

CARTA – CASO CLÍNICO

Mastocitose cutânea difusa congênita bolhosa ☆☆☆



Prezado Editor,

Mastocitoses são um grupo heterogêneo de distúrbios cujos sinais e sintomas são causados pela infiltração de mastócitos nos órgãos afetados.^{1,2} Existem duas variantes principais, a mastocitose cutânea (MC), que é limitada à pele, e a mastocitose sistêmica (MS), quando há envolvimento de algum órgão extracutâneo, como a medula óssea, fígado, baço e os gânglios linfáticos.^{1–3} A pele é o órgão mais comumente envolvido e em crianças é muitas vezes o único. Estudos apontam que em 15% a 31% de todos os pacientes essa doença é congênita.³ A mastocitose de início no adulto tende a progredir para MS com pior prognóstico, enquanto a mastocitose infantil tem evolução mais variável, raramente progride para sistematização e tende a melhorar durante a adolescência.^{1,4} A mastocitose congênita difusa (MCD) é uma variante grave rara que geralmente se apresenta no período neonatal, mas seu prognóstico permanece controverso.³

Recém-nascido masculino a termo, sem história familiar ou gestacional dignas de nota, apresentou ao nascimento placas eritematosas apergaminhadas difusas por todo o tegumento (fig. 1). Ao exame físico não apresentava alterações em outros órgãos ou sistemas. No terceiro dia de vida surgiram bolhas tensas de conteúdo amarelado em segmento cefálico, membros superiores, inferiores e tronco anterior. Além disso, as placas eritematosas tornaram-se mais acastanhadas, com aspecto em *peau d'orange* (fig. 2). O surgimento de novas lesões bolhosas foi relacionado com o calor da incubadora, manipulação com luva de látex e contato com clorexidine durante higiene. Procedeu-se a investigação laboratorial e de imagem que não mostrou anormalidades.

Nesse momento optou-se por introduzir prednisona 1 mg/kg/dia e realizar biópsia que revelou numerosos mastócitos dispostos em infiltrado dérmico difuso que se coram metacromicamente na coloração de azul de toluidina, confirmando o diagnóstico de mastocitose (fig. 3) A imuno-histoquímica (fig. 3) CD117 (c-kit) mostrou positividade maciça dos mastócitos. A triptase sérica encontrava-se aumentada e para descartar mastocitose sistêmica foi solicitado mielograma, com resultado também normal.



Figura 1 Placas eritematosas presentes ao nascimento.



Figura 2 Placas eritemato-acastanhadas em membro inferior, encimadas por bolhas em diferentes estágios de evolução (bolhas tensas, bolhas flácidas e exulcerações).

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.01.012>

☆ Como citar este artigo: Cardoso JM, Cabral CAS, Lellis RF, Ravelli FN. Bullous congenital diffuse cutaneous mastocytosis. An Bras Dermatol. 2020;95:255–6.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital e Maternidade Santa Joana, São Paulo, SP, Brasil.

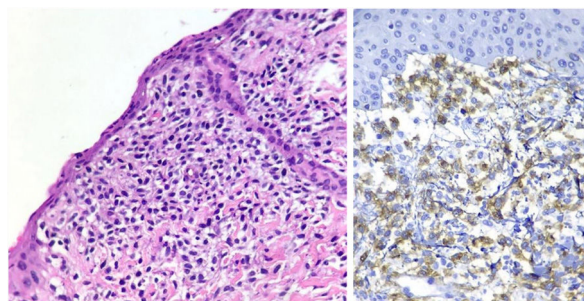


Figura 3 A imagem à esquerda, corada pelo HE, apresenta numerosos mastócitos dispostos difusamente na derme. À direita, a reação imuno-histoquímica CD117 (c-kit) é difusamente positiva nos mastócitos.

Frente ao quadro clínico e aos exames adicionais foi feito o diagnóstico de mastocitose cutânea difusa congênita bolhosa e iniciado desmame progressivo de prednisona e introdução de hidroxizina dose sedativa, bem como orientações de toda a equipe para evitar possíveis *triggers* da mastocitose.

Em seguimento ambulatorial a criança encontra-se com desenvolvimento normal, ainda permanece com lesões acastanhadas e algumas bolhosas em todo o tegumento, porém sem sinais de doença sistêmica.

Os sinais e sintomas encontrados na mastocitose são causados pelo excesso de degranulação mastocitária, que pode causar manifestações cutâneas (prurido, rubor, vermelhidão, edema), sintomas abdominais, respiratórios, hipotensão e até anafilaxia.¹ A mastocitose cutânea engloba a forma maculo-papulosa, a forma cutâneo difusa e o mastocitoma solitário.^{1,2} Bolhas podem ocorrer em todas as formas e com frequência se associam a envolvimento sistêmico.⁵ A investigação de doença sistêmica está indicada quando surgem sinais ou sintomas consistentes com sistematização da doença ou quando o nível sérico de triptase encontra-se acima de 20 ng/mL.^{1,5} Nesse momento, são imperativos exames de imagem direcionados, bem como biópsia de medula óssea. A gravidade dos sintomas e a infiltração da pele tende a se correlacionar com o nível sérico de triptase, enzima chave no metabolismo da histamina e no monitoramento da atividade de mastócitos.¹⁻³ Nosso caso não manifestou alterações de outros órgãos além da pele, apesar de apresentar triptase elevada.

A MCD é entidade rara que se manifesta geralmente com eritema, espessamento dérmico, acentuação das dobras da pele e edema com aparência típica de couro ou *peau d'orange*.^{2,3} Existe divergência quanto ao seu real prognóstico.^{2,3,5} De acordo com alguns autores, a maioria dos casos melhora em meses a anos, enquanto outros acreditam que os pacientes apresentam maior risco de desenvolver MS ou eventos com risco à vida, como hipotensão ou broncoespasmo.^{2,4}

Uma revisão de casos de MCD concluiu que a maioria era congênita e que mesmo nos casos de triptase elevada o prognóstico foi favorável.³ Talvez porque os níveis elevados de triptase sérica estão correlacionados com o envolvimento sistêmico em adultos, mas essa relação ainda não está totalmente esclarecida em crianças.^{3,4} Em crianças parece estar mais relacionado à extensão de pele envolvida e de sintomas associados.⁴ Apresentam maior risco de evolução desfavorável (choque anafilático e morte) crianças com quadro

neonatal e bolhas extensas e precoces, bem como sintomas de vasodilatação.⁵

Ainda faltam critérios de prognóstico confiáveis para prever o risco de envolvimento sistêmico na MCD e na mastocitose maculo-papulosa. A maioria dos casos de MCD se resolve espontaneamente na infância ou adolescência, entretanto esses pacientes estão sob maior risco de complicações como hipotensão, anafilaxia e diarreia, devendo ser monitorados regularmente.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Julia Marcon Cardoso: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Camila Angelico S. Cabral: Concepção e planejamento do estudo; revisão crítica da literatura.

Rute Facchini Lellis: Aprovação da versão final do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados.

Conflitos de interesse

Nenhum.

Referências

1. Lee HJ, Jang MJ, Bae EY, Han SB, Jeong DC, Kang JH, et al. Bullous cutaneous mastocytosis, a rarely reported disease in Asian children. *Asian Pac J Allergy Immunol.* 2014;32:354–7.
2. Valent P, Akin C, Metcalfe DD. Mastocytosis: 2016 update WHO classification and novel emerging treatment concepts. *Blood.* 2017;129:1420–7.
3. Koga H, Kokubo T, Akaishi M, Iida K, Korematsu S. Neonatal onset diffuse cutaneous mastocytosis: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2011;28:542–6.
4. Castells M, Metcalfe D, Escribano L. Guidelines for the diagnosis and treatment of cutaneous mastocytosis in children. *Am J Clin Dermatol.* 2011;12:259–70.
5. Murphy M, Walsh D, Drumm B, Watson R. Bullous Mastocytosis: a fatal outcome. *Pediatr Dermatol.* 1999;16:452–5.

Julia Marcon Cardoso ^{a,*}, Camila Angelico S. Cabral ^a, Rute Facchini Lellis ^b e Flavia Naranjo Ravelli ^{a,c}

^a Departamento de Dermatologia, Universidade de Santo Amaro, São Paulo, SP, Brasil

^b Setor de Dermatologia, Departamento de Patologia, Hospital Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^c Departamento de Dermatologia, Hospital e Maternidade Santa Joana, São Paulo, SP, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: jumarconcardoso@gmail.com (J.M. Cardoso).

Recebido em 26 de março de 2018; aceito em 28 de janeiro de 2019

Disponível na Internet em 13 de abril de 2020

2666-2752/ © 2020 Sociedade Brasileira de Dermatologia. Publicado por Elsevier Espanha, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).