



VI COPID

# MASTOCITOSE: APRESENTAÇÃO DE 4 CASOS E REVISÃO DE LITERATURA

Alícia Cabral Daniel Vicente; Beatriz Gonçalves Lima; Carla Mércia Silva Macêdo; Flávio Eugenio Polillo Filho; Guilherme Henrique Braga Rocha.

Orientadora: Andréa Fernandes Eloy da Costa França.

UNICAMP

## INTRODUÇÃO

A mastocitose é caracterizada pelo acúmulo anormal de mastócitos em diferentes tecidos e órgãos. A maioria dos subtipos da doença tem curso benigno e acometimento cutâneo, sendo as medicações dadas com o objetivo de diminuir ou evitar a ativação mastocitária. A doença sistêmica pode se apresentar de forma agressiva, com comprometimento funcional dos órgãos acometidos, ou de forma indolente, com organomegalia, mas sem prejuízo de função. Apresentamos 4 casos de mastocitose com manifestações clínicas variadas.

## CASO CLÍNICO 1

Menino, 3 anos, com história de lesões acastanhadas em pequeno número (inferior a 5), na face, membros superiores e abdome (figura 1). A mãe contava que eventualmente as lesões ficavam ingurgitadas, semelhantes a “picadas de inseto”, mas esses episódios não estavam associados a sintomas sistêmicos. O diagnóstico final foi de mastocitoma cutâneo.



Fig 1: mastocitoma solitário

## CASO CLÍNICO 2

Menino, 5 anos, desde o nascimento com lesões acastanhadas no dorso, com aumento em número e progressão para membros, prurido intermitente, sem outros sintomas (figura 2a e b). O exame histopatológico confirmou mastocitose, o quadro foi compatível com urticária pigmentosa. Dosagem de triptase sérica 8,73 ng/dL (normal < 13 ng/dL).

Fig 2b:  
Sinal de  
Darier

Fig 2a: máculas acastanhadas na urticária pigmentosa



## CASO CLÍNICO 3

Menina, 2 anos e 9 meses, com história de eritema, prurido e vesículas ocasionais desde os 6 meses de idade e aparecimento súbito de bolhas que se desenvolveram durante o tratamento de pneumonia comunitária (figura 3). Nascimento a termo, sem complicações, bom desenvolvimento neuropsicomotor. Asma. À histologia, bolha intradérmica e infiltrado celular com predomínio de mastócitos. Exames laboratoriais, inventário ósseo e ultrassonografia abdominal dentro da normalidade. Triptase sérica não realizada. Os achados permitiram o diagnóstico de Mastocitose Cutânea Difusa.



Fig 3: múltiplas bolhas na mastocitose difusa

## CASO CLÍNICO 4

Mulher, 32 anos, e filha, 15 anos, ambas com história de eritema e espessamento progressivos da pele, associado a prurido discreto, com início na infância (figura 4a e b). Sem antecedentes familiares de doenças cutâneas ou hematológicas. O exame histológico confirmou mastocitose, de forma cutânea difusa. No entanto, na evolução, as pacientes passaram a apresentar esplenomegalia e infiltração mastocitária maciça da medula óssea, sendo reclassificadas como mastocitose sistêmica, forma indolente. Investigação negativa para a mutação KIT D816V.

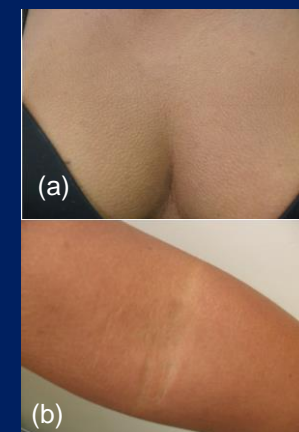


Fig 4: (a) infiltração cutânea e (b) eritema discreto na mastocitose sistêmica

## DISCUSSÃO

O diagnóstico de mastocitose é sugerido pelo exame clínico e confirmado pelo exame anatomopatológico. O sinal de Darier é característico da mastocitose cutânea, sendo obtido pelo surgimento de urticária sobre a lesão após a sua fricção. O tratamento anti-histamínico e orientações para evitar medicações que induzem a degranulação mastocitária costumam ser suficientes para a maioria dos casos de mastocitose cutânea. O acometimento sistêmico exige conduta hematológica mais específica.