

MASTOCITOSE: UMA APRESENTAÇÃO RARA

Camila Teles Gonçalves

Natalia Mila Batista Baleta

Mariany Lima Rezende

Daniel Obadia

Clarissa Maria Vita Campos

Egon Luiz Daxbacher

Caso clínico

Homem, 32 anos, natural do Rio Grande do Norte

Máculas e nódulos na face, pescoço, tronco e região genital desde a infância com aumento na puberdade
Rubor facial e tontura

Sem comorbidades









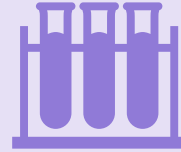


Hipóteses diagnósticas



- Xantomatose
- Histiocitose
- Neurofibromatose

Exames laboratoriais



HEMOGRAMA

HB: 16,1 g/dL
HTC: 47%
Leuc: 4270 μ L
Plaq.: 181.000 μ L

PERFIL LIPÍDICO

CT: 173 mg/dL
HDL: 38 mg/dL
LDL: 123 mg/dL
TG: 60 mg/dL

BIÓPSIA:
2 LESÕES



Mastocitose

Mastocitose

- Infiltração tecidual de mastócitos
 - Mastocitose cutânea: exclusivamente na pele
 - Mastocitose extracutânea: medula óssea, trato gastrointestinal, linfonodos, etc.
- Cerca de 65% dos casos ocorrem na infância
- Início no adulto: maior risco de envolvimento sistêmico

Mutação no proto-oncogene C-KIT

```
graph TD; A[Mutação no proto-oncogene C-KIT] --> B[Ativação do receptor independente do ligante]; B --> C[Ativação, crescimento e inibição da apoptose celular mastocitária];
```

Ativação do receptor independente do ligante

Ativação, crescimento e inibição da apoptose celular mastocitária

Mastocitose cutânea

- Máculas, placas ou nódulos avermelhados a acastanhados
- Sinal de Darier pode estar presente
- Prurido, eritema, dor abdominal, diarreia, palpitações, tontura e síncope
- Fatores de exacerbação: exercício, calor, trauma

Diagnóstico

CRITÉRIO MAIOR

- Lesões cutâneas típicas

CRITÉRIOS MENORES

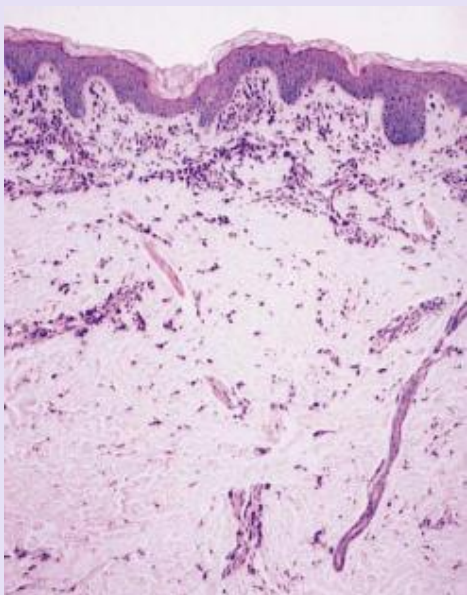
- Aumento do número de mastócitos na histopatologia
- Mutações KIT na lesão

DIAGNÓSTICO

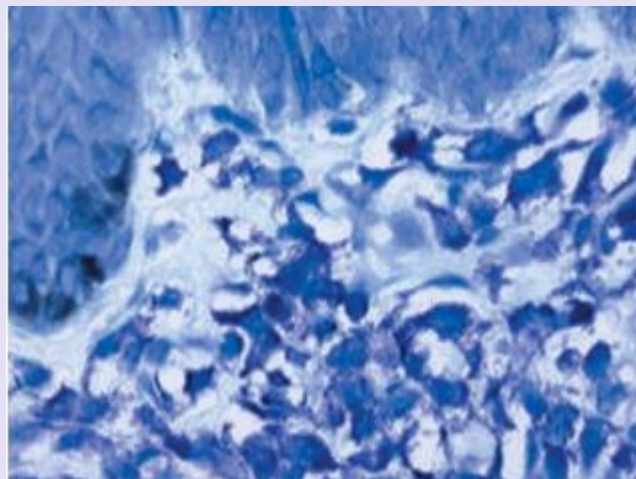
- 1 critério maior + 1 menor

Colorações especiais e imunohistoquímica

- Azul de Toluidina, Giemsa
- Anticorpos monoclonais que reconhecem a triptase



Giemsa



Azul de Toluidina

Classificação – OMS 2016



**URTICÁRIA
PIGMENTOSA
(MACULOPAPULAR)**



**CUTÂNEA
DIFUSA**



**MASTOCITOMA
CUTÂNEO**

Voltando ao caso...



Como explicar esse caso de mastocitose com
lesões semelhantes a xantomas e
xantelasmas?

VARIANTE XANTELASMOIDE DA MASTOCITOSE

- Descrita primeiramente por FOX em 1875
- Variante rara de mastocitose cutânea difusa
- Lesões assemelham-se a **xantomas** e **xantelasmas**
- Quadro cutâneo mais persistente

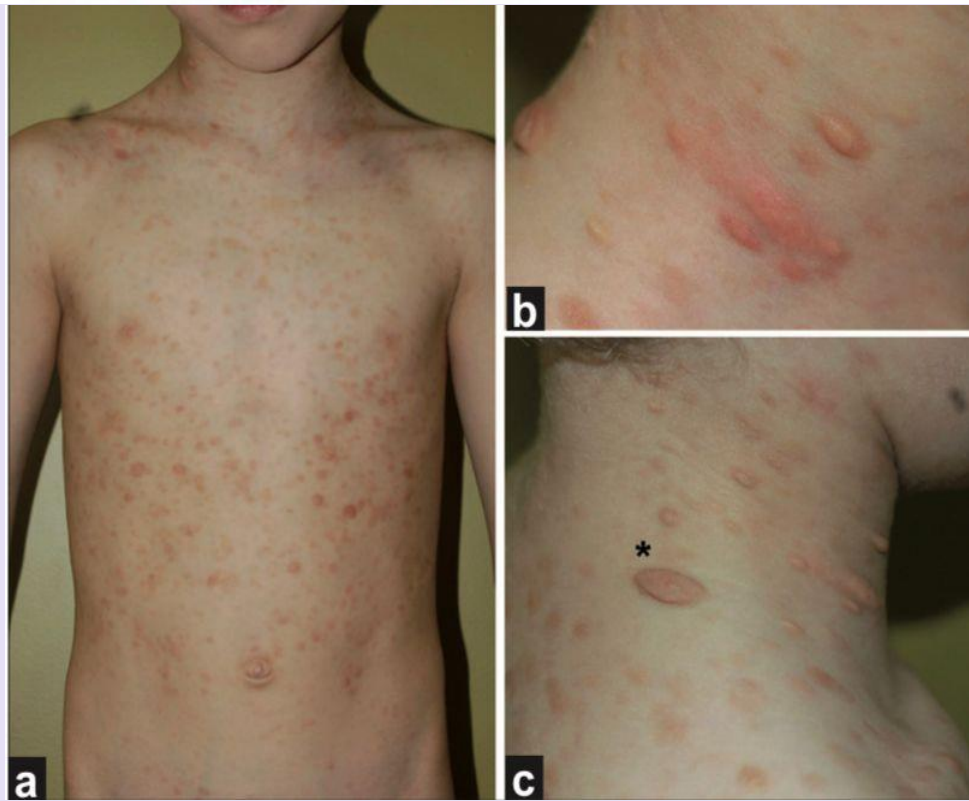
Coexistence of two types of clinical lesions in childhood-onset mastocytosis

Pérez-Pérez L, Allegue F, Caeiro JL, Fabeiro JM, Pérez Rodríguez A, Zulaica A. Coexistence of two types of clinical lesions in childhood-onset mastocytosis. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2011;77(2):184-7



DOCUMENT ICONOGRAPHIQUE

Mastocytose xanthelasmoïde de l'adulte



Morphology

Pseudoxanthomatous mastocytosis

Srivastava N, Chand S, Singh S. Pseudoxanthomatous mastocytosis. Int J Dermatol. 2008;47(1):50-1





(Xanthelasmoid mastocytosis) OR (pseudoxanthomatous mastocytosis)



Search

[Advanced](#) [Create alert](#) [Create RSS](#)



Filters



Timeline

Sorted by: Best match

Display options

Save

Email

Send to

26 results



Page

1

of 3



Conduta

- Exames laboratoriais, EDA, TC de tórax e abdome: sem acometimento extracutâneo
- Triptase sérica: 19,6ng/ml (VR: até 5ng/ml)
- Acompanhamento conjunto com a hematologia
- Infiltração de corticoide intralesional, sem resposta
- Exérese cirúrgica das lesões nodulares

ANTES DO TRATAMENTO



APÓS EXÉRESE DE NÓDULOS



Motivo da apresentação

- Mostrar uma apresentação rara da mastocitose cutânea com grande impacto psicossocial
- Destacar o tratamento cirúrgico como opção terapêutica para as lesões nodulares



Referências

- Griffiths WA, Daneshbod K. Pseudoxanthomatous mastocytosis. Br J Dermatol. 1975; 93(1):91-5.
- Husak R, Blume-Peytavi U, Pfrommer C, Geilen CC, Goerdts S, Orfanos CE. Nodular and bullous cutaneous mastocytosis of the xanthelasmoid type: case report. Br J Dermatol. 2001;144(2):355-8.
- Rajesh J, Dogra S, Verma S, Mohanty SK, Handa S. Diffuse cutaneous mastocytosis: pseudoxanthomatous variant. J Dermatol. 2002;29(6):354-6.
- Pérez-Pérez L, Allegue F, Caeiro JL, Fabeiro JM, Pérez Rodríguez A, Zulaica A. Coexistence of two types of clinical lesions in childhood-onset mastocytosis. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2011;77(2):184-7.
- Wolff K, Komar M, Petzelbauer P. Clinical and histopathological aspects of cutaneous mastocytosis. Leuk Res. 2001; 25(7):519-28.
- Matito A, Azaña JM, Torrelo A, Alvarez-Twose I. Cutaneous Mastocytosis in Adults and Children: New Classification and Prognostic Factors. Immunol Allergy Clin North Am. 2018;38(3):351-363
- Di Raimondo C, Del Duca E, Silvaggio D, Di Prete M, Lombardo P, Mazzeo M, Spallone G, Campione E, Botti E, Bianchi L. Cutaneous mastocytosis: A dermatological perspective. Australas J Dermatol. 202; 62(1):e1-e7.
- Stein DH. Mastocytosis: a review. Pediatr Dermatol. 1986; 3(5):365-75.
- Maluf LC, Barros JA, Machado Filho CD. Mastocytosis. An Bras Dermatol. 2009;84(3):213-25. English, Portuguese.
- Lange M, Niedoszytko M, Nedoszytko B, Łata J, Trzeciak M, Biernat W. Diffuse cutaneous mastocytosis: analysis of 10 cases and a brief review of the literature. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2012;26(12):1565-71.
- Chouk C, Souissi A, Raboudi A, Belkahia A, Boubaker S, Mokni M. Xanthelasmoid mastocytosis: A rare entity. Australas J Dermatol. 2021;62(2):229-230.
- Srivastava N, Chand S, Singh S. Pseudoxanthomatous mastocytosis. Int J Dermatol. 2008;47(1):50-1.
- Valent P, Akin C, Metcalfe DD. Mastocytosis: 2016 updated WHO classification and novel emerging treatment concepts. Blood. 2017;129(11):1420-1427.

Obrigada!

camilatelesg@hotmail.com

