



**Hospital Federal
de Bonsucesso**



RN COM LESÃO EXUBERANTE AO NASCIMENTO

**Daniela Da Guarda Ribeiro
Larissa Toledo Souza
Bianca Emanuelle de Souza
Daniel Lago Obadia
Angela Cristina Leitão de Souza
Juliany Lima Estefan**





Caso Clínico

RN, sexo feminino, natural do Rio de Janeiro

Parto normal com 39 semanas, sem intercorrências (APGAR 9/10)

Icterícia por incompatibilidade ABO, realizada fototerapia com melhora do quadro

Hipertensão gestacional e Diabetes gestacional

Nascimento

25/09/023 - 6 dias de vida



28/09/023– 9 dias de vida



05/10/2023 – 16 dias de vida





Hipóteses Diagnósticas

1

Mastocitoma

2

Adiponecrose neonatal

3

Xantogranuloma



Conduta



Biópsia



Triptase sérica



Revisão laboratorial



USG abdome total



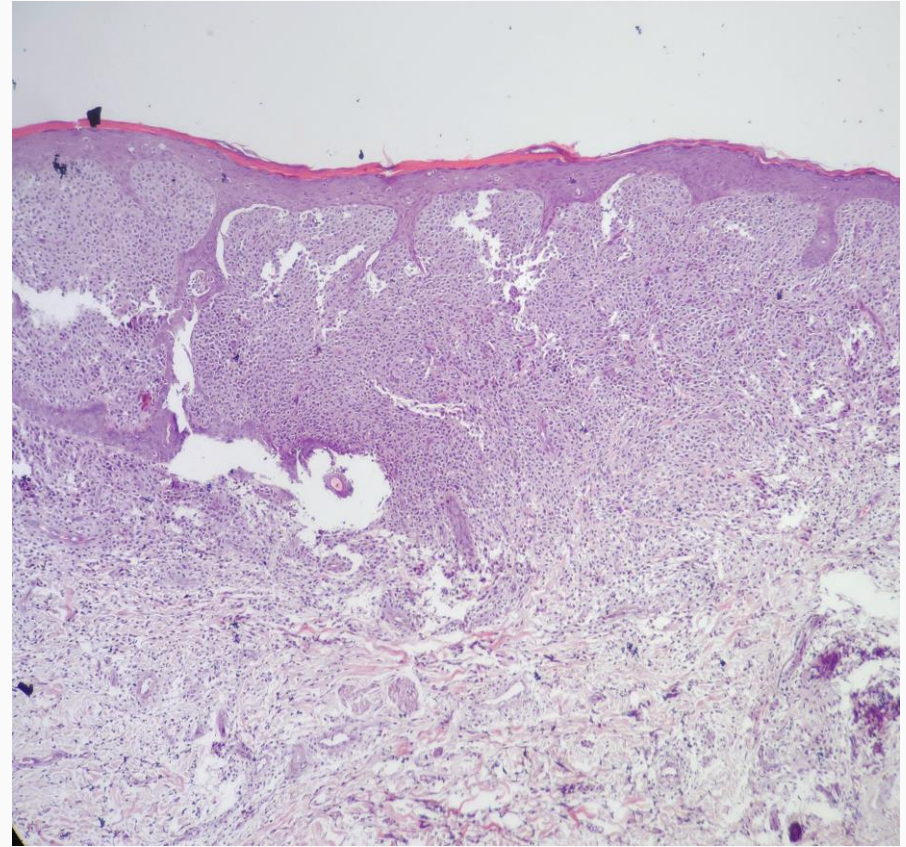
Hidratação



Acompanhamento

Histopatológico

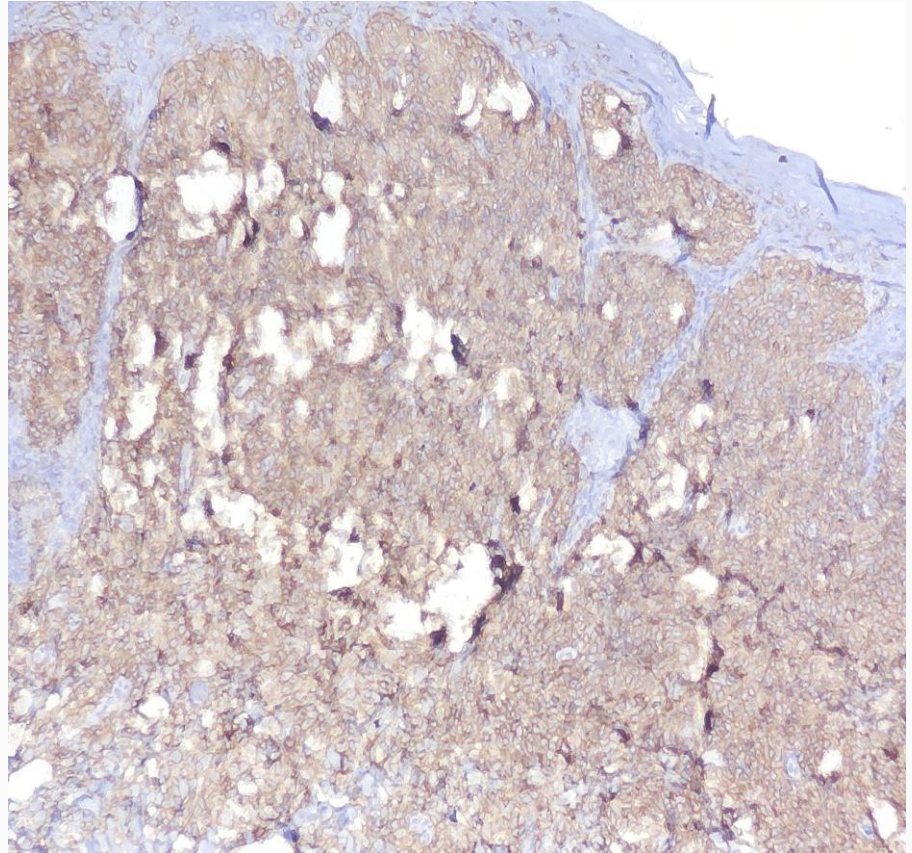
- **Proliferação de células redondas monomórficas e fusiformes ocupando derme papilar e reticular superior.**



Histopatológico

Painel Imunohistoquímico

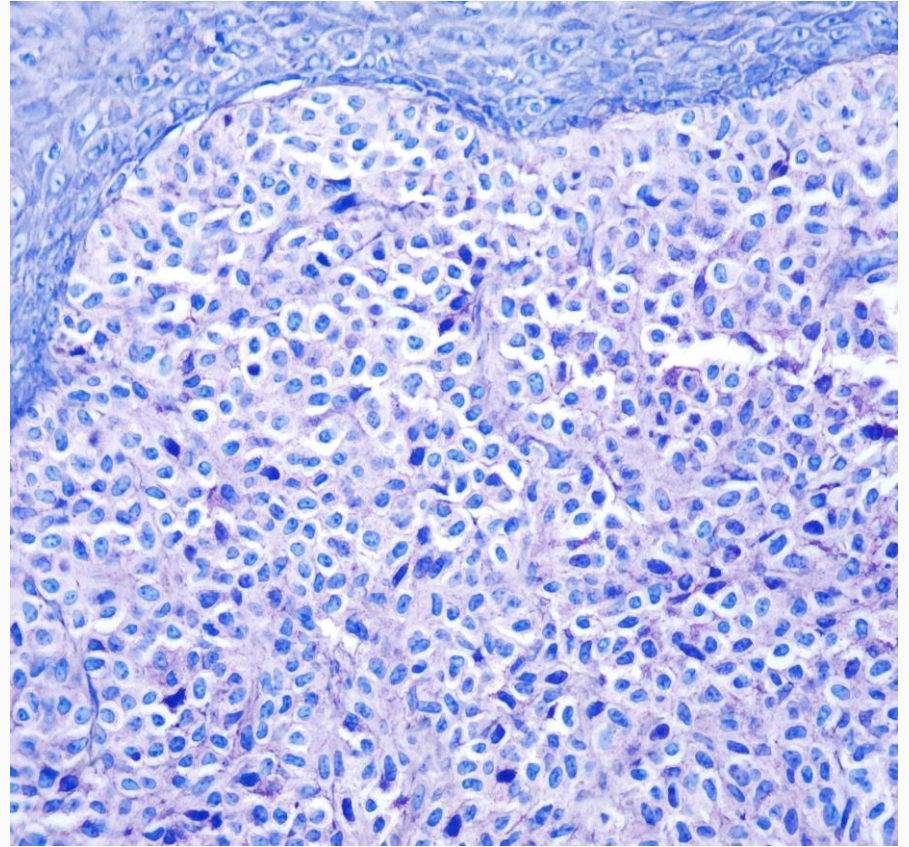
- **CD117: positivo difuso**

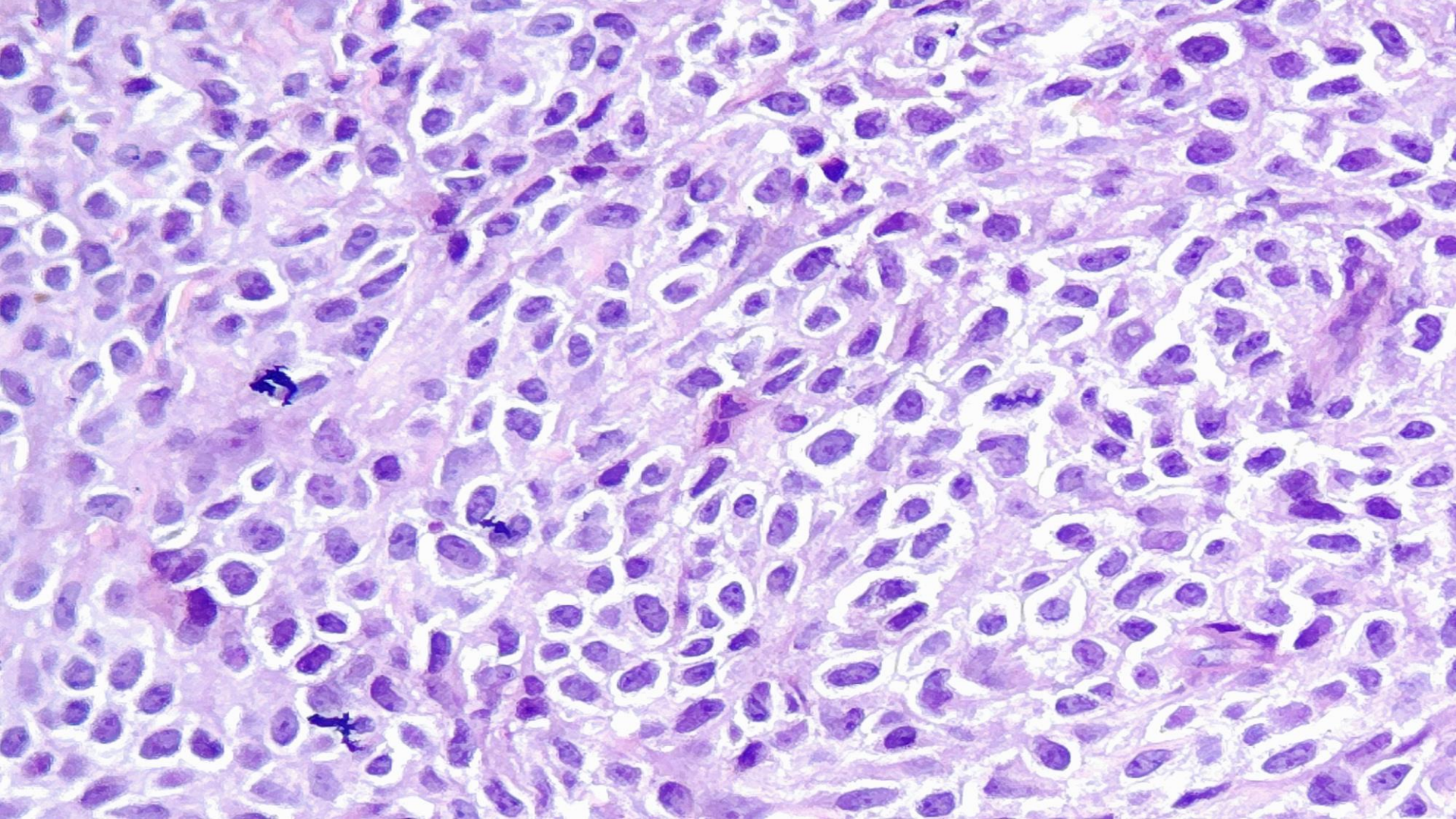


Histopatológico

Coloração

- A coloração especial Giemsa foi positiva nos grânulos citoplasmáticos







Exames

Revisão laboratorial

- Hb: 10,0
- Ht: 30,0
- Leucócitos: 8.900
- Plaquetas: 451.000
- TGO: 8 U/L
- TGP: 6 U/L
- BT: 0,2 mg/dL
- BD: 0,1 mg/dL
- BI: 0,1 mg/Dl
- FA: 156 U/L
- Ureia: 10,0 mg/dL
- Creatinina: 0,4 mg/dL
- Glicemia: 56 mg/dL

Triptase sérica

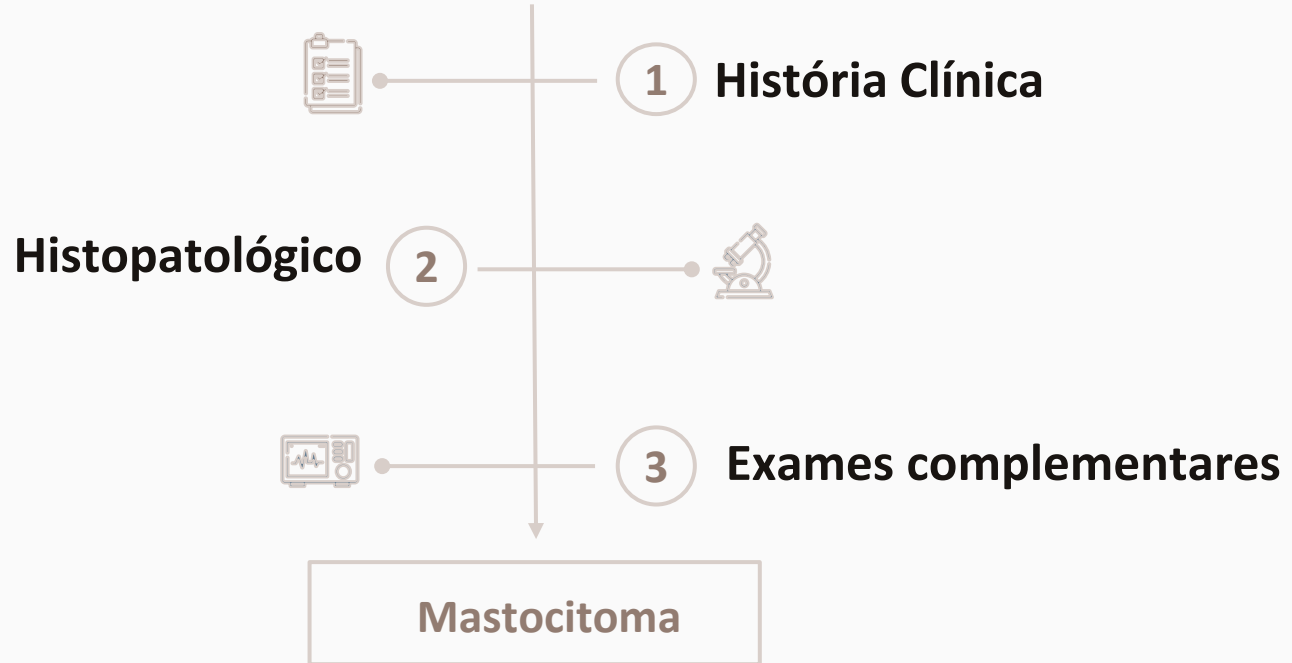
- Resultado: 5.31 ug / L
VR: <20 ug / L

USG abdome total

- USG abdome total: sem alterações



Diagnóstico





Mastocitose

Proliferação de mastócitos

Mastocitose cutânea

- Limitada a pele

Mastocitose sistêmica

- Envolvimento de órgãos extracutâneos como: medula óssea, fígado, baço e órgãos linfáticos



Mastocitose cutânea maculopapular (urticária pigmentosa)

- Mais comum em qualquer idade
- Máculas, pápulas, nódulos ou placas, de coloração vermelho-acastanhada, com predileção pelo tronco
- Poupa face, palmas e plantas
- Sinal de Darier ocorre em 90% dos pacientes



Castells, M., & Akin, C. (2023): Mastocytosis (cutaneous and systemic) in children: Epidemiology, clinical manifestations, evaluation, and diagnosis

Mastocitoma solitário ou múltiplo

- Segundo tipo mais comum na infância, raro no adulto
- Lesão nodular ou em placas acastanhadas com formação fácil de bolhas
- Extremidades, poupa palmas e plantas
- Presente ao nascimento ou surge até os 3 meses de idade
- Sinal de Darier em 50% dos pacientes
- Costuma involuir espontaneamente



Castells, M., & Akin, C. (2023): Mastocytosis (cutaneous and systemic) in children: Epidemiology, clinical manifestations, evaluation, and diagnosis

Mastocitose cutânea difusa

- **Acomete crianças e adultos**
- **Infiltração generalizada da pele**
- **Sinal de Darier pronunciado**
- **Prurido comum**



Castells, M., & Akin, C. (2023): Mastocytosis (cutaneous and systemic) in children: Epidemiology, clinical manifestations, evaluation, and diagnosis



Degranulantes do mastócito

- **Físicos:** febre, fricção, calor, sol, frio, exercício
- **Medicamentos:** AAS, opiáceos, codeína, morfina, efedrina, polimixina B, tiamina, iodo, anfotericina B
- **Alimentos:** clara de ovo, camarão, chocolate, morango, tomate, cítricos, toxinas bacterianas
- **Vacinas**
- **Estresse**

De volta ao caso...



22/02/2024



Motivos da apresentação

- **Mostrar um mastocitoma maior do que o habitualmente visto em RN**
- **Destacar a importância de uma investigação completa para excluir o quadro de mastocitose sistêmica**



Referências Bibliográficas

- 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 Aug;38(3):351-363.
- Hussain SH. Pediatric mastocytosis. *Curr Opin Pediatr*. 2020 Aug;32(4):531-538.
- Ha NH, Lee YJ, Park MC, Lee IJ, Kim SM, Park DH. Solitary mastocytoma presenting at birth. *Arch Craniofac Surg*. 2018 Jun;19(2):127-130.
- Nair B, Sonthalia S, Aggarwal I. Solitary mastocytoma with positive Darier's sign. *Indian Dermatol Online J*. 2016 Mar-Apr;7(2):141-2.
- Leung AKC, Lam JM, Leong KF. Childhood Solitary Cutaneous Mastocytoma: Clinical Manifestations, Diagnosis, Evaluation, and Management. *Curr Pediatr Rev*. 2019;15(1):42-46.
- Giona, F. (2021) "PEDIATRIC MASTOCYTOSIS: AN UPDATE: Children' Mastocytosis", *Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases*, 13(1), p. e2021069.
- Brockow K, Plata-Nazar K, Lange M, Nedoszytko B, Niedozytko M, Valent P. Mediator-Related Symptoms and Anaphylaxis in Children with Mastocytosis. *Int J Mol Sci*. 2021 Mar 7;22(5):2684.
- Wassmer H, Hartmann K. Mastozytose bei Kindern [Mastocytosis in children]. *Dermatologie (Heidelb)*. 2023 May;74(5):323-329. German.
- Castells, M., & Akin, C. (2023): Mastocytosis (cutaneous and systemic) in children: Epidemiology, clinical manifestations, evaluation, and diagnosis.
- Nemat K, Abraham S. Cutaneous mastocytosis in childhood. *Allergol Select*. 2022 Jan 5;6:1-10.

OBRIGADA!

