



Caracterización de una serie de casos de mastocitosis en un centro de atención de Cali

» José Leonel Zambrano Urbano¹
» Rigoberto Gómez Gutierrez²
» Oscar Felipe Borja Montes¹
» Daniela Marulanda Sandoval¹

¹ Universidad Libre, Seccional Cali
² Hemato-oncólogos SA

Introducción: las mastocitosis son un grupo de enfermedades que corresponden a neoplasias de la línea mieloide. Se caracterizan por el incremento y acumulación patológica de mastocitos en uno o varios órganos, involucrando con mayor frecuencia la piel, médula ósea, hígado y tracto gastrointestinal. Pueden ser divididas en variantes de mastocitosis cutánea, (MC) mastocitosis sistémica (MS) y tumores localizados de mastocitos. Son consideradas enfermedades extremadamente raras, reportándose una incidencia anual de 0.89 casos por 100.000 habitantes para MS, además con limitación en su detección dado la poca evidencia actual y la actualización constante del consenso de sus criterios diagnósticos. No hay claridad sobre las estrategias terapéuticas y aún existen diversos tratamientos experimentales en estudio. En Colombia solo existen reportes de casos y hasta el momento no hay estudios de mayor extensión.

Objetivo: caracterizar una serie de 7 pacientes con mastocitosis (cutánea y sistémica) describiendo sus manifestaciones clínicas, comportamiento paraclínico y respuesta a tratamiento médico instaurado en un centro de referencia de la ciudad de Cali.

Materiales y métodos: estudio descriptivo de serie de casos en el cual se realizó una búsqueda activa de pacientes con diagnóstico de mastocitosis sea cutánea o sistémica del total de las consultas entre el periodo de junio de 2004 a junio de 2019 en el centro hemato-oncológico de referencia (“mastocitosis”). Se encontró un total de 7 pacientes, se obtuvo su consentimiento informado de acuerdo a las guías del comité de ética local y acta de Helsinki. Se verificó cumplimiento de criterios diagnósticos según las guías existentes de la OMS. Se caracterizaron las diferentes variables sociodemográficas, clínicas, paraclínicas y de respuesta a tratamiento, según datos de la historia clínica. Las variables cualitativas se analizaron mediante frecuencias y proporciones; las variables cuantitativas fueron medidas mediante frecuencias, promedios y rangos.

Autor para correspondencia: José Leonel Zambrano Urbano, Universidad Libre, Seccional Cali.
Correo electrónico: jose.zambrano@hotmail.com
Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND.
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Resultados: se identificó un total de 4 casos de MC y 3 casos de MS. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron las lesiones cutáneas, que se presentaron en el 100 % de los pacientes; de estas las máculas hiperpigmentarias fueron el hallazgo más frecuente. El 67 % (2/3) de los pacientes con MS presentaron síntomas gastrointestinales. Los niveles de triptasa sérica (TS) se encontraron elevados en el 67 % (2/3) de los pacientes con MS. Tanto los niveles de TS, como el promedio de eosinófilos absolutos fueron más altos en pacientes con MS. En un solo paciente (MC) de la serie se solicitó la mutación (D842B) de C-KIT y ésta fue positiva. Sólo el 28 % (2/7) de los pacientes tuvieron resolución completa de síntomas con el tratamiento antihistamínico.

Conclusión: la mastocitosis en todas sus presentaciones es una enfermedad poco prevalente, con escasa evidencia que guíe su diagnóstico y su manejo. En esta serie de casos se encontró una mayor frecuencia de compromiso extracutáneo, niveles elevados de TS y eosinófilos en los pacientes con MS y en general una muy pobre respuesta a los manejos instaurados. Los hallazgos de esta serie son comparables a los que se reportan en la literatura mundial.

Palabras Clave

Mastocitosis cutánea; mastocitosis sistémica; eosinofilia; tratamiento; triptasa.