

¿Cuál es su diagnóstico?

Cuál es su diagnóstico es una nueva sección de Información continua de “**Tu Consultorio Digital**” en donde incluiremos condiciones difíciles de diagnosticar, algunas de las cuales no son encontradas con frecuencia por la mayoría de los médicos, no obstante, creemos que es importante reconocerlas con precisión.

Pongamos a prueba nuestras habilidades de diagnóstico y tratamiento utilizando el siguiente escenario del paciente y las preguntas correspondientes.

Informe anterior

Un bebé varón de 5 meses de edad, por lo demás sano, se presentó en nuestra clínica de dermatología pediátrica con un historial de 1 semana de erupción vesicular en el área del pañal, la axila izquierda y la espalda, además de empeoramiento de la urticaria (Figuras 1 y 2).



Figura 1



Figura 2

Su pediatra había obtenido una reacción en cadena de la polimerasa del virus del herpes simple y un cultivo de la herida antes de la presentación y fueron negativos.

En el examen, el bebé estaba alerta y bien parecido con buen aspecto general.

No presentaba fiebre.

Examen cardiorespiratorio normal.

No presentaba organomegalia palpable ni adenopatías.

Su examen de la piel demostró **pequeñas vesículas agrupadas** en la parte superior derecha de la espalda y la axila izquierda, notablemente sobre la piel con una textura coriácea de piel de naranja.

Había algunas erosiones superficiales en el pliegue inguinal derecho.

Las membranas mucosas, palmas y plantas estaban intactas.

El signo de Darier (habón y eritema de urticaria después de frotar la piel afectada) era positivo.

Cuál es el diagnóstico más probable
IMPETIGO AMPOLLOSO
MASTOCITOSIS CUTÁNEA MACULO PAPULAR
MASTOCITOSIS SOLITARIA
MASTOCITOSIS CUTÁNEA DIFUSA
VARICELA
ENFERMEDAD POR EL VIRUS DEL HERPES

La presencia de vesículas y ampollas en un lactante presenta un desafío diagnóstico.

El diagnóstico diferencial es amplio e incluye infecciones como el impétigo ampolloso, el virus del herpes simple y la varicela; trastornos ampollosos hereditarios tales como epidermólisis ampollosa; y condiciones autoinmunes que incluyen penfigoide ampolloso y dermatosis ampollosa de inmunoglobulina A lineal.

Las biopsias de piel en este paciente mostró un infiltrado denso y difuso de mastocitos en la dermis superior resaltado con CD117.

La inmunofluorescencia directa fue normal.

Un conteo sanguíneo completo y un panel metabólico completo estaban dentro de los límites normales.

La triptasa sérica estaba elevada a 51,2 µg/L (normal 1-11,4 µg/L).

La Organización Mundial de la Salud reconoce 3 formas de mastocitosis cutánea:

a.- Un mastocitoma solitario,

b.-Mastocitosis cutánea maculopapular y

c.-Mastocitosis cutánea difusa (DCM).(1)

DCM es la forma más rara.

La DCM clásicamente se presenta en la infancia con vesículas y ampollas espontáneas en la piel y puede progresar para desarrollar una apariencia espesa de piel de naranja, como se ve en este paciente.(2)(3)

Los síntomas sistémicos son causados por la liberación de mastocitos e incluyen sofocos, sibilancias, urticaria, vómitos, diarrea y, en raras ocasiones, anafilaxia.(2)(3)

El signo de Darier (habón y eritema de urticaria después de frotar la piel afectada) y la biopsia de piel pueden confirmar el diagnóstico de MCD.(4)

Los niveles de triptasa, constantemente elevados en pacientes con DCM (nivel medio de 45,5 µg/L),(5) se correlacionan con la extensión de la afectación cutánea y la gravedad de los síntomas.(4)

⁴

Los pacientes con organomegalia, citopenias o niveles de triptasa que aumentan con el tiempo deben someterse a una biopsia de médula ósea para evaluar la enfermedad sistémica.(3)(5)

El tratamiento para la DCM implica el control de los síntomas, ya que no existe una cura.

Las opciones implican evitar los agentes desgranuladores de mastocitos, los antagonistas H1 y H2, la fototerapia, los corticosteroides, los inhibidores tópicos de la calcineurina, el omalizumab, EpiPen para la anafilaxia y los inhibidores de la cinasa en personas con mutaciones KIT de tipo regulador.(6)(7)

El pronóstico para los pacientes con mastocitosis cutánea generalmente es bueno, y la mayoría de los pacientes entran en remisión parcial o total antes del inicio de la pubertad; hay un pequeño subconjunto que progresa a enfermedad sistémica.(3)

³

Se aconsejó a los padres de nuestro paciente que evitaran los agentes desgranuladores de mastocitos.

El paciente fue tratado alternando pomada de clobetasol al 0,05 % sobre la piel afectada dos veces al día durante 1 semana, con crema de pimecrolimus al 1 % dos veces al día durante 1 semana.

También comenzó con antihistamínicos orales.

En su visita de seguimiento de 2 meses, los síntomas del paciente estaban bien controlados y su piel casi se había aclarado.

La ecografía abdominal no mostró hepatoesplenomegalia, y los niveles de triptasa sérica tenían una tendencia descendente adecuada (23,8 µg/L).

Su esteroide tópico fue destetado para evitar efectos secundarios.

Fuente: Ampollas espontáneas en un bebé

Georgia Mae Morrison, Licenciada en Ciencias

Solveig L. Ophaug, MD

Alison D. Treister, MD

Dra. Tracy Funk

Publicado: 27 de abril de 2021

Enlace con publicación completa

<https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2021.04.043>

Otra lectura

https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000100002