



Continue

La mastocitosis es una enfermedad rara. Y por rareza, quiero decir que el nombre nos suena extraño, pero por definición está incluido en la llamada enfermedad rara, lo que significa que sucedió en menos de 1 de cada 2000 residentes. En el artículo de hoy te daré un poco de pincel sobre la mastocitosis y sus consecuencias en la infancia. ¿QUÉ ES MASTOCYTOSIS? Es una enfermedad que puede afectar la piel y/o otros órganos, causada por la acumulación de células del mástil. Las células del mástil son células que todos tenemos en nuestra sangre y tejidos y que están involucradas en reacciones alérgicas. Las personas con mastocitosis tienen más células de mástil de lo habitual que pueden acumularse en la piel o sumas óseas, entre otras. Afortunadamente, en los niños a menudo afecta sólo a la piel sin causar que afecte a otras áreas del cuerpo. ¿Qué síntomas hay en la mastocitosis en los niños? Es una enfermedad que puede ser muy leve o afectar significativamente su calidad de vida. Afortunadamente, lo más común en los niños es lo primero. A diferencia de los adultos, en la mayoría de los niños con mastocitosis, la enfermedad solo afecta la piel. Esto se llama mastocitosis de la piel (MC) y puede aparecer de 3 maneras que generalmente comienzan en el primer año de vida: Mastocitoma de la piel: es un bulto rojo o naranja en la piel que generalmente aparece en los primeros meses de vida y puede volverse rojo, bulgoso, chorro o incluso desarrollar dicha si lo frotamos o con cambios de temperatura (esto se llama Algunos niños tienen más de uno, sin embargo, es raro que los adultos tengan mastocito). Mastocitosis maculo-papular (también llamada urticaria pigmentosa): estos son algunos lugares o pequeñas bulturas puntuadas por toda la piel; que, a diferencia de los adultos con mastocitosis, tienden a tener diferentes tamaños y formas. Esta lugar o bulto también puede experimentar signos audaces, es decir, frente a ciertos estímulos pueden hincharse, explotarse, picar o incluso convertirse en ampollas. Mastocitosis difusa de la piel: La piel de este niño es roja y gruesa (similar al elefante). Se vuelve aún más roja más fácil y es común que la dicha aparezca en diferentes áreas (de nuevo, signos audaces). Esta imagen más massegando que las dos anteriores, pero al mismo tiempo mucho menos frecuente (menos del 1% de todos los niños con mastocitosis). -Más imágenes de mastocitosis de la piel en niños En la mayoría de los casos, todas las formas de mastocitosis comienzan con el tiempo. Muy a menudo, antes de que su adolescencia haya desaparecido. En casos muy raros, la enfermedad puede en la edad adulta, por lo que seguimiento por parte del médico hasta que nos aseguremos de que la lesión desaparece. Los adultos con mastocitosis tienen un riesgo significativo de anafilaxia (tipo muy grave de reacción alérgica). Sin embargo, en los niños, ocurre en menos del 3% de los casos. Puede haber casos muy raros de niños que, además del compromiso con la piel, también tienen mastocitosis en sumas óseas. Como dice, esto es muy raro, pero sin duda los dermatólogos o pediatras tendrán en cuenta a la hora de evaluar a los pacientes. ¿Cómo se diagnostica la mastocitosis en niños? En muchos casos, con un examen físico de manchas o piel bullosa, los dermatólogos o pediatras ya pueden tener la idea de un diagnóstico. Si el padre nos dice que las manchas o bultos en cuestión se vuelven rojos o se hinchan al frotar las lesiones, cuando el niño llora o durante un baño, esto es más fácil. Sin embargo, en muchos casos se realizan biopsias cutáneas para analizarlas y confirmar que el diagnóstico es correcto. También es común pedir un análisis de sangre completo para estudiar triptófano, una proteína obtenida de las células del mástil que nos dan una idea de la extensión de la enfermedad. En la mayoría de los casos, es normal en los niños, de lo contrario se necesitan más pruebas para asegurarse de que la mastocitosis no afecta a otros órganos. Como dice, esto es increíble. Es posible que hayas leído algunas otras fuentes sobre la posibilidad de hacer una biopsia de suma ósea. Esto no es necesario en la mayoría de los niños con mastocitosis, a diferencia de los adultos. ¿Cómo se trata la mastocitosis en niños? Sabiendo que la tendencia normal de la mastocitosis en los niños es mejorar durante años, el tratamiento está destinado a reducir los síntomas (enrojecimiento, ampollas, picazón) si los hay y -sobre todo- evitar desencadenantes. REDUCIR LOS SÍNTOMAS: Los mastocitos y la mastocitosis maculopapular en muchos casos no requieren ningún tratamiento. A veces, los médicos recomiendan algunas cremas corticosteroides y otros medicamentos como antihistamínicos o cromocalinatos necesarios inmediatamente. La mastocitosis cutánea difusa (la forma más increíble) es más compleja de tratar y a veces requiere medicación oral, a veces con fototerapia y control en centros especializados. 2. EVITAR TRIGGER: Es importante no frotar la zona de la piel con mastocitosis, así como minimizar los cambios bruscos de temperatura, por ejemplo en el momento del baño he comentado que la anafilaxia es muy rara en niños, por lo tanto (a diferencia de los adultos) no es necesario evitar cualquier tipo de alimento o medicación. También hay problemas con el uso de la anestesia para intervenciones menores. Las vacunas tampoco son contraindicadas y debe colocarse en un calendario de vacunas. En algunos casos, el médico puede recomendar un tratamiento con antihistamínicos para evitar posibles reacciones después de la vacunación (especialmente en caso de fiebre, que puede inducir reacciones). Conclusion... Se puede decir que, con algunas excepciones, la mastocitosis en los niños es una imagen de un curso ligero y benigno. Aunque en más casos de aparatos (y raros) como mastocitosis de la piel difusa, la imagen tiende a desaparecer y sanar espontáneamente durante años. Sin embargo, hay un pequeño porcentaje que puede sobrevivir fuera de la adolescencia y es por eso que es importante hacer un seguimiento en consecuencia con un médico especialista. Te dejo algunos enlaces que podrían interesar. Tenga en cuenta que algunos de ellos están hablando globalmente sobre mastocitosis (incluyendo adultos) que tienen poco que ver con el pronóstico y el tratamiento con los niños. MASTOCYTOSIS IN CHILDREN Fue modificada por última vez: 21 de mayo de 2017 por la Dra. Lorea Bagazoglu José Alberto Macías Pingarrón. Centro de Salud Santa Marta de los Barrios (Badajoz) Vanessa Villar Galván. Jerez de los Caballeros Centro de Salud (Badajoz) Introducción Urticaria pigmentosa Urticaria es la forma más común de mastocitosis cutánea. Tiene incidentes máximos desde el nacimiento hasta 3 años de vida y otro entre las décadas 2a y 6a de vida. Es el más común en los hombres. El caso clínico de niñas de 18 meses que han repetido el brote de manchas hiperpigmentadas en la piel que comienza en el tronco y se extiende a las extremidades superior e inferior acompañadas de picazón. Se refieren a estas lesiones que aparecen y faltan. Examen físico: erythematovolaceae maculopapules en el estómago, espalda y raíces de las extremidades, respeto por las plantas, palmas y membranas mucosas. Mark Darien positivo. Recuento sanguíneo normal de biopsias de piel: las células del mástil se infiltran en dermis superficial y media, especialmente alrededor del capilar con granulos macrófagos. Los pacientes desarrollan bien, manejando el dolorido con hidroxina en gotas tópicas y corticosteroides. Las palabras Urticaria pigmentosa son la gama más común de mastocitosis (70-90%). Por lo general, es desencadenado por una epidemia. Por lo general son lesiones eritematosas dispersas a través de la superficie de la piel principalmente en los tallos, alterando el número de lesiones de algunos a cientos y pueden hipergammaglobulinemia de dirigible continuamente hasta 6 meses después de la lesión. El signo de Darier es patognomónico. A veces la liberación de histamina puede causar síntomas sistémicos (rubor, taquicardia, hipotensión, diarrea, vómitos). La presencia de hepatosplenomegalia, fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna, dolor óseo, trastornos mentales sugieren Sistémica. El diagnóstico se realiza mostrando células del mástil en diferentes tejidos, con impurezas especiales (tolueno azul, Giemsa, anticuerpos monoclonales para triptasa). El tratamiento es sintomático (antihistamínicos, corticosteroides tópicos). Se debe activar la situación de desgranulación de la mastocitosis (frio, calor, INES, opáceos, picaduras de insectos, alimentos, medios de contraste, anestesia general, sedación muscular). Termina espontáneamente antes de la adolescencia en el 50% de los pacientes pediátricos. La palabra clave Urticaria pigmentosa: objectivereport mastocitosis caso de mastocitosis de la piel makulopapular comienza en la infancia y realiza una revisión bibliográfica con énfasis en el diagnóstico, estudio, pronóstico y tratamiento. Un caso clínico de 14 meses de lactante que tiene una macula marrón en el tronco y las extremidades, con marcas Darier positivas. Resultados La biopsia es compatible con mastocitosis y estudios sanguíneos realizados que dañan la afectación sistémica. ConclusionLa mayoría de la mastocitosis cutánea en niños tiene un pronóstico favorable y tiende a mejorar hacia atrás. Realizar un tratamiento conservador. mastocitosis comienza en la soncalicitosis de la piel makulopapularObjeto informe caso de mastocitosis makulopapular de niños y para llevar a cabo estudios de literatura con énfasis en el diagnóstico, estudio, pronóstico y tratamiento. El caso clínicoA de un bebé de 14 meses, que tiene maculas marrones en el tronco y las extremidades, muestra signos positivos de Darier. La decisiónLa biopsia es compatible con la mastocitosis, y a través de estudios de sangre descartamos cualquier afectación sistémica. ConclusionLa mayoría de la mastocitosis cutánea en niños tiene un pronóstico excelente y tiende a corregir la pubertad, se establecen once tratamientos conservadores.childhood-onset mastocitosis makulopapular cutánea mastocitosis INTRODUCTION Mastocitosis es una enfermedad rara, caracterizada por la producción excesiva de células de mástil acumuladas en la piel, médula ósea u otros órganos. Los dos primeros son los órganos más comunes afectados1. 2. La constumbre 1 en 60000 fue presupuestada en los Estados Unidos, sin predicción por el sexo1. Este trastorno es causado por el desarrollo de células de mástil clonal, que en la mayoría de los casos son productos de mutaciones somáticas no pedos activas en el gen KIT1.2. Esto último es un proto-oncogen que codifica para los receptores de quinasa delgada en las membranas celulares del mástil y que su mutación da lugar a hiperactividad mastocitica libre de ligandos3. En general, podemos dividirlo en mastocitosis de la piel y mastocitosis sistémica, el segundo de los cuales requiere una biopsia de médula ósea para el diagnóstico1. Más del 80% de los pacientes con mastocitosis tienen heridas cutáneas marrones o rojas. Aproximadamente dos La mastocitosis cutánea se presenta en niños, con un excelente pronóstico y tiende a volver espontáneamente a la pubertad. Existen tres tipos de mastocitosis cutánea: mastocitosis makulopapular de la piel o pigmento urticaria, mastocitosis difusa de la piel y mastocitosis solitaria, teniendo en cuenta la mastocitosis makulopapular de la piel 70-90% de los casos en niños y adultos. En todos los casos, la mastocitosis parece haber un mayor riesgo de anafilaxia. El diagnóstico de mastocitosis cutánea a menudo se realiza con la presencia de heridas típicas de la piel con marcas audaces positivas y biopsias de la piel que indican la presencia de células de mástil agregados. La triptasa se produce casi exclusivamente por las células del mástil, por lo que se utiliza como un marcador biológico de la enfermedad. El tratamiento de la mastocitosis de la piel es conservador y se centra en aliviar los síntomas porque no hay terapia que cambie el curso natural de la enfermedad1. El objetivo de este trabajo es informar de casos de bebés con mastocitosis de la piel makulopapular, que ya es una enfermedad rara y causa gran ansiedad en los padres a pesar de un pronóstico benigno en la infancia. CASOS CLINICOS de hombres de 14 meses, un término neonatal, adecuado para la edad del embarazo, sin antecedentes morbosos, con un plan nacional de inmunización todos los días. Vea por qué las heridas asintomáticas del chocolate han aparecido progresivamente en tallos y extremidades desde el nacimiento. Los interrogatorios dirigidos no se refieren a síntomas gastrointestinales o respiratorios. Varios óvalos de máculas de color rojo, de varios tamaños y aquellos cuando se barren, se muestran como signos de Darier (Figura 1 y 2) probados cuando se barren. Se sospecha de mastocitosis cutánea y se realizan biopsias cutáneas de heridas. Las biopsias confirman el diagnóstico, mostrando la infiltración de células de mástil con tendencias perivascularares en dermis superficial, que tiene positivamente Giemsa y la detección de inmunohistoquímicos CD17 y triptasa (Figura 3). Se realizan análisis de sangre (recuentos de sangre, VHS, PCR, perfiles bioquímicos, pruebas hepáticas y pruebas de coagulación) y ecografía estomacal, lo que no da como resultado hallazgos relevantes. Se solicita triptasa sérica que da como resultado un rango normal con un valor de 4.49 g/L. Se decide gestionar con medidas generales evitando gallinas y medicamentos problemáticos y el uso de levocetirizina oral. DISCUSSION La presencia de heridas macróscopicas en la piel parece seguir siendo el criterio principal para diagnosticar la afectación de la piel en la mastocitosis. A este criterio se ha añadido un signo de la presencia de Darier. El signo de Darier es positivo en casi todos los niños y adultos con mastocitosis. Sin embargo, si bien se trata de una forma no invasiva y fácil de evaluación clínica, se debe tener precaución en niños con mastocitosis o lesiones peligrosas, ya que pueden desarrollar respuestas sistémicas con hipotensión. Además de los criterios principales mencionados anteriormente, hay dos pequeños criterios que están generalmente presentes. La primera es la evidencia histológica de un aumento en el número de células del mástil en la piel de la herida. En la mayoría de los niños se puede hacer el diagnóstico final con la clínica y la confirmación de la histología de la piel, sin embargo, en adultos se debe realizar la etapificación completa, incluida la biopsia de médula ósea2. En pacientes pediátricos, la biopsia de médula ósea solo se muestra cuando hay signos de enfermedad sistémica o niveles altos de triptasa (>100-1000 ng/L). Impurezas metacromáticas como Giemsa y Toluidine Blue presentan granulación citoplasmática en las células del mástil, pero no identifican las células del mástil que han sido insultadas. El marcador anti-c-KIT (CD117) es sensible y específicamente para identificar células de mástil en piezas de parafina, que apuntan directamente contra el receptor de membrana c-KIT. No hay evidencia de pérdida de actividad de c-KIT cuando tiene una mutación4. La mastocitosis se presenta en dos patrones principales relacionados con la edad: mastocitosis de inicio infantil y mastocitosis de inicio adulto. La mastocitosis en niños puede ocurrir durante el período neonatal, bebés menores de 6 meses o durante la infancia hasta la edad de 16 años. 60-80% de los heridos en el primer año de vida5. Estudios recientes han demostrado una diferencia entre la mastocitosis de la piel en la infancia y la mastocitosis de inicio en la edad adulta. La mayoría de los niños tienen mastocitosis de la piel, mientras que la mayoría de los adultos tienen mastocitosis sistémica, la segunda se define como la recolección de células del mástil en al menos un órgano adicional, a menudo combinada con el compromiso de la piel. Clásicamente, se han descrito tres tipos de mastocitosis de la piel, mencionados anteriormente. Sin embargo, en la práctica clínica se ha visto que hay variantes de la mastocitosis de la piel makulopapular, especialmente en la mastocitosis de la primera infancia. Esto fue revisado por Wiechers et al en 144 pacientes con mastocitosis cutánea de inicio a la edad de 17 años, donde se encontraron pacientes con mastocitosis de la piel makulopapular con grandes heridas de la piel >1 cm de diámetro, a diferencia de aquéllos con pequeñas lesiones cutáneas <1cm se caracterizan por niveles más bajos de suero triptasa. Se realizan análisis de sangre (recuentos de sangre, VHS, PCR, perfiles bioquímicos, pruebas hepáticas y pruebas de coagulación) y ecografía estomacal, lo que no da como resultado resultados relevantes. Se solicita triptasa sérica que da como resultado un rango normal con un valor de 4.49 g/L. Se decide gestionar con medidas generales evitando gallinas y medicamentos problemáticos y el uso de levocetirizina oral. DISCUSSION La presencia de heridas macróscopicas en la piel parece seguir siendo el criterio principal para diagnosticar la afectación de la piel en la mastocitosis. A este criterio se ha añadido un signo de la presencia de Darier. El signo de Darier es positivo en casi todos los niños y adultos con mastocitosis. Sin embargo, si bien se trata de una forma no invasiva y fácil de evaluación clínica, se debe tener precaución en niños con mastocitosis o lesiones peligrosas, ya que pueden desarrollar respuestas sistémicas con hipotensión. Además de los criterios principales mencionados anteriormente, hay dos pequeños criterios que están generalmente presentes. La primera es la evidencia histológica de un aumento en el número de células del mástil en la piel de la herida. En la mayoría de los niños se puede hacer el diagnóstico final con la clínica y la confirmación de la histología de la piel, sin embargo, en adultos se debe realizar la etapificación completa, incluida la biopsia de médula ósea2. En pacientes pediátricos, la biopsia de médula ósea solo se muestra cuando hay signos de enfermedad sistémica o niveles altos de triptasa (>100-1000 ng/L). Impurezas metacromáticas como Giemsa y Toluidine Blue presentan granulación citoplasmática en las células del mástil, pero no identifican las células del mástil que han sido insultadas. El marcador anti-c-KIT (CD117) es sensible y específicamente para identificar células de mástil en piezas de parafina, que apuntan directamente contra el receptor de membrana c-KIT. No hay evidencia de pérdida de actividad de c-KIT cuando tiene una mutación4. La mastocitosis se presenta en dos patrones principales relacionados con la edad: mastocitosis de inicio infantil y mastocitosis de inicio adulto. La mastocitosis en niños puede ocurrir durante el período neonatal, bebés menores de 6 meses o durante la infancia hasta la edad de 16 años. 60-80% de los heridos en el primer año de vida5. Estudios recientes han demostrado una diferencia entre la mastocitosis de la piel en la infancia y la mastocitosis de inicio en la edad adulta. La mayoría de los niños tienen mastocitosis de la piel, mientras que la mayoría de los adultos tienen mastocitosis sistémica, la segunda se define como la recolección de células del mástil en al menos un órgano adicional, a menudo combinada con el compromiso de la piel. Clásicamente, se han descrito tres tipos de mastocitosis de la piel, mencionados anteriormente. Sin embargo, en la práctica clínica se ha visto que hay variantes de la mastocitosis de la piel makulopapular, especialmente en la mastocitosis de la primera infancia. Esto fue revisado por Wiechers et al en 144 pacientes con mastocitosis cutánea de inicio a la edad de 17 años, donde se encontraron pacientes con mastocitosis de la piel makulopapular con grandes heridas de la piel >1 cm de diámetro, a diferencia de aquéllos con pequeñas lesiones cutáneas <1cm se caracterizan por niveles más bajos de suero triptasa. Se realizan análisis de sangre (recuentos de sangre, VHS, PCR, perfiles bioquímicos, pruebas hepáticas y pruebas de coagulación) y ecografía estomacal, lo que no da como resultado resultados relevantes. Se solicita triptasa sérica que da como resultado un rango normal con un valor de 4.49 g/L. Se decide gestionar con medidas generales evitando gallinas y medicamentos problemáticos y el uso de levocetirizina oral. DISCUSSION La presencia de heridas macróscopicas en la piel parece seguir siendo el criterio principal para diagnosticar la afectación de la piel en la mastocitosis. A este criterio se ha añadido un signo de la presencia de Darier. El signo de Darier es positivo en casi todos los niños y adultos con mastocitosis. Sin embargo, si bien se trata de una forma no invasiva y fácil de evaluación clínica, se debe tener precaución en niños con mastocitosis o lesiones peligrosas, ya que pueden desarrollar respuestas sistémicas con hipotensión. Además de los criterios principales mencionados anteriormente, hay dos pequeños criterios que están generalmente presentes. La primera es la evidencia histológica de un aumento en el número de células del mástil en la piel de la herida. En la mayoría de los niños se puede hacer el diagnóstico final con la clínica y la confirmación de la histología de la piel, sin embargo, en adultos se debe realizar la etapificación completa, incluida la biopsia de médula ósea2. En pacientes pediátricos, la biopsia de médula ósea solo se muestra cuando hay signos de enfermedad sistémica o niveles altos de triptasa (>100-1000 ng/L). Impurezas metacromáticas como Giemsa y Toluidine Blue presentan granulación citoplasmática en las células del mástil, pero no identifican las células del mástil que han sido insultadas. El marcador anti-c-KIT (CD117) es sensible y específicamente para identificar células de mástil en piezas de parafina, que apuntan directamente contra el receptor de membrana c-KIT. No hay evidencia de pérdida de actividad de c-KIT cuando tiene una mutación4. La mastocitosis se presenta en dos patrones principales relacionados con la edad: mastocitosis de inicio infantil y mastocitosis de inicio adulto. La mastocitosis en niños puede ocurrir durante el período neonatal, bebés menores de 6 meses o durante la infancia hasta la edad de 16 años. 60-80% de los heridos en el primer año de vida5. Estudios recientes han demostrado una diferencia entre la mastocitosis de la piel en la infancia y la mastocitosis de inicio en la edad adulta. La mayoría de los niños tienen mastocitosis de la piel, mientras que la mayoría de los adultos tienen mastocitosis sistémica, la segunda se define como la recolección de células del mástil en al menos un órgano adicional, a menudo combinada con el compromiso de la piel. Clásicamente, se han descrito tres tipos de mastocitosis de la piel, mencionados anteriormente. Sin embargo, en la práctica clínica se ha visto que hay variantes de la mastocitosis de la piel makulopapular, especialmente en la mastocitosis de la primera infancia. Esto fue revisado por Wiechers et al en 144 pacientes con mastocitosis cutánea de inicio a la edad de 17 años, donde se encontraron pacientes con mastocitosis de la piel makulopapular con grandes heridas de la piel >1 cm de diámetro, a diferencia de aquéllos con pequeñas lesiones cutáneas <1cm se caracterizan por niveles más bajos de suero triptasa. Se realizan análisis de sangre (recuentos de sangre, VHS, PCR, perfiles bioquímicos, pruebas hepáticas y pruebas de coagulación) y ecografía estomacal, lo que no da como resultado resultados relevantes. Se solicita triptasa sérica que da como resultado un rango normal con un valor de 4.49 g/L. Se decide gestionar con medidas generales evitando gallinas y medicamentos problemáticos y el uso de levocetirizina oral. DISCUSSION La presencia de heridas macróscopicas en la piel parece seguir siendo el criterio principal para diagnosticar la afectación de la piel en la mastocitosis. A este criterio se ha añadido un signo de la presencia de Darier. El signo de Darier es positivo en casi todos los niños y adultos con mastocitosis. Sin embargo, si bien se trata de una forma no invasiva y fácil de evaluación clínica, se debe tener precaución en niños con mastocitosis o lesiones peligrosas, ya que pueden desarrollar respuestas sistémicas con hipotensión. Además de los criterios principales mencionados anteriormente, hay dos pequeños criterios que están generalmente presentes. La primera es la evidencia histológica de un aumento en el número de células del mástil en la piel de la herida. En la mayoría de los niños se puede hacer el diagnóstico final con la clínica y la confirmación de la histología de la piel, sin embargo, en adultos se debe realizar la etapificación completa, incluida la biopsia de médula ósea2. En pacientes pediátricos, la biopsia de médula ósea solo se muestra cuando hay signos de enfermedad sistémica o niveles altos de triptasa (>100-1000 ng/L). Impurezas metacromáticas como Giemsa y Toluidine Blue presentan granulación citoplasmática en las células del mástil, pero no identifican las células del mástil que han sido insultadas. El marcador anti-c-KIT (CD117) es sensible y específicamente para identificar células de mástil en piezas de parafina, que apuntan directamente contra el receptor de membrana c-KIT. No hay evidencia de pérdida de actividad de c-KIT cuando tiene una mutación4. La mastocitosis se presenta en dos patrones principales relacionados con la edad: mastocitosis de inicio infantil y mastocitosis de inicio adulto. La mastocitosis en niños puede ocurrir durante el período neonatal, bebés menores de 6 meses o durante la infancia hasta la edad de 16 años. 60-80% de los heridos en el primer año de vida5. Estudios recientes han demostrado una diferencia entre la mastocitosis de la piel en la infancia y la mastocitosis de inicio en la edad adulta. La mayoría de los niños tienen mastocitosis de la piel, mientras que la mayoría de los adultos tienen mastocitosis sistémica, la segunda se define como la recolección de células del mástil en al menos un órgano adicional, a menudo combinada con el compromiso de la piel. Clásicamente, se han descrito tres tipos de mastocitosis de la piel, mencionados anteriormente. Sin embargo, en la práctica clínica se ha visto que hay variantes de la mastocitosis de la piel makulopapular, especialmente en la mastocitosis de la primera infancia. Esto fue revisado por Wiechers et al en 144 pacientes con mastocitosis cutánea de inicio a la edad de 17 años, donde se encontraron pacientes con mastocitosis de la piel makulopapular con grandes heridas de la piel >1 cm de diámetro, a diferencia de aquéllos con pequeñas lesiones cutáneas <1cm se caracterizan por niveles más bajos de suero triptasa. Se realizan análisis de sangre (recuentos de sangre, VHS, PCR, perfiles bioquímicos, pruebas hepáticas y pruebas de coagulación) y ecografía estomacal, lo que no da como resultado resultados relevantes. Se solicita triptasa sérica que da como resultado un rango normal con un valor de 4.49 g/L. Se decide gestionar con medidas generales evitando gallinas y medicamentos problemáticos y el uso de levocetirizina oral. DISCUSSION La presencia de heridas macróscopicas en la piel parece seguir siendo el criterio principal para diagnosticar la afectación de la piel en la mastocitosis. A este criterio se ha añadido un signo de la presencia de Darier. El signo de Darier es positivo en casi todos los niños y adultos con mastocitosis. Sin embargo, si bien se trata de una forma no invasiva y fácil de evaluación clínica, se debe tener precaución en niños con mastocitosis o lesiones peligrosas, ya que pueden desarrollar respuestas sistémicas con hipotensión. Además de los criterios principales mencionados anteriormente, hay dos pequeños criterios que están generalmente presentes. La primera es la evidencia histológica de un aumento en el número de células del mástil en la piel de la herida. En la mayoría de los niños se puede hacer el diagnóstico final con la clínica y la confirmación de la histología de la piel, sin embargo, en adultos se debe realizar la etapificación completa, incluida la biopsia de médula ósea2. En pacientes pediátricos, la biopsia de médula ósea solo se muestra cuando hay signos de enfermedad sistémica o niveles altos de triptasa (>100-1000 ng/L). Impurezas metacromáticas como Giemsa y Toluidine Blue presentan granulación citoplasmática en las células del mástil, pero no identifican las células del