

ESTUDIO MULTICÉNTRICO SOBRE MASTOCITOSIS

P. Navarro^a, E. López^a, F. Hernández^b, C. Fernández^c, R. García-Sánchez^d, E. Martínez^e, P. Becerra^a, L. Moratalla^a, P. Garrido^a, E.M. Pérez^a, L. Entrena^a, C. Sánchez^a, M. Almagro^a y M. Jurado^a

^aHospital Virgen de las Nieves (Granada). ^bHospital Santa Ana (Motril). ^cHospital Puerta del Mar (Cádiz). ^dHospital Clínico (Málaga). ^eHospital de Valme (Sevilla).

Introducción: La mastocitosis es una enfermedad definida por un anormal crecimiento y acúmulo de los mastocitos. En la clasificación de consenso de la OMS del 2001 se distinguió como un proceso, bien limitado a piel (Mastocitosis Cutánea), o bien acumulados a nivel de otros tejidos como pueden ser médula ósea o/y otros órganos extracutáneos (Mastocitosis Sistémica) como huesos, hígado, bazo o ganglios linfáticos (70% afectación ósea, con patrón osteolítico u osteoblástico, seguida de 50% hepatoesplenomegalia) El síntoma más común en estos enfermos es la afectación de la piel bien por urticaria pigmentosa o por *telangiectasia macularis pertans*, donde los mastocitos pueden estar recluidos mucho tiempo, produciendo una clínica derivada de sus mediadores, siendo los niveles de triptasa el reflejo de la carga tumoral. El manejo de esta enfermedad se basa en la administración de tratamiento sintomático, con antagonistas de histaminas H1 y H2, así como cromoglicato disódico, necesitando terapia citorreductora solo en las variantes agresivas de mastocitosis sistémica (asociadas a mutación del receptor de tirosin kinasa c-kit D816V) o asociadas a SMP (proliferación de mastocitos e hipereosinofilia asociado a la expresión del gen de fusión FIP1L1-PDGFR). El Interferón tiene un efecto beneficioso en los síntomas dermatológicos, hematológicos, gastrointestinales y sistémicos, así como en los esqueléticos debido a su capacidad de aumentar la densidad ósea y reducir los episodios dolorosos, siendo beneficioso el tratamiento inicial junto con prednisona.

Objetivos: El objetivo de este estudio es aportar una pequeña revisión de diagnósticos, tratamiento y seguimiento de nuestros pacientes con la finalidad de obtener un registro de nuestra comunidad.

Material y métodos: Describimos 8 casos de los cuales cinco son varones y tres mujeres con edades comprendidas entre 24 y 72 años con una media de edad de 46. Presentan un tiempo medio de evolución de la enfermedad de 27 meses. Cuatro de estos enfermos manifiestan Mastocitosis Sistémica Smouldering; dos pacientes con Mastocitosis Cutánea y dos con formas Agresivas. En cuatro de ellos (tres formas sistémicas y una agresiva) tres enfermos presentan la mutación c-kit D816V y uno muestra una mutación distinta a esta. Las formas clínicas más comunes en la mayoría de ellos, salvo en un paciente con Mastocitosis Sistémica Agresiva, ha sido la urticaria pigmentosa junto con osteopenia y hepatoesplenomegalia.

Resultados: Las formas de Mastocitosis Cutáneas o Sistémicas Indolentes fueron tratados con antagonistas de la histamina, cromoglicato disódico, mejorando su sintomatología aunque sin desaparecer; junto con bifosfonatos en las osteopenias. En las variantes agresivas de mastocitosis fueron utilizados corticoides, Interferón e Hydrea, y ciclosporina a baja dosis con buena respuesta clínica al tratamiento, aunque con un seguimiento todavía corto.