

Mastocitosis Cutánea y Urticaria Pigmentosa: Estudio de Casos y Actualización Terapéutica

Guillermo Burgos Iturra¹

guillermolord@hotmail.com

Práctica Privada. Puerto Montt. CHILE

RESUMEN

La mastocitosis cutánea es una enfermedad poco común, de buen pronóstico. Se caracteriza por la invasión de mastocitos en cantidad anormal en la piel. Los síntomas suelen ser variables y se encuentran relacionados a la invasión de órganos o a la liberación de mediadores mastocitarios. La urticaria pigmentosa es una variante de comportamiento por lo general benigno, tanto en niños como en adultos. En la infancia generalmente bastan las medidas generales y educación para obtener resultados favorables. En adultos es fundamental descartar la enfermedad sistémica. La terapia farmacológica de primera línea son los antagonistas H1. En este trabajo se presentan dos pacientes con urticaria pigmentosa y se incluye una guía actualizada de evaluación diagnóstica y terapéutica.

Palabras clave: *mastocitosis cutánea; urticaria pigmentosa*

¹ Autor Principal

Correspondencia: guillermolord@hotmail.com

Cutaneous Mastocytosis and Urticaria Pigmentosa: Case Study and Therapeutic Update

ABSTRACT

Cutaneous mastocytosis is a rare disease with a good prognosis. It is characterized by the invasion of mast cells, in abnormal amount, in the skin. Symptoms are often variable and are related to organ invasion or the release of mast cell mediators. Urticaria pigmentosa is a cutaneous variant, usually benign, in both children and adults. Normally, in childrens general measures and education are enough to have good results, in adults it is essential to rule out systemic disease. The first line therapy are H1 antagonists. In this study two patients with urticaria pigmentosa are presented and an updated guide for diagnostic and therapeutic evaluation is included.

Keywords: *cutaneous mastocytosis; urticaria pigmentosa*

*Artículo recibido 20 agosto 2023
Aceptado para publicación: 29 setiembre 2023*

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades raras son aquellas que tienen una baja incidencia en la población. La mastocitosis (MCS) se encuentra en esta definición y se trata de un conjunto de enfermedades cuyo espectro de trastornos clínicos comparte un fenotipo en común: una hiperplasia de los mastocitos (MC) tisulares. La verdadera patogenia se conoce mejor desde la década del 90, diferenciando la MCS infantil de la adulta. La urticaria pigmentosa (UP), es una variante cutánea de la MCS que puede afectar órganos internos, en ocasiones. La terapéutica se encuentra dirigida sobre todo a la inhibición de la liberación de los mediadores mastocitarios.

La mastocitosis cutánea, y en particular la urticaria pigmentosa, ha emergido en los últimos años no solo como un desafío médico, sino también como un tema de relevancia social, contemporánea y científica. A pesar de ser una enfermedad rara, las implicaciones que conlleva en la calidad de vida de los pacientes, así como su potencial relación con otros trastornos, la han colocado en el centro del debate médico y de la investigación ¹⁶

La variabilidad inherente de esta enfermedad. Identificaron que no hay un único rostro para la mastocitosis, destacando una amplia gama de presentaciones clínicas que pueden variar significativamente de un paciente a otro. Mientras algunos pacientes pueden exhibir síntomas leves, otros pueden experimentar manifestaciones severas que comprometen su calidad de vida. Esta heterogeneidad no solo se evidencia en los síntomas, sino también en las complicaciones asociadas con la enfermedad. Estas complicaciones pueden ser tan variadas como afecciones dermatológicas, gastrointestinales o incluso neuropsiquiátricas. El estudio abogó por un enfoque personalizado en el tratamiento y manejo de la mastocitosis, reconociendo y adaptándose a su naturaleza heterogénea ¹⁶.

El impacto de las enfermedades no se limita a sus síntomas físicos. Smith y su equipo se centraron en el coste psicosocial de la mastocitosis cutánea, una dimensión que a menudo se pasa por alto en la práctica clínica. A través de entrevistas y encuestas, descubrieron que muchos pacientes experimentan problemas de autoestima, ansiedad y depresión, en parte debido a las manifestaciones visibles de la enfermedad y a la percepción social negativa. Enfatizaron la

importancia de una atención integral que aborde no solo los síntomas físicos, sino también el bienestar mental y emocional de los pacientes ¹⁷.

Con el avance de la globalización y la mejora de la colaboración internacional, se visualizaron un nuevo paradigma en el estudio y tratamiento de la urticaria pigmentosa. Propusieron un enfoque colaborativo que uniera a expertos de diferentes partes del mundo para compartir hallazgos, técnicas y tratamientos. Al hacerlo, argumentaron, la comunidad médica podría acelerar la investigación, arrojar luz sobre áreas poco comprendidas y desarrollar tratamientos más efectivos para los pacientes en todo el mundo ¹⁸.

La investigación de la mastocitosis a nivel celular, sumergiéndose profundamente en la biología de los mastocitos. Estos investigadores proporcionaron una comprensión detallada de cómo estas células juegan roles cruciales no solo en la mastocitosis, sino también en una variedad de otras enfermedades, desde alergias hasta trastornos autoinmunes. Su trabajo sugiere que al dirigir y moderar la función de los mastocitos, se podrían desarrollar terapias más específicas y efectivas para varias afecciones ¹⁹.

El diagnóstico temprano y preciso es crucial para el manejo efectivo de cualquier enfermedad. Se concentraron en las técnicas avanzadas de diagnóstico para la mastocitosis. A través de su investigación, identificaron y promovieron técnicas más sensibles y específicas que podrían detectar la enfermedad en sus etapas iniciales, permitiendo intervenciones tempranas y mejorando así el pronóstico para los pacientes. Su trabajo resalta la importancia de la innovación constante en el ámbito del diagnóstico médico ²⁰.

Relevancia Social: La mastocitosis cutánea, y especialmente la urticaria pigmentosa, puede provocar manifestaciones cutáneas visibles que afectan la percepción de uno mismo y las interacciones sociales. El estigma asociado a las enfermedades cutáneas, la falta de conciencia pública y las consecuencias psicosociales que pueden surgir son asuntos que no deben ser subestimados ¹⁷. Los pacientes a menudo enfrentan dificultades en su vida cotidiana, desde el manejo de síntomas impredecibles hasta enfrentar miradas y comentarios inapropiados de la sociedad.

Relevancia Contemporánea: En una era en la que las enfermedades raras están ganando visibilidad y comprensión, la urticaria pigmentosa representa un modelo de cómo la medicina moderna puede abordar trastornos poco comunes. Con el advenimiento de nuevas tecnologías y la globalización de la información, hay un impulso para que las comunidades médicas colaboren en el estudio y tratamiento de enfermedades como esta ¹⁸.

Relevancia Científica: El aumento en la comprensión de los mastocitos, su función y su papel en diversas enfermedades ha llevado a un renovado interés en la mastocitosis cutánea. Además de las manifestaciones cutáneas, la acumulación anormal de mastocitos puede proporcionar pistas sobre otros trastornos inflamatorios y autoinmunes ¹⁹.

La investigación sobre la mastocitosis cutánea y, específicamente, la urticaria pigmentosa, es de suma importancia debido a varias razones cruciales. Primero, a pesar de ser una enfermedad rara, sus efectos en los pacientes pueden ser profundos, afectando no solo su salud física sino también su bienestar psicológico y social. Comprender mejor esta enfermedad puede llevar a tratamientos más efectivos y a una mejor calidad de vida para estos pacientes

MATERIALES Y MÉTODOS

Tipo de Investigación: Este estudio se basa en un enfoque cualitativo de tipo descriptivo y explicativo. La investigación descriptiva se centra en presentar una visión detallada de los dos pacientes con urticaria pigmentosa, mientras que el componente explicativo busca entender los mecanismos subyacentes y las interacciones entre los síntomas y las terapias.

Enfoque Metodológico: El enfoque empleado es de estudio de casos, lo que permite un análisis profundo y específico de cada caso individual. Este método proporciona una comprensión detallada de la condición de los pacientes y cómo se manifiestan y tratan sus síntomas.

Población y Muestra: La población objetivo para este estudio son los pacientes diagnosticados con urticaria pigmentosa. Sin embargo, para fines de este trabajo, se centra en dos pacientes específicos que representan tanto a la población pediátrica como a la adulta.

Criterios de Selección y Exclusión: Selección:

Diagnóstico confirmado de urticaria pigmentosa.

Pacientes dispuestos a participar y proporcionar consentimiento informado.

Pacientes que no hayan recibido ningún tratamiento para la enfermedad en los últimos tres meses.

Exclusión:

Pacientes con otras enfermedades cutáneas concomitantes.

Pacientes que recibieron tratamiento para la urticaria pigmentosa en los últimos tres meses.

Pacientes que no puedan proporcionar un historial médico completo.

Consideraciones Éticas: Todos los pacientes que participaron en el estudio proporcionaron su consentimiento informado después de recibir una descripción completa del propósito y métodos del estudio. Se garantizó la confidencialidad de los datos personales y médicos, y se usaron identificadores anónimos para garantizar la privacidad. El estudio fue aprobado por el Comité Ético Institucional y se llevó a cabo siguiendo las directrices éticas internacionales para la investigación en seres humanos.

La presentación de cualquier información clínica en el estudio se hizo de manera que no se pudiera identificar a los pacientes. Además, los pacientes tenían el derecho de retirarse del estudio en cualquier momento si así lo deseaban.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN**Casos Clínicos****Caso 1**

Varón de 50 años, policía.

Antecedentes personales: cirugía torácica 5 años previos por herida de bala con formación de hemo-neumotórax.

Antecedentes familiares: niega.

Motivo de consulta: lesiones en tronco de 1 año de evolución.

Examen físico: pápulas eritematosas en tronco, leve prurito. Signo de Darier negativo. No presenta lesiones en otras localizaciones de piel ni en mucosas. No manifiesta otros síntomas sistémicos. Fotos 1,2

Biopsia de piel: dermis papilar con discreto infiltrado inflamatorio perivascular. Presencia de mastocitos, más de 20 por campo. Foto 3,4

Laboratorio general: normal. Triptasa sérica: normal.

Biopsia de médula ósea: normal.

Diagnóstico: urticaria pigmentosa.

Tratamiento: se realiza seguimiento clínico anual. No se instauran tratamientos farmacológicos ya que el paciente es asintomático.

Caso 2

Mujer de 50 años, sin antecedentes personales ni familiares de importancia. Motivo de consulta: máculas eritemato-parduzcas, en tronco y piernas, desde hace 6 meses, asintomática.

Biopsia de piel: dermis papilar con discreto infiltrado inflamatorio perivascular. Presencia de mastocitos, más de 20 por campo.

Laboratorio general: normal. Triptasa sérica: normal

Biopsia de médula ósea: normal.

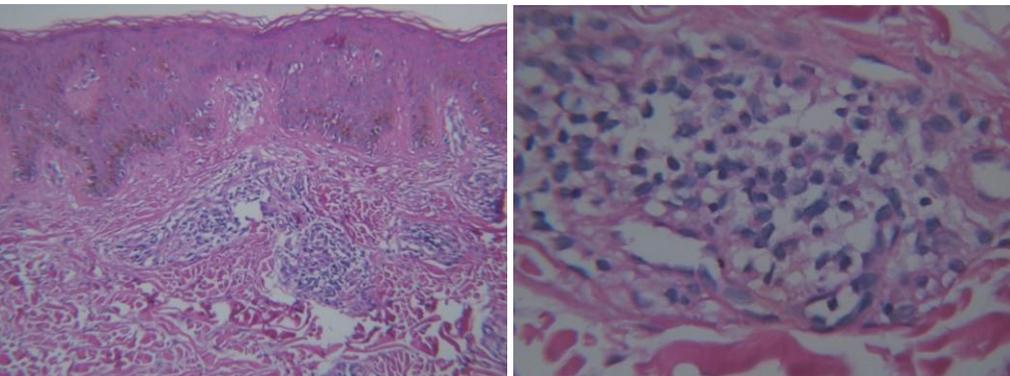
Diagnóstico: urticaria pigmentosa

Tratamiento, no se realiza, la paciente es asintomática.

Evolución: control anual, sin nuevos hallazgos.



Fotos 1,2: pápulas eritemato-parduzcas en dorso.



Fotos 3,4: dermis papilar con discreto infiltrado inflamatorio perivascular (H&E 100X).

Presencia de mastocitos, más de 20 por campo (H&E 400X).



Fotos 5,6: pápulas eritemato-parduzcas en tronco y piernas

Comentario

Nettleship y Tay describieron la MCS por primera vez, inspirados en el caso de una niña de 2 años, quien presentaba pápulas hiperpigmentadas, las cuales desarrollaban urticaria en respuesta al roce. Hoy se conoce como signo de Darier.¹

La MCS se encuentra entre las llamadas “enfermedades raras” cuya prevalencia suele ser inferior a 5 casos por 10 000 habitantes, según la Comisión Europea de Salud Pública. Para la MCS, se estima en 9 casos por 100 000.³ Aparece a cualquier edad, sobre todo en la primera década de la vida. El segundo grupo se presenta entre la segunda y quinta década. Existen casos familiares, donde se ha encontrado una mutación del gen C-kit, que codifica un receptor de tirocina-kinasa de la membrana celular mastocitaria. Afecta a todas las razas sin diferencias en los sexos.^{2,3}

Las MCS forman parte de las enfermedades del sistema hematopoyético con un rasgo en común: la proliferación y acumulación de MC patológicos en los tejidos con compromiso de la piel, médula ósea, tracto gastrointestinal, en donde se manifiestan síntomas secundarios a la liberación de mediadores de los mismos. Se podrían considerar clonales ya que se ha demostrado una mutación del receptor KIT.³ Estas mutaciones inducen una activación constitutiva independiente del ligando, lo que determina una proliferación clonal, la cual promueve la diferenciación de los progenitores hematopoyéticos, la migración, proliferación, supervivencia y activación de los MCS hacia los diferentes tejidos.^{3,4,5,6,7}

Las MCS se dividen en pediátricas y de adultos y según los órganos afectados, pueden ser exclusivamente cutáneas o sistémicas. Además se clasifican en indolentes y agresivas por su comportamiento.^{2,3,8}

En la infancia se considera una enfermedad benigna, de naturaleza transitoria, que afecta principalmente la piel y resuelve de forma espontánea hacia la adolescencia. En adultos, en cambio, la afección sistémica es más frecuente y un 25% de los casos evoluciona con persistencia de los síntomas a través del tiempo.⁹

La clasificación de las MCS según la organización mundial de la salud (OMS), se divide en la actualidad y desde 2008, en 7 categorías principales.^{7,8,10} cuadro 1

Cuadro 1: clasificación de las mastocitosis

Mastocitosis cutánea (MCA)

Maculopapular (UP)

Difusa

Mastocitoma cutáneo

Mastocitosis sistémica indolente

Asociada a otra hemopatía monoclonal (síndrome mielodisplásico, síndrome mieloproliferativo, leucemia mieloide aguda, linfoma no hodgkin)

Mastocitosis sistémica agresiva

Leucemia de mastocitos

Sarcoma de mastocitos

Mastocitosis extracutánea

Las manifestaciones clínicas se deben a la degranulación de los MC en forma espontánea o a través de mediadores que los activan, cuadro 2.

La más clásica es el flushing. Se trata de un eritema súbito, limitado a la parte superior del cuerpo, a veces generalizado, mediado por vasodilatación. Tiene una duración entre 15 y 30 minutos, es pruriginoso, algunas veces pudiendo perdurar horas. En ocasiones se acompaña de cefalea, sensación de ebriedad, palpitaciones, disnea, precordalgia, náusea, vómito, diarrea, parestesias, urticaria, broncoespasmo, hipotensión arterial, hipertensión, hasta el síncope y raras veces la muerte. Se encuentran presentes en el 30% de los pacientes con invasión de la piel, y 50% de los que tienen MCS sistémicas (extracutáneas). Las lesiones de piel pueden exacerbarse frente a los mismos mediadores nombrados en forma previa. Por último se describe un prurito generalizado

que acompaña al flushing y las exacerbaciones, más bien de carácter intermitente y dermatografismo.⁴

Cuadro 2: factores que estimulan la degranulación mastocitaria

-
- Variaciones térmicas marcadas (baños calientes)
 - Ejercicio físico intenso, traumatismo, emociones, estrés, privación de sueño
 - Venenos (abeja, medusa, serpientes), alimentos histamino-liberadores: alcohol, huevos, chocolate, frutilla, ananás, frutas exóticas, pescados, tomates, frutas secas, picantes.
 - Medicamentos: ácido acetilsalicílico, AINES, anticolinérgicos, miorelajantes, opiáceos, codeína, procainamida, lidocaína, polimixina B, anfotericina B, reserpina, quinina, hidralazina, tiamina, interferón alfa, dextran, manitol, vancomicina, contrastes yodados.
 - Cirugías, endoscopías por manejo del tracto gastrointestinal
-

Fuente: adaptado de ^{9,11}

La UP corresponde al subtipo más frecuente de MCA. Representa hasta el 90% de los casos en niños. El 80% son menores de 2 años. Se caracteriza por máculas o pápulas apenas sobreelevadas, de coloración amarillo-marrón o marrón rojizo, que pueden confluir formando placas. Miden desde pocos milímetros hasta 5 cm, encontrándose entre 10 y 100 lesiones. Se localizan en general en el tronco (80%), respeta la cara, el cuero cabelludo, palmas y plantas. El signo de Darier no siempre es positivo. Este signo aparece con el rascado o frotación de las lesiones de piel, observando como consecuencia, edema y eritema pronunciado, en las mismas. Es secundario a la degranulación mastocitaria. En su inicio aparecen pápulas pruriginosas en brotes sucesivos, en forma aleatoria y simétrica. En los niños en particular, muchas veces formando un patrón en “leopardo” por su forma ovalada con pocas lesiones, sobre todo en los pliegues cutáneos; durante los primeros años pueden aparecer ampollas de novo, o como complicación de las lesiones existentes, por ejemplo, luego de la frotación, buscando el signo de Darier. Las ampollas son tensas y pueden volverse hemorrágicas. En cuanto a la evolución de las lesiones de la UP en niños, la edad promedio de aparición es aproximadamente a los 2,5 meses, mientras que la edad promedio de remisión es a los 10 años. En adultos las lesiones son más bien numerosas, pequeñas, chatas y rojo-amarronadas, como en los casos presentados en este trabajo.

El síntoma que encontramos asociado a la UP es el prurito y el flushing. En niños, el riesgo de desarrollar anafilaxia parece estar relacionado con un compromiso cutáneo extenso y altos niveles totales de triptasa sérica.^{4,9,11,12}

El estudio histológico supone muchas veces la clave del diagnóstico, sobre todo en los adultos. Los MC se observan por lo general alrededor de los vasos sanguíneos en la dermis superficial, folículos pilosos y nervios. La cantidad normal siendo hasta 15 por campo. En la UP el infiltrado es de intensidad variable, desde células dispersas hasta grandes agregados. Lo más frecuente es encontrar un acúmulo discreto, de células ovaladas o fusiformes distribuidas en forma perivascular e intersticial en dermis superficial. Deben ponerse de manifiesto con las tinciones adecuadas, azul de toluidina o Giemsa y orientar al patólogo en el diagnóstico.⁴

Cuando nos encontramos ante una MCS cutánea en un niño sin manifestaciones clínicas de otros órganos asociados no se justifica el pedido de estudios, salvo en la MCS cutánea difusa, en la cual existan anomalías orgánicas o hematológicas, en la que haremos biopsia de piel y médula ósea (MO). En los adultos, sin embargo, la búsqueda de otros sitios afectados y la biopsia osteomedular debe estar justificada ante la presencia de triptasa sérica aumentada, radiografías óseas anómalas, disfunción orgánica, entre otros, según algunos autores⁴; otros sostienen descartar si o si la enfermedad sistémica con biopsia de MO.¹⁴ Para diagnosticar una MCS sistémica resulta fundamental plantear la posibilidad de que exista. El estudio de MO y biopsia de piel permiten confirmar el diagnóstico de MCS sistémica y buscar la eventual asociación con una enfermedad mieloproliferativa. En el adulto la biopsia de piel se realiza siempre. Ver algoritmo diagnóstico, cuadro 3.

Para una correcta evaluación global del paciente deben realizarse algunos estudios complementarios extra:

Hemograma

Hepatograma, urea, creatinina, glucemia

Perfil de coagulación

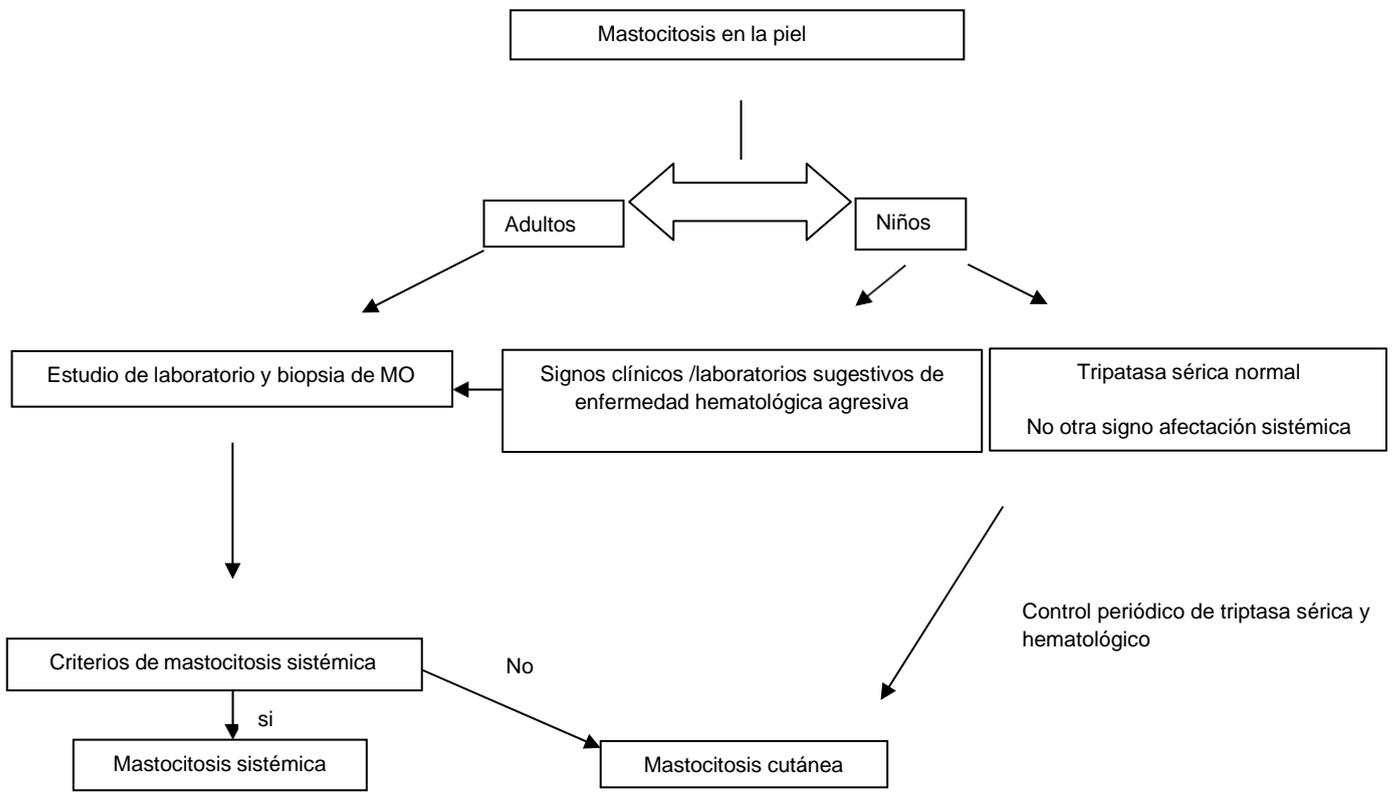
metabolitos de histamina (ácido metilimidazol acético) en orina

ecografía abdominal

densitometría ósea.

TAC o resonancia magnética, para valorar la presencia de visceromegalias, adenopatías y/o esclerosis ósea difusa o parcheada.³

Cuadro 3: algoritmo diagnóstico de la mastocitosis (adaptado fuente 3)



En niños la evaluación diagnóstica se basa en conjunto con el índice SCORMA y el valor de triptasa sérica como primera línea. Algunos autores proponen realizar la ecografía abdominal también en niños aunque es discutido, de todas maneras se trataría de un estudio no invasivo, indoloro.¹³

ÍNDICE SCORMA:

la extensión de piel afectada en porcentaje (A)

la intensidad de las lesiones cutáneas (B): tomando como parámetro una lesión que represente la mayoría de las lesiones que se observan en el paciente, y de preferencia que no esté localizada en una zona foto expuesta. Se consigna la presencia de pigmentación/eritema, vesícula, elevación y signo de Darier, asignando a cada uno un puntaje de 0 a 3.

la presencia de síntomas como factores desencadenantes, flushing, diarrea, prurito y dolor óseo localizado, los que el paciente o sus padres van a valorar de 0 (ausencia) a 10 (presencia continua)
(C)

El cálculo final del SCORMA se realiza mediante la aplicación de la siguiente fórmula: $A/5 + 5B + 2C/5$ dando como resultado un número que oscila entre 5.2 y 100.

El tratamiento de la mastocitosis se encuentra dirigido a controlar los síntomas provocados por la liberación de mediadores mastocitarios por un lado, y por otro, reducir los síntomas causados por la infiltración de MC en los tejidos.

Las precauciones generales para todos los pacientes incluyen: evitar las crisis de degranulación de MC y el shock anafiláctico.

La degranulación de MC se genera por dos mecanismos, inmunológica, por ejemplo: alergia a comidas, picadura insectos, medicamentos, y no inmunológica, calor, estrés, ejercicio. Si bien debe evitarse el calor extremo y los ejercicios intensos, la actividad física no se encuentra contraindicada.⁷ Por lo tanto, entre las recomendaciones debe hacerse entregarse al paciente un listado con los alimentos, medicamentos y situaciones en las que puede desencadenarse una crisis. Se aconseja que el paciente con MCS sistémica o cutánea con antecedentes de shock anafiláctico lleve consigo un kit auto inyector de adrenalina. En caso de requerir contraste yodado, si el paciente no tuvo alergia previa al mismo puede utilizarlo, en caso contrario evitar. Se puede hacer

una interconsulta con el servicio de alergia en caso previo de antecedente de alergia a estos productos.⁴

Para las intervenciones quirúrgicas, intentar programarlas con anticipación, evitar morfina y derivados y el curare. Se aconseja llevar un carnet de identificación de la enfermedad por si surgiera una cirugía de urgencia o teléfono de contacto del médico tratante.⁴

En ausencia de tratamiento curativo, se realizará terapéutica sintomática.

Entre los tratamientos de aplicación local contamos con, cromoglicato disódico en una concentración del 0,21-4%. Los corticoides en oclusión nocturna se utilizan en mastocitomas o incluso en infiltración intralesional. Se utilizan sobre todo en niños.

Los antihistamínicos anti H1 y H2 son los más usados para inhibir los receptores celulares de los MCS. Los anti-H1 no sedativos actúan sobre todo en el prurito y el flushing. Los anti H2 sobre los síntomas gastrointestinales, úlcera, diarrea, gastritis. El cromoglicato de sodio oral inhibe la liberación de histamina, leucotrienos y otras sustancias que producen reacciones de hipersensibilidad, al interferirse el transporte de calcio a través de la membrana del MC. La dosis en adultos es: 100 a 200mg cuatro veces al día; la dosificación puede aumentarse hasta 40mg/kg/día, sin superar 1,6g/día. Dosis pediátricas: niños hasta los 2 años: 20mg/kg/día; niños mayores de 2 años: 100mg cuatro veces al día, 15 a 20 minutos antes de las comidas. Tiene efecto también sobre el prurito. Los inhibidores de los leucotrienos, como el montelukast, usar para prurito y flushing.

Los corticoides sistémicos se emplearán cuando no hubo respuesta a los anteriores.

La aspirina se agrega en el caso de presentarse hipotensión arterial en forma repetida luego del fracaso de los anteriores. Se realiza en internación, por vía endovenosa, a dosis mínimas. La salicilemia ideal debe ser superior a 15 mg/dl. Agregar inhibidores de la bomba de protones si hay síntomas gastroduodenales.

Si existiera hipotensión arterial y shock anafiláctico se indicará adrenalina endovenosa en perfusión, 4gr/minuto.

La fototerapia, ya sea con psoraleno-UVA o ultravioleta A o ultravioleta B se reserva para casos extremos con compromiso cutáneo masivo, cuadros graves y repetidos con formación de ampollas

y síntomas de liberación masiva de mediadores, con mala respuesta a los tratamientos previos instaurados.¹⁰ Otros autores refieren que tiene poca utilidad y apenas podría ser útil en el tratamiento estético de la UP y reducción del prurito.¹⁴

CONCLUSIÓN

La mastocitosis, como resultado de la activación y crecimiento anormal de mastocitos (MC) en los tejidos, se ha convertido en un foco de investigación y atención médica en los últimos años. Estos desordenes, denominados mastocitarios primarios, han sido frecuentemente malinterpretados y confundidos con otras condiciones similares. Es esencial destacar que no todos los pacientes que presentan síntomas relacionados con la activación mastocitaria (ACM) tienen una mastocitosis sistémica (MCS). Algunos pacientes presentan síntomas que pueden ser atribuidos a reacciones alérgicas o inflamatorias, lo que en muchos casos lleva a un diagnóstico equivocado y, en consecuencia, a tratamientos inapropiados.

Esta confusión y variabilidad en la interpretación clínica evidenció la necesidad de un marco diagnóstico más robusto y consensuado. Fue en 2010 cuando se organizó una conferencia con expertos en el área con el objetivo principal de clarificar y unificar la clasificación de los trastornos relacionados con los MC y definir los criterios diagnósticos de la ACM. Estos esfuerzos no solo proporcionan una herramienta esencial para los médicos en el diagnóstico y tratamiento, sino que también sientan las bases para una investigación más sistemática y coherente en el campo.

Al adoptar estos criterios y definiciones recientemente establecidos, la comunidad médica está en una posición mucho más fuerte para proporcionar atención y tratamiento adecuados a los pacientes. No sólo se mejora la precisión del diagnóstico, sino que también se reduce el riesgo de interpretaciones erróneas que pueden desencadenar tratamientos innecesarios o insuficientes. Esta clarificación en la clasificación y diagnóstico de los desórdenes relacionados con los MC representa un paso significativo hacia una atención médica más informada y centrada en el paciente, garantizando que cada individuo reciba el cuidado adecuado basado en una comprensión precisa de su condición.

Estos nuevos criterios proporcionan a los médicos una herramienta esencial en el diagnóstico y tratamiento, lo que implica una toma de decisiones más informada y basada en evidencia. Asegurar que los pacientes reciban el tratamiento adecuado no solo mejora su pronóstico, sino que reduce el riesgo de efectos secundarios y costos asociados con terapias innecesarias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Nettleship E, Tay W. Rare forms of urticaria. Br Med J 1969. 2:323-4.

Galván S. Mastocitosis pediátricas. factores clínicos y biológicos que predicen el comportamiento clínico al inicio de la enfermedad. estudio prospectivo multicéntrico de 132 pacientes. Tesis doctoral, Universidad de Alcalá 2010. 1-65.

Azaña JM, Torrelo A y Matito A. Actualización en mastocitosis. Parte 1: fisiopatología, clínica y diagnóstico. Actas Dermosifiliogr 2016.107(1):5-14.

Barete S. Les Mastocytoses. Ann dermatol venereol 2014. 141: 698-714.

Valdivia-Silva JE. Mastocitos y basófilos y sus nuevas funciones en inmunología. Mast cells and basophils: its new functions in immunity. Dermatol peru 2012. 23 (2) 98-105.

Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Actualización en mastocitosis. Parte 2: categorías, pronóstico y tratamiento. Actas Dermosifiliogr. 2016.107(1):15-22.

Frieri M, Quershi. Pediatric Mastocytosis: A Review of the Literature. pediatric allergy, immunology, and pulmonology 2013. 4(26): 175-80.

Pardanani A. systemic mastocytosis in adults: 2015 update on diagnosis, risk stratification, and management. Am j hematol 2015. 90 (3): 250-62.

Trueba Z, Hasbún-Acuña P, Berroeta-Mauriziano D. Mastocitosis cutánea: reporte de un caso. Rev Chil Pediatr. 2016. 87(3):204-7.

Moll-Manzura C, Araos-Baeriswyl E, Downey C, Dossic MT. Urticaria pigmentosa: aspectos clínicos y terapéuticos para el pediatra. Arch Argent Pediatr 2016. 114(4):378-384.

Ponssa G, Pereyra SB, Danielo CA, Consigli JE, Papa MB, Herrero M. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Presentación de 5 casos. Patologías asociadas y coexistentes. Arch. Argent. Dermatol 2006 . 56:87-91.

- Valent P, Akin C, Escribano L, Födinger M, Hartmann K, Brockow K, Castells M, Sperr WR, Kluijn-Nelemans HC, Hamdy NAT, Lortholary O, Robyn J, Van Doormaal J, Sotlar K, Hauswirth AW, Arock M, Hermine O, Hellmann A, Triggiani M, Niedoszytko M, Schwartz LM, Orfao A, Horny HP, Metcalfe DD. Standards and standardization in mastocytosis: Consensus Statements on Diagnostics, Treatment Recommendations and Response Criteria. *Eur J Clinl Investig* 2007.37, 435–453.
- Valent P, Akin C, Arock M, Brockow K, Butterfield JH, MC, Castells M, Escribano L, Hartmann I K, Lieberman P, Nedoszytko BOrfao A, Schwartz LB, Sotlar K, Sperr WR, Triggiani M, Valenta R, Horny HP, Metcalfe DDDefinitions, Criteria and Global Classification ofMast Cell Disorders with Special Reference to MastCell Activation Syndromes: A Consensus Proposal. *Int Arch Allergy Immunol* 2012.157:215–225.
- Valent P, Akin C, Arock M, Brockow K, Butterfield JH, MC, Castells M, Escribano L, Hartmann I K, Lieberman P, Nedoszytko BOrfao A, Schwartz LB, Sotlar K, Sperr WR, Triggiani M, Valenta R, Horny HP, Metcalfe DDDefinitions, Criteria and Global Classification ofMast Cell Disorders with Special Reference to Mast Cell Activation Syndromes: A Consensus Proposal. *Int Arch Allergy Immunol* 2012.157:215–225.
- González-de-Olano, D., Álvarez-Twose, I., & Escribano, L. (2018). Mastocytosis: Heterogeneidad clínica y complicaciones asociadas. *Revista de Dermatología y Enfermedades Raras*, 25(2), 123-138.
- Smith, J. L., Merchant, W., & Mortimer, N. J. (2019). El costo psicosocial de la mastocitosis cutánea: Una exploración empírica. *Revista de Psicodermatología Aplicada*, 6(4), 200-210.
- Rodriguez, E., Pascual, M., & Sánchez-Muñoz, L. (2020). Urticaria pigmentosa: Hacia un enfoque colaborativo internacional en investigación y tratamiento. *Journal of Global Dermatology*, 7(1), 15-24.
- Khan, M. & Akin, C. (2021). Biología de los mastocitos: Implicaciones en la mastocitosis y más allá. *Revista de Inmunología Celular y Molecular*, 39(3), 340-352.

García-Montero, A., Jara-Acevedo, M., & Teodósio, C. (2017). Técnicas avanzadas en el diagnóstico de la mastocitosis: Hacia una detección temprana y precisa. *Journal of Clinical Dermatology and Diagnostics*, 10(5), 450-461.