



DERMAPED
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO
A 01 DE JULHO
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre – RS



Trabalhos Científicos

Título: Mastocitose Cutânea Na Infância: Apresentação Atípica

Autores: BRUNA LUIZA GUERRER (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ (UFPR)), ESTHER ALVES DE ARAUJO NUNES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ (UFPR)), BEATRIZ CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ (UFPR)), WALEWSKA HYCZY SARRAFF (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ (UFPR)), BETINA WERNER (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ (UFPR)), VANIA OLIVEIRA DE CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ (UFPR))

Resumo: Mastocitose é um grupo heterogêneo de doenças mieloproliferativas com manifestação cutânea, são limitadas a pele ou sistêmicas. É atribuída a mutações somáticas do gene KIT nos mastócitos. As manifestações clínicas aparecem antes dos dois anos de idade, mas podem ser congênitas. A doença limitada à pele é mais frequente em crianças. Segundo a classificação da Organização Mundial da Saúde (OMS), a mastocitose cutânea é diferenciada da sistêmica com base em critérios clínicos, bioquímicos e patológicos. Objetivamos apresentar uma mastocitose, com lesões extensas. Menino, branco, 5 meses de idade, com manchas acastanhadas desde os 30 dias de vida, inicialmente em abdome com evolução para outras partes do corpo. As manchas urticam após atrito, calor e suor, com bolhas sobrepostas. Ao exame, o estado geral era bom, com manchas amarronzadas, algumas arredondadas e bem delimitadas e outras com formatos irregulares, a maior com 20 centímetros de diâmetro, com sinal de Darier positivo. As lesões eram localizadas em tronco, membros, e face, poupando palmas e plantas. Ausência de hepatoesplenomegalia. Biópsia de pele revelou infiltrado monomorfonuclear moderado na derme papilar estendendo-se para a profunda, tendo mastócitos com núcleos ovais a alongadas, com citoplasma finamente granular, compatível com mastocitose. Avaliação hematológica, provas de função hepática, e triptase sérica (5,7mcg/L), foram normais. Paciente apresentou SCORMA de 63 e foi tratado com loratadina com bom controle. A mastocitose é uma doença rara, com prevalência de 1:10.000 pacientes. Afeta todas as faixas etárias, com melhor prognóstico se iniciar antes dos dois anos. A forma cutânea na infância tem uma evolução benigna e regride espontaneamente na adolescência. A OMS classifica a mastocitose cutânea em 3 categorias: mastocitose cutânea maculopapular (MCMP) ou urticaria pigmentosa, mastocitose cutânea difusa e mastocitoma. A MCMP é a mais frequente, sendo também a do caso relatado. As lesões cutâneas são caracterizadas por manchas e placas pigmentadas de marrom a eritematoso. Pode ser monomórfica ou polimórfica, sendo esta última mais comum na criança e associada a melhor prognóstico. A presença de sinal de Darier positivo caracteriza a doença. Os sintomas são leves, sendo o prurido, flushing, dor abdominal, diarreia e cefaleia os mais relatados. Alguns pacientes apresentam sintomas de difícil controle, reação anafilática e existem formas sistêmicas. Assim, o monitoramento clínico associado ao Scoring Mastocytosis Index (SCORMA) é uma ferramenta útil para avaliar a progressão da doença e possui correlação com o nível sérico da triptase (acima de 20 956,8260, mL), auxiliando a identificar pacientes predispostos à gravidade. O diagnóstico é clínico, sendo a biópsia indicada quando há dúvida diagnóstica. A MCMP pode se manifestar com lesões de maior diâmetro e disseminadas é importante o acompanhamento ambulatorial.