

Mastocitosis cutánea: lo que el pediatra debe saber

Guadalupe Maldonado-Colín,*
 Blanca Lucina Campos-Cabrera,** María Teresa García-Romero***

RESUMEN

La mastocitosis cutánea (MC) es un grupo heterogéneo de síndromes clínicos caracterizados por infiltración anormal de mastocitos en varios tejidos y una liberación concomitante de mediadores químicos por estas células. Se desconoce la etiología; sin embargo, se han descrito mutaciones en el proto oncogen c-kit e incremento de factor estimulante de colonias. La mastocitosis de la infancia se clasifica en urticaria pigmentosa (forma más frecuente), mastocitoma solitario, mastocitosis cutánea difusa y telangiectasia macularis eruptiva perstans. El diagnóstico es clínico, donde la apariencia de las lesiones sirve para identificar el tipo de MC, en especial el signo de Darier que es patognomónico y positivo en el 90% de los casos, siendo la biopsia cutánea el diagnóstico definitivo. Se debe de hacer diagnóstico diferencial con urticaria, angioedema, impétigo ampolloso, xantogranuloma juvenil y dermatitis por contacto alérgica. El aspirado de médula ósea se considerará para aquellos pacientes que tengan evidencia clínica de involucro extracutáneo. Actualmente no tiene tratamiento curativo; sin embargo, se debe evitar la liberación de los factores desencadenantes y administrar antagonistas de receptores de histamina si el paciente se encuentra sintomático. La mayoría de las mastocitosis en la edad pediátrica serán solamente MC y tenderán hacia la autorresolución con el paso del tiempo.

Palabras clave: Mastocitosis cutánea, signo de Darier, mastocitosis, urticaria pigmentosa, mastocitoma, histamina, tratamiento.

ABSTRACT

Cutaneous mastocytosis (MC) is a heterogeneous group of clinical syndromes characterized by abnormal infiltration of mast cells in different tissues and concomitant release of chemical mediators by these cells. The etiology is unknown; however, mutations have been described in the c-kit proto oncogene and increased colony stimulating factor. Childhood mastocytosis is classified in urticarial pigmentosa (the most common form), solitary mastocytoma, diffuse cutaneous mastocytosis and telangiectasia macularis eruptive perstans. The diagnosis is clinical, where the appearance of the lesions is used to identify the type of MC, Darier's sign is pathognomonic and positive in 90% of cases, and skin biopsy is the definitive diagnosis. It should be done differential diagnosis with urticaria, angioedema, bullous impetigo, juvenile xanthogranuloma and allergic contact dermatitis. The bone marrow aspirate was considered those patients with clinical evidence of extracutaneous symptoms. Currently, it is not curative, but should be avoidance of triggering factors and use histamine receptor antagonist if the patient has symptoms. Most mastocytosis in children will only MC and tend to resolve spontaneously over time.

Key words: Cutaneos mastocytosis, Darier's sign, mastocytosis, urticaria pigmentosa, mastocitoma, histamina, treatment.

* Residente de Dermatología.

** Residente de Pediatría.

*** Médico adscrito del Servicio de Dermatología.

INTRODUCCIÓN

La mastocitosis se define como un grupo heterogéneo de síndromes clínicos caracterizados por infiltración anormal de mastocitos en varios tejidos y una liberación concomitante de mediadores químicos por estas células.¹ Los tejidos más comúnmente afectados son piel, medula ósea y tracto gastrointestinal, seguidos por hígado, bazo y nódulos linfáticos.² Las manifestaciones clínicas fueron descritas por primera vez en 1889 por Nettleship como una forma inusual de urticaria.

La enfermedad se presenta en dos patrones o formas clínicas relacionados con la edad: la mastocitosis de inicio en la infancia y la mastocitosis de inicio en las edades adultas; ambas con diferencias en cuanto a la extensión y el pronóstico.³

ETIOPATOGENIA

Los mastocitos son células derivadas de los precursores hematopoyéticos que se encuentran en la dermis y en diferentes órganos o tejidos. Estas células expresan en su superficie el receptor que se une a la porción Fc del anticuerpo IgE de alta afinidad. Los mastocitos, cuando reconocen抗igenos específicos, sufren una degranulación liberándose diferentes mediadores inflamatorios como histamina, heparina, postaglandina D, serotonina, ácido hialurónico, leucotrieno C4, factor activador de plaquetas y factor de necrosis tumoral alfa, los cuales son responsables de la sintomatología sistémica que puede acompañar a la mastocitosis.³

Hasta el momento se desconoce la etiología; sin embargo, se han descrito varias mutaciones en el proto oncogen c-kit que pueden influir en la patogenia; también se encuentra involucrado un incremento de factor estimulante de colonias.² El proto oncogen c-kit codifica la proteína tirosina quinasa, la cual se encuentra en la membrana citoplasmática de los mastocitos y actúa a modo de receptor del denominado factor de célula madre que estimula la proliferación de los mastocitos y otras células hematopoyéticas, así como la producción de melanina por melanocitos, explicando así los procesos hematológicos y la hiperpigmentación de las lesiones cutáneas.^{4,5}

EPIDEMIOLOGÍA

La evidencia publicada muestra que cerca de dos tercios de los pacientes con diagnóstico de mastocitosis son niños.⁶ Los datos epidemiológicos reportan que aproximadamente el 50% de las mastocitosis en niños se aprecian a los dos años y cerca del 25% de las lesiones cutáneas son congénitas.^{7,8} En una serie realizada por Lange y cols⁵ encontraron que el 97% de sus pacientes

presentaron las manifestaciones cutáneas antes de los dos años de vida.

En nuestro hospital (Instituto Nacional de Pediatría) la frecuencia de mastocitosis es de uno por cada 500 pacientes de consulta de primera vez, y en 92% de los casos las lesiones aparecieron durante el primer año de vida.⁹

Afecta con mayor frecuencia a individuos de raza blanca, aunque se han descrito en todos los grupos étnicos.¹⁰ Su incidencia no se modifica con el género; sin embargo, algunos estudios reportan leve predominio en el masculino (1.5:1).¹⁰

Existe una tendencia a la resolución espontánea antes de la pubertad; sin embargo, del 15 al 30% de los niños que persisten con las lesiones en edad adulta potencialmente tendrán un involucro interno.¹¹

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La mastocitosis de la infancia se puede presentar desde el periodo neonatal, en la lactancia (< 6 meses) o la niñez (6 meses a 16 años).³ El 60 a 80% de los pacientes con mastocitosis presentan lesiones durante el primer año de vida,³ el 15% restante ocurre entre los 2 y 15 años.¹² Se puede asociar a signos y síntomas sistémicos, dependiendo de la concentración de mastocitos en los órganos como por ejemplo el tracto digestivo y respiratorio, sistema cardiovascular, hematológico y tejido linfático.¹³ Pueden presentarse síntomas sistémicos como dolor abdominal, diarrea y malabsorción si hay infiltración de la mucosa digestiva; osteoporosis u osteoclisis si hay afección ósea, o alteraciones hematológicas si hay infiltración de la médula ósea, así como síntomas cutáneos.⁴

En niños, la mastocitosis está generalmente confinada a la piel-mastocitosis cutánea (MC)¹³ y ésta a su vez se clasifica en: urticaria pigmentosa (UP), mastocitoma solitario (MS), mastocitosis cutánea difusa (MCD) y telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP).²

- **Urticaria pigmentosa.** Es la forma clínica más frecuente, representa el 70-90% de los casos y afecta principalmente a lactantes y niños. Las lesiones pueden aparecer al nacimiento, pero lo más habitual es la aparición de diferentes brotes durante los primeros meses hasta aproximadamente los dos años de edad.³ Las lesiones se componen de maculas, pápulas, placas o nódulos, mal delimitados de tamaño variable y de color marrón o violáceo (*Figura 1*). A la exploración física, cuando se frotan las lesiones se produce eritema, habón o ampolla, lo que constituye el signo de Darier (*Figura 2*).

Es raro que se afecten palmas, plantas o mucosas; generalmente las lesiones se localizan en

tronco con una distribución simétrica.^{4,14} En niños pequeños pueden aparecer lesiones ampollosas de contenido seroso o hemorrágico que evolucionan a costras y posteriormente presentan cicatriz e hiperpigmentación residual. El síntoma más común es el prurito.¹⁵ En niños las lesiones autoinvolucionan y desaparecen al llegar a la adolescencia en el 50% de los casos, y el 25% al llegar a la vida adulta.^{4,14}

- **Mastocitoma solitario.** Representa el 10-35% de las mastocitosis cutáneas.⁶ Es más común que se presente en los primeros meses de vida. Las lesiones se componen de nódulos o placas infiltradas únicas con superficie de coloración parduzca o amarillenta principalmente en muñecas, codos y tronco con signo de Darier positivo,⁴ redonda u ovalada con un diámetro variable de entre 1 y 5 cm (*Figura 3*). El pronóstico es bueno.¹⁴
- **Telangiectasia macular eruptiva persistente.** Se caracteriza por la aparición de máculas hiperpigmentadas telangiectásicas que, a diferencia de otras mastocitosis, presenta respuesta urticaria-forme escasa.³ Se localizan frecuentemente en la parte alta de tronco;⁴ tiene evolución benigna y suele ocurrir principalmente en adolescentes y adultos.⁴
- **Mastocitosis cutánea difusa.** Representa el 1-3% de los casos de mastocitosis cutánea.⁴ Se

considera la forma clínica más rara, y se caracteriza por la presencia de infiltración difusa de la piel en todo su espesor.⁶ Los pacientes pueden estar asintomáticos al nacimiento, desarrollando en los primeros meses un engrosamiento de la piel adquiriendo una textura similar a la piel de naranja (*Figura 4*). Las lesiones se acentúan en las áreas de flexión con una coloración normal o amarillenta.³ Puede haber desarrollo de am-



Figura 1. Urticaria pigmentosa - máculas y placas ligeramente elevadas, de formas ovaladas, con coloración marrón anaranjado que afectan principalmente tronco y aspecto proximal de extremidades.



Figura 2. Múltiples máculas ovaladas color café claro en tronco y algunas ampollas que se forman sobre las máculas.



Figura 3. Mastocitoma solitario con signo de Darier positivo; nótese la formación de habón y vesículas milimétricas sobre una placa ovalada color café claro rojizo.

pollas grandes y tensas sobre la superficie de la piel afectada. En esta forma clínica es común la presencia de síntomas sistémicos como rubor intenso, broncoespasmo y diarrea. Cursa con prurito intenso por la infiltración tan importante y es particularmente sensible a PUVA.⁴ Hay algunos informes de resolución total posterior a la aplicación de PUVA; sin embargo, esta mejoría tiene una duración de pocos meses y es necesario repetir el tratamiento.³

DIAGNÓSTICO Y ABORDAJE

El diagnóstico de las mastocitosis es clínico, donde la apariencia de las lesiones cutáneas sirve para identifi-



Figura 4. Mastocitosis cutánea difusa. Nótese la infiltración extensa y difusa, con coloración amarillenta en la piel de tronco.

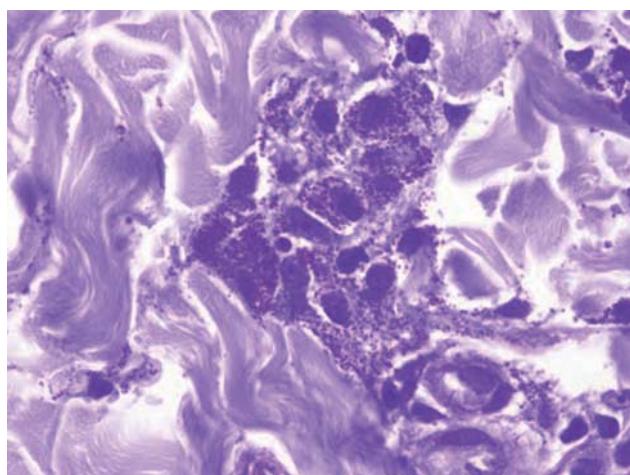


Figura 5. Tinción de Giemsa donde se evidencian los gránulos de histamina en mastocitos.

car el tipo de MC, con especial importancia en el signo de Darier, que es patognomónico y positivo en más del 90% de los casos.¹⁴ El diagnóstico se confirma con la biopsia cutánea, en la cual se observa considerable densidad mastocitaria, hasta cinco veces más en la dermis superficial, principalmente alrededor de los vasos sanguíneos y anexos tegumentarios,¹⁰ los cuales se identifican con tinciones especiales (azul de toluidina o Giemsa) (*Figura 5*).¹⁶

Se debe hacer un diagnóstico diferencial con la urticaria y el angioedema, impétigo ampolloso, xantogranuloma juvenil y dermatitis por contacto alérgica.¹³

Para el abordaje y estudios paraclinicos a realizar debe tomarse en cuenta la clínica y la edad del paciente. Aquellos niños cuyas lesiones en piel comienzan en los primeros dos años de vida rara vez tienen afección de médula ósea, por lo que se puede considerar que se trata de una MC pura. El aspirado de médula ósea se debe considerar en aquellos pacientes que tengan evidencia clínica de involucro extracutáneo como anemia inexplicable, leucocitosis, trombocitopenia o hepatoesplenomegalia.¹⁶

En los adultos el abordaje cambia, ya que si se presentan lesiones en piel de tipo urticaria pigmentosa en una persona mayor de edad es necesaria la biopsia de médula ósea para descartar el diagnóstico de mastocitosis sistémica.¹⁷

Los marcadores bioquímicos sirven para indicar el incremento en la degranulación de mastocitos que ocurre en una mastocitosis con involucro sistémico¹³. La triptasa es una proteasa mediadora de los granulocitos secretores. Normalmente en la mastocitosis cutánea los niveles séricos son < 20 ng/mL; un valor igual o mayor se considera un criterio menor para enfermedad sistémica; un nivel incrementado sirve como predictor de riesgo para los episodios de liberación masiva de mediadores.¹⁸ Los niveles de triptasa son un marcador objetivo de descarga de los mastocitos que sirve para valorar la evolución de la enfermedad, además de su relación con otros indicadores de enfermedad sistémica, incluyendo la organomegalia. Los niveles de triptasa sérica disminuyen conforme mejora la sintomatología.¹⁸

Para valorar el grado de extensión y actividad de las lesiones cutáneas, se utiliza el puntaje de la MC (índice SCORMA), el cual sirve como un sistema de puntaje basado en el análisis semicuantitativo de la extensión (A), la intensidad (B) y los síntomas (C). La fórmula de este índice es A/5+5B+2C/5, y el puntaje va de 5.2 a 100. Con este método es posible estandarizar la evaluación de la gravedad de la MC (*Anexo 1*).¹⁹

TRATAMIENTO

La MC no tiene un tratamiento curativo.⁷ El tratamiento de muchas formas de mastocitosis pediátrica es conser-

vador y sintomático (*Cuadro I*).¹ Es sumamente importante comunicar información detallada a los padres sobre la condición y el pronóstico dependiendo del subtipo de MC, y los cuidados que deben tener (*Cuadro II*).

Independientemente de la variedad de la MC, todo paciente debe evitar la liberación de los factores desencadenantes.²⁰ Los factores desencadenantes más importantes son:

Cuadro I. Resumen de las opciones de tratamiento.

Medicamento	Mecanismo de acción	Indicación
Loratadina, cetirizina, hidroxicina	Antihistamínico	Sintomático
Ciproheptadina	Antihistamínico y serotoninérgico	Sintomático
Cromoglicato de sodio	Estabilizador de las células cebadas	MC y síntomas gastrointestinales Urticaria y ampollas asociadas a las formas cutáneas difusas y ampollosas
Ketotifeno	Estabilizador de mastocitos y antihistamínico	Sintomático
Acetónido de triamcinolona	Esteroides tópicos de mediana potencia	Mastocitoma solitario (sintomático)
PUVA	Radiación ultravioleta de onda ancha	No recomendado actualmente

Cuadro II. Recomendaciones para evitar la liberación de histamina.

Medidas generales	
Factores físicos	Baños o duchas con agua fresca Evitar temperaturas extremas Uso de aire acondicionado en casa (alivio del prurito y enrojecimiento) Evitar cambios bruscos de temperatura Evitar ropa que ejerza presión excesiva o roce constante No frotar la piel al secarla Terminar el secado con un secador con aire a temperatura templada Evitar maniobras de provocación como buscar el signo de Darier Para lesiones en la cabeza: Cortar el pelo con tijeras Evitar tirones de pelo al peinar Evitar traumatismos en la cabeza
Factores emocionales	Evitar estrés y ansiedad (liberación de mediadores)
Fármacos	Excluir a la morfina y todos sus derivados como analgésicos Evitar el uso de otros analgésicos no esteroideos (ácido mefenámico, diclofenaco, ibuprofeno, indometacina, ketorolaco) No usar beta o alfa bloqueadores Evitar el uso de aspirina o fármacos que contengan ácido acetilsalicílico Precaución con el uso de medios de contraste empleados para estudios radiográficos En caso de anestesia general se debe tener precaución con el uso de relajantes musculares o inductores (no usar beta bloqueadores) Evitar el uso de coloides: Moléculas de alto peso molecular empleadas en casos de hipotensión o hipovolemia como el dextrano (infrecuente)
Misceláneo	Evitar ingesta de alcohol Evitar el uso de alimentos con gran cantidad de histamina: bebida fermentadas (vino, cervezas) alimentos fermentados (quesos), embutidos, conservas, pescados y mariscos, jitomate y espinaca Evitar alimentos liberadores de histamina (alcohol, crustáceos, clara de huevo, fresas y moras, plátanos, cacahuetes, nueces, chocolate, colorantes artificiales) ¹⁰ Puede haber aparición de lesiones en caso de fiebre o brote dentario Evitar la picadura de insectos Se deben seguir los programas habituales de vacunación En caso de parto se puede realizar anestesia epidural

- Alimentos: cangrejo, langosta, alcohol, alimentos condimentados, queso, bebidas calientes.
- Medicamentos: aspirina, AINEs, codeína, morfina, alcohol, tiamina, quinina, opiáceos, escopolamina, pilocarpina, medios de contraste yodados.
- Otras: picaduras de insecto y veneno de serpiente, traumatismos, accidentes, golpes, intervención quirúrgica, cambios de temperatura, baño frío o caliente, esfuerzo físico, estrés y emoción.^{1,10}

Cuando el paciente se encuentra sintomático la base del tratamiento es la combinación de antagonistas de receptores de histamina (HR1 y HR2). La hidroxicina, y los más recientes como la cetirizina y la loratadina, ambos con menos efectos sedantes, se pueden administrar. La adición de un antagonista H2 puede ser útil para el alivio sintomático de la hipersecreción de ácido gástrico.¹⁶ La ciproheptadina, la cual tiene tanto efectos antihistamínicos y antiserotoninérgicos, resulta efectiva para el manejo de la MC.¹³

El cromoglicato de sodio es útil en el manejo de la MC con involucro gastrointestinal, urticaria y ampollas asociadas a las formas cutáneas difusas y ampollosa.¹³

El ketotifeno se utiliza por sus propiedades de estabilizador de mastocitos; tiene además efecto anti-H₁, lo cual en teoría es más efectivo que la combinación de los efectos antihistamínicos de la hidroxicina con los efectos estabilizadores del cromoglicato de sodio.⁷

Los esteroides tópicos pueden utilizarse para el alivio sintomático en lesiones individuales, como es el caso del mastocitoma solitario.²¹ Debe ser un esteroide de mediana potencia como el acetónido de triamcinolona, pero se debe alertar a los padres de los efectos adversos que conlleva el uso inadecuado o prolongado.

Se ha utilizado además el interferón alfa 2-b y la radiación ultravioleta de onda ancha (PUVA) pero puede haber recaídas tras la suspensión de la terapia PUVA y reacciones anafilácticas graves que ocurren con el uso del interferón;⁷ por lo tanto, no son tratamientos recomendados actualmente.

La decisión de dar tratamiento sintomático va a depender de las manifestaciones clínicas encontradas en la exploración física y los síntomas que el paciente refiere, y por esto es importante un seguimiento cercano del paciente a lo largo del tiempo. En un estudio realizado por Barnes et al.²¹ se demostró que existe una correlación entre el número de lesiones y los síntomas sistémicos. Heide et al sugieren que el índice SCORMA puede ser útil para detectar cambios en la gravedad del cuadro.²²

En un estudio realizado por González de Olano y cols donde se revisaron 210 casos de mastocitosis pediátrica y del adulto, se reportaron frecuencias de anafilaxia de 22% en los adultos y de 6.4% en niños.²³

Las medidas utilizadas para prevenir reacciones anafilácticas son:

- Eliminar factores precipitantes.
- Contar con un auto-inyector de epinefrina 2x (<http://www.anafylaxis.net>).
- Contar con una tarjeta de «alerta médica».
- En caso de viajes, portar una carta médica acerca de la patología de base.
- Si es necesario el uso de aspirina o AINEs se debe de iniciar a bajas dosis.
- La inmunoterapia usada para la alergia a picaduras de abeja o avispa está contraindicada.¹⁹

PRONÓSTICO

La mayoría de las mastocitosis en la edad pediátrica serán solamente MC y tenderán hacia la autorresolución con el paso del tiempo. La edad de inicio de la mastocitosis es muy importante para el pronóstico, como ya mencionamos.⁹ Muchos estudios refieren la naturaleza benigna de la MC en pediatría en contraste con la mastocitosis de inicio en la edad adulta²¹ en los que se asocia a enfermedades hematológicas.⁹ A pesar de esto se han utilizado varias herramientas para predecir el riesgo de progresión a una enfermedad sistémica. Alvarez-Twose demostraron la correlación entre los niveles de triptasa sérica y la extensión de la enfermedad, realizando un valor de corte de los niveles de triptasa para la indicación de manejo sintomático (6.6 µg/L), hospitalización (15.5 µg/L) y manejo en la terapia intensiva (30.8 µg/L).²⁴ El índice SCORMA muestra una buena correlación con los niveles de triptasa sérica y provee información del empeoramiento o agravamiento del cuadro.¹⁹

CONCLUSIONES

Las manifestaciones cutáneas de la mastocitosis se presentan principalmente en la edad pediátrica; por lo tanto, el pediatra debe ser capaz de reconocer esta patología, conocer el abordaje requerido e informar a los padres sobre los factores desencadenantes asociados, ya que la abstención de los mismos es la base del manejo. Debe además estar familiarizado con el manejo sintomático inicial y saber en qué momento es preciso derivar al paciente al Dermatólogo o al Hematólogo pediatra.

AGRADECIMIENTOS

Dra. Claudia Natalia Alemán Sánchez del Servicio de Patología del Instituto Nacional de Pediatría por las iconografías de la Biopsia de piel.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ben-Amitai D, Metzker A, Cohen HA. Pediatric cutaneous mastocytosis: a review of 180 patients. *Isr Med Assoc J*. 2005; 7 (5): 320-322.

2. Rueda M, Yarza M, Colina et al. Cutaneous mastocytosis: 10 years experience review at the Dermatology Department of Hospital General de Niños Pedro Elizalde. *Dermatología Argentina*. 2010; 17 (1): 32-39.
3. Castells M, Metcalfe DD, Escribano L. Guidelines for the diagnosis and treatment of cutaneous mastocytosis in children. *Am J Clin Dermatol*. 2011; 12 (4): 259-270.
4. Herrera CE, Moreno CA, Requena CL et al. *Mastocitosis, dermatopatología: correlación clínico-patológica*. Grupo Menarini, España, 2007, pp. 364-368.
5. Kettellhut BV, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *Ann Allergy*. 1994; 73 (3): 197-207.
6. Lange M, Nedoszytko M, Renke J, Glen J, Nedoszytko B. Clinical aspects of paediatric mastocytosis: a review of 101 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013; 27 (1): 97-102.
7. Hartmann K, Henz BM. Mastocytosis: recent advances in defining the disease. *Br J Dermatol*. 2001; 144 (4): 682-695.
8. Hartman K, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2000; 14 (3): 625-640.
9. Kiszelewski AE, Durán-Mckinster C, Orozco-Covarrubias L, Gutiérrez-Castrellón P, Ruiz-Maldonado R. Cutaneous mastocytosis in children: a clinical analysis of 71 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004; 18 (3): 285-290.
10. Pérez AD, Zepeda B, Del Pino GT. Urticaria pigmentosa: un enfoque actual. *Revista Alergia México*. 2009; 56 (4): 24-35.
11. Akoglu G, Erkin G, Cakir B, Boztepe G, Sahin S, Karaduman A et al. Cutaneous mastocytosis: demographic aspects and clinical features of 55 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006; 20 (8): 969-973.
12. Sondergaard J, Asboe-Hansen G. Mastocytosis in childhood. *Pediatric Dermatology*. 2004; 18: 285-290.
13. Gori A, Torneria C, Kelly VM, Zlotoff BJ, Contreras ME. Two infants who have skin lesions that react to minor trauma. *Pediatrics in Review*. 2009; 30 (7): 280-283.
14. Fábrega J, Moraga F. *Mastocitosis. Protocolos de dermatología*. Asociación Española de Pediatría, Barcelona, 2a. ed. 2007, pp. 179-184.
15. Herrera Ceballos E, Moreno Carazo A, Requena Caballero L et al. *Mastocitosis, Dermatopatología: Correlación clínico-patológica*. Grupo Menarini, España, 2007, pp. 364-368.
16. Kumar S, Moody P. In brief: mastocytosis. *Pediatrics in Review*. 2001; 22 (1): 33-34.
17. Akin C, Valent P. Diagnostic criteria and classification of mastocytosis in 2014. *Inmunol Allergy Clin N Am*. 2014; 34 (2): 207-218.
18. Carter MC, Clayton ST, Komarow HD, Brittain EH, Scott LM, Cantave D. Assessment of clinical findings, tryptase levels, and bone marrow histopathology in the management of pediatric mastocytosis. *J Allergy Clin Immunol*. 2015. pii: S0091-6749(15)00586-2. doi:10.1016/j.jaci.2015.04.024.
19. Heide R, Beishuizen A, De Groot H, Den Hollander JC, Van Doormaal JJ, Pasmans SG et al. Mastocytosis in children: a protocol for management. *Pediatric Dermatology*. 2008; 25 (4): 494-500.
20. Lange M, Nedoszytko B, Górska A, Zawrocki A, Sobjanek M, Kozłowski D. Mastocytosis in children and adults: clinical disease heterogeneity. *Arch Med Sci*. 2012; 8 (3): 533-541.
21. Barnes M, Van L, DeLong L, Lawley LP. Severity of cutaneous findings predict the presence of systemic symptoms in pediatric maculopapular cutaneous mastocytosis. *Pediatric Dermatol*. 2014; 31 (3): 271-275.
22. Heide R, van Doorn K, Mulder PG, van Toorenbergen AW, Beishuizen A, de Groot H et al. Serum tryptase and SCOR-MA (SCORing MAstocytosis) index as disease severity parameters in childhood and adult cutaneous mastocytosis. *Clin Exp Dermatol*. 2009; 34 (4): 462-468.
23. González de Olano D, De la Hoz CB, Núñez LR, Cuevas AM, Sanchez L, Dieguez MC. Prevalence of allergy and anaphylactic symptoms in patient with mastocytosis in Spain: a study of the Spanish network on mastocytosis (REMA). *Clin Exp Allergy*. 2007; 37 (10): 1547-1555.
24. Alvarez TI, Vaño GS, Sanchez ML et al. Increased serum baseline tryptase levels and extensive skin involvement are predictors for the severity of mast cell activation episodes in children with mastocytosis. *Allergy*. 2012; 67 (6): 813-821.

Dirección para correspondencia:
Dra. María Teresa García Romero
Servicio de Dermatología del Instituto
Nacional de Pediatría.
Insurgentes Sur Núm. 3700-C,
Col. Insurgentes Cuicuilco, 04530,
Del. Coyoacán, México, D.F.
E-mail: teregarro@gmail.com

Anexo 1.**Índice de Scorma**

Institución:

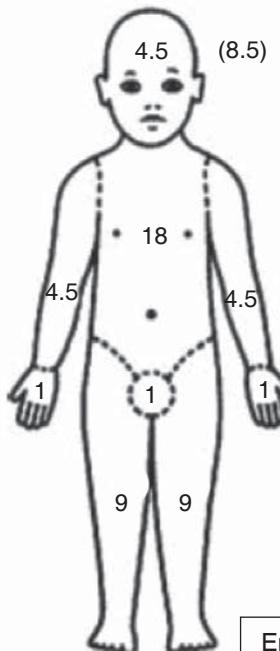
Doctor:

Fecha de la visita:

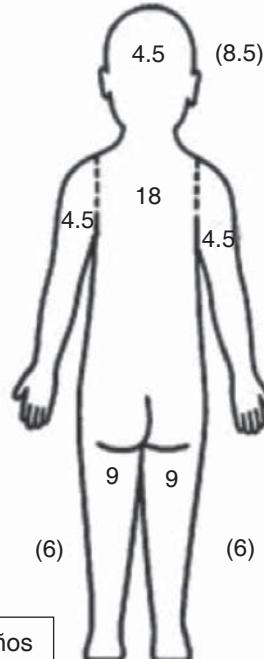
Nombre del paciente:

Fecha de nacimiento:

Paciente número:



Entre paréntesis: Menores de dos años



A: Extensión Indique por favor el área involucrada []

B: Intensidad Área representativa promedio []

Criterios

1. Pigmentación/eritema
2. Vesiculación
3. Elevación
4. Signo de Darier positivo

Intensidad

- [] [] [] []

Tipos de intensidad

- 0 = Ausente
1 = Leve
2 = Moderada
3 = Severo

C: Síntomas del paciente []

Escala visual analógica

(por los padres en el caso de los menores de cinco años)

- | | | |
|-----------------------------------|---------|----|
| 1. Factor(es) provocante(s) | 0 | 10 |
| 2. Enrojecimiento | 0 | 10 |
| 3. Diarrea | 0 | 10 |
| 4. Comezón | 0 | 10 |
| 5. Dolor localizado en los huesos | 0 | 10 |

Índice de Scorma: A/5 + 5B + 2C/5 []