



Mastocitosis: Una causa rara de síncope

M.F. Alkain Hernández, E.M. Morán Perianez, A. Saizar Bengoechea, J. A. Miguel Arce.

SERVICIO DE URGENCIAS. HOSPITAL COMARCAL DEL BIDASOA. HONDARRIBIA.

RESUMEN

La mastocitosis incluye un grupo de alteraciones caracterizadas por la proliferación y acumulación de mastocitos. La piel es el órgano más comúnmente afectado pero la médula ósea, el tracto digestivo y el sistema nervioso central pueden estarlo también. La clínica dependerá de los órganos infiltrados por los mastocitos así como de la acción de sus mediadores bioquímicos. Los pacientes afectados de mastocitosis sistémica pueden presentar una clínica muy variable producida por la liberación espontánea o secundaria a desencadenantes como calor, ejercicio, estrés emocional o medicación: opioides, ácido acetilsalicílico... Pueden aparecer cuadros de shock distributivo por vasoplegia y síncope. Describimos el caso de un varón de 35 años que sufre un cuadro sincopal causado por la existencia de una mastocitosis sistémica. Se discute el diagnóstico diferencial del síncope en urgencias y las formas de presentación de la mastocitosis.

Palabras clave: Mastocitosis. Síncope. Rubefacción.

ABSTRACT

Mastocytosis an uncommon cause of syncope

Mastocytosis includes a range of disorders characterised by over proliferation and accumulation of mast cells. The skin is the most commonly involved organ, but the skeleton, bone marrow, gastrointestinal tract, and central nervous system may also be affected. The clinical signs and symptoms vary and depend on local accumulation or direct infiltration of mast cell in different organs and the effects of their chemical mediators. Patients with systemic mastocytosis experience a wide range of symptoms and signs which are caused by the simultaneous release of mast cell mediators spontaneous or as a result of identifiable triggers such as heat, exertion, emotional upset, medication (AAS, opioid analgesics...). Hypotension may occur and result in life threatening vasodilatory shock, dizziness, cardiovascular collapse and syncope. We report a case of a previously healthy 35 year-old-male who suffered a syncopal episode caused by the primary presentation of mastocytosis.

Key Words: Mastocytosis. Syncope. Flushing.

INTRODUCCIÓN

El síncope es causa frecuente de consulta en el servicio de urgencias. Dentro de la etiología del síncope, la mastocitosis sistémica es una causa excepcional. Se describió inicialmente en 1869 y en 1985 Tharp establece la definición actual como un grupo de trastornos clínicos relacionados con la proliferación anómala de mastocitos en tejidos, limitada a piel o con afectación multiorgánica. Constituye una patología poco habitual cuya prevalencia se desconoce¹. Existen dos tipos de manifestaciones clínicas: las debidas a la liberación de mediadores y las producidas por infiltración orgánica o la coexistencia de otras hemopatías asociadas. Dentro de las manifestacio-

nes iniciales de una mastocitosis, el síncope se encuentra entre las menos comunes^{2,3}. A continuación exponemos un caso de mastocitosis sistémica cuya manifestación inicial fue un episodio sincopal.

CASO CLÍNICO

Presentamos un varón de 35 años previamente sano sin alergias conocidas, sin medicación habitual ni antecedentes medicoquirúrgicos de interés salvo que cinco años antes, tras la toma de aspirina, sufrió un episodio consistente en la aparición de prurito palmo-plantar con mareo y cefalea por lo que

Correspondencia: Dr. JA Miguel.
Servicio de Urgencias. Hospital Comarcal del Bidasoa.
20280. Hondarribia. Guipúzcoa.
E-mail: Jmiguel@hbid.osakidetza.net

Fecha de recepción: 21-3-2002
Fecha de aceptación: 21-1-2004

se realizó un estudio alergológico. La intradermoreacción para analgésicos fue negativa descartándose así una reacción adversa de base inmuno-alérgica. En las pruebas de provocación oral con ácido acetilsalicílico presentó una leve reacción consistente en cefalea y prurito palmar tolerando posteriormente dosis superiores. Dos meses antes presentó un cuadro similar aunque de menor intensidad.

Acude a urgencias ya que, inmediatamente después de despertarse y estando todavía acostado, nota un intenso prurito junto a la aparición de un eritema palmar que posteriormente se extiende por todo el cuerpo. A continuación sufre un episodio de pérdida de conocimiento con relajación de esfínteres, emisión de espuma por la boca y crisis convulsiva tónico-clónica. Ni familiares ni el paciente reconocieron la exposición a ningún alérgeno desencadenante.

A su llegada al hospital el paciente se encontraba en situación de shock y estuporoso aunque respondía coherentemente presentando signos de mala perfusión periférica con acrocianosis y pulsos periféricos muy débiles. Estaba afebril con una frecuencia cardíaca de 100 latidos/min y una TA de 50/30 mmHg. El resto de la exploración fue normal. No se apreciaban lesiones dérmicas aunque sí un flushing universal con cierto grado de cianosis de origen periférico por su situación de shock.

En la analítica destacaba la presencia de una hipoxia grave con acidosis metabólica no compensada. La hematimetría, glucemia, iones, función renal y enzimas hepáticas fueron normales. El ECG mostraba una taquicardia sinusal a 100 l/min con alteraciones difusas de la repolarización. La radiografía de tórax fue normal.

Se atribuyó el cuadro a la existencia de un shock distributivo y se optó por una actitud terapéutica inicial consistente en oxigenoterapia y administración de cristaloides (suero fisiológico 2500cc) consiguiéndose la normalización de las constantes y la reversión del cuadro. El paciente mejoró, mostrándose consciente, orientado, con una exploración física rigurosamente normal y recordando lo sucedido hasta el momento del síncope. Durante su ingreso permaneció asintomático hasta el momento del alta recibiendo tratamiento con anti H1 y anti H2.

La analítica de rutina no aportó datos de interés: cortisol basal, hormonas tiroideas, patrón lipídico, enzimas hepáticas... En orina de 24 horas recogida el segundo día de su estancia se objetivaron valores normales de ácido 5-OH indolacético y de 5-OH triptófano, los niveles de histamina hallados fueron altos 1.277,7 µg/24h (normal hasta 172 µg/24h) y los de serotonina de 321 µg/dl (normal hasta 250 µg/dl). En suero los valores de histamina fueron de 8,5 mg/dl (normal hasta 7), los de gastrina fueron normales y la triptasa fue de 67,6 u/l (normal 0-2).

En una primera valoración se realizó una tomografía computarizada craneal (TAC) que fue normal. El ecocardiograma también. La TAC toracoabdominal y la colonoscopia no aportaron ningún hallazgo. En la esofagogastroscoopia sólo se apreció un aumento de la secreción gástrica.

Con los hallazgos analíticos, descartada la presencia de tumores secretores y ante la ausencia de lesiones dérmicas, se decidió realizar una punción-biopsia de médula ósea. En la punción se encontró una médula ósea con celularidad normal sin elementos extrahematopoyéticos pero con numerosos mastocitos fusiformes acompañándose de elementos eosinófilos informándose como sospecha de mastocitosis igual que la biopsia.

Hasta el momento el paciente no ha vuelto a presentar ninguna otra complicación.

DISCUSIÓN

El síncope es un cuadro clínico muy frecuente, responsable del 3% de las visitas a urgencias y del 6% de los ingresos hospitalarios. Se estima que alrededor del 20% de la población adulta, ha sufrido, en algún momento de su vida, un cuadro sincopal⁴.

La etiología del síncope es múltiple e incluye desde procesos banales hasta otros muy graves capaces de poner en peligro la vida del paciente. Los síncope de origen cardiovascular constituyen más del 80% de todos los casos. Otras causas incluyen; el ortostático, neurológico, metabólico, mixto o de origen psiquiátrico. No obstante existen otras menos frecuentes que deben de ser contempladas. En un 15-20% de los casos no se consigue determinar la etiología.

En nuestro caso la situación de shock justificaba el episodio sincopal. Se realizó un diagnóstico diferencial según los diferentes tipos de fracaso cardiovascular (tabla 1). El diagnóstico fue de shock distributivo anafiláctico probablemente endógeno.

La coloración de la piel nos hace pensar en un flushing artefactado por una cianosis periférica debida a la situación de bajo gasto. Ambos elementos flush y síncope junto a los niveles altos de histamina en sangre obligó a descartar la presencia de un tumor secretor que justificara el cuadro⁵: feocromocitoma, tumor medular de tiroides, Zollinger-Ellison y otros más infrecuentes⁶.

Los niveles de histamina, acompañada del aumento de triptasa (altamente específica)⁷, hicieron sospechar la presencia de una mastocitosis sistémica, confirmada con la punción y biopsia de médula ósea¹.

La mastocitosis constituye un grupo de trastornos clínicos muy poco frecuentes, caracterizados por una proliferación



TABLA 1. Clasificación de los diferentes tipos de shock

<p>Hipovolémico:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hemorrágico. - No hemorrágico: grandes quemados, pancreatitis, diarrea, vómitos.. <p>Cardiogénico:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Valvulopatías. - Arritmias. - Depresión miocárdica: miocarditis, miocardiopatías cardiopatía isquémica, drogas. <p>Obstrutivo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Embolismo pulmonar. - Taponamiento cardíaco. - Neumotórax a tensión. - Tumores intracardiacos , compresión de grandes vasos... <p>Distributivo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Anafilaxia. - Sepsis. - Shock neurogénico. - Shock adrenal. - Fármacos.
--

anormal de células cebadas o mastocitos limitado a piel, en la mayoría de los casos, o con afectación multiorgánica. La afectación es similar en ambos sexos. Difieren en cuanto a la edad de presentación (pediátricas y del adulto), número de órganos afectados (exclusivamente cutáneos y formas sistémicas) y por su comportamiento clínico (indolente o agresivo). Pueden considerarse 3 tipos de manifestaciones clínicas: las debidas a la liberación de los mediadores que se encuentran en el interior de los gránulos del mastocito, las producidas por la infiltración mastocitaria de los órganos y tejidos (especialmente

de la médula ósea) y la coexistencia de otras hemopatías asociadas². Existen diferentes formas de presentación, desde formas prácticamente asintomáticas hasta síntomas generales inespecíficos, diferentes tipos de lesiones cutáneas, alteraciones gastrointestinales, óseas, organomegalias, adenopatías y alteraciones hematológicas. La manifestación sistémica más frecuente la constituye el flushing en ocasiones acompañado de síncope causado por una hiperactividad vasomotora que puede condicionar una situación de especial gravedad⁸ provocada por una liberación explosiva de sustancias causada por un alérgeno u otra situación que produzca la activación de los mastocitos (ejercicio físico, calor frío, alcohol)⁹. Con frecuencia resulta difícil de diagnosticar por sus signos y síntomas inespecíficos. El diagnóstico analítico se basa en demostrar niveles altos de histamina y sus metabolitos, heparina, PG2¹⁰ y triptasa siendo esta última la más específica y por lo tanto la más útil además de la confirmación anatomopatológica por punción-biopsia de médula ósea.

El 99% de las mastocitosis son cutáneas, mientras que el 10% correspondería a las formas sistémicas, normalmente acompañadas de afectación cutánea. Solo 1% de las mastocitosis existe una forma sistémica sin afectación cutánea. Por ello, algunos autores consideran que la forma sistémica puede ser un proceso mucho más frecuente que lo previamente observado y que un mayor conocimiento de le enfermedad llevaría implícito un notable crecimiento de su prevalencia.

En nuestro caso esta entidad poco conocida que habitualmente no se llega a identificar hasta después de exhaustivos esfuerzos diagnósticos, comienza con un cuadro tan frecuente en el servicio de urgencias como es el síncope.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Parker RI, Dean D. Metcalfe. Sitemic Mastocytosis. En Hoffman R, Benz EJ, Shattil SJ, Furie B. Cohen HJ, Silberstein LE, eds. Hematology. New York: Churchill Livingstone 1995; 1399-414.
- 2- Golkar Linda; Bernhard R, Jeffrey D: Mastocytosis. Lancet 1997; 349: 1379-85.
- 3- Dacosta A, Guy JM, Cathebras P, Perrot JL, Decousus H, Tardy B. et al Une rare cause de la perte de conscience. A propose de 3 cases. Arch Mal Coeur Vaisseaux 1993; 86:1747-52.
- 4- Calabrese Sanchez S. Síncope. Moya Mir MS editor. Guías de actuación en urgencias Madrid: Mc Graw - Hill - Interamericana 1998, 273-8.
- 5- Suchard JR. Recurrent near-syncope with flushing. Acad Emerg Med 1997;4: 718-24.
- 6- Metcalfe DD. Differential diagnosis of the patient with unexplained flushing/anaphylaxis. Allergy Asth Proc. 2000;21:21-4.
- 7- Duffy TP. Getting the story right. N Engl J Med.1993;328:1333-6.
- 8- Von Wichmann MA, Choperena G, Bernardo J, Yeroi J, Lavado F, Mendía A. Mastocitosis sistémica como causa de shock distributivo y coagulopatía. Med Intensiva 1993;17:162-3.
- 9- Escribano L, Villarubia J, Cerveró C, Bellas C. Mastocitosis sistémica. Medicine 1996;7:1367-72.
- 10- Burklow SL, Marney SR Jr. Mastocytosis: one year's experience. South Med J 1987;80:51-4.