

**COMPROMISO ÓSEO EN DOS SUBTIPOS DE MASTOCITOSIS SISTÉMICA: A PROPÓSITO DE 3 CASOS.**

Vjerocka Inostroza Skaric<sup>1</sup>, Marcela Barberán Manríquez<sup>2</sup>, Nicolás Crisosto King<sup>3</sup>, Marcelo Mardones Parga<sup>1</sup>, Pamela Invernizzi Benavente<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital San Juan de Dios (Santiago, Santiago), <sup>2</sup> Hospital Clínico Universidad de Chile, <sup>3</sup> Universidad de Chile. La Mastocitosis Sistémica (MS) es una patología infrecuente que resulta de la proliferación clonal de mastocitos anormales en uno o más órganos. Existen 5 subtipos desde la MS indolente hasta la transformación leucémica con un espectro clínico igual de variado. El compromiso óseo es frecuente (40%) y la clínica es variable desde dolores óseos inespecíficos hasta osteoporosis (OP) con fracturas (fxs) patológicas.

**Caso N°1:**

Hombre de 56 años. Antecedente de asma severa en tratamiento con montelukast y omalizumab. MS diagnosticada a los 44 años con biopsia (bp) de MO solicitada por fx de columna y costillas. Tratamiento irregular con Teriparatide y Zoledronato. Posteriormente fx escapular ante trauma mínimo abandonando controles. Reconsulta por episodios de flushing y dolores óseos. Examen físico (EF): sin lesiones cutáneas, columna sin hallazgos. Laboratorio (Lab) normal. Triptasa sérica (TS) 6.53 ug/L (VN<11) Telopéptido-C (CTX) 0.289 ng/ml (0.016-0.584). TC de columna: fx antigua de T3 y L1. Densitometría ósea (DO) en tabla.

**Caso N°2:**

Hombre de 63 años. Tabaquismo (TBQ) suspendido. Consulta hace 6 años por lesiones cutáneas máculo-papulares en tronco y extremidades. Bp de piel: mastocitosis. Mielograma y biopsia de MO: confirma MS sin criterios de agresividad. El 2018 se agudiza lumbago crónico EVA 10/10 y baja de peso de 4Kg. EF: lesiones cutáneas descritas sin visceromegalias, pérdida de lordosis fisiológica. Lab. normal. Imágenes: fxs recientes L1,L3 y fxs antiguas L2, L4 y L5. DO en tabla. Cintigrama óseo: aumento de captación en L1-L3, 5ª y 8ª costillas izquierdas y 12ª costilla derecha.

**Caso N°3**

Hombre de 49 años .TBQ suspendido. Consulta por baja de peso de 10Kg, sensación febril y lesiones cutáneas en dorso. EF: Lesiones maculares confluentes generalizadas, adenopatías palpables cervicales, axilares e inguinales y hepatoesplenomegalia (HE). TC TAP confirma HE y adenopatías axilares, retroperitoneales y hepatoesplénicas y osteopenia difusa. Bp de MO y ganglio axilar: acúmulos de mastocitos con inmunohistoquímica positiva para CD20, CD5 y CD117. TS >200 ug/L. Bp de piel: urticaria pigmentosa. Se diagnostica MS variedad agresiva. Inicia quimioterapia con cladribina. DO en tabla.

**Discusión:**

El grado de compromiso óseo, en general, no se correlaciona con la agresividad de la MS. El screening de MS es con TS y confirmación con Bp de MO. Dado el aumento de la resorción ósea en esta patología, el tratamiento de primera línea es con Bifosfonatos.

**Tabla**

	Caso N°1			Caso N°2			Caso N°3		
	g/cm <sup>2</sup>	Tscore	Z score	g/cm <sup>2</sup>	T score	Z score	g/cm <sup>2</sup>	T score	Z score
Columna	0,737	-4,0	-3,9	No interpretable			0,612	-4,7	-4,3
Cadera	0,626	-3,4	-2,8	0,734	-2,2	-1,3	0,797	-1,7	-1,2
Diagnóstico	Osteoporosis severa			Osteoporosis severa			Osteoporosis		
Subtipo MS	Mastocitosis Indolente			Mastocitosis Indolente			Mastocitosis agresiva		

**Financiamiento:** Sin financiamiento