

Mastocitosi

I. Neri

UO Dermatologia, Azienda Ospedaliero-Universitaria S.Orsola -Malpighi,Bologna

La mastocitosi pediatrica è considerata una malattia benigna e spontaneamente risolutiva . Le varietà cliniche più frequenti sono l'orticaria pigmentosa, il mastocitoma solitario e la mastocitosi cutanea diffusa. I sintomi dipendono dal grado di infiltrazione tissutale e dalla liberazione da parte dei mastociti di mediatori che includono diverse molecole vasoattive e immunoregolatorie come l'istamina, l'eparina, la triptasi, i cistenil leucotrieni, diverse prostaglandine e citochine. La storia naturale della mastocitosi cutanea è benigna. Nella maggior parte dei bambini le lesioni cutanee tendono a scomparire con la pubertà. Soltanto in una piccola percentuale di pazienti (<10%) le lesioni possono persistere nell'età adulta. La mastocitosi è considerata una malattia clonale dei mastociti associata ad una mutazione somatica del proto-oncogene c-kit (KIT), il gene che codifica per il recettore dello stem cell factor (SCF). Nelle forme pediatriche la mutazione del cKIT si riscontra nel 50% dei casi in cui è stata ricercata.