



caso  
CLÍNICO



**Heras Tubau, Laia**

Licenciada en Odontología.  
Alumna del Máster en Cirugía Bucal e Implantología de la Universidad San Pablo CEU.

**Malvis Bugallo, Melissa**

Licenciada en Odontología.  
Alumna del Máster en Cirugía Bucal e Implantología de la Universidad San Pablo CEU.

**Pezzi Rodríguez, Mario**

Cirujano Maxilo-Facial. Profesor del Máster en cirugía Bucal e Implantología de la Universidad San Pablo CEU.

**Loughney González, Aitana**

Licenciada en Odontología. Cirujano Bucal e Implantólogo. Coordinadora del Máster de Cirugía Bucal e Implantología de la Universidad San Pablo CEU.

**Fernández Domínguez, Manuel**

Director del Máster en Cirugía Bucal e Implantología de la Universidad San Pablo CEU. Jefe de Servicio de Cirugía Oral y Maxilo-facial del grupo Hospital de Madrid. Director del Departamento de Odontología de la Universidad San Pablo CEU.

**Indexada en / Indexed in:**

- IME
- IBECs
- LATINDEX
- GOOGLE ACADÉMICO

**correspondencia:**

Laia Heras Tubau  
C/ Juan de la Hoz, 6. 1º, 7ª  
28028 Madrid  
laiaherastubau@gmail.com  
Tel.: 639 444 993

Fecha de recepción: 17 de febrero de 2015.  
Fecha de aceptación para su publicación:  
20 de abril de 2015.

# cirugía oral en pacientes con mastocitosis: a propósito de un caso

Heras Tubau, L., Malvis Bugallo, M., Pezzi Rodríguez, M., Loughney González, A., Fernández Domínguez, M.  
Cirugía oral en pacientes con mastocitosis: a propósito de un caso. *Cient. Dent.* 2015; 12; 2: 129-133.

## RESUMEN

Las mastocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la proliferación de mastocitos en uno o más órganos o tejidos. Se denomina mastocitosis sistémica (MS) cuando hay afectación de un tejido distinto a la piel. La MS es una enfermedad poco frecuente. Los pacientes con mastocitosis tienen más susceptibilidad de padecer shocks anafilácticos. Éstos podrían ser causados por procedimientos de cirugía odontológica y de cirugía oral. En ello influye el estrés que suponen para el paciente así como el material, medicación y productos de higiene oral. Se presenta el caso de una chica de 18 años con MS programada para la extracción de cordales 18, 18, 38 y 48 incluidos y enucleación quística, bajo anestesia general.

## PALABRAS CLAVE

Mastocitosis; Mastocitosis sistémica; Cirugía oral; Mucosa oral.

## oral surgery in mastocytosis patients: a case report

## ABSTRACT

Mastocytoses are a heterogeneous group of entities characterized by mast cell proliferation in one or more organs or tissues. When tissues other than the skin are involved, the disease is called systemic mastocytosis (SM). SM is a highly infrequent disease. Patients with mastocytosis are prone to suffer from anaphylaxis. These and other severe reactions may be caused by oral surgeries, dental procedures, through the exposure to stress, dental materials and oral hygiene products. A case of a 18 years old female with SM is presented. She was programmed for the extraction of 4 wisdom teeth and posterior cyst enucleation, under general anesthesia.

## KEY WORDS

Mastocytosis; Systemic mastocytosis; Oral surgery; Oral mucosa.

## INTRODUCCIÓN

Las mastocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la proliferación y/o excesiva acumulación de mastocitos con una morfología anormal e irregular inmunofenotipo<sup>1,2,4</sup>. Ésta acumulación puede afectar a uno o más órganos, siendo la piel el tejido más afectado. Sin embargo, otros órganos como médula ósea, nódulos linfáticos, hígado, bazo y mucosa, especialmente la mucosa del tracto intestinal, pueden verse afectados<sup>2,5</sup>. Se denomina mastocitosis sistémica (MS) cuando hay afectación de un tejido distinto a la piel<sup>1,2</sup>.

Fue descrita inicialmente por Nettleship y Tay en 1869 como "urticaria crónica que deja manchas pardas y dura más de 2 años (...)"; en 1949, Ellis describió el primer caso de afectación multiorgánica<sup>1,3</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad puede ser difícil. Las pruebas a realizar para diagnosticar una mastocitosis en niños consisten en una biopsia cutánea, hemograma completo y diferenciado, análisis bioquímico de sangre rutinario y trip-tasa sérica<sup>6</sup>. Para el diagnóstico en los adultos debe incluirse una biopsia de médula ósea y estudios radiológicos<sup>6</sup>.

Existen una serie de factores que pueden dar lugar a la liberación de mediadores por el mastocito, entre los cuales se encuentran:

- **Agentes físicos:** ejercicio, frotarse la piel, baños calientes, exposición al frío (especialmente en piscinas), ingesta de bebidas calientes, comida picante y etanol<sup>7</sup>.
  - **Factores emocionales:** estrés y ansiedad.
  - **Miscelánea:** Infecciones o síndromes febriles de cualquier etiología, dentición en los niños, vacunación en los niños.
  - **Drogas y medicamentos:**
    - AINEs (antiinflamatorios no esteroideos) como la Aspirina (ácido acetilsalicílico), ácido mefenámico, butibufeno, diclofenaco, aceclofenaco, fenbufén, fenilbutazona, flurbiprofeno, ibuprofeno, indometacina, ketoprofeno, ketorolaco, meclofenamato, metimazol, nabumetona, naproxeno, piroxicam, propifenazona,...
- Habitualmente el paracetamol es bien tolerado, por lo que su uso no está inicialmente restringido.
- Fármacos opiáceos o mórficos. Entre ellos se encuentran: morfina, codeína, buprenorfina, petidina, dextrometorfano, dimemorfano, fentanilo, tramadol,...
  - Alcohol.
  - Relajantes musculares empleados en la anestesia general
    - Se recomienda el uso de vecuronio. Dosis: 0,1 mg/kh de peso.

- Inductores empleados en la anestesia general (no utilizar beta-bloqueantes durante la anestesia general).
  - Se recomienda el uso de etomidato. Dosis: 0,3 mg/kg de peso.
- Anestésicos locales.
  - Deben emplearse derivados de tipo amida como la bupivacaína, la lidocaína y la mepivacaína. Los anestésicos locales que contienen el grupo éster como la procaína, la cloroprocaína y la pontocaína están contraindicados.
- Contrastes empleados para estudios radiológicos diversos.
- Interferón alfa.
- Clorodeozadenosina o cladribina (2-CDA). Excepcional.
- Hidroxiurea.
- Coloides<sup>6,8,9</sup>.

Existe un protocolo de medicación estándar pre quirúrgico y previo a la anestesia:

- Dexclorfeniramina (Polaramine): 6mg VO ó 5mg VI 1 hora antes de la anestesia. Ajustar dosis según peso en niños.
- Ranitidina: 150mg VO ó 100mg IV disueltos en 50ml de suero fisiológico 1 hora antes de la anestesia. Ajustar dosis según peso en niños.
- Benzodiacepinas (Valium 5mg u otros) VO o IV 1 hora antes de la anestesia, en aquellos adultos en los que se prevea que la intervención pueda desencadenar ansiedad. En niños se procederá a realizar la sedación según la necesidad y criterio del anestesista.
- Prednisona 1mg/kh de peso VO o IV 1 hora antes de la anestesia. Sólo en intervenciones de envergadura<sup>6,8</sup>.

Debido a que los mastocitos desempeñan un papel fundamental en muchos procesos inmunopatológicos, los pacientes con mastocitosis pueden ser más susceptibles a sufrir distintas patologías de la cavidad oral<sup>2, 10</sup>.

En condiciones fisiológicas normales, los mastocitos están presentes en el tejido conectivo de las membranas de la mucosa oral y en la pulpa dental, cerca de las estructuras vasculares y nerviosas<sup>11</sup>. En la cavidad oral los mastocitos también intervienen en procesos alérgicos y otras reacciones inmunes y/o inflamatorias, así como en los procesos de regeneración<sup>11</sup>. Están involucrados en los procesos de remodelación del tejido, como la angiogénesis, reepitelización, diferenciación y proliferación de fibroblastos, y la disposición del tejido conectivo<sup>12</sup>.

La remodelación ósea se ve afectada en los pacientes con mastocitosis<sup>13</sup>. Los mastocitos también desarrollan un papel crítico en la patogénesis de las lesiones más comunes de la cavidad oral: las lesiones del tejido blando<sup>14</sup>. Además, intervienen en el curso de la enfermedad periodontal, proceso en el que la inflamación y destrucción de tejido, así como la degradación y la reabsorción ósea están indirectamente afectadas.

tamente regulados por los mastocitos<sup>15</sup>. También pueden ser responsables de la quimotaxis de los leucocitos, vasodilatación local, obstrucción vascular y la posterior necrosis local del tejido bando periodontal<sup>16</sup>. Los mastocitos tienen la capacidad de responder a los estímulos bacterianos, aumentando y manteniendo la respuesta inflamatoria<sup>11</sup>.

Más del 50% de pacientes con mastocitosis sufren alguna patología ósea, así como osteoporosis y se ha demostrado que el maxilar y la mandíbula pueden verse afectados<sup>17</sup>.

Algunos autores consideran que los pacientes con mastocitosis no se deberían tratar en un ambiente fuera del hospitalario, incluso para la realización de intervenciones quirúrgicas menores<sup>18</sup>. Sin embargo, hay pacientes que son tratados en clínicas no hospitalarias, y existen una serie de aspectos que hay que considerar.

La incidencia de shocks anafilácticos es más elevada en éstos pacientes<sup>19,20</sup>. La reacción puede ser espontánea, normalmente causada por la exposición a una activación de los mastocitos por el alérgeno al que el paciente es susceptible<sup>19</sup>. Muchos alérgenos han sido identificados en las clínicas dentales. Entre ellos figuran, materiales dentales que contienen látex, óxido de zinc, eugenol, cobalto, cromo, níquel, oro, paladio, metacrilato e incluso el titanio se ha relacionado con reacciones alérgicas en pacientes susceptibles<sup>21,22</sup>. También drogas como algunos anestésicos locales, AINES y antibióticos, así como la penicilina, se han reportado como alérgenos o desencadenantes de la activación de los mastocitos<sup>19, 23</sup>. Productos de higiene oral como pastas dentífricas y enjuagues bucales pueden contener algún alérgeno<sup>22</sup>. Debido al alto riesgo a shocks anafilácticos, los pacientes con mastocitosis deberían hacerse un estudio de alergias antes de cualquier tratamiento buco-dental.

El estrés emocional es un gran desencadenante para la activación de los mastocitos. Los síntomas son bastante variables, desde un prurito leve a dolor abdominal o incluso shock anafiláctico<sup>4</sup> (Figura 1 y 2).

Los procedimientos que requieran la administración de materiales dentales, anestésicos locales y otras drogas a las que el paciente nunca ha sido expuesto o en los que el paciente reaccionó previamente, deberían considerarse procedimientos de alto riesgo. En éstos casos los pacientes deberían ser pre medicados con antistaminicos H1 y H2, y si es necesario, con derivados del diazepam, ya que pueden prevenir el estrés inducido por la liberación de mediadores de los mastocitos<sup>6</sup>.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 18 años, diagnosticada de mastocitosis, es intervenida de forma programada para la exodoncia quirúrgica de los cordales 18, 28, 38, 48 incluidos y enucleación quística.



Figura 1. Reacción cutánea en niño con mastocitosis.



Figura 2. Reacción cutánea en niño con mastocitosis.

Entre sus antecedentes destaca alergia a AINES, paracetamol y anestésicos locales, sólo tolera la bupivacaína. Como analgésico, según las pruebas de sensibilidad realizadas, solo tolera morfínicos (habitualmente se administra fentanilo por vía oral).

Después de la exploración física y las pruebas complementarias (ortopantomografía) se decide realizar la intervención bajo anestesia general, siguiendo recomendaciones de su informe de la unidad de mastocitosis.

Se realizó la exodoncia quirúrgica de los cordales, osteotomía mandibular y enucleación de quiste folicular en relación con cordal 38.

El tratamiento post quirúrgico consistió en:

- Levofloxacino 500mg 1/24h durante 5 días
- Fortecortín 4mg 1/12h durante 7 días
- Ranitidina 1/12h durante 7 días.
- Analgesia a demanda (fentanilo)

Se citó a la paciente una semana después para revisión, apreciándose una correcta evolución, sin incidencias en relación con su patología de base. (Figura 3 y 4).



Figura 3. Ortopantomografía preoperatoria.



Figura 4. Despegamiento colgajo mucoperióstico para la extracción del 38.

## DISCUSIÓN

La mastocitosis es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por producir episodios de prurito intenso secundarios a la degranulación de los mastocitos frente a múltiples y variados estímulos<sup>5</sup>. Al tratar con pacientes afectados de esta enfermedad, el cirujano debe estar preparado y alerta porque, en ocasiones, la degranulación puede ser tan importante que desencadene una verdadera reacción anafiláctica<sup>20</sup>.

En este caso, se informó detalladamente a la paciente de las implicaciones que su enfermedad tenía sobre el manejo de la anestesia, los materiales a utilizar y la analgesia, y del tratamiento que se instauraría en caso de que apareciera alguna complicación. Es fundamental realizar un adecuado estudio preoperatorio con pruebas de provocación cutánea para conocer la sensibilidad de cada paciente a los distintos fármacos, evitando de este modo un deficiente control analgésico durante el postoperatorio<sup>6</sup>.

La elección de la técnica anestésica y analgésica es de especial importancia en este tipo de pacientes. No hay que olvidar que muchos de los fármacos empleados durante o después de la anestesia pueden provocarles reacciones anafilácticas o anafilactoides, así como graves alteraciones de la coagulación sanguínea. Estos cuadros se

producen por la liberación de mediadores químicos mastocitarios, tanto preformados (histamina, heparina, triptasa) como originados durante el proceso de activación mastocitaria (PGD2, LTC4). La capacidad de algunas de estas sustancias para desencadenar la degranulación mastocitaria ha sido demostrada *in vitro* y, asimismo, se han descrito varios casos de reacciones graves durante la anestesia. El mecanismo que desencadena estos cuadros puede ser mediado por los receptores para la inmunoglobulina E, los receptores Fc gamma o el sistema del complemento. Los mediadores liberados por cualquiera de estos mecanismos, actuando sobre los órganos diana como el corazón, vasos, piel, pulmón y otros, pueden producir trastornos cardíacos, hemodinámicos y metabólicos similares a los observados en una reacción anafiláctica o graves trastornos de la coagulación<sup>11, 24</sup>.

En lo referente al tratamiento del dolor, puede ser complejo ya que, potencialmente, casi todos los fármacos analgésicos pueden ocasionar degranulación mastocitaria e histaminoliberación. El uso de la morfina está formalmente contraindicado por su elevado poder histaminoliberador y, por esta misma razón, todos los opiáceos se pueden descartar, aunque en la práctica hay experiencias positivas con varios de ellos, y en éste caso la paciente tolera los mórficos, y normalmente toma fentanilo<sup>6</sup>.

Como fármaco de elección para el tratamiento de dolores menos intensos o para utilización como coadyuvante, destaca el paracetamol, mientras que fármacos como los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) o los inhibidores selectivos de la COX-2 están contraindicados<sup>6</sup>. Sin embargo cada paciente tiene que ser tratado de forma individual y determinar que fármacos puede tolerar<sup>6</sup>, ya que el paracetamol es un fármaco bien tolerado en los pacientes con mastocitosis, sin embargo en nuestro caso la paciente es alérgica.

Estamos de acuerdo con otros autores en que, siempre que sea posible, las técnicas analgésicas loco regionales (centrales o periféricas) deben considerarse de elección. Usar siempre los anestésicos locales del grupo amida. Los de tipo éster como la procaína o la clorprocaína están contraindicados<sup>6,8</sup>.

## CONCLUSIONES

- Los pacientes con mastocitosis son más susceptibles a sufrir reacciones anafilácticas. Estas y otras reacciones pueden ser causadas por tratamientos buco-dentales, por el estrés que ello conlleva al paciente, materiales dentales, drogas y medicamentos, y productos de higiene oral.
- Las técnicas locoregionales con anestésicos locales tipo amida son de elección para el tratamiento analgésico en los períodos intra y postoperatorios. Pero, si bien deben evitarse inicialmente los fármacos con mayor potencial de provocar una degranulación mastocitaria (opiáceos,

AINE, inhibidores de COX-2 y anestésicos locales tipo éster), el manejo debe ser individualizado, ajustando el tratamiento a cada paciente, a su grado de afectación por la mastocitosis, al resultado de las pruebas de provocación y al tipo de intervención quirúrgica o cuadro doloroso.

- Los pacientes con mastocitosis son más susceptibles a padecer enfermedades óseas. Se debe realizar un continuo seguimiento por el riesgo de osteoporosis y osteosclerosis en los maxilares. También son más susceptibles a la pérdida ósea, y pueden tener una menor capacidad

regenerativa ósea, lo que debe tenerse en cuenta en cirugía oral. Hay que tener en cuenta también que algunos medicamentos, como antihistamínicos y bifosfonatos, pueden aumentar el riesgo de caries, inflamación de las encías, infecciones, así como candidiasis y osteonecrosis de los maxilares.

- En cirugía oral en pacientes con mastocitosis es importante valorar el riesgo de hemorragia, e intentar conservar la máxima cantidad posible de hueso, evitando manipulaciones excesivas.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Olarra J, Longarela A. Manejo analgésico y anestésico en la mastocitosis sistémica: a propósito de un caso. *Rev Soc Esp Dolor* 2010; 17(1):28-31.
2. Rama T.A, Córte-Real I, Gomes P.S, Escribano L, Fernandes M.H. Review article. Mastocytosis: oral implications of a rare disease. *J Oral Pathol Med* 2010; 40(6):441-50.
3. Valent P, Horny HP, Escribano L, Longley BJ, Li CY, Schwartz LB, et al. Diagnostic criteria and clasification of mastocytosis: a consensos proposal. *Leuk Res* 2001; 25:603-25.
4. Valent P, Horny H, Li C, et al. Mastocytosis (Mast cell disease). In: Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW eds *World Health Organization (WHO) classification of tumours pathology & genetics tumours of haematopoietic and lymphoid tissues*. Lyon: IARC. Press, 2001; 291-302.
5. Escribano L, Akin C, Castells M, Schwartz LB. Current options in the treatment of mast cell mediator-related symptoms in mastocytosis: *Inflamm Allergy Drug Targets* 2006; 5: 61-77.
6. Escribano L, González-Olano D, De La Hoz B, Estebán I, Sánchez-Fernández C. Mastocytosis. In: Peláez A, Dávila I eds *Tratado de Alergología*. Madrid: Ergon, 2007; 1241-62.
7. Pauls JD, Brems J, Pockros PJ, Saven A, Wagner RL, Weber R, et al. Mastocytosis diverse presentations and outcomes. *Arch Intern Med* 1999; 159:401-405.
8. Carter MC, Uzzaman A, Scott LM, Metcalfe DD, Quezado Z. Pediatric mastocytosis: routine anaesthetic management for a complex disease. *Anest Analg* 2008; 107:422-427.
9. Ahmad N, Evans P, Lloyd-Thomas AR. Anesthesia in children with mastocytosis- a case based review. *Paediatr Anaesth* 2009; 19:97-107.
10. Bachelet I, Levi-Schaffer F, Mekori L. Msat cells: not only in allergy. *Immunol Allergy Clin North Am* 2006; 26: 407-42.
11. Walsh Lj. Mast cells and oral inflammation. *Crit Rev Oral Biol Med* 2003; 14:188-98.
12. Ng M. The role of mast cells in wound healing. *Int Wound J* 2010; 7:55-61.
13. Rao KN, Brown MA. Mast Cells: multifaceted immune cells with diverse roles in health and disease. *Ann N Y Acad Sci* 2008; 1143: 83-104.
14. Farahani SS, Navabazam A, Ashkevari FS. Comparison of mast cells count in oral reactive lesions. *Pathol Res Pract* 2010; 206: 151-5.
15. Naesse EP, Schreus O, Helgeland K, Schenck K, Steinsvoll S. Matrix metalloproteinases and their inhibitors in gingival mast cells in persons with and without human immunodeficiency virus infection. *J Periodontal Res* 2003; 38: 575-82.
16. Batista Ac, Rodini Co, Lara VS. Quantification of mast cells in different stages of human periodontal disease. *Oral Dis* 2005; 11: 249-54.
17. Castling B, Smith AT, Myers B. Involvement of the jaw bones in systemic mastocytosis. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2006; 44: 87-8.
18. Konrad FM, Chroeder TH. Anaesthesia in patients with mastocytosis. *Acta Anaesthesiol Scand* 2009; 53: 270-1.
19. Greenhawt M, Akin C. Mastocytosis ad allergy. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2007; 7: 387-92.
20. Brockow K, Jofer C, Behrendt H, Ring J. Anaphylaxis in patients with mastocytosis: a study on history clinical features and risk factors in 120 patients. *Allergy* 2008; 63: 226-32.
21. Dougall A, Fiske J. Access to specail care dentistry, part 5. Safety. *Br Dent J* 2008; 205: 177-90.
22. Wills A. Chlorexidine anaphylaxis in Auckland. *Br J Anaesth* 2009; 102: 722-3.
23. Ring J, Franz R, Brockow K. Anaphylaptic reactions to loca anesthetics. *Chem Immunol Allergy* 2010; 95: 190-200.
24. Castells M. Mast Cells mediators in allergic inflammation and mastocytosis. *Immunol Allergy Clin North Am* 2006; 26: 465-85.