

Mastocitose cutânea na criança

Formas clínicas, sinal de Darier, triptase, desencadeantes, anafilaxia, anestesia, vacinas e tratamento, segundo os consensos ECNM/AAAAI/EAACI 2016 e ECNM/AIM 2026

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências). [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

A mastocitose cutânea (MC) é o acúmulo clonal de mastócitos na pele e responde por cerca de 90% da mastocitose pediátrica. Há três formas: **mastocitoma** (lesão única ou até três), **mastocitose cutânea maculopapular** (MCMP, antiga urticária pigmentosa), **polimórfica** (típica da criança, regride até a puberdade) ou **monomórfica** (lesões pequenas e iguais, tende a persistir e se associa mais a doença sistêmica), e **mastocitose cutânea difusa** (MCD), rara e a mais grave. O diagnóstico é clínico: lesão típica mais **sinal de Darier**, pesquisado **uma vez**, sem esfregar repetidamente. Pedir **triptase sérica basal** e hemograma. O pediatra trata em casa (🟢) a forma limitada com anti-H1 de 2ª geração e orientação sobre **desencadeantes** (calor, fricção, AINEs, opioides, contrastes, anestésicos) e encaminha toda criança ao dermatologista e/ou alergologista (eletivo; prioritário se extensa, difusa ou sintomática). **Visceromegalia, linfonodomegalia, citopenias ou triptase persistentemente alta** → hematologia. **Anafilaxia** (🔴) → adrenalina IM e pronto-socorro; **autoinjeter para toda criança com mastocitose** (decisão do site; o consenso ECNM/AAAAI/EAACI o reserva às formas extensas/difusas ou com anafilaxia prévia). As vacinas do calendário devem ser feitas.

1. O que é e como se apresenta

Na criança, a mastocitose é quase sempre restrita à pele (variantes do gene **KIT**); começa ao nascimento ou nos primeiros meses (cerca de 85% antes de 2 anos) e **regride ou melhora muito até a adolescência** na maioria (Lange 2021; Carter 2026). A classificação é a do consenso **ECNM/AAAAI/EAACI 2016 (Hartmann)**, mantida pela OMS 5ª edição, pela ICC 2022 e pelo ECNM/AIM (Valent 2024).

FORMA	COMO É	EVOLUÇÃO E RISCO
Mastocitoma	Até 3 nódulos/placas de 1–10 cm, castanho-amarelados, aspecto de "casca de laranja"; pode formar bolha no lactente	Regride antes da puberdade na grande maioria; triptase normal
MCMP polimórfica	Máculas, pápulas e placas castanho-avermelhadas de tamanhos variados , assimétricas, frequentemente na cabeça e no pescoço	Forma típica da criança; costuma regredir até a puberdade
MCMP monomórfica	Lesões pequenas, redondas e iguais no tronco e nas coxas (padrão do adulto)	Tende a persistir na vida adulta; mais associada a mastocitose sistêmica
MCD	Toda a pele infiltrada: eritrodermia, pele espessada e amarelada, bolhas extensas desde o nascimento	Rara (1–5%); mais flushing, hipotensão, sangramento digestivo e anafilaxia

Sinal de Darier: eritema, edema e prurido da lesão minutos após fricção leve; é o critério maior do diagnóstico (Hartmann 2016). No consultório, pesquisar **com delicadeza, em uma lesão, uma única vez** — sobretudo no mastocitoma grande e na MCD, a fricção pode desencadear flushing, bolha e hipotensão (Ługowska-Umer 2023).

Sintomas por mediadores: prurido, bolhas (até 2–3 anos), flushing, dor abdominal, diarreia e, raramente, hipotensão. A anafilaxia na criança é pouco frequente (< 1% a 9%, contra 35–50% no adulto) e concentra-se na MCD e nas formas muito extensas; os desencadeantes mais relatados são fricção, calor, febre, alimentos e vacinas (Lange 2021).

Suspeitar de doença sistêmica: início após 2 anos, forma monomórfica, **visceromegalia, linfonodomegalia, citopenias**, sintomas graves recorrentes, **triptase persistentemente alta ou em ascensão**, persistência após a puberdade (Lange 2021; Carter 2026).

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	Mastocitoma ou MCMP polimórfica pouco extensa; início < 2 anos; sem bolhas frequentes, flushing ou sintomas digestivos; sem visceromegalias; triptase normal	Pediatra; desencadeantes; anti-H1 de 2ª geração se prurido; corticoide tópico no mastocitoma; autoinjeter e plano escrito (decisão do site); encaminhamento eletivo ao dermatologista e/ou alergologista; retorno a cada 6–12 meses
● Moderada	MCMP extensa ou monomórfica ; MCD estável ; bolhas repetidas, flushing, dor abdominal ou diarreia; triptase > 20 ng/mL; início após 2 anos; anafilaxia prévia; persistência após a puberdade	Encaminhamento prioritário ao dermatologista pediátrico e ao alergologista; anti-H1 contínuo ± famotidina ± cromoglicato; autoinjeter e plano escrito; hematologia se visceromegalia, linfonodomegalia, citopenias ou triptase persistentemente > 100 ng/mL ou em ascensão
● Grave	Anafilaxia (hipotensão, síncope, estridor, broncoespasmo); lactente com flushing, palidez e prostração; bolhas extensas com desidratação ou infecção; sangramento digestivo	Adrenalina IM e pronto-socorro ; oxigênio, acesso venoso, expansão

Fatores de risco que elevam a gravidade: MCD ou grande extensão de pele; triptase elevada; bolhas extensas e flushing frequente; anafilaxia prévia; forma monomórfica e início tardio; anestesia, contraste ou opioide sem preparo da equipe.

3. Diagnóstico no consultório

É clínico: lesões típicas + Darier positivo bastam na criança com início precoce (Hartmann 2016; AEPap 2026). **Biópsia** (dermatologista, com imuno-histoquímica para triptase/CD117) só

se o Darier for duvidoso ou a lesão atípica.

Exames iniciais:

- **Triptase sérica basal**, fora de crise, em todas as formas. Habitual até $\approx 11,4$ ng/mL; > 20 ng/mL é critério menor de mastocitose sistêmica; **persistentemente > 100 ng/mL ou em ascensão** levanta a suspeita de doença sistêmica (Lange 2017; Lange 2021). Na MCD a triptase é alta nos primeiros meses e cai até 9–12 meses; a **alfa-triptasemia hereditária** também a eleva — interpretação do especialista.
- **Hemograma**; ultrassom abdominal se suspeita de visceromegalia.
- **Medula óssea não é rotina** na forma polimórfica típica com triptase normal; fica para a suspeita de doença sistêmica ou progressiva, a critério do hematologista (Lange 2021; Carter 2026; PCDS).

Diferencial que não pode passar: xantogranuloma juvenil, nevo de Spitz e picada (mastocitoma); prurigo estrófulo, urticária (fugaz; mastocitose é **fixa e pigmentada**) e **histiocitose de células de Langerhans** (MCMP); impetigo bolhoso, pele escaldada estafilocócica, epidermólise bolhosa, herpes, queimadura e **maus-tratos** (bolhas; veja **Bolhas na pele da criança — da infecção à epidermólise bolhosa**, nesta área).

4. Tratamento e seguimento

Não há tratamento curativo: controlar sintomas, evitar desencadeantes e estar preparado para a anafilaxia até a regressão. Como **SBP e Ministério da Saúde não têm posição**, o site segue os consensos **ECNM/AAAAI/EAACI 2016 e ECNM/AIM 2026**, os únicos dedicados à mastocitose pediátrica, com as doses dos padrões do site.

O pediatra: explica a natureza benigna sem gerar medo excessivo; prescreve **anti-H1 de 2ª geração** (contínuo nos sintomáticos, sob demanda nos leves); entrega a carta de desencadeantes; mantém o calendário vacinal; prescreve o **autoinjetor** a toda criança com mastocitose (veja **Anafilaxia e Autoaplicador de Adrenalina**); examina fígado, baço e linfonodos e repete a triptase conforme o especialista.

O especialista: biópsia; anti-H1 acima da bula; cromoglicato; **omalizumabe**; fototerapia (excepcional); inibidores de tirosina-quinase só na doença sistêmica ou MCD de alto risco.

Desencadeantes de desgranulação:

- **Físicos:** fricção (toalha, bucha, roupa áspera), **calor** (banho quente, sol forte), mudança brusca de temperatura, exercício intenso, estresse e **febre**.
- **Medicamentos:** **AINEs e ácido acetilsalicílico**, **opioides** (morfina, codeína; o fentanil libera menos histamina), relaxantes musculares (atracúrio), vancomicina rápida, **contrastes iodados** e **anestésicos gerais**. Reação a AINE na criança é rara ($\approx 2\%$): o **já tolerado não precisa ser proibido**; nas extensas ou difusas, o nunca usado tem a 1ª dose sob

observação (Mori 2022). Febre: padrão de antitérmicos do site (paracetamol é o de menor risco).

- **Outros:** picada de himenópteros, álcool e alimentos que já desencadearam sintomas na criança.

Cirurgia, anestesia e contraste — avisar a equipe com antecedência: pré-medicação decidida pelo anestesista com o alergologista; sala aquecida, sem fricção; preferir propofol, cetamina, midazolam, sevoflurano e fentanil; **adrenalina preparada**. Na doença restrita à pele a anestesia é, em geral, segura, e não há evidência para proibir contraste (Mori 2022).

Vacinas: a mastocitose **não contraindica** vacinas; seguir o **Calendário SBP 2026/2027 e o PNI** (veja **Calendário de vacinação da SBP 2026/2027**), em serviço com adrenalina; observação habitual na forma limitada e **1–2 horas** na MCD, na MCMP extensa, com triptase alta ou reação prévia (Lange 2021; Mori 2022).

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Desloratadina (0,5 mg/mL)	6–11 m 1 mg; 1–5 a 1,25 mg; 6–11 a 2,5 mg; ≥ 12 a 5 mg	1×/dia	Contínuo nos sintomáticos ou sob demanda	Bula; padrão do site (Urticária aguda)
Cetirizina (1 mg/mL)	2–6 a 2,5 mg; 6–12 a 5 mg; ≥ 12 a 10 mg	12/12 h até 12 a; 1×/dia ≥ 12 a	Idem	Bula; padrão do site (Urticária aguda)
Loratadina (1 mg/mL)	≥ 2 a e < 30 kg 5 mg; ≥ 30 kg ou ≥ 12 a 10 mg	1×/dia	Idem	Bula; padrão do site (Urticária aguda)
Fexofenadina (6 mg/mL)	6 m–2 a 15 mg; 2–11 a 30 mg; ≥ 12 a dose de adulto	12/12 h até 11 a	Idem	Bula; padrão do site (Urticária aguda)
Bilastina (2,5 mg/mL)	6–11 a com ≥ 20 kg 10 mg; ≥ 12 a 20 mg	1×/dia	Idem	Bula; padrão do site (Urticária aguda)
Anti-H1 em dose aumentada	Até 4× a dose padrão	—	Se não houver controle	Fora de bula; especialista (Lange 2021; SBP DC nº 64/2026 na urticária crônica)
Famotidina (anti-H2)	0,5 mg/kg/dose (≥ 1 ano); máx. 40 mg/dia	12/12 h	Enquanto houver sintomas digestivos ou flushing	Bula FDA (1 a < 17 anos; úlcera péptica); no Brasil só comprimidos, sem uso pediátrico em bula; fora de bula na mastocitose (ECNM/AIM 2026)
Cromoglicato de sódio oral	2–12 a 100 mg; ≥ 13 a 200 mg; < 2 a só forma grave (≤ 20 mg/kg/dia até 6 m); máx. 40 mg/kg/dia	4×/dia, 30 min antes das refeições e ao deitar	Reavaliar em 2–3 semanas	Bula Gastrocrom (FDA); sintomas digestivos; no Brasil só manipulado; prescrição do especialista
Corticoide tópico (média/alta potência)	Camada fina no mastocitoma sintomático	1×/dia	Curso curto	Bula; Lange 2021; AEPap 2026; alternativa: inibidor de calcineurina tópico
Adrenalina IM (1 mg/mL)	0,01 mg/kg; máx. 0,3 mg criança, 0,5 mg adolescente	Repetir em 5–15 min se necessário	Na anafilaxia	Padrão do site (Protocolo de Anafilaxia)
Adrenalina autoinjetável	0,15 mg < 30 kg; 0,3 mg ≥ 30 kg	2 dispositivos	Portar sempre	Padrão do site (Anafilaxia e Autoaplicador)

Quem recebe autoinjeter: toda criança com mastocitose deve ter autoinjeter (decisão do site, 30/09/2026); o consenso ECNM/AAAAI/EAACI o reserva às formas extensas/difusas (MCD, MCMP extensa) ou com anafilaxia prévia, sintomas sistêmicos graves ou triptase muito elevada (Lange 2021; Sandru 2021). SBP e MS sem posição.

Não usar: anti-H1 de 1ª geração (padrão do site; só exceção social, por curto período); corticoide sistêmico prolongado; "testar" o Darier em casa; dieta de exclusão; exérese do mastocitoma como rotina.

Seguimento: 6–12 meses na forma leve, com foto das lesões; persistência após a puberdade ou triptase em ascensão → especialista e hematologia.

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

Crítérios:

- **Anafilaxia** — na mastocitose pode vir **sem urticária**, só com flushing e hipotensão.
- Lactente com **MCD** e flushing extenso, prostração, palidez ou recusa alimentar.
- **Bolhas extensas** com dor, desidratação ou infecção secundária.
- **Sangramento digestivo**, vômitos incoercíveis ou diarreia com desidratação.

Como encaminhar:

1. **Adrenalina IM 0,01 mg/kg** (1 mg/mL; máx. 0,3 mg na criança e 0,5 mg no adolescente) no vasto lateral da coxa, ou o autoinjeter, **antes do transporte**; repetir em 5–15 min se necessário (Protocolo de Anafilaxia).
2. Deitar com as pernas elevadas (sentada se dispneia); não colocar em pé.
3. **Oxigênio** para manter **SpO₂ ≥ 94%**; acesso venoso e **SF 0,9% 5–10 mL/kg** nos primeiros 5 min se hipotensão (até 30 mL/kg na 1ª hora — Protocolo de Anafilaxia).
4. Anti-H1 e corticoide **não substituem nem atrasam a adrenalina**.
5. **SAMU (192)**; informar o diagnóstico de mastocitose.
6. No PS: **triptase durante a reação** e observação pelo tempo do Protocolo de Anafilaxia.
7. Bolhas extensas: curativo não aderente e hidratação; internar se desidratação ou infecção.

6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

- "As manchas costumam melhorar muito ou sumir até a adolescência."
- "Não esfregue as manchas; roupas macias, banho morno, sem calor excessivo."
- "Antes de remédio novo, cirurgia, anestesia ou exame com contraste, avise da mastocitose e leve a carta do pediatra."

- "Vacine normalmente, esperando o tempo de observação indicado."
- "Caneta de adrenalina: leve sempre duas."
- **Pronto-socorro imediatamente** (após a caneta de adrenalina): falta de ar, chiado, rouquidão; inchaço de lábios ou língua; palidez, moleza, desmaio; vermelhidão súbita do corpo com mal-estar; vômitos repetidos; sangue nas fezes; bolhas grandes com febre.
- **Antecipar o retorno:** muitas manchas novas, bolhas frequentes, diarreia ou dor de barriga repetidas, barriga aumentada ou ínguas.

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP	MINISTÉRIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAMBRIDGE
Diagnóstico	Sem documento científico localizado	Sem protocolo localizado	Sem posição específica localizada	Sem diretriz (só terapias da forma sistêmica avançada)	Clínico com Darier; biópsia na dúvida (AEPap 2026)	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE; GOSH e PCDS: diagnóstico clínico
Exames	—	—	—	—	Triptase se suspeita sistêmica; medula raramente	—	—	PCDS: hematologia se visceromegalia ou linfonodos
Tratamento	—	—	—	—	Corticoide tóxico, anti-H1 não sedante	—	—	GOSH: anti-H1 se prurido ou bolhas
Desencadeantes	—	—	—	—	Fricção e temperaturas extremas	—	—	Evitar AINEs, opioides, álcool, calor
Autoinjeter	—	—	—	—	Não detalha	—	—	GOSH e PCDS: indicação ampla

Leitura: nenhuma das nove referências tem diretriz própria sobre mastocitose cutânea na criança. A SBP tem apenas trabalhos de congresso; não foi localizado protocolo do Ministério da Saúde, da AAP, de Johns Hopkins ou de Harvard; o NICE só avaliou medicamentos para mastocitose sistêmica avançada do adulto, e Oxford e Cambridge seguem o NICE. AEPap (2026), GOSH e PCDS concordam com os consensos no diagnóstico clínico, na biópsia só na dúvida, no anti-H1 não sedante e na evitação de fricção e calor. Há duas divergências: as fontes britânicas indicam o **autoinjeter** de forma ampla e mandam evitar **AINEs** em geral, enquanto os consensos ECNM reservam o autoinjeter às formas extensas e difusas, à anafilaxia prévia e à triptase alta, e os dados pediátricos (Mori 2022) permitem manter o AINE já tolerado. Sem posição da SBP e do Ministério da Saúde, o site adota os **consensos ECNM/AAAAI/EAACI 2016 e ECNM/AIM 2026**, por serem os únicos específicos da mastocitose pediátrica, exceto no autoinjeter, indicado a toda criança com mastocitose por decisão do site.

PONTOS PRÁTICOS

1. Lesão pigmentada fixa que urtica após fricção leve é mastocitose até prova em contrário; pesquise o Darier uma única vez.
2. Forma polimórfica com início antes de 2 anos e triptase normal tem ótimo prognóstico; forma monomórfica, início tardio, visceromegalia, citopenias ou triptase persistentemente alta pedem hematologia.
3. Anti-H1 de 2ª geração é a base; nada de 1ª geração; famotidina e cromoglicato para sintomas digestivos, com o especialista.
4. Entregue a carta de desencadeantes e avise sempre cirurgia, anestesia, odontologia e radiologia.
5. Vacine normalmente, em serviço com adrenalina, e observe 1–2 horas nas formas extensas e difusas.
6. Anafilaxia: adrenalina IM 0,01 mg/kg primeiro; autoinjeter para toda criança com mastocitose (decisão do site; consenso: formas extensas/difusas ou anafilaxia prévia).

Veja também, nesta Biblioteca: **Anafilaxia e Autoaplicador de Adrenalina** (Alergia); **Protocolo de Anafilaxia** (Urgências e Emergências); **Urticária aguda** (Patologias do consultório); **Calendário de vacinação da SBP 2026/2027** (Temas SBP 2026); **Bolhas na pele da criança — da infecção à epidermólise bolhosa** (nesta área).

8. Fontes

- Hartmann K et al. Cutaneous manifestations in mastocytosis — consenso ECNM/AAAAI/EAACI. J Allergy Clin Immunol, 2016. [Europe PMC](#)
- Carter MC et al. Management of Mastocytosis and Mast Cell Activation in Children (ECNM/AIM). J Allergy Clin Immunol Pract, 2026. [Europe PMC](#)
- Valent P et al. Harmonization of Diagnostic Criteria in Mastocytosis — WHO vs ICC vs AIM/ECNM. J Allergy Clin Immunol Pract, 2024. [Europe PMC](#)
- Leguit RJ et al. The international consensus classification of mastocytosis and related entities (ICC 2022). Virchows Arch, 2023. [Europe PMC](#)
- Lange M et al. Pediatric Mastocytosis — Status 2021. Int J Mol Sci, 2021. [PMC](#)
- Lange M et al. Serum tryptase in pediatric mastocytosis. Postepy Dermatol Alergol, 2017. [PMC](#)
- Ługowska-Umer H et al. Diagnosis of Pediatric Cutaneous Mastocytosis. Diagnostics, 2023. [PMC](#)

- Sandru F et al. Cutaneous Mastocytosis in Childhood — Update from the Literature. J Clin Med, 2021. [PMC](#)
- Mori F et al. Drugs and Vaccines Hypersensitivity in Children with Mastocytosis. J Clin Med, 2022. [PMC](#)
- AEPap. Mastocitosis cutánea — abordaje del mastocitoma solitario en pediatría. Rev Pediatr Aten Primaria, 2026. [pap.es](#)
- Great Ormond Street Hospital (NHS). Cutaneous mastocytosis. [gosh.nhs.uk](#)
- PCDS (Reino Unido). Mastocytosis. [pcds.org.uk](#)
- NICE. Midostaurin for treating advanced systemic mastocytosis (TA728). [nice.org.uk](#)
- FDA. Famotidine for oral suspension — prescribing information, 2024. [PDF](#)
- DailyMed. Gastrocrom (cromolyn sodium oral concentrate). [dailymed.nlm.nih.gov](#)
- Documentos do site — Urticária aguda, Anafilaxia e Autoaplicador de Adrenalina, Protocolo de Anafilaxia, Anti-histamínicos (SBP DC nº 64/2026).

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.