RMMG
Revista Médica de Minas Gerais

Mastocitose sistêmica avançada com apresentação gastrointestinal exclusiva: relato de caso

Advanced systemic mastocytosis with isolated gastrointestinal presentation: case report

Isabela Lima dos Santos[1], Lucas Fernandes Suassuna[2], Dandara Emery Morais Sana[3], João Lucas Mariani Machado[4], Daniela Oliveira Werneck Rodrigues[2,3,4,5]

RESUMO

Introdução: Mastocitose Sistêmica é uma doença hematológica rara, caracterizada pela proliferação clonal de mastócitos, envolvendo tipicamente a pele, a medula óssea e órgãos viscerais. **Relado de Caso:** Relatamos o caso de uma paciente de 78 anos, com quadro de anemia e diarreia crônica, sem sinais cutâneos. Investigação gastrointestinal extensa não revelou etiologia. A avaliação laboratorial mostrou triptase sérica elevada (>200 µg/L) e a biópsia de medula óssea demonstrou infiltração densa por mastócitos com positividade imuno-histoquímica para CD25, c-KIT e triptase. A presença da mutação KIT D816V confirmou o diagnóstico de Mastocitose Sistêmica. A paciente apresentava disfunção orgânica com má absorção gastrointestinal e perda de peso, classificando o caso como Mastocitose Sistêmica Avançada. Este caso destaca uma apresentação incomum de Mastocitose Sistêmica, limitada a sintomas gastrointestinais e anemia, sem envolvimento cutâneo, o que retardou o diagnóstico. **Conclusão:** Este relato enfatiza a importância de considerar doenças hematológicas sistêmicas raras em apresentações gastrointestinais inexplicadas e reforça a necessidade de alta suspeição clínica e abordagens diagnósticas adequadas em casos atípicos.

Palavras-chave: Mastocitose; Gastroenteropatias; Doenças hematológicas; Imuno-Histoquímica; Relato de caso.

[1] Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (FCMS-JF), Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

[2] Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

[3] Instituto Oncológico, Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

[4] Centro Universitário Presidente Antônio Carlos (UNIPAC-JF), Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

[5] Fundação Hemominas, Departamento de Hematologia, Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

Editor Associado Responsável:

Geraldo Felício da Cunha Júnior

Cetus Oncologia - Unidade Belo Horizonte, CETUS, Brasil

Belo Horizonte/MG, Brasil.

Autor correspondente:

Isabela Lima dos Santos

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (FCMS-JF), Minas Gerais, Brasil.

E-mail: beelalima.il@gmail.com

Fontes apoiadoras:

A pesquisa foi realizada com recursos próprios dos autores.

Conflito de Interesses:

Não há.

ABSTRACT

Introduction: Systemic Mastocytosis is a rare hematologic disorder characterized by clonal proliferation of mast cells, typically involving the skin, bone marrow, and visceral organs. **Case Report:** We report a case of a 78-year-old woman presenting with anemia and chronic diarrhea, without cutaneous signs. Extensive gastrointestinal investigation revealed no etiology. Laboratory evaluation showed elevated serum tryptase (>200 µg/L), bone marrow biopsy demonstrated dense mast cell infiltration with immunohistochemical positivity for CD25, c-KIT, and tryptase. The presence of the KIT D816V mutation confirmed the diagnosis of Systemic Mastocytosis. The patient exhibited organ dysfunction with gastrointestinal malabsorption and weight loss, classifying the case as Advanced Systemic Mastocytosis. This report highlights an uncommon Systemic Mastocytosis presentation limited to gastrointestinal symptoms and anemia, without skin involvement, which delayed diagnosis. **Conclusion:** These findings emphasize the importance of considering rare systemic hematologic conditions in unexplained gastrointestinal presentations and supports the need for heightened clinical suspicion and appropriate diagnostic approaches in atypical cases.

Keywords: Mastocytosis; Gastrointestinal diseases; Hematologic disease; Immunohistochemistry; Case report.

Comitê de Ética:
Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa e registrado sob o número 6.826.704 (CAAE: 77990724.9.0000.5156).

Recebido em: 23 Setembro 2025.
Aprovado em: 09 Maio 2026.
Data de Publicação: 27 Julho 2027.

DOI: 10.5935/2238-3182.2025e36411

Introdução

Mastocitose sistêmica (MS) é uma doença hematológica rara, com epidemiologia ainda não totalmente definida[1,2]. Sua incidência varia de 0,77 a 1,1 casos por ano para cada 100.000 indivíduos, com prevalência entre 9,59 e 13 a cada 100.000 pessoas[1]. A MS pode se manifestar em qualquer faixa etária, porém é mais frequentemente diagnosticada após os 50 anos, sem evidências de predomínio em relação ao sexo[1,2].

A MS é caracterizada pela expansão clonal de mastócitos, os quais podem infiltrar tecido cutâneo, medula óssea (MO), fígado, baço e trato gastrointestinal[2-4]. A proliferação mastocitária leva à liberação de mediadores químicos, principalmente a histamina, que leva a uma sintomatologia variável[2-5]. Os sintomas mais comuns são os cutâneos (rubor, prurido, urticária e erupções de pele)[2-5]. Ocasionalmente, podem ser observados taquicardia, dor torácica, hipotensão arterial, osteodinia, mialgia, cefaleia, confusão mental, ansiedade, depressão, náuseas, vômitos, epigastralgia, dor abdominal, constipação em alternância com diarreia, disfagia e úlceras orais. A maioria dos casos de MS apresenta mutações no gene KIT do códon 816 e frequentemente está associada a alergias IgE-dependentes, deficiência de vitamina D e distúrbios de saúde mental[2-6].

A mastocitose é classificada em três tipos: mastocitose cutânea, mastocitose sistêmica e sarcoma de mastócitos[6,7]. A forma sistêmica subdivide-se em seis variantes: mastocitose da MO, mastocitose sistêmica indolente, mastocitose sistêmica *smoldering*, mastocitose sistêmica agressiva (MAS), mastocitose sistêmica associada a neoplasia hematológica (MS-ANH) e leucemia de mastócitos (LM)[6]. O termo "Mastocitose Sistêmica Avançada" (MSA) refere-se ao grupo que compreende a MAS, a MS-ANH e a LM, as quais apresentam sinais de disfunção orgânica[8].

De acordo com os critérios diagnósticos da Organização Mundial da Saúde (OMS) em sua 5ª edição[6], o diagnóstico de MS é confirmado na presença de um critério maior e um menor, ou três critérios menores. O critério maior considera infiltrados de mastócitos (≥15 mastócitos em agregados) densos e multifocais em biópsias de medula óssea (MO) e/ou em outros órgãos extracutâneos. Os critérios menores incluem: (a) ≥25% dos mastócitos apresentam morfologia imatura (aparência de blastos) ou fusiforme (atípica) em esfregaços de MO ou em outros órgãos extracutâneos; (b) presença de mutações (únicas ou múltiplas) no códon 816 ou em outras regiões críticas do gene KIT na MO ou em outro órgão extracutâneo; (c) mastócitos na MO, sangue ou outros órgãos extracutâneos expressam CD25 (com ou sem CD2) e/ou CD30; (d) concentração basal de triptase sérica >20 ng/mL (no caso de uma neoplasia mieloide não relacionada, uma triptase elevada não conta como um critério MS. No caso de um HαT conhecido, o nível de triptase deve ser ajustado)[6,9].

Para a classificação em MS e Mastocitose Sistêmica Avançada (MSA) são avaliados os achados B e C[6,10]. São considerados achados B: (a) alta carga mastocitária (infiltração de mastócitos na MO ≥30% e/ou triptase sérica ≥200ng/mL sem outra causa evidente e/ou KIT D816V com frequência

do alelo variante ≥10% em leucócitos na MO ou sangue periférico); (b) sinais discretos de mieloproliferação e/ou mielodisplasia (MO hipercelular com perda de células adiposas e mielopoiese proeminente ± leucocitose e eosinofilia e/ou sinais discretos de mielodisplasia, como <10% de neutrófilos, eritrócitos e megacariócitos); (c) organomegalia (hepatomegalia palpável sem ascite ou outros sinais de lesão orgânica e/ou esplenomegalia palpável sem hiperesplenismo e sem perda de peso e/ou linfadenopatia aumento palpável ou visceral de nódulos linfáticos >2cm encontrado no USG ou TC. Os achados C estão relacionados à disfunção orgânica, sendo consideradas as seguintes localidades: (a) um ou mais achados de citopenias (neutrófilos < 1 × 109/L; Hb < 10 g/dL; PQT < 100 × 109/L; (b) fígado (ascite e elevação das enzimas hepáticas ± hepatomegalia ou fígado cirrótico ± hipertensão portal; (c) baço (esplenomegalia palpável com hiperesplenismo ± perda de peso ± hipoalbuminemia); (d) trato gastrointestinal (má absorção com hipoalbuminemia ± perda de peso) e (e) óssos (osteólise ≥2 cm com fratura patológica ± dor óssea)[6,10].

Indivíduos com alta carga mastocitária (achados B) indicam MS e possível envolvimento de várias linhagens mieloides, embora sem disfunção orgânica[6,10]. Por outro lado, a presença de lesão orgânica determinada pela MS e confirmada em biópsia caracteriza os "achados C", observados nas formas avançadas[6,10].

O objetivo deste relato de caso foi descrever um caso raro de MSA, com sintomas exclusivos do trato gastrointestinal e anemia, sem envolvimento cutâneo.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa envolvendo seres humanos (CEP) e aprovado em parecer de número 6.826.704 (CAAE: 77990724.9.0000.5156), emitido no dia 15 de maio de 2024, de acordo com a Resolução nº 466/2012[11] do Conselho Nacional de Saúde (CNS).

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 78 anos, foi encaminhada ao Serviço de Hematologia em maio de 2023 devido à anemia refratária há dois anos, acompanhada de sensação de plenitude gástrica e alterações do hábito intestinal, com predomínio de diarreia. Histórico de perda de 6 quilogramas nos últimos 12 meses. Havia sido submetida a investigação prévia extensa pela Gastroenterologia, incluindo estudos endoscópicos gástricos e múltiplas colonoscopias, que identificaram apenas pequena hérnia hiatal e doença diverticular, sem evidências de sangramento. Era não etilista e não tabagista e possuía história familiar positiva para neoplasia de cólon e reto.

Ao exame físico, encontrava-se com palidez cutânea, anictérica, sem sinais de escoriações cutâneas e sem linfadenomegalias ou visceromegalias palpáveis. Os exames laboratoriais realizados encontram-se na Tabela 1.

Outros exames laboratoriais apresentaram função tireoidiana, testes de autoimunidade (incluindo fator reumatoide e fator antinuclear), dosagem de imunoglobulinas (IgA 394 mg/dL, IgM 55 mg/dL, IgG 1.029 mg/dL) e função renal sem alterações. A ressonância magnética de ossos longos não identificou lesões expansivas e/ou líticas.

Exame de ultrassonografia de abdome total com presença de cistos renais à direita de 1,2 x 1,1 e sem outras alterações. Tomografia de tórax e abdome sem alterações. À admissão no serviço de hematologia não foram constatados hepatoesplenomegalia, linfonodomegalia ou ascite.

Foram excluídas outras possíveis causas associadas à diarreia, como doença inflamatória intestinal, neoplasia intestinal, síndrome carcinoide, síndrome de Zollinger-Ellison e tumor neuroendócrino (ver Tabela 1). A exclusão de Mieloma Múltiplo e outras gamopatias monoclonais foi realizada através da eletroforese de proteínas, imunofixação de proteínas séricas e urinárias, ausência de anticorpos CD138, não visualização de lesões líticas nos exames de imagem e não identificação de plasmocitose na medula óssea.

Considerando a presença da variante D816V do gene KIT, elevados níveis de triptase sérica, invasão mastocitária da medula óssea (Figura 1A-B) e imuno-histoquímica com positividade para c-kit e triptase (Figura 1C-D), o diagnóstico de Mastocitose Sistêmica foi fechado. A presença de anemia e de má absorção gastrointestinal acompanhada de perda ponderal quantificada caracterizou os "achados C", determinando a reclassificação do quadro como Mastocitose Sistêmica Avançada.

Tabela 1. Exames complementares realizados para determinação diagnóstica e diagnósticos diferenciais.

Exames Laboratoriais		Referências
Hemoglobina	8,5 g/dL	12 g/dL
Hematócrito	25,70%	36%
Volume corpuscular médio	95 fl	80 a 100 fl
Red Cell Distribution Width	16%	11 a 15%
Leucócitos totais	5290	4.000 a 10.000 /mm^3
Eosinófilos relativos	0	1 a 6%
Eosinófilos absolutos	317,4	40 a 600 /mm^3
Bastonetes relativo	2%	2 a 4%
Bastonetes absoluto	105,8	80 a 400 /mm^3
Neutrófilos segmentados relativo	68%	50 a 70 %

continua...

... continuação Tabela 1

Neutrófilos segmentados absoluto	3597,2	2.000 a 7.000 /mm^3
Linfócitos relativo	18%	20 a 40 %
Linfócitos absoluto	952,2	800 a 4.000 /mm^3
Monócitos relativo	6%	4 a 10%
Monócitos absoluto	317,4	160 a 1.000 /mm^3
Plaqueta	355.000	140.000 a 450.000 /mm^3
Reticulócitos	1,20%	0,9 a 2,4%
Ferro sérico	74 mcg/dL	50 a 150 mcg/dL
Ferritina	48,6 ng/mL	30 a 250 ng/mL
Índice de saturação de transferrina	21%	20 a 50%
Transaminase glutâmico-oxalacética	12	≤ 40 U/L
Transaminase glutâmico-pirúvica	7	≤ 40 U/L
Fosfatase alcalina	43	40 a 130 U/L
Gama-glutamiltransferase	33	9 a 36 U/L
Albumina	3,9	3,5 a 6 g/dL
Bilirrubina total	1,2	≤ 1,2 mg/dL
Bilirrubina direta	0,6	≤ 0,6 mg/dL
Tempo de protrombina	30 segundos	30 segundos
Atividade de protrombina	100%	100%
Vitamina B12	916 ng/L	200 a 900 ng/L
Zinco	70,5 mcg/dL	60 a 120 mcg/dL
Antígeno carcinoembrionário	0,5 ng/mL	≤ 2,5 ng/mL
CA - 19.9	5,9 U/mL	≤ 37 U/mL
Triptase sérica	>200 mcl/L	<11 mcl/L
Desidrogenase lática (cinético)	119 U/L	120 a 246 U/L
Eletroforese de proteínas séricas	Gama = 0,93 g/dL, 14,1% sem componente monoclonal	0,71 a 1,59 g/dL, 11,1 a 18,8%
Beta-2-Microglobulina	4.260 ng/mL	609 a 2164 ng/mL
Gastrina	34 pg/mL	< 100 pg/mL
Cromogranina A sérica	92 mcg/L	< 100 mcg/L
Ácido 5-hidroxi-indolacético urinário	8,7 mg/24h	2 a 9 mg/24h
Calprotectina fecal	30 mcg/g	< 50 mcg/g
Estudo anatomopatológico e imuno-histoquímico		**Referências**
Mielograma/Biópsia de medula óssea	Agregados de células mononucleadas ovoides com citoplasma eosinofílico, sugestivo de mastócitos, com presença de células fusiformes	-
Imuno-histoquímica de medula óssea:		
CD2	Negativo	Negativo
CD30	Não realizado	-
CD138 – antígeno de plasmócitos (MI15)	Negativo	Negativo
Cadeia leve de imunoglobulina Kappa (Policlonal)	Negativo	Negativo
Cadeia leve de imunoglobulina Lambda (Policlonal)	Negativo	Negativo

continua...

... continuação Tabela 1

Citoceratinas de 40, 48, 50 e 50,6 kDa (AE1/AE3)	Negativo	Negativo
CD20 – antígeno de linfócitos B (L26)	Negativo	Negativo
CD3 – receptor de linfócitos T – cadeia epsilon (RBT-CD3)	Negativo	Negativo
Anexina 1 – lipocortina; mediador da inflamação (BSB-95)	Negativo	Negativo
CD117 – produto do gene KIT (Policlonal)	Positivo	Negativo
CD34 – antígeno de células hematopoéticas e pericitos (QBEnd 10)	Negativo	Negativo
Mieloperoxidase – células de linhagem mielogranulocítica (MPO-7)	Negativo	Negativo
Triptase (G3)	Positivo	Negativo
CD25, cadeia alpha do receptor IL-2, clone 4C9 (4C9)	Positivo	Negativo
C-kit	Positivo	Negativo
Estudo Molecular para Mastocitose		**Referências**
Estudo molecular do gene c-kit (mutação D816V) por reação de cadeia de polimerase	Presente	Ausente

Legenda: CD = *cluster of differentiation*
Fonte: elaborada pelos autores.

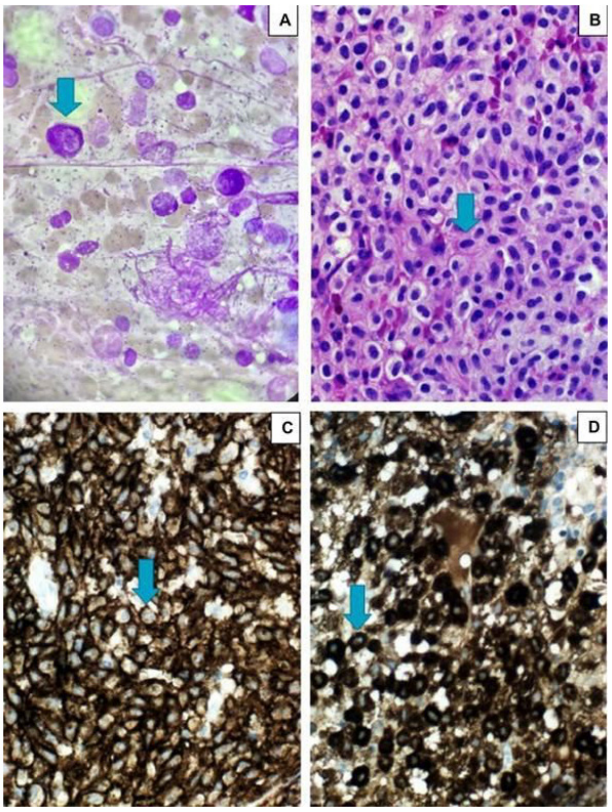

Figura 1. A: Aspirado de medula óssea (MO) - células ovoides com núcleo centralizado e presença de grânulos citoplasmáticos; **B:** Biópsia de MO – denso agregado mononuclear de células ovoides com citoplasma eosinofílico sugerindo infiltrado de mastócitos; **C e D:** Imuno-histoquímica de biópsia de MO com marcadores positivos para c-KIT e triptase respectivamente.
Fonte: fornecido pelo Laboratório Bacchi.

Foi iniciado o tratamento onco-hematológico com midostaurina, na dose de 100 mg por via oral duas vezes ao dia com intervalo de aproximadamente 12 horas entre as doses, e suporte hemoterápico eventual, a paciente encontra-se em controle no serviço de hematologia.

Último controle, em outubro de 2025 (diagnóstico em janeiro de 2024), mantendo necessidade transfusional mensal com concentrado de hemáticas deleucotizadas e fenotipadas, com resposta parcial à medicação e mantendo níveis de triptase acima de 100 mcl/L. Evoluiu com ascite e persistência da diarreia.

Discussão

Na Mastocitose Sistêmica (MS), o envolvimento cutâneo ocorre em mais de 80% das pessoas, independentemente da faixa etária[3-10]. O envolvimento do trato gastrointestinal é comum, com frequentes manifestações de náuseas e vômitos, dor abdominal e diarreia. A presença de síndrome disabsortiva é considerada um achado C e está associada à gravidade da doença[3,8,10].

A diarreia crônica pode ter diversas etiologias, incluindo síndrome de má absorção, doença inflamatória intestinal, síndrome do intestino irritável e infecções crônicas. No entanto, mesmo após uma investigação ampla e criteriosa, muitos casos permanecem sem diagnóstico elucidado[5]. Na MS, a degranulação dos mediadores inflamatórios liberados pelos mastócitos presentes na lâmina própria intestinal pode alterar a motilidade intestinal, a sensibilidade visceral e a função da barreira epitelial. Essas alterações promovem hipersecreção e aumento da propulsão intestinal, resultando em quadros diarreicos e dor abdominal[12].

A ausência de acometimento cutâneo está associada a formas mais avançadas da MS e contribui para o atraso no diagnóstico[10]. Seo et al. (2016)[12] apresentaram dados semelhantes com o relato exposto pelos autores, que descreveram um caso clínico de MS sem urticária pigmentosa, escoriações de pele e sinal de Darier, com a presença de sintomas exclusivamente gastrointestinais, como dispepsia e diarreia de difícil controle, retardando o diagnóstico e tratamento.

Para Dranitsaris et al. (2025)[2] e Veitch e Radia (2023)[8], os sintomas mais comuns foram relacionados à pele, diferentemente de Seo et al. (2016)[12] e do relato apresentado pelos autores[2,8,11]. Entretanto, todos os pacientes tiveram aumento na triptase sérica, infiltrado de mastócitos atípicos na medula óssea, positividade para CD25 e mutação no codon 816 do gene KIT[2,8,11].

A forma indolente caracteriza-se por uma evolução mais arrastada e a forma avançada evolui com má resposta terapêutica e piora progressiva do status do paciente[3]. A mutação no códon D816V, que é a mutação mais comum na mastocitose sistêmica[3], é contraindicação ao imatinibe, tendo sido indicado o uso de midostaurina[3].

A midostaurina é um inibidor de multicinase com atividade contra as mutações KIT D816V e D816Y, aprovada pela *Food and Drug Administration* (FDA) em 2017 para o tratamento da mastocitose sistêmica avançada[3]. Estudos demonstraram resposta global em aproximadamente 60% dos pacientes, sem registro de respostas completas, e com reversão parcial de dano orgânico em subgrupos de respondedores[2-4]. O perfil de segurança é marcado principalmente por eventos adversos gastrointestinais e mielossupressão, que frequentemente exigem redução de dose, mas em geral podem ser manejados[3,4,8].

O diagnóstico de MS deve ser considerado em pacientes com sintomas prolongados e inexplicáveis de disfunção do hábito intestinal. No caso relatado, as biópsias gastrointestinais não identificaram a presença de mastócitos, que poderia ter antecipado o diagnóstico. A realização da biópsia de medula óssea foi indicada devido à presença de anemia refratária não justificada por outras etiologias. O painel de anticorpos utilizados na imuno-histoquímica da medula óssea (c-KIT, CD117, triptase e CD25) foi essencial para a confirmação diagnóstica. A correlação com os níveis séricos de triptase e os estudos moleculares para a variante D816V do gene *KIT* é ferramenta valiosa e essencial para o diagnóstico. É fundamental, ainda, a exclusão de doenças linfo e mieloproliferativas.

Conclusão

A mastocitose sistêmica (MS) é uma condição rara, sendo ainda mais incomum a ausência de envolvimento cutâneo associada a sintomas sistêmicos restritos ao trato gastrointestinal, concomitantes à anemia. Neste relato, o diagnóstico mostrou-se complexo e desafiador, exigindo a utilização de exames especializados, de difícil acesso e interpretação. O objetivo deste relato é alertar para a importância de se considerar as manifestações do trato gastrointestinal como parte do espectro das raras doenças hematológicas sistêmicas, sugerindo uma abordagem criteriosa para esses pacientes.

Agradecimentos

Agradecemos à Dra. Elvira Bertges, da Serviços de Anatomia Patológica Ltda (SAP), e à Dra. Livia Bacchi, do Laboratório Bacchi, que forneceram as imagens histopatológicas, e agradecemos à paciente por concordar em participar deste relato de caso.

Contribuições dos Autores

As contribuições dos autores estão estruturadas de acordo com a taxonomia (CRediT) descrita abaixo:

Conceptualização, Investigação, Metodologia, Visualização & Escrita–análise e edição: IL Santos; LF Suassuna; DEM Sana; JLM Machado; DOW Rodrigues. *Administração do Projeto, Supervisão & Escrita–rascunho original*: IL Santos; DOW Rodrigues. *Validação*: DOW Rodrigues. *Curadoria de Dados & Análise Formal*: IL Santos; DOW Rodrigues.

Copyright

Copyright© 2025 Santos et al. Este é um artigo em acesso aberto distribuído nos termos da Licença *Creative Commons* Atribuição que permite o uso irrestrito, a distribuição e reprodução em qualquer meio desde que o artigo original seja devidamente citado.

Referências

1. Bergström A, Hägglund H, Berglund A, Nilsson G, Lambe M. Epidemiology of mastocytosis: a population-based study (Sweden). Acta Oncol. 2024;63:44–50. DOI: https://doi.org/10.2340/1651-226X.2024.31406.
2. Dranitsaris G, Neuhalfen H, Peevyhouse A, *et al.* Diagnosis and management of systemic mastocytosis in a community hematology setting. J Oncol Pharm Practice. 2025;31(1):31-8. DOI: https://doi.org/10.1177/10781552231221149.
3. Pardanani A. Systemic mastocytosis in adults: 2023 update on diagnosis, risk stratification and management. Am J Hematol. 2023;98(7):1097–116. DOI: https://doi.org/10.1002/ajh.26962.
4. Tremblay D, Wagner NE, Mascarenhas J. Management of Advanced Systemic Mastocytosis: Clinical Challenges. J Blood Med. 2024;15:421-33. DOI: https://doi.org/10.2147/JBM.S366367.
5. Giannetti A, Filice E, Caffarelli C, Ricci G, Pession A. Mast Cell Activation Disorders. Medicina. 2021;57(2):124. DOI: https://doi.org/10.3390/medicina57020124.
6. Khoury JD, Solary E, Abla O, Akkari Y, Alaggio R, Apperley JF, et al. The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Myeloid and Histiocytic/Dendritic Neoplasms. Leukemia. 2022;36:1703–19. DOI: https://doi.org/10.1038/s41375-022-01613-1.
7. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. Blood; 2016;127(20):2375-90. DOI: https://doi.org/10.1182/blood-2016-01-643569.
8. Veitch S, Radia DH. Mastocytosis demystified. Hematology. 2023(1):396-406. DOI: https://doi.org/10.1182/hematology.2023000505.
9. Gangireddy M, Ciofoaia GA. Systemic Mastocytosis. [Updated 2023 Jul 4]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2026 Jan. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK544345/.
10. Valent P, Akin C, Hartmann K, Alvarez-Twose I, Brockow K, Hermine O, et al. Updated Diagnostic Criteria and Classification of Mast Cell Disorders: A Consensus Proposal. Hemasphere. 2021;5:11(e646). DOI: https://doi.org/10.1097/HS9.0000000000000646.
11. Brasil. Conselho Nacional de Saúde. Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Diário Oficial da União, Brasília, DF. 13 jun. 2013; Seção I:59.
12. Seo H, Park SH, Byeon JS, Woo CG, Hong S-M, Chang K, et al. Chronic intractable diarrhea caused by gastrointestinal mastocytosis. Intest Res. 2016;14(3):280-4. DOI: https://doi.org/10.5217/ir.2016.14.3.280.

Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da Creative Commons Attribution License.