

Urticaria pigmentosa: dos presentaciones clínicas diferentes en pediatría

Urticaria pigmentosa: two different clinical presentations in pediatric patients

Dra. Julieta Spada^a, Dra. Mariana Lequiao^a, Dra. María de los Ángeles Pyke^a, Dra. Marisa Hernández^a y Prof. Dr. Edgardo Chouela^a

RESUMEN

La urticaria pigmentosa es la forma más común de mastocitosis cutánea. Suele iniciarse de manera bimodal: un pico de incidencia desde el nacimiento hasta los 3 años de vida y otro entre la 2^a y 6^a décadas de la vida. El signo de Darier es constante sobre el área afectada, sin extenderse a piel vecina. La forma de comienzo precoz tiene buen pronóstico y desaparece hacia la adolescencia, pero la de comienzo tardío suele ser persistente o asociarse a afectación sistémica.

Se comunican dos casos de urticaria pigmentosa, uno con la descripción clásica de la enfermedad y otro con presentación clínica infrecuente, por lo cual el pediatra debe incorporar ambas formas como manifestaciones distintas de una misma entidad.

Palabras clave: mastocitosis cutánea, urticaria pigmentosa, mastocitos.

ABSTRACT

Urticaria pigmentosa (UP) is the most frequent clinical feature of cutaneous mastocytosis. It usually begins in a bimodal way: a peak of incidence from birth to the age of 3 and the other one between 2nd and 6th decades of life. Darier's sign is constant over the affected skin without affecting the surrounding skin. When UP starts early, it has a good prognosis disappearing into adolescence, while late onset is often associated with persistent or systemic involvement.

This article reports two cases of UP, one with the classic description of the disease and the other with an unusual clinical presentation, prompting the pediatrician to incorporate both forms as different manifestations of the same entity.

Keywords: Cutaneous mastocytosis, urticaria pigmentosa, mastocytes.

INTRODUCCIÓN

En 1869, Nettleship y Tay describieron lesiones cutáneas de color amarrados que luego de la fricción mostraban edema e inflamación.¹⁻²

Posteriormente, en 1878, Sangster introdujo el término "urticaria pigmentosa" para referirse a la enfermedad descrita por Nettleship.³ En 1887, Unna observó que estas lesiones se asociaban con acumulación de mastocitos en la dermis.⁴

Actualmente, se conoce como *mastocitosis* a un grupo de enfermedades que tienen en común la proliferación y acumulación de mastocitos en piel y tejidos extracutáneos. El 65% de ellas se inicia en la infancia y dentro de las mastocitosis cutáneas, la urticaria pigmentosa es la variedad más frecuente.

A continuación se presentan una forma clínica común y otra infrecuente de urticaria pigmentosa.

CASOS CLÍNICOS

El primer paciente es un niño de 4 meses de edad oriundo de Capital Federal, sin antecedentes patológicos conocidos, traído a la consulta por pápulas generalizadas pruriginosas de 2 meses de evolución.

Al examen físico mostraba pápulas eritematosas generalizadas en tórax y miembros superiores e inferiores, que respetaban palmas y plantas. Dichas pápulas, al ser frotadas, tomaban aspecto de roncha rodeada por un halo eritematoso (signo de Darier) (Figura 1). Según refirió su madre, sobre una de ellas se había formado previamente una ampolla. El paciente se encontraba afebril y en buen estado general.

El segundo caso es una niña de 7 años de edad, oriunda de Buenos Aires, que consultó por pápulas en región lateral derecha del tórax de un año de evolución. No refería otros antecedentes patológicos.

Al examen físico presentaba múltiples pápulas de color piel anaranjado con disposición metamérida y que, al ser friccionadas, mostraban signo de Darier positivo. No se encontraron otras alteraciones acompañantes (Figura 2).

a. Centro de Investigaciones Dermatológicas.
Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:
Dra. Julieta Spada:
julieta@spada.com.ar

Conflicto de intereses:
Ninguno que declarar.

Recibido: 14-10-2010
Aceptado: 26-4-2011

Con diagnóstico presuntivo de urticaria pigmentosa se realizó, en ambos casos, biopsia incisional y estudio histopatológico, que confirmó la sospecha clínica.

DISCUSIÓN

Las mastocitosis son un grupo de enfermedades en las que existe proliferación de células mastocitarias y acumulación de ellas en piel y tejidos extracutáneos.

Los mastocitos se originan en la médula ósea a partir de un precursor hematopoyético pluripotencial y circulan en sangre como células CD34+, que posteriormente atraviesan el endotelio para alojarse en los tejidos periféricos, como piel, pulmón e intestino, donde se diferencian y maduran. Allí forman gránulos de secreción que expresan en su superficie receptores para Ig E.⁵

Hasta el momento se desconoce la causa del aumento del número de mastocitos, pero se han propuesto diferentes hipótesis: mutación de protooncogen *c-kit*; expresión del factor de crecimiento de los mastocitos y del *c-kit*; apoptosis alteraciones cromosómicas y fenotipo de los mastocitos.⁶

Según la clasificación de la OMS de 2001, las mastocitosis se dividen en procesos limitados a la piel, denominados "mastocitosis cutáneas" y aquellos que comprometen otros tejidos, como médula ósea, huesos, hígado, bazo y ganglios linfáticos (Tabla 1).⁶

Dentro de las mastocitosis cutáneas, la urticaria pigmentosa es la forma más frecuente, con una

incidencia de 1 en 150 000.⁷ La edad de comienzo de este cuadro suele ser bimodal, con un pico de prevalencia desde los primeros días de vida hasta los 3 años, y otro entre la segunda y la sexta décadas de la vida. Es más frecuente en los varones, con una relación 1,4-1,8: 1.⁸

Esta dermatosis se caracteriza por máculas o pápulas de forma ovoide, que pueden coalescer y formar placas de coloración marrón-rojiza.⁸ Clásicamente, se describe que la enfermedad atraviesa tres etapas, no siempre evidentes en la práctica diaria, consistentes en un inicio con pápulas urticarianas pruriginosas en brotes sucesivos, seguido de placas maculopapulosas pigmentadas persistentes, con episodios congestivos, que desaparecen en forma lenta y progresiva al cabo de muchos años.³ Las lesiones tienden a concentrarse en tronco y pueden afectar mucosas, pero respetan las zonas acrales, como palmas, plantas y cuero cabelludo.⁹

Existen variedades poco frecuentes de urticaria pigmentosa, como la mastocitosis pseudoxantomatosa y la mastocitosis ampollar. La primera, consiste en nódulos de color amarillo claro, de consistencia blanda y tamaño variable, que afectan principalmente cara, cuello y extremidades. La segunda, suele verse en neonatos o lactantes, apareciendo de novo o como una complicación de la urticaria pigmentosa clásica.⁸

Es posible encontrar lesiones ampollares aisladas, sobre todo en niños menores de dos años, como se describió en el primer paciente.⁶

En la bibliografía revisada no se hallan casos

Figura 1. Niño de 4 meses de edad con pápulas eritematosas generalizadas en tórax, ambos miembros superiores e inferiores, que respetan palmas y plantas. En tórax, se visualiza el signo de Darier (ver explicación en el texto).

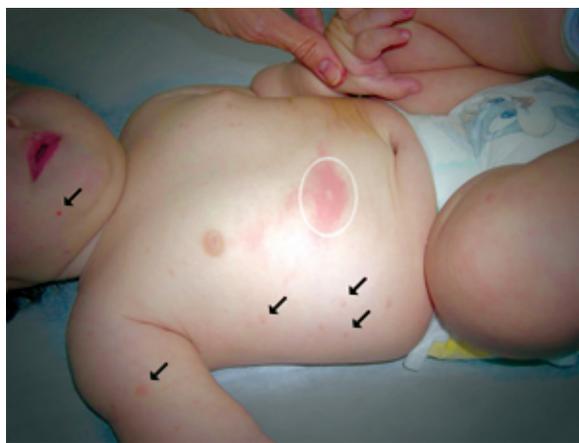


Figura 2. Niña de 7 años de edad, con pápulas de color piel anaranjado en región lateral derecha del tórax. Obsérvese su disposición metamérica.

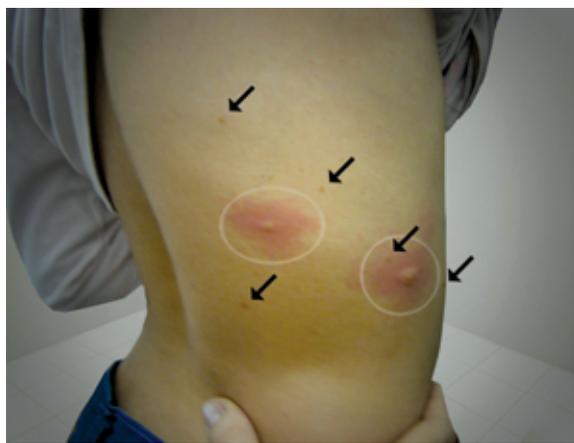


TABLA 1.⁵ Clasificación de mastocitosis OMS 2001

Variantes	Subvariantes
Mastocitosis cutánea	<i>Urticaria pigmentosa</i> <i>Mastocitoma solitario</i> <i>Mastocitosis cutánea difusa</i> <i>Telangiectasia macular eruptiva perstans</i>
Mastocitosis sistémica indolente	<i>Mastocitosis sistémica larvada o quiescente</i> <i>Mastocitosis aislada en la médula ósea</i>
Mastocitosis sistémica asociada con otras enfermedades hematológicas clonales con células no mastocíticas	<i>Mastocitosis sistémica con leucemia mieloide aguda</i> <i>Mastocitosis sistémica con síndrome mielodisplásico</i> <i>Mastocitosis sistémica con enfermedad mieloproliferativa</i> <i>Mastocitosis sistémica con leucemia mielomonocítica</i> <i>Mastocitosis sistémica con linfoma no Hodgkin</i> <i>Mastocitosis sistémica con síndrome hipereosinofílico</i>
Mastocitosis sistémica agresiva	<i>Mastocitosis sistémica linfadenopática con eosinofilia</i>
Leucemia de mastocitos	<i>Aleucémica</i>
Sarcoma de mastocitos	
Mastocitoma extracutáneo	

de distribución dermatomérica, como en nuestro segundo paciente.

Existe una excepcional vinculación de la urticaria pigmentosa con síntomas sistémicos. En una casuística de 117 pacientes en edad pediátrica se observaron las siguientes asociaciones: asma bronquial 10,3%, rubefacción 12,8%, fiebre 1,7%, dolor abdominal 0,85%, dolor duodenal por enfermedad péptica 0,85%.¹ Otros síntomas posibles son: prurito, cefalea, vómitos, diarrea e hipotensión.

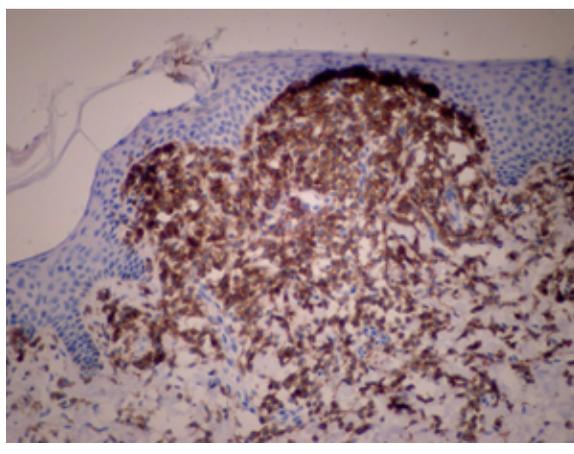
El signo de Darier es la aparición de habones ante la fricción sobre la piel lesionada. Se produce secundariamente a la liberación de mediadores como histamina, proteasas y derivados del ácido araquidónico, que ocasionan eritema, edema, prurito o dolor. Este signo es constante y válido, sobre todo si la piel vecina no reacciona de un modo marcado. No es exclusivo de la urticaria pigmentosa, también se lo observa en la mastocitosis cutánea difusa y el mastocitoma.¹²

El diagnóstico se realiza con la presunción clínica y la semiología, y se confirma histopatológicamente. El estudio histopatológico, con hematoxilina y eosina muestra aumento de la melanización en la unión dermoepidérmica e infiltrado mastocitario en papilas dérmicas a predominio perivasculares. La tinción de azul de toluidina y el Giemsa permiten identificar la metacromasia de los gránulos mastocitarios (Figura 3).

Como diagnósticos diferenciales deben considerarse el prurigo por insectos, la histiocitosis, la sarcoidosis nodular y el síndrome urticariano crónico, mientras que las formas ampollares deben distinguirse de la enfermedad de Dühring, el penfigoide y las farmacodermias.⁶ Otros diagnósticos a descartar son los nevos pigmentarios, la xantomas eruptivos y la neurofibromatosis.

Aquellos casos de comienzo precoz tienen un buen pronóstico pues desaparecen hacia la ado-

Figura 3. Imagen histopatológica focalizada en células mastocitarias de la lesión, teñidas con azul de toluidina. Cortesía Dr. Vigovich.¹²



lescencia, pero los de inicio tardío suelen ser persistentes o se asocian a afectación sistémica.¹⁰ Las formas familiares son raras.^{3,6}

Para el seguimiento de las mastocitosis cutáneas puras se recomienda el examen dermatológico anual. Debe explicarse la naturaleza benigna de esta entidad cuya tendencia es la desaparición progresiva a lo largo de los años; el tratamiento se reserva para las formas sintomáticas. La educación debe hacer hincapié en evitar los factores

desencadenantes de la desgranulación mastocitaria, como determinados alimentos, fármacos, picaduras de insectos y veneno de serpientes, agentes microbiológicos, factores físicos y psíquicos. (Tabla 2).¹⁰

Los corticoides tópicos pueden mejorar las lesiones urticarianas. En casos de prurito, eritema y edema estarían indicados también los anti-histamínicos, como clorhidrato de hidroxicina y maleato de clorfeniramina (primera generación),

TABLA 2. Factores desencadenantes de desgranulación mastocitaria

Alimentos	Alimentos ricos en histamina Bebidas fermentadas (vino, cerveza) Alimentos fermentados (chucrut) Quesos fermentados Embutidos Carne ahumada Conservas Pescados Mariscos Legumbres (tomate, espinaca, berenjena) Alimentos histamino-liberadores Alcohol Crustáceos Clara de huevo Tomates Especias Frutas (frutilla [fresa], banana, ananá) Maníes Nueces Chocolates Alimentos con lecitina Alimentos o bebidas con colorantes amarillos
Medicamentos	Ácido salicílico y derivados Aminas (morfina y opiáceos, codeína, anfetamina) Antibióticos (polimixina B, anfotericina B, neomicina) Anestésicos (tubocurarina, halotano) Hipotensores (reserpina, hidralazina) Macromoléculas (dextrán) Diversos (tiamina, quinina, escopolamina, pilocarpina, gallamina, decametonio, contrastes iodados, ACTH, ionóforo cálcico)
Picaduras de insectos	Picaduras de himenópteros (abeja, avispa) Endotoxinas (serpientes)
Agentes microbiológicos	Toxinas bacterianas Parásitos (áscaris)
Factores físicos	Traumatismos Térmicos (bebidas calientes) Esfuerzos físicos
Factores psíquicos	Estrés

que ejercen un efecto sedativo, anticolinérgico y anestésico. La loratadina y la cetirizina (segunda generación) no atraviesan la barrera hematoencefálica, motivo por el cual producen menor efecto depresor sobre el sistema nervioso central. La combinación de antihistamínicos H1 y H2 (ranitidina) tiene efecto aditivo para las manifestaciones gastrointestinales, además de las cutáneas.

En el caso de nuestros pacientes se indicaron emolientes y antihistamínicos de primera generación con excelente evolución. Ninguno de ellos presentó síntomas sistémicos hasta el momento.

El motivo de esta presentación es recordar aspectos clínicos de la urticaria pigmentosa en la infancia, para que el pediatra la incorpore entre los diagnósticos de las dermatosis pigmentarias y urticarianas. ■

REFERENCIAS

1. Ben-Amitai D, Metzker A, Cohen HA. Pediatric Cutaneous Mastocytosis: A review of 180 patients. *Isr Med Assoc J* 2005; 7(5):320-22.
2. Bergel M. Enfermedad de Nettleship a comienzo en la edad adulta. *Arch Arg Dermatol* 1957; 7(4):384-386.
3. Kaminsky A, Daitsch J, Abulafia J. Urticaria pigmentosa. Lesión única. *Arch Arg Dermatol* 1957; 7(3):247-57.
4. Slavkovic-Jovanovic M, Jovanovic D, Petrovic A, Mihailovic D. Urticaria Pigmentosa. A case report. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat* 2008; 17(2):79-82.
5. Molina Garrido MJ, Mora A, Guillén Ponce C, Guirado Riusueño M, et al. Mastocytosis sistémica. Revisión sistemática. *An Med Interna* 2008; 25(3):134-40.
6. Pérez Elizondo AD, Zepeda Ortega B, del Pino-Rojas GT. Urticaria pigmentosa: un enfoque actual. *Rev Alerg Mex* 2009; 56(4):124-35.
7. Bajoghli AA, Blankenship CM. Denouement and Discussion, Urticaria Pigmentosa. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2008; 162(4):384.
8. Bocian M. Infiltraciones cutáneas: Mastocytosis. En: Larralde M, Abad P, Luna C. *Dermatología Pediátrica*. Buenos Aires: Ed Journal; 2010:Págs.421-426.
9. Herrera Sánchez M, Sánchez Yus E. Pápulas purpúricas y lesiones contusiformes de 15 años de evolución. *Rev Piel* 2001; 16(1):41-43.
10. Urbina F. Mastocytosis. En: Herane MI, Urbina F. *Dermatología II*. Santiago de Chile: Mediterráneo, 2001.
11. Heide R, Beishuizen A, De Groot H, Den Hollander J, et al. Mastocytosis in children: a protocol for management. *Pediatr Dermatol* 2008; 25(4):493-500.
12. Clinical manifestations, pathogenesis, and classification of Mastocytosis (cutaneous and systemic). [Acceso: 12 ene 2011]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-pathogenesis-and-classification-of-mastocytosis-cutaneous-and-systemic.