

# Urticaria Pigmentosa: A propósito de un caso

HOSPITAL TERRITORIAL CLÍNICO-QUIRÚRGICO DR. MARIO MUÑOZ MONROY.  
MUNICIPIO COLÓN .

"Urticaria Pigmentosa: A propósito de un caso".  
Urticaria Pigmentosa. Apropósito de a case.

## AUTORES:

Dra. María Isabel Gómez Fernández (1)  
Dra. María del Pilar Susarte Alonso (2)  
Dra. Lucía Fajardo Díaz (1)  
Dra. María Teresa Alonso Romani (3)  
Dr. Juan Pablo Reyes Suárez (4)

(1) Especialista de 1er Grado en Dermatología. Profesor Instructor. FCM. Matanzas.  
(2) Especialista de 1er Grado en Dermatología.  
(3) Especialista de 1er Grado en Pediatría. Profesor Instructor. FCM. Matanzas.  
(4) Especialista de 1er Grado en Medicina Interna. Profesor Instructor. FCM Matanzas.

## RESUMEN

Se presentó el caso de un paciente masculino, con manchas hiperpigmentadas en la piel con un tiempo de evolución de un año y prurito discreto. Se constataron lesiones máculo papulosas generalizadas respetando palmas, plantas y mucosas, con signo de Darier positivo. El estudio histopatológico de piel fue compatible con una Mastocitosis indolente, variedad Urticaria pigmentosa. La respuesta al tratamiento aplicado, fue satisfactoria, el paciente se encuentra estable, sin progresión de la enfermedad.

## DESCRIPTORES (DeCS):

MASTOCITOSIS  
URTICARIA PIGMENTOSA/quimioterapia  
URTICARIA PIGMENTOSA/diagnóstico  
HUMANO  
ADULTO  
MASCULINO

## INTRODUCCIÓN

Las Mastocitosis son un conjunto de enfermedades caracterizadas por la proliferación de células cebadas o Mastocitos en diferentes órganos o tejidos(1,2). La mayoría son reactivas o secundarias a cuadros de hipersensibilidad, procesos crónicos o neoplásicos. La proliferación incontrolada de Mastocitos sin causa aparente son muchas más raras y suelen estar localizados en un solo órgano o tejido, generalmente la piel provocando uno de los cuadros más frecuentes en esta entidad: la Urticaria pigmentosa. Se refiere que el 99% de las Mastocitosis son cutáneas, encontrándose entre 1 de cada 1000-8000 pacientes dermatológicos, mientras que el 10% correspondería a formas sistémicas, normalmente acompañadas de afectación cutánea y se estima que sólo en el 1% de las

Mastocitosis, existiría una forma sistémica sin afectación de la piel (2,3). Por ello algunos autores consideran, que la forma sistémica puede ser un proceso mucho más frecuente que lo previamente observado y que un mayor conocimiento de la enfermedad llevará implícito un notable crecimiento de su prevalencia. La urticaria pigmentosa fue descrita en 1869 por Nettleship; se presenta desde nacimiento hasta una edad madura, hay estudios que muestran una edad media de 52 años. (4)

Clínicamente se caracterizan por maculo pápulas de color rosado ocre diseminadas, con signo de Darier evidente. En el adulto las lesiones tienden a ser numerosas y a localizarse en el tronco, existiendo afectación sistémica en más del 25% de los casos, coexistiendo síntomas gastrointestinales, dolor abdominal, diarreas, náuseas, vómitos, enfermedad ulcerosa, hepato-esplenomegalia, aunque frecuentemente determina escasos síntomas(5-11). La proliferación e infiltración mastocitaria puede provocar lesiones radiológicas características (otoesclerosis y osteoporosis), y diversas alteraciones hematológicas tales como anemia, leucopenia, trombopenia, que puede asociarse a una verdadera leucemia de mastocitos. (12)

El tratamiento es fundamentalmente sintomático puesto que las lesiones localizadas y las mastocitosis infantiles (12-14) suelen resolverse espontáneamente. Pueden emplearse corticoterapia, tópica potente (12). En el tratamiento sintomático de las manifestaciones secundarias a la liberación de mediadores del mastocito, ocupan lugar fundamental los antihistamínicos. También pueden emplearse Ketotifeno o Cromoglicato disódico. Puede asociarse la administración cuidadosa de aspirina a dosis baja (inhibición de la ciclooxigenasa), en presencia de manifestaciones gastrointestinales tales como diarrea. La fotoquimioterapia representa un tratamiento paliativo, especialmente en presencia de lesiones extensas y estéticamente inaceptables. Debe evitarse la ingesta de alcohol y los fármacos conductores de la degranulación de los mastocitos.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente masculino de 52 años de edad de la raza mestiza que acude a la consulta de dermatología en octubre del 2002 por presentar desde hace más o menos un año, manchas hiperpigmentadas en la piel que comenzaron en el tronco y se han ido extendiendo a los miembros superiores e inferiores acompañados de prurito discreto.

Examen físico:

Maculas hiperpigmentadas de tamaño variable que tienden a confluir, otras conservan su individualidad, acompañadas de pápulas que se generalizan en la superficie cutánea, respetando palmas, plantas y mucosas.

- Signo de Darier positivo en lesiones nuevas
- Dermografismo: negativo
- Exámenes complementarios:
- Eritrosedimentación: 32mm/h
- Hemograma: con diferencial normal
- Glicemia, creatinina, TGP, TGO, GGT y fosfatasa alcalina: normal
- Factor Reumatoideo: normal
- Conteo absoluto de eosinófilos: normal
- Heces Fecales y Cisturia: Normal
- Ultrasonido abdominal superior e inferior: normal
- Rayos X (Rx) de tórax: no lesiones pleuropulmonares.

- Survey óseo: cambios artrósicos severos de la rodilla derecha con deformidad en valgo de la misma, coxoartrosis bilateral.
- Estudio histopatológico de la piel: Urticaria pigmentosa crónica.

## DISCUSIÓN

La mastocitosis constituye actualmente una enfermedad enigmática, desde muchos puntos de vistas, con frecuencia resulta difícil de diagnosticar, por sus signos y síntomas inespecíficos y por su curso inicial indolente y heterogéneo. El especial tropismo del mastocito por la piel resulta evidente, constituyendo el órgano que afecta con más frecuencia en sus modalidades y así en nuestro paciente fue evidente la infiltración cutánea sin otras manifestaciones clínicas que repercutiesen en órganos internos; llegamos al diagnóstico presuntivo y posteriormente confirmado por estudio histopatológico de la piel de una mastocitosis indolente del tipo urticaria pigmentosa según los criterios de Metcalfe (4). El pronóstico de esta forma clínica es favorable, aunque en los adultos suele evolucionar gradualmente a una mastocitosis sistémica.

En estos momentos nuestro paciente se mantiene estable con control de las manifestaciones clínicas y sin progresión de la enfermedad. (13)

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Longley BI. What dermatologist need to know about mast cell disease: a dermatopathologist view. *Cutis* 1999; 64 (4): 281-2.
2. Monteagudo LA, Alemán N, Díaz C. Urticaria pigmentosa. Presentación de un paciente. *Medicentro* 2000;9(3)
3. Valent P, Escribano L, Parwaresch RM, Schemmel V, Schwartz LB, Sotlar K. Recent advances in mastocytosis reseach. *Arch allergy inmunol* 1999; 120(1): 1-7
4. García-Erce JA.I Mastocitosis Sistémica. Estudio de 14 casos. *Medicina Clínica* 1998; 11(13): 492-502.
5. Katsamba AD, Karpouzis AJ, Koumantaki Mathicudaki E, Jorizzo JL. Mastocytosis with skin manisfestations: current status *J eur acda dermatol* 1999; 13(3): 155-65.
6. Nowak MA, Tsoukas MM. Generallized pruritos without primary lessions. Differential diagnosis and approach to treatment. *Post grad med* 2000; 107(2): 41-6.
7. Freeberg JM , Eisen AZ, Wolffk. Fitzpatrick ´ s Dermatology in General Medicine. (4ed.) Barcelona MC Graw-Hill; 1999.
8. Ducke A. Systemic mastocystosis. *Presse med* 1999; 13(8):1955-8.
9. Rycroft Robertson SJ. Manual en color de dermatología Masson; 2001.
10. Behrmaan MD,Kiliegan MD, Arvin MD, Nelson MD. Tratado de Pediatría. 15 ed.La Habana:Editorial Ciencias Médicas; 1998
11. Coronel C. Mastocitosis: Una afección poco común. *Rev cubana ped* 2003;25(4):
12. Escribano L, Bravo P, Cantalapiedra A, Vázquez R, Garante M, Díaz B. Aspectos prácticos sobre el diagnóstico y tratamiento de la mastocitosis del adulto. *Act. dermosifililogr* 1999; 90: 211-23.

## SUMMARY

The case of a male patient whitth spots in the skin a year of an evolution, discret pruritus. Generalized maculopapular lesions were observed which were not seen in palm, soles and muscles with positive Darier sign. The pathologic examination of the skin's studies, were compatible with indolent pigmentary urtticaria variety. The

response to treatment was satisfactory. The patient is stable now without progression of the disease.