

Medicentro 2000;4(1)

**HOSPITAL GINECOOBSTÉTRICO PROVINCIAL DOCENTE
“MARIANA GRAJALES”**

CARTA AL EDITOR

Urticaria pigmentosa. Presentación de un paciente

Por:

Dr. Luis A. Monteagudo de la Guardia¹, Dra. Nancy Alemán Pedraja² y Dra. Carmen Díaz Marín³

1. Especialista de I Grado en Dermatología. Hospital Ginecoobstétrico “Mariana Grajales”. Santa Clara, Villa Clara.
2. Especialista de I Grado en Dermatología. Hospital Pediátrico Provincial Docente “José” Luis Miranda”. Asistente. ISCM-VC. Santa Clara, Villa Clara.
3. Especialista de I Grado en Alergología. Hospital Pediátrico Provincial Docente “José Luis Miranda”. Santa Clara, Villa Clara.

Señor Editor:

La mastocitosis es una enfermedad rara, poco frecuente¹, pero no por ello deja de ser conocida y bien individualizada. Constituye un grupo de síndromes clínicos relacionados, cuyos signos y síntomas se deben a la infiltración de diferentes tejidos y órganos por mastocitos, y a la consiguiente liberación de mediadores químicos, histamina, heparina, prostaglandinas, leucotrienos y diversas citoquinas, -por citar algunos- por parte de estas células, con efectos locales, sistémicos o ambos². Son proliferaciones reactivas de células cebadas.

La piel es el órgano más frecuentemente afectado (mastocitosis cutánea)^{3,4} y la mayoría de los pacientes sólo presentan afectación a ese nivel. La afectación visceral (mastocitosis sistémica) se localiza principalmente a nivel de hígado, bazo, ganglios linfáticos, médula ósea, esqueleto y aparato gastrointestinal, y puede acompañar a cualquiera de las formas clínicas de mastocitosis cutánea e, incluso, en ausencia de lesiones cutáneas específicas.

La mastocitosis indolente, cuando afecta sólo la piel, se corresponde con el cuadro de urticaria pigmentosa⁵, con lesiones maculosas en forma de pápulas semiplanas pequeñas, de color castaño, o más raramente como lesiones ampollosas, telangiectásicas, tumorales, entre otras; se acompañan de dermatografismo y aparece reacción urticariana a la fricción. Afecta fundamentalmente a lactantes y niños. Las lesiones pueden estar presentes al nacer, pero con mayor frecuencia evolucionan en brotes durante los primeros meses hasta los dos años de edad⁶. Su pronóstico es mejor cuanto más precozmente aparecen, y pueden llegar a desaparecer o quedar estabilizadas indefinidamente.

Presentación del paciente

Presentamos a GM, 9 años, masculino, blanco.

Antecedentes patológicos familiares: La abuela materna y la tía materna son asmáticas. A los tres meses de edad le comenzaron unas "manchitas" como picaduras de insectos a nivel de la espalda, que luego se diseminaron al abdomen, tórax, miembros superiores e inferiores, que se abultaban con el frote.

Se realiza biopsia de piel donde se informa: Urticaria pigmentosa.

Las lesiones aparecen en forma de máculas de color pardo amarillento, de bordes precisos, en número variable, tamaño que oscila entre 0,5 y 2 cm, diseminadas en tronco y miembros superiores e inferiores. Signo de Darier positivo (Figura). No existen síntomas ni signos asociados.



Figura Lesiones maculosas pardoamarillentas diseminadas en tronco y miembros.

Se realizaron las siguientes pruebas de laboratorio: Hemoglobina, hematócrito, leucograma, eritrosedimentación, conteo de plaquetas, TGO, TGP, prueba de Roseta, electroforesis de proteínas, cuantificación de inmunoglobulinas. Los resultados se encontraban dentro de valores normales, así como los del ultrasonido abdominal y renal, y el pesquisaje óseo nuclear en la gammagrafía ósea con Tc^{99} .

Se le orienta a la mamá evitar el uso de ciertos fármacos, entre los que se encuentran: codeína, aspirina, morfina, atropina, y polimixín B. Como tratamiento sintomático se le indica una tableta diaria de ketotifeno.

La evolución fue favorable, pues las lesiones cutáneas se encuentran estabilizadas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kettelhut BV, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *Ann Allergy* 1994;73(3):197-202.
2. Valent P, Escribano L, Parwaresch RM, Schemmel V, Schwartz LB, Sotlar K, et al. Recent advances in mastocytosis research. Summary of the vienna mastocytosis meeting 1998. *Int Arch Allergy Immunol* 1999;120(1):1-7.

3. Longley BJ. What dermatologists need to know about mast cell disease : a dermatopathologist view. *Cutis* 1999;64(4):281-282.
4. Katsamba AD, Karpouzis AJ, Koumantaki Mathioudaki E, Jorizzo JL. Mastocytosis with skin manifestations : current status. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 1999;13(3):155-165.
5. Duche A. Systemic mastocytosis. *Presse Med* 1999;13:28(35):1955-1958.
6. Darmstadt GL, Lane AL. Enfermedades de la dermis:mastocitosis. En: Behrman RE, Kliegman RM. Arvin AM, Nelson tratado de pediatría. 15a ed. Madrid : Mc Graw Hill Interamericana; 1997.p. 2339-2340.