

Revisión bibliográfica de la Urticaria Pigmentosa a propósito de cuatro casos

Realizado en el Centro Dermatológico Pasua
en los años 1975 - 1976, México, D. F.

DR. SERGIO S. VILLARREAL LEAL*

Introducción

Con el nombre de Urticaria Pigmentosa, se conocen un conjunto de procesos caracterizados por la presencia anormal de mastocitos en la piel. Este cuadro forma parte de lo que en la actualidad llamamos mastocitosis, que puede estar localizada en la piel y afectar también órganos en diferentes grados.

Por primera vez en 1869, el oftalmólogo vienés, Nettleship, describió "raras formas de urticaria" que fueron individualizadas con el nombre de Urticaria Pigmentosa. En 1878, Sangster y Unna (6), describió el depósito excesivo de mastocitos en las lesiones de la piel y Sezary en 1936, surgió el nombre de Mastocitosis. Ellis, en 1949, al estudiar los hallazgos necrópsicos, demostró la posibilidad de lesiones sistémicas. (20)

Características del mastocito

Son células que miden de 8 a 20 micras, de forma variable con núcleo redondeado y citoplasma abundantemente cargado de granulaciones metacromáticas intracitoplasmáticas, que adquieren un color rojo púrpura o violáceo con el azul de toulidina. (16, 18, 21).

Las actividades funcionales del mastocito son muy variables entre las que contamos las siguientes: actividad heparínica, formación de ácido hialurónico, actividad histamínica, transporte de serotina, mastopexia y actividades indirectas que se derivan de las anteriores.

* Asistente de Dermatología - Hospital México Hospital Monseñor Sanabria. C.C.S.S.

Clasificación

Fue Sézary, en 1936, quien intentó por primera vez una clasificación de la urticaria pigmentosa, pues anteriormente los cuadros que integraban el conjunto de mastocitos habían sido descritos como entidades nosológicas independientes. (6) Degos (13) propuso una de las clasificaciones más completas, aunque delimita excesivamente las formas clínicas y hace la siguiente clasificación:

- 1) Urticaria pigmentosa común:
 - a) Juvenil
 - b) Adulto
- 2) Mastocitosis papulosas no pigmentadas.
- 3) Mastocitosis multinodular:
 - a) Xantelasmoidea
 - b) Multinodular globulosa
 - c) Nodular coalescente.
- 4) Mastocitosis tumorales (mastocitoma)
- 5) Mastocitosis ampollosas
- 6) Mastocitos difusas sistematizadas extracutáneas.

Dennis las clasifica en benignas, malignas y leucémicas; Klaus Winkelmann propone una clasificación simplista dividiéndolas en mastocitosis con o sin alteraciones cutáneas. En vista de lo confuso de las clasificaciones en la literatura revisada, proponemos la clasificación siguiente, a la que de una forma sencilla se integran las formas propuestas por los diferentes autores. (6, 13, 16, 17, 25).

Cuadro clínico

Las primeras manifestaciones aparecen entre los 3 a 9 meses de edad, pero también se ha observado en los recién nacidos. Se considera que en un 70% de los casos se presentan en el primer año de la vida, aunque también puede verse en adultos y ancianos.

Se le consideran tres estadios de la evolución clínica:

- a) Erupción papulosa urticariforme que aparece por brotes inconstantes en períodos de 6 meses a 2 años.
- b) Fase de manchas pigmentarias, lo más característico es la presencia de manchas color marrón de 50 cms. y predominan en tronco y extremidades; cuando son numerosas recuerdan a la piel de leopardo. En esta etapa podemos encontrar el signo de Darier, que consiste en la aparición de una mancha urticariana a consecuencia de un estímulo físico mecánico (frotamiento, frío, calor o trastornos emocionales).

Variedades clínicas

- A) Papulosa no pigmentada. Son raras, con pápulas de color café tomando en ocasiones un aspecto liquenoide.
- B) Papulosas o nodulares. Son exclusivas de los niños en el 90% y tienen las siguientes variedades:
 - a) Xantelasmaidea. Se parece a la pigmentaria eruptiva. Habitualmente está ausente el signo de Darier.
 - b) Multinodular globulosa. Se presentan nódulos más pequeños, numerosos, de color rosado amarillento.
 - c) Nodular coalescente. Tienen un aspecto acolchado debido a que los nódulos son más planos o adheridos entre sí.
- C) Mastocitosis ampollosas. Se presentan en niños de 2 a 17 meses de edad; se asocia a las formas anteriores especialmente las nodulares.
- D) Mastocitosis cutáneas difusas. La piel es de color amarillento, de consistencia elástica o pastosa, y en ocasiones de as-

pecto paquidérmico. Se ve más en pliegues de codo, axilas e ingles. Prurito intenso.

- F) Mastocitosis telangiectásica múltiple. Es una forma del adulto caracterizada por el predominio de lesiones telangiectásicas.

Mastocitoma

También conocido como tumor mastocitos o mastocitosis solitaria. Se puede presentar como un nódulo solitario, aparecen habitualmente desde el nacimiento o pocas semanas después. Las lesiones suelen ampollosarse de tiempo en tiempo, siendo a veces el contenido de la bula sanguinolento.

Según Lantz y Kblenser algunos mastocitomas desarrollan después lesiones típicas de urticaria pigmentosa. (1, 23).

Mastocitosis sistémicas

Se describe que estos pacientes pueden tener o no manifestaciones cutáneas. En estos casos ningún tejido está respetado, con excepción del sistema nervioso central. Los sitios más afectados son: huesos, hígado, bazo y tubo gastrointestinal. La incidencia de las lesiones óseas asociadas a lesiones cutáneas se considera en un 30%. (27).

Las modificaciones se presentan sobre todo en el hígado o bazo. En los primeros estadios del ataque hepático es asintomático, pero la infiltración mastocitaria severa del hígado puede producir cirrosis.

Los síntomas gastrointestinales incluyen anorexia, náuseas, vómitos, molestias epigástricas y diarrea.

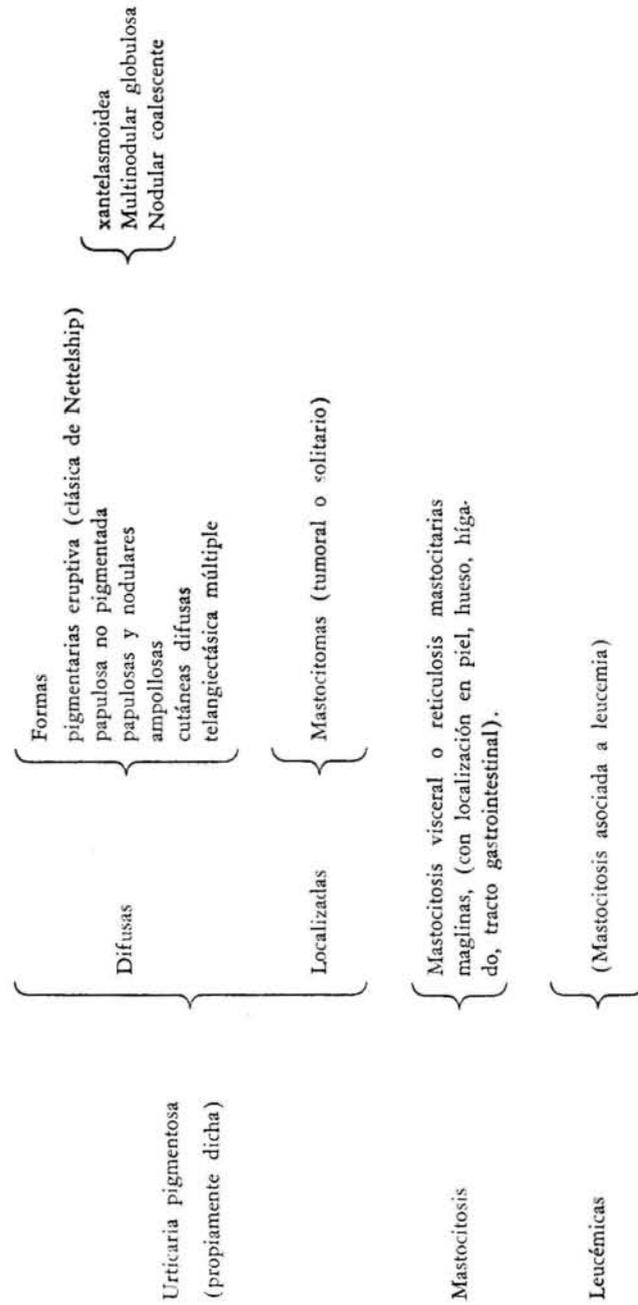
En un estudio necrópsico Mutter y col (24) en un paciente de 58 años de edad, encontraron lesiones mastocitarias en hígado, bazo, pulmones e incluso en el sistema nervioso central.

Mastocitosis asociada a leucemia

En la mayoría de los casos el hemograma y el mielograma son normales.

En 1957, Asboe Hansen cita un caso de urticaria pigmentosa asociado a intensa basofilia y un acúmulo mastocitario en la

URTICARIA PIGMENTOSA



médula ósea. En 1960 se refiere a un caso de mastocitosis cutánea visceral, con leucemia basófica. En 1973 reportaron un caso de un niño con urticaria pigmentosa y leucemia linfoblástica aguda.

En 1975, Daniel y Flandrin (11) observaron un paciente masculino de 30 años de edad, con leucemia aguda y mastocitosis sistémica, en la cual las células eran inmaduras y hacen notar estos autores que las mastocitosis pueden tener un verdadera presentación hematogena clínica y evolutiva de leucemia aguda.

Etiopatogenia

La urticaria pigmentosa es una genodermatosis que puede manifestarse en la infancia o más raramente en el adulto. En la actualidad no puede precisarse la transmisión genética de la enfermedad.

Caplan (10) en 1963, a pesar de su estudio realizado al observar la evolución de 112 casos, no pudo aclarar el problema de la transmisión de esta enfermedad.



FIG. 1

Lesiones discretas en un caso de urticaria pigmentaria.

La urticaria pigmentosa parece ser transmitida de un modo autosómico dominante. No hay preferencia por el sexo, siendo los resultados normales (20).

Histopatología

La proliferación mastocitaria se encuentra sobre todo en dermis papilar. El citoplasma contiene numerosas granulaciones de 0.2 a 0.5 micras de diámetro que tiñen de color rojo claro con Giemsa, tienen color metacromático y son mejor evidenciadas con azul de toulidina o azul policromo de Unna, que las tiñe de rojo púrpura. (18).

Las alteraciones epidérmicas son secundarias, la capa basal muestra abundante depósito de melanina que es lo que traduce el color de las manchas. (Fig. 1 y 2).

Diagnóstico

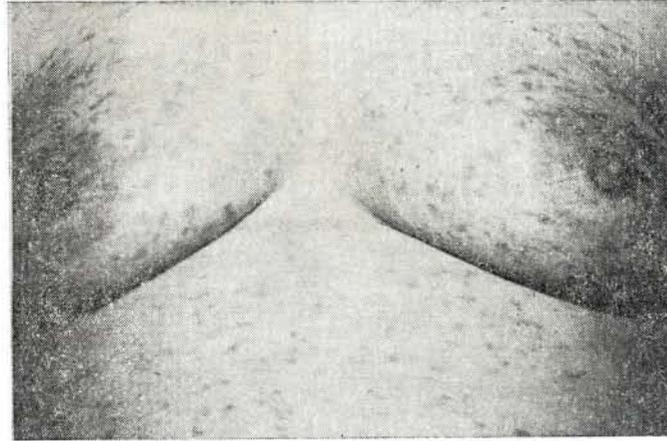
En la mayoría de los casos la observación hace el diagnóstico con la presencia del signo de Darier.



FIG. 2

A mayor aumento, presencia de gran cantidad de mastocitos en dermis superficial del mismo caso.

Caso N° 1, Fig. 3
Abundantes manchas pigmentadas en tronco.



El examen histológico es condición "sine qua non" para confirmarlo. En la orina pueden observarse cantidades aumentadas de ácido hialurónico y otros mucopolisacáridos ácidos. En las formas sistémicas el diagnóstico es más difícil. En estos casos es recomendable un examen hematológico completo y un examen radiográfico, así como un estudio de médula ósea.

Diagnóstico diferencial

Eritema pigmentado fijo: sobre todo, cuando las manchas son múltiples, el padecimiento evoluciona por brotes y se presenta sobre todo en el adulto. Siempre se encuentra el antecedente de la ingestión por medicamentos.

Angioma serpiginoso: es un desorden névico que aparece en la infancia, caracterizado por manchas eritematosas, producidas

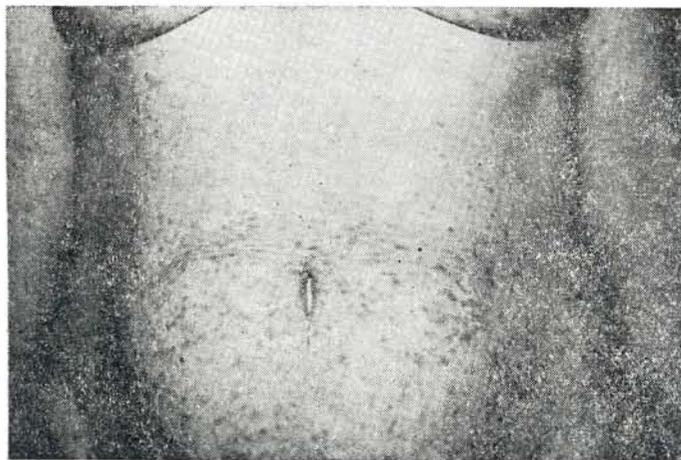
por vasodilatación capilar y afecta glúteos y piernas, tomando una distribución unilateral.

Enfermedades con alteraciones purpúricas: están caracterizadas por manchas pigmentadas de origen purpúrico, que afectan miembros inferiores.

Liquen plano: lesiones papulosas: son lesiones papulosas eritemato-violáceas con predilección por las extremidades y aparecen en la vida adulta.

Sífilides papulosas: son lesiones papulosas rosadas apruríticas, predominando en palmas y plantas de los pies. Son autolimitadas.

Xantomas: son tumoraciones de color blanco-amarillento que semejan pápulas o nódulos. Se localizan en párpados, codos y rodillas.



Caso N° 1, Fig. 4
Manchas típicas de urticaria pigmentaria en abdomen.

Nevoxantodoteliomas: exclusiva de los infantes. Las lesiones son de aspecto névico, asintomáticas y tienden a la regresión espontánea.

Evolución y pronóstico

La urticaria pigmentosa se puede considerar de curso benigno, con una tendencia a curar con el tiempo y es influenciado su curso por la edad de inicio del padecimiento. (19) Cuando se inicia en la infancia hay remisión en un 50% durante la adolescencia, pero cuando es tardía, el riesgo de compromiso sistémico es mayor y es 8 veces más alto cuando empieza en la pubertad.

En las mastocitosis sistémicas generalizadas, especialmente en las formas sistémicas, el pronóstico suele ser fatal.

CASO N° 1

C.L.R. femenina, 33 años de edad, casada, dedicada a labores del hogar.

Presenta dermatosis diseminada con tendencia a la generalización, respetando únicamente cara, palmas y plantas de pies. Constituida por numerosas manchas hipercrómicas de forma ovalada, que van de 5 a 10 milímetros, algunas de aspecto lenticular. Inició su padecimiento 8 años antes, con manchas de color café en la piel de la región abdominal, las cuales fueron multiplicándose. (Fig. 3 y 4). El signo de Darier fue positivo.

Exámenes de laboratorio: biometría hemática, general de orina y glicemia fueron normales.

Estudio histopatológico: la epidermis muestra discretamente acantosis a nivel de los procesos interpapilares, hay papilomatosis. En dermis superficial alrededor de los vasos, hay discretos infiltrados de linfocitos. En el resto del corte no hay alteraciones. Con azul de toulidina se observa la presencia de mastocitos en dermis superficial. Dra. J. Novales.

Impresión clínica: Urticaria pigmentaria eruptiva del adulto.

Manejo del caso: Reserpina 0.1 mg. bid por v.o. Ciprohepatadina 4 mg bid seis meses después abandonó la consulta.

CASO N° 2

C.C.V., 20 años de edad, femenina, soltera, dedicada a las labores del hogar, originaria de Amatepec, Edo. de México.

Dermatosis diseminada con tendencia a la generalización, predominando en regiones expuestas y respetando las palmas y plantas de los pies. Constituida por numerosas manchas de color café, de forma lenticular, de 4 milímetros de diámetro. (Fig. 5 y 6).

Inició el padecimiento a los 2 años de edad con "ronchas" en toda la superficie cutánea, quedando después las manchas pigmentadas de color café como secuelas. El padecimiento ha cursado con exacerbaciones cada año aproximadamente y se acompaña con discreto prurito. El signo de Darier fue positivo.

Exámenes de laboratorio: biometría hemática, general de orina y química sanguínea dentro del límites normales. Estudios radiológicos: placas de cráneo y huesos largos sin anormalidades óseas.

Estudio histológico: epidermis normal. Alrededor del plexo subcapilar se observa un infiltrado un poco denso formado por células redondas. La coloración con azul de toulidina demuestra la existencia de mastocitos. Dra. Amelia Laterza.

Impresión clínica: Urticaria pigmentosa eruptiva de la infancia.

CASO N° 3

L.M.T., mujer de 7 años de edad, escolar, originaria del Distrito Federal.

Presenta dermatosis diseminada a la frente, mejillas, cuello en todas sus caras y del tronco en su cara anterior y posterior. La dermatosis está constituida por numerosas manchas de 2 a 6 cm. de diámetro, aisladas y confluentes, la superficie de la mayoría de las manchas dan el aspecto de piel de naranja. También se observan numerosas lesiones con aspecto de pápulas de 1 cm. de diámetro, de color rosado y discretamente levantadas. (Fig. 7 y 8).

Inició su padecimiento a los 4 años de edad, con la presencia de "manchas rojas y vejigas" en la cara anterior del tronco, que se acompañan de prurito y han ido mul-



Caso N° 2, Fig. 5

Observe el predominio de lesiones en las partes expuestas.

tiplicándose paulatinamente. El signo de Darier fue positivo.

Exámenes de laboratorio: biometría hemática, química sanguínea, general de orina, dentro de límites normales.

Estudio histopatológico: epidermis adelgazada, basal hiperpigmentada y aumento de la capa córnea. En dermis superficial, medio y profundo, se observa un infiltrado denso de células poligonales, con algunos linfocitos y eosinófilos. Folículos pilosos hipertroficados. La tinción con azul de toulidina fue positiva para mastocitos.

Impresión diagnóstica: urticaria pigmentosa papulosa y nodular (nodular coalescente).

Tratamiento: se le indicaron medidas higiénicas y se citó para control posterior.

No ha regresado a consulta hasta la fecha de conclusión de este trabajo.

CASO N° 4

R.B.H. mujer de 3 años de edad, originaria del Distrito Federal.

Presenta dermatosis diseminada a la frente, mejillas, regiones maxilares, tórax en todas sus caras, raíces de los miembros superiores, caras internas y anteriores de los muslos y dorso del pie derecho. Constituida por numerosas manchas de color café claro, que van de 10 milímetros a 10 cm. de diámetro, de forma variada y bien limitadas. en su superficie observan levantamientos que algunas están discretamente levantadas y recuerdan, en conjunto, a la piel de naranja. Hay dos lesiones cubiertas de vello con aspecto de lanugo. (Fig. 9). Inició su der-

Caso N° 2, Fig. 6

Manchas numerosas en la espalda.





Caso N° 3, Fig. 7
Nótese el aspecto pápulo
nodular de las lesiones.



Caso N° 3, Fig. 8
Manchas y nódulos en una
niña con Urticaria Pig-
mentaria.



Caso N° 4, Fig. 9
Nótese el fino vello que
cubre las manchas oscuras.

matosis desde el nacimiento, con la aparición de "vejiguitas" en el tórax y fueron multiplicándose quedando posteriormente manchas residuales. Presenta discreto prurito. Con los baños de agua caliente y con las fricciones de la piel, las lesiones se tornan eritematosos. El signo de Darier fue positivo.

Exámenes de laboratorio: biometría hemática, química sanguínea, general de orina, dentro de límites normales.

Estudios radiológicos: placas de cráneo y huesos largos sin alteraciones óseas.

Estudio histopatológico: epidermis con hiperqueratosis laminar. Estrato espinoso normal. En un ostium folicular se observa topón córneo. En dermis papilar se aprecian capilares con endotelio turgente y sus paredes algo engrosadas, rodeando a estos capilares se observa edema e infiltrados de células mononucleares. También existen algunos eosinófilos. Con coloración de azul de toulidina se pone en evidencia considerable cantidad de mastocitos en dermis subpapilar. Dra. A. Laterza.

Impresión clínica: Urticaria pigmentosa.

Tratamiento: se le indicaron medidas higiénicas y cita para control posterior.

Comentario

Los casos observados son de localización exclusivamente cutánea; las formas sistémicas del padecimiento y las asociaciones con leucemia parecen ser excepcionales; en los casos observados no permiten hacer conclusiones sobre la naturaleza de la enfermedad, pero de acuerdo a la mayoría de los autores consultados, se le considera de tipo genético. La naturaleza familiar es poco común.

Consideramos el aspecto morfológico como una de las principales características para realizar el diagnóstico, pues la topografía es variable, puede ser localizada, disseminada o generalizada.

De gran utilidad nos resulta el signo de Darier, pues la mayoría de los casos resulta positivo, como lo fueron todos nuestros casos.

En los casos señalados, tuvimos la oportunidad de encontrar una amplia gama de lesiones, como fueron las formas pigmentadas del adulto y del niño, un caso de lesio-

nes papulosas y nodulares, en que el aspecto de piel de naranja en las lesiones fue muy llamativo, y un caso de lesiones ampollas en las primeras etapas de su evolución.

Vemos que la biopsia es indispensable para confirmar el diagnóstico en cualquier caso sospechoso de urticaria pigmentosa, pues la presencia de mastocitos nos confirma siempre nuestra impresión.

Con respecto al tratamiento, no existe en la actualidad ninguno definitivo, consideramos a las medidas higiénicas de más utilidad que los tratamientos farmacológicos.

En ninguno de nuestros pacientes encontramos alteraciones óseas y los exámenes generales no mejoraron nuestra impresión diagnóstica. La linfocitosis señalada por Ruiz Maldonado (28) no estuvo presente en ninguno de nuestros casos.

Summary

We carried out a revision of the bibliography on Mastocytosis (Urticaria pigmentosa) on the basis of four cases studied in the "Centro Dermatológico Pascua" of the Mexico City D. F.

We propose one classification of Urticaria Pigmentosa in which are integrated the proposed forms arise from several authors. The studied patients are female, 3 of them have their symptoms since their childhood, and one in the adult age. We can observe that morphological aspect and the Darier sign are of great utility for diagnosis.

Within the cases pointed out we found a variety of injuries such as the pigmentation in the adult and children, and one case which presented the aspect of "orange skin".

The medical treatment is symptomatic.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—ASBOE-HANSEN, G.: Urticaria Pigmentosa and generalized mastocytosis. Polimixina B treatment. Arch. Dermatol. 83, 1961.
- 2.—BASSAS-GRAU, E.: Urticaria Pigmentosa y Mastocitosis. Revisión en conjunto. Sem. Méd. Arg. 133 (17): 393, 1974.

- 3.—CAPLAN, R.:
Natural course of urticaria pigmentosa. Analysis and Follow-up of 112 cases. Arch. Dermatol. 87:146. 1963.
- 4.—DANIEL, M. T. ET FLANDRIN, G.:
Leucemia aigue a mastocytosis. Etude cytochimique et ultrastructurale a propos d'une observation. Nouv. Rev. Franc. Derm. 15(3): 319, 1975.
- 5.—DEGOS, R.:
Urticaria Pigmentaria y otros tipos de mastocitosis. Ensayo de la clasificación de las mastocitosis cutneas. Act. Derm. Syph. Mad., 46:759, 1955.
- 6.—GARZA TOBA, M.:
Mastocitosis. Un nuevo concepto clínico. Rev. Soc. Med. Hosp. Civil, Durango VI (6): 14, 1958.
- 7.—GRANCIANSKY, P. ET BOULLE, S.:
Atlas de Dermatologie. Libraire Maloine. Paris. 1961, VI pp. 1-VII.
- 8.—HAMM, A. N.:
Tratado de Histología, 4a. Ed. Interamericana, México. 1963, pp. 246.
- 9.—KLAUS, N. S. AND WINKELMANN, R.K.:
Course of urticaria pigmentosa in children. Arch. Dermatol. 16: 68, 1962.
- 10.—KRINER, J. Y BROUNSTIN, S.:
Mastocitosis multinodular en un lactante. Dermatol. I.L.A., 3: 235, 1971.
- 11.—MALACARA, M.:
Mastocitosis. Rev. Med. Hospital Colonia XIV, (82): 583, 1966.
- 12.—MOSHELA, S. L.; PILLSBURY, N. M. AND HURLEY, H. S. JR.:
Dermatology, 2 ed. II. Saunders Company. Philadelphia. London. Toronto. 1975, pp. 1,040.
- 13.—MUTTER, R. O.; TANNENBAUM, M. AND ULTMAN, J. S.:
Systemic mast cells disease. Ann. Intern. Med. 59 (6): 887, 1963.
- 14.—ONO, S.; ZOMPETI, L.J. AND HAGEN, P.:
Reaction of blood mast cells to mast cells leukemia. Ann. J. Arch. 34: 770, 1958,
- 15.—ROOK, A.; WILKINSON AND EBLINE:
Textbook of Dermatology, 2a. ed., III Blaknell Scientific Publishers. Oxford, London Edinburg, Milbourne, pp. 1437.
- 16.—RUIZ, M. R.; NIBAUER, G. Y EUBER, S.:
Urticaria Pigmentosa. Estudio clínico histopatológico y evolutivo de 56 casos. Dermatol. I.L.A. XII (4) 391, 1973.