

ARTICULO ORIGINAL

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Placas máculonoduliformes hiperpigmentadas pruriginosas en niño de dos años de edad

NODULAR, BROWNISH MACULES AND PRURIGINOUS PATCHES IN A TWO YEARS OLD BOY



Oct - Dic 2011 | Vol. 92 N°4

Artículo Original

Rev. argent. dermatol. 2011; 92 (4):10 - 17

Publicado en línea 2011, diciembre / Published online 2011 December

Placas máculonoduliformes hiperpigmentadas pruriginosas en niño de dos años de edad

Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo *, E López Valentín ** y JA Pineda-Pineda ***

* Dermatooncólogo. Jefe Consulta Externa del Hospital para el Niño. Instituto Materno Infantil del Estado de México. Presidente de la Academia Mexiquense de Dermatología. Universidad Autónoma del Estado de México.

** Alergólogo Pediatra. Jefe del Servicio de Alergología del Hospital para el Niño. Instituto Materno Infantil del Estado de México

*** Dermatooncóloga. San Pedro Sula. Honduras

Email contacto: apederma@yahoo.com.mx

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés.

RESUMEN

Se atiende a paciente masculino de dos años de edad, con numerosas placas máculonoduliformes discretamente sobreelevadas, de tinte marronáceo bien definidas, ovaladas e irregulares, muy pruriginosas, localizadas en tronco involucrando especialmente dorso. Tiempo de evolución: desde los seis meses de vida. Se refieren molestas agudizaciones y remisiones parciales, sin desaparición lesional completa a intervalos variables. Se observan episodios ampollosos y de urticación ocasionales, durante la exposición solar y baño corporal con agua caliente. La presentación clínica característica correlacionada con los hallazgos histopatológicos, confirma el diagnóstico de urticaria pigmentosa.

PALABRAS CLAVES

Mastocitosis; Urticaria pigmentosa.

SUMMARY

A 2-year old male patient with multiple nodular and brownish itchy macules and patches, located at the back of the trunk was received medical attention at a children's hospital. Frequent flares and incomplete remissions with blister and weal outbreaks after sun exposure and hot water baths were the rule. The distinctive cutaneous lesions as well as histopathological findings confirm urticaria pigmentosa.

KEY WORDS

Mastocytosis; Urticaria pigmentosa.

INTRODUCCIÓN

Las mastocitosis corresponden a un raro grupo heterogéneo de entidades, que presentan como denominador común el acúmulo aberrante de mastocitos hiperplásicos, funcionalmente normales en diferentes tejidos corporales. Sin duda, la piel es el órgano afectado con mayor frecuencia, especialmente en la población pediátrica. Se distinguen varias entidades benignas: a) urticaria pigmentosa (70-90%), mastocitoma solitario (10-15%) y rara vez, b) mastocitosis cutánea diseminada y c) telangiectasia macular eruptiva persistente; muchas veces se acompañan de sintomatología constitucional sin verdadera infiltración sistémica. Se calcula que aproximadamente 1 de cada 1000 a 8000 pacientes que asiste a la consulta dermatológica, padece alguna de estas presentaciones clínico-morfológicas de mastocitosis. El signo de Darier, que consiste en la aparición localizada de turgencia, ronchas con ardor y prurito o ampollas después de un estímulo local, como la suave fricción sobre la lesión o la administración por vía bucal de algunos medicamentos como el ácido acetil salicílico, es aún evidente después de la aplicación tópica de esteroides y/o la administración de antihistamínicos orales, que se utilizan para el manejo de esta dermatosis. El dermografismo manifiesto en sitios distantes, rubefacción tumefacta fugaz de la cara y parte superior del tronco, cefalea, náuseas, vómito, vértigo, disnea, taquicardia, diarrea e incluso hipotensión y choque resultan de la liberación masiva de histamina y otros mediadores proinflamatorios, a partir de los mastocitos pueden ser desencadenados al provocar el signo de Darier. (**Cuadro I**)^{1,2,3}.

CUADRO I. Principales productos de los mastocitos

Mediadores de los granulocitos secretores:

- Histamina
- Proteoglicanos: heparina, sulfato de condroitina
- Proteasas: triptasa, quinasa

Mediadores lipídicos:

- Prostaglandinas
- Leucotrienos
- Factor activador de plaquetas

Citocinas:

- TNF- α

- IL-8

De aparición esporádica, aunque se documentan casos familiares, la urticaria pigmentosa es la forma de presentación más frecuente de mastocitosis en la infancia; el inicio del padecimiento ocurre en alrededor del 50% antes de los 2-3 años de edad. La evolución clínica es favorable en un 70% de los casos hacia los 10 años de vida, con lenta desaparición de la infiltración tisular y decoloración de la hiperchromía residual características. Es una patología tegumentaria de naturaleza benigna que requiere medidas profilácticas y de control sintomático; la explicación de su evolución natural y su progresiva remisión al transcurrir el tiempo, son de singular importancia, tal como aconteció con este paciente^{4,5,6}.

CASO CLÍNICO

Acude a la consulta en el Servicio de Dermatología del Hospital para el Niño, del Instituto Materno-Infantil del Estado de México, un niño de dos años de edad con dermatosis localizada en tronco, involucrando de manera preferente su aspecto posterior. Se caracteriza clínicamente por múltiples lesiones maculares ovaladas, de límites precisos y contornos irregulares, con tendencia a la agrupación y confluencia, de tinte café oscuro uniforme, sin patrón moteado pluritonal y superficie anfractuosa, aterciopelada y «noduliforme» de elementos discretamente sobre-elevados, muy pruriginosos. Curso crónico desde los seis meses de nacido, con brotes iniciales abruptos e inesperados asociados con formación de ampollas, de carácter transitorio y eventuales de urticación provocados por la exposición lumínico-solar y durante el baño con agua caliente. No existen antecedentes familiares y personales patológicos de importancia, para la enfermedad actual. A la exploración física son evidentes los hallazgos ya comentados, encontrando varias placas hipercrómicas levantadas irregulares post-inflamatorias, además del signo de Darier positivo, enrojecimiento y edema vasomotor localizado sobre o alrededor de las lesiones, inmediato tras la fricción cutánea con instrumento romo ([Fig 1](#)). Ha experimentado emergencia de escasas lesiones después de irritación mecánica, térmica o química en un inicio pápulo-habonosas temporales, que al involucrar dejan manchas parduzcas residuales de duración prolongada. Previamente se diagnostica urticaria crónica de origen a determinar, solicitando exámenes generales de laboratorio (biometría hemática completa, química sanguínea), exudado faríngeo, urocultivo, coproparasitoscópicos (3) y niveles séricos de Ig E. Se constata leucocitosis con leve eosinofilia periférica, resto de los estudios solicitados sin anormalidades. El aspecto clínico de las lesiones nos lleva a considerar el diagnóstico presuntivo de urticaria pigmentosa; por protocolización del caso se efectúa biopsia lesional para su análisis histopatológico.



Fig 1: múltiples placas castaño-violáceas en el tronco; intenso dermografismo.

El estudio microscópico revela epidermis normal con densa y masiva infiltración mastocitaria de la dermis superficial y media, circundando vasos sanguíneos superficiales y anexos tegumentarios; se observan además escasos eosinófilos dispersos y leve edema intersticial ([Fig 2](#)). Ante la confirmación diagnóstica se prescribe loratadina suspensión a razón de 5ml por las mañanas, además de crema de desonida al 0.05% bajo oclusión nocturna de la zona afectada, cada tercer noche durante dos meses. Se observó gradual resolución de la respuesta inflamatoria, aclaramiento de algunas placas hiperpigmentadas y de los paroxismos sintomáticos pruriginosos ([Fig 3](#)). Se aconsejó a los familiares evitar alimentos y medicamentos liberadores de histamina ([Cuadro II](#)).

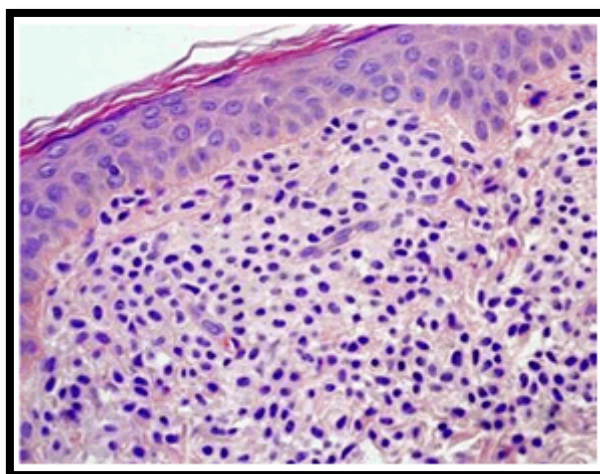


Fig 2: imagen histopatológica (Giemsa,100X). Densos acúmulos de mastocitos en la dermis, dispuestos perivascularmente.



Fig 3: mejoría gradual durante el tratamiento.

CUADRO II. Alimentos y fármacos liberadores de histamina

Alimentos

Con gran cantidad de histamina: bebidas fermentadas (vino, cervezas), alimentos fermentados (quesos), embutidos, conservas, jitomate, espinacas; pescados y mariscos.

Liberadores de histamina: alcohol, crustáceos, clara de huevo, fresas y moras, plátano, cacahuete, nueces, chocolate, colorantes artificiales.

Fármacos

Ácido acetilsalicílico y derivados (aspirina), aminas (morfina y opiáceos; codeína, anfetaminas), antibióticos (polimixina B, neomicina, anfotericina B), anestésicos (tubocarina, halotano), hipotensores, macromoléculas (dextrán); tiamina, quinina, escopolamina, pilocarpina, medios de contraste yodados; ACTH.

Otros

Picaduras de insectos y veneno de serpiente (endotoxina), factores físicos (traumatismos, intervenciones quirúrgicas, accidentes, golpes), estímulos térmicos (cambios de temperatura, baño frío o caliente, esfuerzo físico); emociones estrés.

DISCUSIÓN

Los mastocitos derivan de células progenitoras pluripotenciales de la médula ósea, que proliferan y maduran en tejidos de localización estratégica, epitelio ricamente vascularizado e innervado adquiriendo su típica morfología granular, lo que facilita su función reaccional frente a diversos estímulos potencialmente nocivos. Se hipotetiza que el protooncogén c-kit activado, que codifica el receptor tirosin-cinasa transmembranal para el factor de crecimiento germinal expresado en mastocitos, melanocitos y células hematopoyéticas permite el crecimiento y supervivencia celular interfiriendo con el proceso natural de apoptosis. Así, se propone que su mutación génica, entre otras acciones, favorece la proliferación mastocitaria y estimulación de melanocitos epidérmicos. Los signos y síntomas característicos de las mastocitosis, en este caso de la urticaria pigmentosa resultan de la síntesis y masiva liberación de mediadores enzimáticos, quimiotácticos y vasoactivos provenientes de la infiltración anormal de mastocitos en la piel. La presentación de lesiones «noduliformes» o en placas de carácter temporal, máculas hiperocrómicas oscuras postinflamatorias persistentes, signo de Darier+, fenómenos ampollares y de urticación frente a diferentes estímulos ambientales en niños menores de dos años de vida, son datos clínicos orientadores de la enfermedad. El tratamiento de elección son los antihistamínicos orales y la aplicación tópica de esteroides de mediana o alta potencia, para reducir la frecuencia e intensidad de los episodios sintomáticos. El empleo de corticoides locales bajo oclusión potencializa su actividad antiinflamatoria e inmunoinhibitoria, reduciendo la población mastocitaria hiperactiva de la dermis^{7,8,9,10}. La urticaria pigmentosa es la forma más común de mastocitosis en los niños; su relativa infrecuencia en la práctica clínica cotidiana puede dificultar su reconocimiento oportuno, confusión con otras entidades como histiocitosis o sarcoidosis nodular de pronósticos más graves y consecuentemente un abordaje terapéutico erróneo. Los antecedentes personales, hallazgos clínicos sugestivos y su correlación con los datos histopatológicos, tal como en el caso presentado, nos ayuda a su correcta identificación y tratamiento dirigido^{11,12,13}.

REFERENCIAS

1. Pérez-Elizondo AD, Zepeda Ortega B y del Pino-Rojas GT. Urticaria pigmentosa: un enfoque actual. Rev Aler Mex 2009; 4: 124-135.
2. Pérez- Elizondo AD y López Lara ND. Mastocitoma Cutáneo: Breve revisión bibliográfica y reporte de dos casos. Rev Aler Mex 2011; 58 (2): 126-130.
3. Longley J, Duffy TP y Kohn S. The mast cell and mast cell disease. J Am Acad Dermatol 1995; 32: 545-561.
4. Gali SJ. New concepts about the mast cell. N Engl J Med 1993; 328: 57-65.
5. Hartmann K y Henz BM. Mastocytosis: recent advances in defining the disease. Br J Dermatol 2001; 144: 682-695.

6. Greenhawt M y Akin C. Mastocytosis and allergy. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2007; 7: 387-392.
7. Brockow K, Jofer C y Ring J. Anaphylaxis in patients with mastocytosis: a prospective study on prevalence severity and trigger factors in 121 patients. *J Allergy Clin Immunol* 2006; 117: S-307.
8. Golkar L y Bernhard JD. Mastocytosis. Actual classification. *Lancet* 1997; 349: 1379-1385.
9. Heide R, Tank B y Orange AP. Mastocytosis in childhood. *Pediatr Dermatol* 2002; 19: 575-581.
10. Schneider I y Schwartz RA. Mast cell disease. *Cutis* 1997; 59: 63-67.
11. Metcalfe DD. Classification and diagnosis of mastocytosis: current status. *J Invest Dermatol* 1991; 96 (suppl): 2S-4S.
12. Larralde de Luna M y Barrón E. Mastocitosis. *Dermatol Argent* 1999; 5: 375-383.
13. Chavarría AI, Agorio C y de Anda G. Mastocitosis. *Arch Pediatr Urug* 2000; 71: 1-4.