

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
Facultad de Ciencias Médicas



OTTO RICARDO DARDON PUENTE

Guatemala, Mayo de 1975

Para la elaboración del presente trabajo se contó con el siguiente:

MATERIAL Y METODO

1. INTRODUCCION
2. CONCEPTOS GENERALES SOBRE MASTOCITOS O CELULAS CEBADAS
3. URTICARIA PIGMENTOSA
 - 3.1 Sínonimias.
 - 3.2 Definición
 - 3.3 Historia
 - 3.4 Etiología
 - 3.5 Cuadro Clínico y Clasificación
 - 3.6 Datos de Laboratorio
 - 3.7 Histopatología
 - 3.8 Diagnóstico
 - 3.9 Diagnóstico Diferencial
 - 3.10 Pronóstico
 - 3.11 Tratamiento
4. PRESENTACION DE CASOS
5. RESUMEN Y CONCLUSIONES
6. BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

El objeto del presente trabajo es llamar la atención sobre una entidad patológica que aún cuando su frecuencia es baja, al no tenerla en cuenta pueden crearle problemas de índole médico social al paciente.

Esta enfermedad se llama URTICARIA PIGMENTOSA, es una manifestación de mastocitosis —(acumulación de mastocitos en la piel u órganos internos)—, que se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas pigmentadas persistentes, de variados tamaños y que tienen la característica de uticarse por irritación mecánica o química.

Aún cuando su etiología no ha sido determinada con exactitud, actualmente se tiene la tendencia de agruparla entre las genodermatosis.

Cuando un paciente acude a consultar un departamento donde no se cuenta con especialista, frecuentemente la afección es mal estudiada o mal diagnosticada, dándose como consecuencia tratamientos inadecuados, que además de las complicaciones que pudieran presentarse por el mal manejo terminan por desesperar y alejan al paciente de nuestros hospitales. Por ello nos pareció útil llevar a cabo una revisión de esta enfermedad en nuestro país, tanto en el aspecto etio-patogénico, clínico y terapéutico para mayor comprensión del médico general y el beneficio de los pacientes.

CONCEPTOS GENERALES SOBRE MASTOCITOS O CELULAS CEBADAS

Los mastocitos o células cebadas, son células largas mononucleadas que contienen gránulos citoplasmáticos con ultraestructura peculiar al igual que sus propias características químicas e histioquímicas de ácidos mucopolisacáridos. Su número normalmente por m m^3 es de 5,120 a 9,462 (promedio 7,225 por mm^3); en la mastocitosis el número puede llegar de 260,000 a 380,000 por mm^3 de piel.

Tienen su origen estas células, de las células mononucleadas mesenquimatosas indiferenciadas de las áreas perivasculares del tejido conectivo.

Hasta hace poco fueron divididas en:

- A. Células con granulación.
- B. Células agranulares.

La síntesis de ADN e incorporación de Thimidina fue demostrada por autorradiografía de tejido que contenía un aumento de mastocitos y que previamente se le había administrado Tritium marcado con Thymidine.

Lo que refleja este fenómeno es una división mitótica de las células granulares. Fenómeno que fue encontrado en un pequeño porcentaje, donde la mayoría de mastocitos demostraron que se dividen en células agranulares por lo que la mayor parte de los histólogos las denominan fibroblastos o células parecidas a fibroblastos.

Veinte horas después de la inyección (1-3 o/o de células liberadas) más células cebadas eran formadas. Después de cien horas, el número de células liberadas se han vuelto granulares y

estas son identificadas como mastocitos, por lo que se concluyó:

1. Que algunas células del tejido conectivo en algún estadio, llenan el criterio histológico de los mastocitos.
2. Que la mayoría de los mastocitos se dividen por mitosis en la fase de células agranulares parecidas a los fibroblastos.
3. Estas observaciones lo que ponen en evidencia es la divergencia de funciones entre los mastocitos y los fibroblastos. Pero lo que sí está claro, es que las células agranulares pre-cebadas parecidas a los fibroblastos existen.

Dependiendo de los tejidos circundantes, los mastocitos pueden asumir diferentes formas. Pueden ser: planos, esféricos, en forma de espiral, estrellados o adoptar casi cualquier forma.

Tienen un diámetro de 8 a 15 micras. En el microscopio electrónico se observa una membrana celular distinta y a los lados proyecciones digitadas de 0.6 a 0.7 micras de largo.

En el citoplasma los gránulos son predominantes, teniendo además mitocondrias, ribosomas con superficie lisa o irregular, zona golgi o filamentos intracitoplasmáticos.

Estas estructuras son evidenciables, sobre todo después de la desintegración de los gránulos y algunas células muestran después de la disolución de los gránulos estructuras parecidas a panales de miel.

Hay dos componentes subgranulares que son comunes a todos los mastocitos humanos:

- A. Estructuras laminares densas.
 - B. Material granular fino.
- A. En los gránulos maduros, las laminillas forman figuras curvas,

rectas o con múltiples espirales. Cada laminilla es de aproximadamente 124 Amgstrongs en el ancho máximo y la mínima distancia entre dos laminillas es de 90 Amgstrongs.

- B. El material granular muestra una apariencia casi homogénea y una densidad variable.

La laminilla tiene cierta afinidad al acetato de uranio y una densidad aumentada del material granular se obtiene por la tinción con citrato de plomo.

La substancia granular se encuentra llenando los espacios alrededor de la laminilla, se hallan líneas finas paralelas y rectas en algunas áreas. Ambas tienen dos diferentes grosores de aproximadamente 120 a 60 Amgstrongs. Estas líneas aparecen como substancia cristaloides; alrededor de los gránulos puede ser demostrada una membrana simple, distinguiéndose con dificultad o apareciendo incompleta en la periferia de los gránulos maduros, la cual se observa mejor cuando los gránulos están en disolución. Se cree que esta membrana pertenezca al citoplasma.

En la zona de golgi se han observado gránulos maduros los cuales contienen filamentos alogenados.

Las estructuras laminares parecen ser específicas de los mastocitos humanos granulares, no habiendo sido hallados en otras células animales o humanas.

Mastocitos de diverso origen han sido estudiados por diferentes métodos químicos y bioquímicos. Contándose con suficientes evidencias de que las propiedades bioquímicas pueden variar entre diferentes especies al igual que entre diferentes regiones y órganos o entre diferentes animales de la misma especie.

Fenómenos de degranulación de los mastocitos pueden ser inducidos por contacto de tejidos con histamina, por el trauma mecánico y por la irradiación, produciendo además disrupción irreversible de los mismos.

Muchos estudios han demostrado los efectos de los esteroides en los mastocitos. Bajo la influencia de los esteroides adreno-corticoides con efecto glucocorticoide el número puede ser tanto, aumentando como reducido; las células aparecen vacuoladas y los gránulos forman acúmulos de variados tamaños que se tiñen con el azul de toluideno.

Los mastocitos representan una llave, porque sintetizan sustancias mucinosas en un tiempo biológicamente corto teniendo importancia en el crecimiento del tejido conectivo, reparación y regeneración del mismo. Cuando la degranulación se activa los gránulos son menos ortocrómicos; un descenso en el contenido de los ácidos mucopolisacáridos de la sustancia granular es un resultado negativo y, generalmente se reduce la permeabilidad vascular, la infección es promovida, la regeneración y reparación inhibidas; estos resultados lógicos son promovidos por los esteroides, que igualmente envuelven una inhibición de la actividad de otras células.

Contrariamente a la cortisona, las hormonas hipofisarias parece que estimulan la síntesis y actividad de las células cebadas o mastocitos, estas hormonas activan la síntesis del tejido conectivo, especialmente de los aparatos mucinosos, de donde se necesita el estímulo de dichas hormonas para producir colagena y fibroblastos y con esto el crecimiento de las mismas.

URTICARIA PIGMENTOSA

SINONIMIA: MASTOCITOSIS

DEFINICION.

Mastocitos es un término general aplicado a la acumulación local y sistémica de mastocitos o células cebadas.

La Urticaria Pigmentosa es una manifestación de mastocitosis que se caracteriza por la persistencia de lesiones cutáneas pigmentadas persistentes, teniendo estas diferentes tamaños y que se caracterizan por urticarse a la irritación mecánica o química.

HISTORIA

Fue descrita por primera vez por Nettelship en el año de 1869 reportando 600 casos y el nombre de Urticaria Pigmentosa fue sugerido por Sangster en 1878. Unna en 1887 fue el primero que describió la excesiva acumulación de mastocitos en el infiltrado que lo acompaña. Ellis en 1949 describió los hallazgos post-mortem que sugerían que la mastocitosis podría ser una enfermedad sistémica.

Este tema fue revisado ampliamente y con una bibliografía extensa por Sagher, Even-Paz, Malagara y Nockel; las lesiones solitarias fueron revisadas por Johnson y Helwig. Siendo descrita la enfermedad en niños por Klaus y Wikelman.

Grupos grandes fueron reportados por Little en 1906 y por Finnerud en 1923. Sagher ofreció una clasificación de la Mastocitosis partiendo de las lesiones que afectan exclusivamente la piel hasta llegar a las que afectan tanto la piel como los órganos internos.

Nettelship la describió como "una urticaria crónica que deja

manchas oscuras y dura muchos años”.

ETIOLOGIA

Como se dijo anteriormente, aún no está realmente determinada y ha sido descrita como un defecto metabólico debido a la excesiva producción de heparina; otros la han clasificado como una reticulohistiocitosis y últimamente se tiene la tendencia de agruparla entre las genodermatosis.

CUADRO CLINICO Y CLASIFICACION

Su aparecimiento es a una edad temprana, en las series de casos que se han estudiado se ha encontrado que hay una incidencia de:

10 o/o de los casos están ya presentes al nacimiento.

50 o/o de los casos aparecen durante los 6 meses de vida.

25 o/o aparecen antes de la pubertad.

Ha sido mérito indiscutible de Degos, agrupar todas las formas clínicas diversas que tienen como substrato histopatológico un denso infiltrado de mastocitos. Distingue el autor además de la

forma clásica de urticaria pigmentosa los siguientes tipos:

TUMORES DE MASTOCITOS (MASTOCITOMAS)

MASTOCITOSIS NODULARES Y PAPULOSAS muchas de las cuales no son pigmentadas.

MASTOCITOSIS DIFUSAS CUTANEAS

MASTOCITOSIS CUTANEO-VISERALES.

URTICARIA PIGMENTOSA

En realidad puede considerarse como una enfermedad de sobre carga heparínica, contenida esta en los mastocitos.

La erupción comienza en las primeras semanas de vida o desde el nacimiento, como pápulas rosadas, pruriginosas, ligeramente elevadas y pigmentadas. La erupción está constituida por un número variado de elementos, desde una docena a varios centenares siendo su localización sobre todo en el tronco y algunas veces en la porción proximal de los miembros, respetando siempre la cara y

porción distal de las extremidades.

Después de seis meses a dos años estas involucionan dejando zonas persistentemente pigmentadas que se urticán nuevamente al frotarse (Signo de Degos). Todas las zonas pigmentadas y las evidencias de la enfermedad desaparecen en algunos años, generalmente antes de la pubertad. Pero en algunas raras ocasiones la enfermedad puede ser mortal.

MASTOCITOMAS O TUMORES DE MASTOCITOS

Degos describe en el hombre tumores pequeños bien circunscritos, salientes, redondos o hemisféricos cuyo aspecto reproduce el de un hitocitoma o un melanoma y cuyo diagnóstico sólo se logra histológicamente.

MASTOCITOSIS NODULARES Y PAPULOSAS

Estas mastocitosis generalmente no pigmentadas pueden tener aspectos diferentes.

La forma multinodular aparece en niños pequeños y corresponde a la forma xantelasmaidea clásica. Las lesiones del tamaño de un guisante al de una almendra, en ocasiones hasta de 5 a 10 cms., de diámetro son elevadas, abombadas, redondeadas u ovals de consistencia firme o análoga a la piel de naranja. El número de elementos varía de unos pocos a centenares, pudiendo entonces confluír dando un aspecto acolchado al tegumento. Los frotamientos enrojesen las lesiones y en ocasiones aumentan su turgencia.

La mastocitosis nodular de placa única, bien estudiada por Chargin y Sahs, está constituida por un sólo elemento voluminoso de las mismas características, su tendencia a brotes congestivos después de irritación es tan grande que terminan por formar una ampolla.

La mastocitosis papulosa está formada por pápulas rosadas, color amarillo claro o piel normal.

MASTOCITOSIS AMPOLLOSAS

Las ampollas complican generalmente las formas nodulares siendo muy tensas de contenido transparente, alcanzando diámetros de 2 cms., o mayores, evolucionando por brotes lo que las asemeja en algunas ocasiones a la dermatosis de Duhring.

Las ampollas subepidérmicas o intraepidérmicas situadas a distintas alturas tienen líquido que contiene polimorfonucleares sin mastocitosis; según Degos tiene propiedades anticoagulantes que se inhiben con antiheparínicos. El raspado del suelo de la ampolla ha permitido encontrar numerosos mastocitos.

Los tipos que se manifiestan en la edad adulta pueden presentar hemorragias o estar la piel afectada en forma difusa. Las lesiones cutáneas acompañadas de lesiones viserales existen tanto en la mastocitosis benigna como en la maligna. Pudiendo principiar la enfermedad en la edad adulta o a cualquier edad. Las lesiones sistémicas pueden afectar ganglios linfáticos, huesos, sangre, hígado y bazo pudiendo está ser estacionaria o progresiva.

Las lesiones cutáneas pueden consistir en máculas, pápulas, nódulos, verrugas, vesículas y bulas. Raramente pueden ocurrir telangiectacias, petequias o equimosis.

El síntoma más frecuente es el prurito, variando su intensidad desde una forma ligera hasta una sumamente pruriginosa que puede interferir con el reposo del paciente, dando como resultado fatiga, anorexia, diarrea y dolor articular.

Una clasificación referente a los casos de urticaria pigmentosa severa los divide en:

TIPO JUVENIL
TIPO ADULTO

Las formas especiales que ocurren aparte de estos dos grandes grupos son:

Mastocitoma Solitario
Mastocitosis Difusa
Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans
Forma Eritrodérmica

FORMA O TIPO JUVENIL

La mastocitosis cutánea en los niños se inicia con erupción disseminada o con un nódulo solitario denominado comúnmente mastocitoma solitario.

Erupción Disseminada: se inicia generalmente durante las primeras semanas de vida, presentando pápulas rosadas, ligeramente pigmentadas, máculas o nódulos que se acompañan de prurito más o menos intenso. El color varía de amarillo café a amarillo rojo.

La formación de vesículas y bulas ocurre en las fases iniciales de la enfermedad. Kaplan encontró que las vesículas y las bulas no persisten más de tres años desde su inicio.

En los grupos de más edad raramente hay formación de vesícula y bulas. Usualmente toda evidencia así como la pigmentación residual de la enfermedad desaparecen en unos años, generalmente antes de la pubertad.

Mastocitoma Solitario: Este nódulo solitario puede aparecer en las primeras semanas de vida o estar ya presente al nacimiento. El tumor puede evolucionar desde una mácula que se urtica al rascado, hasta una pápula o a una placa de unos 20 cms., de diámetro ya sea oval o redonda.

Presenta una superficie parecida a la de la naranja y se presenta en cualquier parte del cuerpo, pero su localización favorita es en el dorso de la mano cerca de la muñeca de acuerdo a Lantis y Koblenzer. Se puede observar adema, urticación, vesículas y aún bulas en la lesión. También la forma disseminada puede principiar como una sola lesión, ocurriendo la disseminación después de un período de tres meses desde la aparición de la lesión inicial; la mayoría de los mastocitomas solitarios involucionan espontáneamente.

Mastocitosis Sistémica: La proliferación de mastocitos puede ocurrir además de la piel, en órganos tales como: huesos, ganglios linfáticos, sangre, hígado y bazo. La enfermedad en su curso puede ser estacionaria o evolutiva.

Las lesiones en la piel son generalmente del tipo nodular y las lesiones en los huesos son generalmente asintomáticas. Los Rayos

X evidencian un aspecto de osteoporosis con áreas de densidad aumentada. Puede encontrarse infiltrado de mastocitos en la médula ósea.

En el tracto gastrointestinal se encuentran cambios en la mucosa que parecen ser distintivos. Es frecuente observar dolor abdominal, náuseas y vómitos. Adicionalmente la sangre periférica, los ganglios linfáticos, hígado, bazo y músculos esqueléticos pueden encontrarse con un infiltrado de mastocitos.

Esta forma de mastocitos ocurre con más frecuencia en los adultos, creyéndose que un 10 o/o de las formas juveniles diseminadas incluyen tipos de compromiso sistémico.

Una liberación excesiva de histamina de parte de los mastocitos, se cree que sea la causa de las reacciones sistémicas. La tendencia de sangrar se hace evidente mediante: hematemesis, epistaxis, melena y equimosis, los niveles altos de heparina en la sangre con la causa de este fenómeno.

Puede así mismo haber anemia, leucopenia y trombocitopenia con un tiempo de protombina aumentado.

Reticulosis Maligna de MASTOCITOS: Ocurre cuando hay una infiltración excesiva de mastocitos en los diversos órganos, produciendo disturbios en su función normal. Raramente la reticulosis cutánea-viseral producida por los mastocitos puede ser fatal. Esto parece ser más frecuente en adultos; de cualquier manera un infiltrado difuso y extenso en los órganos de un infante puede ser mortal.

LABORATORIO

La fijación de las muestras debe hacerse en alcohol absoluto o en subacetato debido a que se ha demostrado que los gránulos de las células cebadas contienen heparina o sustancias parecidas a

ella, que son solubles en agua por lo que fijación con formalina u otros fijadores que contengan agua no se recomienda.

De acuerdo con Sagher, la solubilidad de las células puede variar según los diferentes especímenes y los diferentes lugares.

En ciertos animales como el perro y el pez sus células cebadas son sumamente solubles en agua.

Según Johnson, Sagher y Even Paz los gránulos de las células cebadas en el hombre, no son fácilmente solubles en agua.

Se desconoce la causa por la cual una sola tinción metacromática no puede reportar sino que unos pocos gránulos, por lo que Hirlan y Steiner en sus observaciones recomiendan de rutina utilizar dos tinciones metacromáticas, encontrándose que las tinciones de Giemsa y Azul de toluideno dan resultados satisfactorios.

Con la coloración de Hematoxilina eosina las células cebadas aparecen como células largas cúbicas y polihédricas caracterizadas por un núcleo redondo y central que no es obscurecido por los gránulos citoplasmáticos.

Se ha demostrado que los mastocitos humanos contienen histamina. El exceso de histamina es liberado de los mastocitos hacia la sangre,, y Demis ha descrito que ocurre taquicardia, hipotensión, cefalea y síntomas gastrointestinales.

Este aumento de la histamina en la sangre produce histaminuria. Ultman y asociados encontraron que los niveles normales de histamina en la sangre son de 0.02 a 0.08 mg/ml encontrado en un paciente con urticaria pigmentosa que los niveles sanguíneos de histamina eran de 4 mg/ml.

Asboe-Hansen y Clausen han demostrado que la mastocitosis está asociada con excreción de ácidos mucopolisacáridos en la

orina. Condronitín Sulfato y ácido hialurónico son los probables constituyentes. Heparina no ha sido encontrada en la orina en sus estudios.

HISTOPATOLOGIA

La histopatología básica que presenta la urticaria pigmentosa es la presencia de mastocitos ya sea en forma de masas densas como tumores o en agregados de ellas, como se ven en la mayoría de las formas de la niñez o como variaciones de número de mastocitos, en los vasos de las formas masculares y difusas de los adultos.

Este número varía no solo con el tipo de lesión sino también con el estadio y actividad del proceso. No se ha visto aumento de mastocitos como resultado de la biopsia.

La epidermis usualmente no está alterada, excepto por cierto grado de frialdad cuando hay un infiltrado denso en la dermis que hace presión hacia arriba contra la epidermis.

Hay un aumento del número de melanocitos en la epidermis y posteriormente un aumento de melanófagos en la dermis.

Quevedo demostró que no hay relación entre los melanocitos y los mastocitos ni que los mastocitos produzcan pigmento ni contribuyan a la función melanogénica de los melanocitos. La única similitud histológica es cuando las células son pocas y están agrupadas en los vasos sanguíneos. Se ven formas estrelladas con destringas y núcleos elongados comparables con ciertos melanófagos que también simulan las células de los nevus.

Cuando la infiltración de mastocitos es densa como ocurre en la mayoría de las formas infantiles, puede estar compuesto casi exclusivamente por mastocitos. Pero la regla es que el infiltrado sea de un solo tipo de célula, los mastocitos.

Si las lesiones son irritadas antes del examen histológico se encuentra edema y los mastocitos se tiñen en menor cantidad; en la piel no urticada con mastocitosis las propiedades de tinción se encuentran aumentadas.

Las formas de adultos en donde la infiltración es menor y donde relativamente hay menor cantidad de células, estas tienden a colocarse debajo de los vasos y están asociadas a los anexos de la piel incluyendo: folículos papilares, glándulas sebáceas y sudoríparas y conductos sudoríparas. Hay una gran cantidad de mastocitos cerca de los capilares, los cuales están alterados en su estructura, generalmente hay un aumento de los fibroblastos. De cualquier manera hay un aumento perivascular de linfocitos, células asmáticas con aumento de eosinófilos.

El aumento en la epidermis y dermis varía grandemente y aún puede no presentarse. El tejido elástico puede no estar alterado cuando linfiltración es mediana, pero generalmente está aumentado cuando hay una colección grande de mastocitos.

Las formas bulosas de urticaria pigmentosa en los niños puede o no estar asociada a formas nodulares, pero histológicamente se encuentra una infiltración densa de células plasmáticas debajo de la bula.

Johnson y Helwig han enfatizado la presencia de bulas en relación a los tumores o placas de mastocitos y el aumento de fibras reticulares. También ellos han encontrado que la abundancia de fibras reticulares asociadas o mastocitos forman un papel importante en la colagena o reticulina.

DIAGNOSTICO

El caso típico de mastocitosis o urticaria pigmentosa es fácilmente diagnosticado. La presencia de una sola o de múltiples pápulas o nódulos que se urtican al ser irritados por medio de

rascado en sugestivo del diagnóstico. Esto se confirma por medio de una biópsia de la lesión con la demostración de numerosos mastocitos.

Las lesiones vesiculares y bulas pueden presentar dificultad para su diagnóstico, pero mediante raspado del fondo o de la base de la bula y con una tinción de Giemsa o Wright se demuestran abundantes mastocitos.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Histológicamente se diferencia la mastocitosis cutánea de la enfermedad de Letterer-Siwe y del granuloma Eosinófilo.

Clínicamente debe diferenciarse de:

1. La Urticaria: pudiendo hacerse la diferenciación por su evolución que es más aguda en la urticaria y su duración es más fugaz, además de que puede encontrarse en ésta la causa desencadenante, como stress, comida, drogas e infección que son las causas más comunes de urticaria.
2. Histiocitoma Solitario: generalmente aparece en la edad mediana raramente en niños, contrariamente lo que ocurre con la urticaria pigmentosa. El histiocitoma es una pápula color rosado o café, generalmente redondo con la base reducida, mediante la palpación se logra apreciar que es un nódulo bien circunscrito. Aunque en algunos casos únicamente se logra la diferenciación histológicamente.
3. Xantomas: Son secundarios o enfermedades metabólicas, encontrándose elevaciones del colesterol, fosfolípidos y trigliseridos en el suero, cosa que no sucede en la urticaria pigmentosa en la cual se encuentra elevada la histamina sérica.
4. Hansen Lepromatosa Nodular: Los nódulos son anestésicos y

desprovistos de pelo ocurriendo en cara, localización siempre respetada por las lesiones de Urticaria Pigmentosa, habiendo además engrosamiento de nervios, anhidrosis, etc., que no ocurre en Urticaria Pigmentosa.

5. Epidermolisis Bulosa: Tanto en esta enfermedad en sus dos formas simple y distrófica, al igual que en urticaria pigmentosa pueden presentarse durante la infancia, pero con la diferencia de que en la epidermolisis bulosa los lugares de roce o presión se ven afectados por vesículas, bulas y erosiones en la piel y mucosa que al curar dejan cicatrices permanentes, lo que no ocurre en la Urticaria Pigmentosa. Las lesiones Epidermolisis Bulosa son de localización preferentemente en pies, manos y rodillas, lugares que respeta la Urticaria Pigmentosa. La duración de las lesiones de Epidermolisis son sumamente largas mientras que en Urticaria Pigmentosa involucionan en forma espontánea y en unos pocos años.
6. Impetigo Buloso (Impetigo Neonatorum): Su etiología es producido por el estreptococo, se inicia durante el 4 al 10 día de vida, inicialmente no hay síntomas generales pero pronto se establece fiebre o temperatura subnormal bacteriuria, neumonía, nefritis o meningitis, complicaciones que no ocurren en la Urticaria Pigmentosa; en el fondo de las bulas en el Impetigo hay polimorfonucleares, leucocitos y algunas veces estreptococos, hallazgos histológicos no compatibles con la Urticaria Pigmentosa.
7. Nevus: Presentan un problema especial difícil en algunas circunstancias para diferenciarlo macroscópicamente de las lesiones de Urticaria Pigmentosa en especial del mastocitoma, lográndose únicamente por histopatología. En los nevus se encuentran melanocitos en lugar de mastocitos. Los nevus pueden estar presentes en cualquier lugar del cuerpo.
8. Dermatitis Herpetiforme (enfermedad de Duhring): Es una

enfermedad crónica, que produce prurito intenso con tendencia a confluír en ciertas áreas con lesiones eritematosas, papulovesiculares, vesiculares, bulas y áreas hiperpigmentadas al igual que la Urticaria Pigmentosa, pero a diferencia de ésta última la erupción es usualmente simétrica con predilección de los pliegues axilares posteriores, la región sacra y las superficies extensoras de los brazos y codos.

Para un diagnóstico positivo de Dermatitis Herpetiforme debe haber un test de Tzanck negativo y biópsia con hallazgos características.

PRONOSTICO

En todas las formas de lesiones cutáneas sin compromiso sistémico el pronóstico es bueno. En los niños en cerca de una cuarta parte de los casos hay restitución integral, los otros tienden a persistir indefinidamente. El Mastocitoma Solitario tiende a involucionar espontáneamente usualmente en tres años.

TRATAMIENTO:

Manejo del Paciente:

1. Se practicaron exámenes de Laboratorio de Rutina. (Heces, orina, Hematología, Q.Q.S.S.).
2. Lab. especiales: Tiempo de Coagulación, Sangría, Pro-tombina sangre oculta en heces (Guayaco).
3. Dosificación de heparina e histamina en sangre y orina.
4. Rayos X de huesos largos, para investigar rarefacciones.
5. Tratamiento únicamente Sintomático a base de

Antihistaminicos y antiserotoninicos para aliviar el prurito y la urticación.

Los Corticosteroides, mostaza nitrogenada, leucocrina a clorambucil y otras drogas citotóxicas no dan un resultado beneficiosos para los pacientes.

4

PRESENTACION DE CASOS

CASO No. 1
H.CL 06881-68

Niña de cinco meses de edad, originaria de Izabal, producto de un embarazo a término, parto eutócico simple.

Antecedentes Personales: Sin importancia.
Antecedentes Patológicos: Negativos.
Antecedentes Familiares: Un hermano muerto de G.E.C.A. Y piodermitis a la edad de dos años.
Enfermedades por sistemas: Negativo.
Inmunizaciones: Negativo.

MOTIVO DE CONSULTA

Diarrea y fiebre de cuatro días de evolución y aparición de pústulas y descamación de cuatro meses de evolución.

HISTORIA:

Refirió la madre que desde la edad de veinte días notó que la niña principió con unas áreas eritematosas "como piquetes de pulga" en cara y miembros inferiores que paulatinamente fueron extendiéndose al resto del cuerpo, las lesiones evolucionaron posteriormente a pústulas grandes. Notaron además que la niña adquirió un color rojizo generalizado que desaparecía lentamente.

Al desaparecer las pápulas, en su lugar quedaban zonas de bordes pigmentados. Por este cuadro la niña consultó y estuvo hospitalizada pero cuatro días después del egreso del hospital, se iniciaron deposiciones diarreicas en número de diez a quince al día de color verde con moco sin sangre.

EXAMEN FISICO:

Hallazgos Positivos:

1. Piel: Erupción generalizada de innumerables lesiones consistentes en papulas rosadas, pruriginosas, ligeramente elevadas y pigmentadas, encontrándose algunas aisladas y otras que tienden a confluir, teniendo un color café en la periferia al frote las lesiones se edematizan, apareciendo un área eritematosa externa.
2. Signos de Deshidratación.
Resto fue negativo.

Se ingresó con diagnóstico de:

1. Gastro-entero-colitis aguda.
2. Desequilibrio hidroelectrolítico Grado II
3. Dermatitis Inespecífica.

Este caso fue presentado posteriormente al Departamento de Dermatología, donde se evaluó el caso y se dio el Diagnóstico de URTICARIA PIGMENTOSA que se comprobó mediante biópsia.

DESCRIPCION HISTOPATOLOGICA

Las secciones muestran un fragmento de piel con hiperqueratosis, adherida a la queratina hoy formaciones esféricas que tienen apariencia de quistes de ameba coli, estrato de malpigio normal, excepto por la hiperpigmentación melánica de las células basales.

El hallazgo más notable está en la dermis superior donde se observa un infiltrado de células con núcleo globuloso bien teñido y citoplasma ligeramente eosinófilo, que recuerda a las células cebadas, esta infiltración se hace por nidos y en algunas áreas es más densa que en otras. En la dermis profunda se encuentra

infiltración de células cebadas, perivasculares. Los apéndices cutáneos tienen apariencia normal. El cuadro histológico es el de Urticaria Pigmentosa.

TRATAMIENTO

Sintomático para el cuadro de Gastroenterocolitis. Y el desequilibrio hidroelectrolítico.

CASO No. 2

Fotografías No. 1 y 2.

Niña de 7 meses de edad, originaria y residente en Mazatenango.

MOTIVO DE CONSULTA

Manchas y ronchas diseminadas a cara, tronco y miembros de tres meses de evolución.

EXAMEN DERMATOLOGICO

Dermatosis que existe en cara, mejillas, cuello, caras anterior y laterales, torax anterior y posterior, abdomen, región lumbar, tercios proximales de miembros superiores e inferiores.

Generalizada, respeta tercios distales de miembros, predomina en tronco, simétrica.

MORFOLOGIA

Dermatosis única, polimorfa, constituida por máculas y

pápulas numerosas, aisladas, hemisféricas de 1 a 2 cm. de diámetro superficie hiperpigmentada, color café unos negro otros, consistencia firme, edematosa, indolora, bordes netos, aspecto regular sin prurito aparente, evolución crónica.

RESTOS DE PIEL Y ANEXOS:

- A. Dermografismo generalizado (Signo de Darier Positivo).
- B. Micropoliadenopatía cervical e inguino crural, ganglios no dolorosos, no adheridos, consistencia firme, temperatura normal.

HISTORIA DE LA ENFERMEDAD

Inicio su padecimiento a la edad de 3 meses (hace 4 meses) con la aparición de manchas de color café en abdomen, la niña se tornó intranquila, con crisis de llanto y con tendencia al rascado la afección progresivamente invadió el resto del tronco, cara y miembros. No refieren los padres ataque al estado general, tratamiento anterior tópicos populares (pomada de la campana y alcohol) y vitaminas sin obtener ningún resultado positivo.

ANTECEDENTES (DATOS POSITIVOS)

- A. Patológicos: Faringo amigdalitis aguda a la edad de 2 meses tratada con penicilina.

Interrogatorio por Sistemas: Negativo.

EXAMEN FISICO:

Temperatura rectal: 37.7. Pulso 100x' (Peso: 24 lbs. Resto del Examen: Negativo, salvo datos del examen dermatológico.

Impresión Dermatológica: Urticaria Pigmentosa (Mastocitosis)

DESCRIPCION HISTOPATOLOGICA

Las secciones muestran un fragmento de piel: la epidermis se encuentra normal, estrato de Malpigio normal, en la dermis hay el hallazgo más importante, es un infiltrado de células cebadas, algunas áreas en forma de nidos y en otras menos densas. Hay infiltración de células cebadas perivasculares. Los apéndices cutáneos son normales. El cuadro histopatológico es de Urticaria Pigmentosa.

INDICACIONES:

Debido a que el paciente no regresó a la consulta no fue posible administrarle un tratamiento más específico.

1. Pomada Simple (óxido de Zinc el 5 o/o) aplicación dos veces al día.
2. Diazepoxido por boca, 2 mg dos veces al día.
3. Se tomó biopsia de lesión en abdomen.



Lesiones en tronco y región proximal de miembros inferiores



Lesiones en cara

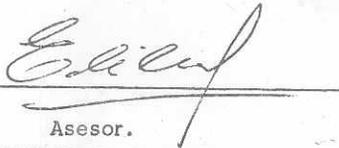
RESUMEN Y CONCLUSIONES

1. Se hace una somera revisión sobre las células cebadas o Mastocitos, haciendo hincapie en sus características topográficas, morfológicas, comportamiento bioquímico y Actitud frente a determinadas hormonas del organismo.
2. Se hace así mismo una revisión sobre la entidad nosológica denominada Urticaria Pigmentosa o Mastocitosis recalcando la importancia de su conocimiento tanto para el médico general como para el especialista.
3. Se analiza la afección anterior tratando de cubrir los siguientes aspectos: Sinonimias, Definición, Historia, Etiología, Cuadro Clínico y Clasificación, Datos de Laboratorio, Diagnóstico, Diagnóstico Diferencial y Tratamiento.
4. Se presentan dos casos de Urticaria Pigmentosa comprobados por medio del examen histopatológico.
5. Cabe hacer resaltar que en el segundo de los casos reportados, la afección interesaba en una forma bastante importante la cara de la paciente, lo cual no está reportado en los casos hasta la fecha publicados.

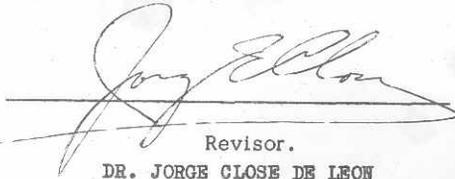
6
BIBLIOGRAFIA

- Asboe-Hansen G. y Clausen, J.: Mastocytosis (Urticaria Pigmentosa) with urinary excretion of hyaluronic acid and chondroitin sulfuric acid. *Amer. J. Med.* 36:144-150 (Jan). 1964.
- Baraf, C. S., and Shapiro, L: Solitary mastocytoma. *Arch. Derm.* 99: 589 (May) 1969.
- Burgoon, C. F., Jr., Graham, J.H. and MacCaffree, D.L.: Mast Cell Disease. *Arch. Derm.* 98:590-605 (Dec) 1968.
- Demis, J. D.: The mastocytosis syndrome: Clinical and biological studies. *Ann. Intern. Med.* 59: 194-206 (Aug) 1963.
- Demis, J.D. y Zimmer, J. G.: Histaminuria en mastocitosis. *Arch. Derm.* 111: 309, 1963.
- Domonkos, A. *Clinical dermatology.* 6 ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 468-472 p. 1971.
- Gay Prieto, José. *Dermatología.* Ed. Barcelona, Científico Médica, 1971.
- Letona Gonzales, J. M. Contribución al estudio de las Genodermatosis en Guatemala, Tesis de Graduación. (Sep) 1969.
- Soto Sandoval, M. N.: Genodermatosis, revisión de casos reportados de enero de 1963 a diciembre de 1973 en el Hospital San Juan de Dios. Tesis de Graduación. (Marzo) 1975.
- Nickel, W.R.: Clinical spectrum of mastocytosis (urticaria pigmentosa) in man. *Arch. Derm.* 96: 364-366. (Oct) 1967.

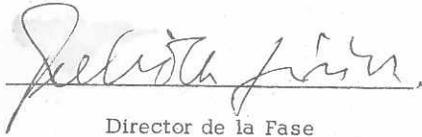

Br. Otto Ricardo Dardon Puente



Asesor.
Dr. EDUARDO SILVA MARTINEZ

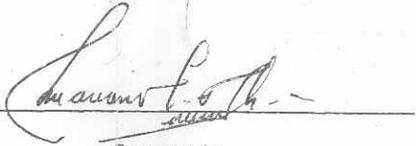


Revisor.
DR. JORGE CLOSE DE LEON

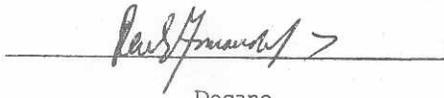


Director de la Fase

Vo. Bo.



Secretario.



Decano.