

Urticaria Pigmentosa

Isabel Cuartero Del Pozo^a, M^a del Carmen Escudero Cantó^a,
Blanca Alfaro Ponce^a, Elena Balmaseda Serrano^a

^a Servicio de Pediatría.
Complejo Hospitalario
Universitario de Albacete.

Correspondencia:
Isabel Cuartero del Pozo.
C/ Yeste, 7, escalera. 1^a, 4^o B,
02002 - Albacete.
Tfno.: 967671926,
e-mail: acuartero2@hotmail.com

Recibido el 16 de marzo de
2007.

Aceptado para su publicación
el 19 de abril de 2007.

RESUMEN

La proteína de la leche de vaca es el primer alimento no homólogo introducido en la dieta durante la infancia. Es una de las causas más frecuentes de alergia alimentaria en niños y está implicada en reacciones de hipersensibilidad como exantemas y urticaria. Se deben considerar en el diagnóstico diferencial otras causas menos frecuentes de lesiones cutáneas en niños.

La mastocitosis es una rara enfermedad, caracterizada por el aumento de mastocitos en los tejidos, que puede producir alteraciones tanto sistémicas como cutáneas. En pacientes pediátricos la forma cutánea más frecuente es la urticaria pigmentosa, donde el acúmulo anormal de mastocitos se limita a la piel y los pacientes están asintomáticos o presentan mínima afectación.

Palabras clave. Urticaria Pigmentosa.

ABSTRACT

Urticaria Pigmentosa

Cow's milk is usually the first foreign protein introduced into an infant's diet. It is one of the most common food allergies in young children and has been implicated in several hypersensitivity reactions such as rashes and urticaria. Other less frequent causes of rashes in children should also be considered in the differential diagnosis.

Mastocytosis is a group of rare disorders, both cutaneous and systemic, that are characterized by an increased numbers of mast cells in the tissues and organs. In paediatric patients, cutaneous involvement is most prevalent in the form of urticaria pigmentosa, abnormal mast cell accumulation is limited to the skin which is typically asymptomatic or only slightly affected.

Key words. Urticaria Pigmentosa.

INTRODUCCIÓN

La leche de vaca, suele ser el primer alimento no homólogo que se introduce en la dieta en cantidades importantes. Por ello, no es de extrañar que, en la primera infancia, sea el alimento que produce mayor número de reacciones alérgicas y el que más se relaciona con la aparición de lesiones urticariformes. Aunque la incidencia de alergia a proteínas de leche de vaca varía entre el 0,36% y el 1,9 % en el primer año de vida^{1,2}, hay que tener en cuenta otras causas menos frecuentes de lesiones cutáneas maculopapulosas en lactantes.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Se presenta el caso de un niño, de 4 meses de edad, remitido a la consulta para descartar alergia a proteínas de leche de vaca. Presentaba desde los 2 meses de edad exantema máculo-papuloso generalizado no pruriginoso, coincidiendo con la introducción en la dieta de una fórmula adaptada. La lesiones eran constantes, y cambiantes, sin periodos libres de pápulas. Realizaba una dieta exenta de leche de vaca, pese a lo cual habían persistido las lesiones.

Antecedentes personales: embarazo normal, parto mediante cesárea, periodo neonatal normal, peso al nacimiento de 2.650 g., meconiorrexis en primeras 24 horas, detección de metabopatías negativa, lactancia materna exclusiva hasta el tercer mes, desarrollo psicomotor normal e inmunizaciones según calendario. Antecedentes familiares: madre de 29 años, GAV 2/0/2, eczema en pies, sin otra sintomatología alérgica, padre de 30 años y un hermano de 5 años sanos.

Examen físico: peso 6.050 g. (P-10), longitud 0,620 m. (P-33), perímetro cefálico 41,0 cm. (P-22), buen estado general, desarrollo pondero-estatural normal, dermatografismo generalizado. Se observaron numerosas lesiones pigmentadas maculo-papulosas de tamaño y coloración variable. Eran generalizadas, respetando palmas, plantas y cara, con piel sana interlesional (Figuras 1 y 2), signo de Darier positivo, cabeza y cuello normales. Exploración ORL sin alteraciones significativas, tórax normal, en auscultación pulmonar buena ventilación bilateral, eupneica, no masas ni visceromegalias, exploración neurológica normal, signos meníngeos negativos y aparato musculoesquelético y sistema urinario normales.

Se realizó biopsia cutánea, donde se apreció un marcado aumento del número de mastocitos de aspecto normal alrededor de los vasos sanguíneos.

DISCUSIÓN

La mastocitosis es una enfermedad que se caracteriza por la infiltración anormal de mastocitos en los tejidos. La clínica es muy variable y depende del grado de acúmulo de mastocitos en los diferentes órganos y del efecto producido por la liberación de sus mediadores³. La forma más frecuente de presentación en niños es la urticaria pigmentosa, que se caracteriza por la presencia de máculas generalizadas de color eritemo-marrón, variables en número y tamaño y sin

afectación sistémica. Es patognomónica la presencia de un signo de Darier positivo, que consiste en la aparición, ante una suave fricción de la lesión, de eritema e hinchazón local pruriginosos, producido por la degranulación de los mastocitos. El dermatografismo positivo en la piel normal es frecuente^{3,4}.

La urticaria pigmentosa afecta sobre todo a lactantes y niños. Las lesiones pueden estar presentes al nacer, pero con mayor frecuencia evoluciona a brotes durante los primeros meses de vida hasta los dos años de edad. El diagnóstico diferencial incluye diversas patologías⁵ como urticaria crónica, alergia alimentaria, erupciones por fármacos, enfermedades ampollas infantiles, incontinencia pigmenti, sarcoidosis, histiocitosis, picaduras de insectos, etc. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia de piel⁶.

En nuestro paciente se introdujo de nuevo en su dieta la proteína de leche de vaca sin incidencias. Aunque poco frecuente, es importante pensar en esta patología en lactantes con lesiones tipo urticariforme, sobre todo si se acompañan de un signo de Darier positivo.

El tratamiento no suele ser necesario dado su carácter benigno y su tendencia a la regresión espontánea. En los pacientes sintomáticos los fármacos de elección son los antihistamínicos H1 y H2, que son efectivos en una gran mayoría de casos, consiguiendo la reducción del prurito, del dermatografismo, de la formación de ampollas y de la sintomatología general. En los casos de anafilaxia grave se debe establecer tratamiento con adrenalina y, si se presenta hipotensión y shock, tratamiento con cargas de volumen, agentes inotrópicos, corticoides y antihistamínicos H1 y H2.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sanz J, Martorell A, Michavila A, Nieto A, Grupo de Trabajo para Alergia Alimentaria. Estudio de la incidencia mediada por Ig E frente a la proteína de leche de vaca en el primer año de vida. *An Pediatr.* 2001; 53:536-9.
2. García Ara MC, Boyado MT, Díaz Pena JM, Martín Muñoz F, Pascual C, García Sánchez G, et al. Incidencia de alergia a leche de vaca y su repercusión en el consumo de hidrolizados. *An Pediatr.* 2003; 58:100-5.
3. Fabrega J, Moraga FA. Mastocitosis. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Dermatología Pediátrica. Protocolos de la Asociación española de Pediatría.* Barcelona: Esmon Publicidad; 2006. p. 167-174.
4. Fitzpatrick TB, Johnson RA, Polano MK, Suurmond D, Wolff K. *Atlas de Dermatología Clínica.* 2ª ed. Mexico: Editorial Interamericana; 1994. p. 728-30.
5. Metcalfe DD. Mastocytosis Syndromes. In: *Allergy principles and practice.* Volume 2. Sixth Edition. St Louis: Mosby; 2003. p. 1523-35.
6. Garriga MM, Friedman MM, Metcalfe DD. A survey of the number and distribution of mast cells in the skin of patients with mast cell disorders. *J Allergy Clin Immunol.* 1988; 82:425.



Figura 1. Urticaria Pigmentosa.



Figura 2. Urticaria Pigmentosa.