



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

242/4338 - LA HISTORIA DE UN HABÓN: DE LA LESIÓN CUTÁNEA A LA REPERCUSIÓN SISTÉMICA

L. Raya Rojas^a, R. Prieto Alfonso^b, B. Fernández Miranda^a y R. Gallardo García^c

^aMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud José María Álvarez. Don Benito. Badajoz. ^bMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Don Benito Oeste. Badajoz. ^cFEA Pediatría. Hospital Don Benito-Villanueva de la Serena. Badajoz.

Resumen

Descripción del caso: Lactante de tres meses, hijo de madre VHC, con aparición esporádica de lesiones cutáneas urticariformes sin implicación sistémica desde el primer mes.

Exploración y pruebas complementarias: Erupción con lesiones cutáneas subcentimétricas, maculopapulosas, eritematomarronáceas múltiples, monomorfas, de aparición en cara y progreso cefalocaudal simétrico hacia tronco y extremidades. Respeta palmas, plantas y mucosas. Con la mínima disrupción de la barrera cutánea aparece prurito, eritema e hinchazón local similares a reacción urticariforme. No asocia irritabilidad, fiebre, sintomatología respiratoria, ORL, neurológica, digestiva ni otras manifestaciones cutáneas (flushing, eritrodermia, ampollas, telangiectasias, vasculitis...). La exploración física revela desarrollo psicomotor acorde a su edad, ausencia de adenopatías y organomegalias. Destaca el signo de Darier (patognomónico y diagnóstico de mastocitosis tipo urticaria pigmentosa), que consiste en reacción urticariforme con prurito e hinchazón local desencadenada a la friccionar suavemente la piel. Es provocado por degranulación de mastocitos, con consiguiente liberación de mediadores inflamatorios. También se aprecia dermatografismo en la piel normal hallada entre lesiones. Analíticamente encontramos hemograma sin alteración en fórmula leucocitaria, aumento de mastocitos ni eosinofilia; estudio renal y hepático (funcional, de imagen y autoinmunidad) sin alteraciones; serologías TORCH y Rosa de Bengala negativos. SGB negativo. No se analizaron triptasa sérica ni metilhistamina urinaria. En biopsia cutánea aparece infiltración de mastocitos fusiformes en dermis y gránulos citoplasmáticos metacromáticos con Giemsa, compatible con urticaria pigmentosa. No se realizó biopsia de médula ósea dada la baja probabilidad de mastocitosis con trastorno hematológico asociado a esta edad y ausencia de repercusión sistémica.

Juicio clínico: Mastocitosis cutánea: urticaria pigmentosa.

Diagnóstico diferencial: Se descarta viriasis concomitante (teniendo en cuenta la positividad de Ac anti VHC transferidos de la madre), contacto con aves, insectos, alérgenos e hipersensibilidad ante alimentos, sustancias irritantes y fármacos.

Comentario final: La urticaria pigmentosa es la forma clínica de mastocitosis más frecuente, principalmente en lactantes y niños. El diagnóstico se define por la tríada: lesiones cutáneas típicas,

confirmación histopatológica de infiltrados focales mastocitarios en dermis y ausencia de criterios clínicos y de laboratorio de compromiso sistémico.

Bibliografía

1. Moll-Manzur C, Araos-Baeriswyl , Downey C, Dossi MT. Urticaria pigmentosa: clinical and therapeutic aspects for the paediatrician. Arch Argent Pediatr. 2016;114(4):378-84.

Palabras clave: Darier. Dermis. Mastocitosis.