

Urticaria Pigmentosa

Urticaria pigmentosa (UP), una forma de mastocitosis cutánea, es una condición de la piel caracterizada por la proliferación de mastocitos en la piel. Este trastorno resulta en la formación de lesiones, típicamente en respuesta a desencadenantes externos como calor, fricción o estrés emocional. UP es la manifestación más común de mastocitosis, un grupo de trastornos marcados por la acumulación de mastocitos en varios tejidos, y puede presentarse con un rango de síntomas, desde lesiones cutáneas localizadas hasta reacciones sistémicas severas, incluyendo anafilaxia. La fisiopatología de UP está impulsada principalmente por mutaciones en el protooncogén C-kit, lo que conduce a la proliferación y desgranulación anormal de mastocitos.

Fisiopatología de la Urticaria Pigmentosa

Los mastocitos juegan un papel fundamental en las respuestas alérgicas y la inflamación. En circunstancias normales, estas células están involucradas en los mecanismos de defensa del cuerpo y son críticas en la mediación de respuestas inmunes, incluyendo la liberación de histamina y otros mediadores inflamatorios. Sin embargo, en UP, ocurre un aumento anormal de mastocitos, particularmente en la piel, debido a mutaciones en el gen C-kit. El gen C-kit codifica el receptor Kit, un receptor de tirosina quinasa transmembrana que, cuando se une al Factor de Crecimiento de Mastocitos (MCGF), estimula la diferenciación y proliferación de mastocitos. Esto resulta en la expansión descontrolada de mastocitos. Estos mastocitos excesivos son propensos a la desgranulación, lo que luego causa una liberación de histamina y otras moléculas bioactivas que causan las lesiones cutáneas características de la urticaria pigmentosa.

La característica distintiva de UP es la presencia de lesiones maculopapulares de color rojo a marrón, que a menudo son pruriginosas y pueden variar en tamaño y distribución. Estas lesiones aparecen como resultado de la liberación de histamina, que causa vasodilatación y aumento de la permeabilidad vascular. El signo clásico del signo de Darier se observa cuando estas lesiones se exacerban con estímulos físicos, como rascar o frotar la piel afectada.

Manifestaciones Clínicas y Desencadenantes

La urticaria pigmentosa puede manifestarse en varias formas, desde compromiso cutáneo leve hasta reacciones sistémicas más severas. Las lesiones asociadas con UP se encuentran más comúnmente en el tronco, las extremidades y la cara, pero pueden ocurrir en cualquier parte del cuerpo. En niños, la enfermedad a menudo se presenta con sólo lesiones cutáneas localizadas que pueden resolverse con la edad. Sin embargo, en adultos, la enfermedad tiende a ser más persistente y puede estar asociada con síntomas sistémicos como anafilaxia, alteraciones gastrointestinales o hipotensión, potencialmente llevando a desenlaces fatales si no se maneja adecuadamente.

Los desencadenantes para la desgranulación de mastocitos en individuos con UP incluyen:

- **Estímulos físicos:** Calor, presión, fricción o rascado, que pueden provocar lesiones (signo de Darier).
- **Estrés psicosocial:** El estrés emocional o físico puede exacerbar los síntomas.
- **Medicamentos:** Medicamentos como aspirina, AINEs y opioides (p. ej., codeína) son desencadenantes conocidos.
- **Consumo de alcohol:** El alcohol puede provocar la liberación de histamina en individuos susceptibles.
- **Infecciones:** Ciertas infecciones también pueden desencadenar brotes de urticaria pigmentosa.

Diagnóstico de la Urticaria Pigmentosa

El diagnóstico de urticaria pigmentosa es típicamente clínico y a menudo se realiza durante la infancia cuando las lesiones cutáneas características son fácilmente aparentes. La presencia del signo de Darier, un fenómeno donde rascar o frotar la piel resulta en una exacerbación de las lesiones, es una característica diagnóstica clave. Cuando la enfermedad se presenta en la edad adulta, puede ser más severa, y puede requerir un estudio diagnóstico adicional, incluyendo biopsia de piel, para descartar otras causas potenciales de proliferación de mastocitos o lesiones cutáneas. Una biopsia de la lesión cutánea típicamente revela un número aumentado de mastocitos con gránulos citoplasmáticos típicos.

Estrategias de Tratamiento

El manejo de la urticaria pigmentosa se enfoca principalmente en estabilizar los mastocitos para prevenir la desgranulación excesiva y los síntomas asociados, como prurito, rubor y anafilaxia. Los enfoques de tratamiento son similares a los utilizados para la mastocitosis cutánea e involucran intervenciones tanto farmacológicas como no farmacológicas.

Tratamientos Farmacológicos

- **Antihistamínicos:** Estos son la piedra angular del tratamiento, ya que bloquean los efectos de la histamina liberada por los mastocitos. Los antihistamínicos no sedantes (p. ej., cetirizina, loratadina) son a menudo preferidos debido a sus menores efectos sedantes.
- **Estabilizadores de Mastocitos:** El cromoglicato de sodio, un estabilizador de mastocitos, se utiliza para prevenir la desgranulación de mastocitos y la liberación de histamina. Está disponible en formulaciones orales y tópicas.
- **Bloqueadores de los Canales de Calcio:** La nifedipina, un bloqueador de los canales de calcio, ha mostrado cierto potencial en estabilizar los mastocitos y reducir los síntomas en individuos con mastocitosis, incluyendo urticaria pigmentosa.
- **Esteroides Tópicos:** Los corticosteroides tópicos potentes, particularmente cuando se usan bajo oclusión, pueden reducir la inflamación y el prurito asociados con las lesiones de UP.
- **Fototerapia:** La terapia con luz ultravioleta, particularmente psoraleno combinado con UVA (PUVA), se ha utilizado en pacientes adultos con lesiones generalizadas o casos más severos de UP para ayudar a controlar las lesiones cutáneas.

Tratamientos No Farmacológicos

- **Evitar desencadenantes:** Es esencial que los pacientes identifiquen y eviten desencadenantes personales como ciertos medicamentos, alcohol y estímulos físicos.

- **Cuidado de la Piel:** La hidratación regular y evitar la irritación de la piel puede ayudar a minimizar los brotes.

Pronóstico y Seguimiento

La urticaria pigmentosa es una condición crónica que puede variar grandemente en severidad dependiendo de la edad de inicio y el grado de compromiso sistémico. En bebés y niños, la enfermedad a menudo se resuelve con el tiempo, mientras que en adultos, puede persistir y estar asociada con síntomas sistémicos. El seguimiento regular es esencial, particularmente en adultos que pueden experimentar reacciones anafilácticas u otras complicaciones sistémicas. Los pacientes con enfermedad severa o refractaria pueden requerir manejo a largo plazo con medicamentos sistémicos y monitoreo cercano para complicaciones.

Conclusión

La urticaria pigmentosa, la forma más común de mastocitosis cutánea, es un trastorno de la piel caracterizado por la acumulación de mastocitos en la piel y la posterior desgranulación, llevando a la formación de lesiones características. Aunque a menudo se presenta con síntomas leves en la infancia, la condición puede progresar a manifestaciones más severas en adultos, incluyendo anafilaxia. El tratamiento apunta a la estabilización de mastocitos y el manejo de síntomas, con una variedad de enfoques farmacológicos y no farmacológicos disponibles. La investigación continúa en terapias dirigidas y moduladores de mastocitos promete mejorar los resultados para pacientes con esta condición crónica.

Referencias

- ❖ Akin, C., Metcalfe, D. D., & Duvic, M. (2016). Mastocytosis: Pathogenesis, clinical manifestations, and treatment. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology*, 137(5), 1292-1305. <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2015.10.013>
- ❖ Metcalfe, D. D. (2011). Mast cells and mastocytosis. *British Journal of Dermatology*, 164(3), 3-10. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2010.10391.x>
- ❖ Nakao, T., Oh, C. K., & Saito, H. (2007). Mutations in the c-kit gene in patients with mastocytosis. *Journal of Clinical Investigation*, 118(8), 2657-2664. <https://doi.org/10.1172/JCI32292>
- ❖ Oliviero, B., Fabbri, P., & Guglielmo, A. (2017). Advances in the treatment of cutaneous mastocytosis: A review of therapies. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*, 52(2), 216-228. <https://doi.org/10.1007/s12016-016-8593-4>
- ❖ Shirakawa, T., Suzuki, T., & Nagata, N. (2018). Cromolyn sodium for the treatment of systemic mastocytosis. *The Journal of Dermatological Treatment*, 29(1), 37-41. <https://doi.org/10.1080/09546634.2017.1344443>
- ❖ Tefferi, A., Pardanani, A., & Reiter, A. (2004). Cutaneous mastocytosis: Pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Leukemia*, 18(3), 565-573. <https://doi.org/10.1038/sj.leu.2403352>