



Urticária pigmentosa – um diagnóstico a equacionar

Inês Ferreira¹, Isabel Couto Guerra¹, Miguel Horta², Laura Marques¹

1. Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e do Adolescente, Centro Hospitalar do Porto

2. Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar do Porto



Figuras 1 e 2. Lesões cutâneas múltiplas, distribuídas pelo tronco, pescoço e membros.



Figura 3. Pormenor de uma lesão cutânea do dorso demonstrando o Sinal de Darier.

Rapaz de 7 anos, com lesões cutâneas desde os 4 meses, maculopapulares e nodulares, hiperpigmentadas, com limites bem definidos, bordos irregulares, intervaladas por pele normal e distribuídas pelo tronco, pescoço e membros. Após fricção as lesões desenvolvem sinais inflamatórios – sinal de Darier –, com posterior regressão espontânea. Aos 12 meses foi realizada biópsia cutânea, confirmando o diagnóstico de urticária pigmentosa (UP). Ao longo dos anos foi constatada descoloração das lesões, mantendo-se sem sintomas/sinais de envolvimento sistémico e sem novas lesões desde os 4 anos. Laboratorialmente, o hemograma e triptase sérica mantiveram-se normais.

A UP constitui o subtipo mais frequente de mastocitose cutânea, sendo mais prevalente em idade pediátrica¹⁻⁴. O doente apresentado ilustra um caso típico de UP na sua forma clássica infantil – lesões cutâneas características, que poupam palmas, plantas e face e que surgem até aos 3-4 anos. Não se verificam sintomas/sinais de envolvimento sistémico e a

Recebido: 05.01.2013
Aceite: 02.03.2013

Correspondência:

Inês Ferreira
Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e do Adolescente,
Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto
Largo Professor Abel Salazar
4099-001 Porto
inescasfer@gmail.com

triptase sérica é inferior a 20 ng/mL². O doseamento da triptase identifica os doentes com maior probabilidade de doença sistémica⁵, como mastocitose sistémica indolente, agressiva ou associada a doença hematológica^{3,5}. As características das lesões e o sinal de Darier permitem equacionar o diagnóstico, que poderá ser corroborado histologicamente³. O prognóstico é favorável, com involução das lesões na puberdade¹⁻⁴.

Palavras-chave: urticária pigmentosa, mastocitose cutânea, criança

Acta Pediatr Port 2013;44(3):134-5

Referências

1. Morelli JG. Diseases of the dermis. In: Kliegman RM, Stanton BF, Schor NF, Geme JW, Behrman RE, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 19th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2011; 2280-2.
2. Valent P, Akin C, Sperr WR, Mayerhofer M, Fodinger M, Fritsche-Polanz R, et al. Mastocytosis: pathology, genetics and current options for therapy. *Leuk Lymphoma* 2005; 6:35-48.
3. Valent P, Horny HP, Escribano L, Langley BJ, Li CY, Schwartz LB, et al. Diagnostic criteria and classification of mastocytosis: a consensus proposal. *Leuk Res* 2001;25:603-25.
4. Amitai DB, Metzker A, Cohen HA. Pediatric cutaneous mastocytosis: a review of 180 patients. *IMAJ* 2005;7:320-2.
5. Carvalho S, Machado S, Hernandez T, Cleto E, Lima M, Coimbra E, et al. Mastocitose cutânea – que abordagem? A propósito de um caso clínico. *Nascer e Crescer* 2004; XIII(1):39-45.