

UM CASO DE URTICÁRIA PIGMENTAR
NO ADULTO

(DOENÇA DE NETTLESHIP)

POR

J. BASTOS DA LUZ

Interno do 4.º ano

SEPARATA DE

« A MEDICINA CONTEMPORANEA »

N.ºs 21 e 22 de 21 e 28 de Maio de 1939

1939

CENTRO TIPOGRÁFICO COLONIAL

27, L. Rafael Bordalo Pinheiro, 28

LISBOA

Faint, illegible handwriting in blue ink, possibly a signature or date.

THE CARD OF THE BOARD OF DIRECTORS

OF THE

1881

MEMBER OF THE BOARD OF DIRECTORS

OF THE

*Para Sr. Jm.
Sr. Carlos Mendes
com muita consideração
o autor*

*4-1X
1555*

SERVIÇO DE DERMATOLOGIA, SIFILIGRAFIA
E DOENÇAS VENÉREAS DO HOSPITAL DE
SANTO ANTÓNIO DOS CAPUCHOS (Serviço 10).

Director : DR. CARLOS DA SILVA.
Assistente : DR. CAEIRO CARRASCO.

Julgámos de nosso dever contribuir com um modesto tributo para a casuística desta dermatose que até hoje, sem dúvida, se considera, em geral, como rara, pelo menos nas circunstâncias em que o nosso caso se oferece.

Dentro das nossas limitadas possibilidades apenas tivemos a pretensão, aliás legítima, de apresentar a observação dum doente portador desta curiosa dermatose e actualmente internado no nosso Serviço.

Faremos previamente algumas considerações gerais sobre o assunto que nos propomos tratar.



INSTITUTO DE ESTUDIOS
E DE INVESTIGACAO

RC
HNCI

616
LV2

Faint, illegible handwriting in blue ink, possibly bleed-through from the reverse side of the page.

Faint, illegible markings or text, possibly bleed-through or a stamp.

HISTÓRIA. SINONÍMIA

A primeira observação desta dermatose foi-nos dada em 1869 por *Nettleship*, (1) que lhe chamou Urticária crónica.

Kaposi, (2) no seu Tratado de Patologia Cutânea, diz que esta «variedade de urticária» foi descrita por *Sangster* (1878) com o nome muito justo de Urticária pigmentar ou pigmentosa, a qual, a partir dessa época, foi principalmente observada em Inglaterra por *Tilbury Fox*, *Colcott Fox*, *Cavafy*, *Crocker*, etc.

Besnier e *Doyon* citam as designações dadas por vários autores, e já ao tempo abandonadas, tais como : xanthelasmaídea (*Fox*), urticária persistente (*Goodhart* e *Pick*), eritema permanente (*Baker*), etc. ; nessa época era corrente a designação de urticária pigmentada, título que encontramos no respectivo artigo do Tratado de *Brocq*. (3)

Porém, *Besnier* e *Doyon* preferiam a terminologia de *Sangster* — Urticária pigmentar ou pigmentosa.

Adiante veremos qual o significado actual da urticária pigmentada, que durante tanto tempo andou confundida com a dermatose que nos ocupa, e da qual hoje se considera independente.

De facto, *Darier*, (4) no seu Précis, diz que a designação de Urticária pigmentar não é feliz, porque permite a confusão com a urticária pigmentada ; além disso, não considera aquela como uma variedade de urticária, mas sim como

(1) «Brit. Med. Journ.». T. II, 1869.

(2) «Pathologie et traitement des maladies de la peau» (trad. e anot. de *Moriz Kaposi*), 1891.

(3) «Traitement des maladies de la peau». 1892.

(4) «Précis de Dermatologie». 1928.

uma dermatose crónica cuja histologia a liga aos tumores por retenção.

Gastou (5) também diz que o termo de Urticária pigmentar não é uma boa designação.

Jausion afirma que esta afecção só tem de comum com a urticária verdadeira o nome, de resto impróprio. *Pautrier* e *Woringer* (6) também concordam que o termo não é adequado, mais ainda por um outro motivo : — o facto de a pigmentação ser um fenómeno secundário, acessório.

Joltrain (7) diz que se deve reservar o termo de urticária pigmentada apenas para os casos em que é evidente o elemento urticariano primordial e procurar outra designação para a Urticária pigmentar, dermatose com origem, aspecto e evolução diferentes — por exemplo, a de Doença d: *Nettleship*, pelo menos provisoriamente, enquanto não chegarmos ao conhecimento exacto da sua patogenia.

Limito-me apenas a citar aqui alguns dos autores que já têm empregado esta última designação nas suas descrições : *Fraser* e *Richter*, (8) *Hudelo*, *Dumet*, *Cailliau* e *Boissau*, (9), *Gastou*, *Touraine*, etc.

No entanto, devemos dizer que o nome clássico de Urticária pigmentar é ainda hoje aquele que mais frequentemente se encontra na bibliografia.

DEFINIÇÃO

Em fins do século passado, *Kaposi*, *Brocq*, *Perrin*, (10) etc., consideravam classicamente esta dermatose como uma afecção das mais raras, caracterizada por erupções sucessivas, com saliências urticariadas, vermelhas ou rosadas,

(5) «Nouvelle pratique dermatologique». T. VII, 1936.

(6) «Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.». N.º 2, 1938.

(7) «Les urticaires». 1930.

(8) «Archives of Dermatol. and Syphilol.». N.º 4, 1928.

(9) «Bull. de la Soc. Franç. de Dermat. et de Syph.». N.º 4, 1927.

(10) «Pratique Dermatologique». T. IV, 1900.

acompanhadas de prurido. Depois eram substituídas por máculas salientes ou planas, côr de castanha mais ou menos acentuada, ou de camurça, podendo ocupar todo o tumento.

A afecção começava na infância, entre os primeiros dias e os primeiros dois ou três meses da vida, persistindo muitos anos sem perturbar o estado geral.

Note-se que, já em 1891, *Besnier* e *Doyon* afirmavam que, embora a doença fosse peculiar à primeira infância, também se revelava no adulto, pois julgavam já ter observado, até então, dois casos nêste.

FREQUÊNCIA. ETIOLOGIA

Segundo os antigos trabalhos publicados sôbre o assunto, tratar-se-ia duma afecção congênita, talvez hereditária, sôbrevindo desde tenra idade, (quinze dias a três meses após o nascimento), às vezes tardiamente no adolescente, mais raramente no adulto.

Até então fôra clássico ensinar que a doença começava, em geral, pouco tempo após o nascimento, que passado o primeiro ano era excepcional (*Perrin* (11) considerava-a apanágio da infância) e que só se haviam encontrado até então três ou quatro casos no adulto ; nêste era portanto excessivamente rara.

Darier, (12) em 1905, foi talvez o primeiro a mostrar que esta dermatose podia aparecer no adulto e durar indefinidamente, em vez de terminar sempre passados alguns anos (8 a 10) por apagamento progressivo e desapareção completa das máculas, como até então se dizia.

Desde essa data até hoje têm sido publicados alguns casos com início no adulto, e ainda recentemente, em Janeiro do ano passado, *Pautrier* e *Woringer* (13) diziam que a Urticária pigmentar estava na ordem do dia.

(11) Loc. cit.

(12) Loc. cit.

(13) «Ann. de Derm. et de Syph.». N.º 4, 1905.

No entanto, ainda em 1937, *Nicolas e Rousset*, (14) *Gaté e Michel*, (15) afirmavam que a afecção é pouco freqüente, duma relativa raridade mesmo na criança.

Segundo *Touraine, Solente e Renault* (16) (1933) as observações desta afecção são ainda bastante raras.

Porém, *Camus e Melchior* (17) vão ainda mais longe ao apresentarem um caso numa doente de 31 anos, dizendo ser o primeiro que observaram no decurso duma prática de dez anos (1932).

Pautrier e Fernet (18) afirmam ainda que a Urticária pigmentar é uma doença tão pouco vulgar, que todos os casos que se encontrem, mesmo na sua forma normal, mereceriam ser estudados e publicados. Aliás, com mais forte razão, quando apresentem na sua sintomatologia ou na sua evolução qualquer particularidade interessante, mas sobretudo quando a sua aparição se faça após a adolescência.

Note-se que nessa época (1909) ainda muitos autores admitiam exclusivamente a Urticária pigmentar como uma afecção que começava sempre na mais tenra idade.

Para éstos, o desenvolvimento tardio da erupção seria clinicamente suficiente para fazer rejeitar o diagnóstico de Urticária pigmentar.

Só mais tarde se verificou que não era bem assim, não se podendo ser tão exclusivista.

Estas opiniões e muitas outras que poderíamos transcrever de numerosos autores, se a tanto não se opuzesse o limitado espaço de que dispomos, demonstram bem a raridade desta afecção, sobretudo quando começa na idade adulta.

Vejamos agora o que nos dizem algumas estatísticas acêrca da data da aparição da dermatose :

Graham Little (19) reüniu 154 casos desta afecção, 14 dos

(13) Loc. cit.

(14) «Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.». N.º 7. 1929.

(16) Id., id. N.º 7, 1934.

(17) Id., id. N.º 9, 1933.

(18) Id., id. N.º 7, 1932.

(19) «Ann. de Derm. et de Syph.». N.º 8, 1906.

quais eram pessoais ; em 70 % o início deu-se antes do fim do primeiro ano, e só em 14 % após os 13 anos.

Outras estatísticas de vários autores, citados por *Touraine* e *Renault*, (20) num trabalho em que apresentaram mais um caso excepcional de Urticária pigmentar num homem de 44 anos, doente há 18, mostram bem que um dos caracteres clínicos da afecção é a sua predilecção pela primeira infância, e que após a puberdade, e mais ainda no adulto, os casos tornam-se raros : Assim, por exemplo, *Hannay* em 286 casos encontra : 67 % na infância, 8 % dos 15 aos 25 anos, 5,9 % dos 25 aos 35 anos, 5 % dos 35 aos 45 anos, e apenas 2,79 % após os 45 anos.

Blumer reuniu 83 casos, dos quais 56 na infância (67 %); *Finnerud* dá-nos 139 em 286 (48 %).

Fraser e *Richter* (21) (1928) dão-nos, de-certo, uma excepção no seu trabalho sôbre 11 casos de Doença de *Nettleship*, sete dos quais tinham começado no adulto.

Afinal só *Pautrier*, *Diss* e *Walter* (22) chegam a conclusões manifestamente opostas : num trabalho publicado em 1928 à-cêrca dum doente de 64 anos, portador desta afecção desde os 50, insurgem-se contra a afirmação geral de que os casos com início tardio são excepcionais.

Dizem que a opinião clássica não lhes parece justificada porque todos os casos de Urticária pigmentar observados na sua clínica desde 1919, eram de início tardio. Além disso, citam ainda no seu artigo uma estatística de *Schaefer* que, na verdade, se adapta bem ao seu modo de ver : em 81 casos, 32 % tinham começado no 1.º ano, 8,6 % entre o 2.º ano e a puberdade, e 46 % após a puberdade.

Por último citaremos a opinião de *Christine* (23) emitida no seu trabalho em que apresenta um caso desta dermatose num homem de 30 anos, e no qual diz que o termo de Urticária pigmentar só deve ser reservado às formas que come-

(20) «Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.». N.º 9, 1934.

(21) Loc. cit.

(22) «Bull. de la Soc. Franç. de Dermat. et de Syph.». N.º 4, 1928.

(23) «Vener. i Dermat.» (Moscou). N.º 1, 1930.

çaram na primeira infância ; as outras, sôbrevindas numa idade mais avançada, tendo o aspecto de erupção maculosa pigmentada, desde que não provoquem perturbações subjectivas, devem ter a designação de urticária crónica com pigmentação. Veremos que a maioria dos autores não concorda com semelhante afirmação.

A Urticária pigmentar não tem predilecção por qualquer dos sexos (*Elliot, Morris, Galloway, Joseph*) ; segundo *Graham Little*, (24) esta afecção é, sem dúvida, mais frequente nas raças brancas do que nas morenas, e não está em relação com outras anomalias da pigmentação, tais como os naevi. Este último autor também nos diz que a influência da hereditariedade é pouco acentuada : — cita o seu caso pessoal — mãe, filha e prima — ; o de *Darier* — três irmãos — ; e o de *Beatty* — dois irmãos.

Quanto à Etiologia—diziam-nos *Besnier e Doyon* (1891) : «fica no estado de problema». *Darier* afirmava (1905) : (25) «Aparece-nos tão misteriosa quanto possível». Um dos seis casos que este último autor então apresentou, poder-se-ia talvez atribuir a irritações cutâneas repetidas (o doente, que tinha 56 anos, abusava há 15 anos de fricções com luva de crina ; além disso, cêrca de dois meses antes de ter aparecido a erupção, tomava dois banhos sulfurosos por semana).

Darier também diz que foi invocada a acção hipotética de perturbações nervosas mais ou menos vagas : o nervosismo, a emotividade e mesmo uma emoção viva, um terror.

Tratando-se de crianças muito novas, foi na mãe que se apontou essa nervosidade anormal. Assim, entre os seis casos já referidos, *Darier* cita três que dizem respeito a irmãos cujas idades oscilam entre 9 e 13 anos, e que diz serem de origem eminentemente nervosa. De facto, antes e depois de nascerem, a mãe apresentou acidentes de histeria franca ; a pele era duma sensibilidade pouco vulgar às irritações e aos medicamentos externos. O pai também era muito nervoso e sofria de enxaquecas.

Finalmente, ainda num outro caso, refere a influência

(24) Loc. cit.

(25) Loc. cit.

possível de auto-intoxicações de origem digestiva ou hepática. Diz que de todas as circunstâncias etiológicas possíveis é nesta última ordem de causas (modificações mórbidas das fermentações intestinais e perturbações da função hepática) que encontra o elemento mais vezes representado nos seus doentes.

Em 1923, *Simon e Bralez* (26) apresentaram um caso de Urticária pigmentar num homem de 52 anos, que praticava excessos alcoólicos e no qual a erupção apareceu pouco tempo após o doente ter sofrido fenómenos digestivos e uma icterícia que os autores relacionam retrospectivamente com uma febre tifóide anterior.

Dizem que a natureza da doença ainda fica bastante misteriosa, mas que a observação do seu doente é favorável à hipótese etiológica de *Darier*.

Porém, nêsse mesmo ano, e a propósito da discussão dum caso de Urticária pigmentar apresentado por *Lortat-Jacob e Legrain* (27) numa doente de 27 anos, cujo exame era absolutamente negativo sob todos os pontos de vista (apenas existia uma moderada eosinofilia sangüinea-6 %) *Darier* declara que, quanto à etiologia desta afecção, os seus pontos de vista à-cêrca das relações com uma auto-intoxicação digestiva e uma insuficiência hepática não foram até então confirmados.

No entanto, ainda em 1927, *Caussade e Watrin* (28) ligam o seu caso, observado numa mulher de 38 anos, a perturbações digestivas.

Nicolas e Rousset, (29) num caso descrito num homem de 55 anos notam um «hepatismo certo» (xanthelasma palpebral, sub-icterícia conjuntival, dor à palpação da região vesicular).

Ainda recentemente, em 1935, *Sézary e Horowitz* (30),

(26) Loc. cit.

(27) «Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.». N.º 2 e 3 de 1923.

(28) Id., id. N.º 2, 1928.

(29) Loc. cit.

(30) «Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.». N.º 8 1935.

ao apresentarem um caso de Urticária pigmentar em dois gêmeos, continuam a afirmar que a sua etiologia está mal determinada.

Ligam o seu caso a uma origem naevica, como sustentaram numerosos autores (*Jadassohn, Bruno Bloch, Török*, etc.).

Têm sido apontadas inúmeras hipóteses etiológicas e apenas citaremos, de passagem, as seguintes :

Para *Jacquet* a afecção seria consecutiva, na criança, a uma intoxicação da mãe (morfinomania, cocainomania), a afecções febris, choque moral, nervosismo, etc. Devemos ainda citar o caso de *Jeanselme* e *Touraine*, (31) numa criança de 20 meses cuja mãe, durante o período de amamentação, tomava 4 a 5 chávenas de café por dia. Porém é impossível estabelecer qualquer certeza.

Também se pode atribuir a uma hereditariedade patológica : tuberculose, sífilis, etc.

Igualmente se invocaram várias intoxicações.

Deve ainda citar-se o caso de *Touraine* e *Renault*, (32) no qual a erupção apareceu 40 dias após uma injeção de soro anti-tetânico.

Faltam esclarecimentos etiológicos sobre este assunto.

A Urticária pigmentar foi notada após a varicela (*Wolpert, C. Fox*); a icterícia (*Balzer*); a vacinação; — e nos filhos dos nevropatas (*Wickam*).

No caso descrito por *Bizzozero* (33) em 1911, numa criança de 4 anos, a dermatose sofrera um agravamento no decurso duma pneumonia.

Depois veremos as modernas ideas de *Jeanselme* e *Touraine* sobre o assunto.

Poderemos ainda perguntar se, no início, não se produzirá uma alteração das glândulas de secreção interna, de origem congénita e hereditária.

Em suma, tal como há 70 anos, podemos hoje afirmar que não existe qualquer base etiológica certa desta derma-

(31) Id., id. N.º 9, 1913.

(32) Loc. cit.

(33) «Ann. de Derm. et de Syph.». N.º 7, 1911.

tose ; deixámos apontadas as inúmeras e variadas hipóteses que têm sido postas sôbre o assunto no decorrer dos anos e que, afinal, bem demonstram a relativa ignorância em que ainda estamos sôbre a etiologia da afecção que nos ocupa.

DESCRIÇÃO CLÍNICA

Segundo os antigos autores, a doença era caracterizada pelos seguintes elementos :

- 1.º — Prurido e urticária inicial ;
- 2.º — Crises congestivas, muitas vezes com vesiculação e adenopatias ;
- 3.º — Erupção pigmentar persistente.

Assim, por exemplo, segundo *Brocq, Perrin, Besnier e Doyon*, a evolução da doença far-se-ia nos três períodos seguintes : — de incremento, de estado e de declínio — . assim respectivamente caracterizados :

— *Periodo de incremento* : — Começa poucos dias após o nascimento, mais freqüentemente nos dois ou três primeiros meses da vida, e dura cêrca de um ano. Aparecem pápulas urticarianas, rosadas, inicialmente muito pruriginosas, primeiro no tronco e que se estendem passadas semanas à cabeça e aos membros. Surgem em crises sucessivas com dermatofismo e persistência da urticária. Passados dias aparecem manchas castanhas, salientes, maculosas, isoladas, em grupos ou em toalhas.

— *Periodo de estado* : — Tem uma duração de 2 a 5 anos, durante os quais já não se formam novas placas, mas sôbrevêm crises congestivas, sôbretudo freqüentes no verão, embora os fenómenos urticarianos diminuam.

As crises congestivas acompanham-se muitas vezes de accidentes vesiculosos ou bolhosos que, por vezes, infectam secundariamente, devido à coceira ; então, muitas vezes, aparecem adenopatias.

O aspecto da erupção é então caracterizado por placas castanhas, pigmentadas, levemente salientes, dando à pele um aspecto tigrino, mosqueado.

As placas tornam-se cada vez mais salientes, e adquirem

côres variadas : café com leite claro, castanho-camurça, etc. São arredondadas, ovóides, irregulares, em número maior no tronco do que nas extremidades, podendo ser confluentes.

A côr, as dimensões e a forma variam muito, consoante a localização.

A vitro-pressão desaparece o estado congestivo, mas a pigmentação persiste.

A superfície das manchas a epiderme é lisa e unida, brilhante ; à palpação dá uma sensação de moleza.

Na face e no couro cabeludo os elementos são pequenos, lenticulares, de côr amarela pálida ou rosa amarelada.

No pescoço as manchas são alongadas paralelamente às pregas.

Vêm-se muitas vezes na mucosa bucal manchas de coloração amarela pálida.

No corpo, em tôrno das manchas mais abundantes, ao lado de placas redondas, salientes, volumosas, existem sementeiras de elementos pigmentados, mais pequenos ; o conjunto da erupção dá perfeitamente o aspecto de sífilides.

O estado geral mantém-se sempre bom.

— *Periodo de declínio* : — Dura alguns anos (8 a 10), no decurso dos quais as manchas vão desaparecendo progressivamente até se extinguirem ; a desapareção começa a fazer-se pelas extremidades, segundo *Raymond* (34).

Pelo que deixamos apontado fãcilmente se vê como esta antiga descrição se adapta bem ao processo a que actualmente chamamos urticária pigmentada, que nessa época ainda andava confundida com a Urticária pigmentar. Note-se que só Brocq é que dá à descrição feita no seu Tratado o título de urticária pigmentada.

Este autor distingue três formas :

— *Forma nodular*, na qual predominam as placas salientes (corresponde ao xanthelasmaídea de *Tilbury Fox*) ;

(34) Thèse. Paris, 1888.

— *Forma maculosa*, em que são mais numerosas as placas puramente maculosas e planas (*Cavafy*);

— *Forma mixta*, que é a mais freqüente (*Raymond*).

Mais tarde *Graham Little* (35) aponta os mesmos tipos eruptivos, mas diz que o maculoso é o mais comum. No entanto declara que nem sempre é fácil afirmar que a erupção seja puramente maculosa. Classifica como tais «as lesões que não se podem reconhecer só pelo tacto com os olhos fechados».

Darier, em 1905, (36) foi um dos primeiros que nos deu uma descrição exacta da Urticária pigmentar, dizendo que esta dermatose é caracterizada clinicamente por manchas ou pápulas geralmente pouco salientes, de coloração bistré ou fulva, cujo tamanho varia entre uma cabeça de alfinete e uma unha; estão distribuídas pelos tegumentos em número variável, de algumas dezenas a muitas centenas, ocupando sobretudo o tronco e os membros, mas por vezes também a cabeça e as extremidades.

O sinal patognomónico consiste na propriedade que as suas manchas têm de se congestionarem, se tumefazerem, de endurecerem, tornando-se francamente urticarianas sob a influência duma fricção enérgica ou duma picada com uma ponta romba.

Segundo *Darier*, a pesquisa deste sinal é considerável, evitando muitos erros de diagnóstico diferencial (com o psoríase, o líquen, as sifíides e até com as tuberculides), que então se cometiam; mais tarde passou a ser conhecido, com muita justiça, pela designação de sinal de *Darier*.

A afecção pode persistir indefinidamente com os mesmos caracteres, pouco mais ou menos, qualquer que seja a idade do indivíduo na data do início da doença (caso apresentado por *Darier* numa mulher na qual a dermatose persistia há quasi 50 anos); às vezes, é familiar. Segundo *Touraine* e *Renault*, (37) a longa duração é um dos caracteres habituais da afecção.

(35) Loc. cit.

(36) Loc. cit.

(37) Loc. cit.

(38) Loc. cit.

Apontou-se nos doentes a existência de dermatografismo ; porém, segundo *Darier*, êste não é vulgar, tratando-se talvez apenas duma simples coincidência (êsse sinal faltava efectivamente nos seis casos que apresentou em 1905).

Umaz vezes a erupção está sujeita a crises congestivas com prurido, espontâneas ou devidas à transpiração ; outras vezes, as crises urticarianas espontâneas faltam frequentemente no período de estado da doença e, só por êsse facto, ela toma uma marcha tórpida que pode tornar desconhecida a sua existência a um exame superficial.

Segundo *Graham Little* (38) a distribuição da erupção não está sujeita a qualquer regra, sendo disseminada e assimétrica ; por vezes, nem as extremidades nem a face são poupadas ; o prurido é moderado ou nulo.

O número das máculas é muito variável, podendo chegar a ocupar mais espaço do que a pele sã ; aparecem em horas e duram anos, indefinidamente.

Porém contesta a opinião de *Darier*, afirmando que o dermatografismo é habitual, devendo distinguir-se da congestão ou da tumefacção das placas pigmentadas sob a influência das irritações.

Em 1930 *Zamakhovsky* (39) apresentou um caso de Urticária pigmentar da pele e da mucosa bucal num rapaz de 14 anos, doente desde a idade de 6 semanas ; não havia prurido.

O interesse dêste caso reside na combinação de Urticária pigmentar da pele e das mucosas, que é duma raridade tal que não se encontrou até então nenhum semelhante descrito na literatura.

Por outro lado, mostra a independência das manchas pigmentares e do pigmento na mucosa ; de facto, encontrou nesta uma ausência total de pigmento e uma grande quantidade de mastzellen.

Por êsse motivo, o autor é de opinião que a Urticária pigmentar pode existir sem pigmentação, sendo neste caso a coloração do foco condicionada apenas pela presença dos mastzellen.

(39) «Roussky Vestnik Dermatologii». N.º 1, 1930.

Simon e Bralez (40) apontaram em 1923 um caso de Urticária pigmentar num adulto, no qual certos elementos apresentavam o centro menos pigmentado do que a periferia e com aspecto atrófico.

Já em 1892 *Hallopeau* (41) havia citado vários casos de Urticária pigmentar com «cicatrizes».

Na realidade, segundo o texto do autor e as moldagens dos doentes, não parece tratar-se de verdadeiras cicatrizes : tem-se antes a impressão duma atrofia cutânea.

Seja como for, tal aspecto é bastante raro e bem mereceu que os autores chamassem a atenção para êle.

Em 1936 *Sézary, Caroli e Horowitz* (42) apresentaram um doente de 37 anos com Urticária pigmentar, no qual, além do fenómeno da urticária provocada sobre as lesões, se revelava um dermatofisismo nítido em pele sã.

Pensaram então que aquele seria também devido à presença de mastocitos. Para isso fizeram uma biopsia em pele normal, a qual mostrou efectivamente a presença de mastocitos em quantidade moderada, é verdade, mas não inferior à que se constata na maioria dos casos de Urticária pigmentar banal.

Frisaram a importância desta constatação, que merece ser apontada, dizendo que, se tal facto fosse constante, explicaria enfim a patogenia do dermatofisismo — fenómeno cuja natureza ainda é por enquanto completamente desconhecida.

Na discussão deste caso, *Civatte* contestou a veracidade da hipótese dos autores, declarando que procurou uma vez a presença de mastocitos na urticária fictícia, não os encontrando ; de resto isso foi confirmado pela leitura de várias descrições.

Fica portanto convencido de que a presença dos mastzellen não tem relação com o fenómeno da urticária provocada, devendo atribuir-se à Urticária pigmentar, onde, sem dúvida, o infiltrado não se limita estritamente aos aglome-

(40) Loc. cit.

(41) «Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.». Maio 1892.

(42) Id., id. N.º 1, 1936.

rados que correspondem às manchas visíveis no exame clínico.

Passado pouco tempo, *Sézary* (43) voltou a insistir no assunto, rebatendo a opinião de *Civatte*; disse não estar convencido que ela possa de algum modo invalidar a hipótese referida. Com efeito, voltou a constatar em dois outros casos de dermatografismo o aumento nítido do número de mastócitos na derme.

Para poder estabelecer um termo de comparação entre os vários casos, lembrou-se de estudar primeiro o número de mastócitos numa pele normal não dermatográfica. Para tal empregou um processo de contagem feito em campos microscópicos sempre centrados por um capilar sanguíneo (com efeito, sabe-se que os mastócitos se encontram sobretudo em torno dos capilares). Avaliou então o número dessas células que se encontram na região dérmica vizinha das cristas epidérmicas e observou um número médio de 0,8 mastócitos por campo (contagem em grupos de seis campos com objectiva 6 e ocular II).

Procedeu depois da mesma forma em três indivíduos com dermatografismo, tendo encontrado valores que oscilavam entre 3,5 e 5.

Portanto estas constatações vinham apoiar a hipótese de *Sézary* e colaboradores, mostrando que o número de mastócitos dérmicos está notavelmente aumentado no dermatografismo. Então, de acôrdo com estas interessantes investigações, poder-se-ia facilmente admitir que a fricção da pele rica em mastócitos pode, tanto no dermatografismo, como na Urticária pigmentar, como ainda nos mastocitomas, libertar uma substância contida no protoplasma dessas células, em relação à qual a pele reage com a produção dum edema agudo.

Em contagens ulteriores, feitas noutros doentes, encontraram o número máximo de 9 mastócitos por campo num caso de dermatografismo e de 13 numa lesão com a estrutura clássica de Urticária pigmentar e apresentando o fenómeno da urticária provocada. Na pele sã deste doente, onde não

(43) «Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.». N.º 2, 1936.

havia dermografismo, encontraram os autores 3,5 mastocitos por campo, número que já anteriormente tinham notado em indivíduos com dermografismo.

A-pesar disso, não acham que esta constatação seja suficiente para infirmar a sua hipótese, visto que, regra geral, o número de mastocitos nos dermográficos é mais elevado.

Aquele número de 3,5 marcaria talvez o limite entre o que é compatível com reacções normais da pele à pressão e aquele a partir do qual o dermografismo se pode observar.

Concebe-se muito bem que, consoante a susceptibilidade própria a cada indivíduo, 3,5 mastocitos sejam ou não suficientes para provocar o dermografismo .

ANATOMIA PATOLÓGICA

Constata-se geralmente a integridade da epiderme, apenas por vezes adelgada no seu conjunto ou hiper-queratósica.

As lesões apresentam dois elementos dominantes : o infiltrado, composto principalmente por mastzellen, e a pigmentação cutânea em quantidade anormal.

Em 1905 *Darier* (44) afirmava que as manchas da Urticária pigmentar tinham uma estrutura patognomónica : encontra-se na derme, abaixo do corpo papilar, um infiltrado composto na maioria por mastzellen ; a confluência destes parecia ser maior nos casos antigos do que nos elementos de aparição recente ; no entanto não afirmava que isso fosse a regra.

O outro elemento consiste num depósito de pigmento, quer na camada basal da epiderme, quer nas células fusiformes e estreladas que semeiam em pequeno número o corpo papilar e o próprio infiltrado.

A pele vizinha das manchas é normal ; no entanto, contém mastzellen em proporção um pouco superior à habitual.

Portanto, vemos que os mastzellen constituem um ele-

(44) Loc. cit.

mento obrigatório do infiltrado celular desta dermatose, encontrando-se especialmente em tórno dos vasos e por vezes das glândulas sudoríparas e dos seus canais excretores.

Ainda em 1931, *Roederer* e *Woringer* (45) continuavam a considerar os infiltrados de mastzellen como patognomónicos da Urticária pigmentar.

Hudelo e *Cailliau*, (46) no seu estudo àcêrca do tecido reticulò-endotelial, descrevem os mastzellen, também denominados mastocitos, labrocitos, células de *Ehrlich-Unna*, como células livres de qualquer conexão, móveis, arredondadas, ovulares ou irregulares, por vezes angulosas ou eriçadas de prolongamentos afilados, de saliências que parecem corresponder a prolongamentos rotos. Ocupam as malhas da rede formada no tecido conjuntivò-vascular dérmico por um outro tipo celular do infiltrado — o dos clasmaticitos de *Ranvier*. Encontram-se aí comprimidos e agrupados em nódulos.

O seu protoplasma, corado pelos azuis básicos (azul policromico de Unna, tionina, azul de toluidina, pancrómio de Pappenheim, etc.), mostra-se carregado de granulações basófilas com a propriedade de darem uma reacção metacromática com aqueles corantes (coloração violeta-avermelhada); umas são volumosas, outras finamente poeirentas. O seu núcleo é pequeno, arredondado ou ovalar.

Estas células parecem ser originadas por libertação da rede dos clasmaticitos por ruptura dos filamentos de ligação; como prova disso ficam os prolongamentos irregulares que eriçam um grande número de mastocitos. Estes vão rareando na derme média e profunda, onde então já a rede fibrillar é que predomina.

Os mastocitos fazem parte do sistema reticulò-endotelial de *Aschoff*, onde constituem uma parte dos elementos móveis, à qual está entregue um papel fisiológico preponderante — o transporte de materiais (absorvidos sob a forma de finas granulações) para a cadeia das células fixas (circulação trans-lacunar).

(45) «Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.», N.º 9, 1931.

(46) «Ann. de Derm. et de Syph.», N.º 1-3, 1928.

Aquela propriedade foi chamada por *Oberling* — colloidexia — e é comum a todas as células do vasto sistema reticulò-endotelial do organismo (células de *Kupffer* do fígado, células reticulares e endoteliais do baço e dos gânglios, células endotéliò-vasculares da supra-renal, etc.).

São dotadas de mobilidade lenta, diferente dos rápidos movimentos amiboides dos leucocitos.

Ao contrário dos histiocitos e dos linfocitos só entram em geral com uma fraca proporção na constituição dos infiltrados.

Não costumam ser aí proporcionalmente mais numerosos do que na derme sã. Conservam o tamanho, as formas e as reacções corantes dos mastocitos normais.

Porém, a Urticária pigmentar constitue o único caso em que elès são muito mais numerosos, e talvez com uma estrutura um pouco diferente, ou pelo menos uma fragilidade maior.

Na referida afecção formam, por assim dizer, quasi que o único elemento do infiltrado ; as outras células são em número ínfimo.

Porém, ao passo que na derme normal os mastocitos só se reconhecem com as colorações especiais já apontadas, na Urticária pigmentar basta apenas uma coloração banal para se revelarem : por exemplo com a hematoxilina-eosina vê-se-lhes um protoplasma volumoso e muito opaco, bastante diferente do das células vizinhas, de côr rosada, com núcleo violeta-escuro, geralmente regular.

As vezes os mastocitos parecem não conter granulações metacromáticas, reconhecendo-se então pela sua forma e pelo seu citoplasma opaco que lhes dá um aspecto de histiocitos anormais.

Portanto, parece que as granulações dos mastocitos da Urticária pigmentar são instáveis ou, pelo menos, frágeis, e que desaparecem por momentos, como se a função que elas asseguram se esgotasse sob certas influências. Estes eclipses não estão nitidamente em relação com o eretismo dos elementos maculosos da Urticária pigmentar : em certas máculas tornadas salientes pela irritação mecânica os mastocitos podem, ou não, apresentar granulações.

Como já se disse, a densidade do infiltrado dos mastocitos atinge o seu máximo no tecido conjuntivo sub-papilar, o

qual está por vezes edemaciado e com os seus feixes um tanto dissociados e mesmo rarefeitos.

Segundo *Unna*, que nos deu a primeira descrição detalhada das alterações histológicas da Urticária pigmentar, as lesões eram anatomicamente caracterizadas pelo chamado «tumor de mastzellen», isto é, por um infiltrado formado exclusivamente por mastocitos de grande volume, comprimidos uns contra os outros, deformados pela pressão recíproca, dispostos em colunas ou em grupos separados pelo conjuntivo prè-existente.

Estes grupos exerceriam sôbre a epiderme uma pressão tal, que lhe rectificaria o limite inferior por apagamento das papilas.

No «tumor de mastzellen» faltariam completamente elementos doutra natureza.

Estas constatações foram então necessàriamente confirmadas por numerosos autores, alguns dos quais, de acôrdo com *Unna*, estabeleceram nessa época as duas condições essenciais para o diagnóstico da Urticária pigmentar : aparição da doença na primeira infância, e presença do «tumor de mastzellen» com o seu quadro característico.

Mais tarde, *Quinquaud*, (47) *Nicolle* e outros autores, estabeleceram que a característica da Urticária pigmentosa não é a riqueza em mastzellen, visto êstes poderem ser igualmente numerosos noutras inflamações cutâneas crônicas que nada têm que ver com a Urticária pigmentar, nas quais representam um elemento acessório e não único da lesão, mas sim a sua presença exclusiva e em número considerável no tecido.

Por outro lado, *Raymond*, (48) *Dubois-Havenith*, *Rona*, etc., apresentaram então casos em que a dermatose havia aparecido numa idade mais avançada, mostrando no exame microscópico mastzellen mais ou menos numerosos, não já dispostos em tumores, mas em ordem disseminada. Deram-lhes várias designações : urticária cum pigmentatione (*Raymond*, *Dubois-Havenith*, *Rona*, etc.), doença

(47) «Ann. de Derm. et de Syph.». 1893.

(48) Loc. cit.

pigmentada urticante (*Quinquaud*), urticária perstans pigmentar (*Joseph*).

Blumer, que estudou difusamente os limites que se devem dar a esta afecção, propôs uma classificação baseada exclusivamente no estudo histológico.

Não admite a existência de sintomas clínicos que permitam fazer uma distinção desta doença em várias formas, mas sustenta que ela é possível pelo exame microscópico. Segundo esse autor, o «tumor de mastzellen» não depende, como diz *Bäumer*, da reprodução das erupções urticarianas sempre no mesmo ponto, isto é, da contínua renovação das causas que produziram a grande acumulação de mastzellen, mas é devida e está estritamente ligada à idade precoce em que a doença começou.

A reforçar a sua tese faz notar que, no caso típico de *Unna*, se encontra o «tumor de mastzellen» nas lesões desde o seu início, e que fica invariável em todos os períodos da doença, mesmo depois de as crises urticarianas terem cessado há muito tempo.

Pelo contrário, nos casos tipo *Rona, Dubois-Havenith* (com início mais tardio) os mastzellen têm sempre a disposição disseminada durante toda a duração da doença, mesmo após numerosas crises urticarianas, isto é, segundo *Bäumer*, quando as condições seriam mais favoráveis à maior acumulação de mastzellen.

Mas nem todos os autores são dessa opinião. Por exemplo, *Graham Little* nalguns dos casos de Urticária pigmentar que estudou, notou o «tumor de mastzellen»; noutros encontrou formas de passagem entre este último e o tipo disseminado.

Ainda num outro caso encontrou ambas as modalidades em vários cortes.

Bizzozero (49) chegou às seguintes conclusões, obtidas nos estudos anatómò-patológicos praticados nesta afecção (tanto pessoais como doutros autores) :

1.^a — «o «tumor de mastzellen» tanto pode existir na forma com início precoce como na tardia ;

(49) Loc. cit.

2.^a — existem formas com início precoce que não apresentam o «tumor de mastzellen», estando êstes disseminados ;

3.^a — nas formas precoces entre os grupos de mastzellen podem encontrar-se outros elementos (neutrófilos, eosinófilos, etc.), em número variável, de modo que já não se pode falar de verdadeiro «tumor de mastzellen», pois falta um dos seus principais caracteres—a presença exclusiva de mastzellen ;

4.^a — o «tumor de mastzellen» pode encontrar-se no mesmo elemento ao lado de mastzellen disseminados ;

5.^a — tanto na forma com início precoce como nas formas tardias, os mastzellen podem tomar uma disposição que marca um tipo de passagem entre o «tumor de mastzellen» e a forma disseminada.

Portanto, o que deixamos exposto já é suficiente para tirar qualquer fundamento a uma distinção nítida da afecção em vários tipos.

Quando muito, pode afirmar-se que, nas formas com início tardio, os mastzellen tendem a dispor-se em ordem disseminada, sendo aí geralmente menos numerosos do que nas formas precoces ; nestas os mastzellen são quasi sempre mais numerosos, tendendo a agrupar-se em aglomerados compactos. Porém, tal facto de modo algum constitue uma regra absoluta, não havendo portanto razão suficiente para separar variedades distintas neste tipo mórbido.

Segundo a opinião de *Bizzozero*, (50) na constituição do infiltrado, além da parte mais importante, formada, sem dúvida, por mastzellen, entrariam mais os seguintes elementos :

1.^o — *Células conjuntivas* : — constituem com os mastzellen uma parte considerável do infiltrado ; aqui são muito mais numerosas do que costumam ser normalmente. Apresentam-se em geral fusiformes ou estreladas, com dois ou mais prolongamentos, com núcleos vesiculosos de rede cromática evidente. Outras, pelo contrário, têm menos proto-

(50) Loc. cit.

plasma, e o núcleo é uniformemente corado, assemelhando-se muito às vulgares células fixas do conjuntivo.

Nos pontos onde o infiltrado é menos denso têm uma tendência especial para se acumularem ao longo dos vasos sangüíneos.

2.º — *Eosinófilos* : — são muito numerosos no infiltrado, chegando em certos pontos a ser quasi em número igual ao dos mastzellen.

3.º — *Neutrófilos* : — são muito menos numerosos, em geral mesmo relativamente raros. *Unna* considerava até a sua ausência como constante nas lesões da Urticária pigmentar clássica.

Na opinião de *Fraser* e *Richter*, parece que os mastocitos só se vêem na Urticária pigmentar em certas fases da sua evolução. De resto, não constituiriam um sinal patognomónico da afecção, visto também se encontrarem com grande abundância em certos casos de queratose arsenical. Portanto, a sua presença só teria valor diagnóstico quando corroborada pelo aspecto clínico. Quanto à sua natureza, concordam que os mastocitos tissulares sejam células conjuntivas diferenciadas ; exceptuando a sua granulação, nada têm que ver com os granulocitos basófilos do sangue.

De facto, nos vertebrados superiores constituem duas variedades de células absolutamente distintas ; a prova disso é que o seu núcleo é muito diferente : é simples, redondo ou oval como o dos basófilos sangüíneos. Ao contrário destes, nunca apresentam mitoses tal como os histiocitos dos quais parecem derivar, como já se disse.

De resto, nunca se constata basofilia sangüínea e, nos cortes, não se vê migração através das paredes dos capilares. A acumulação dos mastocitos em volta destes (já apontada) pode explicar-se por uma quimiotaxia positiva, ou pela presença, nesta situação, de condições favoráveis ao seu desenvolvimento. *Pautrier*, *Diss* e *Walter* (51) encontraram no exame histológico um caso típico de Urticária pigmentar com tumor mastocitário num adulto. Aqui os mastocitos apresentavam a particularidade de chegarem até ao

(51) Loc. cit.

contacto da epiderme. Verificaram então que numerosos mastocitos situados nêsse ponto emitem expansões carregadas de granulações basófilas e metacromáticas, que se dirigem para a epiderme. Aquelas param, em geral, ao contacto da epiderme, ao passo que a expansão celular que os contém, continua nitidamente para o interior da camada basal da epiderme. Porém, em certos pontos, observaram que as granulações metacromáticas continuam o seu caminho na expansão protoplásmica, chegando assim à epiderme.

Portanto, conseguiram constatar granulações metacromáticas nalgumas células basilares de tipo *Langerhans*.

Inversamente também puderam encontrar nos mastocitos dérmicos granulações de pigmento melânico, as quais são elaboradas na epiderme. Chegam assim à conclusão da existência duma verdadeira permuta entre os mastocitos dérmicos e as células pigmentogêneas da epiderme, o que mostra um novo exemplo de permutas dermò-epidérmicas.

Jadassohn (52) nos seus estudos àcêrca da histologia da Urticária pigmentar, observou a diferença existente no infiltrado entre uma pápula irritada de Urticária pigmentar e uma não irritada. Chegou às seguintes conclusões :

Na lesão não irritada havia um forte infiltrado dérmico composto por linfocitos, células conjuntivas e numerosos mastzellen, mas com ausência quási total de granulocitos.

Na pápula irritada também existia um infiltrado idêntico, mas ao lado das células acima mencionadas, encontravam-se numerosos polinucleares, intra- e péri-vasculares, entre os quais muitos eosinófilos.

O autor faz assim ressaltar o valor da analogia que existe histològicamente entre a estrutura da pápula da Urticária pigmentar e a da pápula urticariana banal.

Passemos agora ao estudo do outro elemento constituinte das lesões anatómò-patológicas da Urticária pigmentar — a hiper-pigmentação.

Como sabemos, em determinadas células da epiderme e

(52) «Archiv. fur Dermat. und Syph.». Vol. CLXVII, 1933.

da derme existem normalmente granulações de pigmento, o qual desempenha um papel muito importante na coloração do tegumento. Trata-se da substância chamada melanina, sobre cuja composição química ainda não estamos completamente seguros.

É um pigmento endógeno, isto é, elaborado pelo próprio tegumento.

Qualquer que seja a sua quantidade, o pigmento melânico aparece-nos sempre sob a mesma forma : finas granulações castanhas, dispersas ou comprimidas no citoplasma das células da camada germinativa da epiderme de revestimento da pele e das mucosas ; muitas vezes também se encontra nalgumas células da derme (corpo papilar), embora em muito menor quantidade e apenas se a epiderme subjacente é fortemente pigmentada.

Numa pele muito pigmentada pode observar-se a melanina bastante acima, na camada de Malpighi, mas vai diminuindo cada vez mais, sendo raro que se encontre ainda nas camadas superficiais da epiderme (mesmo após a impregnação pela prata). Isso prova que a melanina se modifica ou se destroi em parte talvez, antes de ser eliminada para o exterior. Porém nem toda a melanina tem êsse destino ; é provável que uma parte seja reabsorvida da epiderme para o interior, — e assim se explicaria a sua presença nos histiocitos dérmicos (melanóforos).

Quanto à origem da melanina, conhece-se a teoria de *Bruno Bloch* que faz nascer o pigmento principalmente na epiderme, nas células basais (melanoblastos), as quais dão uma reacção dopa-positiva.

Isso significa que contêm um cromogénio a que *Bruno Bloch* chamou dopa, o qual, sendo oxidado por um fermento — a dopa-oxidase — se transforma assim em pigmento.

Segundo a opinião de *Graham Little*, o pigmento que se encontra nas lesões da Urticária pigmentar, é muito variável em quantidade, e a sua abundância não corresponde inteiramente à dos mastzellen no mesmo ponto, nem também à coloração aparente da pele, a qual está sobretudo em relação com a abundância dos mastzellen, que constituem a característica constante da Urticária pigmentar.

Touraine, Solente e Renault (53) encontraram no exame histológico dum caso de Urticária pigmentar, as células da camada basal bastante carregadas, em certos pontos, de granulações pigmentares, visíveis tanto nos cortes corados com hematoxilina-eosina como com o azul policrómico de Unna ; porém não se deixam impregnar pelo ferrocianeto de potássio. Ficou, portanto, demonstrado que não se tratava duma hemosiderina.

Numa observação doutro caso encontraram abundante pigmento não somente na camada basal, mas também nas de Malpighi.

Finalmente há poucos anos começaram a ser apresentados, sobretudo pelos dermatologistas franceses, casos de Urticária pigmentar com uma particularidade especial — a de não comportarem pigmentação.

O seu diagnóstico era feito pelos sinais clínicos e confirmado apenas pela presença do infiltrado de mastzellen típicos no exame histológico.

Com efeito, em 1935, *Sézary, Lefèvre e Chauvillon* (54) apresentaram um caso de forma não pigmentada de Urticária pigmentar, ao qual deram o título de «Urticária pigmentar sem pigmentação». Confessam que a designação da dermatose parece imprópria no seu caso, mesmo até no adjectivo ; porém nenhuma outra das designações conhecidas lhes satisfaz mais.

Clinicamente as lesões cutâneas consistiam em pequenos tumores rosados, lembrando hidradenomas eruptivos, disseminados, e tornados urticarianos sob a acção mecânica do atrito.

Os referidos dermatologistas frisaram o interesse da sua observação pelo facto de terem notado que a pigmentação não constituia a lesão importante desta dermatose, como julgavam certos autores (por exemplo *Török*) ; o infiltrado de mastzellen é que dá aqui a lesão primordial.

Acentuam os autores que, nos casos de Urticária pigmentar clássica, o excesso de melanina não provém necessària-

(53) Loc. cit.

(54) «Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.». N.º 2, 1935.

mente da presença dos mastzellen, como por vezes se tem afirmado.

Emitem então a opinião que a Urticária pigmentar parece ser um naevus de mastzellen.

Na discussão deste caso, *Cailliau* citou também um outro caso idêntico que apresentou com *Hudelo*, e concorda que a Urticária pigmentar é caracterizada anatômicamente pela abundância dos mastzellen elaborados em excesso pelo tecido reticulò-endotelial manifestamente lesado na Urticária pigmentar.

No ano seguinte, *Sézary* (agora com *Caroli* e *Horowitz*), (55) apresentou mais um caso idêntico, também num adulto. Dizem tratar-se duma afecção que se pode ligar à Urticária pigmentar, mas que é notável por duas particularidades : por um lado a grande abundância e a disposição quási tumoral dos mastocitos, e por outro, o fraco gráu e a disposição parcelar da pigmentação, que só existe na epiderme em face dos aglomerados de mastocitos e que, clinicamente, é inapreciável.

Também concordam que o termo de «Urticária pigmentar sem pigmentação» é incorrecto, mas é-o por necessidade no estado actual da nomenclatura dermatológica.

Na discussão deste caso, *Cl. Simon* insurgiu-se contra a tendência que há por vezes em conceder demasiada importância à histologia na definição das lesões dermatológicas ; daí resultaram horríveis denominações, tais como a de «Urticária pigmentar sem pigmentação» e outras ainda.

Thibaut concordou em absoluto e reforçou a opposição de *Simon*, dizendo que a terminologia dermatológica deve antes assentar no aspecto macroscópico das lesões.

Porém, em 1936, *Sézary* voltou de novo a agitar o assunto, a propósito da nosologia da Urticária pigmentar. Refuta então a opinião de *Cl. Simon* e *Thibaut*, afirmando, de novo, que o exame histológico lhe parece tão importante como o clínico para denominar e classificar uma dermatose.

No entanto, agora já reconhece que a expressão de «Urticária pigmentar sem pigmentação» não merece ser con-

(55) Loc. cit.

servada, porque contém uma contradição nos seus termos, a qual impressiona logo à primeira vista.

Propõe a sua substituição pelo nome mais correcto de mastocitoma, — denominação que lhe parece legítima e histològicamente exacta — pois em ambos os seus casos havia aglomerados dérmicos, muito densos, de mastocitos.

Pautrier e *Woringer* acham plausível que, nos indivíduos com uma pigmentogénese reduzida, as máculas da Urticária pigmentar poderão ter uma còr rosada desprovida de pigmento.

Em suma, segundo *Gastou*, (56) as características das lesões anatómò-patológicas essenciaes da Urticária pigmentar são as seguintes :

1.^a) — Dilatação dos capilares da camada superficial da derme, com tumefacção do endotélio ;

2.^a) — Pigmentação por aglomerados de pigmento em tórno dos vasos das papilas e das camadas inferiores da rede de Malpighi ;

3.^a) — Infiltrado dérmico de mastocitos em tórno dos vasos e por vezes das glândulas sudoríparas.

NATUREZA E PATOGENIA

Podemos desde já dizer que a natureza e a origem desta dermatose nos são actualmente quási tão desconhecidas como no século passado.

Reportando-nos às anotações de *Besnier* e *Doyon* na sua tradução do Tratado de *Moriz Kaposi*, (57) vejamos o que aqueles autores escreveram nessa época (1891) a tal respeito :

«A sua natureza (da Urticária pigmentar) está ainda por determinar ; estão bem estabelecidos os caracteres angio-neuróticos, os fenómenos distróficos, determinaram-se os vários elementos hemáticos ou pigmentares que lhe

(56) Loc. cit

(57) Loc. cit.

são característicos, notou-se a presença dos mastzellen de *Ehrlich-Unna*, constatarem-se as adenopatias, mas nada se sabe sobre a existência ou ausência dum agente específico causador das lesões.

Provisoriamente a afecção pode ser classificada nos eritemas angio-neuróticos tipo urticariado persistente, compreendendo um grupo de dermatoses tróficas de origem provavelmente central».

Em 1905, *Darier* continuava a afirmar que a natureza da dermatose permanecia completamente obscura.

Se, consoante a maioria dos autores, a doença de *Nettleship* é, pela sua evolução, urticariana, nem todos os que a estudaram são da mesma opinião.

Tilbury Fox apresentou um caso que aproximava do xanthelasma, e por isso lhe chamou xanthelasmaídea; admitia a existência dum depósito de substância cor de camurça na pele, sobretudo em volta dos folículos pilosos e das glândulas sebáceas.

Para *Thin*, que encontrou nesta afecção lesões análogas às do lúpus no primeiro período, tratar-se-ia duma escrofulodermia — opinião que não foi geralmente aceite.

Para *Unna*, a irritação (?) nervosa actuaria sobre os gânglios periféricos e determinaria uma hiper-excitabilidade vaso-motora e a distrofia da derme (caracterizada pelos mastzellen). Seria uma lesão de evolução e de nutrição do tecido conjuntivo, com distrofia e formação de células especiais. Em resumo: perturbação de enervação, angio-neurose e trofo-neurose.

Pode afirmar-se que a variedade de hipóteses patogénicas emitidas para a Urticária pigmentar é incomensurável e quasi em número igual ao dos autores que estudaram esta dermatose; afinal ainda hoje nenhuma delas se encontra assente em definitivo, e por isso nos limitamos a passar rapidamente em revista mais as seguintes:

Estado neofornativo aproximando-se dos xanthomas (*Tilbury Fox*, *Darier*, etc.) ou dos naevi (*Graham Little*, *Jadassohn* e *Nobl*, *Török*, etc.); estado toxémico (*Gilchrist*); intoxicação de origem digestiva ou hepática (*Darier*); insuficiência supra-renal com perturbações pigmentares por hipotonia simpática (*Morini*, etc.).

Finalmente nos últimos anos, *Jeanselme* e *Touraine* orientaram a questão para uma via nova, estabelecendo a hipótese patogénica, que tem tido bastantes adeptos, de que a Urticária pigmentar se relacionaria com as pseudo-leucémias, sobretudo mielóides — e dessa forma não fizeram mais do que retomar as ideias de *Bizzozero* e de *Graham Little*.

Em refôrço da sua teoria, os autores invocam os seguintes argumentos :

Nalguns casos a Urticária pigmentar apareceu após infecções que provocam facilmente uma reacção mielóide : vacina (*Graham Little, Pick, Lazansky*) ; varicela (*Wolpert, Colcott Fox*) ; sarampo (*Cutler*).

Nota-se muitas vezes uma hiperplasia dos órgãos hematopoiéticos : poli-adenopatias periféricas (*Bizzozero, Pick, etc.*) que seriam constantes para *Graham Little*, esplenomegália (*Jeanselme e Touraine, etc.*), hipertrofia do timo no tipo infantil (*Hollander*).

Notaram-se alterações sangüíneas, mas são geralmente bastante discretas : fragilidade globular (*Jeanselme e Touraine*) ; aumento da calcémia e da clorémia (*Paramore*). A fórmula sangüínea está habitualmente desviada, às vezes em reacção linfóide (*Reiss, etc.*) ; mais vezes em reacção mielóide (*Bizzozero, Cassar, etc.*), acompanhando-se esta última de esplenomegália.

Portanto, em certas condições, a Urticária pigmentar poderia ser considerada como uma pseudo-leucémia, uma revivescência local do tecido hematopoiético cutâneo, cuja prova histológica residiria no infiltrado dérmico por mastzellen.

De resto, os autores lembram que o seu conceito quadra bem com as investigações de *Hudelo* e *Cailliau*, (58) os quais consideram a Urticária pigmentar como uma «desão proveniente das perturbações nas trocas tissulares» do sistema reticulô-endotelial e traduzindo-se por uma elaboração super-abundante de mastzellen ; como sabemos, estes

(58) Loc. cit.

são células de ordem histióide, destacadas da rede dos clasmátocitos por contracção e mobilização, nada tendo que ver com os polinucleares basófilos do sangue.

Weissenbach (59) também é desta opinião, pois coloca a Doença de *Nettleship* no grupo das hematodermias e, mais especialmente, no sub-grupo das reacções do tecido retículo-endotelial.

Porém, esta maneira de ver não é incompatível com outras hipóteses. Com efeito, as alterações pseudo-leucémicas por perturbações da hemopoiese podem encontrar a sua explicação e origem numa causa tóxica ou infecciosa (*Segré*). Então as perturbações digestivas ou hepáticas precedentes desempenhariam um papel predisponente de primeira ordem, diminuindo a actividade da função anti-tóxica do fígado.

Finalmente, depois de apresentadas todas estas hipóteses tão numerosas quão variadas podemos, como conclusão dêste capítulo, transcrever a seguinte frase de *Touraine*: «a patogenia desta curiosa afecção continua obscura».

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A Urticária pigmentar apresenta um certo número de caracteres especiais; segundo os antigos autores (*Bizzozero*, (60) por exemplo), teríamos a favor do seu diagnóstico os sinais cardinais seguintes:

- I) — Côr pigmentar das lesões;
- II) — Prurido;
- III) — Aparição da doença nos primeiros meses ou anos da vida;
- IV) — Principalmente a rubefacção, a tumefacção e o aspecto bem distintamente urticariano que as lesões tomam após a fricção.

(59) «Traité de Dermatologie clinique et thérapeutique». T. II, fasc. 2.

(60) Loc. cit.



Outros autores ainda acrescentaram mais os seguintes sinais :

- Duração até 8 a 10 anos, às vezes mais ;
- Possível generalização a todo o tegumento, inclusive à cavidade bucal ;
- Sob o ponto de vista histológico : a presença constante e especial de mastzellen.

Gastou (1) apresenta-nos o seguinte plano de diagnóstico diferencial da Urticária pigmentar :

- 1.º) — Com as urticárias simples e as afecções urticarianas ;
- 2.º) — Com as afecções cutâneas pigmentares.

A primeira rubrica não se justifica em absoluto, visto termos partido do princípio de que a Doença de *Nettleship* não era uma urticária, mas antes uma dermatose crónica especial que não tem com aquela qualquer parentesco nosológico.

Nessa primeira parte *Gastou* faz então o diagnóstico diferencial com as numerosas variedades do síndrome urticariano. Destas apenas consideraremos a urticária pigmentada, que durante muito tempo andou indevidamente confundida com a Doença de *Nettleship*.

A urticária pigmentada é uma forma de urticária que deve o seu nome à circunstância de se formarem depósitos de pigmento castanho, de natureza hemática, após a desapareição das pápulas urticarianas.

É também uma forma rara, e o seu início só se observou nas crianças. Apresenta essencialmente uma forma crónica, sendo pruriginosa, mas não em demasia ; pode aparecer sob a forma bolhosa.

Não evidencia o fenómeno da urticária provocada (sinal de *Darier*), e só por tal facto já se pode fazer o diagnóstico diferencial com a Urticária pigmentar.

Por outro lado, os seus caracteres histológicos são diferentes, não apresentando mastzellen no infiltrado.

Darier considera-a como uma urticária hemorrágica que deixa máculas pigmentadas ; portanto, aqui a urticária é primitiva e a pigmentação secundária.

Passando agora à segunda das mencionadas rubricas, a qual constitui o diagnóstico diferencial pròpriamente dito, temos então a considerar as principais afecções cutâneas com marcha pigmentar. Entre estas devem mencionar-se como tendo algumas semelhanças com a Urticária pigmentar as seguintes :

— O eritema polimorfo que se caracteriza por placas isoladas ou agrupadas, de coloração vermelha-violácea ou lívida, desaparecendo por vezes passados dias, deixando uma pigmentação mais ou menos duradoura.

Os elementos eruptivos, simétricos, agrupam-se em tórno das articulações, sendo abundantes nas extremidades e raros ou pouco confluentes no tronco.

—O xanthoma e o xanthelasma podem acompanhar-se de lesões hepáticas : icterícia, hepatomegália ; é freqüente a glicosúria.

A côr de camurça dos tegumentos lembra muito vagamente a da pigmentação da Urticária pigmentar, mas trata-se exclusivamente duma afecção do adulto.

— A xeroderma pigmentosum, descrita por *Kaposi* em 1870, apresenta manchas eritematosas, pigmentação, atrofia e retracção cutânea, acompanhando-se de tumores e ulcerações e podendo provocar a morte passados anos.

Finalmente resta apenas mencionar outras dermatoses que apenas têm uma analogia afastada com a Urticária pigmentar :

- Certos naevi pigmentares ;
- Várias manifestações do prurigo ;
- O cloasma, as efelides, o lentigo ;
- As toxidermias : medicamentosas (antipirina, arsénico) ; parasitárias, addisoniana, etc. ;
- O psoríase sob certas formas ;
- O líchen plano, em geral localizado ;
- Certos acidentes da lepra, no período em que as lesões são quasi exclusivamente eritematosas, podem apresentar algumas analogias com a Urticária pigmentar.

São simétricas, lembrando as formas clássicas das manchas eritematosas ; a pigmentação succede-se às máculas, mas a sensibilidade cutânea está quasi sempre caracteristicamente alterada. Além disso, a evolução da doença é tal

que não permite que a confusão persista durante muito tempo ; não obstante há ainda o recurso aos meios laboratoriais (pesquisa do bacilo de *Hansen*, serologia, etc.).

— A sífilis também pode dar pigmentações, como é bem conhecido.

No decurso dos acidentes secundários é susceptível de determinar formas especiais que podem simular todas as dermatoses ; porém, o prurido é excepcional.

Além disso, as sífilides pigmentares só muito raramente serão generalizadas ; em geral aparecem no pescoço, constituindo o bem conhecido e característico «colar de Venus».

Há ainda a considerar as sífilides terciárias cujas cicatrizes fiquem eventualmente pigmentadas.

Como indicações necessárias para o diagnóstico diferencial, temos ainda a anamnese, a coloração vermelha-acobreada das eflorescências, o toque freqüente das mucosas e os exames laboratoriais.

— Enfim as tuberculides, cuja generalização nunca atinge a da Urticária pigmentar, e nem sempre apresentam a coloração pigmentada desta última.

— A título de curiosidade, resta ainda mencionar as urticárias pigmentares calóricas, bem conhecidas dos antigos autores.

Com efeito sabe-se que a aplicação de recipientes quentes sôbre a pele faz aparecer uma série de manchas pigmentares, arredondadas, com intervalos de pele sã.

São características e levam muito tempo a desaparecer. *Louste e Lévy-Franckel* mostraram que estas pigmentações calóricas sôbrevêm geralmente nas mulheres após a menopausa ou então nas que apresentam disfuncionamentos endócrinos.

Além dos elementos de diagnóstico diferencial já apontados a propósito de cada uma das afecções desta segunda rubrica, temos finalmente a mencionar um sinal muito importante cuja negatividade é comum a todas elas : é o fenómeno da urticária provocada (sinal de *Darier*) que é somente patognomónico da Urticária pigmentar, como já atrás ficou indicado.

PROGNÓSTICO

Em regra é benigno, mantendo-se um bom estado geral, e fazendo-se normalmente o desenvolvimento da criança, quando a doença começa nessa idade precoce.

No entanto, ainda hoje nos encontramos impotentes perante a evolução desta dermatose, cuja marcha não podemos deter, tanto pela ignorância em que estamos sôbre a sua origem, como pelo desconhecimento do respectivo tratamento causal.

CASO CLÍNICO PESSOAL

J. S., de 55 anos de idade, solteiro, servente do Arsenal de Marinha, natural de Lisboa e aqui residente. Deu baixa a êste Serviço (S. 10, S. 1) em 31-III-1939.

Anamnese

Doença actual : — Refere o doente que, no inverno de 1936, (portanto há cêrca de dois anos e meio) lhe começaram aparecendo umas manchas escuras no dorso e ante-braços, bastante pruriginosas, tornando-se salientes e vermelhas após a coceira.

O prurido não aumentava na cama, nem sob a acção dos banhos (frios ou quentes), nem de qualquer alimento em especial.

Passados alguns meses, notou que as manchas se haviam generalizado a todo o corpo, poupando apenas a face, as mãos, os órgãos genitais e os pés. Últimamente, não têm aparecido novos elementos, mas não desapareceu nenhum.

Notou que o prurido aumentava nos equinócios e bem assim que as manchas se «irritavam» quando bebia maior quantidade de vinho, tornando-se vermelhas, mesmo sem coçar.

Actualmente ainda subsiste algum prurido no dorso, nas pernas e nos punhos, mas já é menos intenso do que no início da doença.

História pregressa : — Teve furunculose aos 21 anos. Há 3 anos teve uma enteropatia febril, que o reteve na cama durante cêrca de dois meses (febre tifoide?). Nega outras doenças anteriores, nomeadamente as venéreas.

Hábitos alcoólicos muito carregados : confessa que «desde os 22 anos consumia diàriamente cêrca de 2 litros de vinho tinto, dos quais 7 decilitros a cada refeição ; além disso bebia com fre-

qüência meio decilitro de aguardente quasi todos os dias em jejum». Refere que há oito anos deixou de beber aguardente, porque «lhe fazia mal aos intestinos».

Tabagismo moderado.

Queixa-se de diminuição da acuidade visual.

Por vezes sente cansaço e dispnea de esforço ; outras vezes tem lipotímias, mesmo deitado.

Anorexia habitual.

Quasi todos os dias tinha, em jejum, vômitos, constituídos por um líquido amarelado muito ácido, os quais não voltaram a repetir-se com tanta frequência, desde que está internado. Também refere que, quando come carne, sente mal-estar gástrico, com dores que só aliviam após o vômito.

Salivação abundante e sensação quasi permanente de sede.

Queixa-se de hemorróidas, que sangram durante a defecação.

Há alguns anos começou a notar dores e falta de força nas pernas e tremor nas mãos, as quais estão sempre frias e roxas, mesmo no verão. De manhã, quando se dirigia para o emprêgo, as pernas fraquejavam-lhe frequentemente, tendo que se apoiar para não cair. O doente difficilmente fornece informações sobre factos remotos, cuja evocação é lenta, acabando, em geral, por dizer que não se recorda.

Antecedentes familiares:—Pai falecido (com tuberculose?) antes de o doente ter nascido. Mãe falecida há dez anos (na idade de 83) com uma neoplasia cuja localização ignora. Um irmão mais velho falecido em África, por causa que desconhece ; não tem mais irmãos. Não tem descendentes.

Observação do doente

Exame objectivo :—Indivíduo regularmente constituído, com sofrível estado geral, aparentando idade superior à que realmente tem ; apirético. Pêso : 61 quilos ; altura 1^m,65.

Facies potatorum nítido, com as características telangectasias.

Dentes mal cuidados ; incisivos com implantação irregular ; esomatite generalizada, mas moderada.

Não se observam pigmentações anormais na mucosa bucal.

Ligeira sub-icterícia conjuntival.

Gerontoxon bilateral.

Amígdalas normais.

Faringite granulosa.

Tórax : — Fracamente revestido de partes moles, simétrico, equimóvel.

Respiração de tipo costal inferior, com 22 excursões por minuto.

Pulmões : — Apenas se regista de anormal um certo gráu de enfisema bilateral, e roncosp dispersosp por ambos os campos pulmonares.

Coração e vasos : — Área cardíaca de forma e dimensões sensivelmente normais. Tons cardíacos impuros, um tanto ensurdecidos, em especial na ponta, sem ruídos adventícios.

Pulso : — Rítmico, pouco amplo, com mediocre recorrência ; 72 pulsações por minuto.

Artérias periféricas moles.

Tensão arterial : Mx. — 15 ; Md. — 11 ; Mn. — 8 ; I. O. — 4 (Pachon).

Sistema linfático : — Palpa-se um gânglio sub-maxilar do lado esquerdo, duro, móvel, indolor, com as dimensões duma azeitona pequena.

Não se palpam gânglios cervicais, nem axilares, nem epitrocleanos.

Em especial à direita, palpam-se alguns gânglios inguinais, duros, roliços, indolores, com o tamanho médio duma amêndoa pequena.

Abdómen : — Panículo adiposo pouco desenvolvido ; um tanto timpanizado, flácido, sem defesa nem derrames, deixando deprimir-se facilmente à palpação, a qual desperta dor não muito intensa no epigastro e na região vesicular ; nas restantes regiões é indolor. Não apresenta redes venosas visíveis.

Baço : — Não se palpa.

Fígado : — Limite superior da macizez no V espaço inter-costal; altura desta na linha para-esternal — 10^{cm}.

O bordo inferior, que só é palpável para dentro da linha mamilar, pouco excede o rebordo costal, e mostra-se um tanto doloroso à palpação, muito duro e cortante, dando um ressalto nítido.

Órgãos genitais : — Nada de anormal a registar.

Sistema nervoso : — Motilidade — normal ; sensibilidade — intacta em todas as suas modalidades. Há apenas a registar uma acentuada hiperestesia à compressão dos troncos nervosos e das massas musculares da face anterior das coxas, provocando uma pronta reacção dolorosa ao doente.

Reflexosp plantares e cremasterianos — normais ; reflexosp abdominais — normais à direita, um tanto debilitados à esquerda.

Reflexos aquilianos — normais ; reflexos patelares — vivos, muito especialmente à direita.

Reflexos pupilares — bastante preguiçosos à luz.

Acentuado tremor digital, não intencional, de oscilações curtas e muito rápidas (especialmente em jejum).

Não há trémulo lingual nem palpebral.

Nas mãos nota-se uma cianose muito acentuada das regiões dorsais, a qual desaparece à compressão digital segundo o tipo de obturador diafragmático, dando lugar a uma côr anémica.

Exame das lesões cutâneas

Observa-se uma erupção de máculas pigmentadas, por assim dizer generalizada a todo o tegumento, desde os maléolos até ao pescoço ; só estão poupados os pés, as mãos, a face, o escroto e o pénis. Os elementos são tão abundantes no tronco, ventre, braços e face de flexão dos ante-braços que quasi confluem deixando mínimos intervalos de pele sã ; depois vão rareando para as coxas e pernas, onde por vezes entram em contacto formando retículo. Todo o tegumento do doente se encontra absolutamente manchado, dando o aspecto clàssicamente descrito de pele de leopardo (fig. 1). O tegumento mostra-se um tanto sêco, mas não apresenta crostas, nem cicatrizes, nem escamas, nem vestígios de lesões de coceira.

Em repouso, os elementos são constituídos por máculas pigmentares, planas, côr de castanha mais ou menos escura, geralmente isoladas, umas redondas, outras ovalares, lenticulares, com contornos irregulares, distribuídas sem qualquer ordem. A palpação não apresentam qualquer vestígio de infiltrado.

A irritação, quer de elementos isolados, com a ponta dum objecto rombo, quer dum sector cutâneo por uma fricção enérgica, determina, cêrca de 30 segundos depois, uma intensa tumefacção urticariana das máculas, com halo eritematoso em tórno, a qual chega a durar 60 minutos nesta última hipótese ; não provoca prurido (fig. 2).

Fazendo então a vitro-pressão dos elementos assim irritados, nota-se que o eritema desaparece, mas a pigmentação persiste.

Nas regiões de pele sã também se consegue provocar um dermografismo rápido e acentuado. Mesmo no abdómen, após a palpação, bastou esta para que a pele ficasse eritematosa.

EXAMES LABORATORIAIS

Urinas : — Nada de anormal a registar.

Prova da galactose : normal.

Sangue :

Reacções de Wassermann e Kahn — negativas.

Glicémia — 0^{gr},11 %.

Reacção de Van den Bergh : — directa — negativa ; indirecta
— 0^{mgr},2 % ; índice icterico — 4.

Exame cromo-citométrico : —

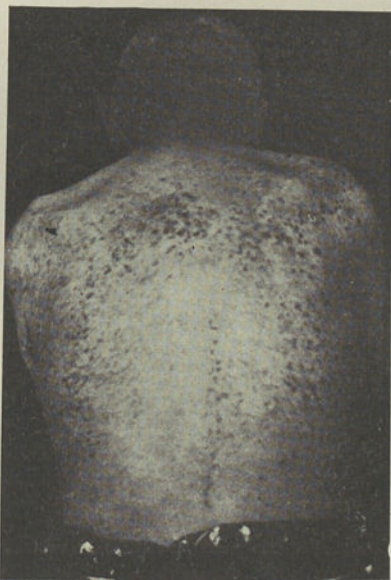


Fig. 1

Glóbulos rubros — 4.300.000.

Hemoglobina — 84 %.

Valor globular — 0,97.

Glóbulos brancos — 5.700.

Neutrófilos — 59,2.

Eosinófilos — 8,8. Basófilos — 0.

Linfocitos — 28. Monocitos — 4.

Feces : — Não se encontraram ovos nem parasitas.

Biopsia. Exame histológico

Na região escapular direita, onde ainda se nota actualmente a respectiva cicatriz, fez-se a biopsia duma mácula pigmentada, em repouso (não irritada artificialmente por qualquer processo).

Os cortes foram corados pela hematoxilina-eosina e pelo azul policrómico de *Unna*.

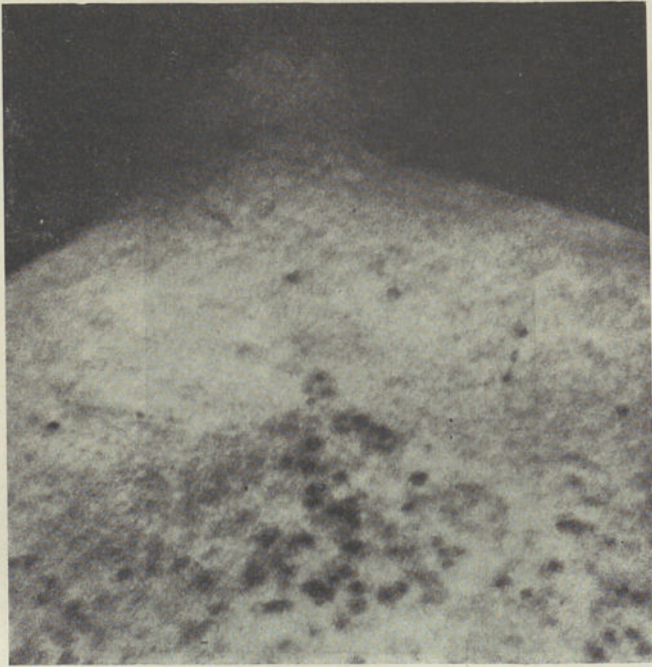


Fig. 2

Nas preparações observam-se com nitidez as duas lesões anatómopatológicas características da Urticária pigmentar :

O infiltrado dérmico de mastocitos e a sôbrecarga pigmentar epidérmica.

Com fraca ampliação observa-se na derme sub-papilar um infiltrado, não muito abundante, composto por células ovulares disper-

sas nuns pontos, agrupadas noutros, e dispondo-se também em tórno dos vasos e das glândulas sudoríparas (fig. 3).

Com grande ampliação e nas preparações coradas pelo azul policrómico de Unna, verifica-se que o infiltrado é principalmente composto por células com protoplasma abundante e opaco, carregado de numerosas granulações cõr de púrpura, e com um núcleo pequeno, arredondado ou ovalar — são mastzellen (fig. 4).



Fig. 3

As papilas conservam-se inalteráveis na sua forma, mesmo nos pontos onde o infiltrado é relativamente mais denso.

Não há alterações vasculares nem dos anexos da pele.

Com qualquer dos métodos de coloração observa-se ainda, quer com a pequena, quer com a média ampliação, que as células da camada basal e, um pouco também, as células das camadas de Malpighi estão carregadas de abundantes granulações pigmentadas, bem visíveis.

Além disso também se nota perfeitamente que a camada córnea se encontra salpicada por pequenos traços negros, lembrando o aspecto dos cortes tratados pelo ácido ósmico, o qual, como se sabe, põe assim em destaque a gordura contida nas células córneas que o corte deixou intactas. Ambos os aspectos nos parecem comparáveis ; porém aqui não se empregou qualquer reacção ou arti-

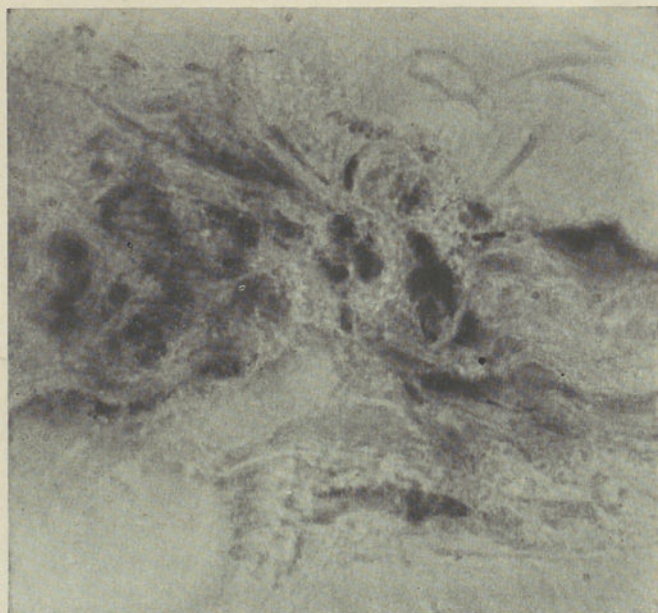


Fig. 4

fício ; podemos, pois, afirmar que se trata também da presença anormal de pigmento nessa zona, onde habitualmente não costuma existir.

Pretendemos muito em especial chamar a atenção para este curioso aspecto anatómò-patológico que, talvez, já esteja descrito ; porém confessamos que não encontramos esta alteração expressamente citada nas publicações consultadas sôbre o assunto.

SUMÁRIO

Homem de 55 anos, sem passado patológico apreciável, que pratica excessos alcoólicos há cêrca de 30, apresentando lesões somáticas inegáveis de alcoolismo crônico.

Há dois anos e meio, alguns meses após uma enteropatia febril cuja determinação retrospectiva não pudemos precisar, viu iniciar-se uma dermatose pigmentar que a observação clínica, corroborada pelo exame histológico, nos mostra ser um caso indiscutível de Urticária pigmentar.

CONCLUSÕES

O doente apresenta numerosos e insofismáveis estigmas somáticos de alcoolismo crônico ; com êste se podem relacionar : o tremor digital, as alterações dos reflexos, as parestesias e a diminuição subjectiva da força muscular nos membros inferiores, as perturbações vaso-motoras da face (tão características) e as das mãos, a relativa amnésia, as perturbações digestivas (pituita matinal, vômitos alimentares, sede, salivação, inapetência, etc.).

Além disso ficámos com a impressão de que o seu fígado se encontrava clinicamente lesado (diminuição de volume, aumento de consistência e de sensibilidade à palpação, sub-icterícia conjuntival, etc.), muito embora não existisse uma manifesta insuficiência funcional, a qual, de resto, só é apreciável pelas respectivas provas laboratoriais quando as lesões já são muito extensas.

Não encontramos, pois hepatomegália, como aliás também não existiam esplenomegália nem adenopatias apreciáveis dos gânglios periféricos ; exceptuam-se os inguinais, cuja hipertrofia podemos relacionar com qualquer processo local remoto, de natureza que não conseguimos determinar actualmente com precisão.

Finalmente o nosso doente apresenta-nos alterações sanguíneas que não são, de facto, para desprezar : leucopénia absoluta com neutropénia, eosinofilia acentuada e ligeira linfocitose relativas.

Porém só por êste facto poderíamos incluir o nosso caso na hipótese patogénica de *Jeanselme* e *Touraine*, considerando-o ligado às pseudo-leucémias ?

Parece-nos bem que não.

É indubitável que o organismo do nosso doente se encontra profundamente impregnado pela acção tóxica do alcohol, o qual já lhe deve ter tocado, inclusivamente a glândula hepática, como clinicamente se demonstra pela esclerose existente, e muito embora não possamos demonstrar que exista uma insuficiência funcional nítida, não nos custa no entanto a admitir que esteja aí a principal causa da dermatose.

Portanto, neste caso especial, inclinamo-nos mais espontâneamente para a hipótese patogénica de *Darier*, que nos parece ser aqui a mais plausível.

Em summa, a nossa observação não nos traz qualquer noção nova no que respeita à etiologia e à natureza da Urticária pigmentar, as quais, no nosso doente, continuam a ser tão obscuras como nos casos anteriormente descritos ; não obstante, parece-nos apresentar algumas particularidades interessantes : — o início na idade adulta (que ainda hoje continua a ser um facto digno de registo), a generalização, abundância e confluência das lesões, sem que provoquem um prurido intenso, pelo menos actualmente, e por fim, muito em especial, a notável acumulação de pigmento na camada córnea — quanto a nós, facto insólito na nosologia desta dermatose.

Cumpre-nos deixar aqui consignados todos os agradecimentos aos nossos imprescindíveis colaboradores :

Em primeiro lugar ao sr. *Caeiro Carrasco*, assistente do nosso Serviço, sempre tão oportuno nos seus úteis ensinamentos como na preciosa orientação que nos forneceu.

Depois ao sr. *Dias Amado*, assistente da Faculdade de Medicina, pela esplêndida colaboração na parte anatómopatológica, executada no Instituto de Histologia ;

Finalmente ao sr. *Salazar Leite*, assistente dos Serviços de análises clínicas, o qual empenhou toda a sua boa vontade na contribuição laboratorial que quis dar a este modesto artigo.





RÓ
MU
LO

CENTRO CIÊNCIAS VVA
UNIVERSIDADE COIMBRA



1329680707

