

**URTICÁRIA PIGMENTOSA: IMPACTOS NA QUALIDADE DE VIDA E O PAPEL DA FARMACOTERAPIA NO CONTROLE DOS SINTOMAS****URTICARIA PIGMENTOSA: IMPACTS ON QUALITY OF LIFE AND THE ROLE OF PHARMACOTHERAPY IN SYMPTOM MANAGEMENT****URTICARIA PIGMENTOSA: IMPACTOS EN LA CALIDAD DE VIDA Y EL PAPEL DE LA FARMACOTERAPIA EN EL CONTROL DE LOS SÍNTOMAS**

Elaine Cristina Ferreira da Silva<sup>1</sup>, Jucilene da Silva Oliveira<sup>1</sup>, Katia Regina Santos Ribeiro<sup>1</sup>, Kemper Nunes dos Santos<sup>2</sup>, Lucas Ferreira da Costa<sup>3</sup>

e768094

<https://doi.org/10.47820/recima21.v7i6.8094>

PUBLICADO: 06/2026

**RESUMO**

A urticária pigmentosa constitui a forma mais prevalente de mastocitose cutânea em adultos, caracterizando-se pelo acúmulo anormal de mastócitos na derme e pela presença de lesões hiperpigmentadas, prurido intenso e, em alguns casos, manifestações sistêmicas decorrentes da liberação de mediadores inflamatórios. Embora a expectativa de vida dos pacientes geralmente não seja reduzida, a doença pode ocasionar impactos significativos nos aspectos físicos, emocionais e sociais, comprometendo a qualidade de vida. O presente estudo teve como objetivo analisar as repercussões da urticária pigmentosa na qualidade de vida dos pacientes e avaliar a efetividade das principais estratégias farmacoterapêuticas utilizadas em seu manejo. Trata-se de uma revisão narrativa da literatura, realizada a partir de publicações indexadas nas bases PubMed/MEDLINE, PubMed Central (PMC), Orphanet e SciELO, além de periódicos especializados publicados entre 2020 e 2026. Os achados evidenciaram que os domínios mais afetados incluem a qualidade do sono, o bem-estar emocional, a interação social e a capacidade laboral. Em relação ao tratamento, os anti-histamínicos H1 e H2 permanecem como terapias de primeira linha para o controle sintomático, enquanto o omalizumabe demonstra resultados promissores em casos refratários. Além disso, os inibidores de tirosina-quinase, especialmente o midostaurin e o avapritinibe, representam avanços terapêuticos relevantes, sobretudo em pacientes com mastocitose sistêmica indolente. Conclui-se que a adoção de estratégias farmacológicas eficazes, associada a uma abordagem clínica individualizada e multiprofissional, contribui significativamente para a melhoria da qualidade de vida e do bem-estar dos pacientes acometidos por essa condição.

**PALAVRAS-CHAVE:** Urticária pigmentosa. Mastocitose cutânea. Qualidade de vida.**ABSTRACT**

*Urticaria pigmentosa is the most prevalent form of cutaneous mastocytosis in adults and is characterized by the abnormal accumulation of mast cells in the dermis, resulting in hyperpigmented lesions, intense pruritus, and, in some cases, systemic manifestations associated with the release of inflammatory mediators.*

<sup>1</sup> Escola Superior Madre Celeste (ESMAC), graduanda em Farmácia.

<sup>2</sup> Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), doutor em Farmacologia e Fisiologia.

<sup>3</sup> Escola Superior Madre Celeste (ESMAC), graduando em Farmácia.



*Although life expectancy is generally not affected, the disease may have substantial physical, emotional, and social consequences, significantly impairing patients' quality of life. This study aimed to analyze the impact of urticaria pigmentosa on patients' quality of life and to evaluate the effectiveness of the main pharmacotherapeutic strategies used in its management. A narrative literature review was conducted based on publications indexed in PubMed/MEDLINE, PubMed Central (PMC), Orphanet, SciELO, and specialized journals published between 2020 and 2026. The findings revealed that sleep quality, emotional well-being, social functioning, and work capacity are among the most affected domains. Regarding treatment, H1 and H2 antihistamines remain the first-line therapeutic options for symptom control, whereas omalizumab has shown promising results in refractory cases. Furthermore, tyrosine kinase inhibitors, particularly midostaurin and avapritinib, represent important therapeutic advances, especially for patients with indolent systemic mastocytosis. The review indicates that effective pharmacological interventions, when integrated into an individualized and multidisciplinary clinical approach, may contribute substantially to improving patients' quality of life and overall well-being.*

**KEYWORDS:** *Urticaria pigmentosa. Cutaneous mastocytosis. Quality of life.*

#### **RESUMEN**

*La urticaria pigmentosa constituye la forma más frecuente de mastocitosis cutánea en adultos y se caracteriza por la acumulación anormal de mastocitos en la dermis, manifestándose mediante lesiones hiperpigmentadas, prurito intenso y, en algunos casos, síntomas sistémicos derivados de la liberación de mediadores inflamatorios. Aunque la expectativa de vida de los pacientes generalmente no se encuentra comprometida, la enfermedad puede generar importantes repercusiones físicas, emocionales y sociales, afectando negativamente su calidad de vida. El presente estudio tuvo como objetivo analizar el impacto de la urticaria pigmentosa en la calidad de vida de los pacientes y evaluar la eficacia de las principales estrategias farmacoterapéuticas empleadas en su manejo. Se realizó una revisión narrativa de la literatura basada en publicaciones indexadas en PubMed/MEDLINE, PubMed Central (PMC), Orphanet, SciELO y revistas especializadas publicadas entre 2020 y 2026. Los resultados evidenciaron que la calidad del sueño, el bienestar emocional, la interacción social y la capacidad laboral se encuentran entre los aspectos más afectados. En cuanto al tratamiento, los antihistamínicos H1 y H2 continúan siendo las opciones terapéuticas de primera línea para el control sintomático, mientras que el omalizumab ha demostrado resultados prometedores en casos refractarios. Asimismo, los inhibidores de la tirosina quinasa, especialmente el midostaurin y el avapritinib, representan avances terapéuticos relevantes, particularmente en pacientes con mastocitosis sistémica indolente. La revisión indica que las intervenciones farmacológicas eficaces, cuando se integran en un enfoque clínico individualizado y multidisciplinario, pueden contribuir significativamente a la mejora de la calidad de vida y del bienestar general de los pacientes afectados por esta enfermedad.*

**PALABRAS CLAVE:** *Urticaria pigmentosa. Mastocitosis cutánea. Calidad de vida.*

#### **INTRODUÇÃO**

A urticária pigmentosa constitui a forma mais comum de mastocitose cutânea, sendo caracterizada pelo acúmulo anormal de mastócitos na pele e pela liberação recorrente de mediadores inflamatórios, como histamina, prostaglandinas e leucotrienos (Akin *et al.*, 2025;



Macri; Saleh, 2026). Clinicamente, manifesta-se por lesões maculopapulares hiperpigmentadas associadas a prurido intenso, podendo apresentar o sinal de Darier como importante indicativo diagnóstico.

Do ponto de vista fisiopatológico, a doença está frequentemente associada a alterações no gene KIT, especialmente à mutação D816V, responsável pela ativação constitutiva do receptor tirosina-quinase e pela consequente proliferação clonal de mastócitos (Ustun *et al.*, 2025). Esse processo favorece a liberação contínua de mediadores inflamatórios, resultando principalmente em manifestações cutâneas.

Em determinadas situações, entretanto, podem ocorrer sintomas extracutâneos decorrentes da ativação mastocitária, incluindo episódios de flushing, alterações gastrointestinais e reações anafiláticas. Tais manifestações devem ser analisadas com cautela, uma vez que sua frequência e intensidade variam conforme a extensão do acometimento mastocitário e a presença ou não de formas sistêmicas da doença.

Embora a urticária pigmentosa, quando restrita à pele, geralmente não esteja associada à redução da expectativa de vida, seus efeitos sobre a qualidade de vida podem ser expressivos. Estudos recentes apontam comprometimento significativo do sono, da saúde mental, das relações sociais e do desempenho das atividades cotidianas, fatores que impactam diretamente o bem-estar dos pacientes (Mesa *et al.*, 2022; Schmidt *et al.*, 2022).

Além das manifestações físicas, a doença envolve importantes repercussões psicossociais. O prurido persistente, a visibilidade das lesões cutâneas e a imprevisibilidade dos sintomas podem favorecer o desenvolvimento de ansiedade, sentimentos de estigmatização e restrições nas interações sociais. Tais fatores podem influenciar negativamente a percepção da própria saúde e interferir na adesão às estratégias terapêuticas propostas. Nesse contexto, a avaliação da qualidade de vida tem sido cada vez mais reconhecida como um componente relevante do acompanhamento clínico desses pacientes (Spolak-Bobryk *et al.*, 2021).

No que se refere ao tratamento, a abordagem farmacológica permanece direcionada principalmente ao controle dos sintomas e à prevenção de episódios relacionados à ativação mastocitária. Entre as opções terapêuticas disponíveis, destacam-se os anti-histamínicos, os estabilizadores de mastócitos, os anticorpos monoclonais e, em situações específicas, os inibidores de tirosina-quinase. Embora estudos recentes tenham descrito resultados favoráveis com terapias como o omalizumabe, o midostaurin e o avapritinibe, a magnitude de seus benefícios e sua aplicabilidade clínica ainda constituem temas de interesse na literatura científica contemporânea (Criado *et al.*, 2025; Nöldeke *et al.*, 2025).



Diante desse cenário, torna-se relevante compreender de que maneira a urticária pigmentosa interfere na qualidade de vida dos pacientes e qual o papel das diferentes estratégias farmacoterapêuticas no manejo da doença. Assim, o presente estudo tem como objetivo analisar, por meio de uma revisão narrativa da literatura científica publicada entre 2020 e 2026, os impactos da urticária pigmentosa sobre a qualidade de vida e discutir as principais abordagens farmacológicas descritas para o controle dos sintomas e a promoção do bem-estar dos pacientes acometidos por essa condição.

## REFERENCIAL TEÓRICO

### Urticária pigmentosa e mastocitose cutânea

A urticária pigmentosa é considerada a manifestação mais frequente da mastocitose cutânea, caracterizada pelo acúmulo excessivo de mastócitos na pele, resultando em lesões hiperpigmentadas, prurido intenso e episódios recorrentes de urticária. A doença pode acometer crianças e adultos, apresentando diferentes níveis de gravidade conforme a extensão das lesões e a intensidade da ativação mastocitária (Costa; Molina; Morgado de Abreu, 2020).

Os mastócitos desempenham papel fundamental na resposta imunológica e inflamatória, sendo responsáveis pela liberação de mediadores químicos, especialmente a histamina. Quando ativados de forma exacerbada, esses mediadores promovem vasodilatação, edema, eritema e prurido, desencadeando manifestações cutâneas persistentes e desconfortáveis aos pacientes acometidos pela doença (Fazio *et al.*, 2026).

As lesões cutâneas da urticária pigmentosa geralmente apresentam coloração castanho-avermelhada e podem surgir em diferentes regiões corporais. Em muitos casos, ocorre o sinal de Darier, caracterizado pelo aparecimento de edema e hiperemia após estímulo mecânico da pele. Além disso, fatores como calor, estresse emocional, infecções e determinados medicamentos podem desencadear crises e agravar os sintomas clínicos (Costa; Molina; Morgado de Abreu, 2020).

A mastocitose, além das manifestações cutâneas, pode apresentar comprometimento sistêmico em determinados pacientes, afetando órgãos e estruturas como medula óssea, trato gastrointestinal e sistema esquelético. O envolvimento sistêmico está relacionado à proliferação anormal dos mastócitos e à ação contínua dos mediadores inflamatórios, contribuindo para o agravamento clínico e aumento das complicações associadas à doença (Fazio *et al.*, 2026).



## METODOLOGIA

O presente estudo caracteriza-se como uma revisão narrativa da literatura, de natureza descritiva e abordagem qualitativa, desenvolvida com o objetivo de analisar os impactos da urticária pigmentosa na qualidade de vida dos pacientes e discutir o papel das principais estratégias farmacoterapêuticas empregadas no manejo da doença.

A pesquisa bibliográfica foi realizada por meio da consulta às bases de dados PubMed/MEDLINE, PubMed Central (PMC), SciELO e Orphanet, além da análise de publicações especializadas nas áreas de dermatologia, imunologia e doenças raras. Para a identificação dos estudos, foram utilizados descritores em português e inglês, combinados pelos operadores booleanos AND e OR, incluindo os termos: urticaria pigmentosa, cutaneous mastocytosis, mastocytosis, quality of life, pharmacotherapy, antihistamines, omalizumab, avapritinib e midostaurin.

Foram priorizadas publicações disponibilizadas entre os anos de 2020 e 2026, com acesso ao texto completo e conteúdo diretamente relacionado aos objetivos da pesquisa. Também foram considerados documentos de referência sobre mastocitose e terapias farmacológicas amplamente citados na literatura recente. Foram excluídas publicações sem relação direta com a temática proposta, trabalhos duplicados e documentos cujo conteúdo não permitisse a análise dos aspectos clínicos, terapêuticos ou relacionados à qualidade de vida dos pacientes.

A seleção do material ocorreu mediante leitura dos títulos, resumos e textos completos, sendo incluídos os estudos considerados mais relevantes para a compreensão da doença e das abordagens terapêuticas atualmente disponíveis. Ao final, a discussão foi fundamentada principalmente em estudos que abordaram o uso de anti-histamínicos H1 e H2, *omalizumabe*, *avapritinibe* e *midostaurin*, bem como seus efeitos sobre o controle sintomático e os desfechos relacionados à qualidade de vida.

Para organização e interpretação dos dados, os estudos selecionados foram agrupados em dois eixos temáticos: (i) impactos da urticária pigmentosa na qualidade de vida dos pacientes; e (ii) estratégias farmacoterapêuticas utilizadas no tratamento da doença. A análise foi conduzida de forma descritiva e interpretativa, buscando identificar os principais achados, convergências e contribuições da literatura para a compreensão do tema.

Por se tratar de uma revisão narrativa, não foram empregados protocolos formais de revisão sistemática, tampouco instrumentos padronizados de avaliação da qualidade metodológica dos estudos incluídos. Dessa forma, os resultados apresentados refletem uma



síntese crítica da literatura selecionada, constituindo uma das limitações inerentes ao delineamento adotado.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

A análise dos estudos selecionados demonstrou que as mastocitoses, incluindo a urticária pigmentosa e outras formas de acometimento mastocitário, estão associadas a impacto relevante sobre a qualidade de vida dos pacientes. Entre os sintomas mais frequentemente descritos na literatura destacam-se prurido persistente, alterações do sono, fadiga, ansiedade e limitações nas atividades cotidianas, fatores que podem comprometer o bem-estar físico, emocional e social.

Os estudos avaliados também evidenciaram repercussões importantes sobre a funcionalidade social e laboral. Em diferentes populações de pacientes com mastocitose, foram observadas restrições nas atividades profissionais, redução da produtividade e diminuição da participação em atividades sociais, aspectos frequentemente relacionados à intensidade dos sintomas e à imprevisibilidade das manifestações clínicas.

Outro aspecto recorrente identificado na literatura refere-se à associação entre qualidade de vida e fatores psicossociais. Os dados sugerem que variáveis como letramento em saúde, acesso à informação e acompanhamento multiprofissional podem influenciar a percepção da doença e os desfechos relacionados ao bem-estar. Da mesma forma, instrumentos específicos de avaliação têm demonstrado utilidade na mensuração dos impactos físicos e emocionais decorrentes das mastocitoses.

No campo terapêutico, os estudos analisados apontam que os anti-histamínicos permanecem como a principal estratégia para o controle sintomático. Além disso, terapias biológicas e medicamentos direcionados a alvos moleculares específicos vêm sendo investigados em diferentes formas de mastocitose, apresentando resultados favoráveis em relação à redução da carga sintomática e à melhora de indicadores de qualidade de vida. Contudo, a interpretação desses achados requer cautela, uma vez que parte significativa das evidências disponíveis deriva de estudos envolvendo pacientes com mastocitose sistêmica, não sendo possível extrapolar integralmente seus resultados para indivíduos com urticária pigmentosa isolada.



### Impactos da urticária pigmentosa na qualidade de vida

Os estudos analisados convergem para a constatação de que as doenças relacionadas ao acúmulo e à ativação anormal de mastócitos podem comprometer significativamente múltiplos domínios da qualidade de vida. Embora parte das evidências disponíveis seja proveniente de populações compostas por pacientes com mastocitose sistêmica ou síndrome de ativação mastocitária, seus resultados permitem compreender a magnitude dos impactos físicos, emocionais e sociais associados a essas condições.

Schmidt *et al.* (2022), em estudo realizado com 98 pacientes diagnosticados com mastocitose sistêmica e síndrome de ativação de mastócitos, utilizaram os questionários validados QLQ-C30 e QLQ-INFO25 para avaliar a qualidade de vida dos participantes. Os autores identificaram que letargia, dor crônica e comprometimento emocional representaram os domínios mais afetados. Além disso, observaram que níveis mais elevados de letramento em saúde estavam associados a melhores indicadores de qualidade de vida, sugerindo que o acesso à informação adequada pode contribuir positivamente para o manejo da doença e para a adaptação do paciente às limitações impostas pelo quadro clínico.

Resultados semelhantes foram observados por Mesa *et al.* (2022), por meio da pesquisa TouchStone SM Patient Survey, conduzida com 342 pacientes norte-americanos diagnosticados com mastocitose sistêmica indolente. O estudo demonstrou elevada carga sintomática, com 93% dos participantes relatando dez ou mais sintomas relacionados à doença. Adicionalmente, 54% dos entrevistados informaram ter reduzido sua jornada de trabalho em razão das manifestações clínicas, enquanto 64% declararam evitar atividades sociais ou saídas de casa devido aos sintomas. O escore médio de 52,7 pontos obtido no ISM-SAF ultrapassou significativamente o ponto de corte estabelecido para caracterização de sintomas moderados a graves, evidenciando importante comprometimento funcional e social.

Spolak-Bobryk *et al.* (2021), ao validarem a Escala de Qualidade de Vida em Mastocitose (QLMS) em uma amostra de 85 pacientes, identificaram que ansiedade, distúrbios do sono e redução da autoestima figuravam entre os aspectos mais comprometidos. Os autores demonstraram elevada confiabilidade e sensibilidade do instrumento para detectar alterações ao longo do tempo, recomendando sua utilização no acompanhamento clínico e na avaliação dos desfechos relacionados à qualidade de vida.

Em conjunto, esses achados reforçam que os impactos das mastocitoses transcendem as manifestações físicas da doença, alcançando dimensões psicológicas, sociais e ocupacionais. Todavia, considerando que os estudos mencionados foram conduzidos predominantemente em populações com mastocitose sistêmica ou outras desordens

mastocitárias, seus resultados devem ser interpretados com cautela quando aplicados especificamente à urticária pigmentosa. Ainda assim, as evidências disponíveis sugerem que sintomas persistentes, especialmente prurido, alterações do sono e sofrimento emocional, constituem fatores relevantes para a redução da qualidade de vida também em pacientes com acometimento cutâneo predominante.

**Tabela 1.** Impactos da urticária pigmentosa na qualidade de vida dos pacientes

Autor (ano)	Amostra	Instrumento	Principais achados	Conclusão
Schmidt <i>et al.</i> (2022)	98 pacientes (SM e MCAS)	QLQ-C30 / QLQ-INFO25	Letargia, dor e disfunção emocional foram os domínios mais comprometidos; mesmo pequenas melhorias no letramento em saúde produziram ganhos na qualidade de vida	A doença impõe ônus físico e emocional grave; informação qualificada é componente terapêutico
Mesa <i>et al.</i> (2022)	342 pacientes com SM	ISM-SAF / SF-36	93% relataram ≥10 sintomas; escore médio ISM-SAF 52,7; 54% reduziram jornada laboral; 64% evitavam sair de casa	Carga sintomática moderada a grave com impacto funcional e social relevante
Spolak - Bobryk <i>et al.</i> (2021)	85 pacientes com mastocitose	QLMS	Distúrbios do sono, ansiedade e baixa autoestima foram os domínios mais deteriorados; QLMS validado como instrumento confiável	Avaliação sistemática da qualidade de vida deve integrar o acompanhamento clínico rotineiro

Fonte: elaborado pelos autores com base em Schmidt *et al.* (2022), Mesa *et al.* (2022), Spolak-Bobryk *et al.* (2021). Nota: SM = mastocitose sistêmica; MCAS = síndrome de ativação de mastócitos; ISM-SAF = *Indolent Systemic Mastocytosis Symptom Assessment Form*; QLMS = *Quality of Life in Mastocytosis Scale*.

Em síntese, a literatura analisada evidencia que a urticária pigmentosa não se restringe ao comprometimento tegumentar visível. Suas repercussões funcionais, psicológicas e sociais configuram um quadro de vulnerabilidade multidimensional que demanda intervenção terapêutica abrangente, centrada não apenas na redução dos sintomas físicos, mas igualmente na reabilitação do funcionamento global do indivíduo afetado.



### **Papel da farmacoterapia no controle dos sintomas**

O manejo farmacológico da urticária pigmentosa está voltado principalmente para o controle dos efeitos decorrentes da ativação mastocitária e da liberação de mediadores inflamatórios, não tendo como objetivo primário a eliminação dos mastócitos. Nesse contexto, os anti-histamínicos bloqueadores dos receptores H1 e H2 permanecem como a principal estratégia terapêutica para o controle sintomático, atuando na redução do prurido, das lesões urticariformes e das manifestações gastrointestinais associadas à liberação de histamina. Conforme descrito por Akin *et al.* (2025), esses medicamentos constituem a primeira linha de tratamento nas diferentes formas de mastocitose, embora a resposta clínica possa variar entre os pacientes e, em determinados casos, revelar-se apenas parcial. Tal cenário evidencia a necessidade de abordagens complementares para indivíduos que apresentam sintomas persistentes ou refratários ao tratamento convencional.

Entre as terapias adjuvantes, o cromoglicato de sódio destaca-se como opção utilizada principalmente nos casos em que predominam manifestações gastrointestinais relacionadas à ativação mastocitária. Seu mecanismo de ação baseia-se na estabilização da membrana dos mastócitos, contribuindo para a redução da liberação de mediadores inflamatórios. A literatura descreve perfil de segurança favorável, razão pela qual o fármaco frequentemente integra esquemas terapêuticos associados aos anti-histamínicos.

Nos casos de resposta insuficiente às terapias convencionais, o omalizumabe tem sido investigado como alternativa terapêutica. Chang *et al.* (2024), em revisão sistemática envolvendo pacientes com mastocitose cutânea refratária, observaram que a maior parte dos indivíduos avaliados apresentou melhora clínica após o tratamento, com baixa ocorrência de eventos adversos graves. Esses achados sugerem potencial benefício do anticorpo monoclonal anti-IgE no controle dos sintomas relacionados à ativação mastocitária, especialmente em situações nas quais as medidas terapêuticas tradicionais não se mostram suficientes. Contudo, a heterogeneidade dos estudos disponíveis e o número limitado de pacientes avaliados recomendam cautela na interpretação dos resultados.

No âmbito das terapias direcionadas a alvos moleculares específicos, destacam-se os inibidores de tirosina-quinase. Entretanto, é importante ressaltar que as principais evidências disponíveis para essa classe terapêutica foram produzidas em populações com mastocitose sistêmica, especialmente em suas formas avançadas ou indolentes, não sendo diretamente extrapoláveis para pacientes com urticária pigmentosa isolada.

O midostaurin, inibidor de multikinase com atividade sobre o receptor KIT em sua forma selvagem e na variante mutada D816V, encontra-se aprovado para o tratamento da

mastocitose sistêmica avançada. Conforme relatado por Gotlib *et al.* (2021), sua utilização tem sido associada à manutenção de benefícios clínicos ao longo do tratamento, embora a ocorrência de eventos adversos, particularmente náuseas e vômitos, exija monitoramento e manejo adequados para garantir a adesão terapêutica.

De forma semelhante, o avapritinibe tem despertado interesse crescente por atuar seletivamente sobre a mutação KIT D816V, frequentemente associada à fisiopatologia das mastocitoses. Nöldeke *et al.* (2025) observaram melhora dos sintomas, redução dos níveis séricos de triptase e evolução favorável dos indicadores de qualidade de vida em pacientes com mastocitose sistêmica indolente tratados com o medicamento. Os autores também relataram remissão de lesões cutâneas em parte dos pacientes avaliados. Embora tais resultados sejam promissores, sua aplicação específica à urticária pigmentosa requer interpretação criteriosa, uma vez que as evidências atualmente disponíveis derivam predominantemente de estudos realizados em populações com acometimento sistêmico.

Em conjunto, os estudos analisados indicam que a farmacoterapia desempenha papel central no manejo dos sintomas relacionados à ativação mastocitária e pode contribuir para a melhoria de aspectos importantes da qualidade de vida. Todavia, a magnitude desses benefícios varia de acordo com as características clínicas dos pacientes, o tipo de mastocitose avaliado e a qualidade das evidências disponíveis, o que reforça a necessidade de individualização terapêutica e de novas investigações especificamente direcionadas à urticária pigmentosa.

**Tabela 2.** Farmacoterapia disponível para urticária pigmentosa e mastocitose cutânea

Autor (ano)	Fármaco	Mecanismo/Us o	Resultado	Conclusão
Akin <i>et al.</i> (2025)	Anti-histamínicos H1/H2	Bloqueio de receptores histaminérgicos	Redução de prurido e sintomas gastrointestinais; resposta frequentemente parcial	Primeira linha no tratamento sintomático da mastocitose
Chang <i>et al.</i> (2024)	Omalizumabe	Anticorpo monoclonal anti-IgE; inibe desgranulação de mastócitos mediada por IgE	Revisão sistemática em mastocitose cutânea refratária: maioria dos pacientes apresentou melhora clínica significativa com baixas taxas de eventos adversos graves	Opção válida como poupadora de corticoide em casos resistentes à terapia convencional
Nöldeke <i>et al.</i> (2025)	Avapritinibe (25 mg/dia)	Inibidor seletivo de KIT D816V; reduz proliferação clonal de mastócitos	Melhora de até 4,1 vezes no escore de qualidade de vida vs. placebo; remissão de lesões cutâneas e redução de triptase sérica	Primeira terapia modificadora de doença aprovada para SM indolente; impacto



				expressivo em PROMs
Gotlib <i>et al.</i> (2021)	Midosta urin	Inibidor de multikinase (KIT selvagem e D816V mutado); aprovado para SM avançada	Revisão de manejo clínico: controle da náusea e vômito (efeitos mais frequentes) essencial para manutenção do tratamento; eficácia sustentada documentada em fase II	Orientação prática para profissionais; midostaurin permanece padrão em SM avançada

Fonte: elaborado pelos autores com base em AKIN *et al.* (2025), Chang *et al.* (2024), Nöldeke *et al.* (2025) e Gotlib *et al.* (2021). Nota: SM = mastocitose sistêmica; ISM = mastocitose sistêmica indolente; KIT D816V = mutação somática do gene KIT; IgE = imunoglobulina E; PROMs = *Patient-Reported Outcome Measures*.

### Relação entre farmacoterapia e controle dos sintomas

A relação entre o controle dos sintomas e a qualidade de vida dos pacientes constituiu um dos principais aspectos observados nos estudos analisados. De modo geral, a literatura sugere que intervenções terapêuticas adequadas, associadas ao acompanhamento clínico contínuo, podem contribuir para a redução da carga sintomática e para a melhora de diferentes domínios relacionados ao bem-estar físico, emocional e social.

Schmidt *et al.* (2022) observaram que pacientes com mastocitose e síndrome de ativação mastocitária que receberam informações mais abrangentes sobre sua condição clínica apresentaram melhores escores nos domínios de funcionamento físico e emocional. Os autores destacaram que o acesso à informação e a compreensão da doença podem influenciar positivamente a capacidade de enfrentamento dos sintomas e a adesão ao tratamento. Esses achados sugerem que o acompanhamento terapêutico não se limita à prescrição medicamentosa, envolvendo também estratégias educativas voltadas ao paciente.

De forma semelhante, Mesa *et al.* (2022) verificaram que pacientes com melhor controle sintomático apresentaram menor absenteísmo laboral e maior participação em atividades sociais. O estudo também identificou associação entre sintomas persistentes e maior utilização de serviços de urgência, indicando que a carga sintomática pode repercutir tanto na funcionalidade cotidiana quanto na demanda por cuidados de saúde. Embora os dados sejam provenientes de pacientes com mastocitose sistêmica indolente, eles fornecem elementos relevantes para a compreensão dos impactos clínicos e sociais relacionados ao controle inadequado dos sintomas.

No que se refere às terapias mais recentes, Nöldeke *et al.* (2025) relataram que pacientes com mastocitose sistêmica indolente tratados com avapritinibe apresentaram melhora de diferentes parâmetros clínicos ao longo do acompanhamento, incluindo redução

dos níveis séricos de triptase, melhora de sintomas gastrointestinais, dores articulares e manifestações cutâneas.

Os autores também observaram evolução favorável nos instrumentos de avaliação baseados em desfechos relatados pelos próprios pacientes (Patient-Reported Outcome Measures – PROMs), indicando potencial benefício da terapia sobre aspectos relacionados à qualidade de vida. Todavia, é importante ressaltar que tais resultados foram obtidos em uma população com acometimento sistêmico, razão pela qual sua extrapolação para pacientes com urticária pigmentosa isolada deve ser realizada com cautela.

Em relação às estratégias farmacológicas convencionais, Spolak-Bobryk *et al.* (2021) observaram que a utilização contínua de esquemas terapêuticos combinando anti-histamínicos H1, anti-histamínicos H2 e cromoglicato de sódio esteve associada à melhora de sintomas como alterações do sono e ansiedade em pacientes com mastocitose cutânea. Esses achados reforçam a relevância das terapias de manutenção para o controle sintomático e para a redução das repercussões funcionais e emocionais associadas à doença.

Considerados em conjunto, os estudos analisados indicam que a melhora dos sintomas tende a estar associada a desfechos mais favoráveis relacionados à qualidade de vida. Entretanto, a heterogeneidade das populações avaliadas, a predominância de estudos realizados com pacientes portadores de mastocitose sistêmica e a escassez de investigações específicas sobre urticária pigmentosa constituem limitações importantes da literatura disponível.

Dessa forma, embora os resultados apontem para uma possível relação entre o controle farmacológico dos sintomas e a melhora do bem-estar dos pacientes, novas pesquisas direcionadas especificamente à urticária pigmentosa são necessárias para ampliar a robustez das evidências atualmente existentes.

**Tabela 3.** Relação entre farmacoterapia e qualidade de vida em urticária pigmentosa/mastocitose cutânea

Autor (ano)	Intervenção avaliada	Impacto na qualidade de vida	Instrumento utilizado
Schmidt <i>et al.</i> (2022)	Anti-histamínicos + orientação médica estruturada	Melhora mensurável nos domínios físico e emocional; letramento em saúde correlacionado positivamente com escores de qualidade de vida	QLQ-C30 / QLQ-INFO25
Mesa <i>et al.</i> (2022)	Manejo sintomático multimodal	Controle adequado de sintomas associado a menor absenteísmo, maior funcionalidade social e menor utilização de serviços de urgência	ISM-SAF / SF-36



Nöldeke <i>et al.</i> (2025)	Avapritinibe (ISM)	Redução sustentada de dor articular, sintomas gastrointestinais e queixas neurocognitivas ao longo de 9 a 12 meses; melhora de até 4,1× no escore de QV	ISM-SAF / PROMs
Spolak-Bobryk <i>et al.</i> (2021)	Anti-histamínicos H1+H2 associados a cromoglicato	Melhora consistente do sono e redução da ansiedade com adesão contínua ao esquema terapêutico combinado	QLMS / DLQI

Fonte: elaborado pelos autores com base em Schmidt *et al.* (2022), Mesa *et al.* (2022), Nöldeke *et al.* (2025) e Spolak-Bobryk *et al.* (2021). Nota: ISM-SAF = *Indolent Systemic Mastocytosis Symptom Assessment Form*; PROMs = *Patient-Reported Outcome Measures*; QLMS = *Quality of Life in Mastocytosis Scale*; DLQI = *Dermatology Life Quality Index*.

### Limitações do estudo

Apesar de contribuir para a síntese de evidências recentes acerca da urticária pigmentosa e de suas repercussões sobre a qualidade de vida, o presente estudo apresenta limitações inerentes ao delineamento metodológico adotado. Por se tratar de uma revisão narrativa da literatura, não foram empregados protocolos formais de revisão sistemática nem instrumentos padronizados para avaliação da qualidade metodológica dos estudos incluídos. Consequentemente, a seleção, a interpretação e a síntese dos dados estão sujeitas a potenciais vieses inerentes a esse tipo de abordagem.

Outra limitação relevante refere-se às características da própria literatura disponível sobre o tema. Grande parte das publicações identificadas aborda populações compostas por pacientes com diferentes formas de mastocitose, especialmente mastocitose sistêmica e síndrome de ativação mastocitária, havendo número reduzido de estudos direcionados exclusivamente à urticária pigmentosa. Essa circunstância dificulta a extrapolação direta dos resultados para pacientes com acometimento cutâneo isolado, exigindo cautela na interpretação dos achados e na aplicação de determinadas evidências ao contexto específico da urticária pigmentosa (Akin *et al.*, 2025; Ustun *et al.*, 2025).

Também deve ser considerada a heterogeneidade dos instrumentos utilizados para avaliação da qualidade de vida. Os estudos analisados empregaram diferentes escalas e questionários, incluindo instrumentos genéricos e específicos para mastocitose, o que limita a comparabilidade entre os resultados e dificulta a padronização das análises. Conforme destacado por Pyatilova e Siebenhaar (2023), a ausência de uniformidade metodológica permanece como um dos principais desafios para a avaliação consistente dos impactos da doença sobre o bem-estar dos pacientes.

Além disso, o recorte temporal adotado, embora tenha possibilitado a priorização de evidências mais recentes e alinhadas às práticas clínicas contemporâneas, pode ter restringido



a inclusão de estudos clássicos que contribuíram para a compreensão histórica da doença e de suas abordagens terapêuticas.

Diante dessas limitações, os resultados apresentados devem ser interpretados com prudência, especialmente no que se refere à aplicação de evidências oriundas de populações com mastocitose sistêmica a pacientes com urticária pigmentosa. Nesse sentido, torna-se necessária a realização de estudos futuros com delineamentos metodológicos mais robustos, amostras específicas de pacientes com urticária pigmentosa e utilização de instrumentos padronizados para avaliação da qualidade de vida e dos desfechos terapêuticos.

### **Discussão**

Os achados desta revisão evidenciam que a urticária pigmentosa pode estar associada a repercussões que ultrapassam as manifestações exclusivamente cutâneas. A análise dos estudos demonstra que a carga sintomática relacionada às mastocitoses vai além das alterações dermatológicas visíveis, incluindo prurido persistente, distúrbios do sono, fadiga e alterações emocionais, fatores que podem comprometer significativamente o funcionamento global do indivíduo (Mesa *et al.*, 2022; Schmidt *et al.*, 2022). Entretanto, é importante destacar que parte dessas evidências foi obtida em populações compostas por pacientes com mastocitose sistêmica e síndrome de ativação mastocitária, o que requer cautela na extrapolação dos resultados para indivíduos com urticária pigmentosa isolada.

Do ponto de vista fisiopatológico, a ativação contínua dos mastócitos e a liberação de mediadores inflamatórios contribuem para explicar a heterogeneidade clínica observada nas mastocitoses. Esse mecanismo está relacionado não apenas aos sintomas cutâneos, mas também a manifestações extracutâneas descritas na literatura, incluindo alterações gastrointestinais, cefaleia, comprometimento cognitivo e episódios de anafilaxia (Akin *et al.*, 2025; Ustun *et al.*, 2025). Todavia, a frequência e a intensidade dessas manifestações variam conforme a extensão do acometimento mastocitário e o tipo clínico da doença, não estando necessariamente presentes em todos os pacientes com urticária pigmentosa.

Outro ponto relevante refere-se ao impacto psicossocial da doença. Pacientes acometidos por mastocitoses frequentemente apresentam sintomas de ansiedade, comprometimento emocional e limitações na vida social, fatores que podem interferir na adesão terapêutica e na percepção de bem-estar. A visibilidade das lesões cutâneas, especialmente nos casos de acometimento dermatológico mais evidente, pode favorecer processos de estigmatização e afetar a autoestima e as relações interpessoais. Nesse contexto, a qualidade



de vida assume papel relevante na avaliação clínica, devendo ser considerada um importante parâmetro para acompanhamento dos pacientes (Pyatilova; Siebenhaar, 2023).

No campo terapêutico, observa-se que os anti-histamínicos permanecem como a base do tratamento sintomático, atuando principalmente no bloqueio dos efeitos mediados pela histamina. Entretanto, a resposta parcial observada em parte dos pacientes evidencia limitações dessa estratégia, especialmente nos casos com sintomas persistentes ou refratários. Esse cenário justifica a utilização de abordagens complementares, incluindo estabilizadores de mastócitos e terapias biológicas, conforme descrito na literatura recente (Criado *et al.*, 2025).

O omalizumabe, anticorpo monoclonal anti-IgE, tem sido apontado como uma alternativa terapêutica promissora para pacientes refratários ao tratamento convencional. Estudos recentes relatam melhora clínica e redução da intensidade dos sintomas em parte dos pacientes tratados, além de potencial redução da necessidade de corticosteroides. Embora esses resultados sejam encorajadores, a interpretação dos achados deve considerar as limitações relacionadas ao tamanho das amostras e à heterogeneidade dos estudos disponíveis.

Além disso, o desenvolvimento de terapias direcionadas a alvos moleculares específicos tem ampliado as possibilidades terapêuticas no contexto das mastocitoses. O avapritinibe, por atuar seletivamente sobre a mutação KIT D816V, tem demonstrado resultados favoráveis em pacientes com mastocitose sistêmica indolente, incluindo melhora dos sintomas, redução da carga mastocitária e evolução positiva dos indicadores de qualidade de vida (Nöldeke *et al.*, 2025). Contudo, como as evidências atualmente disponíveis concentram-se predominantemente em populações com acometimento sistêmico, sua aplicação específica à urticária pigmentosa ainda demanda investigação adicional.

Outro aspecto relevante é o papel da equipe multiprofissional no manejo da doença. A atuação integrada entre médicos, farmacêuticos e demais profissionais da saúde pode contribuir para a otimização do tratamento, para o fortalecimento da adesão terapêutica e para o acompanhamento mais abrangente das necessidades dos pacientes. Em especial, o farmacêutico clínico pode desempenhar papel importante na orientação quanto ao uso correto dos medicamentos, na identificação de potenciais interações medicamentosas e no monitoramento da resposta terapêutica (Schmidt *et al.*, 2022).

Apesar dos avanços observados, a literatura ainda apresenta limitações importantes. Grande parte dos estudos disponíveis concentra-se em mastocitose sistêmica, havendo escassez de pesquisas direcionadas especificamente à urticária pigmentosa. Além disso, a heterogeneidade dos instrumentos empregados para avaliação da qualidade de vida dificulta a



comparação entre os estudos e limita a uniformidade dos resultados. Tais aspectos reforçam a necessidade de investigações futuras com amostras mais específicas e metodologias mais padronizadas.

Por fim, os estudos analisados sugerem que o manejo da urticária pigmentosa não deve restringir-se exclusivamente ao controle dos sintomas físicos. Aspectos emocionais, sociais e funcionais também influenciam a experiência da doença e podem repercutir diretamente sobre a qualidade de vida dos pacientes.

Nesse sentido, uma abordagem centrada no paciente, associada ao acompanhamento multiprofissional e ao uso racional das opções terapêuticas disponíveis, apresenta potencial para contribuir de forma relevante para a melhoria dos desfechos clínicos e do bem-estar geral dos indivíduos acometidos por essa condição.

#### **Implicações para a prática clínica e farmacêutica**

Os achados desta revisão apresentam implicações relevantes para a prática clínica, especialmente no que se refere ao manejo integral dos pacientes com urticária pigmentosa. A identificação precoce dos sintomas e a avaliação sistemática da qualidade de vida podem contribuir para um acompanhamento mais abrangente, considerando que as manifestações da doença podem repercutir em diferentes dimensões do bem-estar físico, emocional e social, mesmo quando o acometimento se restringe predominantemente à pele.

No contexto farmacoterapêutico, destaca-se a importância da individualização do tratamento, considerando a variabilidade clínica observada entre os pacientes e as diferenças na resposta às intervenções disponíveis. Os anti-histamínicos de segunda geração permanecem como a principal estratégia para o controle sintomático, embora a necessidade de terapias complementares possa ser considerada nos casos em que a resposta clínica se mostra insuficiente.

A incorporação de terapias biológicas, como o omalizumabe, e de inibidores de tirosina-quinase, como o avapritinibe, tem ampliado as possibilidades terapêuticas descritas na literatura. Contudo, é importante ressaltar que grande parte das evidências relacionadas a esses medicamentos foi produzida em estudos envolvendo pacientes com mastocitose sistêmica, especialmente em suas formas indolentes ou avançadas. Dessa forma, embora os resultados observados sejam promissores, sua aplicação específica à urticária pigmentosa deve ser interpretada de maneira criteriosa, à medida que novas evidências se tornem disponíveis (Nöldeke *et al.*, 2025).



No âmbito da farmácia clínica, o farmacêutico desempenha papel relevante na promoção do uso racional de medicamentos, na orientação dos pacientes e no acompanhamento da adesão terapêutica. Sua atuação pode contribuir para a identificação de dificuldades relacionadas ao tratamento, para o monitoramento de possíveis reações adversas e para a otimização dos resultados terapêuticos, especialmente em condições crônicas que demandam acompanhamento contínuo.

Além disso, a educação em saúde deve ser considerada componente importante do cuidado. Conforme observado por Schmidt *et al.* (2022), pacientes com maior acesso à informação e melhor compreensão de sua condição clínica tendem a apresentar indicadores mais favoráveis relacionados à qualidade de vida. Nesse sentido, estratégias educativas voltadas ao esclarecimento da doença, dos fatores desencadeantes e das opções terapêuticas disponíveis podem favorecer maior participação do paciente no próprio cuidado e contribuir para a adesão às condutas propostas.

Considerados em conjunto, esses aspectos reforçam a importância de uma abordagem multiprofissional e centrada no paciente, capaz de integrar o controle dos sintomas, a educação em saúde e o acompanhamento contínuo, com vistas à melhoria dos desfechos clínicos e da qualidade de vida dos indivíduos acometidos pela urticária pigmentosa.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A urticária pigmentosa configura-se como uma condição dermatológica capaz de produzir repercussões que ultrapassam as manifestações cutâneas, alcançando aspectos físicos, emocionais e sociais da vida dos pacientes. A literatura analisada sugere que sintomas como prurido intenso, distúrbios do sono, fadiga e alterações psicológicas podem estar associados a comprometimento relevante da qualidade de vida, ainda que a doença, em sua forma cutânea isolada, geralmente não esteja relacionada à redução da expectativa de vida.

No campo terapêutico, os estudos revisados indicam que os anti-histamínicos permanecem como a base do tratamento sintomático, embora a resposta clínica possa ser variável entre os pacientes. Nesse contexto, terapias complementares têm sido empregadas com o objetivo de ampliar o controle dos sintomas e melhorar os desfechos clínicos.

Entre essas alternativas, o omalizumabe tem apresentado resultados favoráveis em casos refratários, enquanto terapias direcionadas a alvos moleculares específicos, como o avapritinibe, vêm demonstrando resultados promissores em pacientes com mastocitose sistêmica. Entretanto, a aplicabilidade desses achados à urticária pigmentosa isolada ainda depende de evidências mais específicas.



A atuação multiprofissional, com destaque para o papel do farmacêutico clínico, pode contribuir para a condução do tratamento por meio da promoção da adesão terapêutica, da educação em saúde e do monitoramento contínuo dos pacientes. Da mesma forma, a integração entre diferentes profissionais da saúde mostra-se relevante para a construção de estratégias de cuidado mais abrangentes e centradas nas necessidades individuais de cada paciente.

Os resultados desta revisão também evidenciam importantes lacunas na literatura científica. Grande parte dos estudos disponíveis concentra-se em populações com mastocitose sistêmica ou outras desordens mastocitárias, havendo escassez de pesquisas direcionadas especificamente à urticária pigmentosa. Além disso, a heterogeneidade metodológica observada entre os estudos dificulta a comparação dos resultados e a consolidação das evidências disponíveis.

Por fim, os dados analisados reforçam a importância de considerar não apenas o controle dos sintomas físicos, mas também os aspectos emocionais, sociais e funcionais relacionados à doença. Contudo, considerando as limitações da literatura atualmente disponível e a natureza narrativa desta revisão, novas investigações com delineamentos metodológicos mais robustos, amostras representativas e instrumentos padronizados de avaliação são necessárias para ampliar a compreensão da urticária pigmentosa e aperfeiçoar as estratégias de manejo clínico direcionadas a essa condição.

## REFERÊNCIAS

AKIN, C.; AROCK, M.; CARTER, M. C.; GEORGE, T. I.; VALENT, P. Mastocytosis. *Nature Reviews Disease Primers*, v. 11, n. 1, p. 30, 2025. DOI: 10.1038/s41572-025-00611-8. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40274818/>. Acesso em: 08 maio 2026.

CHANG, J. et al. Omalizumab as an emerging treatment for severe refractory cutaneous mastocytosis: a systematic review of the adult and paediatric literature. *Journal of the American Academy of Dermatology*, v. 91, n. 3 (Suppl.), p. AB116, 2024. DOI: 10.1016/j.jaad.2024.07.1064. Disponível em: [https://www.jaad.org/article/S0190-9622\(24\)02105-4/fulltext](https://www.jaad.org/article/S0190-9622(24)02105-4/fulltext). Acesso em: 08 maio 2026.

COSTA, Rafael Capelo; MOLINA, Juliana D'Andrea; MORGADO DE ABREU, Marilda Aparecida Milanez. Urticária pigmentosa no adulto: tratamento bem-sucedido em associação com fototerapia. *Revista de Medicina*, São Paulo, v. 99, n. 4, p. 400-404, 2020. DOI: 10.11606/issn.1679-9836.v99i4p400-404. Disponível em: <https://revistas.usp.br/revistadc/article/view/143076>. Acesso em: 08 maio 2026.

CRiado, P. R.; CRIADO, R. F. J.; MIOT, H. A.; ABDALLA, B. M. Z.; MARCHIORO, H. Z.; BONAMIGO, R. R. Chronic spontaneous urticaria: update on pathogenesis and therapeutic



implications. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, v. 100, p. 501198, 2025. DOI: 10.1016/j.abd.2025.501198. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.abd.2025.501198>. Acesso em: 08 maio 2026.

FAZIO, M.; BOTTARO, A.; NASSO, M. E.; STAGNO, F.; ALLEGRA, A. Skeletal involvement in systemic mastocytosis: pathophysiology, clinical management, standards of care, and novel therapeutic strategies. *Cells*, v. 15, n. 3, p. 307, 2026. DOI: 10.3390/cells15030307. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12896522/>. Acesso em: 08 maio 2026.

GOTLIB, J. et al. Practical management of adverse events in patients with advanced systemic mastocytosis receiving midostaurin. *Expert Opinion on Biological Therapy*, v. 21, n. 4, p. 487-498, 2021. DOI: 10.1080/14712598.2021.1837109. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33063554/>. Acesso em: 08 maio 2026.

MACRI, A.; SALEH, H. M. Urticaria pigmentosa. In: STATPEARLS PUBLISHING. StatPearls. Treasure Island: StatPearls Publishing, 2026. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482503/>. Acesso em: 08 maio 2026.

MESA, R. A. et al. Patient-reported outcomes among patients with systemic mastocytosis in routine clinical practice: results of the TouchStone SM Patient Survey. *Cancer*, v. 128, n. 20, p. 3691-3699, 2022. DOI: 10.1002/cncr.34420. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35996873/>. Acesso em: 08 maio 2026.

NÖLDEKE, P. et al. Avapritinib reduces symptoms and mast cell burden in systemic mastocytosis. *Allergy, Asthma & Clinical Immunology*, v. 21, n. 1, p. 40, 2025. DOI: 10.1186/s13223-025-00986-z. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12442258/>. Acesso em: 08 maio 2026.

PYATILOVA, P.; SIEBENHAAR, F. Measuring symptom severity and quality of life in mastocytosis. *Immunology and Allergy Clinics of North America*, v. 43, n. 4, p. 751-762, 2023. DOI: 10.1016/j.iac.2023.04.003. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37758411/>. Acesso em: 08 maio 2026.

SCHMIDT, T. J. et al. Health-related quality of life and health literacy in patients with systemic mastocytosis and mast cell activation syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 17, n. 1, p. 295, 2022. DOI: 10.1186/s13023-022-02439-x. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9336039/>. Acesso em: 08 maio 2026.

SPOLAK-BOBRYK, N.; NIEDOSZYTKO, M.; JASSEM, E.; CHEŁMIŃSKA, M.; LANGE, M.; MAJKOWICZ, M.; NEDOSZYTKO, B.; BORCHET, J. Assessing quality of life in patients with mastocytosis: development of the disease-specific questionnaire. *Postępy Dermatologii i Alergologii*, v. 38, n. 6, p. 1044-1051, 2021. DOI: 10.5114/ada.2021.108435. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8802953/>. Acesso em: 08 maio 2026.

USTUN, C. et al. Systemic mastocytosis: current status and challenges in 2024. *Blood Advances*, v. 9, n. 9, p. 2048-2062, 2025. DOI: 10.1182/bloodadvances.2024012612. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39853317/>. Acesso em: 08 maio 2026.