

Urticaria vasculitis en paciente pediátrico. A propósito de un caso.

Belén Otero¹, Nicolás Fantozzi¹, Sofía Vargas¹

Resumen

La Urticaria Vasculitis (UV) es una vasculitis de pequeños vasos poco frecuente en la infancia, que se manifiesta con lesiones urticariales y que se confirma histológicamente por la presencia de vasculitis leucocitoclástica necrotizante. Puede estar acompañada o no de afectación sistémica, y la presencia de hipocomplementemia se asocia a mal pronóstico. No existe un tratamiento específico para esta enfermedad, los fármacos mayormente utilizados son los antihistamínicos, los cuales solo disminuyen la tumefacción y el dolor de las lesiones.

Abstract

Urticarial Vasculitis (UV) is a rare small vessel vasculitis in childhood, which manifests with urticarial lesions and is histologically confirmed by the presence of necrotizing leukocytoclastic vasculitis. It may or may not be accompanied by systemic involvement, and the presence of hypocomplementemia is associated with poor prognosis. Antihistamines are the first line of treatment.

Introducción

La UV es un subtipo de vasculitis de pequeños vasos que se caracteriza clínicamente por presentar lesiones dolorosas, que pueden generar ardor y en menor frecuencia prurito, las mismas duran más de 24 horas e histológicamente se caracterizan por presentar vasculitis leucocitoclástica. A diferencia de la urticaria aguda en donde el síntoma principal es el prurito y cada lesión individual dura menos de 24 hs.

La UV puede ser de origen idiopática o estar asociada a enfermedades sistémicas como

infecciones, enfermedades autoinmunes (Lupus Eritematoso Sistémico) o estar asociada a síndromes paraneoplásicos; cuando se asocia a enfermedades sistémicas suele asociarse con hipocomplementemia.

Es una entidad poco frecuente en pediatría, representando solo el 5% de las urticarias crónicas. Los mecanismos de acción siguen siendo desconocidos; sin embargo, varios autores apoyan la hipótesis de que la enfermedad puede ser causada por una reacción de hipersensibilidad de tipo III frente a antígenos aún no dilucidados. Estos antígenos pueden provocar el desarrollo de complejos inmunes circulantes, complemento y depósito de éstos en las paredes de los vasos sanguíneos. La vía clásica del complemento también puede ser activada por estos antígenos.²

En el laboratorio, los reactantes de fase aguda se encuentran aumentados. La presencia de hipocomplementemia y de anticuerpos antinucleares se asocian con un mal pronóstico de la enfermedad con afectación sistémica presente. Sin embargo, estos hallazgos son excepcionales en niños.²

Los síntomas sistémicos más comunes son fiebre, malestar general, artralgia y/o artritis transitoria y migratoria. Puede presentarse con afectación multisistémica, incluida del tracto gastrointestinal, nefritis, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y asma, hepatoesplenomegalia, epiescleritis, uveítis y conjuntivitis.

Presentamos a continuación el caso de un paciente de 6 años con clínica sugerente de UV y confirmación con biopsia cutánea.

Caso clínico

Paciente masculino de 6 años, con antecedentes de dermatitis atópica, consulta por

¹ Hospital General de Niños Pedro de Elizalde
Autor Responsable: Belen Otero. oterobilu@gmail.com
Trabajo recibido el 29 febrero 2024 y aceptado el 24 septiembre 2024

presentar exantema de tipo urticariforme en miembros de 5 días de evolución, asociado a registros febriles. Las lesiones eran dolorosas y pruriginosas, con sensación de quemazón, asociadas a artralgias y edemas de pies y manos. Las lesiones urticarianas individuales persistían por más de 24 horas. Al examen físico, presentaba lesiones maculo eritematosas violáceas a predominio en miembros inferiores, que no desaparecen a la vitropresión (imagen 1).

Los exámenes complementarios arrojaron leucocitosis y eritrosedimentación acelerada. La evaluación del complemento fue normal. Se solicitaron serologías para Mycoplasma, Parvovirus y COVID 19, las cuales fueron negativas. Se evaluó en forma conjunta con Dermatología y se tomó biopsia de las lesiones que informó vasos levemente dilatados, con endotelio prominente y escaso infiltrado polimorfonuclear, confirmando el diagnóstico de UV.

Se inició tratamiento antihistamínico con buena evolución, resolviendo sintomatología.

Figura 2.



Lesiones urticarianas de más de 5 días de evolución en miembros inferiores.

Discusión

La UV es una patología de baja prevalencia en la infancia. Se debe considerar en pacientes pediátricos como diagnóstico diferencial de otras patologías dermatológicas, hematológicas, reumatológicas e infecciosas.

Es importante descartar compromiso sistémico asociado, sobre todo cuando se acompaña de síntomas extracutáneos (fiebre y/o artralgias, los más frecuentes) o hipocomplementemia, la cual, como se menciona anteriormente, constituye un factor de mal pronóstico. Aquellos pacientes con hipocomplementemia comúnmente presentan síntomas constitucionales, artralgia o artritis, serositis, glomerulonefritis, conjuntivitis y dolor abdominal recurrente.

En un estudio multicéntrico retrospectivo realizado en un centro pediátrico de reumatología en Omán se ha demostrado que un 36% de los pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico han tenido también diagnóstico de Urticaria Vasculitis, demostrando una gran incidencia en estos pacientes.³

En el caso de nuestro paciente, al presentar fiebre, artralgias y edema, se sospechó patología reumatológica, se realizaron exámenes complementarios con hemograma, eritrosedimentación, proteína C reactiva los cuales arrojaron resultados normales. También resultaron negativos el factor reumatoideo y los anticuerpos antinucleares. Ante la mejoría clínica y la normalidad de los exámenes complementarios, se descartó la enfermedad reumatológica. También se descartó infección viral a través de serologías.

El diagnóstico definitivo se realiza con biopsia de la lesión en busca de patrón característico donde se observan células endoteliales tumefactas, edema en dermis y necrosis fibrinoide en la pared de los vasos con infiltrado dérmico variable.⁴

Si bien no existe un tratamiento específico para la UV, los antihistamínicos son el primer escalón de tratamiento farmacológico, aunque son sólo efectivos para la disminución de la tumefacción y del dolor de las lesiones cutáneas. Los corticoides son útiles para disminuir la inflamación mediada por inmunocomplejos, pero su uso debe ser el menor tiempo posible por los efectos adversos que presentan. También

se ha demostrado que el uso de agentes biológicos como el Omalizumab ha sido beneficioso en niños que no responden a los corticoides demostrando buena eficacia y tolerabilidad.⁵

Conclusión

Debe considerarse el compromiso sistémico en pacientes con UV asociada a síntomas extracutáneos y acompañada de disminución del complemento,

Referencias

1. Moreno-Suárez F, Pulpillo-Ruiza Á, Zulueta Doradob T, Conejo-Mir Sánchez J. Urticaria Vasculitis: estudio retrospectivo de 15 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104(7); 579-585.
2. Imbernón-Moya A, Vargas-Laguna E, Burgos F, Fernández-Cogolludo E, Aguilar-Martínez A, Gallego-Valdés MÁ. Urticaria vasculitis in a child: a case report and literature review. *Clin Case Rep.* 2017 Jun 21;5(8):1255-1257. doi: 10.1002/ccr3.1027. PMID: 28781836.
3. Al Kamzari A, Al Musalhi B, Al Arawi S, Al-Zakwani I, Abdwani R. Urticarial vasculitis in pediatric systemic lupus erythematosus. *Pediatr Dermatol.* 2020 Jul;37(4):651-655. doi:10.1111/pde.14184.
4. López Mateos A, Sanchez Pujol MJ, Silvestre Salvador JF. La biopsia cutánea en la urticaria crónica: cuándo realizarla, qué buscar y dónde hacerlo. *Actas Dermosifiliogr.* 2021; 112: 406--413. doi:10.1016/j.ad.2020.11.016A.
5. Rattananukrom T, Svetvilas P, Chanprapaph K. Successful treatment of normocomplementic urticarial vasculitis with omalizumab: A report of three cases and literature review. *Asian Pac J Allergy Immunol.* 2020 Dec;38(4):286-289. doi: 10.12932/AP-050918-0402. PMID: 30660172.