A propósito de un caso de urticaria vasculítica intermedia en un paciente pediátrico

Dres Lidia Ester Valle,[1] Daniel Navacchia,[2] Salomé Santarcángelo,[3] Gabriel Cao [4]

[1] *Profesora Universitaria en Medicina. Presidente Comité Dermatología y Sub Comité Dermatología Pediátrica AMA. Jefa Unidad Dermatología Pediátrica. HGNPE 1994-2010.*
[2] *Médico Patólogo. Jefe Departamento Servicios Centrales Diagnóstico y Tratamiento. HGNPE.*
[3] *Profesora Adjunta Departamento de Pediatría. Jefa División Clínica Pediátrica. HGNPE.*
[4] *Médico Patólogo. Médico de Planta División Patología. HGNPE.*

HGNPE: Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Av Montes de Oca 40 (C1270AAN). Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.
AMA: Asociación Médica Argentina. Av Santa Fe 1171 (C1059ABF). Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

Resumen

Se presenta un paciente de sexo masculino, de 2 años y siete meses de edad, con cuadro clínico compatible con urticaria vasculítica. La biopsia cutánea evidenció una vasculitis con infiltrado mononuclear. A diferencia del cuadro típico de urticaria vasculitis, en este paciente en la histopatología no se evidenció vasculitis leucicitoclástica, hecho que nos permite categorizarla como una forma intermedia de urticaria vasculitis.

Palabras claves. *Niños, urticaria, vasculitis.*

A propos of a case of intermediate vasculitic urticaria in a pediatric patient

Summary

We report a male patient, 2 years and seven months old, with clinical symptoms compatible with vasculitic urticaria. A skin biopsy showed vasculitis with mononuclear infiltrate. Unlike the typical picture of urticaria vasculitis in this patient, the histopathology did not reveal vasculitis leucicitoclástica, allowing us to categorize it as an intermediate form of urticaria vasculitis.

Key words. *Childrens, urticaria, vasculitis.*

Introducción

La urticaria se presenta como una erupción monomorfa de lesiones papulosas eritematosas u opalinas de forma oval, circular, ameboide, en general simétrica, de diversos tamaños desde 0,2 a 10 cm. En oportunidades las lesiones pueden agminarse y formar grandes placas de consistencia blanda. Las lesiones se ubican en cualquier lugar del tegumento, son inestables, cambian de ubicación cada 48 a 72 horas. Pueden ocupar una región aislada o bien grandes extensiones. Si se localizan en sitios de tejido celular laxo (escroto, vulva, párpados, labios), el edema deforma acentuadamente la región (edema angioneurótico de Quincke). En casos severos el edema puede afectar la laringe y obstruir la glotis con los peligros consecuentes, o bien puede haber manifestaciones en otros órganos como diarrea, jaqueca, broncoespasmo, malestar general, fiebre y verdaderos estados lipotímicos. La afección de comienzo brusco, pero reversible, no deja secuelas. Los brotes pueden repetirse y hacerse subintrantes.

El cuadro se acompaña de intenso prurito, en oportunidades escozor y hormigueo.

Las formas clínicas van desde la urticaria papular hasta el colapso vascular propio de la anafilaxia.

Se considera evolución aguda cuando dura hasta 6 semanas y crónica cuando la duración se extiende más en el tiempo.

Cuando las lesiones duran más de 72 horas se debe pensar en urticaria vasculítica, cuadro en el cual las lesiones papulosas se asocian a lesiones purpúricas.[1-3]

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 2 años y 7 meses de edad, procedente de la Provincia de Buenos Aires.

Motivo de ingreso a la Unidad de Internación del Hospital Pedro de Elizalde: fiebre de 24 horas de evolución, edema de ambas rodillas, y pápulas en eritematosas con centro de mayor tonalidad en miembros inferiores.

No se reportan datos patológicos en la anamnesis.

Recién nacido de término, de peso adecuado para edad gestacional. Segundo embarazo controlado.

Recibió lactancia natural durante un año.

Correspondencia: *Lidia Ester Valle*
Av Rivadavia 3740 – 1° Piso – CP 1204.
Celular: 11 1550132321
E-mail: lidiavalle@hotmail.com

No tiene antecedentes de enfermedades previas, ni heredofamiliares de importancia.

El examen físico reveló:
- Peso: 14 Kg. PC 50.
- Talla: 89 cm. PC 25-50.
- T axilar: 37º C.
- FC: 110 lpm. FR: 18 rpm. Examen cardiorrespiratorio normal.
- Abdomen depresible, no doloroso, sin visceromegalias.

Se observan lesiones papulosas sobreelevadas, edematosas, de varios días de evolución, con centro purpúrico y halo eritematoso, otras circinadas, pruriginosas, en mejillas, tronco y miembros. Presenta equimosis en párpados, miembros y abdomen.

Foto 1. *Tronco. Lesiones redondeadas papulosas con halo eritematoso , circinadas, algunas con características purpúricas en cuatro miembros y tronco.*

Se constata la presencia de edema bipalpebral y de ambas rodillas.

En su evolución inmediata se produce otro brote de lesiones eritematopapulosas con centro claro, formando placas anulares, pruriginosas, en tronco y miembros.

Fue tratado con metilprednisona 0,75 mg/kg/día e hidroxicina 1 mg/kg/día, con remisión de las lesiones, siendo egresado luego de 4 días.

En la involución se observan lesiones residuales ligeramente hiperpigmentadas.

A las 48 horas del alta reingresa por presentar un vómito de contenido alimentario, dolor cólico abdominal y deposiciones diarreicas con sangre rutilante y coágulos, interpretándose el cuadro como hemorragia digestiva baja.

Presentaba exantema papuloso en dorso y miembros, no pruriginoso.

Se confirma el diagnóstico de divertículo de Meckel sangrante por centellografía.

Se realiza diverticulectomía con evolución postoperatoria satisfactoria.

Un mes después presenta reagudización del brote, observándose lesiones residuales a las 48 horas del inicio del mismo.

Exámenes complementarios

Hemograma:
GB: 13.200/mm^3. (3/65/0/0/29/3).
GR: 4.360.000/mm^3.
Hb: 11 g/dl. Hto: 36%.
Plaquetas: 283.000/mm^3.
VSG: 16 mm.
PCR: 17,84 U.
Uremia: 28 mg/dl.
Creatininemia: 0,54 mg/dl.
Proteínas totales: 7,5 g/dl.
Albuminemia: 4,3 g/dl.
Colesterol total: 165 mg/dl.

Hepatograma normal
Orina: densidad 1015, ph 6,5, sedimento normal.
Complemento C3: 145 mg/dl. (Normal).
C4: 24 mg/dl. (Normal).

Serologías:
ASTO: 33.
CMV IgM negativa.
Parvovirus IgM negativa.
Herpes virus I y II IgM negativa.
Epstein-Barr IgM negativa.
Mycoplasma IgM positivo débil.
Biopsia cutánea: compatible con urticaria vasculitis.

Discusión

La urticaria vasculitis es un subtipo de vasculitis de los pequeños vasos de baja incidencia, con una relación 2:1, mayor en mujeres que en varones. Se presenta principalmente en mujeres adultas, siendo rara en niños.[4]

Puede ser manifestación de enfermedad sistémica o no estar asociada a patología subyacente.

Las lesiones cutáneas consisten en pápulas o placas que simulan urticaria, aparecen en forma de brotes, persisten de 1 a 4 semanas y dejan hiperpigmentación residual. Se localizan en cualquier zona del tegumento de forma simétrica pero, prefieren asentar en zonas declives.[5-7]

No siempre son pruriginosas, pudiendo en cambio producir sensación de ardor o quemazón.

Ocasionalmente aparecen petequias.

Esta entidad puede ser normocomplementémica o hipocomplementémica. Ésta última se asocia con mayor frecuencia a síntomas sistémicos, enfermedades del tejido conectivo, asma y neoplasias.

Otras asociaciones reportadas en la literatura son crioglobulinemias, gamapatía monoclonal por IgM (síndrome de Schnitzler), tratamientos con fluoxetina, enfermedad del suero, y dentro de las colagenopatías, principalmente lupus eritematoso sistémico[8]

La forma de presentación hipocomplementémica tiene mayor probabilidad de presentar severo compromiso multiorgánico cursando con fiebre, artralgias, dolor abdominal, uveítis, epiescleritis, compromiso renal, pulmonar, angioedema y, menos frecuente, pancreatitis.

La urticaria vasculitis normocomplementémica generalmente se limita al compromiso cutáneo, teniendo mejor pronóstico.

A nivel histológico se revela infiltrado polimorfonuclear, necrosis fibrinoide, vasculitis leucocitoclásica, tumefacción endotelial de vénulas postcapilares con diapedesis de hematíes (hemorragia perivascular) en la dermis papilar. La histopatología de nuestro paciente evidenció epidermis con discreta acantosis irregular, dermis superficial con leve infiltrado mononuclear y perivascular. Dilatación de pequeños vasos, escaso edema focal con ocasional extravasación hemática, con mínima caída pigmentaria. Los hallazgos histológicos son vinculables a urticaria vasculitis en fase de cronicidad. Protocolo 48.940. Al respecto de la histopatología, Elder D y colaboradores manifiestan que la existencia de casos intermedios sugiere que la urticaria y la vasculitis urticariana constituyen un espectro continuo. En estas instancias el infiltrado perivascular muestra predominio mononuclear, pero también neutrófilos y eosinófilos. No se visualiza material fibrinoide en las paredes vasculares y la leucocitoclasia es mínima o nula.[9]

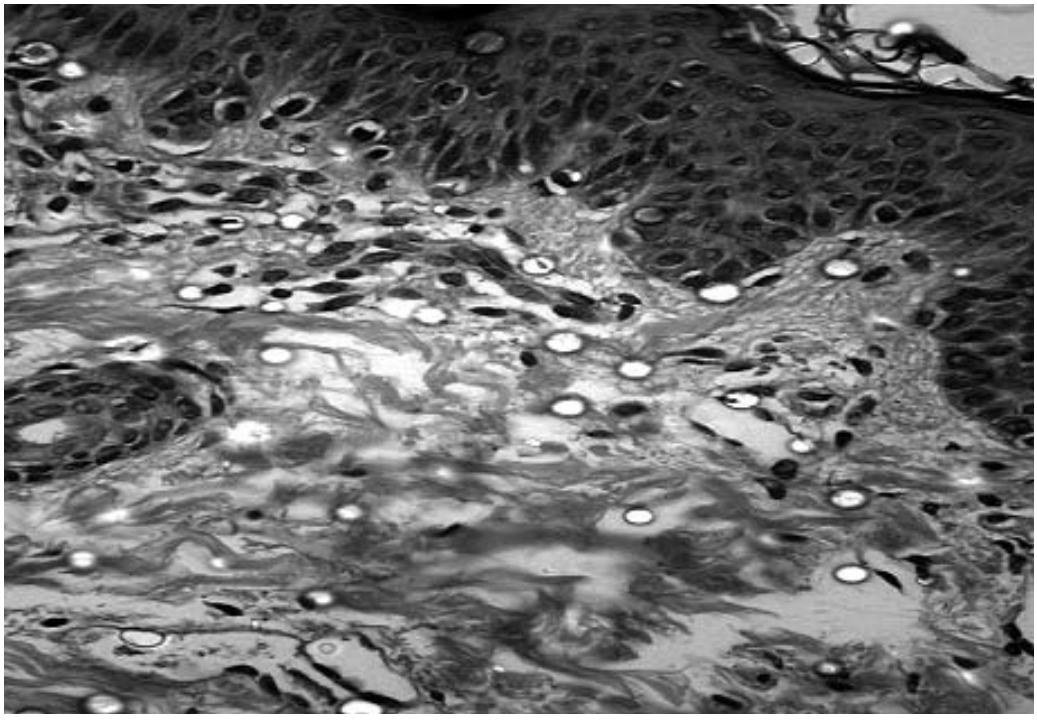
La inmunofluorescencia directa en las formas hipocomplementémicas pone de manifiesto depósitos granulares de complemento, IgM, IgG, e IgA a lo largo de la membrana basal.[10-12]

Lee y colaboradores, en el año 2007, estudiaron 22 pacientes portadores de urticaria vasculitis y sólo el 13,6% de ellos presentaron vasculitis leucocitoclástica en la histología[13]

El informe histológico de nuestro paciente mostró infiltrados mononucleares. Consideramos que fue debido a que la toma histológica se realizó a las 72 horas de inicio del cuadro, tal como se menciona en el trabajo de Carlson y colaboradores en el año 2006.[14]

Presentamos un niño de 2 años y 7 meses con una forma de urticaria vasculitis normocomplementémica, con brotes cutáneos recurrentes, púrpura, fiebre, edemas y dolor abdominal con sangrado intestinal. Estos últimos pueden atribuirse a la presencia

Foto 2. *Estudio histopatológico n° 48940.*
Epidermis con discreta acantosis irregular, dermis superficial con leve infiltrado mononuclear y perivascular. Dilatación de pequeños vasos, escaso edema focal con ocasional extravasación hemática, con mínima caída de pigmento.



de un divertículo de Meckel como comorbilidad.

Según distintos autores, se plantean como diagnósticos diferenciales el eritema polimorfo, la dermatitis herpetiforme en estadios iniciales, penfigoide ampollar, granuloma anular, sarcoidosis, linfoma T cutáneo y mastocitosis.[1] En nuestro paciente consideramos como diagnósticos diferenciales enfermedad del suero, eritema polimorfo y mastocitosis.

La enfermedad del suero es una vasculitis por hipersensibilidad, atribuible a proteínas extrañas y fármacos, desencadenándose los síntomas hasta 3 semanas luego de la inyección de los mismos. En la anamnesis los datos fueron negativos para relacionarlos con la patología mencionada.

El eritema polimorfo se presenta con lesiones en diana típicas y/o atípicas, las cuales la mayoría de las veces presentan ampollas, y puede afectar mucosas. El cuadro varía en la evolución, en algunas oportunidades, desde un eritema polimorfo menor de escaso compromiso sistémico hasta lesiones de mayor compromiso dermatológico y sistémico. El paciente que presentamos no demostró lesiones ampollares, las mucosas estaban respetadas y la enfermedad evolucionó por brotes.

La mastocitosis se caracteriza por hiperplasia de mastocitos en médula ósea, hígado, bazo, ganglios linfáticos y piel. La urticaria pigmentosa es la manifestación cutánea más frecuente de esta entidad, pudiendo ser su única manifestación. Las lesiones urticarianas de nuestro paciente eran edematosas, color rojizo, en oportunidades purpúricas y presentaron signo de Darier negativo.

Debido a las características clínicas de las vasculitis urticariformes que pueden solaparse con urticaria alérgica, la confirmación del diagnóstico requiere la realización de una biopsia de piel.

Ésta se indica especialmente cuando las lesiones duran más de 24 horas, no causan prurito, presentan elementos pigmentados o purpúricos, o no se observa respuesta a la medicación.

Tomando en consideración la forma clínica del caso presentado, con síntomas sistémicos, normocomplementemia y los hallazgos histopatológicos, consideramos que se trata de una forma intermedia de urticaria vasculitis.

En este caso los anticuerpos ANCA podrían alertar a la pesquisa precoz de compromiso orgánico, que suele llevar a un rápido deterioro en caso de no mediar la intervención terapéutica correcta.[15]

Como terapéutica es aconsejable utilizar pautas generales de cuidado con dieta básica evitando los alimentos liberadores de histamina. En la terapéutica local se indican antipruriginosos tópicos (fenol, mentol, alcanfor) y baños coloidales suavizantes. Por vía oral se aconsejan antihistamínicos (anti H_1) que suelen asociarse a corticoides. En nuestro paciente indicamos metilprednisona 0,75 mg/kg/día e hidroxicina 1 mg/kg/día, con el cual las lesiones comenzaron a mejorar.

Conclusión

Presentamos un paciente de 2 años y 7 meses de edad con lesiones papulosas eritematosas, edematosas, algunas purpúricas, síntomas sistémicos, normocomplementemia. La biopsia cutánea evidenció vasculitis con infiltrado mononuclear. Consideramos que no todos los pacientes demuestran leucocitoclasia en la histología[13] y aceptamos la existencia de casos intermedios de urticaria vasculitis en los cuales la leucocitoclasia es mínima o nula.[9]

Bibliografía

1. Odom RB, James WD y Berger TG. Andrew´s Dermatología Clínica. Novena Edición. Editorial Mabrán Libros. España 2003;160-170.
2. Valle LE. Dermatología General. Enfoque práctico. Primera Edición. Editorial Impresiones Dunken. Buenos Aires. Argentina. 2008;295-301.
3. Hassan MI, Pérez Cejudo JA, Yachi del Pino E y Schroh RG. Urticaria vasculítica estudio de 12 casos. Med Cut LA. 1990;18:179-184.
4. Koch PE, Lazona R, Rosen JR, Antaya JR. Urticarial vasculitis in an infant. Cutis 2008;81(1):49-52
5. Moreno-Suárez FG, Pulpillo Ruiz A, Bernabeu-Wittel J et al. Urticaria vasculitis: Estudio retrospectivo de 15 casos en el Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. www.Scribd:com/doc/17780960/29/07/09. Consultado 15/09/11.
6. Paller AS, Mancini AJ. Vasculitic disorders. En: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Fourth Edition. Elsevier Saunders. Philadelphia. USA. 2006;487.
7. Ruíz Mateos B, Campos Pavón J, Alonso García Pozuelo J et al. Vasculitis. Manual AMIR. Reumatología. Tercera Edición. 16-27. http://www.videoamir.com/Manuales_3a edicion/Reumatologia_AMIR.pdf. Consultado: 11/09/11.
8. Guldbakke KK, Khachemoune A. Classification and treatment of urticaria: a brief review. Octubre 2005. http://www.redorbit.com/news/health/279409/classification_and_treatment_of_urticaria_a_brief_review/. Consultado: 03/04/12.
9. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C et al. Lever. Histopatología de la piel. Octava Edición. Editorial Intermédica. Buenos Aires. Argentina. 1999;141-142.
10. David MD, Daoud MS, Kirby B, Gibson LE, Roger RS. Clinicopathologic correlation of hipocomplementemic and normocomplementemic urticarial vasculitis. J Am Acad Dermatol 1998;38(6:PT 1):899-905.
11. Carlson JA. The histological assessment of cutaneous vasculitis. Histopathology 2010;56:3-23.
12. Jennette JC, Falk RJ. Small vessel vasculitis. N Eng J Med 1997;337:1512.
13. Lee JSS, Loh TH, Seow SC y Tan SH. Prolonged urticaria with purpura: The spectrum of clinical and histopathologic features in a prospective series of 22 patients exhibiting the clinical features of urticarial vasculitis. J Am Acad Dermatol. 2007;56(6):994-1005.
14. Carlson JA, Cavaliere LF y Grant-Kels JM. Cutaneous vasculitis: diagnosis and management. Clin Dermatol. 2006;24(5):414-429.
15. Mansi IA, Opran A, Rosner F. ANCA-Associated Small-Vessel Vasculitis. Am Fam Physician, 2002; 65(8):1615-1621.