REVISTA DE LA SVR
Rev. Sociedad Val. Reuma. 2017, 7;2:32-33

Urticaria vasculitis normocomplementémica: a propósito de un caso

MIÑARRO GARCÍA R[1], ÁLVAREZ DE CIENFUEGOS RODRÍGUEZ A[2], TEVAR SÁNCHEZ M[2], GALICIA PUYOL S[3]
[1]MIR-MFyC. Hospital Vega Baja. Orihuela (Alicante)
[2]Servicio de Reumatología. Hospital Vega Baja. Orihuela (Alicante)
[3]Servicio de Urgencias. Hospital Reina Sofia. Murcia

Correspondencia: Dr. Antonio Álvarez de Cienfuegos Rodríguez - Servicio de Reumatología - Hospital Vega Baja - Almoradi, s/n - 03314 San Bartolomé - Orihuela (Alicante)
✉ antonioalvarezdc@gmail.com

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente varón de 64 años, caucásico, remitido desde Atención Primaria a consultas externas de Reumatología por sospecha de urticaria vasculitis. Ante la presencia de lesiones cutáneas eritematoedematosas que duran más de 24 horas, se realiza biopsia cutánea la cual mostró vasculitis leucocitoclástica con un ligero aumento de mucinas.

Palabras clave: **Urticaria-vasculitis, complemento, vasculitis leucocitoclástica.**

INTRODUCCIÓN

La urticaria vasculitis (UV) se incluye dentro de las vasculitis de pequeño vaso; afecta con mayor frecuencia a mujeres adultas, con un pico de incidencia en la cuarta década de la vida, siendo poco prevalentes los casos que se diagnostican en edad pediátrica[1,2]. Clínicamente se caracteriza por lesiones cutáneas eritematoedematosas que duran más de 24 horas y pueden ser pruriginosas, dolorosas o causar quemazón[1]. Estas lesiones se resuelven, dejando como secuela una mácula púrpura o hiperpigmentación residual. Los brotes duran más de 6 semanas. En algunos casos pueden presentarse en forma de angioedema, púrpura palpable, lesiones bullosas o *livedo reticularis*. La histología es compatible con una vasculitis leucocitoclástica. Si además se objetiva unos niveles bajos de C1q, C3, C4 o CH50 o la presencia de Ac IgG anti C1q, se establecerá el diagnóstico de UV hipocomplementémica[3].

La UV puede ser idiopática o estar asociada a enfermedades del tejido conectivo (lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren), neoplasias (linfoma, gammapatía monoclonal), infecciones crónicas por el virus de la hepatitis B y C, virus de Epstein-Barr o Borrelia burgdorferi, enfermedad del suero, fármacos (cimetidina, fluoxetina, procainamida, atenolol, sulfametoxazol, paroxetina, valproato sódico, ciprofloxacino) y exposición solar[4].

Se dividen en normocomplementémica (UVN) o hipocomplementémica (UVH) presentando la primera un curso benigno y limitada casi exclusivamente a la piel, pudiendo la segunda acompañarse de manifestaciones sistémicas[5].

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de un paciente varón de 64 años, derivado a nuestra consulta de Reumatología por su médico de Atención Primaria, debido a la presencia de lesiones eritematoedematosas con un borde purpúrico y pruriginosas, localizadas en miembros inferiores, tórax y espalda, de un año de evolución.

Como antecedentes personales, el paciente sufría cardiopatía isquémica, siendo portador de dos stent coronarios y estaba en tratamiento crónico con omeprazol, bisoprolol, atorvastatina, AAS y ramipril.

El paciente no refería otra sintomatología asociada a la afectación cutánea, tampoco había presentado ningún cuadro de infección con anterioridad a la aparición de las lesiones, ni cambios recientes en la medicación. No manifestaba síndrome constitucional acompañante ni otra sintomatología que sugiriese una neoplasia. La exploración física por órganos y aparatos solo mostró la presencia de lesiones eritematoedematosas a nivel de zona glútea izquierda y miembro inferior izquierdo (figura 1).

Entre las pruebas complementarias que se solicitaron, presentaba una radiografía de tórax sin alteraciones significativas y una analítica para despistaje de enfermedades sistémicas asociadas a urticaria vasculitis con los siguientes resultados: reactantes de fase aguda (PCR y VSG) normales; bioquímica,

Rev. Sociedad Val. Reuma. 2017, 7;2:32-33

hemograma y coagulación normal; aclaramiento de creatinina 67,5 ml/min., proteínas en orina de 24 horas 101,2 mg, sedimento normal; TSH normal; serología de Borrelia burgdorferi, VEB,VHB y VHC negativo; IgA, IgG e IgM normal; FR, ANA, ENAs, anti-DNA y ANCA negativos; proteinograma normal; crioglobulina negativo; C3, C4, CH50 y anti C1q normal.

Se solicita biopsia cutánea con el siguiente resultado: piel con signos de vasculitis leucocitoclástica y ligero aumento de mucinas, el cuadro histológico corresponde a una vasculitis y si existe correlación clínica, como es el caso, esta vasculitis podría encuadrarse dentro del contexto de una urticaria vasculitis.

Tras los resultados se inicia tratamiento con bilastina 20 mg cada 24 horas, prednisona a dosis de 10 mg cada 24 horas y calcio y vitamina D, alcanzando así la mejoría y estabilidad clínica en una semana.

FIGURA 1

LESIONES ERITEMATOEDEMATOSAS CON BORDE PURPÚRICO

DISCUSIÓN

La incidencia de la UV en la población general es escasa. Algunos estudios plantean un infradiagnóstico debido a la variabilidad, duración y características individuales de las lesiones[1,4]. La UV es una entidad clinicopatológica de curso crónico que puede estar limitada casi exclusivamente a piel o bien puede acompañarse de manifestaciones sistémicas[6]. En este caso, se asocia más frecuentemente a hipocomplementemia y es el Lupus Eritematoso Sistémico la enfermedad sistémica que la acompaña con mayor frecuencia[7].

Es más prevalente en el sexo femenino, en torno a los 40-50 años. La biopsia de una lesión es el *gold standard* para el diagnóstico de UV; el cuadro histopatológico es compatible con vasculitis leucocitoclástica. Otro dato importante para el estudio de esta entidad son los valores de complemento.

El tratamiento es complejo y requiere la asociación de varios fármacos para el control de la enfermedad. Cuando la afectación es sólo cutánea, los antihistamínicos son el primer escalón farmacológico[3]. Dado que es una enfermedad autoinmune mediada por inmunocomplejos, los antihistamínicos no controlan la inflamación producida por estos, siendo necesaria la asociación de corticoides orales, indometacina, colchicina, dapsona o hidroxicloroquina, obteniéndose las mayores mejorías clínicas con el uso de corticoides[8]. En los casos que se acompaña de enfermedad sistémica grave será necesaria la asociación de inmunosupresores como la ciclofosfamida y la azatioprina, o fármacos como el rituximab o inmunoglobulina G intravenosa[3].

En conclusión, ante pacientes con urticaria crónica, con lesiones que duran más de 24 horas y que no responden al tratamiento con antihistamínicos, hay que sospechar que se trate de un cuadro de UV. En este caso es aconsejable la realización de una biopsia cutánea y la determinación de niveles de complemento para poder llegar al diagnóstico de certeza.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Moreno-Suárez F, Pulpillo-Ruiz A, Zulueta T y Conejo-Mir J. Urticaria vasculitis: estudio retrospectivo de 15 casos. Actas Dermosifiliogr. 2013;104(7):579-85.
2.- Soylu A, Kavukçu S, Uzuner N, Olgaç N, Karaman Ö, Özer E. Systemic lupus erythematosus presenting with normocomplementemic urticarial vasculitis in a 4-year-old girl. Pediatrics International. 2001;43(4):420-22.
3.- Soriano I, Orgaz J, Arias S, El-Ahmed H, Ortego N, Callejas JL, et al. Urticarial vasculitis: a retrospective study of 20 cases and diagnostic-therapeutic protocol. Actual. Med. 2011;96:19-22.
4.- Tosoni C, Loddi-Rizzini F, Cinquini M, Pasolini G, Venturini M, Sinico RA, et al. A reassessment of diagnostic criteria and treatment of idiopathic urticarial vasculitis: a retrospective study of 47 patients. Clin Exp Dermatol. 2008;34:166-70.
5.- Dincy CV, George R, Jacob M, Mathai E, Pulimood S, Eapen EP. Clinicopathologic profile of normocomplementemic and hypocomplementemic urticarial vasculitis: a study from South India. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2008;22(7):789-94.
6.- Davis MDP, Brewer JD. Urticarial vasculitis and hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome. Inmunol Allergy Clin North Am. 2004;24:183-213.
7.- D'Cruz DP, Wisnieski JJ, Asherson RA, Khamashta MA, Hughes GR. Autoantibodies in systemic lupus erythematosus and urticarial vasculitis. J Rhreumatol. 1995;22:1669-73.
8.- Mehregan D, Hall M, Gibson L. Urticarias vasculitis: A histophatological and clinical review of 72 cases. J Am Acad Dermatol. 1992;26:441-8.