



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Reumatología clínica en imágenes

Características del componente purpúrico de la urticaria con vasculitis y de la urticaria sin vasculitis



Purpuric component features that differentiate urticarial vasculitis and urticaria without vasculitis

Belén Lozano Masdemont^{a,*}, Celia Horcajada Reales^a, Laura Gómez-Recuero Muñoz^a
y Verónica Parra Blanco^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 8 de mayo de 2016

Aceptado el 22 de septiembre de 2016

On-line el 2 de diciembre de 2016

Casos clínicos

Se presentan 8 pacientes (5 varones y 3 mujeres) que presentaban lesiones urticariformes y púrpura de más de 24 h de evolución.

Diagnóstico y evolución

Cuatro pacientes fueron diagnosticados de urticaria con vasculitis (UV), 2 de ellos hipocomplementémica y otros 4 pacientes de urticaria sin vasculitis. Ninguno presentó afectación extracutánea. El proteinograma, las inmunoglobulinas y las serologías para virus de inmunodeficiencia humana, virus de hepatitis B y virus de hepatitis C fueron negativas (resto de parámetros se pueden observar en la [tabla 1](#)).

Discusión

La UV se define por lesiones clínicamente urticariformes con vasculitis leucocitoclástica (VL) histológicamente. Duran más de 24 h y dejan púrpura residual¹. En la práctica no es infrecuente observar lesiones urticariformes de más de 24 h que presentan un componente purpúrico y, cuando son biopsiadas, solo muestran un infiltrado linfocítico perivascular superficial. La causa de

la púrpura en ausencia de VL es controvertida: algunos autores argumentan que se trata de una vasculitis linfocitaria² y otros que se origina por rascado³. Lee et al. combinan ambos tipos de lesiones bajo el nombre de urticaria prolongada con púrpura, al otorgar mayor importancia a las similitudes clínicas que a las histológicas. En nuestra experiencia, una lesión reciente de UV presenta un color homogéneo eritematoso o purpúrico, dejando al resolverse púrpura en toda el área de la lesión ([fig. 1](#)). Las lesiones que muestran un infiltrado linfocitario tienen zonas de color amarillo equimótico dentro de las lesiones agudas o sobrepasando sus límites ([fig. 2](#)). Creemos que, en las lesiones de urticaria de más de 24 h, la púrpura residual alrededor de toda el área de la lesión apoya el diagnóstico de UV, mientras que una coloración amarillenta o equimótica en la periferia o dentro de la lesión apoya el diagnóstico de lo que Lee et al. clasifican como urticaria prolongada con púrpura sin VL. Esto podría ser de utilidad para evitar la biopsia y otros estudios en episodios únicos y autolimitados.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: belenmasdemont@gmail.com (B. Lozano Masdemont).

Tabla 1
Resumen clínico y analítico

| | Caso 1 (fig. 1a) | Caso 2 (fig. 1b) | Caso 3 (fig. 1c) | Caso 4 (fig. 1d) | Caso 5 (fig. 2a) | Caso 6 (fig. 2b) | Caso 7 (fig. 2c) | Caso 8 (fig. 2d) |
|---------------------|--|--|--|---|---|--|---|--|
| Sexo/edad | V/37 años | M/81 años | M/68 años | M/60 años | V/51 años | V/42 años | V/60 años | V/50 años |
| Comorbilidades | — | Asma bronquial no alérgica | — | Adenocarcinoma ductal de mama infiltrante | — | — | — | — |
| Localización | Muslos y abdomen | Tórax, abdomen y MMII | Abdomen | Tórax, brazos y muslos | Brazos, muslos y abdomen | MMSS, tronco, MMII | MMSS, tronco, MMII | MMSS, tronco, MMII |
| Tiempo de evolución | 7 días | 3 días | 12 días | 3 días | 12 días | 3 días | 5 días | 7 días |
| Síntomas locales | Prurito | Prurito | Dolor | Escozor | Prurito | Purito | Prurito | Prurito |
| Generales | Dolor | — | — | Dolor | — | — | — | — |
| Histología | No Infiltrado inflamatorio neutrofilico perivascular superficial y profundo. Eosinófilos moderados. Necrosis fibrinoide focal. IFD: fibrinógeno alrededor de los vasos | Fiebre Necrosis fibrinoide, edema dérmico, extravasación hemática. IFD: negativa | No Necrosis fibrinoide, edema dérmico, extravasación hemática. IFD: negativa | No Infiltrado inflamatorio neutrofilico perivascular superficial. Eosinófilos moderados. Necrosis fibrinoide focal. Fragmentos nucleares. Edema dérmico y extravasación de hematíes. IFD: fibrinógeno alrededor de los vasos | No Infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, con eosinófilos, extravasación de hematíes. IFD: negativa | No Infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, extravasación de hematíes. IFD: negativa | No Infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, con eosinófilos, extravasación de hematíes. IFD: negativa | No Infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, extravasación de hematíes. IFD: negativa |
| Estudio analítico | AAN IFI/ELISA: negativo ANCA: negativo C3: 50,9 mg/dl (91-190) C4: 7,1 mg/dl (18-56) C1q: no realizado | AAN IFI/ELISA: negativo ANCA: negativo C3: normal C4: normal | AAN IFI/ELISA: negativo ANCA: negativo C3: normal C4: normal | AAN IFI: 1/320 patrón homogéneo Ac. anti-ENA: negativo ANCA: negativo C3: 79,8 mg/dl C4: 15,2 mg/dl C1q: 235 mg/l (100-255) | AAN IFI/ELISA: negativo ANCA: negativo C3: normal C4: normal | AAN IFI/ELISA: negativo ANCA: negativo C3: normal C4: normal | AAN IFI/ELISA: negativo ANCA: negativo C3: normal C4: normal | AAN IFI/ELISA: negativo ANCA: negativo C3: normal C4: normal |
| Tratamiento | PD 0,5 mg/kg/día en pauta descendente un mes | PD 0,5 mg/kg/día en pauta descendente un mes | PD 0,5 mg/kg/día en pauta descendente un mes | PD 0,5 mg/kg/día en pauta descendente un mes | Antihistamínicos tipo 2 | Antihistamínicos tipo 2 | Antihistamínicos tipo 2 | Antihistamínicos tipo2 |
| Evolución | Frecuentes rebrotes en un año de seguimiento | Dos episodios previos. Sin rebrote durante un año | Sin rebrote en un año de seguimiento | Pérdida de seguimiento | Sin rebrote en un año de seguimiento | Sin rebrote en un año de seguimiento | Sin rebrote en un año de seguimiento | Sin rebrote en un año de seguimiento |

AAN: anticuerpos antinucleares; Ac: anticuerpo; ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo; ELISA: ensayo por inmunoadsorción ligado a enzimas; ENA: antígenos extraíbles del núcleo; IFD: inmunofluorescencia directa; IFI: inmunofluorescencia indirecta; M: mujer; MMII: miembros inferiores; MMSS: miembros superiores; PD: prednisona; V: varón; VRA: vías respiratorias altas.

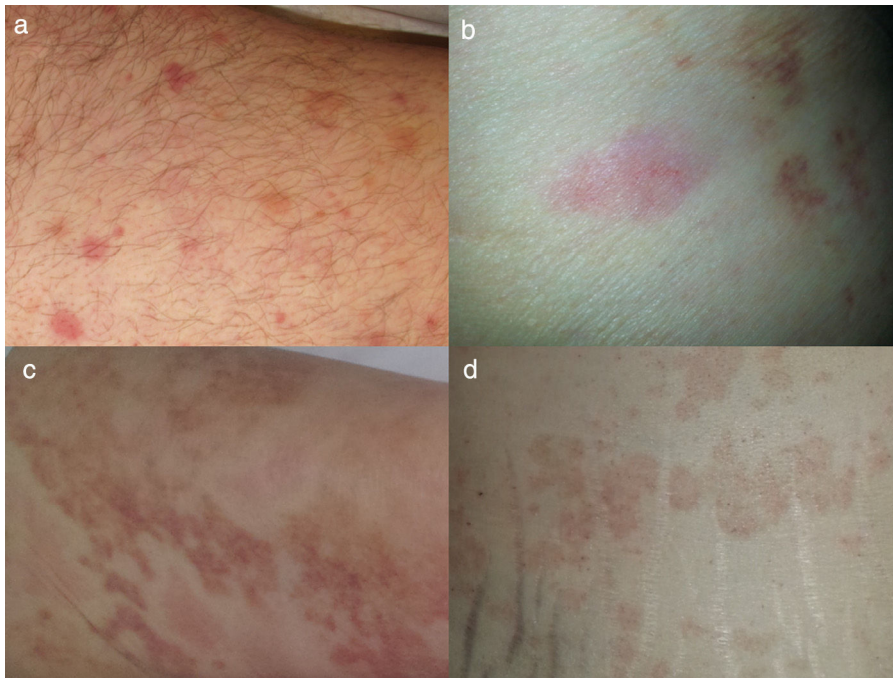


Figura 1. Urticaria con vasculitis. Los 4 pacientes tienen biopsia que confirma la vasculitis leucocitoclástica. Nótese la presencia de lesiones urticariformes agudas y lesiones en resolución con púrpura (a-d).



Figura 2. Urticaria prolongada, sin vasculitis leucocitoclástica. Los 4 pacientes tienen al menos una biopsia que muestra la presencia de un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, con o sin eosinófilos, sin vasculitis. Nótese la presencia de un componente equimótico en el interior de las lesiones agudas (a y b) y sobrepasando los límites de las mismas (c y d).

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Moreno-Suárez F, Pulpillo-Ruiz Á, Zulueta Dorado T, Conejo-Mir Sánchez J. Urticarial vasculitis: A retrospective study of 15 cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:579–85.
2. Lee JS, Loh TH, Seow SC, 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;56:994–1005.
3. Guitart J. "Lymphocytic vasculitis" is not urticarial vasculitis. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:353.