



# El Rincón del Residente



caso clínico interactivo  
www.sepeap.org

Coordinadores: R. Vila de Frutos\*, L. García Espinosa\*\*,  
M. García Boyano\*\*, S. Criado Camargo\*\*

\*Residente de Pediatría del Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.

\*\*Residentes de Pediatría del Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

*El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)*

## Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

### Gran masa abdominal como hallazgo casual en escolar de 9 años

L. Murcia Clemente\*,  
E. Gil Sarrión\*, V. Viseras Ruíz\*,  
R. Vázquez Gomis\*\*

\*Médico Interno Residente, Servicio de Pediatría.

\*\*Médico Adjunto, Servicio de Pediatría.

Hospital General Universitario de Elche. Alicante



#### Resumen

Presentamos el caso de un escolar de 9 años con hallazgo casual en la exploración de una masa abdominal gigante, de consistencia dura y que sobrepasa línea media, localizada en hipocondrio izquierdo. No asocia síntomas constitucionales ni digestivos. Se plantea el diagnóstico diferencial con: neoplasias, tumores benignos, patología infecciosa y quistes abdominales.

#### Abstract

We present a case of a 9-year-old child, who presented a giant abdominal mass as a casual finding on a physical examination. It had a hard consistency, exceeding the midline and it was located in the left upper quadrant. He did not associate constitutional or digestive symptoms. It is proposed to make the differential diagnosis between neoplasms, benign tumors, infectious pathology and abdominal cysts.

#### Caso clínico

##### Anamnesis

Escolar varón de 9 años de edad, remitido a consultas externas de digestivo infantil por detección casual en la consulta de rehabilitación, de una masa abdominal. Desde dicha consulta, donde lo seguían por pies planos e hiperlordosis lumbar, referían en la exploración de la columna vertebral, hallazgo casual de distensión abdominal marcada, motivo por el cual deciden enviar a digestivo para estudio.

En la anamnesis, durante la visita, la madre refería la distensión como habitual, más marcada durante el último año y acompañada de meteorismo. Estreñimiento habitual con deposiciones tipo 1 de Bristol, cada dos o tres días, sin vómitos ni otra clínica digestiva. No presentaba: fiebre, cuadro catarral, ni pérdida de peso. Sin viajes recientes ni contacto con animales.

##### Exploración física

A la exploración física en la consulta, presentaba un peso de 25,5 kg (p31) y una talla de 135 cm (p75). Temperatura



**Figura 1.** Ecografía abdominal con masa gigante.



**Figura 2.** Resonancia magnética nuclear con contraste en secuencia T1, con masa gigante que no capta el contraste.

de 36,5°C, y tensión arterial: 100 (p48)/56 (p36) mmHg. Tenía un buen estado general, normocoloreado, sin exantemas ni petequias y con buena perfusión. A nivel del abdomen, se palpaba una masa de consistencia dura, en hipocondrio izquierdo, no dolorosa a la palpación, pero que cruzaba línea media, y con un tamaño aproximado de 10 cm. En el resto del abdomen, sin hepatomegalia, defensa ni otros signos de irritación peritoneal. Se encontraba eupneico, sin signos de dificultad respiratoria. La auscultación cardiopulmonar mostraba ritmo cardíaco rítmico, sin soplos significativos y con buena entrada y salida de aire bilateral, sin extrarruidos. No adenopatías laterocervicales, axilares ni inguinales. A nivel neurológico, la exploración era adecuada a la edad.

#### Antecedentes personales

Embarazo controlado de curso normal, con un parto pretérmino (35+1 semanas). Preciso ingreso en sala general de neonatología, por taquipnea transitoria del recién nacido. En seguimiento posterior, en consultas de Neonatología y Neuropediatría por retraso psicomotor, con resonancia magnética nuclear compatible con leucomalacia periventricular, siendo dado de alta a los 6 años, por adecuada evolución neurológica.

Calendario vacunal al día y sin reacciones adversas a medicamentos, ni otros antecedentes de interés.

#### Antecedentes familiares

Sin interés.

#### Pruebas complementarias

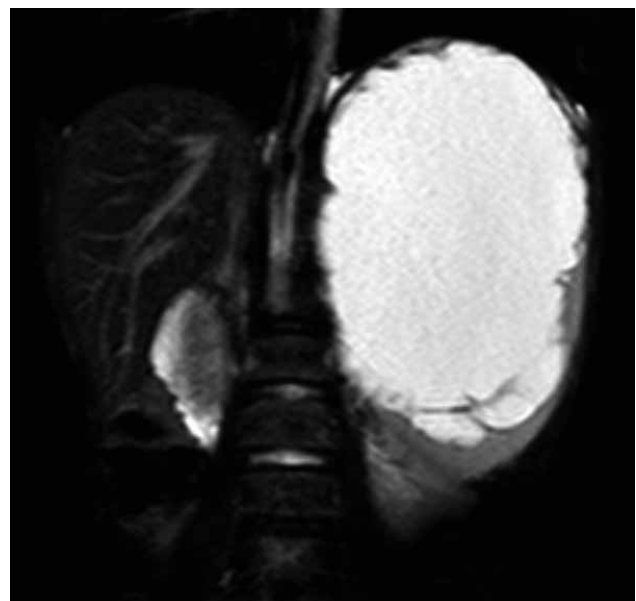
Tras los hallazgos descritos en la exploración, se realizó ecografía abdominal en la consulta de digestivo infantil, objetivándose una gran masa abdominal en hipocondrio izquierdo, de aspecto homogéneo, mayor de 10 x 10 cm, sin afectación hepática, renal ni ascitis, pero sin poder delimitar el origen ni la etiología de la lesión (Fig. 1), motivo por el que se decidió derivar a urgencias pediátricas para su ingreso y estudio con pruebas complementarias.

Ingresado en sala general de escolares, se realizó sedimento de orina con resultado normal y analítica sanguínea con hemograma: hemoglobina: 12,6 mg/dL; hematocrito: 35,8%;

leucocitos: 6040/ $\mu$ L (neutrófilos: 54%, linfocitos: 27%); y plaquetas: 159.000. En la bioquímica, parámetros renales normales con: GOT: 31 U/L; GPT: 19 U/L; GGT: 15 U/L; amilasa: 80 U/L; y lactato deshidrogenasa: 205 U/L. Coagulación e iones normales. Entre los marcadores tumorales, se obtuvo un antígeno carcinoembrionario (CEA) normal y un Ca 19.9 de 153 U/mL (valores de referencia 0-39 U/mL) y Ca 125 de 60 U/mL (valores de referencia 0-35 U/mL), ambos elevados.

Serología con: rubéola, sarampión, parotiditis y varicela zóster IgG positivas y parvovirus B19, hepatitis A, B y C, citomegalovirus y virus Epstein Barr negativas.

Se ampliaron pruebas de imagen, realizándose resonancia magnética abdominal con contraste, donde se objetiva gran lesión quística en hemiabdomen izquierdo, con contornos lobulados y septos internos, sin realce tras la administración de contraste intravenoso, de 16 cm x 14 cm de eje oblicuo en plano axial, que parece depender del bazo (Figs. 2 y 3).



**Figura 3.** Resonancia magnética nuclear con contraste en secuencia T2.

1. Con las pruebas realizadas, ¿cuál es el diagnóstico de sospecha que nos planteamos en este paciente?
  - a. Hemangioma esplénico.
  - b. Absceso abdominal.
  - c. Quiste hidatídico.
  - d. Quiste esplénico congénito.
  - e. Neuroblastoma.
2. Ante la sospecha de un quiste esplénico gigante, con las pruebas analíticas y de imagen, ¿cuál sería el tratamiento adecuado para nuestro paciente?
  - a. Esplenectomía total.
  - b. Resección del quiste, intentando conservar el bazo remanente.
  - c. Tratamiento conservador, realizando controles periódicos con pruebas de imagen.
  - d. Drenaje percutáneo.
  - e. Tratamiento conservador, iniciando antibioterapia profiláctica para evitar complicaciones infecciosas.
3. Nuestro paciente se sometió a una cirugía de resección del quiste, intentando conservar el bazo no afectado, sin embargo, dado el gran tamaño del mismo, y la imposibilidad de preservar tejido esplénico suficiente, requirió una esplenectomía total, ¿debemos hacer unas recomendaciones especiales tras la cirugía en este paciente?
  - a. Sí. Es necesario completar la vacunación contra bacterias encapsuladas y gripe, para evitar las complicaciones asociadas a la esplenectomía total.
  - b. No. No son precisas recomendaciones especiales, puesto que tras la cirugía, se ha solucionado la patología del paciente.
  - c. No. Estos pacientes únicamente deben tomar antibiótico profiláctico diario durante el resto de su vida, por el alto riesgo de sepsis que presentan.
  - d. Sí, siendo únicamente necesaria la vacunación contra la gripe.
  - e. Sí, es necesario un seguimiento por Medicina Preventiva, siendo el mejor momento para el inicio de la vacunación, los 4 meses postesplenectomía.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Respuestas correctas

**Pregunta 1. Respuesta correcta:** d. Quiste esplénico congénito.

### Comentario

El quiste esplénico suele presentarse de forma asintomática, siendo un hallazgo incidental en la exploración o con la realización de una prueba de imagen por otra causa<sup>(1)</sup>, en la cual, se vería una imagen hipocoica de bordes regulares, sin calcificaciones en su interior. Por el contrario, el quiste hidatídico presentaría calcificaciones en su pared<sup>(2)</sup>. Debemos pensar en esta patología, ante un paciente que ha realizado un viaje a una zona endémica y presenta una masa abdominal, que también puede ser asintomática, excepto si hay compresión de órganos<sup>(3)</sup>. El absceso abdominal se manifestaría, como una tumoración dolorosa acompañada de fiebre. En las pruebas de laboratorio, destacaría la presencia de leucocitosis y, en las de imagen, se visualizaría una masa de aspecto heterogéneo con bordes gruesos e irregulares<sup>(2-4)</sup>. Hay dos aspectos que no nos harían sospechar como primera opción el neuroblastoma. Por un lado, la edad de nuestro paciente, ya que se suele manifestar, de manera habitual, entre el primer y tercer año de vida, siendo el tumor maligno más frecuente en este primer año y apareciendo después de los 5 años, únicamente, el 10%<sup>(5)</sup>. En segundo lugar, dos tercios de los mismos tienen un origen abdominal, la mayoría suprarrenales o como masas retroperitoneales no asociadas al bazo. Además, debido al gran tamaño de la masa, lo más frecuente sería que asociara síndrome constitucional (astenia, anorexia, pérdida de peso), así como síntomas derivados de una producción aumentada de catecolaminas y compresión del hilio renal (hipertensión arterial, irritabilidad, sudoración excesiva)<sup>(6)</sup>. La ecografía suele ser la técnica diagnóstica inicial, objetivándose una masa sólida, heterogénea y, a veces, con calcificaciones en su interior, hipervascularizadas en el estudio doppler. Respecto al hemangioma, se suele presentar con una clínica similar a la mencionada en el caso, sin embargo, los hallazgos en las pruebas de imagen, lo descartarían. En la ecografía, se visualizaría como una masa hiperecoica y, en la RMN, se vería una imagen hipointensa en T1, hiperintensa en T2, que realza tras la administración de contraste<sup>(4)</sup>.

**Pregunta 2. Respuesta correcta:** b. Resección del quiste intentando conservar el bazo remanente.

### Comentario

Debido al tamaño y características que presenta la lesión, estaría indicado su tratamiento quirúrgico.

El tratamiento conservador se reserva para aquellos pacientes que presentan quistes con un tamaño menor de 5 cm. En este caso, serían necesarios controles ecográficos periódicos para el seguimiento del mismo. Sin embargo, si son sintomáticos o de mayor tamaño, como es nuestro caso, el tratamiento indicado es la esplenectomía, ya que presenta un potencial riesgo de infección o formación de absceso<sup>(1)</sup>. Se intenta preservar parte del bazo, resecaando únicamente el quiste, si el tamaño y la anatomía lo permiten, para con-

servar sus funciones y evitar las complicaciones infecciosas y trombóticas que tiene su resección total. Sin embargo, si no es posible, el tratamiento de elección es la esplenectomía total. Actualmente, no se recomiendan otras medidas terapéuticas, como la aspiración del contenido del quiste, la escleroterapia y el drenaje percutáneo<sup>(3)</sup>.

**Pregunta 3. Respuesta correcta:** a. Sí. Es necesario completar la vacunación contra bacterias encapsuladas y gripe para evitar las complicaciones asociadas a la esplenectomía total.

### Comentario

Los pacientes esplenectomizados deben recibir unas recomendaciones especiales tras la cirugía sobre vacunación, ya que corren el riesgo de contraer infecciones graves. Por la edad de nuestro paciente, se recomienda: vacunación frente a neumococo, *Haemophilus Influenzae* tipo B, meningococo ACWY y meningococo B, y vacunación anual frente a la gripe. Se debe realizar 10-12 semanas previas a la cirugía, pudiendo ser completada hasta 14 días tras la misma. En cuanto a la antibioterapia profiláctica, nuestro paciente no tiene indicación, por ser mayor de cinco años y no presentar factores de riesgo (inmunodeprimido o historia de infecciones por bacterias encapsuladas)<sup>(7)</sup>.

## Evolución

Ante la sospecha diagnóstica, tras las pruebas de imagen, se decidió remitir al paciente desde la sala de hospitalización de escolares al servicio de Cirugía pediátrica, que recomendó tratamiento quirúrgico programado. Ante la posibilidad de esplenectomía, se realizó una actualización de la vacunación. Finalmente, se le realizó una esplenectomía total laparoscópica de un quiste esplénico primario, sin complicaciones asociadas. Tras su valoración por anatomía patológica, se descartaron signos de malignidad, tratándose de un quiste epitelial primario de bazo. Tras la cirugía, permaneció ingresado durante tres días y recibió vacunación contra neumococo 23-valente, meningococo B y meningococo ACWY.

## Discusión

Las masas abdominales en la infancia se presentan habitualmente como hallazgos casuales en el curso de una revisión de rutina o exploraciones por otra causa. En ocasiones, se trata de masas de naturaleza quística, habitualmente benignas, que se resuelven con actitudes conservadoras o quirúrgicas poco agresivas<sup>(8)</sup>, sin embargo, siempre habrá que realizar estudios complementarios para descartar el origen maligno de las mismas.

Dentro de las masas abdominales, los quistes esplénicos son relativamente raros, ya que su incidencia es menor del 0,07%<sup>(1-3)</sup>. Se clasifican tradicionalmente en quistes primarios o verdaderos y secundarios. Los quistes primarios se dividen, a su vez, en: congénitos simples, con un revestimiento epitelial; en quistes parasitarios, que suelen ser raros en esta localización y, con menor frecuencia, en vasculares y neoplásicos (hemangioma, linfangioma). Entre los quistes secundarios, encontramos: pseudoquistes o quistes secundarios a un traumatismo

abdominal o a la reabsorción de un hematoma subcapsular, o intraparenquimatoso<sup>(3,9)</sup>.

Los quistes esplénicos primarios suelen ser: únicos, benignos y, con frecuencia, asintomáticos. En la mayoría de las ocasiones, son un hallazgo casual durante una exploración física o ecográfica<sup>(1,3,9)</sup>. Con frecuencia, se localizan en el polo superior del bazo. Suelen diagnosticarse antes de los 13-14 años, pudiendo tener un diámetro variable entre 1 y 20 cm. Se consideran gigantes, si su tamaño es mayor de 15 cm y los síntomas se relacionan con el mismo, siendo normalmente los menores de 6 cm asintomáticos<sup>(1)</sup>.

En el caso de que aparezcan síntomas, estos suelen producirse por ocupación de espacio, pudiendo llegar a causar: sensación de plenitud, náuseas, vómitos, flatulencias o diarrea<sup>(3)</sup>, hipertensión arterial, si comprime riñón, y también puede ocurrir el fenómeno de secuestro esplénico e hiperesplenismo con pancitopenia<sup>(10)</sup>. También aparecen síntomas si se producen complicaciones: hemorragia, infección, rotura o degeneración maligna<sup>(9)</sup>.

La exploración física revela, en la mitad de los casos, esplenomegalia o una masa palpable, más o menos dolorosa, en hemiabdomen izquierdo<sup>(9)</sup>. No se dispone de una prueba de laboratorio específica, pero parece que los marcadores tumorales Ca 19-9 y Ca 125 pueden ser positivos en estos quistes, normalizándose tras la esplenectomía<sup>(1,3,10)</sup>. Y solo en aquellos casos en los que se produce la rotura del quiste, el antígeno carcinoembrionario (CEA) se eleva<sup>(10)</sup>.

El diagnóstico es ecográfico, mediante resonancia o tomografía, las cuales definen su localización, tamaño y relaciones, con una sensibilidad superior al 90%. Las dos últimas, servirán especialmente para planificar la cirugía<sup>(10)</sup>. El diagnóstico diferencial se establece con abscesos, quistes hidatídicos, tumores o pseudoquiste pancreático<sup>(1)</sup>.

El tratamiento dependerá del tamaño del mismo. Se llevará a cabo una actitud conservadora si son menores de 5 cm, por su probabilidad de desaparición espontáneamente, con controles ecográficos periódicos. Sin embargo, si son sintomáticos o de mayor tamaño, está indicada la esplenectomía parcial con resección del quiste, debido a su potencial de: infección, rotura, hemorragia masiva o formación de absceso<sup>(1,3,10)</sup>. Clásicamente, se ha empleado una esplenectomía total, pero dado el aumento en la incidencia de complicaciones graves a medio y largo plazo, por las alteraciones potenciales de la función inmunológica, como la sepsis postesplenectomía por bacterias encapsuladas, especialmente *Neumococo* y *Neisseria meningitidis*, con tasas de mortalidad de hasta el 50%<sup>(9)</sup>, o complicaciones vasculares, como la trombosis de la vena porta o esplénica, o la trombocitosis reactiva, siempre que se puede, se lleva a cabo un tratamiento más conservador<sup>(1,3,8)</sup>. La esplenectomía total solo está indicada en los casos de quistes gigantes, que ocupan prácticamente todo el parénquima y que abarcan el hilio<sup>(1)</sup>. Por lo que el tratamiento quirúrgico debe ser individualizado, según: tamaño, posibilidades de diagnóstico, tejido esplénico residual (que sea suficiente para mantener las funciones inmunológicas), edad del paciente y comorbilidades<sup>(9)</sup>.

Tras la cirugía, los pacientes esplenectomizados deben recibir unas recomendaciones especiales por el potencial riesgo tras la cirugía de contraer infecciones graves por bacterias encapsuladas, parásitos transmitidos por la sangre y

otras infecciones, donde el bazo juega un papel fundamental. Se recomienda la vacunación contra: bacterias encapsuladas, la gripe y el uso de antibióticos profilácticos. En los niños mayores de dos años, como nuestro paciente, será necesaria la vacunación frente a: neumococo 13-valente de acuerdo al calendario vacunal, con revacunación con la vacuna 23-valente y revacunación a los 5-7 años, *Haemophilus Influenzae* tipo B, meningococo ACWY, meningococo B y vacunación anual frente a la gripe. En los niños menores de dos años, se recomienda seguir el calendario vacunal, incluyendo meningococo ACWY, B y vacunación anual frente a la gripe. Si la esplenectomía es programada, dicha vacunación se aconseja entre las 10 y 12 semanas previas a la cirugía, pudiendo ser completada hasta 14 días después<sup>(7)</sup>.

Estos pacientes pueden recibir antibiótico diario profiláctico, cuya indicación y duración debe ser individualizada según: edad, estado inmunológico o antecedentes de infecciones por bacterias encapsuladas. La amoxicilina es la más utilizada en estos casos, siendo alternativas: cefalosporinas, fluoroquinolonas y macrólidos. De forma general, se tiende a administrar antibiótico profiláctico en los menores de 5 años de edad y durante, al menos, un año tras la esplenectomía. En mayores de 5 años, sin embargo, no se prescribe de rutina, salvo que asocien factores de riesgo<sup>(7)</sup>.

## Palabras clave

Quiste; Bazo; Masa abdominal;  
*Cyst; Spleen; Abdominal mass.*

## Bibliografía

- Flores Pérez P, Hernández Rodríguez MJ, Luis Huertas AL, Albi Rodríguez G. Quiste esplénico complicado en un niño. *Acta Pediatr Mex.* 2018; 39: 316-22.
- Alexander Tassopoulos A, Wein M, Segura A. Traumatic rupture of a giant congenital splenic cyst presenting as peritonitis. *Case report. Radiology case report;* 2017. p. 1-4.
- Esposito S, Leonardi A, Penta L, Prestipino M, Bertozzi M. Giant epidermoid cyst of the spleen in a pediatric patient. *A case report. Medicine.* 2019; 98: 27.
- Duran Palacios IC, Martín Martínez L, Herraiz Bayod MJ, Garcés Redolat E, Peláez Cabo P, Groba A. Patología esplénica: todo lo que el radiólogo debe saber. *Congreso SERAM.* 2014. Poster N° S-0603.
- Ferrís i Tortajada J, Ortega García JA, García i Castell J, López Andreu JA, Berbel Tornero O, Crehuá Gaudiza E. Factores de riesgo para el neuroblastoma. *An Pediatr (Barc).* 2005; 63: 50-60.
- Rubio Aparicio PM, Rosich del Cancho B. Tumores de la cresta neural. *Pediatr Integral.* 2016; XX(7): 434-46.
- Pasternack MD. Prevention of infection in patients with impaired splenic function. *Post TW, ed. UpToDate.* Waltham, Massachusetts: UpToDate Inc; 2020. Actualizado el 10 de febrero de 2020. Citado el 30 de marzo de 2020. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/prevention-of-infection-in-patients-with-impaired-splenic-function>.
- Fernández Jiménez I, De Diego García EM, Trugeda Carrera MS, Sandoval González F. Masas abdominales en la infancia. *Bol Pediatr.* 2001; 41: 122-30.
- Martínez Torres B, Medina García M, Zafra Anta MA, García Muñoz-Nájar AJ, Tardío Dovaio JC. Quiste esplénico gigante en una adolescente. *Caso clínico. Rev Chil Pediatr.* 2017; 88: 388-92.
- Okuno M, Yuasa N, Takeuchi E, Goto Y, Miyake H, Nagai H, et al. A case of ruptured splenic cyst with elevated serum levels of CEA treated by laparoscopic unroofing. *Clin J Gastroenterol.* 2019; 12: 642-49.

# Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

## Habones de repetición con lesión hiperpigmentada residual



caso clínico interactivo  
www.sepeap.org

M. Castro Rey\*,  
S. González Uribe Larrea\*,  
M. Marcos Temprano\*\*,  
E. Urbaneja Rodríguez\*\*\*

\*Médico Residente de Pediatría, Servicio de Pediatría.  
\*\*Médico Adjunto de Alergología infantil, Servicio de Pediatría.  
\*\*\*Médico Adjunto de Reumatología infantil, Servicio de Pediatría.  
Hospital Clínico Universitario de Valladolid



### Resumen

Paciente de 3 años en seguimiento desde hace 6 meses por su pediatra de Atención Primaria, por episodios autolimitados de habones generalizados sin desencadenante aparente, con evidencia de hiperpigmentación residual tras la desaparición de los mismos. Se deriva a alergología infantil, quien amplía estudios complementarios (anticuerpos antiC1q positivos). La biopsia cutánea de las lesiones nos aporta el diagnóstico.

### Abstract

*A 3 years old patient presents self-limited episodes of well-circumscribed raised wheals and evidence of a brown residual lesion, during the last 6 months. Obvious trigger has not been identified. The Pediatric Allergy Clinic decides that it's necessary to study the case. The patient is positive for Anti-C1q Antibodies. Skin biopsy confirms us the diagnosis.*

### Caso clínico

#### Introducción

La urticaria engloba un conjunto de múltiples patologías, cuya lesión principal es el habón. Esta lesión es secundaria a la estimulación y degranulación de los mastocitos, los cuales liberan al torrente sanguíneo distintos mediadores, principalmente histamina, iniciando así el proceso de respuesta inflamatoria. Es una entidad muy frecuente en edad pediátrica, con una alta prevalencia entre los 3 y los 8 años. En función de la duración del cuadro, puede clasificarse en aguda o crónica, si ésta dura menos o más de 6 semanas, respectivamente. Generalmente, se trata de una entidad benigna y autolimitada, existiendo en alguna ocasión, datos de alarma que nos deben hacer estudiar un posible origen sistémico del cuadro<sup>(1)</sup>.

#### Anamnesis

Paciente de 3 años de edad que, desde hace 6 meses, presenta episodios consistentes en aparición generalizada en: cara,

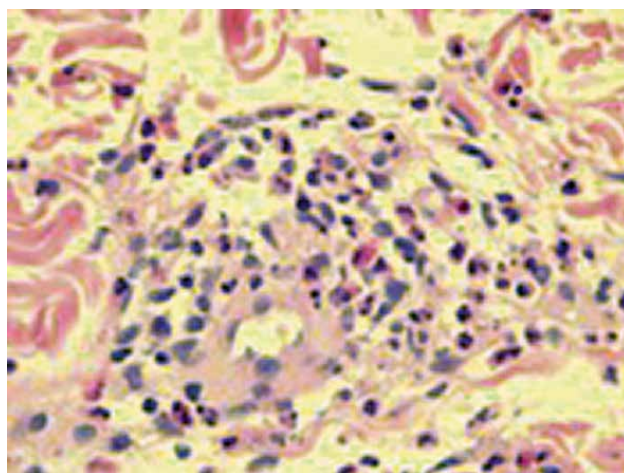
tronco y extremidades, de lesiones cutáneas papulosas con contenido blando en su interior (edematoso), pruriginosas, que aclaran a la vitropresión, no agrupadas, inicialmente no dejan lesión residual, se resuelven en un periodo de 10-15 días y se repiten con una periodicidad de 3-4 semanas. No tienen aparente desencadenante ni asocian otra sintomatología. Manejo inicial por su pediatra de Atención Primaria, como una urticaria aguda recidivante, pautando antihistamínicos orales a demanda. Debido a la persistencia de dichos episodios, 6 meses más tarde se decide derivación a consultas externas de Alergología infantil, donde se decide ampliar estudios complementarios.

#### Exploración física

Buen estado general. Adecuada hidratación cutáneo-mucosa. Presencia de lesiones papulosas con halo eritematoso bien delimitadas, anulares con extensión centrífuga, que aclaran a la vitropresión, pruriginosas, localizadas en dorso de muslos y ambos antebrazos (Fig. 1). Signo de Darier dudoso. Asocia máculas hiperpigmentadas en tronco y región pretibial



**Figura 1.** Lesiones habonosas agrupadas en muslo derecho.



**Figura 2.** Biopsia cutánea con presencia de signos focales iniciales de vasculitis leucocitoclástica.

izquierda, evolutivas, en probable relación con brotes previos. Resto de exploración sistémica sin hallazgos.

#### Pruebas complementarias

- Análítica sanguínea: hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda, perfil renal, hepático, lipídico y férrico normales. Estudio de coagulación: normal.
- T3-libre y T4-libre normales. Anticuerpos anti-tiro peroxidasa y anti-tiroglobulina negativos.
- Anticuerpo antiestreptolisina O: 197 IU/ml.
- Sistemático de orina: negativo.
- Serologías víricas (virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, virus de la rubéola, virus de la hepatitis B, virus de la hepatitis C y virus de la inmunodeficiencia humana): negativas.
- Quantiferón: negativo.
- Estudio de inmunoglobulinas y poblaciones linfocitarias: en rango normal para la edad.
- Anticuerpos anti-núcleo, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos c-ANCA y p-ANCA, anticuerpos anti-endo-misio y anticuerpos anti-transglutaminasa negativos. Crioglobulinas: negativo.
- Estudio complemento: C3 102 mg/dl, C4: 10 mg/dl, C1 inhibidor: 33,6 mg/dl, anticuerpos anti-C1q: positivos.

#### Evolución

Ante la sospecha clínica de urticaria aguda recurrente de más de 6 meses de evolución y probable relación con alteración del complemento, se decide administrar tratamiento con glucocorticoides 2 mg/kg/día durante el siguiente brote agudo, con resolución de este en 72 horas. Se solicita interconsulta al Servicio de Dermatología Infantil, para realizar biopsia cutánea de las lesiones en el momento de su reaparición. La anatomía patológica nos desvela un patrón de reacción vasculopático tipo urticaria-vasculitis, con signos focales de

vasculitis leucocitoclástica (Fig. 2). La suma de hallazgos nos permite confirmar el diagnóstico.

#### 1. ¿Qué patología presenta la paciente?

- a. Dermografismo.
- b. Angioedema hereditario.
- c. Urticaria vasculitis hipocomplementémica.
- d. Urticaria crónica espontánea autoinmune.

#### 2. ¿Cuál de los siguientes, se consideraría el tratamiento de elección en el caso de nuestra paciente?

- a. Glucocorticoides orales a dosis de 2 mg/kg/día, durante el brote agudo.
- b. Sulfato de hidroxiquina, vía oral a dosis de 3-5 mg/kg/día, durante el brote agudo.
- c. Dimetindeno maleato gel 1 mg/g, 3 aplicaciones al día en la zona de las lesiones.
- d. Micofenolato de mofetil a dosis de 12-18 mg/kg, cada 12 horas.

#### 3. ¿Qué patología desarrollan más del 50% de estos pacientes en fases posteriores de la enfermedad?

- a. Glomerulonefritis membranosa proliferativa.
- b. Lupus eritematoso sistémico.
- c. Enfermedad de Crohn.
- d. Tiroiditis de Hashimoto.

## Respuestas correctas

**Pregunta 1. Respuesta correcta:** c. urticaria vasculitis hipocomplementémica.

### Comentario

La urticaria engloba a un conjunto variado de patologías, cuya lesión principal es el habón. En función de la duración de la misma, puede dividirse en urticaria aguda (<6 semanas) o urticaria crónica (>6 semanas). Es importante la búsqueda de un posible desencadenante del cuadro, realizando las pruebas complementarias pertinentes en función de la sospecha clínica, aunque en un alto porcentaje de estas no llega a encontrarse.

Nuestra paciente presentaba brotes mensuales de habones generalizados que, en las últimas ocasiones, dejaban lesión residual, sin desencadenante aparente. Se realizaron estudios complementarios que resultaron normales salvo un descenso de los niveles de C4 del complemento y positividad para anticuerpos antiC1q. Tras la evidencia de una duración menor del brote tras la administración de glucocorticoides orales, se decidió realizar biopsia cutánea, la cual nos confirmó que se trataba de una urticaria de tipo vasculitis. En esta, las lesiones son secundarias a una alteración de la permeabilidad de los pequeños vasos (capilares y vénulas) con depósito en los mismos de inmunocomplejos circulantes. Suelen generarse habones que persisten más de 24-48 horas y que al resolverse dejan una hiperpigmentación local residual. El picor es poco frecuente, pudiendo asociar dolor local. En ocasiones, pueden observarse síntomas sistémicos (fiebre, afectación renal, gastrointestinal, músculo-esquelética...). Existen unos criterios diagnósticos establecidos en el adulto. El diagnóstico de confirmación lo proporciona la biopsia cutánea. En base a si presentan o no alteración del complemento, se dividen en: hipocomplementémica y normocomplementémica. A continuación, se comentan las otras respuestas:

a. Dermografismo: urticaria física secundaria a la aplicación de un estímulo sobre la piel, suele ser de aparición y resolución rápida tras el cese del mismo. Es la causa más frecuente de urticaria crónica en niños. No precisa pruebas complementarias para su diagnóstico.

b. Angioedema hereditario: cuadro clínico mediado por alteraciones del complemento. La clínica predominante es el angioedema de repetición, aunque, en ocasiones, puede ir precedido o asociado a lesiones urticariformes. Presenta una herencia autosómico dominante, siendo importante la historia familiar en estos pacientes. La biopsia cutánea no es necesaria, en caso de realizarla, no presentaría alteraciones de pequeño vaso.

d. Urticaria crónica espontánea autoinmune: se trata de un cuadro de, al menos, 6 semanas de evolución, consistente en la aparición de lesiones cutáneas prácticamente a diario. En estos casos, es necesario descartar otras enfermedades asociadas, incluyendo un origen autoinmune de la misma, siendo las pruebas complementarias de nuestra paciente normales. Hasta en el 90% no se logra obtener un diagnóstico etiológico.

**Pregunta 2. Respuesta correcta:** a. Glucocorticoides orales a dosis de 2 mg/kg/día durante el brote agudo.

### Comentario

En cuanto al tratamiento, el primer escalón consiste en glucocorticoides orales a dosis de 2 mg/kg/día durante el brote agudo, logrando reducir la duración y la frecuencia de los episodios.

En caso de escasa respuesta a glucocorticoides, puede manejarse con sulfato de hidroxycloquina 3-5 mg/kg/día, dividido en 1-2 dosis/día (dosis máxima de 400 mg/día).

El tratamiento sintomático coadyuvante con antihistamínicos orales o tópicos (p. ej.: dimetindeno maleato gel 1 mg/g), puede administrarse en caso de necesidad, pero no se considera el tratamiento de elección.

Si en el momento del diagnóstico el paciente presenta afectación renal de tipo glomerulonefritis o bien si existe mucha afectación sistémica, el uso asociado de glucocorticoides e inmunosupresores puede estar indicado; por ejemplo, el micofenolato de mofetil a dosis de 12-18 mg/kg cada 12 horas o de 600 mg/m<sup>2</sup> cada 12 h (dosis máxima: 2 g/día).

**Pregunta 3. Respuesta correcta:** b. Lupus eritematoso sistémico.

### Comentario

La importancia en el seguimiento de estos pacientes radica, en que más de un 50% serán diagnosticados posteriormente de un lupus eritematoso sistémico a lo largo de su vida, no cumpliendo criterios en el periodo inicial de la enfermedad. Ante la sospecha clínica, desde las consultas de Atención Primaria, es necesario derivar al especialista, generalmente Reumatología infantil o Alergología infantil, para su estudio, confirmación diagnóstica y seguimiento.

## Discusión

En el manejo inicial del paciente con lesiones de tipo urticariforme, resulta fundamental descartar aquellos signos y síntomas de alarma que nos deben hacer pensar que podemos no encontrarnos ante un cuadro típico de urticaria aguda. Algunos de ellos son: presencia de lesiones cutáneas residuales, asociación de síntomas sistémicos (fiebre, adelgazamiento, astenia, mal estado general...) o afectación concomitante de otros órganos o sistemas (artralgias/artritis, mialgias, hepatoesplenomegalia, síntomas digestivos, afectación renal...). También es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial con otras patologías que pueden producir lesiones cutáneas semejantes como, por ejemplo: sarna, eccemas, prurigo tras picaduras de insectos, toxicodermia secundaria a fármacos o bien celulitis cutánea<sup>(2)</sup>.

La urticaria vasculítica hipocomplementémica es un tipo de urticaria aguda recurrente, poco descrita en edad pediátrica. Existen aproximadamente 200 casos publicados en la literatura, la mayoría diagnosticados en la edad adulta. Suele ser más frecuente en niñas. La presencia de lesiones residuales hiperpigmentadas tras la resolución del proceso agudo es característica y nos debe hacer descartar otras patologías concomitantes mediante la realización de pruebas complementarias. La biopsia cutánea de las lesiones nos confirmará la presencia de una vasculitis de pequeño vaso<sup>(3)</sup>.



Los criterios diagnósticos de la urticaria hipocomplementémica están bien definidos en el adulto, pudiendo adaptarse al paciente pediátrico.

Existen dos criterios mayores:

1. Urticaria recurrente de más de 6 meses de evolución.
2. Hipocomplementemia.

Y seis criterios menores:

1. Vasculitis leucocitoclástica en la biopsia cutánea.
2. Artralgias o artritis.
3. Inflamación ocular de tipo uveítis.
4. Glomerulonefritis.
5. Dolor abdominal.
6. Positividad de anticuerpos antiC1q.

Para su confirmación diagnóstica, es necesario cumplir dos criterios mayores y, al menos, dos menores<sup>(4)</sup>.

En cuanto al tratamiento de elección, consiste en glucocorticoides orales a dosis de 2 mg/kg/día en el momento de la aparición de las lesiones, logrando reducir la duración y la frecuencia de las mismas. Si se evidencia escasa respuesta al tratamiento con glucocorticoides, podría iniciarse tratamiento con sulfato de hidroxiclороquina. Si en el momento del diagnóstico los pacientes presentan clínica sistémica, el uso asociado de glucocorticoides e inmunosupresores puede estar indicado como primer escalón<sup>(5)</sup>.

Estos pacientes precisan seguimiento en consultas externas de Reumatología infantil, ya que más de un 50% terminan desarrollando un lupus eritematoso sistémico a lo largo de su vida, a pesar de no cumplir criterios inicialmente. El pronós-

tico de esta patología es variable, resultando determinante la presencia o ausencia de afectación a nivel de otros órganos o sistemas como son: enfermedad pulmonar, cardíaca o renal. El inicio precoz, en etapas tempranas de la vida de esta patología, conlleva un peor pronóstico, ya que la afectación renal grave concomitante es más frecuente en estos pacientes<sup>(6)</sup>.

### Palabras clave

Urticaria; Sistema de complemento; Autoinmunidad; Glucocorticoides;

*Urticaria; Complement system proteins; Autoimmunity; Glucocorticoids.*

### Bibliografía

1. Rodríguez del Río P, Ibáñez Sandín MD. Urticaria y angioedema. *Pediatr Integral*. 2013; XVII: 616-27.
2. Peroni A, Colato C, Schena D, Girolomoni G. Urticarial lesions: If not urticaria, what else? The differential diagnosis of urticaria. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 62: 541-55.
3. Jachiet M, Flageul B, Bouaziz JD, Bagot M, Terrier B, Groupe Français d'Étude des Vascularites (GFEV). Les vascularites urticariennes hypocomplémentémiques. *Rev Med Interne*. 2018; 39: 90-8.
4. Al Mosawi ZS, Al Hermi BE. Hypocomplementemic Urticarial Vasculitis Syndrome in an 8-year-old Boy: A Case Report and Review of Literature. *Oman Med J*. 2013; 28: 275-7.
5. DeAmicis T, Mofid MZ, Cohen B, Nousari HC. Hypocomplementemic urticarial vasculitis: report of a 12-year-old girl with systemic lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 47: S273-S274.
6. Boyer A, Gautier N, Comoz F, Hurault de Ligny B, Aouba A, Lanot A. Nephropathy associated with hypocomplementemic urticarial vasculitis: A case report and literature review. *Nephrol Ther*. 2020; 16: 124-35.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".