

**1º CONGRESO ARGENTINO DE DERMATOLOGIA PEDIATRICA -SAP**

# **Urticaria en pediatria**



Dra Zulema Picone  
Hospital de Niños "V.J.Vilela"  
Rosario -Argentina



# CARACTERISTICAS DE LA LESIÓN

URTICARIA CONSISTE: UNICA O MULTIPLES



RONCHA O HABON  
CENTRO PALIDO  
ERITEMATOSA  
EDEMA

LOCALIZACION



PRURITO INTENSO



DOLOR

EDEMA DERMIS SUPERFICIAL

URTICARIA



EDEMA DERMIS PROFUNDA O TEJIDO CELULAR SUBCUTANEO



ANGIOEDEMA





















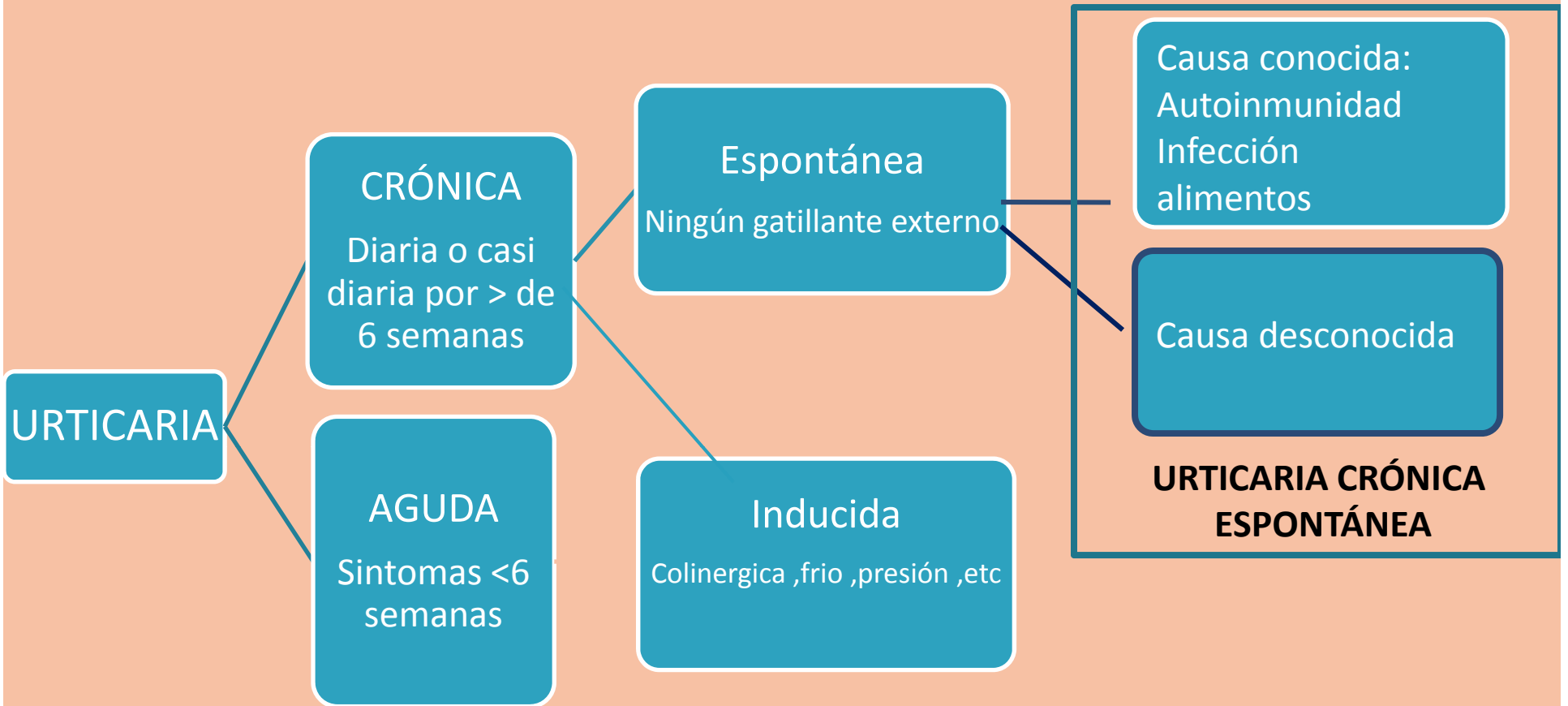


# HISTORIA CLINICA

- TIEMPO DE INICIO DE LA ENFERMEDAD
- FRECUENCIA Y DURACIÓN DE LAS PÁPULAS
- VARIACIÓN DIURNA
- FORMA ,TAMAÑO Y DISTRIBUCIÓN DE LAS RONCHAS
- ANGIOEDEMA ASOCIADO
- SINTOMAS SUBJETIVOS ASOCIADOS COMO PRURITO DOLOR,ETC
- HISTORIA FAMILIAR DE ALERGIA O ATOPÍA

## HISTORIA CLINICA (CONT,)

- ALERGIAS ANTERIORES, A PICADURA DE INSECTOS ,INFECCIONES VIRALES , ENFERMEDADES INTERNAS
- USO DE MEDICAMENTOS :AINE, ASPIRINA,MEDICACION NEUROLÓGICA
- INYECCIONES, VACUNAS,HORMONAS,
- LAXANTES,GOTAS PARA OJOS Y OIDOS , REMEDIOS ALTERNATIVOS
- INDUCCIÓN POR AGENTES FÍSICOS O EJERCICIO



**URTICARIA CRÓNICA ESPONTANEA :RONCHAS PRURIGINOSAS DIARIAS O CASI DIARIAS CON O SIN ANGIOEDEMA DE CAUSA CONOCIDA O NO DE MÁS DE 6 SEMANAS DE EVOLUCIÓN**

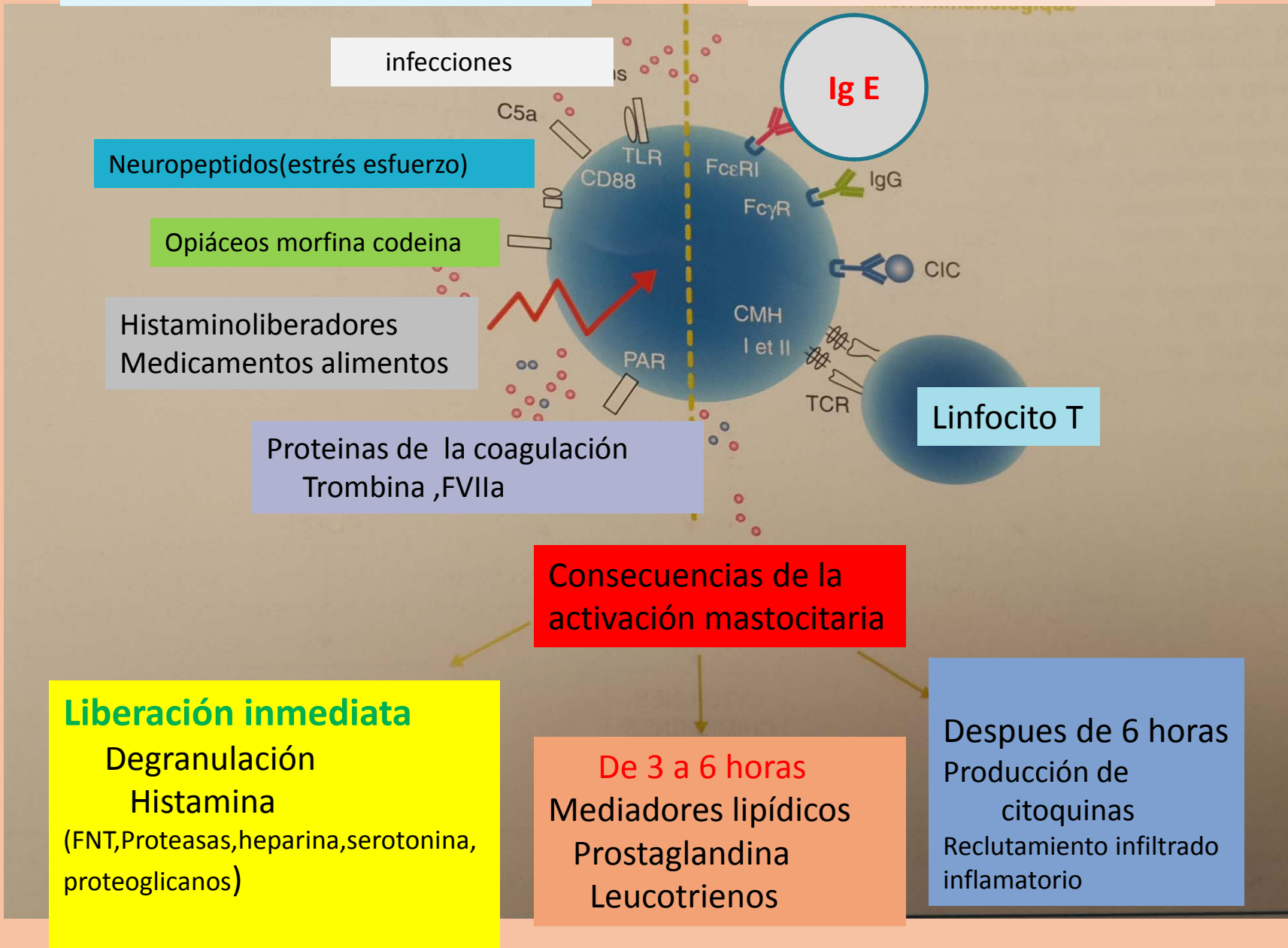
## **URTICARIA – CLASIFICACION SEGUN SU EVOLUCION**

<b>TIPO</b>	<b>CURSO</b>	<b>DURACION</b>
<b>Urticaria aguda</b>	<b>Un solo episodio</b>	<b>Días, no más de 6 semanas</b>
<b>Urticaria aguda intermitente</b>	<b>Cortos episodios con largos períodos asintomáticos, desde semanas a meses</b>	<b>Más de 6 semanas, hasta muchos años</b>
<b>Urticaria crónica recurrente</b>	<b>Episodios largos con cortos períodos asintomáticos, desde pocos a varios días</b>	<b>Más de 6 semanas, hasta muchos años</b>
<b>Urticaria crónica continua</b>	<b>Brotos habonosos diarios</b>	<b>Más de 6 semanas, hasta muchos años</b>



## ACTIVACIÓN NO INMUNOLÓGICA

## ACTIVACIÓN INMUNOLÓGICA



# **Urticaria Alérgica(mediada por Ig E)**

## **llamados de atención predictivos de severa anafilaxia**

**Aparición rápida de 10 ' a menos de 2 horas ( alimentos ,medicamentos picadura de Himenópteros)**

**Evolución favorable espontánea (de 6 a 24 horas)**

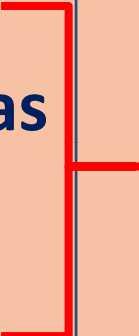
- Asociación de trastornos respiratorios:rinitis; asma**
- Asociación de problemas digestivos: (vómitos,retortijones ,dolores abdominales)**
- Asociación de trastornos neurológicos (mareos,pérdida de conciencia)**
- Reacciones respiratorias alérgicas a neumoalergenos con aparición rápida**
- Trastornos cardíacos (Hipotensión ,bradicardia)**

**Anafilaxia por esfuerzo**

**Alergia a la galactosa**

# Urticarias Ig E dependientes o inmunológicas o alérgicas

**Urticaria de contacto al látex**  
**Ciertas urticarias medicamentosas o alimentarias**  
**Picaduras de himenópteros**  
Mecanismo de rinoconjuntivitis y de asma alérgico  
S/t a neumoalergenos



Riesgo de anafilaxia

# Urticaria no inmunológica

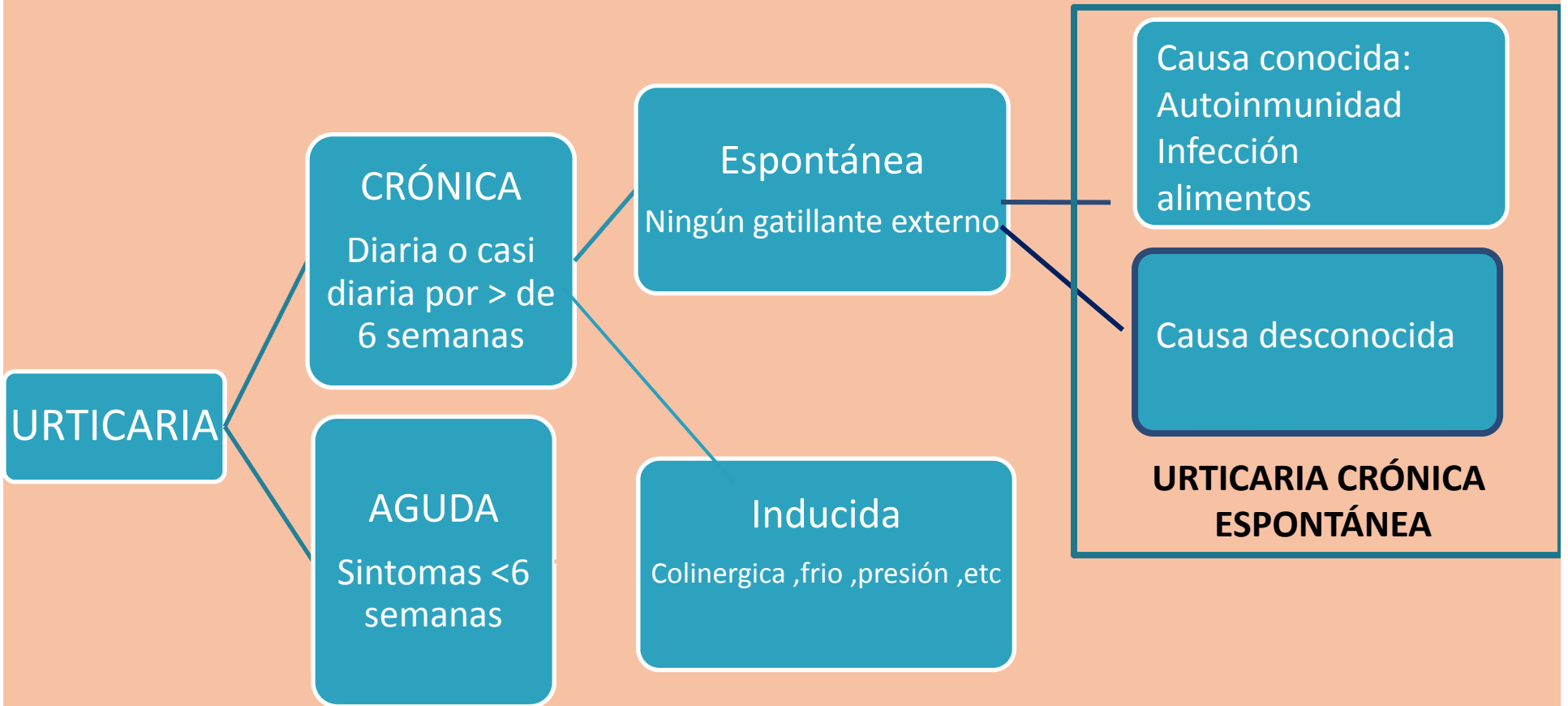
No específica de antígeno

Estimulación del mastocito por receptores de la inmunidad innata

Sustancias químicas o proteínas son capaces de **inducir directamente Al mastocito** sin intermediación de receptores (codeína , frutillas)

Mecanismo casi exclusivo de las urticarias subagudas y crónicas

**Angioedema en el cuadro de una urticaria crónica nunca presenta riesgos**



**URTICARIA CRÓNICA ESPONTÁNEA :RONCHAS PRURIGINOSAS DIARIAS O CASI DIARIAS CON O SIN ANGIOEDEMA DE CAUSA CONOCIDA O NO DE MÁS DE 6 SEMANAS DE EVOLUCIÓN**

# URTICARIA INDUCIDA





## EXANTEMAS INFECCIOSO O POR DROGAS









**ERITEMA ANULAR DE  
LA INFANCIA**



# LUPUS NEONATAL



## ERITEMA TÓXICO NEONATORUM





**MASTOCITOSIS  
O URTICARIA  
PIGMENTARIA**





## Exantema viral











**PICADURA**



**ERITEMA POLIMORFO**



**GRANULOMA ANULAR**



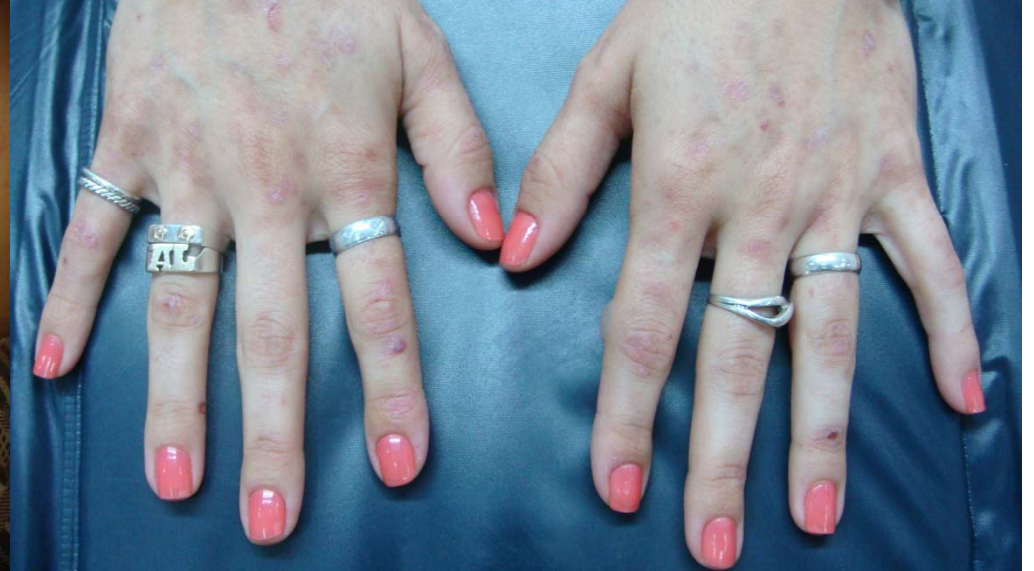
# URTICARIA VASCULITICA

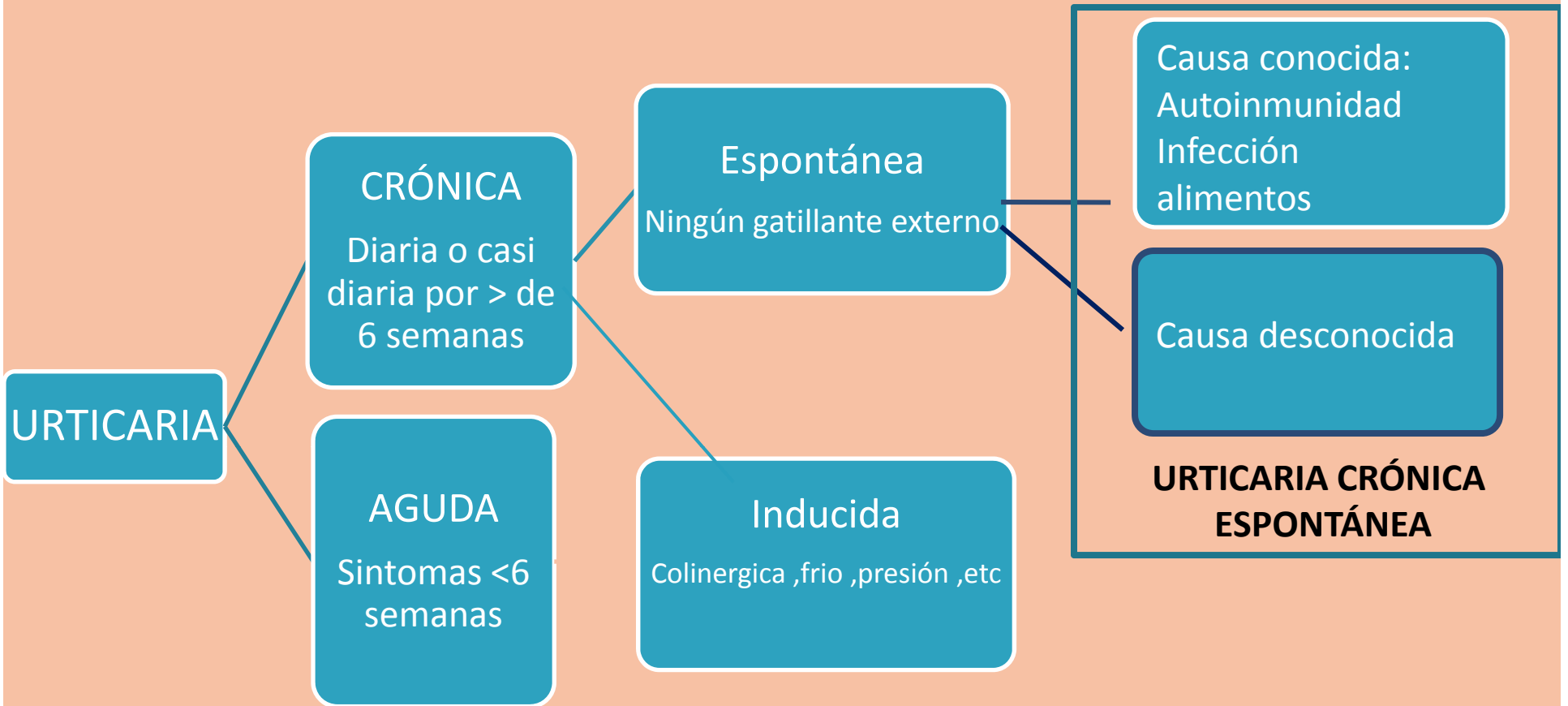


## URTICARIA VASCULITICA



# PENFIGOIDE AMPOLLAR





**URTICARIA CRÓNICA ESPONTANEA :RONCHAS PRURIGINOSAS DIARIAS O CASI DIARIAS CON O SIN ANGIOEDEMA DE CAUSA CONOCIDA O NO DE MÁS DE 6 SEMANAS DE EVOLUCIÓN**

# URTICARIAS SISTEMICAS

CRÓNICAS O RECIDIVANTES SINTOMÁTICAS DE UNA ENFERMEDAD GENERAL

**VASCULITIS URTICARIANAS CON :AUMENTO DE VES IMPORTANTE,HIPERLEUCOCITOSIS NEUTROFILIA, MAS RARAMENTE EOSINOFILIA ,HIPOCOMPLEMENTEMIA, TRASTORNOS ARTICULARES ,FIEBRE**

SINDROMES AUTOINFLAMATORIOS FIEBRES RECURRENTES HEREDITARIAS:  
SINDROME DE SCHNITZLER, ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO

## **CRIOPIRINOPATIAS:**

SINDROME DE MUCKLE Y WELLS

SINDROME AUTOINFLAMATORIO POR FRIO

ENFERMEDAD MULTISISTÉMICA CRONICA ,NEUROLÓGICA ,CUTÁNEA Y ARTICULAR (NOMID) O CINCA

FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR

SÍNDROME DE HIPER Ig D

TRAPS

**ENFERMEDADES AUTOINMUNES** : LUPUS,A R. CELIAQUIA,

SINDROME HIPEREOSINOFILICO

**DISTIROIDISMO**



**Tabla 3. Estudios de laboratorio en la urticaria**

Tipo de urticaria	Hemograma	VS	AT/PFT	IgE	C4	Biopsia de piel	Pruebas físicas
▲ UO aguda/episódica	—	—	—	(+)	—	—	—
▲ UO crónica	(+)	(+)	(+)	—	—	—	—
▲ Urticaria física	—	—	—	—	—	—	+
▲ Angioedema sin roncha	—	—	—	—	+	—	—
▲ Urticaria de contacto	—	—	—	(+)	—	—	—
▲ Urticaria vasculítica	+	+	—	—	+	+	—
▲ Síndrome autoinflamatorio	+	+	—	—	—	—	—

UO: urticaria ordinaria, VS: velocidad de eritrosedimentación, AT: autoanticuerpos tiroideos, PFT: pruebas de función tiroidea, Ig E: Ig E específica o pruebas epicutáneas, C4: componente del complemento como marcador para la deficiencia del inhibidor de C1 esterasa y en urticaria vasculítica hipocomplementémica, (+): investigación discrecional.

**Paciente con urticaria crónica  
espontánea**

**Evaluar actividad de la enfermedad y calidad de vida  
Evaluación de rutina (anamnesis, ex físico, descartar enfermedades sistémicas, laboratorio básico)**

Síntomas graves y/o persistentes

Investigar causas subyacentes (laboratorio)

**Causa hallada**

Tratar causa

**Causa no hallada**

Antihistamínicos-H1 no sedantes (AHns)

Evaluar la actividad de la enfermedad y  
calidad de vida

**controlada**

**Mal controlada**

**Paciente con urticaria crónica espontánea**

Evaluar la actividad de la enfermedad (UAS7) y calidad de vida\*  
Realizar la evaluación de rutina (historia clínica, examen físico,  
descartar enfermedades sistémicas graves por pruebas básicas de laboratorio)

Síntomas graves y/o persistentes

Investigar causas subyacentes (laboratorio)

Causa hallada

Tratar causa

Causa no hallada

Antihistamínicos-H1 no sedantes (AHns)

Evaluar la actividad de la enfermedad y  
calidad de vida mediante el UAS y  
el *QoL-instrument*

**controlada**

**Mal controlada**

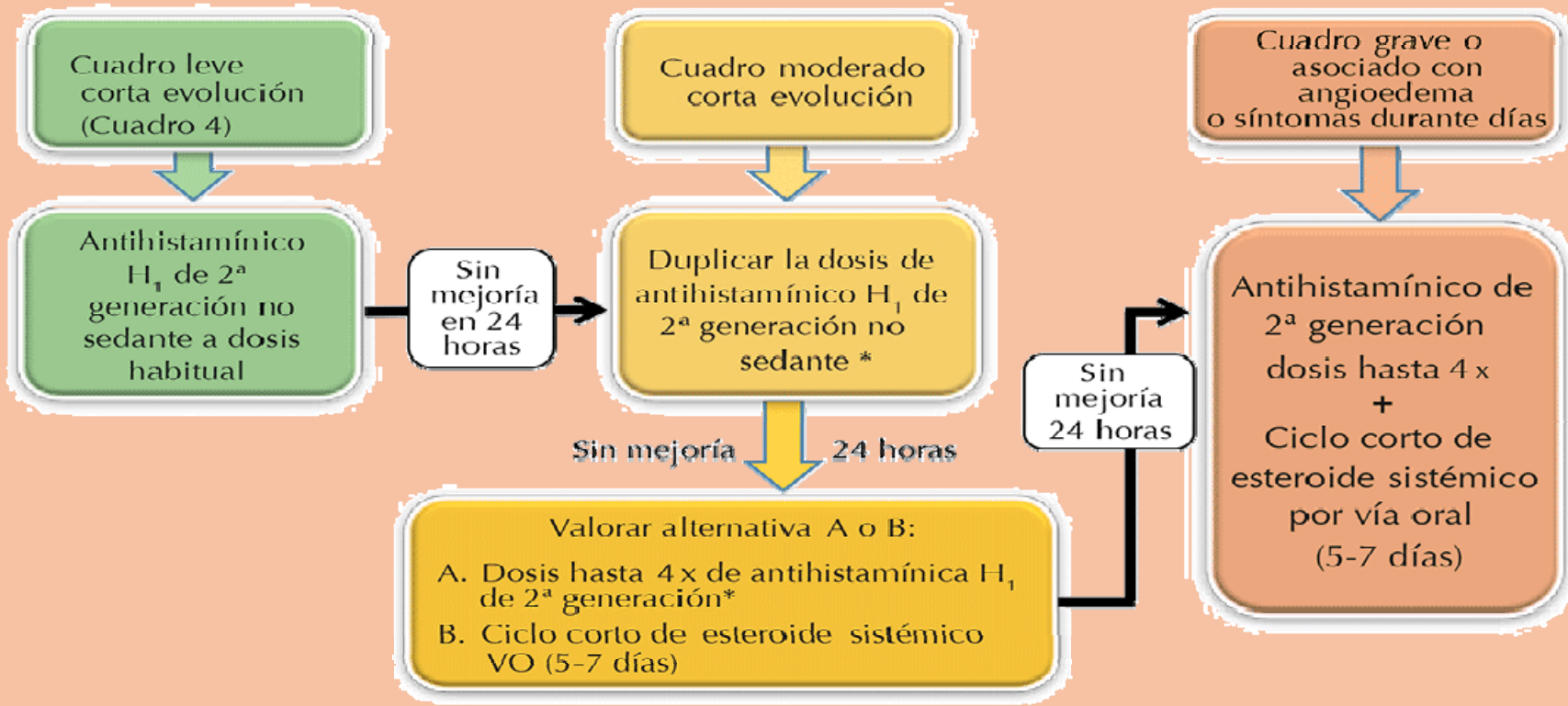
Subir dosis de AHns (hasta x4)\*

**Mal controlada**

Añadir antileucotrienos u omalizumab  
Exacerbación en cualquier momento:  
corticoides orales 3-7 días

Evaluar actividad de la enfermedad y  
calidad de vida

**controlada**



Al remitir el cuadro, continuar antihistamínico H<sub>1</sub> de 2ª generación no sedante 3-4 sem

Anafilaxia: 1ª opción: adrenalina IM 1:1,000 (>25 kg = 0.3 mL; <25 kg = 0.01 mL/kg/do)

# Otros tratamientos de urticaria crónica

Hidroxicloroquina

Dapsona

Sulfasalazina

Mtx

Ciclosporina

Colchicina

IGE V

Tacrólimus micofenolato

Ciclofosfamda

Plasmaféresis

Hidroxizina

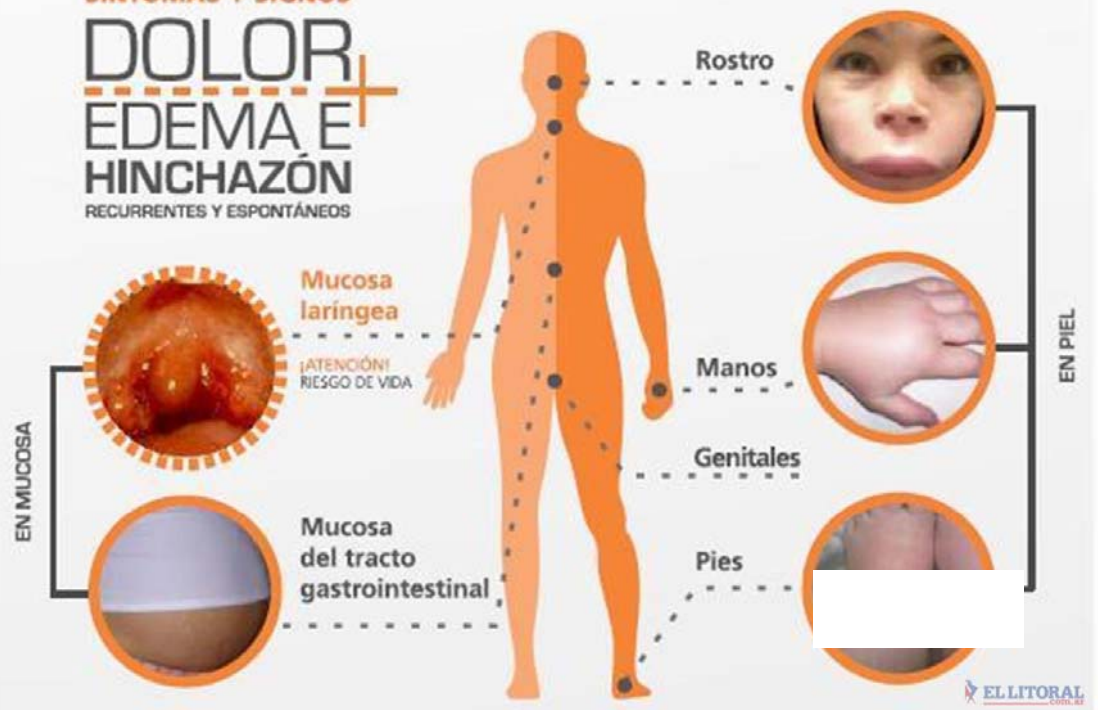
OMALIZUMAB

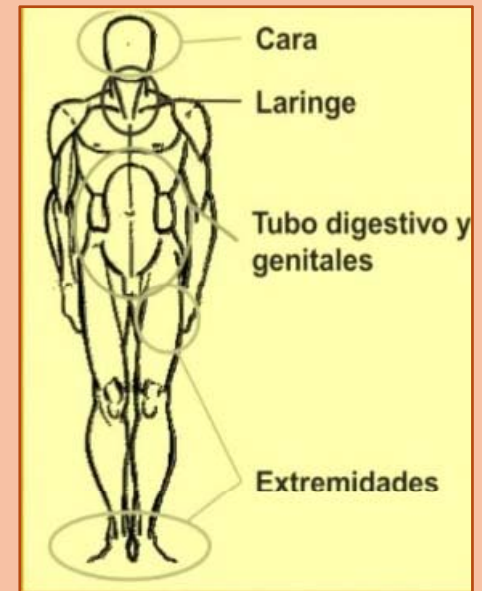
Rituximab ?



SÍNTOMAS Y SIGNOS

**DOLOR**  
**EDEMA E**  
**HINCHAZÓN**  
RECURRENTES Y ESPONTÁNEOS



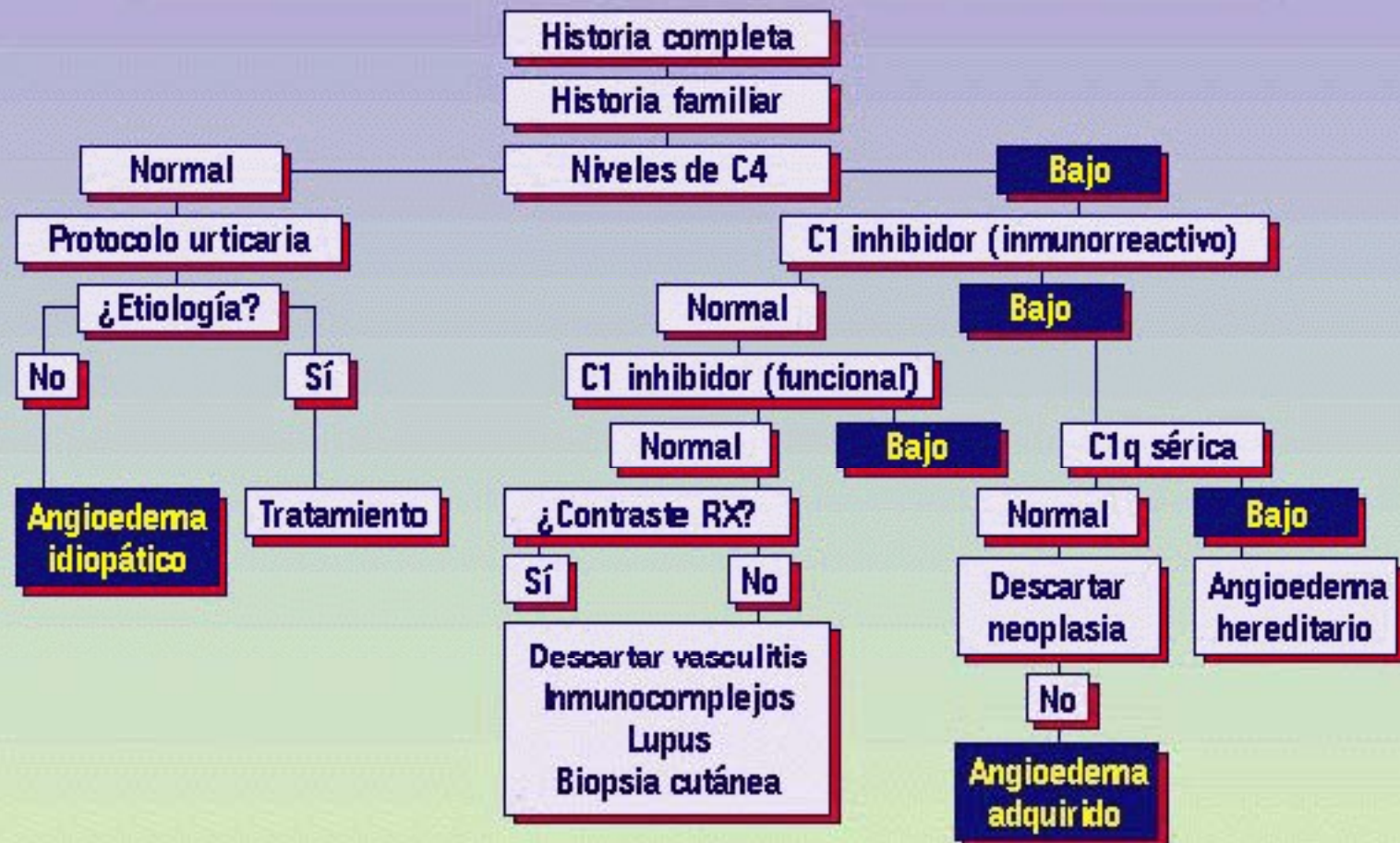


## ANGIOEDEMA ayuda diagnóstica

	AE bradiquinina	AHistaminérgico
Ronchas	NO	Si (no siempre)
Duración del ataque	Algunos días Usualmente > 24hs)	Algunas horas
Sintomas abdominales	frecuentes	raros
contexto	Familiar, drogas (ACE, estrógenos)	Atopia. drogas antiinflamatorios
Profilaxis a largo plazo con antihistaminicos	ineficiente	efectiva



## PROTOCOLO EN EL ESTUDIO DEL ANGIOEDEMA



Sospecha diagnóstica

- » Angioedema recurrente (sin urticaria)
- » Episodios recurrentes de dolor abdominal y vómitos
- » Edema laríngeo
- » Historia familiar de angioedema (en caso de angioedema hereditario)



Solicitar cuantificación

- » Factor 4 de complemento en suero (C4)
- » Proteína antigénica de C1-inh
- » C1q

»  
»

»  
»

D  
di  
ti  
»  
»

» Otros

Sospecha diagnóstica  
 » Angioedema recurrente (sin urticaria)  
 » Episodios recurrentes de dolor abdominal y vómitos  
 » Edema laríngeo  
 » Historia familiar de angioedema (en caso de angioedema hereditario)

Solicitar cuantificación  
 » Factor 4 de complemento en suero (C4)  
 » Proteína antigénica de C1-inh  
 » C1q

Angioedema crónico  
 (manos, pies, cara, laringe, abdomen)

Medir C4, IC1, y C1q

C4 N, IC1 N  
 C1q N

Función  
 C4 durante episodio  
 agudo

Normal, incluso  
 en episodio agudo

Otros tipos de  
 Angioedema:  
 -Medicamento  
 -Estrógeno  
 -Otros

C4 ↓, IC1 N  
 No ↑ C1q N

Función del IC1

Función ↓

AE II  
 Confirmar con C4  
 y cantidad y función  
 del IC1

C4 ↓, IC1 ↓  
 C1q N

Dx: AE I  
 Confirmar con C4 y  
 Función del IC1

Función del C1 N

Otros tipos de  
 angioedema

C4 ↓, IC1 N  
 No ↓ C1q ↓

Función del IC1

Función ↓

Angioedema  
 Adquirido  
 Determinar Acs contra  
 IC1

Tomado de: Ann Allergy Asthma Immunol 2008;100:S30-S40.

### Tipos de angioedema

<i>Variantes</i>	<i>Subtipos</i>	<i>Frecuencia (%)</i>	<i>Alteración enzimática</i>	<i>Edad inicio</i>	<i>Historia familiar (%)</i>	<i>Asociaciones</i>
Hereditario	Tipo I	85	Déficit niveles C1-inh en plasma (5-30% de valores habituales)	Infancia (segunda década de la vida)	+ (50%)	-
	Tipo II	15	Déficit funcional C1-inh con niveles en plasma normales			
	Angioedema hereditario dependiente de estrógenos*	Excepcional	Niveles/función C1-inh normales C4 normal		-	
Adquirido	Tipo I	5	Aumento consumo C1-inh	Adultos (quinta década de la vida)	-	Enfermedades linfoproliferativas de origen B (gammapatía monoclonal de significado incierto, leucemia linfática crónica), carcinomas, infecciones (VIH), enfermedades autoinmunes (artritis, tiroiditis, glomerulonefritis, enfermedad inflamatoria intestinal), urticaria por frío, lupus eritematoso
	Tipo II	5	Ac anti C1-inh			

\*Entidad descrita recientemente por Bork et al<sup>4</sup>. VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; C1-inh: C1 inhibidor.

**Tabla 6.** Resumen de manejo terapéutico del paciente con déficit de C1 inhibidor

Intervención	Tratamiento	Dosis (adultos)	Dosis (niños)	Pruebas monitorización
Profilaxis a largo plazo	Andrógenos atenuados sintéticos (nivel evidencia 2/3 <sup>18-20</sup> )	Danazol vía oral (ver tabla 8)	Danazol vía oral 100-200 mg/24-72 horas (sólo si indicación precisa)	Semestral: analítica con pruebas función hepática* Anual: perfil lipídico, PSA, tacto rectal Bianual: Ecografía hepática (anual tras 10 años tratamiento), Nivel evidencia 4 <sup>21</sup>
		Estanozolol vía oral 2-12 mg/24 horas		
		Oxandrolona vía oral 2.5-20 mg/24-72 horas. Dividir dosis diaria en 2-4 tomas		
		Metiltestosterona vía oral 10-30 mg/día		
Agentes antifibrinolíticos (nivel evidencia 2 <sup>22</sup> )	Ácido tranexámico vía oral En general: 25-75 mg/kg/día. Dividir dosis diaria en 2-3 tomas Inicio: 1-1,5 g/8-12 horas Mantenimiento: 0,5 g/12-24 horas	Ácido tranexámico vía oral En general: 50 mg/kg/24-72 horas Pauta: 1-2 g/24 horas	Ácido tranexámico vía oral En general: 50 mg/kg/24-72 horas Pauta: 1-2 g/24 horas	Semestral: pruebas función hepática (nivel evidencia 4) Anual: revisión ocular
Concentrado C1-inh	500-1.000 U intravenosas 2 veces/semana			Semestral: pruebas función hepática, serologías virales (VIH, HTLV 1 y 2, VHB, VHC)
Concentrado C1-inh	500, 1.000 o 1.500 U intravenosas en las 24 horas previas (preferible una hora antes), respectivamente según peso < 50, 50-100 o > 100 kg. Tener dos dosis más disponibles	< 10 años: 500 U intravenosas > 10 años: 1.000 U intravenosas en las 24 horas previas		
Profilaxis a corto plazo	Andrógenos atenuados sintéticos	Danazol vía oral 100-600 mg/24 horas durante los 5 días previos y 2 posteriores	Danazol vía oral 300 mg/24 horas durante los 5 días previos y 2 posteriores	
		En general 10 mg/kg/día		
	Estanozolol vía oral 2-6 mg/24 horas durante los 5 días previos y 2 posteriores			
	Agentes antifibrinolíticos	Ácido tranexámico vía oral/ intravenosa 1 g/6 horas durante las 48 horas previas y posteriores En general 75 mg/kg/día	Ácido tranexámico vía oral/ intravenosa 500 mg/6 horas durante las 48 horas previas y posteriores	
	Ácido ε-aminocaproico vía oral 10 mg/día, dividido en 2-3 dosis			
Plasma fresco congelado	2 unidades (400 ml) intravenosas, 1-24 horas antes de la cirugía	10 ml/kg intravenosas, 1-24 horas antes de la cirugía		

Generic name (trade name, manufacturer)	FDA indications	Dosage	Mechanism	Anticipated potential side effects
Plasma-derived nanofiltered C1INH (Cinryze, ViroPharma)	Long-term prophylaxis	1000 U administered intravenously every 3-4 d	Inhibits plasma kallikrein, coagulation factors XIIIa and XIa, C1s, C1r, MASP-1, MASP-2, and plasmin	Rare: risk of anaphylaxis Theoretical: transmission of infectious agent
Plasma-derived nanofiltered C1INH (Berinert-P, CSL Behring)	Acute attacks	20 U/kg administered intravenously	Inhibits plasma kallikrein, coagulation factors XIIIa and XIa, C1s, C1r, MASP-1, MASP-2, and plasmin	Rare: risk of anaphylaxis Theoretical: transmission of infectious agent
Ecallantide (Kalbitor, Dyax)	Acute attacks	30 mg administered subcutaneously (administered as 3 injections of 1 mL each)	Inhibits plasma kallikrein	Uncommon: anti-drug antibodies, risk of anaphylaxis
Icatibant (Firazyr, Shire)	Acute attacks	30 mg administered subcutaneously	Bradykinin B2 receptor antagonist	Common: injection-site reactions
Recombinant human C1INH (Rhucin, Pharming)	Acute attacks (pending)	50-100 U/kg administered intravenously	Inhibits plasma kallikrein, coagulation factors XIIIa and XIa, C1s, C1r, MASP-1, MASP-2, and plasmin	Uncommon: risk of anaphylaxis in rabbit-sensitized subjects

### **Causantes de urticaria alérgica más frecuente**

**Infecciones** (mononucleosis, ORL, infecciones respiratorias altas)

De un 28 a 62 % en la U agudas, asociación con Penicilina y AINES

AINES es causa de exacerbación y puede durar hasta 72 hs

**Dermografismo** es la causa más frecuente de las inducidas (50%)

Rol de alimentos histaminoliberadores: pocos estudios a doble ciego

Y no convincentes (reducción de la gravedad sin desaparición de la entidad)

### **Se puede morir de un edema de Quincke?**

**Urticaria es benigna cuando es crónica y potencialmente maligna cuando es aguda y asociada a alergia**

-riesgo con la urticarias agudas alérgicas

-cuidado asociación de U colinérgica o de esfuerzo con alimentos

-con veneno de himenópteros

Relación con : problemas de tiroides 14 % frente a un 6% población

Relación con malignidades : sólo 1 estudio reciente señala riesgo de Linfoma no Hodgkin en el 1º año de la urticaria

### **Laboratorio sugerido**

Hemograma-VES-Proteína C reactiva

Laboratorio de tiroides

Sospecha de Angioedema por Bradiquinina

C4-C1 inhibidor-.C1q

Sospecha de enfermedades antiinflamatorias o autoinmunes(otros datos clinicos)

### **Laboratorio desbordado:**

- Dietas restrictivas
- PMF y micológico
- Tto de H. Pyloris
- RX dental y extracción de piezas dentarias

## **CALIDAD DE VIDA RELACIONADO CON LA SALUD (CVRS)**

Impacto en la calidad de vida similar al del enfermo coronario

Comparable al deterioro sufrido por la DA y la psoriasis

Un estudio en niños demostró diagnóstico más frecuente de  
Enfermedad psiquiátrica (70% vs 30% )

Fobias específicas ,ansiedad/depresión ,quejas somáticas