



## Urticaria multiforme en edad escolar: a propósito de un caso

Laura Cohen Arazí<sup>1</sup> , Patricia G. Suárez<sup>1</sup> , Susana Villa Nova<sup>1</sup> , Victoria Laporta<sup>1</sup> , Daniel A. Díaz Sandoval<sup>1</sup> , Kathya A. Rojas Jaramillo<sup>1</sup>

### RESUMEN

La urticaria multiforme representa una reacción de hipersensibilidad alérgica. Se manifiesta como una reacción cutánea con patrón de respuesta vascular a nivel de la dermis. Es una entidad de etiología desconocida, benigna y autolimitada, de aparición en edad pediátrica, con rango más frecuente de presentación en niños de 4 meses a 4 años. Se considera un subtipo de urticaria en donde la lesión dermatológica corresponde a particulares habones anulares y policíclicos, de centro violáceo y carácter evanescente, asociado con frecuencia a edema acral y fiebre.

El reconocimiento clínico de esta entidad junto a una adecuada semiología son suficientes para el diagnóstico y brindar tranquilidad a los padres. Los diagnósticos diferenciales más importantes son la urticaria aguda, la urticaria-vasculitis y el eritema multiforme.

Los objetivos de esta presentación son entrenar al pediatra para su reconocimiento, sus diagnósticos diferenciales y resaltar el valor de la semiología para alcanzar el diagnóstico.

**Palabras clave:** urticaria multiforme; hipersensibilidad; niño; eritema multiforme.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2024-10442>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2024-10442.eng>

**Cómo citar:** Cohen Arazí L, Suárez PG, Villa Nova S, Laporta V, Díaz Sandoval DA, Rojas Jaramillo KA. Urticaria multiforme en edad escolar: a propósito de un caso. *Arch Argent Pediatr.* 2024;e202410442. Primero en Internet 12-SEP-2024.

<sup>1</sup> Servicio de Pediatría, Hospital General de Agudos Dr. J. A. Fernández, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

**Correspondencia para** Laura Cohen Arazí: [lauracohenarazi@hotmail.com](mailto:lauracohenarazi@hotmail.com)

**Financiamiento:** Ninguno.

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

**Recibido:** 15-5-2024

**Aceptado:** 15-7-2024



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

## INTRODUCCIÓN

La urticaria multiforme es una condición dermatológica que se observa habitualmente en lactantes de 4 meses a niños de 4 años. Se presenta con grandes placas anulares urticariformes que tienen un centro violáceo, a menudo acompañadas de fiebre. Aunque tiende a ser benigna y autolimitada, la apariencia llamativa de las lesiones hace necesario descartar diversas condiciones médicas. Esta entidad se puede considerar como un tipo de urticaria cuya etiología es desconocida.

Tamayo describió, en 1997, por primera vez este tipo de urticaria, al observar una serie de pacientes con lesiones de urticaria anular aguda; luego Shah la denominó urticaria multiforme por la semejanza de las lesiones con el eritema multiforme.<sup>1,2</sup> Holgado y Estella<sup>3</sup> describen un caso clínico similar al presentado, y resaltan que la urticaria multiforme suele ser infradiagnosticada, por lo cual es de importancia sospecharla. Los objetivos de esta presentación son entrenar al pediatra para su reconocimiento y el de sus diagnósticos diferenciales; y resaltar el valor de la semiología para alcanzar el diagnóstico.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 8 años, con antecedente de

asma y obesidad. Consultó por cuadro de placas anulares urticariformes pruriginosas en cara, tronco y miembros inferiores, con centro violáceo y edema en cara, manos y pies, de cinco días de evolución (*Figuras 1, 2 y 3*). Las placas urticariformes aparecieron primero en miembros inferiores y luego progresaron a cara, abdomen y tronco, sin presencia de dolor acompañante, con dermatografismo y centro equimótico que no desaparecía a la vitropresión. Asociado a odinofagia y fiebre de 38,5 °C los últimos dos días antes de la consulta. El estado general del paciente se encontraba conservado, sin signos de sepsis ni toxoinfección. El paciente no había recibido vacunas o antibióticos en las últimas semanas.

Las fauces se encontraban congestivas sin ampollas o erosiones en la mucosa oral. Presentaba adenopatías submaxilares móviles e indoloras. No presentaba viceromegalias.

Al ingreso, se administró corticoterapia intravenosa y antihistamínicos. Los exámenes de laboratorio iniciales presentaron leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda (glóbulos blancos 18 500/mm<sup>3</sup>, 81 % neutrófilos, 15 % linfocitos; hemoglobina 12,8 g/dl; hematocrito 41 %; plaquetas 290 000/mm<sup>3</sup>; proteína C reactiva 23,8 mg/dl). La función renal y las transaminasas se encontraron conservadas (urea 23 mg/dl;

**FIGURA 1. Habones anulares, urticariformes, pruriginosos, en miembros inferiores, con centro violáceo**



**FIGURA 2. Edema con tensión y eritema en dorso de pies**



**FIGURA 3. Habones urticariformes y edema en cara**



creatinina 0,34 mg/dl; aspartato-aminotransferasa 13 UI/l; alanina-aminotransferasa 11 UI/l).

Las lesiones presentaron una evolución policíclica y evanescente. Se observó mejoría clínica de ellas y del edema acral en los días siguientes, acompañado de mejoría en los parámetros de laboratorio (glóbulos blancos 13 800/mm<sup>3</sup>, 76 % neutrófilos, 21 % linfocitos; hemoglobina 12,2 g/dl; hematocrito 38 %;

plaquetas 193 000/mm<sup>3</sup>; proteína C reactiva 4,6 mg/dl). El paciente no presentó registros febriles durante la hospitalización.

Se realizaron serologías para Epstein-Barr, parvovirus y cultivo de fauces para estreptococo betahemolítico, con resultados negativos.

Luego de cinco días de internación, se otorgó el alta hospitalaria. El paciente continuó en seguimiento por consultorios externos. Presentó

remisión de las lesiones hacia el día once de evolución sin hiperpigmentación residual.

## DISCUSIÓN

La urticaria es una reacción cutánea que expresa un patrón de respuesta vascular de la dermis. La lesión primaria es el habón o el angioedema, dependiendo de qué capa de la dermis esté afectada. A partir de una respuesta de hipersensibilidad inmediata ante estímulos, se genera la activación y degranulación de los mastocitos con la consecuente aparición del habón.<sup>4,5</sup> En la urticaria multiforme, la lesión elemental toma una característica distinta, que obliga a pensar diagnósticos diferenciales. Las lesiones típicas son inicialmente pequeñas placas urticarianas que se extienden centrífugamente y confluyen en grandes placas arciformes de contornos policíclicos y con una zona central violácea, que corresponde a una equimosis transitoria, sin desaparición a la vitropresión. Las lesiones individuales duran menos de 24 horas, pueden afectar a cualquier zona de la superficie corporal y suelen asociar edema en cara, manos y pies. El cuadro se resuelve espontáneamente en 2 a 12 días de evolución y desaparece sin dejar pigmentación residual.<sup>3</sup>

Si bien la urticaria aguda afecta al 25 % de la población,<sup>2</sup> la incidencia de la urticaria multiforme es poco conocida, debido a la escasez de casos reportados en la literatura.

La etiología es desconocida; hay casos publicados donde se asoció a *Mycoplasma*, adenovirus, estreptococo, herpesvirus y virus de Epstein-Barr. En este caso, el cultivo de fauces para estreptococo resultó negativo, al igual que las serologías para Epstein-Barr. Otros trabajos señalan que ciertos medicamentos, como furazolidona y aspirina, vacunas recientes, así como el uso simultáneo o reciente de antibióticos, especialmente amoxicilina, cefalosporinas y macrólidos, se han implicado en precipitar o exacerbar la enfermedad en pacientes con urticaria multiforme.<sup>6</sup> Es interesante destacar que la urticaria multiforme está bien documentada en lactantes y niños pequeños, de 4 meses a 4 años de edad, pero es una entidad menos frecuente en niños más grandes y adolescentes, como el caso presentado.<sup>7,8</sup>

El diagnóstico es clínico, sin el requerimiento de estudios complementarios. En algunos pacientes con urticaria multiforme, se puede observar una elevación de los reactantes de fase aguda.<sup>9</sup>

Los criterios clínicos de la urticaria multiforme que fundamentan el diagnóstico incluyen placas anulares de gran tamaño con centro equimótico transitorio, lesiones individuales de menos de 24 horas de evolución, episodio febril asociado, duración del cuadro menor de 10 días en total y edema de extremidades.

La anatomía patológica, aunque no es necesaria para confirmar el diagnóstico, es propia para esta entidad: evidencia infiltrado perivascular con aislados eosinófilos sin compromiso de la epidermis.

Los diagnósticos diferenciales más importantes los constituyen la urticaria aguda, el eritema polimorfo y la urticaria-vasculitis.

Tanto en la urticaria como en la urticaria multiforme, el paciente se encuentra en buen estado general.

En el caso clínico presentado, la presencia de placas violáceas en ambos miembros inferiores, durante el primer día de evolución, con el antecedente de odinofagia, fiebre y edema en tobillos y muñecas llevó a descartar distintas entidades, como por ejemplo la púrpura de Schoenlein Henoch y la urticaria-vasculitis; pero el paciente presentó evolución de las lesiones individuales de menos de 24 horas de duración, sin compromiso sistémico, por lo cual se desestimaron ambas entidades. En cuanto a la urticaria-vasculitis, también se presenta con placas eritematovioláceas, arciformes y anulares, pero su duración es mayor a 24 horas de evolución, son muy dolorosas y presentan resolución con púrpura e hiperpigmentación residual.<sup>10</sup> La urticaria-vasculitis puede presentar síntomas sistémicos y/o títulos elevados de factor reumatoideo, inmunocomplejos circulantes, ANA, anti-ADN nativo, incluso existe una forma hipocomplementémica.<sup>4</sup> Otro de los diagnósticos diferenciales es el eritema multiforme o marginado, que se presenta con máculas y placas eritematosas y policíclicas; pero, a diferencia de la urticaria multiforme, pueden ser asintomáticas o dolorosas y no generan prurito, no afecta la zona de la cara y su duración es mayor a 12 horas con lesiones fijas expansivas y aparición de otras nuevas. En el eritema multiforme, las lesiones progresan en días a semanas, sin dermatografismo y con afección de mucosas en forma de erosión o ulceraciones, incluso con aumento de reactantes de fase aguda, enzimas hepáticas y linfocitosis (*Tabla 1*).<sup>11</sup>

También, se debe considerar, en contexto con la edad de la urticaria multiforme, el edema agudo

TABLA 1. Diagnósticos diferenciales de urticaria multiforme

	Eritema multiforme	Urticaria multiforme	Urticaria-vasculitis
Tipo de lesión	Lesión en diana, pápulas con borde eritematoso, anillo interior pálido y centro oscuro con necrosis epidérmica.	Habones anulares y policíclicos urticariformes, evanescentes, con equimosis central.	Habones (0,5-1,5 cm) eritematosos recurrentes, pruriginosos. Menos frecuentes lesiones anulares, síndrome de Raynaud, livedo reticular.
Duración	2-3 semanas	2-12 días	1-4 días
Hiperpigmentación residual	Leve	No	Sí
Compromiso de mucosas	Erosiones y en ocasiones ulceraciones.	Nulo o, en ocasiones, edema oral.	Edema laríngeo, lesiones ampollares.
Compromiso sistémico	No	No	Asociado a hipocomplementemia (10 %)
Laboratorio	Aumento de VSG, enzimas hepáticas y linfocitos.	VSG, PCR normales, (IgE ↑ 20 %).	Aumento de VSG, normo o hipocomplementemia.
Dermatografismo	No	Sí	Menos frecuente
Principales desencadenantes	Herpes simple, infecciones virales.	Infecciones virales, antibioticoterapia.	Idiopático, asociado a enfermedades del tejido conectivo, infecciones virales, medicamentos, neoplasias.

VSG: velocidad de sedimentación globular; PCR: proteína C reactiva.

Nota: Adaptado de: Guerrier G, Daronat JM, Deltour R. Unusual presentation of acute annular urticaria: a case report. *Case Rep Dermatol Med.* 2011;2011:604390.

hemorrágico del lactante. En este, se destaca la presencia de placas purpúricas con expansión centrífuga y edemas en el lactante menor de 24 meses y febril.

En cuanto al tratamiento, varias publicaciones proponen el uso de antihistamínicos, al considerar esta patología como un tipo de urticaria.<sup>12</sup>

La urticaria multiforme tiene un curso benigno y autolimitado, esto es importante para poder informar a la familia y evitar internaciones y estudios de diagnóstico complementarios innecesarios.<sup>13</sup> La urticaria multiforme muestra gran contraste entre el llamativo aspecto cutáneo y la benignidad de la afección. El diagnóstico es esencialmente clínico.

Los objetivos de esta presentación son entrenar del pediatra para su reconocimiento y resaltar el valor de la semiología para alcanzar el diagnóstico. La urticaria multiforme debe estar en el espectro de los diagnósticos diferenciales de las placas urticarianas en niños pequeños. ■

## REFERENCIAS

- Tamayo-Sánchez L, Ruíz-Maldonado R, Laterza A. Acute annular urticaria in infants and children. *Pediatr Dermatol.* 1997;14(3):231-4.
- Shah KN, Honig PJ, Yan AC. Urticaria multiforme: A case series and review of acute annular urticarial hypersensitivity syndromes in children. *Pediatrics.* 2007;119(5):e1177-83.
- Sánchez Holgado M, Sánchez Estella J. Urticaria multiforme, una entidad infradiagnosticada. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2019;21(84):401-3.
- Sarraquigne MP, Saranz R, Lozano A, López K. Preguntas a especialistas sobre alergia. En: Sociedad Argentina de Pediatría. *PRONAP.* 2023;2(2):39-72.
- Comité Nacional de Alergia. Recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de la urticaria en pediatría. *Arch Argent Pediatr.* 2021;119(2):S54-66.
- Emer J, Bernardo S, Kovalerchik O, Ahmad M. Urticaria multiforme. *J Clin Aesthet Dermatol.* 20136(3):34-9.
- Fung IN, Berger EM, Castelo-Soccio L, Brown-Whitehorn TF. Urticaria multiforme in an 18-year-old girl. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2013;1(5):520-1.
- Authried G, Bracher L, Bygum A. Urticaria multiforme er en variant af urticaria, som imiterer erythema multiforme. *Ugeskr Læger.* 2013;175(7):436-7.
- Barros M, Antunes J, Moura Antunes S, Calado R. Urticaria multiforme: a benign frightening rash. *BMJ Case Rep.* 2021;14(1):e241011.
- Máspero J, Cabrera H, Arduoso L, de Gennaro M, Fernández Bussy R, Galimany J, et al. Guía argentina de urticaria y angioedema. *Medicina (B.Aires).* 2014;74(Supl I):1-53.
- Molina-Leyva A, Crespo-Lora V, Naranjo-Sintes R. Eritema multiforme: descripción de casos y variantes fenotípicas. *Semergen.* 2015;41(4):232-4.
- Guerrier G, Daronat JM, Deltour R. Unusual presentation of acute annular urticaria: A case report. *Case Rep Dermatol Med.* 2011;2011:604390.
- Sempau L, Martín-Sáez E, Gutiérrez-Rodríguez C, Gutiérrez-Ortega MC. Cinco casos de urticaria multiforme y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(1):e1-5.