

Púrpura de Schönlein-Henoch Buloso. Caso clínico

Bullous Henoch-Schönlein purpura. Case report

Trinidad Hasbún^{a,b}, Ximena Chaparro^{a,b}, Viera Kaplan^c, Felipe Cavagnaro^d, Alex Castro^e

^aUnidad de Dermatología Infantil, Servicio de Pediatría Hospital Dr. Exequiel González Cortés, Santiago, Chile

^bDepartamento de Cirugía, Servicio de Dermatología, Clínica Alemana de Santiago, Facultad de Medicina CAS-UDD, Santiago, Chile

^cDepartamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

^dDepartamento de Pediatría, Clínica Alemana de Santiago, Facultad de Medicina CAS-UDD, Santiago, Chile

^eServicio de Anatomía Patológica, Clínica Alemana de Santiago, Facultad de Medicina CAS-UDD, Santiago, Chile

Recibido el 28 de junio de 2017; aceptado el 19 de octubre de 2017

Resumen

Introducción: El púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) O Vasculitis IgA es la vasculitis sistémica más frecuente de la edad pediátrica. Se manifiesta clínicamente como púrpura palpable, artralgias, dolor abdominal y compromiso renal. El púrpura palpable buloso a diferencia de lo que ocurre en la edad adulta, es muy infrecuente en la infancia. **Objetivo:** Reportar una forma infrecuente de presentación cutánea del PSH en niños. **Caso clínico:** Niña de 14 años con historia de 2 semanas con ampollas dolorosas múltiples y confluentes en ambas extremidades inferiores asociado a artralgias. A la histopatología destacan vesículas intracórneas, epidermis con acantosis y espongirosis e infiltrado dérmico perivascular. Inmunofluorescencia directa (+) para IgA. Se plantea el diagnóstico de PSH ampollar y se realiza tratamiento inicial con corticoides intravenosos. A los tres días del traslape a corticoides orales aparecen nuevas lesiones equimóticas en ambas piernas. Se decide asociar azatriopina e iniciar descenso de corticoides, obteniéndose buena respuesta. **Conclusión:** Si bien la formación de bulas en el PSH no agrega morbilidad, suele ser un fenómeno alarmante que requiere realizar diagnóstico diferencial con otras patologías. El uso de corticoides estaría indicado en estos casos ya que disminuiría la producción de las metaloproteinas responsables de la formación de las bulas.

Palabras clave:

Púrpura Schönlein Henoch, Inmunoglobulina A, vasculitis, pediatría

Abstract

Henoch-Schönlein purpura (HSP) or IgA Vasculitis is the most common childhood vasculitis. The classic tetrad of signs and symptoms include palpable purpura, arthralgia, abdominal pain and renal disease. The occurrence of hemorrhagic bullae in children with HSP is rarely encountered. **Objective:** To report an unusual cutaneous manifestation of HSP in children. **Case report:** A 14-year-old girl complained about a 2-week painful bullous rash in both lower extremities and multiple arthralgias. There was no history of abdominal pain or urinary symptoms. In both lower extremities, there were numerous palpable purpura and hemorrhagic bullae. In light of clinical findings, laboratory

Keywords:

Schönlein Henoch, bullous purpura, vasculitis, blisters

tests and skin biopsy are requested. The histopathology described intraepidermal blisters, acanthosis, spongiosis and perivascular dermal infiltrate. Direct immunofluorescence (IFD) (+) for IgA. The diagnosis of bullous HSP was made and treatment with endovenous corticosteroids was initiated. Three days after overlapping to oral corticosteroids, new ecchymotic lesions appeared in both legs. Due to the persistence of cutaneous involvement and negative control tests, azathioprine was associated obtaining a good response. **Conclusion:** Although bullous lesions in HSP does not add morbidity, it is often an alarming phenomenon with multiple differential diagnoses. The anti-inflammatory effect of corticoids is likely to be beneficial in the treatment of patients with severe cutaneous involvement through inhibition of proinflammatory transcription factors and decreasing the production of the metalloproteinases.

Introducción

El púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) o Vasculitis por depósito de inmunoglobulina A (Vasculitis IgA) es la vasculitis sistémica más frecuente de la edad pediátrica. Compromete los vasos de pequeño calibre producto del depósito de inmunoglobulina A (IgA) en ellos¹. Clínicamente se presenta con la tétada clásica de púrpura palpable, artralgias, dolor abdominal y compromiso renal agudo² aunque las cuatro no siempre están presentes. El diagnóstico se basa en la clasificación creada el año 2006 por la Liga Europea contra el Reumatismo y la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica. Ellos propusieron el diagnóstico basado en la presentación de púrpura palpable en presencia de uno de los siguientes elementos clínicos: dolor abdominal difuso, biopsia de piel con depósitos de IgA, artritis o artralgias, y/o compromiso renal (hematuria y/o proteinuria)³.

Las manifestaciones cutáneas características consisten en púrpura palpable (80-100% de los casos)⁴ y edema que puede ser precedido por exantema urticariforme o maculopapular. El púrpura palpable presenta distribución simétrica y de localización preferente en miembros inferiores y glúteos pero también puede afectar cara, tronco y extremidades superiores^{1,5}. A diferencia de la edad adulta, la afectación cutánea ampollar es muy infrecuente en la infancia, reportándose en menos del 2%⁶.

Nuestro objetivo fue reportar una forma infrecuente de presentación del PSH en niños y destacar su relevancia desde el punto de vista del diagnóstico diferencial de dermatosis ampollares en la edad pediátrica.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 14 años, sin antecedentes mórbidos personales ni familiares de relevancia. Consulta ambulatoriamente por historia de 2 semanas de lesiones ampollares muy dolorosas en ambas extremidades inferiores asociado a artralgias, sin compro-

miso del estado general, dolor abdominal, síntomas urinarios ni otras molestias previas. Inicia tratamiento con flucloxacilina sin mejoría clínica, motivo por el cual se decide hospitalizar a los 7 días.

La paciente es evaluada por dermatología, constatando múltiples ampollas, algunas confluentes, formando extensas bulas, placas eritematosas, algunas necróticas, y costras en ambas extremidades inferiores (figura 1). En los brazos presenta pápulas eritematosas y vesículas pequeñas. Tronco, cabeza y mucosas sin lesiones. Por sospecha de enfermedad ampollar autoinmune se solicitan exámenes de laboratorio: hemograma, perfiles bioquímico, hepático, lipídico, anticuerpo anti estreptolisina O, orina completa, pruebas tiroideas, creatinina, complemento C3, C4 y anticuerpos antinucleares, además de reacción de polimerasa en cadena para virus herpes 1 y 2, todos con resultado normal. Se decide realizar biopsia de piel describiéndose vesícula intracórnea, epidermis con acantosis y espongiosis, asociado a infiltrado dérmico predominantemente perivascular (figura 2). La inmunofluorescencia directa fue positiva para IgA de patrón granular fino en los vasos del plexo superficial (figura 3), confirmando un PSH ampollar.



Figura 1. Lesiones cutáneas al momento de la hospitalización, destacando ampollas, bulas extensas y de aspecto necrótico.

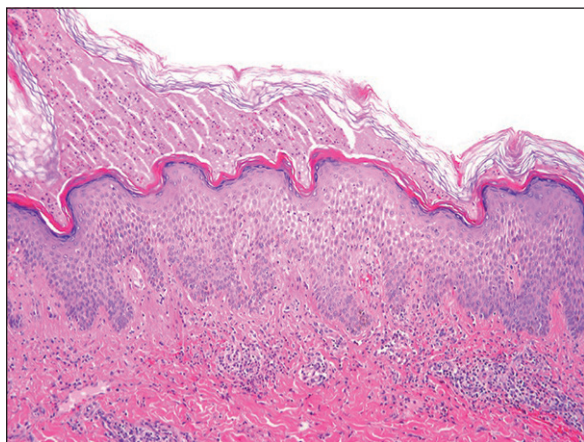


Figura 2. Biopsia de piel, destacando vesícula intracórnea con material proteináceo, epidermis con acantosis y espongiosis, e infiltrado dérmico perivasculare. Hematoxilina eosina 40x.

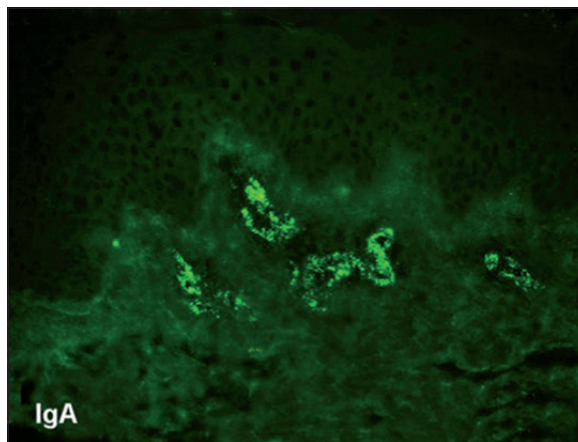


Figura 3. Inmunofluorescencia directa positiva para IgA, con patrón granular fino en los vasos del plexo superficial.

Se realiza tratamiento inicial con hidrocortisona intravenosa por 3 días, tras lo cual, dada buena evolución clínica y ausencia de compromiso sistémico, se da de alta con prednisona oral 1 mg/kg/día asociado a antihistamínicos. Por persistencia de compromiso cutáneo luego de 2 meses de tratamiento y con exámenes de control negativos, se decide asociar azatioprina oral e iniciar descenso de corticoides, obteniéndose buena respuesta clínica.

Discusión

La primera referencia del PSH ampollar en la literatura fue realizada por Garland, en 1985⁷. No existe evidencia que el PSH ampollar se asocie a peor pronóstico, sin embargo, es importante establecer el diagnóstico diferencial con otras patologías ampollares de la infancia como el eritema multiforme, el impétigo ampollar, la dermatitis herpetiforme, el síndrome de piel escaldada estafilocócica y la dermatosis por depósito de IgA lineal de la infancia, siendo algunas veces necesaria la biopsia cutánea para poder establecer el diagnóstico definitivo⁸.

La etiología del PSH es desconocida. Con frecuencia se encuentra el antecedente de afección del tracto respiratorio superior por diversos agentes infecciosos bacterianos y virales. Otros desencadenantes descritos son fármacos, alimentos y picaduras de insectos. Estos elementos serían los gatillantes de una respuesta inmunológica que llevaría a la formación de complejos inmunes de tipo IgA, que se depositarían en la pared de los vasos sanguíneos de personas susceptibles⁹, desencadenando una respuesta inflamatoria local que conduce a una vasculitis leucocitoclástica con necrosis de pequeños vasos sanguíneos¹⁰.

En cuanto a la patogenia de la formación de bulas

se ha descrito que éstas se formarían porque existiría un aumento de la metaloproteinasa-9, enzima que es secretada por leucocitos polimorfonucleares en el lado dérmico de la unión dermoepidérmica. Éstas enzimas actuarían degradando los componentes de la membrana basal, generando la formación de ampollas subepidérmicas¹¹.

Aunque no existe consenso sobre el manejo de las lesiones bulosas en el PSH, el efecto antiinflamatorio de los corticosteroides pudiera ser beneficioso en el tratamiento de pacientes PSH con afectación cutánea grave. Se ha descrito que éstos actuarían inhibiendo la acción del factor de transcripción proinflamatorio, y disminuyendo las concentraciones de factor nuclear kappa B, matriz metaloproteinasas 2 y 9^{12,13}. También se ha demostrado que los corticoides tópicos son eficaces en el tratamiento del PSH ampollar leve a moderado en adultos y, en casos refractarios, el uso de inmunosupresores podría ser una alternativa (como la azatioprina en nuestra paciente), aunque su principal indicación es en casos de PSH con compromiso renal grave¹⁴.

El PSH sin compromiso renal es habitualmente autolimitado. La duración de los síntomas es variable pero, generalmente, se resuelve durante las primeras ocho semanas. A pesar de esto, las recurrencias son frecuentes, ocurriendo hasta en un 30-40% de los pacientes dentro del primer año, pero habitualmente de menor intensidad y duración¹⁰.

Conclusión

La aparición de lesiones ampollares es una forma infrecuente de presentación cutánea del PSH. A pesar de su clínica preocupante, no implica un peor pronóstico y, por lo general, puede manejarse de la misma forma conservadora que el PSH habitual.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

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

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 conflicto de intereses.

Referencias

1. Trapani S, Mariotti P, Resti M, Nappini L, De Martino M, Falcini F. Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schönlein purpura: three pediatric cases and review of the literature. *Rheumatology International*. 2010;30:1355-9.
2. Chen C, Garlapati S, Lancaster J, Zinn Z, Bacaj P, Patra K. Bullous Henoch-Schönlein purpura in children. *Cutis*. 2015;96:248-52.
3. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis*. 2006;65:936-41.
4. Kocaoglu C, Ozturk R, Unlu Y, Akyurek FT, Arslan S. Successful treatment of hemorrhagic bullous henoch-schönlein purpura with oral corticosteroid: a case report. *Case Rep Pediatr*. 2013;680208.
5. Hooper JE, Lee C, Hindley D. Case report: bullous Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child*. 2016;101:124.
6. Maguiness S, Balma-Mena A, Pope E, Weinstein M. Bullous Henoch Schönlein purpura in children: a report of 6 cases and review of the literature. *Clin Pediatr (Phila)*. 2010;49:1033-7.
7. Garland JS, Chusid MJ. Henoch-Schönlein purpura: association with unusual vesicular lesions. *Wisconsin Medical Journal*. 1985;84:21-3.
8. Mehra S, Suri D, Dogra S, et al. Hemorrhagic bullous lesions in a girl with Henoch Schönlein purpura. *Indian J Pediatr*. 2014;81:210-1.
9. López JJ, Ángel D, Lancheros D. Púrpura de Schönlein-Henoch con compromiso abdominal, descripción de un caso y revisión de la literatura. *Rev CES Med* 2013; 27(2):243-254
10. Campos R. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014;1:131-40.
11. Park SE, Lee JH. Haemorrhagic bullous lesions in a 3-year-old girl with Henoch-Schölein purpura. *Acta Paediatr*. 2011;100:e283-4.
12. Park SJ, Kim JH, Ha TS, Shin JI. The role of corticosteroid in hemorrhagic bullous Henoch Schönlein purpura. *Acta Paediatr*. 2011;100:e3-4.
13. Den Boer SL, Pasmans SG, Wulffraat NM, Ramakers-Van Woerden NL, Bousema MT. Bullous lesions in Henoch Schonlein purpura as indication to start systemic prednisone. *Acta Paediatr* 2010; 99: 781-3.
14. Kausar S, Yalamanchili A. Management of haemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schonlein purpura: is there any consensus? *J Dermatolog Treat*. 2009;20:88-90.