ARTÍCULO ORIGINAL

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA
Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Ampollas Hemorrágicas en Purpura de Henoch – Schönlein en paciente pediátrico a propósito de un caso y revisión de la literatura

HEMORRHAGIC BULLOUS IN HENOCH – SCHÖNLEIN PURPURA IN CHILDREN ABOUT A CASE AND REVIEW OF THE LITERATURE

Jul - Sep 2020 | Vol. 101 N°3

Artículo Original
Rev. argent. dermatol. 2020; 101 (3): 76 -85
Publicado en línea 2020, Noviembre / Published online 2020 November

Ampollas Hemorrágicas en Purpura de Henoch – Schönlein en paciente pediátrico a propósito de un caso y revisión de la literatura

Autores | Contacto

Reyes Morelo MT [1], Rodriguez Cabral A[2], Polo E [3], Stella I [4] y Morichelli M [5]

- [1] **Medica Dermatóloga concurrente ad honorem servicio de Dermatología Hospital General de Agudos Bernardino Rivadavia, CABA, Argentina.**
- [2] **Medico Dermatólogo consultor servicio de Dermatología Hospital General de Agudos Bernardino Rivadavia, CABA, Argentina.**
- [3] **Medica Dermatóloga concurrente ad honorem servicio de Dermatología Hospital General de Agudos Bernardino Rivadavia, CABA, Argentina.**
- [4] **Médica Anatomopatologa servicio de Anatomía Patológica Hospital General de Agudos Bernardino Rivadavia, CABA, Argentina.**
- [5] **Médica Dermatóloga Jefe de servicio de Dermatología Hospital General de Agudos Bernardino Rivadavia, CABA, Argentina**

Hospital Bernardino Rivadavia – Servicio de Dermatología
AV.Gral.Las Heras 2670 Capital Federal
Buenos Aires, Argentina
Email: virama77@hotmail.com

Recibido: 06/09/2019
Recibido primer Corrector: 14/04/2020
Recibido segundo corrector: 17/06/2020
Aceptado para su Publicación: 29/12/2020

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

La Púrpura de Henoch – Schönlein (PHS) es una vasculitis leucocitoclástica, autolimitada que en la mayoría de los casos presenta manifestaciones cutáneas de purpura palpable acompañada de dolor articular, abdominal y alteración de la función renal. Reportamos un caso pediátrico de púrpura con ampollas de contenido hemorrágico variedad rara de presentación y difícil diagnóstico.

PALABRAS CLAVE

Púrpura palpable, Ampollas hemorrágicas, Vasculitis

SUMMARY

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a self-limited a leukocytoclastic vasculitis, the most case have palpable purpura skin manifestations with arthralgia strong abdominal pain, and renal function compromise.
We report a pediatric case of purpura with hemorrhagic blisters rare variety of presentation and difficult diagnosis.

KEY WORDS

Palpable purpura, Hemorrhagic blisters, Vasculitis

INTRODUCCIÓN:

Fue Johan Schönlein quien describió en 1937 la asociación entre artralgia y púrpura y más tarde Henoch haría lo propio con la afectación intestinal y renal.

Las vasculitis son un grupo variado de enfermedades, caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos de etiología variable, cuya clínica, tratamiento y pronóstico dependerá de la localización y extensión de las lesiones, así como del vaso sanguíneo involucrado.

PHS es una vasculitis leucocitoclástica, autolimitada y frecuente en la infancia cuya manifestación cutánea característica es la púrpura palpable, pero la variante ampollar y hemorrágica es muy poco frecuente en niños, motivo por el cual decidimos reportar un caso pediátrico en el que tuvimos que considerar varios diagnósticos diferenciales con revisión de la bibliografía para así realizar un manejo integral de la paciente.

CASO CLINICO

Paciente de 11 años de edad, femenina, de nacionalidad argentina, que fue internada en el servicio de pediatría por cuadro clínico de cuatro días de evolución, caracterizado por aparición de ampollas en ambas piernas, edema y dolor en tobillos, dificultad para la deambulación, sin otros síntomas agregados. (Ver Figs. 1 y 2)

Figura 1: Ampollas con base eritematosa en ambos miembros inferiores

Figura 2: Ampollas hemorrágicas, algunas de contenido seroso

Es importante resaltar que un mes previo al actual episodio, la paciente presentó exantema con pápulas de base eritematosa asintomático que se inició en tobillos y se extendió de forma ascendente hasta las rodillas.

Sin antecedentes personales o familiares de importancia

Al examen físico se observan ampollas tensas con base eritematosa de contenido hemático, algunas destechadas y con costras hemáticas; las lesiones estaban distribuidas en ambas piernas hasta debajo de las rodillas en forma bilateral y simétrica. A la palpación presentaba edema grado II muy doloroso que dejaba fóvea.

Presión Arterial: 90/60 mmhg. FC: 100. lpm FR: 16 rpm. Temperatura: 36°

Se plantean los diagnósticos presuntivos de: Impétigo ampollar, Eritema multiforme, Dermatosis IgA lineal y Purpura de Henoch- Schönlein.

Se realizó laboratorio de rutina, función renal con proteinograma: resultando todos sin alteraciones, serologías para Parvovirus B19, Citomegalovirus, E.Barr, Hepatitis B y C: negativas.

Hisopado de Fauces: negativo

Biopsia de piel de miembros inferiores: reportó Vasculitis leucocitoclástica. (Ver Figs. 3 y 4)

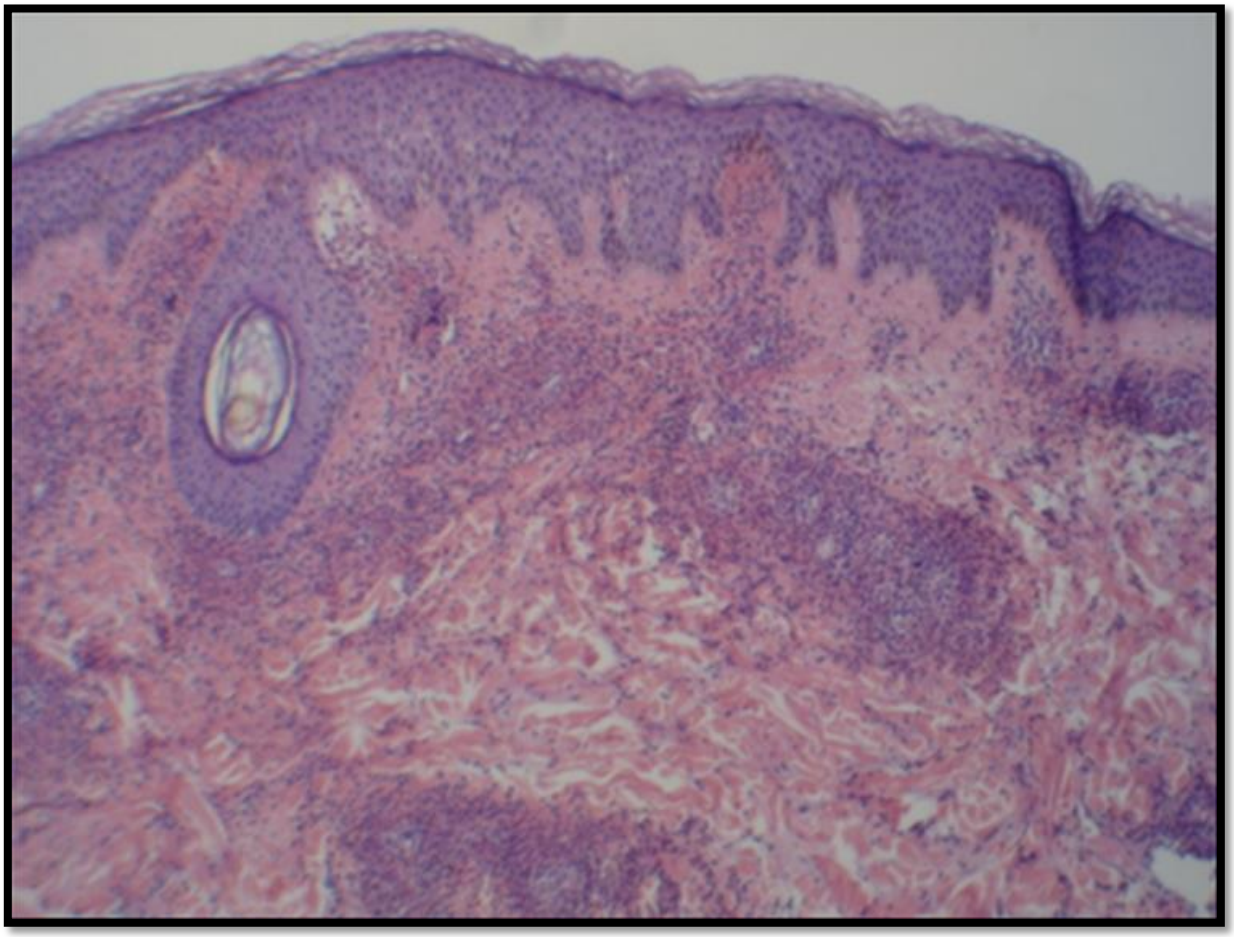

Figura 3: Imagen panorámica con tinción de H&E epidermis acantósica, extravasación eritrocitaria en dermis superficial además infiltrado neutrófilo perivascular, depósito de fibrina en dermis superficial y media

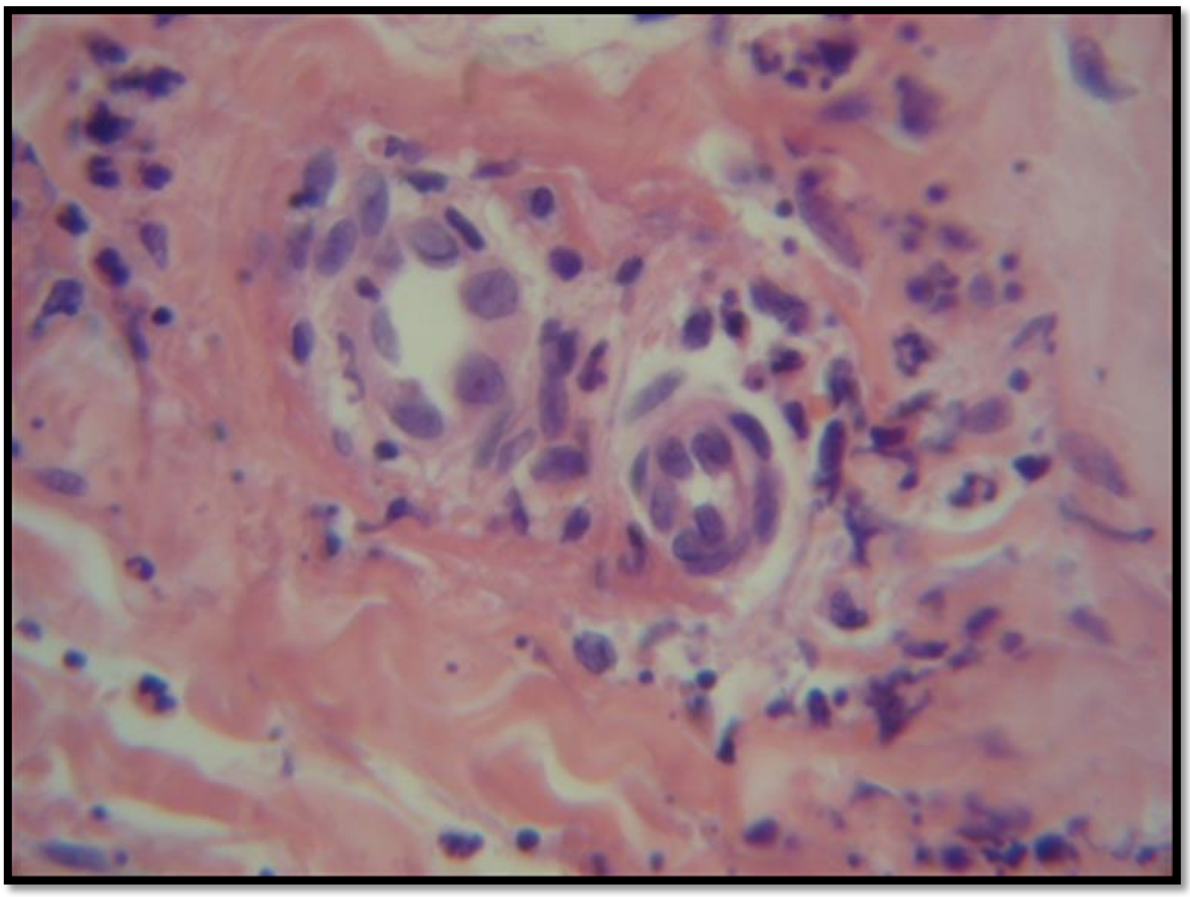

Figura 4: Imagen 100x .Tinción de H&E. Se observa epidermis acantósica extravasación eritrocitaria en dermis superficial con infiltrado neutrofílico perivascular, depósito de fibrina en dermis superficial y media.

Se inició tratamiento con: antisépticos y antibióticos tópicos en las lesiones destechadas, más analgésicos por vía oral. A las 48 horas, observándose mejoría del cuadro clínico, se dió el alta recomendándole reposo y controles laboratoriales periódicos, en especial de su función renal; los cuales hasta la fecha, 6 meses después, no han mostrado anomalías. En la inspección de las zonas afectadas se ha observado máculas hiperpigmentadas residuales. (Ver Fig. 5)

Figura 5: Máculas hiperpigmentadas residuales

DISCUSION

La PHS es una vasculitis leucocitoclástica, caracterizada por el depósito de inmunocomplejos, frecuente en niños menores de 10 años, predomina en el sexo masculino de curso autolimitado que en la mayoría de casos se presentan durante la primavera y el verano.

Dos tercios de los pacientes con PHS tienen antecedentes de infección en la vía respiratoria alta, el 10 a 30% de éstas atribuidas al Estreptococo β Hemolítico del grupo A; otros agentes implicados en el desencadenamiento de esta vasculitis son: Parvovirus B19, Varicela/ Zoster, Herpes Simple, Citomegalovirus y virus de Epstein-Barr. También algunos alimentos, vacunas y medicamentos principalmente penicilinas, sulfas, así como picaduras de insectos y exposición prolongada al frio.[1, 2]

El exantema eritemato-máculo-papuloso o urticariforme que evoluciona a púrpura palpable, se presenta en el 50% de los casos, su distribución es simétrica y se localiza en la superficie extensora de las extremidades inferiores (principalmente alrededor de los maléolos y dorso de pies) pudiendo afectar otros sitios como el rostro, tronco y extremidades superiores, siendo este uno de los criterios obligatorios de EULAR/PRES de 2008 para el diagnóstico de PHS, sin embargo hay que tener en cuenta que no siempre las lesiones cutáneas son la primera manifestación de la enfermedad.[3]

El desarrollo de ampollas hemorrágicas es una forma muy rara de presentación, pudiéndosela observar en menos del 2% de la población infantil. Estas lesiones se destechan dejando lesiones ulceradas de bordes indurados eritematosos o violáceos y centro necrótico, que luego se cubren de costra hemática que al cicatrizar dejan máculas hiperpigmentadas residuales.[4-8]

Si bien la etiología es desconocida, se piensa el siguiente mecanismo fisiopatogénico de esta dermatosis: luego de la exposición del paciente a algunos de los factores desencadenantes se

producen depósitos de IgA en forma de complejos en los pequeños vasos del mesangio renal, dermis y pared intestinal con la liberación de interleucinas, causantes de la respuesta inflamatoria local que conduce a la necrosis de la pared de vasos pequeños.

El mecanismo por el cual se produce la formación de ampollas hemorrágicas en pacientes con PHS tampoco está claro sin embargo, Kobayshit et al, encontraron que las MMP-9 están aumentadas en el líquido de las ampollas, estas metaloproteinasas son endopeptidasas, zinc-dependientes, pertenecientes a la familia de las gelatinasas, originadas en leucocitos y queratinocitos, almacenadas en neutrófilos capaces de degradar fibras de colágeno y provocar apoptosis de las células endoteliales, pues estas degradarían componentes de la membrana basal entre ellos al colágeno tipo VII. [9,10]

Otros síntomas asociados son artritis o artralgias pudiendo ser en ocasiones la primera manifestación de la enfermedad, a predominio de tobillos y rodillas en más del 50% de los casos, ocasionando dificultad para caminar como en el caso de nuestra paciente.[11]

El compromiso gastrointestinal se produce en el 2/3 de los pacientes y puede preceder el compromiso cutáneo (24%). Los síntomas más comunes son: dolor abdominal, vómitos y diarrea; las complicaciones graves del tracto digestivo son poco frecuentes, van desde invaginación hasta sangrado gastrointestinal masivo.

El compromiso renal es el factor pronóstico más importante de esta patología, debido a que un 20-25% de los pacientes con PHS pueden llegar a tenerlo, siendo muy frecuente la microhematuria. La afectación severa se da en un 5-7% de los casos y si bien, el compromiso renal se puede dar en los primeros tres (3) meses de la enfermedad, su curso suele ser benigno o autoresolutivo. Algunos pacientes, sin embargo, pueden desarrollar afección tardía del riñón, en el curso evolutivo de la enfermedad y desarrollar complicaciones graves tales como nefritis aguda, síndrome nefrótico/nefrítico, insuficiencia renal crónica (esto es en menos del 5% de los casos). Por los riesgos a estas complicaciones, es de buena práctica que estos pacientes sean controlados por nefrología infantil de forma estricta. Debe considerarse que en el adulto, el compromiso renal es más frecuente y generalmente más severo. Otros síntomas son: cefalea, y/o dolor testicular atribuido este a orquitis simulando torsión testicular.

Más raros resultan signos o síntomas atribuidos a afección pulmonar o miositis.[12]

No hay un tratamiento específico para esta patología, generalmente este es sintomático, incluyendo reposo, uso de ropa holgada y calzado no ajustado.

Respecto al tratamiento en la forma clínica de PHS con lesiones ampollares, aunque esté discutido por algunos autores, se usan corticoides a dosis antiinflamatoria. De esta sería posible inhibir a la proteína 1 (AP-1) y reduciría a la MMP-9 acortando de esta manera la evolución de la enfermedad. Esta acción, tiene entonces un efecto protector, pues se reduce el riesgo del desarrollo de nefropatías, especialmente en aquellos pacientes con dolor abdominal y lesiones cutáneas persistentes (mayor de 2 semanas). También hay menos probabilidades de recurrencias o de que la enfermedad se torne crónica; por este motivo, los corticoides actualmente son considerados el tratamiento de primera elección. Otras alternativas de tratamientos utilizados son Azatriopina, Dapsona, Colchicina e Inmunoglobulina.[13-19]

CONCLUSIONES

En el caso presentado las lesiones eran hemorrágicas y con mucha sintomatología acompañante, por lo que es importante resaltar que este tipo de púrpura no son de mal pronóstico, pero aun así se debe hacer una evaluación completa de estos pacientes, ya que un pequeño porcentaje de ellos pueden tener compromiso sistémico.

Para el diagnóstico de PHS es importante tener en cuenta los criterios establecidos por EULAR/PRINTO/PRES en el año 2008, de los cuales nuestra paciente cumple 3 criterios, lamentablemente no se pudo realizar la inmunofluorescencia para confirmar los depósitos de inmunoglobulina A, no obstante, la histopatología evidenciaba la vasculitis leucocitoclástica. Los corticoides, analgésicos y por supuesto el reposo, son claves para el tratamiento, sin embargo, la evolución dependerá, en la mayoría de los casos, del compromiso renal.

Es de vital importancia el seguimiento clínico y laboratoriales, así como el manejo multidisciplinario.

REFERENCIAS:

1. Fernández Bussy R. "Púrpura anafilactoide o de Schönlein-Henoch". Segunda edición. Ediciones Journal.Buenos Aires, Argentina.2010; 549-553. En Dermatología pediátrica. Larralde M, Abad E, Luna P.1-668.
2. Ricart Campos S. Purpura Schönlein –Henoch. Protoc.diagn.ter.pediatr. 2014; 1:131-40
3. Ozen S, Pistario A, Lusan S, Bakkaloghi A, Herhi T, y Brik R. EULAR/prurito/PRES criteria for Henoch –Schönlein purpura, chilhood polyarterits nodosa,chilhood Weneger granulomatous and chilhood Takayasu arteritis.Ankara 2008.part II: final classification.Ann rheum.dis.2010; 69:798-806
4. Mehra S, Suri D, Dogra S, Gupta A, Rawat A, Salka B, Minz R, Noda R y Singh S. Hemorrhagic bullous lesions in a girl with Henoch- Schönlein purpura.Indian.J.Pediatr.2014;81(2):210-211
5. Mauro A, Mauro S, Rega R, Martemucci L, Sottile R. Successful treatment of hemorrhagic bullous Henoch-Schönlein purpura with intravenous immunoglobulins.Pediatric.dermatology.2019;36:e34-e36
6. Raymond M y Spinks J. Bullous Henoch-Schönlein purpura. Arch.dis.child.2012; 97:617 doi: 10.1136/archdischild-2011-300854
7. Leung A y Robson W. Hemorragic bullous lesions in a child with Henoch-Schönlein purpura. Pediatric dermatology.2006; 23 (2):139-141
8. 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.2010;49:1033 doi:10.1177/0009922810374977
9. Kobayashi T, Sakuraoka K, Iwamoto M, Kunhara S. Case of anaphylactoid purpura with multiple blister formation: possible pathophysiological role of gelatinase (MMP-9).Dermatology.1998;197(1):62-64

10. Ballarte-Chavez N, Guerrero –Anza G, Orozco-Covarrubia L, Saez-de ocanz M. Purpura de Henoch-Schönlein hemorrágico-ampollosa: a propósito de un caso. Alergia, Asma e inmunología.2016; 25 (3):102-105
11. Giacomone D, Spizzirri F. Purpura de Schönlein Henoch Arch. Argent. Pediatr 2001;99(2)/168
12. Minvielle A, Rossi M, Weil M. Purpura de Schönlein-Henoch. Arch. Argent. Dermatol.2014; 64(5):210-217
13. Park S, Kim J, Ha T y Shin J. The role of corticosteroid in hemorrhagic bullous Henoch-Schönlein purpura.Acta. Pediatric.2011; 100:e1-e4
14. Boer S, Pasmans S, Wulffraat N, Ramakers-Van Woerden N, Bousema M. Bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura as indication to start systemic prednisone.Acta Pediatria.2010;99:781-783
15. Allais S, Fraitog S, Terrier B, Bodemer C, Chalumeau M. Eficcacy of colchicine in a child with relapsing bullous Henoch-Schönlein purpura.Eur.J.Pediatr.2016;175:147-149
16. Khan K, Tang W, Lo K. Bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. Pediatric. Dermatology.2007; 24; 3:325-326
17. Hasbun T, Chaparro X, Kaplan V, Cavagnaro F, Castro A. Purpura de Schönlein-Henoch bullosa. Caso clínico. Rev. Chil. Pediatr.2018; 89(1):103-106
18. Trapani S, Manotti P y Resti M. Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura: three pediatric cases and review of the literature. Rheumatol. int.2010; 30:1355-1359
19. Macias Fernández I. Purpura de Schönlein – Henoch: a propósito de un caso. Reumatol. Clin.2010; 6(4).231-232