

Púrpura de Henoch-Schönlein hemorrágico-ampollosa: a propósito de un caso

Dra. Nadia Viridiana Ballarte-Chávez,* Dra. Guadalupe Leticia Guerrero-Ariza,**
Dra. Luz Orozco-Covarrubias,*** Dra. Marimar Sáez-de Ocariz***

RESUMEN

La púrpura de Henoch-Schönlein es una vasculitis de pequeños vasos, que resulta de inflamación mediada por inmunoglobulina A. A diferencia de lo que sucede en los adultos, la variedad hemorrágico-ampollosa se presenta raramente en la infancia. La presencia de lesiones cutáneas polimórficas, el tiempo variable de presentación y las erupciones atípicas representan un desafío dermatológico para el pediatra. A pesar de la extensión y gravedad de las ampollas, este tipo de lesiones no confiere un pronóstico especial a los pacientes. Se presenta el caso de una niña con púrpura de Henoch-Schönlein hemorrágico-ampollosa.

Palabras clave: Púrpura de Henoch-Schönlein, ampollosa, IgA.

ABSTRACT

Henoch-Schönlein purpura is a small-sized blood vessel vasculitis, resulting from immunoglobulin A mediated inflammation. Conversely to adults, hemorrhagic bullous evolution has seldom been described in childhood. Polymorphism of skin lesions, variable time of presentation and atypical rashes can represent a dermatologic challenge for the pediatrician. Despite the extent and severity of bullous lesions, their presence does not appear to have any prognostic significance. We describe a case of a girl with hemorrhagic bullous Henoch-Schönlein purpura.

Key words: Henoch-Schönlein purpura, bullous, IgA.

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es la vasculitis primaria más frecuente en la edad pediátrica. Se caracteriza por el daño en vasos de pequeño calibre y afección en piel, tracto gastrointestinal (TGI), articulaciones y riñón. Las lesiones cutáneas suelen presentarse como pápulas purpúricas de 2 a 10 mm de diámetro, localizadas en forma simétrica en miembros inferiores y nalgas.¹

En cerca del 12% de los casos ocurren otras manifestaciones cutáneas como nódulos, máculas, hematomas, lesiones urticariformes o semejantes a eritema multiforme, y excepcionalmente ampollas hemorrágicas.²

Aunque algunos autores le atribuyen su primera descripción a Wananukul y cols,³ ésta fue descrita como PHS asociada con lesiones vesiculares inusuales diez años antes por Garland y Chusid,⁴ y desde entonces ha sido reportada por otros autores. Sin embargo, a dife-

* Residente de Segundo año de Pediatría.

** Dermatóloga Pediatra.

*** Médico adscrito al Servicio de Dermatología Pediátrica.

rencia de lo que sucede en población adulta, esta variedad de PHS es muy poco frecuente en los niños.¹

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de sexo femenino de 13 años de edad quien consultó por la presencia de lesiones rojas elevadas y ampollas de una semana de evolución. En la exploración dermatológica se observó una dermatosis diseminada y bilateral en extremidades inferiores con predominio en piernas y en menor grado en muslos, caracterizada por petequias, pápulas purpúricas y placas purpúricas redondas y anulares con ampollas flácidas de contenido hemorrágico y necrosis central de 2 a 5 cm de diámetro, levemente dolorosas (*Figura 1*). En el resto de la exploración física sin datos que comentar. Se niega sintomatología asociada con excepción de discreta fatiga. La ingesta de medicamentos y la presencia de infecciones previas a la dermatosis fue negada.

Con la sospecha clínica de eritema multiforme ampollosa versus PHS versus otra vasculitis cutánea se realizó una biopsia de piel. Los resultados de la biometría hemática, química sanguínea, niveles de IgA, y fracciones C3 y C4 del complemento se encontraron dentro de parámetros normales. En el examen general de orina (EGO) se encontró hematuria microscópica. Los anticuerpos antinucleares y anticitoplasma de neutrófilos fueron negativos. La biopsia demostró vasculitis leucocitoclástica. Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 0.5 mg/kg/día debido a la aparición de nuevas lesiones en glúteos, rodillas, caras externas de muslos y a la presencia de dolor abdominal, náuseas y vómito.

En la cita de control al mes, se observaron máculas hiperpigmentadas residuales, costras hemáticas y lesiones hemorrágico-ampollosas activas. Debido a la presencia de hematuria microscópica y cilindros hialinos en el EGO y a la actividad cutánea, se incrementó la dosis de prednisona a 1 mg/kg/día y se interconsultó con el Servicio de Inmunología que agregó hidroxyclorequina a dosis de 200 mg/día. Con este manejo remitieron las lesiones cutáneas y el EGO se normalizó, por lo cual se inició disminución paulatina primero del esteroide y después de la hidroxyclorequina hasta su suspensión. No ha habido recaída a los 6 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

La PHS es la vasculitis primaria más frecuente en población pediátrica. Sus criterios diagnósticos incluyen: púrpura palpable (criterio imperativo) y al menos uno de los siguientes: dolor abdominal difuso, biopsia (de piel o renal) con depósitos granulares de IgA, artritis o artralgiyas y afección renal (hematuria y/o proteinuria).⁵ Los depósitos granulares de inmunoglobulina A (IgA) y C3 son clásicos de la PHS; sin embargo, no constituyen un criterio diagnóstico *sine qua non*.⁵ En el caso que nos ocupa, la paciente presentó de forma inicial púrpura palpable sin artralgiyas, dolor abdominal o hematuria macroscópica que sugería el diagnóstico de PHS clásica, y llamaba la atención la presentación de ampollas hemorrágicas y centros necróticos que recordaban también la imagen del eritema multiforme.

Las ampollas hemorrágicas se han reconocido como una manifestación cutánea de la PHS, sobre todo en



Figura 1.

Presencia de petequias, pápulas purpúricas y placas purpúricas redondas y anulares con ampollas flácidas de contenido hemorrágico y necrosis central en extremidades inferiores.

adultos donde se reporta una frecuencia entre el 16 y 60% de los casos.⁶ Sin embargo, la variedad hemorrágico-ampollosa es rara vez observada en población pediátrica, con sólo 31 casos reportados hasta la fecha y una frecuencia estimada del 2%.⁷ Veinte de los casos de PHS hemorrágico-ampollosa fueron recopilados por Trapani y cols.¹ y nosotros encontramos otros 11 casos descritos, además del nuestro.

En los 32 pacientes (contando el nuestro) con PHS hemorrágico-ampollosa, se identificó un ligero predominio en mujeres, con una relación de 1.5 a 1. El tiempo de aparición de las ampollas hemorrágicas varió entre 2 días y 2 semanas después del inicio de los signos y síntomas de PHS. La localización más frecuente de las ampollas hemorrágicas fue distal en extremidades inferiores. La gravedad de las lesiones cutáneas fue variable, pero no implica un mayor riesgo de complicaciones sistémicas, ya que si bien hasta un 30% de los pacientes presentó afección renal, ninguno de ellos desarrolló glomerulonefritis rápidamente progresiva, y hasta el momento de los diferentes reportes se encontraban en remisión. Las manifestaciones cutáneas más severas se han tratado con pulsos de metilprednisolona, prednisolona oral o hidrocortisona, y en algunos casos se ha requerido agregar algún otro inmunosupresor/inmunomodulador.^{1-4,6-24}

El mecanismo por el cual se forman las ampollas hemorrágicas en pacientes con PHS no ha sido del todo aclarado. Kobayashi y cols.¹² han sugerido que la metaloproteínasa 9 (MMP9), cuyos niveles encontraron elevados en el líquido de las ampollas, podría ser la responsable de su formación al degradar componentes de la membrana basal como la colágena tipo VII. Por otro lado, Ishii y cols.¹⁴ refieren que la formación de las ampollas puede no estar relacionada con la extensión o intensidad de la inflamación cutánea y como se ha sugerido por otros autores, entre ellos Chan y cols.,¹⁶ sea la presión el factor más probable relacionado con su patogénesis.

La biopsia de piel se puede evitar cuando se cumple el resto de criterios diagnósticos de PHS. Sin embargo, la mayoría de los pacientes con lesiones atípicas y síntomas de aparición tardía deberán someterse a biopsia para confirmar el diagnóstico.³ En el caso de la PHS hemorrágico-ampollosa el hallazgo histopatológico es de ampollas subepidérmicas y la presencia de vasos de pequeño calibre en la dermis con inflamación neutrofílica, necrosis fibrinoide y leucocitoclasia;²² mientras que en el eritema multiforme se pueden observar cambios epidérmicos con espongiosis, excitosis, queratinocitos necróticos y grados variables de necrosis; dermatitis de interfase con vacuolización de la basal; e infiltrado perivascular predominantemente linfocitario en la dermis.²⁵

Hasta el momento no existe un consenso sobre el tratamiento de las manifestaciones cutáneas aisladas; sin embargo, algunos autores han recomendado el uso

de esteroides sistémicos en cuanto aparecen las ampollas para reducir su gravedad y/o probables secuelas cuando existen lesiones cutáneas graves.^{8,22,26}

En conclusión, la presentación hemorrágico-ampollosa representa una manifestación cutánea poco común pero bien reconocida en los niños, que puede ocasionar confusión en el diagnóstico; sin embargo, no confiere un valor pronóstico en la evolución de la PHS.

BIBLIOGRAFÍA

1. Trapani S, Mariotti P, Resti M, Nappini L, de Martino M, Falcin F. Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schonlein purpura: three pediatric cases and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2010; 30 (10): 1355-1359.
2. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F et al. Henoch Schönlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum.* 2005; 35 (3): 143-153.
3. Wananukul S, Pongprasit P, Korkij W. Henoch-Schonlein purpura presenting as hemorrhagic vesicles and bullae: case report and literature review. *Pediatr Dermatol.* 1995; 12 (4): 314-317.
4. Garland JS, Chusid MJ. Henoch-Schönlein purpura: association with unusual vesicular lesions. *Wis Med J.* 1985; 84 (1): 21-23.
5. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC. EULAR/PRReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis.* 2006; 65 (7): 936-941.
6. Leung AK, Robson WL. Hemorrhagic bullous lesions in a child with Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol.* 2006; 23 (2): 139-141.
7. Saulsbury FT. Henoch Schönlein purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1999; 78 (6): 395-409.
8. Mehra S, Suri D, Dogra S, Gupta A, Rawat A, Saikia B et al. Hemorrhagic bullous lesions in a girl with Henoch-Schönlein purpura. *Indian J Pediatr.* 2014; 81 (2): 210-211.
9. Abdel-Al YK, Hejazi Z, Majeed HA. Henoch Schönlein purpura in Arab children: analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med.* 1990; 42: 52-57.
10. Bari M, Cohen BA. Purpuric vesicular eruption in a 7-year-old girl. *Arch Dermatol.* 1990; 126: 1497-1500.
11. Saulsbury FT. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol.* 1998; 15 (5): 357-359.
12. Kobayashi T, Sakuraoka K, Iwamoto M, Kurihara S. A case of anaphylactoid purpura with multiple blister formation: possible pathophysiological role of gelatinase (MMP-9). *Dermatology.* 1998; 197 (1): 62-64.
13. Liu PM, Bong CN, Chen HH, Huang YC, Huang CC, Yang KD, et al. Henoch-Schönlein purpura with hemorrhagic bullae in children: report of two cases. *J Microbiol Immunol Infect.* 2004; 37 (6): 375-378.
14. Ishii Y, Takizawa T, Arakawa H, Saga R, Mochizuki H, Tokuyama K, Morikawa A. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Int.* 2005; 47 (6): 694-697.
15. Abdul-Ghaffar S, Chan SK, Burrows NP. Poster 1, Hemorrhagic bullae in a child with Henoch-Schönlein purpura. *Br J Dermatol.* 2007; 156 (6): 1408.
16. Chan KH, Tang WY, Lo KK. Bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24 (3): 325-326.
17. Aydinöz S, Karademir F, Suleymanoglu S, Ozkaya H, Ersen A, Gocmen I. Medical images. An unusual manifestation of Henoch-Schönlein purpura: haemorrhagic bullous lesions. *N Z Med J.* 2007; 120 (1267): U2870.

18. Rabelo CR Jr, Yamagutu R, Ribeiro AM, Melo BA, Campos LA, Silva CA. Hemorrhagic vesicle-bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura and review of literature. *Acta Reumatol Port.* 2008; 33: 452-456.
19. Abdulla F, Sheth AP, Lucky AW. Hemorrhagic, bullous Henoch-Schönlein purpura in a 16-year-old girl with previously undiagnosed dominant dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol.* 2010; 27 (2): 203-204.
20. Júnior CR, Yamaguti R, Ribeiro AM, Melo BA, Campos LA, Silva CA. Hemorrhagic vesicle-bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura and review of literature. *Acta Reumatol Port.* 2008; 33 (4): 452-456.
21. Chen CB, Garlapati S, Lancaster JD, Zinn Z, Bacaj P, Patra KP. Bullous Henoch-Schönlein purpura in children. *Cutis.* 2015; 96 (4): 248-252.
22. 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. doi: 10.1155/2013/680208.
23. Derungs A, Eberhardt K, Heiniger U, Rudin C, Brauchli Pernus YB. Possible aggravation of a Henoch Schönlein purpura by isotretinoin. *Praxis (Bern 1994).* 2012; 101 (13): 827-837.
24. Park SE, Lee JH. Haemorrhagic bullous lesions in a 3-year-old girl with Henoch-Schönlein purpura. *Acta Paediatr.* 2011; 100 (12): e283-284.
25. Côté B, Wechsler J, Bastuji-Garin S, Assier H, Revuz J, Roujeau JC. Clinicopathologic correlation in erythema multiforme and Stevens-Johnson syndrome. *Arch Dermatol.* 1995; 131 (11): 1268-1272.
26. Den Boer SL, Pasmans SG, Wulffraat NM, Ramakers-Van Woerden NL, Bousema MT. Bullous lesions in Henoch Schönlein purpura as indication to start systemic prednisone. *Acta Paediatr.* 2010; 99 (5): 781-783.

Dirección para correspondencia:
Dra. Marimar Sáez de Ocariz
Servicio de Dermatología Pediátrica,
Instituto Nacional de Pediatría,
Insurgentes Sur Núm. 3700 «C»,
Col. Insurgentes Cuicuilco,
Del. Coyoacán, 14020, Ciudad de México, México.
E-mail: mariadelmars@prodigy.net.mx