



Púrpura de Schölein-Henoch ampollosa, una forma de presentación poco frecuente

B. Rosich del Cacho^a, M. A. Molina Gutiérrez^b

Publicado en Internet:
4-septiembre-2015

Blanca Rosich del Cacho:
bla_1987@hotmail.com

^aMIR-Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. España • ^bServicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. España.

Palabras clave:

- Púrpura de Schönlein-Henoch
- Ampollas

Resumen

La púrpura de Schölein-Henoch (PSH) es la vasculitis sistémica más frecuente de la infancia. Al contrario que en adultos, la aparición de ampollas hemorrágicas en niños es infrecuente. Presentamos el caso de un varón de tres años de edad que acudió a Urgencias tras la aparición de forma aguda de lesiones ampollosas asociadas a púrpura palpable y afectación sistémica. El paciente precisó ingreso hospitalario y tratamiento sistémico con corticoides, con evolución favorable.

Key words:

- Henoch Schönlein purpura
- Blisters

Abstract

Henoch Schölein Purpura (HSP) is the most common systemic vasculitis of childhood. In contrast to adults, the occurrence of blood blisters is uncommon in children. We report the case of a male 3 years old who came to the emergency room after the onset of an acute form of bullous lesions associated to palpable purpura and systemic involvement. The patient required hospitalization and systemic corticosteroid treatment, with favourable progress.

Bullous Henoch Schölein purpura, an infrequent form of presentation

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schölein-Henoch (PSH) es una vasculitis sistémica con afectación de los vasos de pequeño calibre¹. Su manifestación característica es la presencia de púrpura palpable (80-100% de los casos), simétrica y de localización preferente en miembros inferiores y nalgas. A diferencia de la edad adulta, la afectación cutánea en forma ampollosa es muy infrecuente en la infancia, apareciendo en menos del 2% de los casos.

CASO CLÍNICO

Varón de tres años, que acude a Urgencias por lesiones cutáneas de una semana de evolución cuyo inicio coincidió con un cuadro de faringoamigdalitis tratada con amoxicilina. En las últimas 12 horas refiere aparición de lesiones vesículo-ampollosas y artralgias en ambos tobillos, que le impiden la deambulacion. En la exploración destaca la presencia de lesiones purpúricas palpables, localizadas en piernas, glúteos, codos y dorso de manos, acompañadas de ampollas de contenido serohemorrágico

Cómo citar este artículo: Rosich del Cacho B, Molina Gutiérrez MA. Púrpura de Schölein-Henoch ampollosa, una forma de presentación poco frecuente. Rev Pediatr Aten Primaria. 2015;17:259-61.

Figura 1. Lesiones ampollas de la púrpura de Schönlein-Henoch bullosa



(Fig. 1). Además se observó edema doloroso a la palpación en el dorso de la mano izquierda, pies y tobillos, e hiperemia amigdalar sin exudados.

Las exploraciones complementarias (hemograma, bioquímica, coagulación y tira reactiva de orina) resultaron normales. Con el diagnóstico de sospecha de PSH con afectación sistémica, el paciente fue hospitalizado para iniciar tratamiento esteroideo (prednisona 2 mg/kg/día). La evolución fue favorable, con mejoría de los síntomas articulares, siendo dado de alta a las 24 horas de su hospitalización.

DISCUSIÓN

La PSH es la vasculitis sistémica más frecuente de la infancia. Al contrario que en adultos, la aparición de ampollas hemorrágicas en niños es infrecuente (< 2% de los casos). La primera referencia en la literatura se remonta a 1985, cuando Garland describe por primera vez esta presentación atípica de PSH en un varón de cinco años².

La fisiopatología de la PSH ampollosa es desconocida. Kobayashi *et al.* detectaron la presencia de gelatinasa B (metaloproteinasa-9) en el fluido de la ampolla. La migración de dicha proteasa, liberada por los polimorfonucleares sobre la unión dermoepidérmica daría lugar a la formación de la ampolla, a través de la proteólisis de ciertos componentes de la membrana basal, tales como el colágeno tipo VII³. Además, el hecho de que la mayoría de las lesiones ampollas se encuentren en la zona de los glúteos y miembros inferiores sugiere que la presión es uno de los mecanismos implicados en su patogénesis. Abdulla *et al.*⁴ describieron el caso de una adolescente con PSH ampollosa que al cabo de un año del cuadro fue diagnosticada de epidermolisis ampollosa distrófica dominante (EADD). Matsubara *et al.*³ recomiendan el examen de las uñas de los pacientes con PSH ampollosa para identificar las típicas uñas distróficas que pueden asociarse a la EADD.

No existe evidencia de que la PSH ampollosa se asocie a peor pronóstico o mayor número de complicaciones. Sin embargo, la presencia de lesiones ampollas obliga a establecer el diagnóstico diferencial con otras patologías típicas de la infancia como eritema multiforme, pénfigo ampollosa, impétigo ampollosa, dermatitis herpetiforme o el síndrome de escaldadura estafilocócica. En algunos casos, incluso, puede ser necesaria la biopsia cutánea para poder establecer el diagnóstico definitivo.

La indicación para el empleo de corticoides en esta presentación atípica aún no está claramente consensuado, especialmente en lo referente al manejo de las lesiones cutáneas aisladas sin otras manifestaciones sistémicas. Algunos autores recomiendan el uso precoz de prednisona tan pronto como aparezcan las lesiones ampollas, tanto para reducir la duración del cuadro como para evitar posibles secuelas⁵. Aljada *et al.* demostraron el efecto supresor de la hidrocortisona sobre el factor de transcripción proinflamatorio AP-1, el cual se ha relacionado con la disminución de los niveles plasmáticos de metaloproteinasa-9; este efecto podría sugerir el posible papel protector de los corticoides

sobre la proteólisis del colágeno y otras proteínas de la matriz.

Sin embargo, otros autores como Rosato *et al.* no encontraron mejoría tras su empleo en pacientes con afectación cutánea severa, por lo que no aconsejan su utilización sistemática.

CONCLUSIÓN

La aparición de lesiones ampollosas es una forma infrecuente de presentación de la PSH. Su aparición no implica un peor pronóstico y por lo general puede manejarse de la misma forma conservadora

que la PSH habitual. El uso de corticoides en los casos asociados a otras manifestaciones sistémicas parece claramente justificado, no así en los casos de afectación cutánea aislada, siendo necesaria la realización de estudios aleatorizados para aumentar la evidencia sobre su empleo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

PSH: púrpura de Schölein-Henoch.

BIBLIOGRAFÍA

1. Trapani S, Mariotti P, Resti M, Nappini L, de Martino M, Falcini F. Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schonlein purpura: three pediatric cases and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2010;30:1355-9.
2. Garland JS, Chusid MJ. Henoch-Schoenlein purpura: association with unusual vesicular lesions. *Wis Med J.* 1985;84:21-3.
3. Matsubara D, Matsubara S. Bullae in pediatric Henoch Schönlein purpura: why some patients develop them? *Pediatr Dermatol.* 2010;27:680.
4. Abdulla F, Sheth AP, Lucky AW. Hemorrhagic, bullous Henoch Schonlein purpura in a 16-year-old girl with previously undiagnosed dominant dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol.* 2010;27:203-4.
5. Liu PM, Bong CN, Chen HH, Huang YC, Huang CC, Yang KD, *et al.* Henoch-Schonlein purpura with hemorrhagic bullae in children: report of two cases. *J Microbiol Immunol Infect.* 2004;37:375-8.