



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**“PÚRPURA DE HENoch-SCHÖNLEIN HEMORRÁGICO-
AMPOLLOSA: A PROPÓSITO DE UN CASO”**

TESIS

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

PRESENTA:

DRA. NADIA VIRIDIANA BALLARTE CHÁVEZ

TUTOR:

DRA. MARIMAR SÁEZ DE OCARIZ



CIUDAD DE MEXICO.

2016



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**“PÚRPURA DE HENoch-SCHÖNLEIN HEMORRÁGICO-
AMPOLLOSA: A PROPÓSITO DE UN CASO”**

DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA

DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA

DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO

DRA. MARIMAR SÁEZ DE OCARIZ
TUTOR DE TESIS

DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA
ASESOR METODOLOGICO (OPCIONAL)

**PÚRPURA DE HENoch-SCHÖNLEIN HEMORRÁGICO-
AMPOLLOSA: A PROPÓSITO DE UN CASO.**

**HEMORRHAGIC-BULLOUS HENoch SCHÖNLEIN PURPURA:
CASE REPORT.**

Dra. Nadia Viridiana Ballarte-Chávez*

Dra. Guadalupe Leticia Guerrero-Ariza**

Dra. Luz Orozco-Covarrubias***

Dra. Marimar Sáez de Ocariz***

*Residente de Tercer Año de Pediatría, **Dermatóloga Pediatra, ***Médico
adscrito al servicio de Dermatología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN.....	5
2. ANTECEDENTES.....	5
2.1. DEFINICIÓN.....	5
2.2. EPIDEMIOLOGÍA.....	6
2.3. DIAGNÓSTICO.....	6
2.4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	7
2.5. PÚRPURA AMPOLLOSA.....	7
2.6. PRONÓSTICO.....	8
2.7. TRATAMIENTO.....	9
3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	9
4. JUSTIFICACIÓN.....	10
5. OBJETIVO GENERAL.....	10
6. CASO CLÍNICO.....	10
7. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES.....	12
8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	15

1. INTRODUCCIÓN

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) 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 polimorfas, 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 confieren un pronóstico especial a los pacientes. Se presenta el caso de una niña con púrpura de Henoch-Schönlein hemorrágico-ampollosa.

2. ANTECEDENTES:

2.1 DEFINICIÓN

La PHS es una vasculitis de pequeños vasos, que resulta de inflamación mediada por inmunoglobulina A (IgA).¹ Se trata de una condición autolimitada, por lo general con resolución en 6 a 8 semanas, sin embargo pueden surgir complicaciones.² La PHS afecta piel, tracto gastrointestinal, articulaciones y riñón.³ Las lesiones de la piel suelen presentarse como lesiones maculopapulares eritematosas, petequias y lesiones púrpuricas palpables de 2 a 10 mm de diámetro en extremidades inferiores y las nalgas, pero también puede afectar extremidades superiores, la cara, y el tronco.^{3,4}

2.2 EPIDEMIOLOGÍA

Es la vasculitis más frecuente de la infancia, con una incidencia anual de 13 a 22 casos por cada 100 000 niños, y su incidencia disminuye con la edad.⁵ Presenta predominio masculino (proporción hombre a mujer de 1.5: 1), y por lo general afecta a niños de entre los 3 y los 8 años de edad.²

2.3 DIAGNÓSTICO

En 1990, un comité del Colegio Americano de Reumatología (ACR por sus siglas en inglés) estableció los criterios para clasificar los siete tipos de vasculitis, incluyendo a la PHS (o vasculitis por IgA). Los criterios del ACR para el diagnóstico de PHS son los siguientes:

- Púrpura palpable
- Edad de inicio ≤ 20 años
- Dolor abdominal agudo
- Biopsia que muestra los granulocitos en las paredes de las pequeñas arteriolas y / o vénulas.⁶

En 2005, la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) y la Sociedad Pediátrica de Reumatología Europea (PRES) desarrollaron nuevos criterios. El criterio obligatorio es púrpura (normalmente palpable y en grupos) o petequias, con predominio en las extremidades y sin trombocitopenia o coagulopatía. Los pacientes también deben tener uno o más de los siguientes:

- Dolor abdominal (generalmente difuso, con aparición aguda)
- Artritis o artralgia (de aparición aguda)

- Afectación renal (proteinuria, hematuria)
- Vasculitis leucocitoclástica o glomerulonefritis proliferativa, con depósito predominante de inmunoglobulina A (IgA).⁷

2.4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En cuanto al diagnóstico diferencial de la PHS se encuentran los siguientes:

- **Púrpura de cualquier etiología:** septicemia, trombocitopenia inmune primaria, síndrome urémico hemolítico, leucemia, coagulopatías.
- **Edema agudo hemorrágico de la infancia:** es una vasculitis leucocitoclástica de la infancia que cursa con fiebre, púrpura, equimosis, y edema inflamatorio de las extremidades que resuelve en 1 a 3 semanas.
- **Vasculitis por hipersensibilidad:** inflamación de los vasos que ocurre después de la exposición a fármacos, infecciones o sin un factor desencadenante identificado. Los pacientes presentan fiebre, urticaria, linfadenopatía y artralgias sin glomerulonefritis.
- **Otras vasculitis de pequeños vasos:** granulomatosis de Wegener, poliangeitis microscópica, granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (síndrome de Churg Strauss), y la inflamación vascular secundaria a un trastorno del tejido conectivo (por ejemplo, lupus eritematoso sistémico) o a una enfermedad infecciosa (por ejemplo, hepatitis B o C).⁸

2.5 PÚRPURA AMPOLLOSA HEMORRÁGICA

Se han reportado hasta ahora pocos casos de una presentación de PHS con ampollas hemorrágicas, lo que confiere en ocasiones un reto diagnóstico. Al

contrario de los adultos, la evolución hemorrágica ampollosa se presenta raramente en la infancia. La presión es probablemente un factor etiológico.³ La dermatosis en la PHS puede ser polimorfa, sin embargo la presentación vesículoampollosa o hemorrágica es poco frecuente en los niños. Esta variedad fue descrita por primera vez por Trapani et al,¹ y más tarde varios otros autores han informado de la misma. La presencia de lesiones cutáneas polimórficas, el tiempo variable de presentación y las erupciones atípicas representan un desafío dermatológico para el pediatra.⁴ Actualmente no hay consenso sobre el tratamiento de las manifestaciones cutáneas aisladas, aunque algunos autores han recomendado el uso de esteroides para las lesiones graves de la piel. Este tipo de lesiones no confieren un pronóstico especial a los pacientes¹

La biopsia de piel se puede evitar cuando se cumplen otros criterios para esta enfermedad.¹ Sin embargo, la mayoría de los pacientes con lesiones atípicas en la piel y síntomas de aparición tardía se someterán a biopsia para confirmar el diagnóstico.⁴

2.6 PRONÓSTICO:

Las manifestaciones digestivas condicionan el pronóstico a corto plazo, en el momento de la púrpura; mientras que, la afectación renal condicionará el pronóstico a largo plazo.⁹

Las lesiones hemorrágico-ampollosas no confieren un peor pronóstico a la enfermedad.¹

2.7 TRATAMIENTO

Dado que la PSH resuelve espontáneamente en el 94% de los niños, sólo se realiza tratamiento de sostén. El mismo consiste en reposo y analgesia en caso de dolor abdominal o artralgias. Los AINEs pueden agravar los síntomas gastrointestinales y deben evitarse en pacientes con conocida afectación renal.¹⁰

En el caso de afección cutánea el reposo disminuye la aparición de nuevas lesiones, no precisando, en general, tratamiento específico añadido. En caso de lesiones ampollasas, se ha reportado éxito del tratamiento con corticoides sistémicos. Se han utilizado también agentes ahorradores de corticoides, como la dapsona y la colchicina.⁸

El tratamiento temprano con esteroides es el más apropiado para los niños con afectación renal o síntomas graves. La administración de prednisona oral de 1 a 2 mg por kg al día durante dos semanas, se ha utilizado para tratar el dolor abdominal de moderado a grave, el compromiso articular importante y para acelerar la resolución de la PSH.⁹ Un ensayo doble ciego aleatorizado halló que el tratamiento precoz con prednisona, reduce el dolor abdominal y articular en los niños. Aunque la prednisona no previene la enfermedad renal, fue útil en el tratamiento de la misma después que esta comenzó.⁹

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La PHS hemorrágico-ampollosa es una manifestación cutánea poco común pero bien reconocida en los niños, que puede ocasionar confusión en el

diagnóstico. El siguiente trabajo presenta el caso de un paciente femenino de 13 años de edad con esta variedad de PHS, con lo que se pretende mejorar la pronta identificación y tratamiento de estos casos.

4. JUSTIFICACIÓN

La PHS es un padecimiento muy común en la infancia, sin embargo la presentación hemorrágico-ampollosa representa una manifestación cutánea poco común pero bien reconocida en los niños, que puede ocasionar confusión en el diagnóstico, por lo que la presentación de un caso pretende apoyar a la comunidad médica a la pronta identificación de estos pacientes para su pronto tratamiento.

5. OBJETIVO GENERAL

Descripción de un caso de PHS hemorrágico-ampollosa en un paciente femenino de 13 años de edad.

6. PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de sexo femenino de 13 años de edad quién 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 cms 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.



Figura 1

Con la sospecha clínica de eritema multiforme ampolloso vs. PHS vs. 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 1mg/kg/día y se interconsultó con el servicio de inmunología que agregó hidroxicloroquina 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 hidroxicloroquina hasta su suspensión. No ha habido recaída a los 6 meses de seguimiento.

7. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

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 artralgias y afección renal (hematuria y/o proteinuria).⁷ Los depósitos granulares de inmunoglobulina A (IgA) y C3 son clásicos de la PHS, sin embargo, no constituyen un criterio diagnóstico *sine qua non*.⁷ En el caso que nos ocupa, la paciente presentó de forma inicial púrpura palpable sin artralgias, dolor abdominal o hematuria macroscópica que sugirieran 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, sobretodo en adultos donde se reporta una frecuencia entre el 16% y el 60% de los casos.¹¹ 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%.¹² Veinte de los casos de PHS hemorrágico-ampollosa fueron recopilados por Trapani y cols.³ 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.^{3, 11-21}

El mecanismo por el cual se forman las ampollas hemorrágicas en pacientes con PHS no ha sido del todo aclarado. Kobayashi y cols.¹⁷ han sugerido que la metaloproteinasa 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.¹⁸ 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.¹⁹, sea la presión el factor más probable relacionado con su patogénesis.

La biopsia de piel se puede evitar cuando se cumplen 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.¹⁴ 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;²⁰ mientras que en el eritema multiforme se pueden observar cambios epidérmicos con espongiosis, exocitosis, queratinocitos necróticos y grados variables de necrosis; dermatitis de interfase con vacuolización de la basal; e infiltrado perivascular predominantemente linfocitrario en la dermis.²¹

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.^{1, 20}

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.

8. REFERENCIAS

1. 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): 210–1.
2. Bluman J, Goldman RD. Henoch-Schönlein purpura in children: limited benefit of corticosteroids. *Can Fam Physician* 2014;60(119):1007-10.
3. 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):1355-9.
4. Saulsbury FT. Hemorrhagic bullous Lesions in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol* 1998; 15(5):357–9.
5. Cáceres-Mosquera J, Fuentes-Velasco Y, Romero-Navarro B. Púrpura de Henoch-Schönlein: reporte de 105 pacientes pediátricos. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2006;63:314-21.
6. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunger GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990; 33(8):1114-21.
7. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006; 65(7):936-41.
8. Camacho M, Lirola M. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral* 2013; XVII(1): 34-46.

9. Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Antikainen M, Merenmies J, Rajantie J, et al. Early prednisone therapy in Henoch-Schönlein purpura: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Pediatr* 2006;149(2): 241-7.
10. Mazas, M.C.: Púrpura de Schönlein-Henoch – Qué hay de nuevo? *Rev Argent Dermatol* 2011; 92 (1): 0-0.
11. Leung AK, Robson WL. Hemorrhagic bullous lesions in a child with Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol* 2006;23(2):139-41.
12. Abdel-Al YK, Hejazi Z, Majeed HA. Henoch Schönlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med* 1990;42(1):52-7.
13. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, De Martino M. Henoch Schonlein 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):143–53.
14. Wananukul S, Pongprasit P, Korkkij W. Henoch-Schonlein purpura presenting as hemorrhagic vesicles and bullae: case report and literature review. *Pediatr Dermatol* 1995;12(4):314-7.
15. Garland JS, Chusid MJ. Henoch-Schoenlein purpura: association with unusual vesicular lesions. *Wis Med J* 1985;84(1):21-3.
16. Park SE, Lee JH. Haemorrhagic bullous lesions in a 3-year-old girl with Henoch-Schönlein purpura. *Acta Paediatr* 2011;100(12):e283-4. Doi:10.1111/j.1651-2227.2011.02355.x.
17. 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):62–4.
18. 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):694–7.
19. Chan KH, Tang WYM, Lo KK. Bullous lesions in Henoch–Schonlein purpura. *Pediatr Dermatol* 2007; 24(3):325–6.
20. Kocaoglu C, Ozturk R, Unlu Y, Akyurek FT, Arslan S. Successful treatment of hemorrhagic bullous Henoch-Schonlein purpura with oral corticosteroid: a case report. *Case Rep Pediatr* 2013;2013:680208. Doi:10.1155/2013/680208.
21. Cote B, Wechsler J, Bastuji-Garin S, Assier H, Revuz J, Roujeau JC. Clinicopathologic correlation in erythema multiforme and Stevens-Johnson syndrome. *Arch Dermatol* 1995;131:1268-72.