



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es



El Rincón del Residente

Coordinadores: I. Bulnes Rodríguez*, M. García Boyano**, M. Cid Sainz**, P. Rodríguez Díaz***

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

**Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid

***Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid



El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

Manifestación atípica de la vasculitis más frecuente en Pediatría

L. Fernández Vallespín*, P. Diego Vall*,
M. Fernández de Sevilla Estrach**,
S. Carriquí Arenas***

*Médico Interno Residente. **Pediatra de Hospitalización.
***Especialista en Reumatología Pediátrica. Servicio de Reumatología.
Hospital Sant Joan de Déu de Esplugues de Llobregat. Barcelona

Historia clínica

Paciente de 4 años, sin antecedentes de interés, que consulta en Urgencias por lesiones cutáneas generalizadas, dificultad para la deambulación y dolor abdominal intenso de 7 días de evolución. Afebril. A la exploración física, presenta edema de extremidades con lesiones purpúricas ampollosas con exudado sanguinolento que afectan a toda la superficie corporal (Fig. 1). En Urgencias, se realiza control tensional que se mantiene <p90 según edad y talla, analítica de orina, sin hematuria ni proteinuria, y analítica sanguínea, que no muestra alteraciones (hemograma normal, reactantes de fase aguda [RFA] negativos, salvo aumento de IgA y ASLO positivos). Por mal control del dolor en domicilio, se decide ingreso con analgesia endovenosa. Durante el ingreso, se completa estudio con ecografía abdominal que no muestra alteraciones destacables.



Figura 1. Lesiones purpúricas con ampollas hemorrágicas.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Meningococemia.
- Púrpura trombótica trombocitopénica.
- Vasculitis IgA (púrpura de Schönlein-Henoch).
- Pénfigo ampolloso.
- Toxicodermia.

<https://doi.org/10.63149/j.pedint.22>

Respuesta correcta

c. Vasculitis IgA (púrpura de Schönlein-Henoch).

Comentario

La vasculitis IgA es una vasculitis de pequeño vaso, caracterizada por el fenómeno de leucocitoclasia y depósito de complejos de IgA, siendo la vasculitis más frecuente en la edad pediátrica⁽¹⁾. La incidencia oscila entre 3-26,7 casos por 100.000 niños/año, con una edad media de presentación entre los 3-12 años⁽²⁾. Es una vasculitis sistémica con manifestaciones típicas, como la púrpura palpable de predominio en extremidades inferiores (75 %), dolor articular (50-80 %), dolor abdominal (40-85 %) y afectación renal (20-55 %). El pronóstico a corto plazo viene determinado por la afectación gastrointestinal, siendo la afectación renal la que determinará el pronóstico a largo plazo^(2,3).

Se caracteriza por un aumento de inmunocomplejos circulantes de IgA que se depositan en la pared vascular, principalmente a nivel cutáneo, renal y digestivo⁽¹⁻³⁾. La etiología es desconocida, aunque suele existir un antecedente infeccioso (30-50 %), normalmente respiratorio.

Existen manifestaciones cutáneas poco frecuentes en niños (<2 %), como las lesiones hemorrágico-ampollosas⁽⁴⁾, que generalmente aparecen en un periodo de tiempo de 14 días desde el inicio de las lesiones purpúricas y suelen resolver espontáneamente en las siguientes 2-4 semanas. Es importante conocer esta forma de presentación de la PSH (púrpura de Schönlein-Henoch) para poder diferenciarla de otras entidades fenotípicamente similares que pueden implicar mayor gravedad, como el eritema multiforme, toxicodermia, enfermedades infecciosas (como la meningococemia o síndrome de piel escaldada), enfermedades autoinmunes o enfermedades genéticas, como la epidermolísis bullosa⁽³⁾.

En general, no se requieren pruebas complementarias cruentas para el diagnóstico de PSH hemorrágico-ampollosa, más allá de las indicadas en todo paciente con diagnóstico de PSH^(3,4). Analíticamente, los hallazgos más característicos, pero inespecíficos, que podemos encontrar son: leucocitosis, trombocitosis, elevación de VSG y proteína C reactiva o niveles elevados de IgA circulante. En el uroanálisis, podemos encontrar hematuria y proteinuria⁽¹⁾.

La PSH de tipo hemorrágico-ampollosa, a pesar de lo llamativo de las lesiones, no implica un peor pronóstico de

la enfermedad ni la necesidad de un tratamiento más intensivo⁽⁴⁻⁷⁾. El tratamiento habitual de la vasculitis IgA es conservador, con medidas de soporte como el reposo y la hidratación, especialmente en pacientes con estado general conservado, y analgesia convencional que no ha demostrado eficacia, reduciendo el riesgo de daño renal o de secuelas⁽⁴⁾. El tratamiento con corticoides es controvertido; las recomendaciones más recientes sugieren su uso en caso de orquitis, vasculitis cerebral, hemorragia pulmonar y/o afectación gastrointestinal grave⁽³⁾. El ingreso hospitalario será necesario en pacientes con manifestaciones graves (cutáneas, renales, abdominales) o dolor articular incapacitante. En la PSH de tipo hemorrágico-buloso, hasta el 25 % de los casos presentarán lesiones hiperpigmentadas residuales⁽⁵⁾.

Palabras clave

Vasculitis IgA; Púrpura; Piel.
IgA vasculitis; Purpura; Skin.

Bibliografía

- Martínez López M, Rodríguez Arranz C, Peña Carrión A. Púrpura de Schönlein-Henoch. Estudio de factores asociados con el desarrollo y evolución de la enfermedad. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66: 453-8.
- Antón López J, Carriqui Arenas S. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral*. 2022; XXVI: 151-62. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2022-05/purpura-de-schonlein-henoch-enfermedad-de-kawasaki-y-otras-vasculitis-2022/>.
- Borlán Fernández S. Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch). *Protoc diagn ter pediatr*. 2020; 2: 225-38.
- Ramelli V, Lava SA, Simonetti GD, Bianchetti MG, Ramelli GP, Milani GP. Blistering eruptions in childhood Henoch-Schönlein syndrome: systematic review of the literature. *Eur J Pediatr*. 2017; 176: 487-92.
- Xu L, Li Y, Wu X. IgA vasculitis update: Epidemiology, pathogenesis, and biomarkers. *Front Immunol*. 2022; 13: 921864.
- Alonso de la Hoz J, Martínez Antequera CE, Fernández Manso B, Llorente Otones L, de Inocencio Arocena J. Hemorrhagic bullous IgA vasculitis (Schönlein-Henoch purpura), does it have a worse prognosis? *Reumatol Clin (Engl Ed)*. 2021; 17: 549-51.
- Ozen S, Marks SD, Brogan P, Groot N, de Graeff N, Avcin T, et al. European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis-the SHARE initiative. *Rheumatology (Oxford)*. 2019; 58: 1607-16.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 70 % de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Lesiones lineales en la infancia

D. Santiago Rivas*, M. Centelles Moliner**,
M. Padín Fontán***

*Residente de Pediatría

**Médica Interna Residente de Medicina Familiar y Comunitaria

***Facultativa Especialista de Área de Pediatría

Servicio de Pediatría. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo. Pontevedra

Historia clínica

Varón de 7 años sin antecedentes personales de interés y calendario vacunal al día que acude a consulta por lesiones en pierna derecha de 15 días de evolución, que se iniciaron en talón y que progresaron de forma ascendente hasta región inguinal. Refiere prurito, hipoestesia y dolor en el territorio de las lesiones. No presenta lesiones a otro nivel, ni otra clínica asociada. Se observan lesiones papulares blanquecinas descamadas, de base hipopigmentada, con un trayecto lineal ascendente desde el talón derecho, por la cara interna de la pierna, hasta la ingle (Figs. 1 y 2). No se objetivan otras lesiones, ni excoriaciones, ni alteraciones en la sensibilidad.



Figura 1.



Figura 2.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Herpes zóster en involución.
- Liquen plano.
- Liquen estriado.
- Larva migratoria cutánea.
- Psoriasis lineal.



Aniversario

Pediatría Integral

Respuesta correcta

c. Liquen estriado.

Comentario

El caso descrito se corresponde con un liquen estriado. Esta entidad es una genodermatosis inflamatoria lineal de carácter benigno y autolimitado que predomina en la edad preescolar. Es una entidad infrecuente de etiología no aclarada que aparece generalmente en los meses de primavera y verano. Se caracteriza por pápulas de 2 a 4 mm de diámetro que forman bandas siguiendo las líneas de Blaschko^(1,2). Estas lesiones suelen ser únicas y unilaterales, afectando principalmente a extremidades y dejando hipopigmentación residual (Figs. 1 y 2). El diagnóstico es clínico.

Existen una serie de entidades con las que es fundamental plantearse el diagnóstico diferencial. Las lesiones típicas del herpes zóster se caracterizan por seguir un dermatoma cutáneo unilateral y son vesículas agrupadas sobre una base eritematosa que evolucionan a costras.

El liquen plano es otra entidad a tener en cuenta. Este se presenta en forma de pápulas pruriginosas, poligonales y purpúricas, que pueden aparecer en tronco y extremidades y suelen afectar a mucosas⁽³⁾. Frecuentemente, presentan líneas blancas en la superficie, conocidas como estrías de Wickham.

Otra entidad a considerar es la larva migratoria cutánea, en la que se puede evidenciar una puerta de entrada seguida de líneas subcutáneas finas y tortuosas de color marrón rojizo.

La psoriasis lineal es menos frecuente en la infancia y, si bien las lesiones siguen un trayecto lineal, son rojizas, descamativas e hiperqueratósicas.

El liquen estriado es una patología, en general, asintomática y autolimitada, por lo que es razonable mantener una actitud expectante hasta la remisión de las lesiones, valorando la necesidad de un control sintomático con corticoides tópicos y/o antihistamínicos orales^(4,5). En nuestro caso, se pautaron corticoides tópicos con mejoría del prurito y remisión de las lesiones, persistiendo hipopigmentación residual a los cuatro meses.

Palabras clave

Dermatosis; Líneas de Blaschko; Liquen; Hipopigmentación; Pápulas.

Dermatosis; Blaschko lines; Lichen; Hypopigmentation; Papules.

Bibliografía

1. Arza N, López VS, Solé A, Polidura A. Diagnóstico diferencial de lesión cutánea lineal asintomática. *Pediatr Integral*. 2015; XIX: 573.e3-e6. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2015-10/diagnostico-diferencial-de-lesion-cutanea-lineal-asintomatica/>.
2. Arias-Santiago SA, Sierra MA, Fernández-Pugnarie MA, Naranjo-Sintes R. Liquen estriado que sigue las líneas de Blaschko. *An Pediatr (Barc)*. 2009; 71: 76-7.
3. Pulgar F, Rivera R, Rodríguez-Peralto JL, Vanaclocha F. Liquen plano y liquen estriado ¿polos opuestos de un mismo espectro? *Actas Dermosifiliogr*. 2009; 100: 907-22.
4. Igarzabal A, García R, Gorrotxategi P, Zabaleta A. Liquen estriado. Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura médica. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2018; 20: 109-12.
5. Guerrero J. Liquen estriado - Blaschkitis. *Web PEDIátrica*. 2013. Disponible en: https://www.webpediatrica.com/casosped/pdf/124_liquen_estriado2.pdf.



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 70 % de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".