

# Bulozna oblika IgA vaskulitisa; prikaz primera in pregled literature

Pregledni članek /  
Review article

## Bullous Form of IgA Vasculitis: A Case Report and Literature Review

Valentina Koranter, Nataša Toplak

### Izvleček

Bulozna prizadetost kože z nekrozo v sklopu IgA vaskulitisa pri otrocih je redka. Po večini za izključno kožno prizadetost sistemsko zdravljenje ni potrebno, razen pri težjih kliničnih slikah. V prispevku predstavljamo 4-letnega otroka s težko klinično sliko nekrotične bulozne oblike vaskulitisa IgA. Deklica je bila zdravljena z intravenskimi imunoglobulini in metilprednizolonom. Izid bolezni je bil odličen in brez dolgoročnih posledic nekroze kože.

**Ključne besede:** IgA vaskulitis, Henoch-Schönleinova purpura, bulozne kožne bolezni, metilprednizolon.

### Abstract

Bullous skin involvement with necrosis in IgA vasculitis in children is rare. In most cases, systemic treatment is not required for isolated skin involvement, except in severe clinical presentations. This article presents a 4-year-old child with a severe necrotic bullous form of IgA vasculitis. The patient was treated with intravenous immunoglobulins and methylprednisolone. The disease outcome was excellent, with no long-term consequences of skin necrosis.

**Key words:** IgA vasculitis, Henoch-Schönlein purpura, bullous skin diseases, intravenous immunoglobulins, methylprednisolone.

difuzna bolečina v trebuhu

biopsija s prevladovanjem depozitov IgA

akutni artritis ali artralgijska (kateregakoli sklepa)

prizadetost ledvic (kakršna koli hematurija in/ali proteinurija)

TABELA 1. KLASIFIKACIJSKA MERILA IZ LETA 2005 ZA POSTAVITEV DIAGNOZE HENOCH-SCHÖNLEINOVE PURPURE (4).  
TABLE 1. CLASSIFICATION CRITERIA (2005) FOR THE DIAGNOSIS OF HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA (4).

## Uvod

IgA vaskulitis (IgAV), prej znan kot Henoch-Schönleinova purpura, je najpogostejši vaskulitis v otroštvu. Gre za levkocitoklastični vaskulitis, za katerega je značilno odlaganje imunoglobulina A v stene malih žil kože, sklepov, prebavil in ledvic (1). Najpogosteje se pojavlja pri otrocih, starih od 3 do 15 let, s pojavnostjo 14–20 na 100.000 otrok (2). Približno polovica primerov se razvije po akutni okužbi zgornjih dihal (3). Leta 2005 sta Evropsko združenje za revmatologijo (EULAR) in Združenje za pediatrično revmatologijo (PReS) sprejeli nova klasifikacijska merila za diagnozo IgAV v otroškem obdobju, ki so bila posodobljena leta 2010. Klasifikacijska erila so prikazana v Tabeli 1 (4).

Bolezen se običajno začne nenadno, pri čemer se vsi simptomi in znaki pogosto ne pojavijo hkrati, temveč se razvijajo postopoma v nekaj dneh ali tednih. Lahko sta prisotni tudi povišana telesna temperatura in splošna oslabeledost. Kožni izpuščaj se najpogosteje pojavi na spodnjih udih ali na zadnjici, lahko pa

prizadane tudi druge dele telesa. Kožne spremembe se lahko pojavljajo v obliki drobnih petehij in tipljive purpure do obsežnih ekhimoz ali, redkeje, hemoragičnih bul (1). Hemoragična, bulozna, ulcerozna ali nekrotična oblika IgAV so izjemno redke, saj se razvijejo pri manj kot 2 % otrok. Zaradi redkosti teh kliničnih slik se pogosto opravi obsežno diagnosticiranje, ki pa ob značilni anamnezi in klinični sliki IgAV običajno ni potrebno (5). Poleg tega se lahko pojavijo tudi podkožni edemi dlani, podplato, čela, lasišča ali mošnje (2).

Diagnoza IgAV je običajno enostavna zaradi značilnega izpuščaja. V primerih atipične klinične slike pa je treba izključiti druge vaskulitise malih žil, kot so sistemski eritematozni lupus, mikroskopski poliangitis in granulomatoza s poliangitisom, pa tudi septikemijo, meningokokcemijo, motnje strjevanja krvi in imunske trombocitopenično purpuro (2). Diagnozo praviloma postavimo klinično, pri čemer si pomagamo s klasifikacijskimi merili, predstavljenimi v Tabeli 1 (4). V pomoč so tudi laboratorijske preiskave, med-

tem ko je biopsija kože priporočljiva pri atipični klinični sliki ali ponavljajoči se bolezni (1). Biopsija ledvice je medicinsko indicirana v primeru težje ledvične prizadetosti (6).

Zdravljenje je predvsem podporno in vključuje zadosten vnos tekočin, uravnoteženo prehrano ter protibolečinska zdravila (1). Pri prizadetosti ledvic se nesteroidni antirevmatiki odsvetujejo (6). V primeru prizadetosti prebavil ali drugih organov je potrebno zdravljenje s kortikosteroidi (1). Sistemsko zdravljenje je pri zgolj kožni prizadetosti redko potrebno, razen pri težjih kliničnih oblikah z nastankom bul in kožnih nekroz (7).

V prispevku predstavljamo primer otroka s težko obliko IgAV z izrazito kožno prizadetostjo.

## Prikaz primera

Na Klinični oddelek za otroško alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo Pediatrične klinike Univerzitetnega



SLIKA 1. HEMORAGIČNI BULOZNI IZPUŠČAJ NA NARTU LEVE NOGE.  
FIGURE 1. HEMORRHAGIC BULLOUS RASH ON THE INSTEP OF THE LEFT FOOT.



SLIKA 2. HEMORAGIČNI BULOZNI IN NEKROTIČNI IZPUŠČAJ NA LEVEM GLEŽNJU.  
FIGURE 2. HEMORRHAGIC BULLOUS AND NECROTIC RASH ON THE LEFT ANKLE.

kliničnega centra Ljubljana je bila sprejeta 4-letna deklica zaradi buloznega vaskulitičnega izpuščaja (prikazan na Sliki 1 in Sliki 2).

Deklica je šest dni pred sprejemom v bolnišnico padla in si poškodovala desni spodnji ud. Rentgenska preiskava je pokazala epifiziolizo desne fibule. Prejela je longeto in v naslednjih tednih s to nogo pretežno mirovala, za premikanje pa je obremenjevala levo nogo. Na dan poškodbe so starši opazili neiztisljiv izpuščaj na vseh 4 udih, ki se je v naslednjih dneh razširil na zadnjico in ustno sluznico. Hkrati so se pojavile bolečine v trebuhu, zmanjšan apetit in večkratno bruhanje. V urinu, izbruhanini ali blatu ni bilo prisotne sledi krvi, blato pa ni bilo črno. Štiri dni kasneje je deklica začela tožiti zaradi bolečin v levem gležnju, ki je bil tudi otečen. Ob sprejemu je imela deklica vaskulitičen izpuščaj po spodnjih udih, zadnjici, hrbtu, jeziku in ustnicah in hrbtu, pri čemer je bil izpuščaj na levem gležnju in nartu najbolj izrazit ter mehurjast. Levo stopalo je bilo močno otečeno, gibljivost gležnja pa

zaradi bolečin omejena. Ostali sklepi niso kazali znakov vnetja. Žrelo je bilo pordelo, na desni tonzili so bile vidne bele obloge. Laboratorijski izvidi krvi so pokazali povišane vnetne parametre (C-reaktivni protein 50 mg/L, levkociti  $13,4 \times 10^9/L$ ). V urinu je bila prisotna mejna proteinurija, analiza blata na kri je bila pozitivna. Med hospitalizacijo so se pojavile tudi razjede in bele obloge v ustih ter žrelu, zato je lokalno prejela mikonazol in 1-odstotni lidokain (Slika 3).

Mikrobiološke preiskave so potrdile okužbo z bakterijo *Streptococcus pyogenes*, zato je bila zdravljena s fenoksimetilpenicilinom. Četrty dan hospitalizacije je zaradi razširjenega buloznega izpuščaja in nekrotičnih oblog na zadnji steni žrela, ob tem pa tudi hripavosti, prejela enkratni odmerek 1 g/kg telesne teže intravenskih imunoglobulinov. Naslednji dan smo uvedli terapijo z metilprednizolonom v odmerku 1 mg/kg telesne teže, sprva v intravenski obliki. Po uvedbi zdravljenja se je klinično stanje postopoma izboljševalo. Po štirih dneh intravenskega zdravljenja

smo prešli na peroralno zdravljenje. Rane smo redno antiseptično oskrbovali in prevezovali na 2 do 4 dni vse do pričetka procesa celjenja. Na rane smo nanесли posebne obloge za rane z izločki iz poliuretanske pene (Mepilex®).

Po odpustu je bolnica nadaljevala s postopnim zmanjševanjem odmerka metilprednizolona ob sočasnem zaščitnem in podpornem zdravljenju ter lokalni oskrbi ran. Na kontrolnem pregledu po dveh tednih so bile kožne spremembe že v fazi celjenja, bolnica pa je bila brez težav. Ob ustrezni negi in lokalni terapiji ni prišlo do zapletov, kot bi bila okužba rane. Laboratorijski izvidi krvi in urina so bili v mejah normalni vrednosti, izvid blata na kri je bil negativen. Spremembe so izzvenele brez brazgotinjenja.

## Razpravljanje

Predstavili smo primer deklice z redko bulozno kožno obliko IgAV, zdravljeno z intravenskimi imunoglobulini



SLIKA 3. BELE OBLOGE PO ŽRELU IN TONZILAH.  
FIGURE 3. WHITE PATCHES ON THE THROAT AND TONSILS.

in metilprednizolonom. Pri bolnikih z bulozno kožno simptomatiko moramo upoštevati tudi druge bolezni, značilne za otroško obdobje, ki se lahko kažejo s podobno klinično sliko, kot so multiformni eritem, toksična epidermalna nekroliza, pemfigus, bulozni impetigo, herpetiformni dermatitis in gangrenozni celulitis (8).

Na podlagi klinične slike – hemoragičnega buloznega izpuščaja, artritisa levega gležnja, blage proteinurije ter gastrointestinalnih simptomov s prisotnostjo bolečin v trebuhu in krvi v blatu – smo kot najverjetnejšo diagnozo postavili IgAV. Deklica je izpolnjevala klasifikacijska merila za postavitev te diagnoze (4).

Kožne spremembe pri IgAV se običajno pojavijo na mestih, izpostavljenih pritisku in gravitaciji, najpogosteje na spodnjih udih in zadnjici (1). Pri naši bolnici so bile spremembe najbolj izražene na levi nogi, predvsem na levem gležnju in nartu. Ker je zaradi predhodne poškodbe desnega uda okončine nosila longeto, se je za premikanje večinoma

opirala na levo nogo. Predvidevamo, da so bili kožni simptomi na levi nogi bolj izraženi prav zaradi povečanega obremenjevanja.

V našem primeru smo se za sistemsko terapijo odločili zaradi prisotnosti nekrotičnih kožnih in sluzničnih sprememb. Enotnega soglasja glede zdravljenja kožnih pojavov pri IgAV ni. V literaturi so opisani le posamezni primeri in serije primerov buloznih izpuščajev pri otrocih z IgAV. Pri redkih zapletih, kot so hemoragične bulozne spremembe, je pogosto potrebno imunosupresivno zdravljenje s kortikosteroidi. Nizozemska raziskava je pokazala, da lahko zgodnja uporaba kortikosteroidov zmanjša resnost in širjenje buloznih sprememb (9). Retrospektivna opazovalna raziskava, ki je vključevala 489 otrok z IgAV, je pokazala, da so bolniki z nenavadnimi kožnimi pojavi potrebovali intenzivnejše zdravljenje kot tisti brez njih (10). Vendar pa zaenkrat še ni trdnih dokazov, da sistemski kortikosteroidi ugodno vplivajo na potek IgAV ali preprečujejo kožne posledice, kot so braz-

gotinjenje nekrotičnih sprememb ali spremembe pigmentacije (11). Avtor Oni in sodelavci so v preglednem članku priporočili zdravljenje s kortikosteroidi kot prvo linijo terapije pri IgAV s hudo kožno prizadetostjo, ki ogroža celovitost kože. Svetujejo uvedbo čim prej po pričetku pojavljanja bul ali zaskrbljujočih nekrotičnih območij, običajno v peroralni obliki v odmerku približno 1 mg/kg/dan (7).

Za zdravljenje z intravenskimi imunoglobulini smo se odločili na podlagi njihove dokazane učinkovitosti pri drugih vaskulitisih. V literaturi so opisani le posamezni primeri uporabe pri IgAV, kjer jih predlagajo kot terapijo druge izbire (5).

Naša bolnica se je dobro odzvala na zdravljenje z intravenskimi imunoglobulini in z metilprednizolonom. Kožni simptomi so se izboljšali v nekaj tednih, in sicer brez brazgotinjenja. Bistven del zdravljenja kožnih sprememb pa je bila tudi ustrezna antiseptična lokalna nega in redno prevezovanje ran.

## Zaključek

IgA vaskulitis je najpogostejši vaskulitis v otroštvu, njegova bulozna in nekrotična oblika pa je redka. Pri našem primeru smo zaradi obsežnih hemoragičnih buloznih lezij in prizadetosti sluznic uvedli zdravljenje z intravenskimi imunoglobulini in z metilprednizolonom, kar je privedlo do hitrega izboljšanja brez dolgoročnih posledic. Kljub redkosti tovrstnih pojavov je pomembno pravočasno prepoznati težje oblike bolezni ter ustrezno prilagoditi terapijo, da preprečimo zaplete in dolgotrajne kožne poškodbe.

### Literatura:

1. Ardoin SP, Fels E. Vasculitis Syndromes. In: Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme III JW, Schor NF, Behrman RE. Nelson textbook of pediatrics. 20th ed. Saunders, Elsevier, 2016: 1215–18.
2. Brogan P, Bagga A. Leukocytoclastic vasculitis. In: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. Textbook of Pediatric Rheumatology. 6th ed. Saunders, Elsevier, 2011: 483–97.
3. Parums DV. A review of IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) past, present, and future. Med Sci Monit. 2024; 30: e943912.
4. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis. 2006; 65(7): 936–41.
5. Mauro A, Mauro S, Rega R, Martemucci L, Sottile R. Successful treatment of hemorrhagic bullous Henoch-Schönlein purpura with intravenous immunoglobulins. Pediatr Dermatol. 2019; 36(1): e34–e36.
6. Tizard EJ, Hamilton-Ayres MJ. Henoch-Schönlein purpura. Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2008; 93: 1–8.
7. Oni L, Sampath S. Childhood IgA Vasculitis (Henoch Schönlein Purpura)-Advances and Knowledge Gaps. Front Pediatr. 2019; 7: 257.
8. Chen CB, Garlapati S, Lancaster JD, Zinn Z, Bacaj P, Patra KP. Bullous Henoch-Schönlein purpura in children. Cutis. 2015; 96(4): 248–52.
9. Den Boer SL, Pasmans S, 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): 781–3.
10. Kaplan MM, Ekici Tekin Z, Çelikel E, Güngör V, Karagöl C, Polat MC, et al. Characteristics of cutaneous manifestations in immunoglobulin A vasculitis and their relationships with system involvement and treatment needs. Eur J Pediatr. 2024; 184(1): 17.
11. 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(4):487–92.

### Valentina Koranter, dr. med.

(kontaktna oseba / *contact person*)

Zdravstveni dom Radovljica,  
Radovljica, Slovenija

e-naslov: valentina.luznik@gmail.com

### izr. prof. dr. Nataša Toplak, dr. med.

Klinični oddelek za otroško alergologijo,  
revmatologijo in klinično imunologijo,  
Pediatrična klinika,  
Univerzitetni klinični center Ljubljana,  
Ljubljana, Slovenija in  
Katedra za pediatrijo, Medicinska  
fakulteta, Univerza v Ljubljani,  
Ljubljana, Slovenija

Prejeto / Received: 26. 2. 2025

Sprejeto / Accepted: 5. 5. 2025

Koranter V, Toplak N. Bulozna oblika IgA vaskulitisa;  
prikaz primera in pregled literature. Slov Pediatr  
2025; 32(4): 186–190. <https://doi.org/10.38031/slovpediatr-2025-4-03>.