

M E D I C I N A I N T E R N A

PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN: (Reporte de un caso y revisión de la literatura)

Esteban Soto Herrera *

Luis Gerardo Soto Brenes **

S U M M A R Y

Henoch-Schonlein purpura is a mediated small vessel vasculitis that predominantly affects children. It is a multisystem disease most commonly affecting skin, joints, gastrointestinal tract, and kidneys; the last one's requiring the greater care. The cause remains unknown, although it has a very strong immunologic component. We present here the case of an 18 year's old patient, otherwise healthy person who presented with a history of small popular lesions, migratory arthralgias and edema. Few days later developed abdominal pain and vomiting turning these, his chief complaint. We review the clinical manifestations, differential diagnoses, and histopathological features of this disease.

Abreviaturas

PHS; purpura de Henoch-Schonlein, IgA; Inmunoglobulina A, TGI; tracto gastrointestinal; mg/dl, miligramos por decilitro.

I N T R O D U C C I Ó N

La púrpura de Henoch-Schonlein es una de las vasculitis más comunes de la infancia, caracterizada por la triada clásica de púrpura no trombocitopénica, dolor abdominal tipo cólico y artritis (1) Fue por primera vez reportada por Herberden en 1806. La asociación de púrpura y dolor articular fue descrito por Schonlein en 1837, quién la denominó "peliosis reu-

mática". Henoch agregó la descripción de cuatro niños con lesiones en piel y dolor abdominal tipo cólico, sangrado digestivo y dolor articular en 1874, y en 1899 señaló el compromiso renal. (1,8,12). Frank propuso el término anafilactoide en 1915, guiado por el razonamiento, la patogénesis posiblemente involucraba una reacción de hipersensibilidad a un agente externo. (12) Es una enfermedad multisistémica que afecta piel, articulaciones, TGI y riñones.(1)

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 18 años, vecino del Coyol de Alajuela sin antecedentes morbidos de importancia quién consultó en múltiples

* Médico y Cirujano, Universidad de Costa Rica.

** Médico y Cirujano, Universidad de Costa Rica, Servicio de Medicina Interna. Jefe de Clínica. Hospital San Rafael. Alajuela, Costa Rica. Coordinador y profesor del curso de Medicina Interna de la Universidad Latina de Costa Rica.

ocasiones el servicio de emergencias del Hospital San Rafael con historia de dolor abdominal y vómitos. Tres semanas previo a su ingreso presentó cuadro de odinofagia, eritema faríngeo, rinorrea de 2 días de duración. Diez días después presentó rash petequeal en ambos miembros inferiores (cara medial de muslos y ambos pies) asociados a "inflamación" que le molestaba al deambular. Evolucionó con dolor en ambos pies y edema bipodalico importante, el rash se torno macular y días después agregó artralgias en ambas manos de un día de evolución con impotencia funcional; y posteriormente inicia con dolor abdominal, hiporexia, sensación febril no cuantificada y vómitos de contenido gástrico con estrías sanguinolentas por lo cual realiza su primera consulta al servicio de emergencias. En este servicio se le realizó lavado gástrico, negativo y un tacto rectal, negativo también. La química sanguínea determinó una hemoglobina de 16.8g/dl; hematocrito de 50; leucocitos en 16100 con 73% segmentados; plaquetas en 355000; urea en 15.8 mg/dl; creatinina 1.6mg/dl; con glucosa en 120 mg/dl. Un examen general de orina con proteínas + (30 mg/dl) sin otras alteraciones. Fue manejado sintomáticamente con buscapina y cimetidina y se egresó con tratamiento sintomático. Seguidamente el paciente realizo dos nuevas consultas al servicio de emergencias por empeoramiento del

dolor abdominal, donde finalmente se decide ingresar.

Dentro de los hallazgos de gabinete y laboratorio durante su internamiento tenemos: Amilasuria 1739; amilasemia 175; guayaco +; tiempo de protrombina 23.5%; tiempo parcial de tromboplastina 38 seg; INR 2.56. Proteinuria 335mg/24 hr; los valores posteriores de creatinina se mantuvieron inferiores a 1 mg/dl. Factor reumático, anticuerpos antinucleares y HIV negativos. Pruebas de función hepática, bilirubinas, velocidad de eritrocitamentacion y proteína C reactiva dentro de límites normales. Hemocultivo y coprocultivo negativos. La placa de tórax no mostró patología. El ultrasonido, un día después de su ingreso, evidenció un bazo homogéneo aumentado de tamaño, dilatación de asas intestinales x líquido y moderada cantidad de líquido libre en estrecho pélvico; sin otros hallazgos patológicos. Se le realizó un esofagogastroduodenoscopia con diagnóstico de duodenitis ulcerativa, una rectosigmoidoscopia con diagnóstico de edema de mucosa. Finalmente las biopsias de piel y duodeno reportaron vasculitis leucocitoclástica compatible con púrpura de Henoch-Schonlein. El curso evolutivo del paciente fue satisfactorio, manejándose con tratamiento sintomático a base de hidratación, antiespasmódicos; no requiriendo el uso de terapia con corticosteroides.

DISCUSIÓN

La PHS es una enfermedad vasculítica que afecta pequeños vasos y que ocurre más comúnmente en la infancia. (1,5). Estudios epidemiológicos han mostrado una incidencia anual de aproximadamente 13.5-18/100000 niños. A pesar de ser una patología que puede ocurrir en edades desde los 6 meses a la adultez, 50% de los casos ocurren en menores de 5 años y 75% en menores de 10 años. (11). En la mayoría de los reportes existe una mayor prevalencia en los varones (1.11), con una relación de 2:1. (2). Así mismo existe una variación en la incidencia en cuanto a estaciones climáticas, dándose un aumento de casos en el invierno (1,9). La información en cuanto a esta enfermedad en adultos esta confinada a pequeños estudios con poco seguimiento, sin embargo en este grupo etareo la incidencia y severidad de sus manifestaciones clínicas parece no ser la misma que en niños. (7). Los mecanismos patogénicos que conlleva la PHS aún permanecen desconocidos. (5,6,11) Sin embargo muchos de los casos ocurren posterior a una infección de vía aérea superior. Dentro de los microorganismos implicados se menciona al streptococco, (9,11) pero también adenovirus, parvovirus y mycoplasma. Además la exposición a alergenicos en medicamentos (penicilina, alopurinol, quinidina), comidas, picaduras de insectos y

otros han sido implicados en algunos casos; estos hallazgos aunados a la mayor incidencia en invierno sugieren un factor precipitante infeccioso en un individuo susceptible. (1,11). Se ha sugerido que la nefropatía por IgA y la PHS representan un espectro de presentaciones clínicas del mismo o similar trastorno, en el caso de la primera con ausencia de manifestaciones extrarenales. En general se considera como una patología mediada por complejos inmunes con la presencia de IgAs en dichos complejos afectando predominantemente capilares glomerulares, gastrointestinales y en la dermis. (6, 8,10).

La susceptibilidad para sufrir PHS podría tener un origen genético, varios estudios sugieren que la deficiencia del sistema del complemento (C4) por una delección de los genes predisponga a sufrir la nefropatía por IgA y la nefritis de la PHS. (8). En cuanto a los hallazgos histopatológicos, las biopsias de piel muestran una vasculitis leucocitoclástica con infiltración perivascular de polimorfonucleares y células mononucleares en arteriolas precapilares y venulas postcapilares. (1,9), así mismo se puede ver necrosis de pequeños vasos y trombos plaquetarios (1). La inmunofluorescencia muestra depósitos de IgA en las paredes arteriolas de tejido con o sin lesiones. (9) La afección renal primaria se trata de una glomerulonefritis proliferativa con compromiso de

células endoteliales y mesangiales; a su vez la proliferación celular extracapilar puede dar lugar a "formaciones crecientes". (1,9) La historia natural de la enfermedad comprende un cuadro autolimitado en la mayoría de los casos, el inicio de los síntomas usualmente es agudo, con fiebre y púrpura palpable abarcando las extremidades y los glúteos. Las lesiones purpúreas se dan en grupos simétricos con predilección por superficies extensoras de las extremidades; siendo más abundantes a nivel de rodillas, tobillos y codos.(9) Éstas se originan como máculas eritematosas, que progresan en papulas purpúreas, no pruriginosas que en casos severos pueden ser confluentes.(8).

Las manifestaciones gastrointestinales ocurren en aproximadamente 2/3 de los pacientes usualmente manifestado por un dolor abdominal periumbilical, el cual puede ser lo suficientemente severo como para simular un abdomen quirúrgico; además se presentan vómitos, diarrea y heces sanguinolentas.(8,9). El compromiso articular ocurre en 60-84% con artralgias y edema periarticular a nivel de rodillas, tobillos, codos y muñecas; asociando un dolor incapacitante.(7,10). La afección renal es una manifestación común pero inconstante de la PHS, su incidencia varía con la población estudiada. (4) En 80% de los niños, ésta se presenta en las primeras cuatro

semanas de iniciada la enfermedad. (1, 8,11). El espectro de afección renal varía desde hematuria microscópica aislada hasta nefritis o síndrome nefrótico con falla renal.(1,3). Solamente un 2% a 5% progresa a la etapa final de la insuficiencia renal. (1). No existe un test serológico específico para diagnosticar PHS, a pesar de que se ha sugerido una correlación entre los niveles de suero de IgA y los hallazgos clínicos; por lo que esto no ha sido demostrado consistentemente. (8) La clasificación del Colegio Americano de Reumatología de 1990 ha sido de gran utilidad como criterios diagnósticos, para diferenciar la PHS de otras vasculitis. Los cuatro criterios identificados, de los cuales dos son necesarios para el diagnóstico, son: (9,11)

- Inicio a una edad menor de 20 años
- Púrpura palpable
- Angina intestinal (dolor abdominal difuso o isquemia intestinal con diarrea sanguinolenta.
- Evidencia de granulocitos en las paredes arteriolas o venulares por biopsia

Dentro del diagnóstico diferencial se mencionan otras vasculitis como la poliarteritis y la granulomatosis de Wegener. De igual manera se debe considerar el lupus eritematoso sistémico, los cuadros de pancreatitis, la púrpura trombocitopénica, endocarditis, coagulación intravascular diseminada en-

tre muchas otras más.(1,2) En cuanto al pronóstico de la enfermedad, de acuerdo a la literatura la PHS en una enfermedad benigna, autolimitada que en promedio puede durar un mes, no obstante esta puede llevar un curso por varios años con tendencia a recurrencias hasta en el 50% de los casos.(2,8) Existe un consenso general que la morbilidad a largo plazo está asociada predominantemente al compromiso renal;(11) estando íntimamente ligada a la presencia o ausencia de la glomerulonefritis en estos pacientes. Desafortunadamente, actualmente no existen marcadores que predigan cuáles individuos con PHS están en riesgo de desarrollar la misma.(10) A su vez, entre los pacientes que sí presentan afección renal, se ha demostrado que, aquellos con los hallazgos clínicos e histopatológicos más severos, son los que tienen mayor riesgo a largo plazo de una falla renal. sin embargo, en vista del deterioro renal inesperado que sufren algunos pacientes, se recomienda el seguimiento a largo plazo para todos los casos de glomerulonefritis. (11) Además, en cuanto al grupo etareo, se ha visto que en adultos, el pronóstico es relativamente peor al de la población infantil (7). En cuanto al tratamiento actual, las manifestaciones extrarenales de la enferme-

dad son manejadas por las medidas sintomaticas apropiadas, con tratamiento de soporte para los casos moderados, vigilando el estado de hidratación y monitorizando las complicaciones renales y abdominales .(8) Comúnmente se utilizan corticosteroides para tratar el dolor abdominal, el edema subcutáneo y la nefritis; sin embargo no existen estudios prospectivos controlados que demuestren su eficacia, lo mismo sucede con el manejo de los casos severos de glomerulonefritis .(2)

R E S U M E N

La púrpura de Henoch-Schonlein es una vasculitis de pequeños vasos que se presenta de predominio en niños. Es una enfermedad multisistémica que afecta principalmente la piel, el sistema articular, gastrointestinal y renal; requiriendo éste la mayor atención. Su etiopatogenia es aun desconocida, sin embargo presenta un fuerte componente inmunológico. Presentamos aquí el caso de un paciente de 18 años, quién previo buen estado general presenta rash petequial en miembros inferiores asociado a artralgias migratorias y edemas importantes, quién posteriormente inicia con dolor abdominal y vómitos volviéndose estos

sus síntomas principales. En este artículo hacemos una revisión de las principales manifestaciones clínicas, diagnósticos diferenciales y hallazgos histopatológicos de esta enfermedad.

B I B L I O G R A F Í A

1. Avinash, Shetty, Bonnie. Infantile Henoch-Schonlein purpura. Arch Fam Med 2000 9, 553-556
2. Bossart, P. (2001, 06). Henoch-Schonlein Purpura. [e medicine] disponible en: <http://www.emedicine.com/emerg/topic845.htm>
3. Coppo, Mazzuco, Caglini. Long-Term prognosis of Henoch-Schonlein nephritis in adults and children. Nephrol Dial Transplant 1997 12,2281.
4. Drummond, Moghal, Coulthar. Hypertension in Henoch-Schonlein purpura with urinary findings. Arch Dis Child 200 I 84 163164.
5. Harrington, Colvin. Case 12-1994 A 72 year old man with chronic Leg ulceration and progressive renal failure. NEJM 1994 Vol 330 #12,852.
6. Monastiri, Selmi, Tabarki. Primary antiphospholipid syndrome presenting as complicated Henoch-Schonlein purpura. Arch Dis Child 200286, 132-133
7. Pillebout, Thervet, Hill. Henoch-Schonlein purpura in adults: Outcome and prognostic factors. J Am Soc Nephrol. 13 1271-1278
8. Rai, Nast, Adler. Henoch-Schonlein purpura nephritis. J Am Soc Nephrol 1999 10 2637-2644,
9. Rees, Rodgers. Wintrobe's Clinical Hematology 10 th edition. Copybright Williams and Wilkins 1999 1639-1640
10. Salisbury, F T. Increased serum IgD concentrations in children with Henoch-Schonlein purpura. British Journal of Rheumatology 1998 37,571-572
11. Tizard EJ. Henoch-Schonlein purpura. Arch Dis Child 199980,380-383
12. Willard, R.(2001,11). Henoch-Schonlein Purpura (Anaphylactoid Purpura).[e medicine].disponible en <http://www.emedicine.com/derm/topic177.htm>