



Púrpura de Schönlein Henoch

¿Cuáles son las características clínicas de la púrpura de Schönlein Henoch?

La púrpura de Schönlein Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en pediatría.

Aunque pueda ocurrir a cualquier edad, se presenta más comúnmente entre los 5 y los 11 años, afectando más a varones que a mujeres.

Las manifestaciones típicas de la enfermedad son: púrpura palpable, dolor abdominal, artritis y compromiso renal.

La púrpura palpable (erupción purpúrica, ligeramente elevada) tiene una distribución simétrica, con predilección por miembros inferiores y glúteos, pudiéndose observar también en miembros superiores (superficie de extensión de las articulaciones) y con menor frecuencia en tórax, abdomen, cabeza y cuello (*Fotografía 1*). En casos severos pueden producirse lesiones equimóticas o necróticas. Algunos pacientes pueden presentar también edema subcutáneo doloroso, siendo característica su aparición en cuero cabelludo.

El dolor abdominal es de tipo cólico

o difuso, periumbilical; se presenta en el 32 al 73% de los casos.¹ A menudo empeora con la ingesta de alimentos, pudiendo estar acompañado de vómitos, hematemesis y melena.

El compromiso articular (artritis o artralgiás) se presenta en más del 50% de los casos, afecta pocas articulaciones, más comúnmente grandes. Estos pacientes tienen intenso dolor, sin proporción con los signos de inflamación. La artritis es transitoria, resolviéndose totalmente en pocos días.

¿Cómo se presenta habitualmente a la consulta un paciente con PSH?

La mayoría de los pacientes presentan desde el inicio lesiones en piel, que pueden ser urticarianas o maculopapulares, apareciendo luego las lesiones purpúricas características. Esta erupción usualmente es acompañada por artralgiás y dolor abdominal. Un pequeño grupo de niños puede presentar sólo dolor abdominal, apareciendo luego de varios días las lesiones purpúricas. Muchos de ellos son intervenidos quirúrgicamente con diagnóstico de abdomen agudo.

FOTOGRAFÍA 1



Púrpura palpable

¿Existe relación entre infección y PSH?

La mayor incidencia de esta patología en primavera e invierno y el antecedente de infecciones del tracto respiratorio superior en gran número de estos pacientes,¹ sugieren la presencia de un agente infeccioso que puede actuar como desencadenante de la enfermedad en una persona susceptible.

Los organismos implicados son adenovirus, parvovirus, micoplasma, hepatitis B, varicela.

La participación del estreptococo en la PSH ha sido motivo de controversia, aunque actualmente sabemos que puede inducir el desarrollo de la enfermedad.¹ En nuestra experiencia, encontra-

mos el antecedente de infección estreptocócica en el 38% de los pacientes. No encontramos ninguna diferencia en el comportamiento clínico de este grupo cuando se lo comparó con los que no tenían antecedentes de esta infección.²

¿Cuáles son las complicaciones agudas más comunes de la enfermedad?

La complicación aguda más común es la hemorragia digestiva: hematemesis, melena, hemorragia masiva. La invaginación es otra complicación gastrointestinal que siempre debe considerarse en un paciente con PSH; en la mayor parte de los casos se trata de una invaginación íleo-ileal, que puede ser fácilmente detectada por ecografía.

Otra complicación relativamente frecuente es la tumefacción escrotal aguda (7,6%-10%), debiendo efectuarse aquí el diagnóstico diferencial con la torsión testicular. Raramente pueden presentarse vasculitis del SNC³ y hemorragia pulmonar.⁴

¿Qué exámenes complementarios son de utilidad para el diagnóstico de la PSH?

No hay marcadores de laboratorio que sean específicos de la PSH, el diagnóstico es fundamentalmente clínico. En los casos poco frecuentes de diagnóstico clínico dudoso puede ser necesaria la biopsia de piel, la que muestra vasculitis leucocitoclástica, con infiltrados inflamatorios y depósitos de IgA en la pared vascular.

La ecografía abdominal tiene un papel relevante en el estudio del paciente con PSH y dolor abdominal, ya que es un método no invasivo, de fácil acceso, que permite monitorear la evolución, detectando tempranamente compromiso intestinal.⁵

¿Debe internarse a todo paciente con diagnóstico de PSH?

No todo paciente con PSH necesita internación. Los que sólo presentan alteraciones en piel o compromiso orgánico leve, ya sea articular, gastrointestinal o renal, pueden manejarse en forma ambulatoria. Cada caso debe evaluarse individualmente, considerando no sólo las manifestaciones clínicas, sino el entorno social (fundamentalmente la posibilidad de concurrir rápidamente a la consulta ante una complicación).

¿Cuál es la evolución de estos pacientes?

La gran mayoría presenta una evolución autolimitada, recuperándose totalmente antes de la cuarta semana. En estos pacientes, suele ser suficiente un período de reposo y administración de analgésicos o antiinflamatorios para controlar el cuadro de dolor o inflamación articular.

Cuando hay edema subcutáneo doloroso o compromiso sistémico importante puede estar indicada la administración de una serie corta de esteroides.

Un porcentaje variable de enfermos (7% a 40%) puede evolucionar con recurrencias, siendo éstas cada vez menos intensas y menos del 5% pasa a la cronicidad.

¿Cómo se manifiesta el compromiso renal en la PSH?

El compromiso renal en la PSH constituye una de las características fundamentales de la enfermedad. La incidencia de nefritis varía ampliamente, dependiendo de los criterios diagnósticos usados. En niños hospitalizados la incidencia fue del 41%⁶ al 61%.⁷ Depósitos mesangiales de IgA son prácticamente constantes. Cambios proliferativos focales menores pueden estar presentes en ausencia de anomalías urinarias.

Clínicamente la nefritis de la PSH puede manifestarse por los siguientes síndromes:⁸

1. Hematuria microscópica, transitoria o persistente.
 2. Hematuria macroscópica, inicial o recurrente.
 3. Proteinuria de grado variable (usualmente con hematuria microscópica).
 4. Síndrome nefrítico.
 5. Síndrome nefrítico y nefrótico.
- (1, 2 y 3 son las formas más frecuentes; 4 y 5, las más severas).

Muchas veces el compromiso renal es mínimo, siendo detectado a través de análisis de orina rutinarios. La enfermedad puede presentarse con hematuria macroscópica inicial, de pocos días a varias semanas de duración. Episodios de hematuria visible pueden acompañar a las recaídas de la púrpura o recurrir cuando las manifestaciones extrarrenales han desaparecido (usualmente coincidente con una infec-

ción respiratoria superior, a la manera de la enfermedad de Berger) después de un lapso variable. La hematuria macroscópica frecuentemente se asocia con proteinuria significativa transitoria, lo que no debe ser motivo de alarma. La persistencia de proteinuria con hematuria microscópica suele ser expresión de una glomerulonefritis de moderada intensidad. Con escasa frecuencia, niños con PSH pueden presentar hipertensión arterial durante la fase activa de la enfermedad, en ausencia de anomalías urinarias. La patogenia no es bien conocida.

¿Cuál es la evolución de estos pacientes?

La morbilidad a largo plazo de la enfermedad depende casi exclusivamente del compromiso renal. En series no seleccionadas, incluyendo niños con nefritis y sin ella, la incidencia de insuficiencia renal

crónica terminal fue de 2%⁹ y 5%.⁶ En nuestra experiencia el porcentaje es menor del 1%.¹⁰

Los niños que presentan sólo hematuria microscópica, generalmente siempre se recuperan. En cambio, los pacientes con síndrome nefrítico-nefrótico presentan secuelas renales en más del 50% de los casos, muchos de los cuales desarrollan insuficiencia renal.

Los niños con comienzo clínico severo o con anomalías urinarias persistentes requieren seguimiento a largo plazo.

Dr. Delfor A. Giacomone

Unidad de Reumatología

Dr. Francisco D. Spizzirri

Servicio de Nefrología

Hospital Interzonal de Agudos

especializado en Pediatría

"Sor María Ludovica".

La Plata. Buenos Aires.

BIBLIOGRAFIA

1. Reyes-Vázquez H, Almaraz-Navarro M, Magaña-García M y col. Púrpura de Schönlein Henoch. Informe de 55 casos. Bol Med Hosp Infant Mex 1993; 50: 96-101.
2. Giacomone D, Garay S, Matri V y col. Púrpura de Schönlein Henoch e infección estreptocócica. Rev Arg Reumatol 1998; 9 (SI): 35.
3. Ostergaard JR, Storm K. Neurologic manifestations of Schönlein Henoch purpura. Acta Paediatr Scand 1991; 80:339-342.
4. Olson JC, Kelly KJ, Pan CG et al. Pulmonary hemorrhage in Henoch-Schönlein purpura. Pediatrics 1992; 89-117.
5. Garay S, Ibañez O, Giacomone D y col. Evaluación del dolor abdominal por ecografía de alta resolución en niños con púrpura de Schönlein Henoch. Rev Arg Reumatol 1997; 8 (SI): 18
6. Koskimies O, Rapola J, Savilahti E et al. Renal involvement in Schönlein Henoch purpura. Acta Paediatr Scand 1974; 63: 357-363.
7. Kobayashi O, Wada H, Okawa K et al. Schönlein Henoch syndrome in children. Contrib Nephrol 1977; 4:48-71.
8. White RH, Yohsikawa N, Feehally J. Ig A nephropathy and Henoch-Schönlein nephritis. En: Barrat JM, Auner ED, Harmon WE (eds.). Pediatric Nephrology. Londres: Lippincott Williams & Wilkins, 1991: 691-706.
9. Koskimies O, MitS, Rapola J et al. Henoch-Schönlein nephritis: long term prognosis of unselected patients. Arch Dis Child 1981; 339:280-282.
10. Spizzirri FD. Púrpura de Schönlein-Henoch. En: Morano J, y col. (eds.) Tratado de Pediatría: Buenos Aires: Atlanta 1997; 485-487.