

MANIFESTACIONES EXTRA RENALES DE LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN HENOCH

Dra. Mora Galán
Reumatóloga pediatra
Hospital de Niños Pedro de Elizalde
Sanatorio Güemes

- Es la vasculitis más frecuente en pediatría
- Autolimitada (1 a 4 sem)
- Mayor incidencia en otoño-invierno
- Asociada a infecciones de vías aéreas superiores, medicamentos y vacunas
- El **estreptococo** es el agente infeccioso implicado más frecuentemente. También se ha relacionado *Mycoplasma pneumoniae*, *Legionella* y *Yersinia*, virus de la varicela, hepatitis B y C, rubéola, sarampión, CMV, parvovirus B19, adenovirus.

Histopatología

- **Vasculitis leucocitoclástica** de pequeños vasos: infiltrado granulocítico con degranulación y fragmentación que genera polvillo nuclear
- Depósitos de IgA

Diagnóstico: clínico y basado en criterios

Criterios diagnósticos de la PSH (EULAR/PRINTO/PRES . 2010)

Criterio	Definición
<i>Criterio obligatorio</i>	
Púrpura	Púrpura palpable o petequias predominantemente en miembros inferiores, no trombocitopénica
<i>Al menos uno de los siguientes criterios</i>	
1. Dolor abdominal	Cólico, difuso. Inicio agudo
2. Histopatología	Vasculitis leucocitoclástica con depósitos de IgA o glomerulonefritis proliferativa con depósitos de IgA
3. Artritis o artralgia	
4. Afectación renal	Hematuria o proteinuria

Piel 100%

- ✓ Exantema: - Maculopápulas urticarianas
 - Púrpura palpable
 - Petequias
 - Lesiones bullosas o hemorrágicas
- ✓ Simétrico
- ✓ Miembros inferiores y glúteos, aunque puede aparecer en otras localizaciones
- ✓ Las lesiones pueden fusionarse y evolucionar a equimosis.
- ✓ Edema subcutáneo: cuero cabelludo, zonas de declive, edema escrotal (hasta 1/3 pacientes)
- ✓ Desaparece en semanas





Manifestaciones articulares

75-82%

- ✓ Periartritis
- ✓ Oligoartritis
- ✓ Preferentemente articulaciones de miembros inferiores (tobillos y rodillas)
- ✓ Dolorosa, limitando la deambulaci3n
- ✓ Autolimitada



Compromiso gastrointestinal 50-75%

- ✓ 10-40% puede preceder al inicio de la púrpura
- ✓ Dolor abdominal intermitente, periumbilical, tipo cólico, empeora con la ingesta.
- ✓ Vómitos
- ✓ Sangrado gastrointestinal (30%): microscópico (20%) o macroscópico (10%). Hematemesis y melena. El sangrado masivo es muy poco frecuente.
- ✓ Raras:
 - invaginación intestinal
 - infarto intestinal
 - pancreatitis
 - compromiso hepatobiliar
 - enteropatía perdedora de proteínas

Compromiso neurológico 2%

- ✓ Cefaleas
- ✓ Convulsiones
- ✓ Inestabilidad emocional, irritabilidad, mareos, cambios de comportamiento
- ✓ Más raro: hemorragia intracraneal, vasculitis cerebral, neuropatía periférica

- ✓ **Otras:**
- ✓ Neumonía intersticial, Hemorragia alveolar difusa
- ✓ Uveítis anterior
- ✓ Carditis
- ✓ Epistaxis recurrente, parotiditis

EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE (Síndrome de Finkelstein-Seidlmayer)

- Lactantes de 4-24 meses
- Inicio agudo: fiebre, púrpura, equimosis, edema inflamatorio de miembros, pabellones auriculares, cara.
- Curso benigno
- Resuelve en 1-3 sem.
- Puede recurrir
- Compromiso visceral infrecuente





Tratamiento

- Curso autolimitado y sin necesidad de tratamiento.
- Reposo
- Piel: no necesita tratamiento.
Lesiones bullosas: corticoides, dapsona.
- Compromiso articular: AINEs: ibuprofeno, naproxeno

¿Cuándo indicamos corticoides?

1- Compromiso Gastrointestinal:

- Meprednisona 1 mg/kg/d, 5-7 días
- Intolerancia o vasculitis grave: pulsos de metilprednisolona

2- Artritis que no responde a AINEs

3- Orquitis severa

4- Manifestaciones sistémicas severas pueden requerir pulsos de metilprednisolona y otros inmunosupresores

A tener en cuenta para la práctica...



✓ ~~Dieta hiposódica~~

✓ Corticoides

✓ Dolor → Internación

✓ FAN, aDNA, ANCA, FR, etc.....

¿para qué????

Seguimiento

- Orina y TA más frecuentes durante los 3 primeros meses
- 3-6 meses: mensual
- 6°mes: TA y orina normales → ALTA

HTA, proteinuria, hematuria
microscópica



Repetir ex. clínico, OC y
función renal



**IC con
nefrólogo**



HTA confirmada
Hematuria macroscópica
Función renal alterada
Sd. nefrótico
Sd nefrítico o proteinuria persistente

97% pacientes con daño renal: 6 primeros meses desde el debut

Bibliografía

- Cassidy JT, Petty RE, editores.
Textbook of pediatric rheumatology (6° ed.)
Filadelfia: W.B. Saunders Company, 2010; 483-490.
- MM. Martínez López, C. Rodríguez Arranz, A. Peña Carrión, R. Merino Muñoz, J. García-Consuegra Molina.
Henoch-Schönlein purpura. Study of factors associated with the development and course of the disease.
An Pediatr (Barc) 2007;66:453-8 - Vol. 66 Núm.5
- Giacomone D., Spizzirri, F. Hospital Interzonal de Agudos especializado en Pediatría "Sor María Ludovica". La Plata. Buenos Aires.
Púrpura de Schönlein Henoch
Arch.argent.pediatr 2001; 99(2) / 168-170
- Mills JA1, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, et al.
The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura.
Arthritis Rheum. 1990 Aug;33(8):1114-21.
- Hetland L.E., Susrud K.S, Lindahl K.H. and Bygum A. Faculty of Health Sciences, University of Southern Denmark, Department of Pathology and Department of Dermatology and Allergy Centre, Odense University Hospital, Odense, Denmark.
Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review.
Acta Dermato - Venereologica. Vol: 97 Nro: 10 Págs: 1160 - 1166 Fecha: 15/11/2017
- Mazas MC.
Púrpura de Schönlein Henoch – Qué hay de nuevo?
Rev. argent. dermatol. vol.92 no.1 Ciudad Autónoma de Buenos Aires ene./mar. 2011
- Mc Carthy HJ y col.
Diagnosis and Managment of Henoch-Schönlein purpura.
Eur J Pediatr 2009; 169: 643-650.