

---

## CASO CLINICO

---

### *Púrpura de Schölein Henoch*

*Henoch-Schönlein purpura*

Drs. : Miguel Céspedes Lesczinsky\*, Javier Ramirez\*\*

#### Resumen

La púrpura de Schonlein Henoch es la causa de vasculitis más frecuente en la infancia, la mayoría de los casos se presentan en menores de 10 años, de causa desconocida, se manifiesta a nivel cutáneo y sistémico, el diagnóstico es clínico y se realiza tratamiento de sostén en la mayoría de los casos. Presentamos el caso clínico de un escolar, con las típicas manifestaciones cutáneas y articulares, realizando el diagnóstico por medio de la clínica, el mismo que evolucionó espontáneamente a la remisión del cuadro sin presencia de recidivas.

#### Palabras claves:

Rev Soc Bol Ped 2009; 48 (3): 166-9: vasculitis, púrpura de Schonlein – Henoch.

#### Introducción

La púrpura de Schonlein Henoch (PSH) conocida también como púrpura anafilactoide, es una vasculitis de vasos pequeños con manifestaciones principalmente de artritis, púrpura no trombocitopénica palpable, dolor abdominal y afectación renal. Se presenta en el 90 % de los casos antes de los 10 años de edad, siendo la causa más frecuente de vasculitis en los niños. Aunque la causa se desconoce se sabe que la Ig A es fundamental en la patogénesis de la enfermedad.

El diagnóstico es principalmente clínico ya que no existen pruebas diagnósticas específicas.

#### Abstract

The Henoch-Schönlein Purpura is the most frequent cause of vasculitis in childhood, with most cases appearing in children under 10 years of unknown cause, manifested at a cutaneous and systemic level, the diagnosis is clinical and is supportive treatment in most cases. We report the case of a schoolchild, with the typical cutaneous and articular manifestations, making diagnosis by the clinic, which evolved spontaneously to the referral of the table without the presence of recurrences.

#### Key words:

Rev Soc Bol Ped 2009; 48 (3): 166-9: vasculitis, Henoch-Schönlein Purpura.

Aunque en la mayoría de los casos no precisa tratamiento, en aquellos casos de intenso dolor abdominal o articular se obtiene una rápida mejoría con la utilización de corticoides.

#### Caso clínico

Paciente de 7 años de edad, masculino, ingresó al servicio de pediatría del Hospital Materno Infantil con cuadro clínico caracterizado por alzas térmicas no cuantificadas, intermitentes, de aproximadamente 4 semanas de evolución, medicado con paracetamol y amoxicilina en un Centro de Salud, al evidenciarse un cuadro de infección respiratoria alta; luego de

\* Médico pediatra, Hospital Materno Infantil

\*\* Residente III año, Hospital Materno Infantil

Artículo recibido 19/9/09 y fue aceptado para publicar 20/11/09

La causa de esta patología no se conoce pero se ha asociado a infección por estreptococo, varicela, *Yersinia*, hepatitis B, *adenovirus* así como a fármacos como quinina, clorpromazina, eritromicina e incluso a reacciones de hipersensibilidad a los alimentos, estos factores desencadenantes llevan a la producción de una respuesta inmune, provocando una alteración intrínseca de la Ag A-1, la subclase más importante de la Ig A sérica, la misma que se deposita en las paredes de los pequeños vasos sanguíneos asociándose activación del complemento y reclutamiento de leucocitos polimorfonucleares lo que lleva a la injuria y desencadena la reacción inflamatoria, asimismo encontramos depósitos de inmunocomplejos en el riñón lo que puede llevar a la insuficiencia renal. Para algunos autores en más del 60 % de los pacientes encontramos elevación de los niveles de Ig A, así como de factor de necrosis tumoral e IL 6. Últimamente la importancia de la activación del complemento es discutida.

Las manifestaciones clínicas más importantes son: 1) exantema purpúrico palpable, según algunos autores presente hasta en el 100 % de los casos, que afecta de manera predominante aunque no exclusiva a los miembros inferiores y las nalgas; 2) la artritis y la artralgia aparece en el 60 a 80 % de los casos y afecta a grandes articulaciones, estas manifestaciones estaban presentes en nuestro caso; 3) las manifestaciones abdominales son dolor cólico de moderado a intenso, hemorragias intestinales ocultas, y rara vez invaginación intestinal o infartos mesentéricos; 4) la afectación renal presente en un 25 a 50 % de los casos se manifiesta generalmente en forma de hematuria microscópica, dato no presente en nuestro paciente, así como proteinuria, hematuria macroscópica, nefritis, nefrosis e insuficiencia renal. Podemos observar también manifestaciones neurológicas, pulmonares, cardíacas.

Para el Colegio Americano de Reumatología la presencia de 2 de los 4 criterios siguientes es-

tablecería el diagnóstico, estos son: 1.- Púrpura palpable; 2.- Edad menor de 20 años al inicio de la enfermedad; 3.- Afectación intestinal dolor abdominal difuso, diarrea sanguinolenta; 4.- Biopsia con infiltrados de granulocitos en las paredes de los vasos. Nuestro paciente presentaba 2 de estos.

El diagnóstico es eminentemente clínico y se basa en las manifestaciones clínicas características y no se hace difícil ante la presencia de las manifestaciones cutáneas. No existen datos de laboratorios específicos para esta patología, podemos encontrar leucocitos normales o ligeramente aumentados, anemia, característicamente el recuento de plaquetas es normal, lo que confirmamos en nuestro paciente en tres oportunidades, asimismo estudios de coagulación normales. ANA, FR, ANCA son negativos, aunque algunos autores refieren que se pueden encontrar ANCA IgA elevados en algunos pacientes. Podemos confirmar el diagnóstico clínico con la demostración de la elevación de la Ig A sérica o con biopsia de piel que demuestra depósitos inmunes de clase Ig A.

El tratamiento es puramente sintomático debido a la naturaleza autolimitada del cuadro, con paracetamol para el dolor, algunos autores indican AINEs siempre que no exista afectación renal, mantener una buena hidratación, además de una dieta blanda. En aquellos casos en los que se presenten intenso dolor abdominal por complicaciones que pueden poner en riesgo la vida del paciente o intensa afectación articular se obtienen excelentes resultados y mejoría espectacular con el uso de corticoides como la prednisolona o prednisona, aunque no afectan ni modifican la duración del proceso de púrpura ni de la aparición de recidivas. No existe criterio unánime en cuanto a si el uso de corticoides previene el desarrollo de nefritis en la PSH. Ante la presencia de afectación renal importante se utilizan para el tratamiento pulsos de corticoides endovenosos, inmunosupresores con lo cual se evitan en un buen número de pacientes mayor de-

terioro. En algunos estudios se han utilizado plasmáféresis e inmunoglobulinas endovenosas con buenos resultados aunque en un número reducido de pacientes. Para algunos autores las recidivas se presentan hasta en el 50% de los casos.

## Referencias

1. Miller M, Pachman L. Púrpura de Schonlein - Henoch. En Behrman R, Kliegman R, Jenson H, Stanton B. Tratado de Pediatría Nelson. 18ª Edición. Madrid. Elsevier. 2009.p.1043-5.
2. Amigo-Bello M, Madero L. Púrpuras vasculares. En Cruz Hernández M. Tratado de Pediatría. Barcelona. Océano. 2007.p.1540-2.
3. Mongil L. Púrpuras. *Pediatr Integral* 2004;5:420-34.
4. Rodríguez Quiroz F, Cerrato N. Púrpura de Henoch - Schonlein, reporte de un caso y revisión de la literatura. *Honduras Pediatr* 2001;22:12-4.
5. Giacomone D, Spizzirri F. Púrpura de Schonlein - Henoch. *Arch argent Pediatr* 2001;99:168-70.
6. Gonzales D, Martini A, Zenon C, Fernández N. Vasculitis de Schonlein - Henoch: reporte de un caso clínico. *Rev Posg Med* 2008;181:7-8.
7. Cerda J, Fuentes P, Potin M. Púrpura de Schonlein - Henoch asociado a varicela: Caso clínico. *Rev Chil Pediatr* 2004;75:159-62.