

Purpura de Schönlein-Henoch

DRA. MARIA DANIELA QUIROZ M.

Purpura de Schönlein Henoch

En 1837, **Johann Schönlein**

Eduard Henoch, reconoció la afectación intestinal y renal en este síndrome y así adquirió el nombre de púrpura de Schönlein-Henoch (PSH).

Es una vasculitis leucocitoclástica, la más **común** en la infancia.

Purpura palpable

Artritis o artralgias

Dolor cólico abdominal

O hemorragia gastrointestinal

Nefritis

Etiología

- ▶ Desconocida
- ▶ Streptococo betahemolítico grupo A, Yersinia o Mycoplasma (más raramente)
- ▶ virus (EB, varicela, parvovirus B-19, etc.).
- ▶ Otros desencadenantes pueden ser fármacos (penicilina, ampicilina, eritromicina, quinina), alimentos, exposición al frío o picaduras de insectos.

Patogenia

Es una vasculitis mediada por IgA de los pequeños vasos.

Hay aumento en la producción de IgA,

Aumento de inmunocomplejos circulantes de IgA

Y depósitos de IgA en las biopsias de piel y de riñón.

Epidemiología



La PSH puede afectar todos los grupos de edad



Más frecuente en niños de **dos a seis** años.



La incidencia en la infancia es de 10,5 a 20,4/100 000 niños por año, alcanzando un máximo de 70,3/100 000 al año en la franja de edad de dos a seis años.



Hay un ligero predominio en niños, y una menor incidencia en niños de raza negra



Los casos tienen un predominio estacional, siendo **más frecuentes en invierno** .

Clínica



Cutáneas,



Articulares,



Gastrointestinales



Renales.

Manifestaciones cutáneas

- ▶ El exantema palpable eritematoso violáceo de tipo urticarial aparece en el 80-100% de los casos.
- ▶ Simétrico, en miembros inferiores y nalgas preferentemente.
- ▶ Regresa en una o dos semanas. Suele reproducirse al iniciar la deambulación.



- ▶ En niños menores de dos años se puede encontrar angioedema de cara, cuero cabelludo, dorso de manos y pies.
- ▶ En lactantes se ha llamado a este cuadro "**edema agudo hemorrágico**" o "**vasculitis aguda leucocitoclástica benigna**".
- ▶ Son cuadros eminentemente cutáneos con escasa participación renal o digestiva.



Manifestaciones Articulares

Artritis o artralgiás, transitorias, no migratorias, presentes en un 40-75% de los casos.

Se inflaman grandes articulaciones como tobillos o rodillas.

La inflamación es preferentemente periarticular y no deja deformidad permanente.

Puede preceder al rash y ser la primera manifestación en un 25% de los casos.

Manifestaciones Gastrointestinales

- ▶ El síntoma más frecuente es el dolor abdominal presente en el 40-85% de los casos.
- ▶ Se asocia con vómitos si es grave.
- ▶ Suele aparecer después del exantema.
- ▶ Se puede encontrar sangrado en heces en la mitad de los casos (macro o micro).



Manifestaciones Renales.



Son las que **marcan la gravedad** o el peor pronóstico a largo plazo.



Pueden ir desde una hematuria aislada microscópica hasta la presencia de una glomerulonefritis rápidamente progresiva.



La prevalencia varía entre 20 y 50%.

- ▶ El síntoma más común es la **hematuria aislada**.
- ▶ Más raramente se asocia con proteinuria
- ▶ . Si la afectación renal progresa, se produce un síndrome nefrítico con hematuria, hipertensión, azotemia y oliguria.
- ▶ También puede aparecer un síndrome nefrótico con edemas y excreción de proteínas en orina de 24 horas > 50 mg/kg y cifras de albúmina en suero < 2,5 mg/dl.

La persistencia de proteinuria en rango nefrótico es predictiva de eventual fallo renal y debe ser revisada en Servicios de Nefrología con controles de biopsia renal.

Se puede clasificar **la nefropatía de la PSH** en :

Lesiones glomerulares mínimas.

Progresión mesangial (focal o difusa).

Formación de semilunas inferiores al 50%.

Formación de semilunas entre el 50 y 75%.

Formación de semilunas superior al 75%.

Por inmunofluorescencia se observan depósitos de IgA en el mesangio del glomérulo

Otras manifestaciones clínicas menos frecuentes

Manifestaciones neurológicas. Cefaleas, cambios sutiles del comportamiento, hipertensión, hemorragias del SNC, y muy raramente neuropatías periféricas.

2- Manifestaciones hematológicas. Diátesis hemorrágica, trombocitosis, déficit de factor VIII, déficit de vitamina K e hipotrombinemia que podrían producir una coagulopatía.

Manifestaciones pulmonares. Neumonías intersticiales y, más grave, hemorragia pulmonar.

Manifestaciones testiculares. Dolor, inflamación o hematoma escrotal con riesgo de torsión testicular.

DIAGNOSTICO

- ▶ El 1990 la Academia Americana de Reumatología (ACR) propuso unos criterios clasificatorios.
- ▶ En 2005, el grupo de trabajo de vasculitis de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES), bajo el respaldo de la European League Against Rheumatism (EULAR), propuso unos nuevos criterios clasificatorios para las vasculitis en Pediatría, que fueron **validados en 2008**.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la púrpura de Schönlein-Henoch según EULAR/PRES

Criterio	Definición
Criterio obligatorio:	
Púrpura	Púrpura (frecuentemente palpable) o petequias, predominante en extremidades inferiores y no debida a trombocitopenia En caso de púrpura con distribución atípica se requiere la demostración de depósito de IgA en una biopsia
Al menos uno de los siguientes criterios	
1. Dolor abdominal	Dolor abdominal cólico difuso de inicio agudo reportado por anamnesis y exploración física. Puede acompañarse de invaginación y/o sangrado gastrointestinal
2. Histopatología	Tipicamente vasculitis leucocitoclástica con depósito predominante de IgA o glomerulonefritis proliferativa con depósito de IgA
3. Artritis o artralgias	Artritis de inicio agudo definida como tumefacción articular o dolor articular con limitación de la movilidad y/o artralgia de inicio agudo definida como dolor articular sin tumefacción ni limitación de la movilidad
4. Afectación renal	Proteinuria >0,3 g/24 horas o cociente albúmina/creatinina en orina >30 mmol/mg en muestra de orina matutina Hematuria o cilindros de hematíes: >5 hematíes/campo de gran aumento o cilindros de glóbulos rojos en el sedimento o ≥2+ en la tira reactiva

Figura 1. Exantema (púrpura palpable) predominante en las extremidades inferiores, característico de la púrpura de Schönlein-Henoch



Tabla 2. Manifestaciones clínicas de la púrpura de Schönlein-Henoch

Órgano afectado	Incidencia	Descripción
Piel	100%	Fundamental para el diagnóstico. Inicialmente puede aparecer un exantema maculopapuloso o urticariforme que posteriormente evoluciona a púrpura palpable (2-10 mm de diámetro), simétricamente distribuida sobre la superficie extensora de extremidades inferiores y nalgas, aunque puede aparecer en otras localizaciones. Entre estas lesiones puede encontrarse petequias puntiformes y equimosis coalescentes (Figura 1). Las lesiones pueden progresar al tronco o la cara. También pueden aparecer lesiones bullosas (Figura 2). El exantema desaparece en semanas.
Articulaciones	75-82%	Se trata generalmente de una oligoartritis. Afecta preferentemente a articulaciones de las extremidades inferiores (tobillos y rodillas) y es característicamente dolorosa, limitando la deambulación. Autolimitada.
Gastrointestinal	50-75%	Dolor abdominal (65%): generalmente dolor abdominal cólico leve-moderado que puede acompañarse de vómitos; en algunos casos el dolor abdominal puede ser muy intenso y limitante. Sangrado gastrointestinal (30%): microscópico (20%) o macroscópico (10%). El sangrado masivo es muy poco frecuente. La invaginación intestinal es una complicación bien reconocida pero rara. La pancreatitis, el hidrops vesicular, la enteropatía pierde-proteína y la perforación intestinal son complicaciones raras.
Renal	20-60%	Manifestaciones más habituales: hematuria microscópica aislada (40%), y en un 10-25% hematuria macroscópica. La proteinuria acompaña la hematuria en un 60% de pacientes, siendo la proteinuria aislada poco frecuente. Puede desarrollarse una hipertensión arterial monosintomática o asociada a la afectación renal. Posibles complicaciones graves: nefritis aguda, síndrome nefrótico, afectación mixta nefritis-nefrótico (6-7%), insuficiencia renal aguda. Entre los pacientes con complicaciones renales el 91% las desarrollan en las 6 primeras semanas de enfermedad y el 97% en los primeros seis meses.
Urogenital	10-20% de niños	Generalmente se manifiesta como orquitis, que puede simular una torsión testicular.
Neurológico	2%	Cefalea; más raramente convulsiones, hemorragia intracraneal o vasculitis cerebral.
Pulmonar	<1%	Raramente en niños. Puede presentarse clínicamente como una neumonía intersticial, con hemorragia alveolar difusa en la biopsia.
Otras manifestaciones	Muy raras	Miositis, carditis, uveítis anterior.

DIAGNOSTICO

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Púrpura
trombocitopénica
idiopática,

Glomerulonefritis
postestreptocócica,

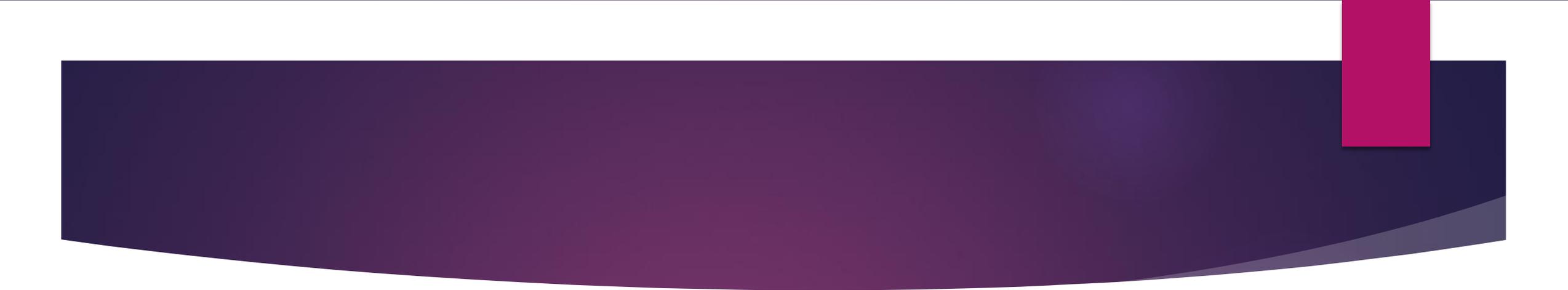
Lupus eritematoso
sistémico,

Coagulación
intravascular
diseminada,

Síndrome hemolítico
urémico,

Sepsis,

Síndrome
papulopurpúrico en
guante y calcetín, y
otros tipos de
vasculitis

- 
- ▶ En **los casos que debutan con dolor abdominal intenso sin objetivarse** todavía las lesiones purpúricas, el diagnóstico diferencial será el del abdomen agudo: apendicitis, pancreatitis aguda, invaginación intestinal, perforación intestinal y colecistitis, entre otras.

PRUEBAS DE LABORATORIO

- ▶ **Hemograma:** puede mostrar anemia y/o leucocitosis.
- ▶ • **Velocidad de sedimentación globular:** normal o elevada.
- ▶ • **Coagulación:** normal.
- ▶ • **Bioquímica:** puede haber aumento de creatinina en los pacientes con afectación renal. **La albúmina** puede estar disminuida (en relación a la afectación renal o gastrointestinal).
- ▶ • **Antiestreptolisinas (ASLO):** un aumento progresivo en el título nos permitirá diagnosticar los casos relacionados con infección estreptocócica previa.
- ▶ • **Estudio de sepsis:** en pacientes con púrpura cuyo diagnóstico no está claro.
- ▶ • **Sedimento o tira reactiva en orina e índice proteína/creatinina:** para detectar hematuria y/o proteinuria

En casos de diagnóstico dudoso o de afectación renal significativa, se recomienda ampliar el estudio con las siguientes exploraciones



Anticuerpos antinucleares (ANA), Anti-ADN de doble hebra (anti-ADNs), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA): para descartar dentro del diagnóstico diferencial el lupus eritematoso sistémico y las vasculitis ANCA positivas.



- Fracciones C3 y C4 del complemento: para descartar en el diagnóstico diferencial la nefritis lúpica. Generalmente, los niveles serán normales en la PSH, aunque ocasionalmente pueden estar disminuidos.



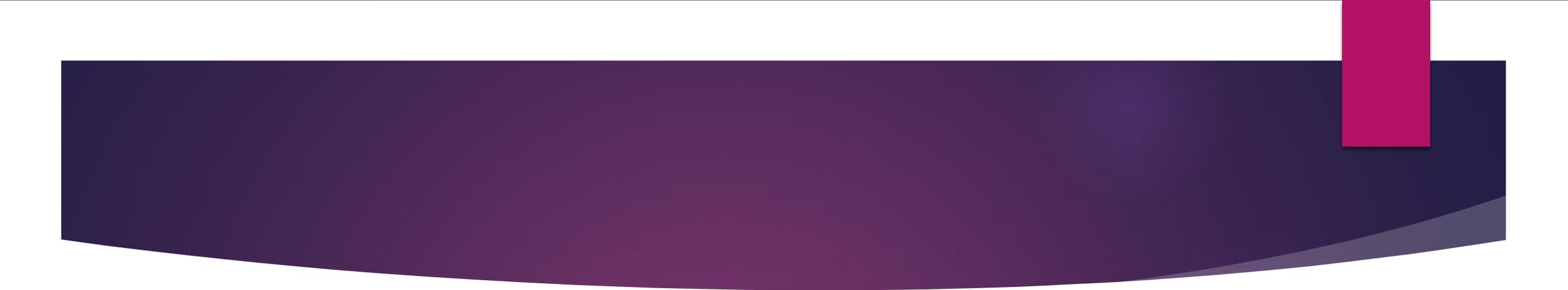
- Inmunoglobulinas: en la PSH habitualmente hay un aumento de IgA con IgG e IgM normales.

Tabla 3. Principales pruebas de imagen en la púrpura de Schönlein-Henoch

Prueba	Indicación	Posibles hallazgos
Ecografía renal	Afectación renal	Hiperefrigencia renal
Radiografía abdominal y/o tórax	Sospecha perforación del tracto gastrointestinal	Escape aéreo
Ecografía abdominal	Afectación gastrointestinal grave o invaginación	Engrosamiento de la pared intestinal, disminución del peristaltismo, invaginación

TRATAMIENTO

- ▶ En caso de artralgias significativas o dolor abdominal importante, los niños pueden requerir ingreso para controlar los síntomas. En estos pacientes se **recomienda reposo**, a pesar de que no parece modificar la evolución de la enfermedad.



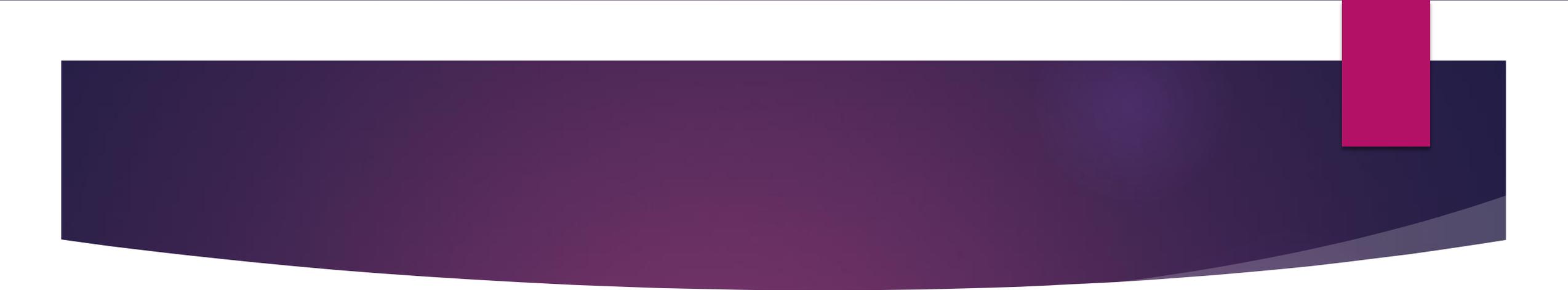
▶ .Piel

▶ Articulaciones



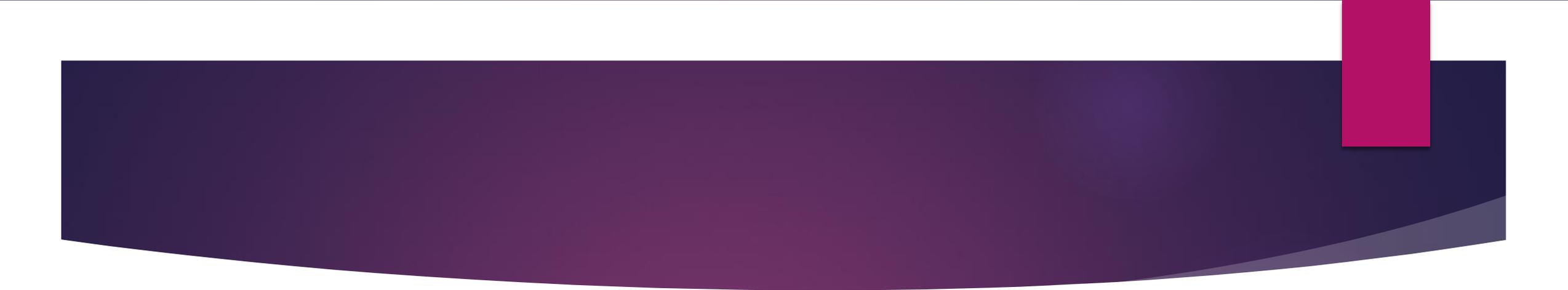
1 mg/kg/día de prednisona

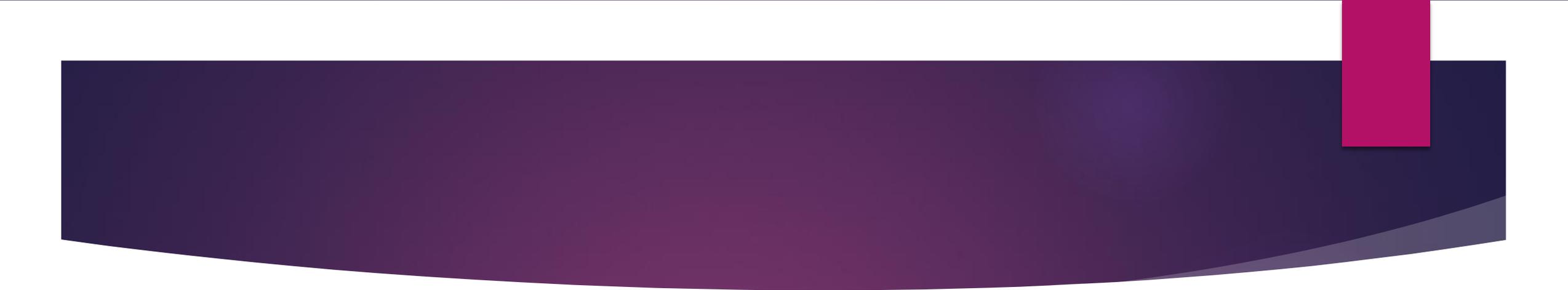
▶ Tracto gastrointestinal

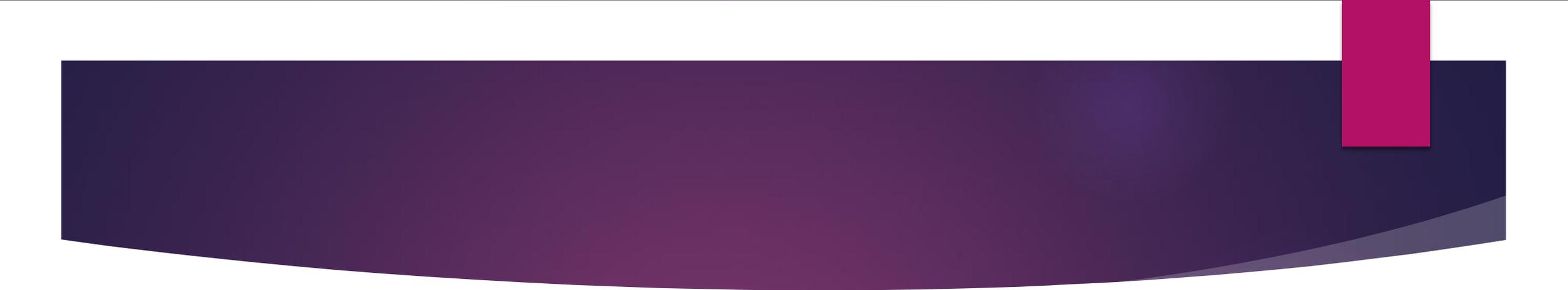
- 
- ▶ En caso de **sangrado significativo o dolor abdominal intenso**, debe vigilarse el estado hemodinámico del paciente y considerar con el equipo de Gastroenterología en casos graves la realización de **endoscopia**.
 - ▶ En pacientes con vasculitis graves del tracto gastrointestinal se han descrito casos de buena respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas, metilprednisolona endovenosa y plasmaféresis

Afectación Renal

- ▶ La afectación renal puede ser **grave al debut** y resolverse completamente, mientras que en otros niños condicionará secuelas a largo plazo.
- ▶ La realización de una biopsia renal puede ser de utilidad para decidir iniciar tratamiento en niños con afectación de la función renal, y se recomienda plantearla en los siguientes casos:

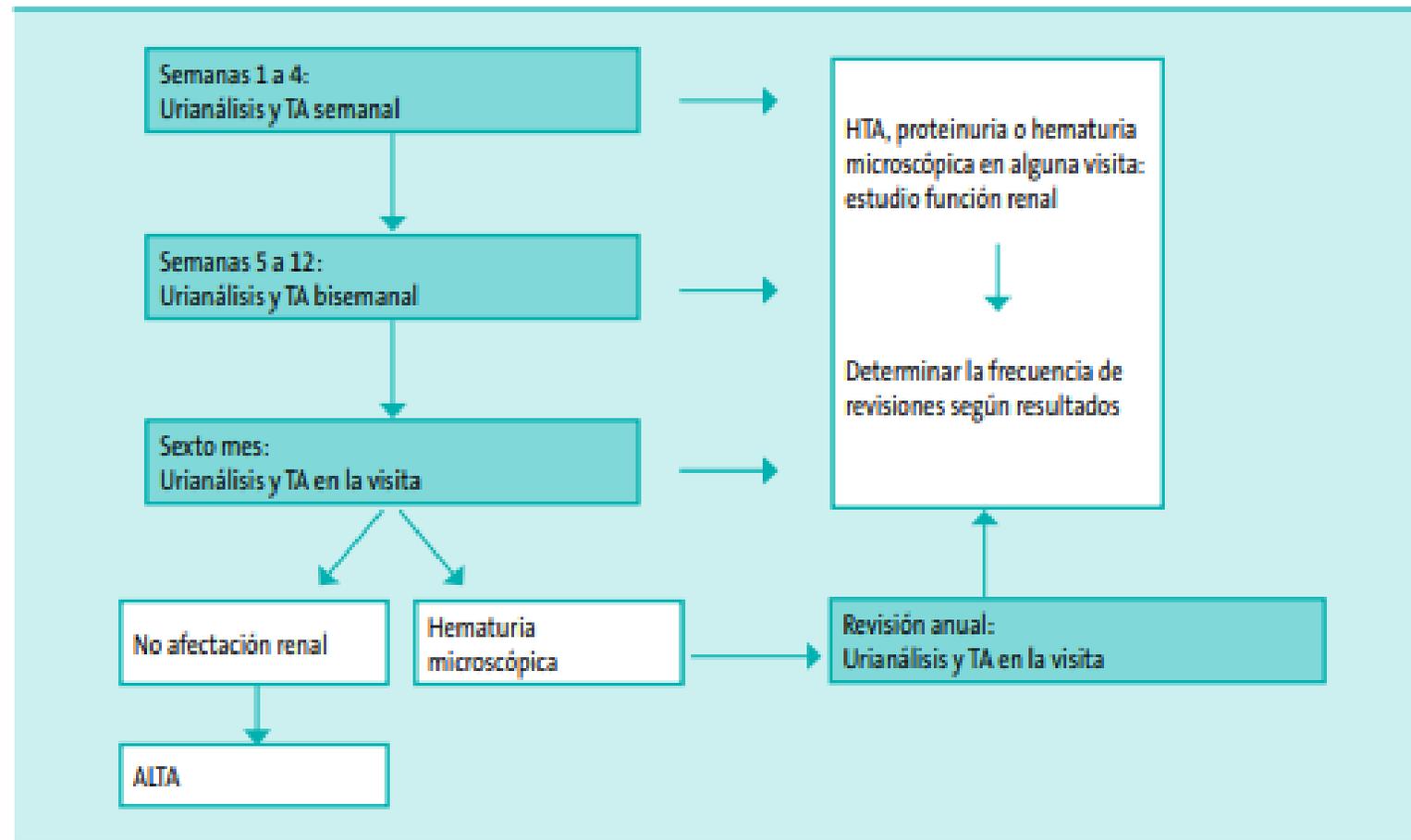
- 
- ▶ Deterioro agudo de la función renal o síndrome nefrítico al debut.
 - ▶ Síndrome nefrótico con función renal normal a las cuatro semanas del debut.
 - ▶ Proteinuria en rango nefrótico a las 4-6 semanas.
 - ▶ En casos de diagnóstico dudoso y proteinuria persistente durante más de tres meses.

- 
- ▶ Entre los pacientes con afectación renal se han identificado una serie de marcadores de peor pronóstico: edad al debut >8 años.
 - ▶ Afectación abdominal
 - ▶ Púrpura persistente y aumento en la gravedad de la lesión histológica.

- 
- ▶ Los niños que al **debut presentan síndrome nefrítico o síndrome nefrótico** tienen un riesgo **12 veces superior** de desarrollar daño renal permanente que los que solo presentan alteraciones en el sedimento. Las niñas tienen un riesgo 2,5 veces superior que los niños de secuelas renales.

Seguimiento y Pronostico

Figura 4. Propuesta de seguimiento ambulatorio en los pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch



BIBLIOGRAFIA

- ▶ Cassidy J, Petty R, Laxer R, Lindsley C (eds.). Textbook of pediatric rheumatology, 6th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2011
- ▶ S Ricart Campos Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona Ricart Campos S. Púrpura de Schönlein-Henoch. Protoc diagn ter pediatr.2014;1:131-40

Gracias

