

Vasculitis por IGA

Dra: Patricia Hernández Krauss.
Residente 1er año Pediatría



Hoja de Ruta

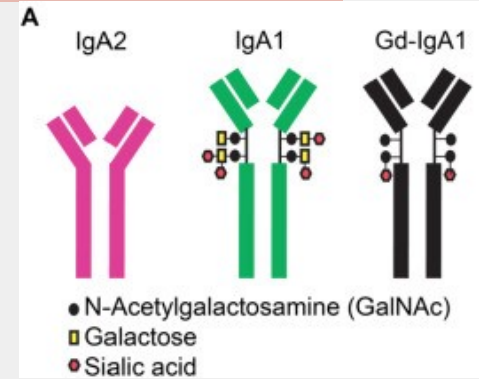
- ❖ Introducción
- ❖ Fisiopatología
- ❖ Presentación Clínica
- ❖ Diagnóstico
- ❖ Diagnósticos Diferenciales
- ❖ Tratamiento
- ❖ Seguimiento
- ❖ Conclusiones

Vasculitis por IgA (IgAV) (Púrpura de Schonlein de Henoch)

- ❖ Vasculitis no trombocitopénica de vasos pequeños.
- ❖ Generalmente se presenta de forma aguda.
- ❖ Forma más común de vasculitis infantil (3 a 27 casos por cada 100.000 niños)
- ❖ Peak alrededor de los 4–6 años(90% < 10 años)
- ❖ Predominio masculino (H:M= 1.5 :1)
- ❖ Variación estacional y geográfica

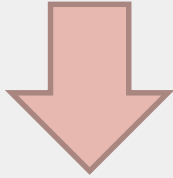
Fisiopatología

- ❖ Inmunoglobulina A (IgA)
- ❖ Anticuerpos presente en las áreas mucosas
- ❖ 1ra línea de defensa contra la invasión de patógenos.
- ❖ Dos isoformas (IgA1, 90%, y IgA2 10 %)
- ❖ IgA1 tiene una región de bisagra donde ocurre la glucosilación
- ❖ Puede activar proteínas del complemento.(a través de vías alternativas del complemento)
- ❖ El receptor prototípico de IgA es FcαRI (forma soluble (sCD89))puede formar complejos inmunes con IgA



Fisiopatología

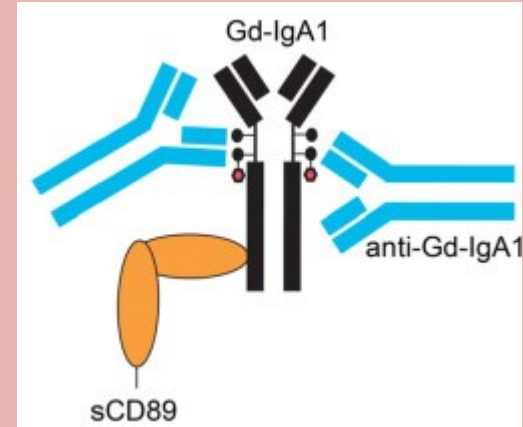
- ❖ Glucosilación de IgA1 anormal



- ❖ IgA1 deficiente en galactosa (Gd-IgA1)
- ❖ Exposición de residuos(GalNAc subyacentes)
- ❖ Los anticuerpos se unen a la Gd-IgA1
- ❖ sCD89 también se une



- ❖ Formando Complejos inmunes
- ❖ No se pueden eliminar
- ❖ Se depositan induciendo inflamación local del tejido (piel, intestino, glomérulo)



Fisiopatología

Factores de riesgo genéticos

IgAV tendencia estacional

Precipitantes virales e infecciosos :

Virus sincitial respiratorio (VSR)

Influenza

Adenovirus

Parvovirus B19

Estreptococo betahemolítico del grupo A



Genetic susceptibility	Genetic protection
HLA-B*15	HLA-B*7
HLA-B*35	HLA-B*40
HLA-B*4102	HLA-B*49
HLA-B*52	HLA-B*50
HLA-A*2	HLA-A*1
HLA-A*11	HLADRB1*3
HLA-A*26	HLADRB1*7
HLA-DRB1*0103	Agtrs699M235T
HLA-DRB1*11	MEFV
HLA-DQA1*0301	PONI
HSPA21267GG	
IL1815187238-137G	
MCP1-2518TT	
MCP1-2518T	
TGF beta rs1800469-509TT	
Agt	
ACE	
C1GALT1rs	
NOS2A	
eNOS	
PONI192QQ	
MEFV	

Presentación clínica

Compromiso de piel (95%)

- Erupción eritematosa simétrica o purpúrica
- Comienza en extremidades inferiores y glúteos
- Puede incluir áreas de hematomas
- Lesiones necróticas o ampollas (rara)



Figura 1. Lesiones maculo-papulosas de color rojo-violáceo localizadas en miembros inferiores y glúteos

Presentación clínica

Compromiso musculoesquelético(70-90%):

- Artralgia
- Artritis(61-64%) transitoria.
- Oligo-articular
- Predilección extremidad inferior
- La erupción puede estar en las mismas areas y el edema similar inflamación.
- No causa anomalías residuales



Presentación clínica

Compromiso Gastrointestinal(72 %)

- Pueden preceder a las manifestaciones cutáneas (una semana).
- Dolor abdominal cólico.
- Sangrado gastrointestinal agudo melena hematemesis (grave).
- Sangre oculta en heces asintomática(22%)
- Invaginación intestinal

Compromiso renal(40-50%)

- Asintomática.
- Hematuria macroscópica.
- Laboratorio : hematuria microscópica proteinuria sin edema.
- Nefritis simple
- Nefritis asociada con el síndrome nefrótico (edema, hipoalbuminemia y proteinuria intensa)

La manifestación más grave de IgAV,

Presentación clínica

Otros:

- ❖ Inflamación testicular (14% de los pacientes masculinos).
- ❖ Sistema nervioso central convulsiones, debilidad, confusión, cambios visuales, y / o niveles conscientes reducidos hemorragia intracraneal o vasculitis cerebral 2%.
- ❖ Pulmonar: a neumonía intersticial, con hemorragia alveolar difusa en la biopsia <1%.
- ❖ Miositis, carditis, uveítis anterior muy raras

Diagnóstico

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

Criterio	Definición
Criterio obligatorio:	Púrpura (frecuentemente palpable) o petequias, predominante en extremidades inferiores y no debida a trombocitopenia
Púrpura	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	Típicamente 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 $\geq 2+$ en la tira reactiva

Diagnóstico

Biopsia renal:

- ↓ VFG
- Síndrome nefrítico al debut.
- Síndrome nefrítico (4 semanas del debut).
- Proteinuria en rango nefrítico(a las 4-6 semanas).
- Diagnóstico dudoso y proteinuria persistente (+3 meses).

Biopsia: (similares a la nefropatía IgA)

- Proliferación mesangial con hiper celularidad.
- Necrosis focal y colapso capilar segmentario
- Crecimiento epitelial con semilunas

Laboratorio

- Hemograma: anemia y/o leucocitosis.
- VHS: normal o elevada.
- Coagulación: normal.
- Bioquímica: aumento creatinina(daño renal)
- Albúmina : disminuida (daño renal o gastro).
- ASLO: aumento (puede infección previa).
- Sedimento orina , índice proteína/creatinina (detectar hematuria y/o proteinuria).

Diagnóstico dudoso o daño renal:

- ANA
- Anti-ADN
- anti-ADNds
- ANCA
- C3 y C4
- Inmunoglobulinas

Pruebas de imagen

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

Diagnósticos Diferenciales

- ❖ Púrpura trombocitopénica idiopática.
- ❖ Glomerulonefritis postestreptocócica.
- ❖ Lupus eritematoso sistémico.
- ❖ Coagulación intravascular diseminada.
- ❖ Síndrome hemolítico urémico.
- ❖ Sepsis.
- ❖ Síndrome papulopurpúrico en guante y calcetín.
- ❖ Otras vasculitis.
- ❖ Dolor abdominal de debut sin lesiones en piel: abdomen agudo

Tratamiento

Piel (Lesiones bullosas o necróticas):

- Corticosteroides orales 1 mg / kg / día
- Dapsona y colchicina.

Musculoesquelético (alivio del dolor)

- Ibuprofeno
- Corticoides 1 mg/kg/día 2 semanas.
(con descenso posterior)
- Inmunosupresores: metotrexato, hidroxicloroquina y dapsona

Figura 2. Exantema bulloso en un paciente con púrpura de Schönlein-Henoch



Tratamiento

Gastrointestinal:

1ra línea

- Corticosteroides 1–2 mg / kg / día
2 semanas (con descenso posterior)
- Metilprednisolona ev (vómitos).

2da Línea

- Micofenolato mofetilo (inmunosupresor)
- Ciclofosfamida intravenosa dosis única
- Metotrexato, colchicina e hidroxicloroquina
- Casos graves y refractarios :
plasmaféresis.

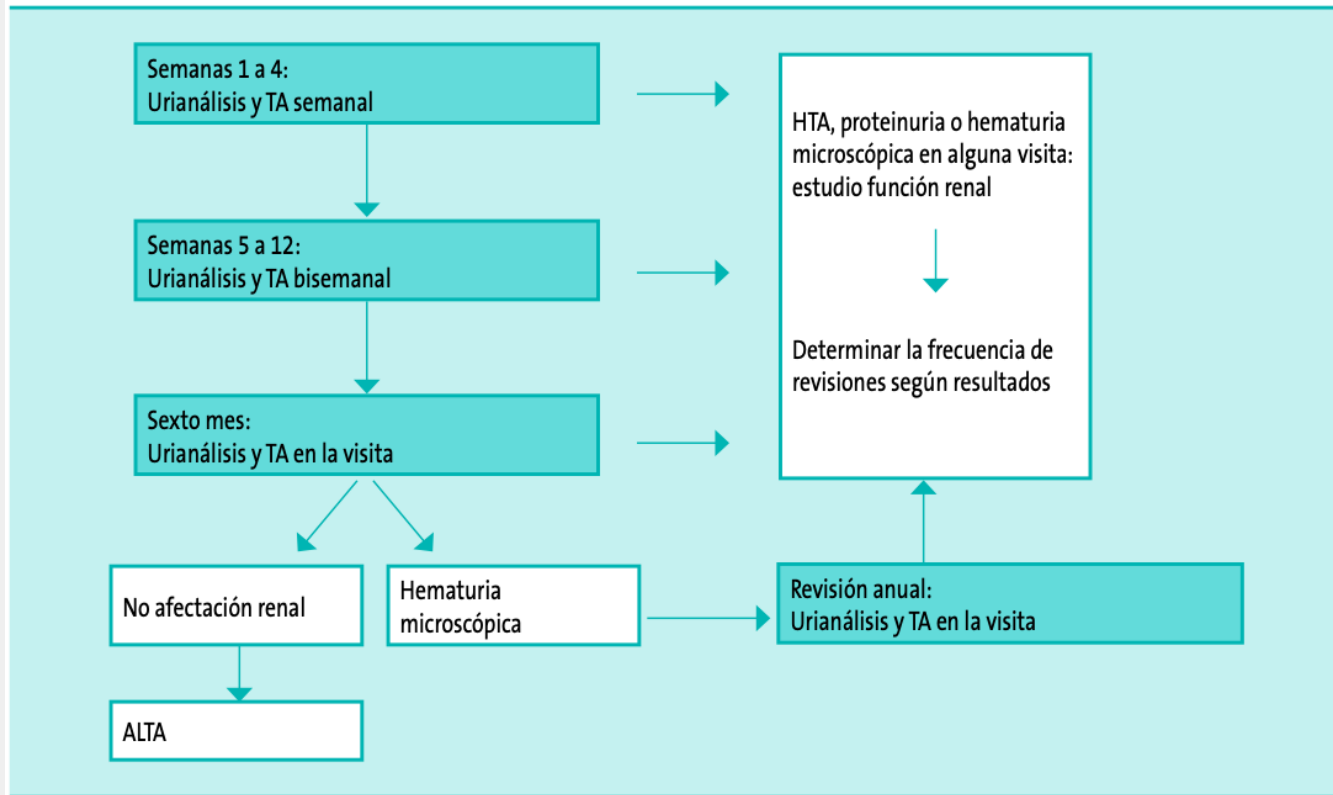
Tratamiento

Renal

- ❖ Corticoterapia no indicada en prevención.
- ❖ Enfermedad renal leve: prednisolona oral
- ❖ Nefritis moderada: prednisolona oral o intravenosa junto con azatioprina, micofenolato mofetilo o ciclofosfamida intravenosa
- ❖ Nefritis severa: metilprednisolona (30 mg/kg/día durante tres días consecutivos) seguidos de corticoterapia oral o corticoides con ciclofosfamida, azatioprina o ciclosporina
- ❖ Hipertensión arterial secundaria, proteinuria persistente: IECA

Seguimiento

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



Conclusiones

- ❖ IgAV es una vasculitis infantil multisistémica común.
- ❖ En general tiene un pronóstico excelente.
- ❖ Hay pacientes que sufren consecuencias a largo plazo, generalmente renales.
- ❖ Se necesita una red de colaboración multidisciplinaria para mejorar los resultados para estos niños con el objetivo final de eliminar las consecuencias renales a largo plazo del IgAV.

Bibliografía

Autoimmunity Reviews Volume 16, Issue 12, December 2017, Pages 1246-1253 disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1568997217302598?via%3Dihub#f0005>.

REVIEW ARTICLE Front. Pediatr., 27 June 2019 Childhood IgA Vasculitis (Henoch Schonlein Purpura)—Advances and Knowledge Gaps disponible en:

<https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2019.00257/full#T1>

PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH disponible en:

https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/14_purpura_schonlein-henoch.pdf

Gracias por su atención