

Trabajo original

Hospital Pediátrico Provincial. “Octavio de La Concepción y de La Pedraja”.

Manifestaciones de Púrpura de Schönlein-Henoch en niños.

Henoch-Schönlein Purpura Manifestations in Children.

Olga Elena Díaz Chacón⁽¹⁾, Rosaida Marrero Rodríguez⁽²⁾, Raúl Peña Pérez⁽³⁾, Elianis Mosquera Pérez⁽⁴⁾

1. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Profesor Instructor. Servicio Clínicas Pediátricas.

2. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Profesor Asistente. Servicio Clínicas Pediátricas.

3. Especialista de Primer Grado en Nefrología. Profesor Instructor. Servicio Nefrología.

4. Especialista de Primer Grado en Pediatría Servicio Clínicas Pediátricas.

RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo de los 47 pacientes a los que se le diagnosticó Púrpura de Schönlein-Henoch en el período comprendido entre los años 2002 al 2006 en el Hospital Pediátrico Provincial “Octavio de la Concepción de la Pedraja”, con el objetivo de conocer su comportamiento. La media de edad fue 5,9 años y predominaron las hembras. Los síntomas articulares, digestivos y renales se observaron en el 59%, 23% y 21% de los pacientes respectivamente. Prevalcieron la lesión purpúrica palpable y la afectación de rodillas y tobillos. El dolor abdominal y la hematuria-proteinuria en rango no nefrótico fueron las manifestaciones digestivas y renales más comunes.

Palabras clave: Schönlein-Henoch, manifestaciones clínicas

ABSTRACT

A descriptive study in 47 patients with Schönlein-Henoch purpura from 2002 to 2006 at “Octavio de la Concepción de la Pedraja” Pediatric Hospital was carried out, aimed at knowing their behaviour. Average age was between 5 and 9 years old. Female sex was the predominant one. Articular, digestant and renal symptoms were observed in 59 %, 23 % y 21 % of patients respectively. Purpura palpable lesions and ankle-knee affection prevailed. Abdominal pain and hematuria/non-nephrotic proteinuria were the most common digestant and renal manifestations.

Key words: Schönlein-Henoch, clinical manifestations.

INTRODUCCIÓN

La Púrpura de Schönlein-Henoch es un síndrome vasculítico sistémico, de pequeños vasos, con afectación primaria de la piel, articulaciones, tubo digestivo y riñones ⁽¹⁻¹¹⁾. Es la causa más frecuente de púrpura no trombocitopénica y vasculitis en niños. ⁽¹⁾⁽⁹⁾

Se postula que la etiopatogenia puede ser debida a una alteración inmunológica, pues en esta enfermedad se describen una gran variedad de anormalidades de la IgA, así como niveles elevados de citosina, FNT alfa e IL-6. Se plantea una asociación entre esta respuesta inmunitaria y una causa infecciosa, en la literatura se describen casos desencadenados por Estreptococo sp, virus de la hepatitis A y C, Salmonella sp, Mycoplasma, virus de Epstein Barr, varicela, parvovirus B19, adenovirus, parainfluenza, campylobacter y yersinia entre otros, también se invocan determinados fármacos, alimentos, vacunas, exposición al frío y picaduras de insectos. ^(1,3,9)

Parece ser que la afinidad de los gérmenes por el endotelio y los hematíes se debe a un esfingofosfolípido neutro en la pared de estas células y su efecto citotóxico está mediado por una proteína no estructural del germen, que induce la apoptosis mediante la ruta del TNF. Este efecto puede explicar el daño selectivo hacia los capilares característicos de la PSH, y hacer que las células sean más susceptibles al depósito de IgA que sufren. ⁽⁹⁾

Los hallazgos histopatológicos son los típicos de la vasculitis leucocitoclástica ligados patogénicamente al depósito de inmunocomplejos, activación del complemento, quimiotaxis de neutrófilos, con daño secundario de la pared vascular debido a la liberación de enzimas por parte de los neutrófilos activados. ^(1,9,12,13)

El diagnóstico se basa fundamentalmente en las manifestaciones clínicas. ^(1,2)

El pronóstico es favorable salvo en aquellos pacientes en que se presente alguna complicación como la perforación e invaginación intestinal, insuficiencia renal, edema de la glotis y hemorragia cerebral. ⁽¹⁾

El objetivo del presente estudio consiste en caracterizar la púrpura de Schönlein-Henoch en nuestro medio.

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo de serie de casos en el Hospital Pediátrico Provincial “Octavio de la Concepción de la Pedraja” durante el período comprendido entre los años 2002 y 2006.

El universo estuvo constituido por la totalidad de los pacientes con diagnóstico de púrpura de Schönlein-Henoch. Para la obtención de la información de la historia clínica se creó una base de datos en el programa Access. Los resultados fueron expuestos en tablas simples y expresados mediante porcentaje.

RESULTADOS

La edad promedio fue de 5,9 años y el sexo femenino representó el 59,6%

En el 82% de los pacientes no se encontraron antecedentes y en el 14% infección de las vías respiratorias altas (tabla I y II). Las manifestaciones articulares, digestivas y renales se observaron en el 59%, 23% y 21% respectivamente, la fiebre estuvo presente sólo en ocho pacientes y el edema en siete (tabla II).

La lesión purpúrica palpable se constató en el 53% de los pacientes. La artritis y la artralgia de rodillas y tobillos ocuparon cada una el 29% (tabla III y IV).

El dolor abdominal representó el 73% de las manifestaciones digestivas (tabla V) y la hematuria-proteinuria en rango no nefrótico el 40% de las renales (tabla II).

En cinco pacientes se utilizó tratamiento con esteroides (tabla II).

DISCUSIÓN

Con respecto a la edad, nuestros hallazgos son coincidentes con la mayoría de los autores que la sitúan entre dos y ocho años, no así el sexo que suele ser predominantemente masculino. ^(1, 3, 7, 10, 11)

No siempre se pueden determinar antecedentes, las infecciones de vías respiratorias superiores son los más ampliamente documentados, lo observado en nuestra serie se corresponde con estos planteamientos. ^(1, 7, 11-13)

La toma articular está presente en alrededor de las dos terceras partes de los afectados, así lo vimos también en nuestro estudio. ^(1, 2, 11, 14) La afectación renal, que puede presentarse desde el inicio o bien posteriormente y que condiciona la mayoría de las veces el pronóstico a largo plazo, oscila entre el 20-50% de los niños, dependiendo de los diferentes autores, en ese sentido nuestras cifras resultaron similares. Los síntomas digestivos, la fiebre y el edema aparecieron en menor porcentaje que los habitualmente descritos. ^(1-7, 10, 11, 14)

Aunque no única, la lesión cutánea típica es un habón que se torna purpúrico (púrpura palpable) y posteriormente herrumbroso, la mayoría de nuestros pacientes mostraron este tipo de lesión. ^(1, 2, 7, 11, 14)

Las articulaciones más afectadas fueron rodillas y tobillos, tal como se describe en la literatura especializada, esto se explica por la mayor presión hidrostática que conduciría al depósito de los inmunocomplejos a ese nivel.

El edema y la lesión vascular provocan dolor abdominal intermitente (tipo cólico), que constituye la manifestación digestiva más frecuente, con lo que no encontramos divergencias; ^(1, 2, 7) de igual forma coincidimos en que la hematuria-proteinuria en rango no nefrótico prevalece cuando el riñón está involucrado. ^(3, 5, 10)

El tratamiento esteroideo tiene indicaciones limitadas entre las que se encuentran el sangramiento digestivo y el síndrome nefrótico que fueron las que se presentaron en nuestro estudio. ^(1, 7, 10, 11, 14, 15)

Tabla I. Antecedentes.

Antecedentes	No	%
I.R.A. alta no complicada	7	14
Medicamentos	2	4
No antecedentes	39	82
Total	47	100

Fuente: historia clínica

Tabla II. Manifestaciones clínicas de Púrpura de Schönlein-Henoch

Manifestaciones	No	%	Total	%
Articulares	28	59	47	100
Digestivas	11	23		
Renales	10	21		
Edema	8	17		
Fiebre	7	14		

Fuente: historia clínica

Tabla III. Lesión cutánea predominante

Lesión	No	%
Petequias	15	32
Equimosis	7	15
Púrpura palpable	25	53
Total	47	100

Fuente: historia clínica

Tabla IV. Manifestaciones articulares.

Manifestación	No	%
Artritis tobillo / rodilla	8	29
Artritis tobillo	4	14
Artritis rodilla	3	29
Artralgias tobillo / rodilla	8	29
Otras	5	18
Total	28	100

Fuente: historia clínica

Tabla V. Manifestaciones digestivas

Manifestación	No	%	Total	%
Dolor	8	73	11	100
Sangramiento	5	45		
Vómitos	2	18		

Fuente: historia clínica

Tabla VI. Manifestaciones renales

Manifestación	No	%
Hematuria-proteinuria no nefrótica	4	40
Hematuria aislada	2	20
Síndrome nefrótico	1	10
Leucocituria	2	20
Total	10	100

Fuente: historia clínica

Tabla VII. Tratamiento

Tratamiento	No	%
Medidas generales	42	89
Esteroides	5	11
Total	47	100

Fuente: historia clínica

CONCLUSIONES

La media de edad fue 5,9 años y predominaron las hembras. La mayoría debutó sin antecedentes patológicos significativos. Prevalcieron la púrpura palpable y las manifestaciones articulares, en particular la afectación de rodillas y tobillos. El dolor abdominal y la hematuria/ proteinuria no nefrótica fueron los principales elementos digestivos y renales respectivamente. Un reducido número de pacientes requirió tratamiento esteroideo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miller ML, Pachman LM. Vasculitis. Púrpura de Schönlein-Henoch. En: Nelson. Tratado de Pediatría. 17ª ed. Madrid: Elsevier, 2005: p.826-830.
2. Enciclopedia Médica: Púrpura de Henoch-Schönlein [Documento en línea]. <http://www.nlm.nih.gov>.
Vila Cots J, Jiménez Llord A, Camacho Díaz JA, Vila Santandreu A. Nefropatía en la púrpura de Schönlein-Henoch: estudio retrospectivo de los últimos 25 años. An Pediatr 2007; 66(3):290-3.
3. Ronkainen J, Ala-Houhala M, Huttunen NP, Jahnukainen T, Koskimies O, Ormala T, et al. Outcome of Henoch-Schönlein nephritis with nephrotic range proteinuria. Clin Nephrol. 2003; 60:80-4.
4. 60:80-4.

5. Edström Halling SF, Södemberg MP, Berg UB. Henoch-Schönlein nephritis: Clinical finding related to renal function and morphology. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20:46-51.
6. Donadio JV, Grande JP. IgA Nephropathy. *N Engl J Med.* 2002; 347:738-48.
7. Gussinye P, Catalá M, Codina X, Corral S, Domínguez O, Puig A. Púrpura de Schönlein-Henoch: estudi retrospectiu dels darrers 20 anys. *Pediatría Catalana.* 2002; 62:109-14.
8. Gonçalves C, Ferreira G, Motab C, Vilarinho A. Vasculitis cerebral en púrpura de Schönlein-Henoch. *An Pediatr* 2004; 60(2):184-93.
9. Alonso-Ojembarrena A, Álvarez-Coca J, Pérez-García M^aJ, Martínez-Pérez J, Rubio de Villanueva JL. . Púrpura de Schönlein-Henoch secundaria a parvovirus B19. *An Pediatr.* 2006; 65(6):626-42.
10. Chang WL, Yang YH, Wang LC, Lin YT, Chiang BL. Renal manifestations in Henoch
11. Schönlein purpura: A 10-year clinical study. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20:1269-72.
12. Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. *Pediatrics* 1993; 92:865-7.
13. Miner I, Muñoz JA, Landa J, Albisu Y. Edema agudo hemorrágico del lactante. *An Pediatr.* 2004; 61(1):74-84
- Goraya J, Kaur S. Acute infantile hemorrhagic edema and Henoch-Schönlein purpura: Is IgA the missing link? *J Am Acad Dermatol.* 2002; 47:801-2.
14. Santiago Lozano M^aJ, Sánchez Miranda M^aP, Solaguren Alberdi R Sánchez-Redondo M^aD, Martín-Sacristán B, Herrera López M. Púrpura de Schönlein-Henoch: un caso complejo. *An Pediatr.* 2005; 63: 461 – 462.
15. Huber AM, King J, McLaine P, Klassen T, Pothos M. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch Schönlein purpura. *BMC Medic.* 2004; 2:7.

Correspondencia: Dra. Olga Elena Díaz Chacón. Agramante No 154 (altos) e/ Morales Lemus Y Narciso López. Holguín. Cuba. Correo electrónico: odiaz@hpuh.hlg.sld.cu

[Índice Anterior](#) [Siguiente](#)