

PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN

(HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA)

* Yoann Mariel Alonso Rojas

RESUMEN

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es un trastorno mediado por la inmunoglobulina A (IgA) aguda. La etiología de la PHS se desconoce, las principales manifestaciones clínicas de PHS son cutáneas, gastrointestinales, articulares y renales. El diagnóstico es clínico, en la mayoría de los pacientes el curso es autolimitado

DESCRIPTORES

Cardiopatía adquirida, valvular cardíacas, válvula mitral, válvula tricúspide.

SUMMARY

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is an acute immunoglobulin A (IgA)-mediated disorder. The etiology of HSP is unknown, the main clinical manifestations of HSP are cutaneous, gastrointestinal, articular and renal. The diagnosis is clinical, in most patients the course is self-limited

KEYWORDS

Acquired cardiopathy, valvular cardiac, mitral valve, tricuspid valve.

*Médico General.
Universidad de Ciencias
Médicas.(UCIMED) San
José -Costa Rica

INTRODUCCION

La primera anotación histórica de la púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) surgió en 1801, por el médico inglés William Heberden, quien realizó la descripción clínica de un paciente de 5 años con rash purpúrico, dolor abdominal, y hematuria macroscópica. Décadas más tarde, Johan Schönlein y Eduard H. Henoch completaron la descripción clínica agregando el componente articular.

La incidencia de PHS varía según la región, en un estudio epidemiológico realizado en Holanda, se reportó una incidencia de 6.1/100,000 niños. Esta es similar a la reportada en Taiwan y la Republica Checa,

la cual fue de 12.9/100,000 niños y 10.2/100,000 niños respectivamente .

ETIOLOGIA

La etiología de la PHS se desconoce, sin embargo se ha vinculado con enfermedades infecciosas, principalmente las infecciones del tracto respiratorio.

El agente más comúnmente asociado con PHS es el estreptococo beta hemolítico del grupo A, motivo por el cual los títulos del anticuerpo antiestreptolisina suelen positarse en estos paciente. Sin embargo existe relación con otros agentes como el Parvovirus B19, M. pneumoniae, Yersinia sp., C. jejuni y H. pylori. Se considera que existe cierto grado de predisposición genética que interfiere en el desenlace de PHS.

FISIOPATOGENIA

En la PHS, los procesos que participan en su desarrollo no están descritos con exactitud, sin embargo se han planteado varias teorías, como la hipótesis del mimetismo celular, la hipótesis de activación bystander, la hipótesis de auto alteración y la hipótesis de súper antígenos.

En el estudio realizado por Yao-Hsu Yang y col del National Taiwan University Hospital, se plantea un modelo en donde se asocia la vulnerabilidad genética del individuo, y la respuesta inflamatoria generada por la invasión de un patógeno. Al ingresar el patógeno al organismo, usualmente a través de la mucosa de la vía aérea, los linfocitos T, y las células presentadoras de antígenos se encargan de transportar el patógeno al tejido linfoide donde contribuyen las células TCD4 +, secretando TGF β , y estimulando a su vez la proliferación de células TH3.

Estas últimas, se encargan de realizar la activación de células B, que al reconocer el antígeno estimulan la diferenciación a células capaces de secretar IgA. Se desencadena una formación de complejos inmunes de IgA1 polimérica, depositándose principalmente en vasos sanguíneos de pequeño calibre, causando las manifestaciones clínicas características de la PHS. En la actualidad se ha documentado la participación de un receptor de plasmina que se asocia a la nefritis (NAPIr), en el cual el antígeno de estreptococo se adhiere, involucrándose en la afectación renal. Además puede existir una reacción cruzada entre la IgA circulante y células endoteliales, que propicie la activación de la vía alternativa del complemento, contribuyendo a la lesión celular.

MANIFESTACIONES CLINICAS

Las principales manifestación clínicas de la PHS son cutáneas, gastrointestinales, articulares y renales. La afección cutánea se identifica como una púrpura palpable localizada en glúteos y superficie extensora de miembros inferiores, no obstante puede comprometer tórax, miembros superiores y cara.

La mayoría de los pacientes cursan con intenso dolor abdominal tipo cólico, en ocasiones asociado a vómitos. Rara vez ocurre hemorragia digestiva, invaginación intestinal, ulceraciones o enteropatía pierde proteínas. La PHS afecta esencialmente las articulaciones grandes de miembros inferiores, con inflamación periarticular, dolor moderado y limitación funcional. La afección renal es relativamente frecuente, presentándose con hematuria macromicroscópica, proteinuria, síndrome nefrótico/nefritico, y en casos avanzados puede progresar a insuficiencia renal e hipertensión. Usualmente se instaura durante los primeros meses de la enfermedad. La afección neurológica es rara, sin embargo se han documentado casos de cefaleas, alteración del comportamiento y hemorragia del sistema nervioso central. A nivel pulmonar se han documentado casos aislados de hemorragia alveolar difusa, fibrosis intersticial y neumonía intersticial.

DIAGNOSTICO

El diagnostico de PHS es esencialmente clínico. Los criterios diagnósticos actualizados por EULAR, PRINTO Y PRES (2008) requieren la presencia de purpura palpable o petequias, con predominio en miembros inferiores, no asociada trombocitopenia y al menos uno de los

cuatro siguientes: dolor abdominal difuso de inicio agudo, histología que demuestre una vasculitis leucocitoclastica con predominio de depósito de IgA o glomerulonefritis con depósito predominante de IgA, artritis aguda o artralgiás, y alteración renal (proteinuria o hematuria).

TRATAMIENTO

En la mayoría de los pacientes el curso es auto limitado, por lo cual el abordaje está orientado a ofrecer medidas de soporte, como analgesia y reposo. En múltiples estudios se documenta el uso de prednisona oral a dosis de (1-2mg/kg/1-2semana) para disminuir el dolor abdominal y prevenir la aparición de daño renal. Sin embargo estudios prospectivos recientes, indican que no existe una disminución significativa en la duración del dolor abdominal, pero si en la intensidad; con respecto a la progresión del deterioro renal, estos estudios no demuestran una prevención en la aparición de daño renal pero si pueden alterar su curso.

El uso de antiinflamatorios no esteroideos, podría propiciar un deterioro en las manifestaciones gastrointestinales, por lo cual su uso no es recomendado. En el caso de pacientes con daño renal severo se recomienda el manejo con esteroides a dosis elevadas, en combinación con el uso de inmunoglobulina intravenosa, y de ser necesario plasmaferesis. El uso de ciclofosfamida para el control de la nefropatía recientemente ha demostrado adecuada respuesta.

SEGUIMIENTO Y EVOLUCION

La mayoría de pacientes con PHS presentan un curso benigno y auto limitado,

de aproximadamente 4 a 8 semanas de duración. La recurrencia de la enfermedad suele ocurrir en 30 a 40% de los pacientes, durante el primer año, y por lo general tienden a ser breves y de menor intensidad. El grado de afección renal es el principal marcador pronóstico de PHS, en el estudio de H. Narchi, se documentó que la presencia de proteinuria o hematuria aislada está asociada con bajo riesgo de deterioro renal; y el síndrome nefrótico-nefrítico se asocia a mayor riesgo de insuficiencia renal.

El daño renal suele ocurrir en los primeros 6 meses desde el inicio de la enfermedad, motivo por el cual H. Narchi, recomienda realizar un seguimiento periódico durante los primeros 6 meses, con análisis de orina y mediciones de presión arterial, si los resultados se encuentren normales, el paciente es dado de alta. Sin embargo alteraciones en los resultados, conlleva a la necesidad de evaluar la función renal del paciente, y la presión arterial periódicamente hasta obtener valores dentro de rangos normales. En el caso de identificarse un síndrome nefrótico/nefrítico se recomienda la evaluación del paciente por parte de un nefrólogo pediátrico.

OBSERVACIONES

La PHS es el tipo más frecuente de vasculitis sistémica, predominantemente en la edad pediátrica. Ataca los vasos de pequeño calibre, y se manifiesta principal en piel, tracto gastrointestinal, articulaciones y riñones. El curso es generalmente benigno y autolimitado, el manejo suele ser de soporte, con excepción de cuadros con afección renal severa. El pronóstico es directamente proporcional al grado de compromiso renal.

BIBLIOGRAFIA

- M. Huber, J. King, P. McLaine, T. Klassen and M. Pothos. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch Schönlein Purpura. *BMC Medicine* 2004;1.
- Nickavar, M. Mehrazma, A. Lahouti. Clinicopathologic Correlations in Henoch-Schonlein Nephritis. *IJKD* 2012;6:437-401.
- Baselga E, Drolet B, Esterly N. Purpura in infants and children. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 37:673-705.
- V. Reamy, P. M. Williams, T. J. Lindsay. Henoch-Schönlein Purpura. *American Family Physician* 2009; 80:697-704.
- S. Alfredo, N. A. Nunes, C. A. Len, C. M. Barbosa, M. R. A. Terreri, M. Odete E. Hilário. Henoch-Schönlein purpura: recurrence and chronicity. *J Pediatr.* 2007; 83:177-180.
- Chen O, Zhu XB, Ren P, Wang YB, Sun RP, Wei DE. Henoch Schönlein Purpura in children: clinical analysis of 120 cases. *African Health Sciences* 2013; 13: 94 – 99.
- B. Nebreda, F. C. Vicente, A. A. Muntañola. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Piel.* 2006; 21:48492.
- Dolezalova P, Telekesova P, Nemcova D, Hoza J. Incidence of vasculitis in children in the Czech Republic: 2-year prospective epidemiology survey. *J Rheumatol* 2004; 31:2295–9.
- E J Tizard, M J J Hamilton-Ayres. Henoch–Schönlein purpura. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2008; 93:1–8.
- EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch–Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010; 69:798–806.
- G. D, S. F. Púrpura de Schönlein Henoch. *Arch Argent Pediatr.* 2001; 99:168-170.
- H Narchi. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005; 90:916–920.
- Hugh J. McCarthy & E. Jane Tizard. Clinical practice: Diagnosis and management of Henoch–Schönlein purpura. *Eur J Pediatr* 2010; 169:643–650
- Jahed M. Hamdan, Mousa A. Barkawi. Henoch Schönlein Purpura in Children: Influence of age on the incidence of nephritis and arthritis. *Saudi Med J* 2008; 29:549-552
- J. Davin. Henoch-Schönlein Purpura Nephritis: Pathophysiology, Treatment, and Future Strategy. *Clin J Am Soc Nephrol* 2011;6: 679–689.
- J. Aalberse, K. Dolman, G. Ramnath, R. Rodrigues Pereira, J. Claude Davin. Henoch– Schönlein purpura in children: an epidemiological study among Dutch paediatricians on incidence and diagnostic criteria. *Ann Rheum Dis* 2007; 66:1648–1650.
- J. J. de Almeida, L. M. A. Campos, L. B. Paim, C. Leone, V. Hermínia K. Koch, C. Artur A. Silva. Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura: a multivariate analysis of initial prognostic factors. *J Pediatr (Rio J).* 2007;83:259-266.
- J. Ronkainen, O. Koskimies, M. Ala-Houhala, M. Antikainen, J. Merenmies, J. Rajantie, T. Örmala, J. Turtinen and M. Nuutinen. *J Pediatr* 2006;149:241-7.
- L. Ángeles, R. Ballona. Púrpura de Henoch-Schönlein: epidemiología, clínica y seguimiento por cinco años en pacientes hospitalizados en el Instituto Especializado de Salud del Niño, 1995-1999. *Folia dermatol. Peru* 2007; 18: 111-117.
- L. Watson, A. R. W. Richardson, R. C. L. Holt, C. A. Jones, M. W. Beresford. Henoch Schonlein Purpura. A 5-Year Review and Proposed Pathway. *PLoS ONE* 2012; 7: e29512

- L. B. Gámez González, A. Rodríguez Lozano, F. Rivas Larrauri, M. Yamazaki-Nakashimada. Enfermedad de Kawasaki y púrpura de Henoch-Schönlein: vasculitis frecuentes en una asociación infrecuente. *Revista Alergia México* 2012; 59:37-40.
- Masuda M, Nakanishi K, Yoshizawa N, Iijima K y Yoshikawa N. Group A streptococcal antigen in the glomeruli of children with Henoch-Schönlein nephritis. *Am J Kidney Dis* 2003; 41: 366– 370.
- Saulsbury FT. Epidemiology of Henoch Schönlein purpura. *Cleve Clin J Med* 2002; 69 (2): S II87-SII90.
- Yao-Hsu Yang a, Ya-Hui Chuang b, Li-Chieh Wang a, Hsin-Yi Huang a, M. Eric Gershwin c, Bor-Luen Chiang a. Department of Pediatrics. National Taiwan University Hospital. *Autoimmunol Rev* 2008; 7 (3): 179-843
- Weiss PF, Feinstein JA, Luan X, Burnham JM y Feudtner C. Effects of corticosteroid on Henoch-Schönlein purpura: a systematic review. *Pediatrics* 2007; 120 (5):1079-1087.
- Zaffanello M, Brugnara M y Franchini M. Therapy for children with Henoch-Schönlein purpura nephritis: a systematic. *Sci World J* 2007; 7: 20-30

Recepción: 1 Abril de 2017

Aprobación: 15 Abril de 2017