

Púrpura de Schönlein-Henoch

M^a Dolores López Saldaña

Concepto

Es una vasculitis leucocitoclástica, la más común en la infancia. Se caracteriza por una púrpura palpable, artritis o artralgiás, dolor cólico abdominal o hemorragia gastrointestinal y nefritis.

Etiología

Desconocida. Con frecuencia se encuentra el antecedente de afección del tracto respiratorio superior por el estreptococo betahemolítico grupo A, *Yersinia* o *Mycoplasma* (más raramente) o por 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. La lesión renal de la PSH es indistinguible histopatológicamente de la nefropatía por IgA de la enfermedad de Berger. Ambas pueden producir insuficiencia renal.

Clínica

Las manifestaciones más importantes son cutáneas, articulares, gastrointestinales y 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, puede afectar cara, tronco y extremidades superiores. 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, pero en un 14% de los casos puede preceder a los síntomas cutáneos, dificultando el diagnóstico.

Se puede encontrar sangrado en heces en la mitad de los casos (macro o micro).

El dolor abdominal se debe a la extravasación de sangre y líquidos dentro de la pared intestinal.

nal que puede llegar a ulcerarse, invaginarse (localización preferente ileo-ilial) o perforarse.

También, aunque más infrecuentemente, puede haber una pancreatitis, un infarto intestinal o un hídrops vesical.

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%.

La nefropatía se produce en la mayor parte de los casos en los tres primeros meses del comienzo de la enfermedad. Se suele asociar con afectación gastrointestinal y con la persistencia del exantema durante 2 o 3 meses.

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.

Pacientes afectados de síndrome nefrítico y nefrótico conjuntamente desarrollarán fallo renal en un 50% en el plazo de 10 años.

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. En ésta encontraremos patrones muy variados.

Por microscopia óptica se observa proliferación de células mesangiales, necrosis y proliferación extracapilar con aparición de medias lunas.

Se puede clasificar la nefropatía de la PSH en:

1. Lesiones glomerulares mínimas.
2. Progresión mesangial (focal o difusa).
3. Formación de semilunas inferiores al 50%.
4. Formación de semilunas entre el 50 y 75%.
5. Formación de semilunas superior al 75%.
6. Glomerulonefritis pseudomesangiocapilar.

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.

Manifestaciones hematológicas. Diátesis hemorrágica, trombocitosis, déficit de factor VIII, déficit de vitamina K e hipotrombocitemia 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.

Diagnóstico

Es clínico. No suele haber problemas en reconocer el cuadro si éste es completo, pero sí los hay si sólo domina un síntoma.

Diagnóstico diferencial

Con dolor abdominal. Invaginación u otro tipo de abdomen agudo quirúrgico.

Con artritis. Fiebre reumática, poliarteritis nodosa, artritis reumatoide, LES.

Con exantema. Diátesis hemorrágica, reacción a fármacos, sepsis, malos tratos.

Con enfermedad renal. Glomerulonefritis aguda.

Con testículo doloroso. Hernia incarcerada, orquitis o torsión testicular.

Examen clínico

Habrà que explorar detenidamente piel, presencia de edemas en cara, cuero cabelludo, escroto, etc., valorar las articulaciones con posible inflamación y palpación cuidadosa abdominal.

Exploraciones complementarias

No hay ninguna prueba diagnóstica selectiva. Puede haber moderada leucocitosis o eosinofilia, anemia poco importante secundaria a sangrado, VSG y plaquetas elevadas si hay inflamación, aumento de las cifras de amilasa en caso de pancreatitis y diátesis hemorrágica secundaria a déficit del factor VIII. En orina se puede observar hematuria y ocasionalmente proteinuria.

Hay cifras elevadas de urea y creatinina en caso de fallo renal. Aquí estaría indicada una biopsia renal.

La prueba de sangre en heces con frecuencia es positiva.

Los niveles de IgA en sangre pueden ser normales o elevados.

El enema baritado y la ECO abdominal deben realizarse en casos de dolores abdominales agudos intensos.

Efectuar radiografía de tórax si sospechamos afectación pulmonar o TAC craneal si hay síntomas neurológicos.

Evolución

Excelente la mayor parte de las veces. Autolimitada en 4 a 8 semanas. En casi la mitad de los casos tiene uno o dos brotes cada vez menos intensos. La hematuria aislada es el hallazgo de la mayoría de los casos con afectación renal. Sólo un 1% evoluciona a insuficiencia renal.

Tratamiento

No tiene. Se aconseja reposo en cama los primeros días. Los AINE se emplean para aliviar las molestias articulares.

Los corticoides están indicados a dosis de 1-2 mg/kg en casos de intenso dolor abdominal o hemorragia intestinal y si aparece vasculitis en SNC, afectación testicular o hemorragia pulmonar.

Información a padres

Deben saber desde el principio los órganos diana afectados con más frecuencia en esta enfermedad: piel, articulaciones, aparato digestivo y riñón, para que no se vean sorprendidos por la aparición de nuevos síntomas como artritis, dolor abdominal intenso o sangrado de heces u orina.

Informarles cuándo precisan acudir a Urgencias (sospecha de invaginación, torsión testicular, etc.).

Explicarles el tipo de alimentación, reintroducción progresiva de alimentos en los problemas digestivos.

Controles periódicos en consultas externas para realizar análisis de sangre y orina con más frecuencia los tres primeros meses y más espaciados por periodo de varios años (dos o más si hay hematuria).

