

11237
Zej
68



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
FACULTAD DE MEDICINA
C. H. 20 DE NOVIEMBRE ISSSTE.

PURPURA ANAFILACTOIDE Y SU NEFROPATIA
ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 36 CASOS

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Título de
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA

presenta

DR. JORGE MALDONADO CORREA



**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

México, D. F.

1982 - 84



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

	Pag.
INTRODUCCION	1
CONCEPTOS GENERALES	3
REVISION DE 36 CASOS	15
RESULTADOS	17
DISCUSION	40
CONCLUSIONES	42
BIBLIOGRAFIA	43

INTRODUCCION.

La palabra púrpura proviene de la voz "porphyra" que designaba a un molusco cuya tinta utilizaban los Fenicios y los Griegos para teñir sus telas.

La púrpura anafilactoide, púrpura de Henoch Schonlein o púrpura vascular aguda (términos usados para las siguiente -- descripción) ha recibido diversos nombres a travez de la historia, así por ejemplo se le ha llamado peliosis reumática, toxicosis capilar hemorrágica, púrpura primaria, síndrome de Osler y púrpura no trombocitopénica (1,2); actualmente se le considera dentro del grupo de las vasculitis necrotizantes por hiper-- sensibilidad según la calificación de Fink (3), o bien dentro del grupo de las púrpuras no trombocitopénicas de causa vascular e inflamatorias (4).

Es una enfermedad de etiología no conocida cuyo sus-- trato histopatológico es una vasculitis aseptica, de curso cl-- variable dependiente de la extensión, localización y severidad de los vasos involucrados; en general se considera que sus lesiones predominan en miembros inferiores, se acompañan de artralgias, dolor abdominal, hemorragia gastrointestinal y signos de lesión renal.

La edad de aparición se ha reportado entre los 6 meses y los 89 años con predominio en la edad pediátrica y pico de incidencia entre los 4 y 5 años de edad. Los varones son afectados en proporción de 2:1 en relación a las mujeres; y parece haber mayor frecuencia durante los meses de otoño y primavera.

Se considera al componente renal como el más importante para establecer el pronóstico y se calcula que este representa del 20-92% de los casos según diferentes autores y criterios para determinarlo. La mortalidad global es del 1-2% de los casos y suele depender de esta causa (5).

Dado que no es clara su etiología y la gran variabilidad de las cifras de incidencia de daño renal se planeó el presente trabajo con el objeto de conocer los factores que anteceden a su aparición, la incidencia de daño renal y su comportamiento en los pacientes que acudieron a esta unidad hospitalaria y a quienes se les estableció el diagnóstico en los últimos 5 años.

CONCEPTOS GENERALES.

HISTORIA:- En 1808 Robert Willan describe por vez primera la enfermedad y hace especial referencia a sus características topográficas. Más tarde en 1837 Schonlein hace notar el componente articular y en 1874 Henoch refiere las manifestaciones gastrointestinales; el mismo Henoch años más tarde describe el componente renal y considera todo este cortejo de signos y -- síntomas como una sola enfermedad.

Veirhuff en 1893 nota la intususcepción como una complicación y en años posteriores aparecen un número de trabajos confirmando tal hecho. En 1914 Osler describe ampliamente la enfermedad, sus características macro y microscópicas y le llama púrpura de Schonlein Henoch.

Frank en 1915 utiliza el término anafilactoide que un año más tarde desarrolla Glanzman en forma más completa. Desde entonces hasta la actualidad siguen apareciendo reportes que -- enriquecen día a día el conocimiento de esta enfermedad (1-7).

ETIOLOGIA:- Se desconoce. Glanzaman en 1920 es el -- primero en asociar esta entidad con los procesos infecciosos, -- piensa que el sustrato es un fenómeno de hipersensibilidad con-

dicionado por la infección. Gardner fué el primero en sugerir al estreptococo beta hemolítico como condicionante en la patogénesis y en años posteriores otros autores señalan solo un bajo porcentaje de infección por ésta bacteria en la población enferma (8). Más tarde se hace notar una alta incidencia de infección respiratoria que precede al inicio de la enfermedad (9) y se mencionan a otros agentes que funcionarían como antígenos desencadenantes tales como alimentos, medicamentos, picaduras de insecto; finalmente se ha involucrado la exposición al frío, se ha observado el síndrome posterior a la ingestión de bebidas heladas, después de sarampión y posterior a la aplicación de vacuna antivariólica (10).

Otros autores han encontrado disminución del factor XIII en la población enferma (11) y finalmente se ha mencionado una probable alteración del sistema inmune por hallazgos de mayor actividad de las células K y disminución de las células T sugiriendo efecto patogénico aunque se ignora si este -- disturbio inmunológico es primario o secundario.

HISTOPATOLOGIA:- En la piel los pequeños vasos del corión muestran una vasculitis aséptica; los pequeños vasos -- están rodeados de un exudado inflamatorio agudo de leucocitos polimorfonucleares y células redondas, a veces existen --

eosinófilos y cantidades variables de hematíes. Los capilares se observan muy alterados pero pueden también estarlo las pequeñas arteriolas y vénulas, junto a los vasos afectados se encuentran restos nucleares diseminados, edema y tumefacción de las fibrillas de colágena (13).

Por inmunofluorescencia el lecho capilar de la piel muestra depósitos finamente granulares los cuales reaccionan para IgA, C3d, C3 y C5, menos frecuentemente se encuentra IgM, C4 y C3b (14 - 15).

El intestino puede encontrarse edematoso y hemorrágico, la hemorragia submucosa es común y la ulceración mucosa -- puede ocurrir en los casos severos; existe proliferación endotelial vascular y trombosis de las pequeñas arterias (4).

En la lesión renal los hallazgos incluyen combinaciones variadas de proliferación mesangial y esclerosis, infiltración neutrofilica, necrosis, edema endotelial, trombosis capilar y proliferación de medias lunas de las células epiteliales. Los paciente sin evidencia clínica de compromiso renal tiene -- biopsias normales o bien áreas de proliferación mesangial o de glomeruloesclerosis segmentaria difusa. Por inmunofluorescencia se ha encontrado depósitos granulares finos de IgA, C3, -- properdina y fibrinógeno (17 - 18).

La falta de uniformidad en la nomenclatura y clasificación histopatológica hace difícil precisar el tipo de lesión más frecuente. En estudios de autores nacionales se ha reportado mayor frecuencia de lesiones con proliferación endo y extracapilar focal (.6), de lesiones glomerulares mínimas (17) y de proliferación segmentaria y focal (6 - 16).

FISIOPATOLOGIA:- En la actualidad se le considera -- una enfermedad por complejos inmunes, sus lesiones pueden ser reproducidas en animales inyectando suero antiendotelio capilar (19) y la serie de hallazgos recientes hacen apoyar esta posibilidad.

El encontrar cifras elevadas de IgA circulantes en el curso agudo de la enfermedad (20), la presencia de complejos de antígeno y anticuerpo circulantes (21), su presencia en las paredes vasculares junto con C3 y properdina en los sitios -- afectados incluyendo riñón, han sugerido que la IgA unida al antígeno es depositada en las paredes vasculares por un mecanismo no conocido, con activación del complemento por la vía -- alterna y producción de daño tisular (22).

Por otra parte se ha encontrado preponderancia de -- otras inmunoglobulinas, específicamente IgM en aquellos pacientes

tes que desarrollaron daño renal, esto explicado por un tipo específico de respuesta de anticuerpo para un antígeno sobre todo aquellos que son mucopolisacáridos presentes como antígenos de superficie de algunas bacterias. (23).

Autores escandinavos han demostrado disminución del factor XIII o estabilizador de la fibrina, al parecer condicionado por la presencia de enzimas proteolíticas liberadas durante el daño tisular, situación que explicaría en parte los fenómenos hemorrágicos (11). Otros investigadores han demostrado una disminución de la actividad fibrinolítica que facilitaría una mayor actividad del sistema de coagulación con amplificación del daño tisular (24).

Finalmente se ha sugerido un mecanismo inmune alterado dado los hallazgos de una disfunción linfocitaria por disminución de la actividad de las células T y mayor actividad de las células K, aunque se ignora si esta serie de eventos son primarios o consecuencia de la misma enfermedad (12).

Para concluir diremos que la secuencia aquí expuesta resulta atractiva para explicar una parte del mecanismo fisiopatológico de la enfermedad quedando aún muchos puntos oscuros que requieren explicación.

CUADRO CLINICO:- Las manifestaciones clínicas están representadas en la mayoría de los casos por alteraciones cutáneas, gastrointestinales, articulares y renales. Piel: la lesión clásica se inicia como un habón urticarial o una lesión maculopapular eritematosa que progresa del color rosa pálido - al rojo, pronto aparecen petequias que evolucionan al color -- prurpúrico, en ocasiones se fusionan y forman áreas equimóticas; tienden a ser simétricas, son palpables y tienen predominancia en los sitios afectados por la gravedad, clásicamente se inician en los miembros inferiores por los tobillos, ascienden y afectan hasta nalgas, con menor frecuencia se presentan en los miembros superiores, ocasionalmente en abdomen y tórax y rara vez en la cara, esta última localización es más frecuente en los lactantes, desaparecen al guardar reposo en cama pudiendo ocurrir como brote único o bien ser recurrente durante varios meses.

El edema se presenta generalmente en manos y pies, - puede ser palpebral y de cuero cabelludo sobre todo en los lactantes, en la mayoría de los casos es doloroso a la presión -- (13, 27, 28).

Articulaciones. Su alteración se manifiesta como artralgias, aparecen en las dos terceras parte de los casos re-

vistiendo grados de severidad variable, predominan en los miembros inferiores a nivel de tobillos y rodillas, con mayor frecuencia en manos y codos se pueden acompañar de flogosis que depende de ataque periarticular, no dejan secuelas y pueden recurrir (8).

Manifestaciones gastrointestinales. Dolor: Afecta a las dos terceras partes de los casos, es cólico, las más de -- las veces difuso, recurrente, de intensidad variable pudiendo confundirse con abdomen agudo (5), ocasionalmente se acompaña de vómito (5).

La hemorragia gastrointestinal se ha calculado en el 26% de los pacientes dependiendo de la acuosidad con que se le busque, se manifiesta como rectorragia y menos frecuentemente como melena o hematemesis, su cantidad es variable y muy -- ocasionalmente es masiva que condicione repercusión hemodinámica.

La intususcepción intestinal es la manifestación más importante, si bien su porcentaje de presentación es bajo su -- cuadro clínico es aparatoso y está dado por una mayor severidad del dolor el cual es cólico, intermitente, se acompaña de evacuaciones color grosella, palpación de una masa que simula

salchicha de superficie lisa, semidura y móvil, si su localización es distal podrá tocarse a la exploración rectal dando la impresión de hocico de tenca, requiere confirmación radiográfica en muchos de los casos y puede ser necesario reducirla mediante laparotomía exploradora (29).

Se han descrito perforación intestinal, infarto y -- hematomas intramurales entre otras.

Manifestaciones renales. Probablemente representen el único aspecto del síndrome que se torne crónico. Representa del 20 - 92% de los casos según los criterios para incluirle (16, 30 - 31).

Clinicamente se manifiesta como hematuria, proteinuria, síndrome nefrótico, síndrome nefrítico e insuficiencia renal entre otras, aparecen generalmente durante la fase aguda - pero pueden aparecer tiempo después de que esta halla remitido se menciona que aún en ausencia de datos clínicos puede haber alteraciones histopatológicas en la biopsia renal. Se calcula que del 6 - 36% de los casos con expresión clínica de daño renal tendrán nefropatía crónica y de éstos solo unos pocos desarrollaran insuficiencia renal sobre todo aquellos pacientes en que el inicio clínico fué severo en su presentación (17).

Otras manifestaciones y complicaciones. Se han descrito una gran diversidad: Tumefacción escrotal que simula torsión testicular (32-33), hemorragias intracraneales con con hemiparesias y coma.

Estudios de laboratorio y gabinete. No suele haber ninguno patognomómico.

El examen general de orina revela grados variables de hematuria, proteinuria, menos frecuentemente la presencia de leucocitos y cilindros.

El examen de la sangre puede reflejar falla en la función renal como la elevación de urea y creatinina; las proteínas séricas pueden estar bajas debido a las pérdidas renales. La citología hemática mostrará leucocitosis cuando la enfermedad coexista con infección, la cuenta diferencial en estos casos podrá mostrar desviación a la izquierda.

Generalmente existe cierto grado de anemia que puede depender de las pérdidas gastrointestinales. La cuenta plaquetaria suele ser normal al igual que las pruebas de coagulación (13).

La velocidad de sedimentación globular puede estar -

umentada y la proteína C reactiva estar presente.

Los títulos de las fracciones del complemento suelen ser normales y ser negativa la determinación de células LE, -- factor reumatoide y anticuerpos antinucleares (34).

La cuantificación de inmunoglobulinas mostrará elevación de la IgA durante la fase aguda de la enfermedad y podrá haber elevación de la IgM sobre todo si existe participación renal.

Los títulos de antiestreptolisinas pueden estar elevados, y el cultivo de exudado faringeo mostrar estreptococo beta hemolítico.

Cuando se efectúa endoscopia podrán encontrarse erosiones superficiales y sangrado de la mucosa gástrica.

Radiográficamente se han encontrado retardo en el vaciamiento gástrico, segmentación irregular y fragmentación de la columna de bario en el yeyuno e ileon con imagen de mucosa ausente o irregular; por lo general estas manifestaciones radiográficas son transitorias y desaparecen al ceder la sintomatología (35).

Evolución y pronóstico. El curso clínico está generalmente limitado a un periodo de 4-6 semanas, se calcula que del 20-40% de los pacientes tendrán recurrencia clínica que -- puede presentarse en varios meses o años (27).

La participación renal es la determinante del pronóstico a largo plazo; se calcula que del 40-84% de los pacientes estarán curados después de transcurrida la fase inicial, un -- 20-50% tendrán manifestaciones urinarias menores tales como hematuria microscópica y proteinuria no significativa y solo del 1-1.5% desarrollaran insuficiencia renal crónica (16, 30-31, -- 36-38).

Durante la fase aguda de la enfermedad la muerte puede de ocurrir por complicaciones gastrointestinales o renales, -- sin embargo generalmente se presenta en fase tardía y suele -- ser dependiente del daño renal.

Tratamiento. Sintomático. Cuando la enfermedad - - coexista con infección habrá que erradicar ésta. Se recomienda el reposo en cama ya que disminuye el tiempo de desaparición de las lesiones cutáneas y la presentación de otras nuevas. Se han usado salicilatos para las artralgias, antihistamínicos para la afección cutánea sin resultado satisfactorio.

Los esteroides mejoran las manifestaciones articulares y gastrointestinales sin cambio substancial sobre la alteración renal; por lo demás el tratamiento se enfoca hacia problemas específicos tales como la hipertensión arterial, edema, oliguria

Se han usado inmunosupresores como resultados aún en controversia, así como transplante renal en casos de daño severo de éstos organos.

MATERIAL Y METODOS.

REVISION DE 36 CASOS DE PURPURA ANAFILACTOIDE EN NIÑOS.

Se revisaron 36 expedientes de pacientes ingresados al servicio de escolares del Centro Hospitalario "20 de Noviembre" I.S.S.S.T.E., a quienes se les estableció el diagnóstico de púrpura anafilactoide durante los años de 1979 a Septiembre de 1983.

Los criterios de inclusión fueron: pacientes con lesiones papulohemorrágicas localizadas a miembros inferiores, - menos frecuentemente a otros sitios, que pudieron acompañarse de artralgias, dolor abdominal, hemorragia gastrointestinal o datos de disfunción renal con valores normales de plaquetas en sangre.

Se consideró nefropatía de la púrpura anafilactoide cuando además de cubrir los requisitos para diagnóstico de púrpura anafilactoide se acompañó de datos de disfunción renal -- clínicos, de laboratorio o bien cuando el examen histopatológico mostró alteraciones en ausencia de ellos y que no sugirió otra enfermedad.

Se excluyeron los pacientes con lesiones característi

cas depúrpora vascular en los que se confirmo enfermedad primaria.

Se consideraron hipertensos los pacientes cuyas cifras de tensión arterial estuvieron por arriba de la percentila 95 para su edad y sexo siguiendo las recomendaciones técnicas de la academia americana de pediatria (39).

Se considero proteinuria significativa cifras mayores de 40 mg/hr./m2 de superficie corporal en colección nocturna de 12 horas y proteinuria no significativa a la menor de esta cantidad.

Se consideró síndrome nefrótico cuando los valores de albúmina en sangre fueron menores de 2.5 g/dl coexistiendo con proteinuria significativa.

El valor normal referencia de plaquetas fué de - - - 140 000, 400 000 por mm³ según técnica de Brecher y Cronkite -- (4). Los valores referencia de inmunoglobulinas y complemento fueron realizados en el laboratorio de inmunología de esta universidad.

IgA	70-312 mg/dl	IgG	639-1349 mg/dl	IgM	56-352
C3	83-177 mg/dl	C4	15-45 mg/dl	CH50	200+50un.

RESULTADOS.

Edad y Sexo. Las mujeres fueron las más afectadas - en proporción de 2:1 en relación a los varones; 24 femeninos y 12 masculinos, con presentación más frecuente entre los 3 y 8 años de edad y pico de incidencia a los 6 años. Es conveniente observar que el enfermo de menor edad tenía 1.5 años como - se muestra en la gráfica no. 1.

Incidencia estacional. El mayor porcentaje de casos queda incluido en la estación invierno, le siguen en frecuencia primavera, verano y otoño. cuadro no. 1

Antecedentes. En 22 pacientes (61%) se encontró infección del aparato respiratorio; 15 de ellos faringoamigdalitis y los otros 7 rinofaringitis. En la mayoría de los pacientes la infección se presentó dentro de los 15 días previos a la aparición de las lesiones purpúricas. gráfica no. 2.

En 8 de los enfermos (22%) se encontró que padecían reacciones de hipersensibilidad; 3 de ellos a drogas, 3 a alimentos y los otros 2 cursaban con neurodermatitis. 3 pacientes más tenían antecedentes familiares de asma bronquial. Los factores que se consideraron como predisponentes se expresan -

en forma global en el cuadro no. 2.

Cuadro clínico. Las manifestaciones clínicas más sobresalientes fueron: púrpura 36 pacientes (100%), artralgias 29 pacientes (80%), dolor abdominal 25 pacientes (69%), edema 25 - pacientes (69%), hemorragia gastrointestinal 8 pacientes (22%), prurito 8 pacientes (22%), hipertensión arterial 3 pacientes -- (8%). Estos datos se expresan en la gráfica no. 3.

La topografía de las lesiones purpúricas se expresan en el cuadro núm. 3; cabe señalar que en el 100% de los casos - las lesiones purpúricas estuvieron presentes en los miembros inferiores por lo que si se suman los porcentajes los resultados en % serían ficticios.

Artralgias. Se presentaron en 22 pacientes posterior a la presencia de las lesiones purpúricas y solo en 7 pacientes antes de la erupción. gráfica no. 4.

En cuanto a la duración de las artralgias solo mencionaremos que en el 60% de los casos (17 pacientes) estas desaparecieron en los tres días siguientes a su inicio, en el 17% (5 enfermos) duraron de 4-6 días, en el 20% (6 enfermos) entre - 7 - 9 días y en 1 solo caso estas persistieron más de 12 días.

Dolor abdominal. Se presentó en 25 pacientes, su intensidad fué variable con necesidad en un paciente de llegar a la laparotomía exploradora por sospecha de apendicitis. Su localización se expresa en el cuadro 5.

Hemorragia gastrointestinal. Se presentó solo en 8 pacientes en forma macroscópica; 5 de ellos como rectorragia, un paciente como hematemesis y rectorragia y en uno más como melena, En ninguno de los enfermos se presentaron alteraciones hemodinámicas secundarias a la pérdida de sangre.

Edema. Estuvo presente en 25 pacientes; su característica fué la de ser doloroso a la digitopresión, localizado, excepto en los casos en que la falla renal llevó a retención importante de líquidos. En 17 pacientes (68%) éste desapareció en la primera semana posterior a su inicio, en 6 pacientes (24%) duró de 8-14 días y en 2 enfermos más éste duró más de 15 días. Su topografía se expresa en el cuadro no. 6

Complicaciones. No se observaron las ya descritas. En un paciente se presentó lesión del pedículo vascular renal secundario a deficiencias técnicas para la toma de biopsia renal; en un enfermo más se presentó infección severa posterior al uso de inmunosupresores que le condicionó la muerte.

Lesión renal. Estuvo presente en 15 pacientes (42%) del total. En 10 de ellos se manifestó como una combinación de hematuria y proteinuria, en 4 como hematuria unicamente y - en un sólo caso como proteinuria aislada, lo que sumando ambas cifras nos hace tener 14 pacientes (93%) con hematuria, 11 pacientes (73%) con proteinuria. 3 pacientes 20% cursaron con -- hipertensión arterial. De los 14 pacientes con hematuria sólo en 2 de ellos ésta se manifestó en forma macroscópica y de los 11 pacientes con proteinuria en 5 de ellos ésta fué significativa. Cabe mencionar que los 3 pacientes hipertensos ésta - - coexistia con proteinuria, edema hematuria por lo que se consideraron nefríticos.

La expresión clínica en % se refiere en la gráfica 5 Solo a 4 pacientes se les efectuó biopsia renal y de ellos sólo a 2 se les realizó estudio de inmunofluoresencia, los hallazgos y algunas características clínicas se muestran en el cuadro no. 7.

Seguimiento de la nefropatía. Del total de enfermos con compromiso renal 10 tenían seguimiento un mes. De ellos 4 tenían aún hematuria microscópica y proteinuria - no significativa al terminar el seguimiento. 6 estaban sin alteración clínica y de laboratorio.

2 pacientes tenían seguimiento 7 meses.

de ellos: uno no tenía alteración clínica y de laboratorio.

uno murió por alteraciones relacionadas a la nefropatía (se ignoran datos definitivos).

3 pacientes tenían seguimiento de 1.5, 2 y 3 años respectivamente uno falleció por complicaciones de inmunosupresión. (1.5).

2 tenían hematuria microscópica y proteinuria no significativa al terminar el seguimiento.

Lo que da un total de 7 pacientes curados (47%), 6 con manifestaciones de disfunción renal no severas (40%) y 2 fallecidos en insuficiencia renal crónica al terminar su seguimiento. La posibilidad de sobrevida de estos pacientes se muestra en la gráfica no. 6.

Laboratorio y Gabinete. Biometría hemática: solo mencionaré que en la mayoría de los pacientes estos cursaban con cierto grado de anemia leve. Las cifras absolutas de leucocitos se muestran en el cuadro no. 8.

No se encontraron alteraciones significativas en la cuenta diferencial.

Solo 8 enfermos se les determino valores de inmuno--

globulinas en sangre, a 16 se les determinó la fracción 3 del complemento, a 14 la fracción 4 del complemento y a 18 pacientes el complemento hemolítico; los resultados se expresan en los cuadros 9 y 10.

Proteína C. reactiva. Se efectuaron 27 determinaciones; en 8 de ellos fueron positivas.

Cultivos. Se efectuaron 18 cultivos de exudado faríngeo; los resultados se expresan en el cuadro 11.

Se efectuaron 26 cultivos de orina de los cuales uno presentó desarrollo bacteriano significativo y fué a E. C. Coli.

Antiestreptolisinas. Se efectuaron 25 determinaciones; en 13 pacientes (52%) los títulos fueron mayores a 250 unidades, en los otros 12 enfermos la titulación fué menor de esta cifra.

CUADRO No. 1

INCIDENCIA ESTACIONAL EN 36 CASOS DE PURPURA
ANAFILACTOIDE.

ESTACION	No. CASOS	%
PRIMAVERA	10	28
VERANO	6	16
OTOÑO	2	6
INVIERNO	18	50
TOTAL	36	100

C. H. "20 de Noviembre"
I.S.S.S.T.E.
1983.

CUADRO No. 2

**FACTORES PREDISPONENTE EN 36 CASOS DE PURPURA
ANAFILACTOIDE**

FACTOR	No. CASOS	%
INFECCION	22	62
ALERGIA PACIENTE	8	22
ALERGIA FAMILIAR	3	8
DESCONOCIDO	3	8
T O T A L	36	100

C. H. "20 de Noviembre"

I.S.S.S.T.E.

1983.

CUADRO No. 3

TOPOGRAFIA DE LAS LESIONES PURPURICAS EN 36 CASOS
DE PURPURA ANAFILACTOIDE

LOCALIZACION	No. CASOS	%
MIEMBROS INFERIORES	21	58
INCLUYO SUPERIORES	6	17
INCLUYO TORAX	7	19
INCLUYO CARA	2	6
T O T A L	36	100

C. H. "20 de Noviembre"

I.S.S.S.T.E.

1983.

CUADRO No. 4

LOCALIZACION DE LAS ARTRALGIAS EN 29 CASOS DE
PURPURA ANAFILACTOIDE

LOCALIZACION	No. CASOS	%
TOBILLOS	11	38
TOBILLOS Y RODILLAS	9	31
RODILLAS	3	11.5
MANOS	3	11.5
CODOS	2	7
TEMPOROMANDIBULAR	1	3
T O T A L	29	100

C. H. "20 de Noviembre"

I.S.S.S.T.E.

1983.

CUADRO No. 5

LOCALIZACION DEL DOLOR ABDOMINAL EN 25 PACIENTES CON
PURPURA ANAFILACTOIDE

LOCALIZACION	No. CASOS	%
COLICO DIFUSO	17	68
EPIGASTRIO	6	24
OTRAS	2	8
T O T A L	25	100

C. H. "20 de Noviembre"

I.S.S.S.T.E

1983.

CUADRO No. 6

LOCALIZACION DEL EDEMA EN 25 PACIENTES CON
PURPURA ANAFILACTOIDE

LOCALIZACION	No. CASOS	%
MS. INFERIORES	16	64
MS. SUPERIORES	5	20
CARA	3	12
ANASARCA	1	4
T O T A L	25	100

C. H. "20 de Noviembre"

I.S.S.S.T.E.

1983.

CUADRO No. 7

**TIPO DE LESION RENAL, HALLAZGOS DE INMUNOFLUORESCENCIA Y
ALGUNAS CARACTERISTICAS CLINICAS EN 4 PACIENTES
CON PURPURA ANAFILACTOIDE**

CASO No.	LESION	Ig A	HTA	IRC	H. MACRO	PROT.SIG.
1	PSF	?	NO	NO	NO	NO
2	PSF	?	SI	SI	SI	SI
3	PED	+	NO	NO	NO	SI
4	PEED	+	SI	NO	SI	SI

PSF	Proliferación segmentaria y focal.
PED	Proliferación endocapilar difusa.
PEED	Proliferación endo y extracapilar difusa
Ig A	Inmunoglobulina A
HTA	Hipertensión arterial
IRC	Insuficiencia renal crónica
H. MACRO	Hematuria macroscópica
PROT. SIG.	Proteinuria significativa
+	Estuvo presente
?	No se efectuó

C. H. "20 de Noviembre"

I.S.S.S.T.E.

1983.

CUADRO No. 8

CIFRAS DE LEUCOCITOS EN 36 PACIENTES CON PURPURA
ANAFILACTOIDE

CIFRAS LEUCOCITOS	No. PACIENTES	%
0 - 5000	4	11
5001 - 10000	25	69
10001 - 15000	4	11
15001 - 20000	2	6
MAS DE 20000	1	3
T O T A L	36	100

C. H. "20 de Noviembre"

I.S.S.S.T.E.

1984.

CUADRO No. 9

VALORACION DE INMUNOGLOBULINAS EN 8 PACIENTES
CON PURPURA ANAFILACTOIDE

RESULTADO	IgA	IgG	IgM
ALTO	2	3	0
NORMAL	5	3	8
BAJO	1	2	0
TOTAL	8	8	8

C. H. "20 de Noviembre"

I.S.S.S.T.E.

1983.

CUADRO NO. 10

RESULTADOS DEL COMPLEMENTO EN 18 PACIENTES CON
PURPURA ANAFILACTOIDE

RESULTADO	C3	C4	CH 50
ALTO	2	3	1
NORMAL	11	11	14
BAJO	3	0	3
TOTAL	16	14	18

C. H. "20 de Noviembre"

I.S.S.S.T.E.

1983.

CUADRO No. 11

**RESULTADO DEL EXUDADO FARINGEO EN 18 PACIENTES CON
PURPURA ANAFILACTOIDE**

TIPO DE GERMEN	No. PACIENTES	%
ESTREPTOCOCO VIRIDANS + NEISSERIA SP	15	83
ESTAFILOCOCO AUREUS	3	17
T O T A L	18	100

C. H. "20 de Noviembre"

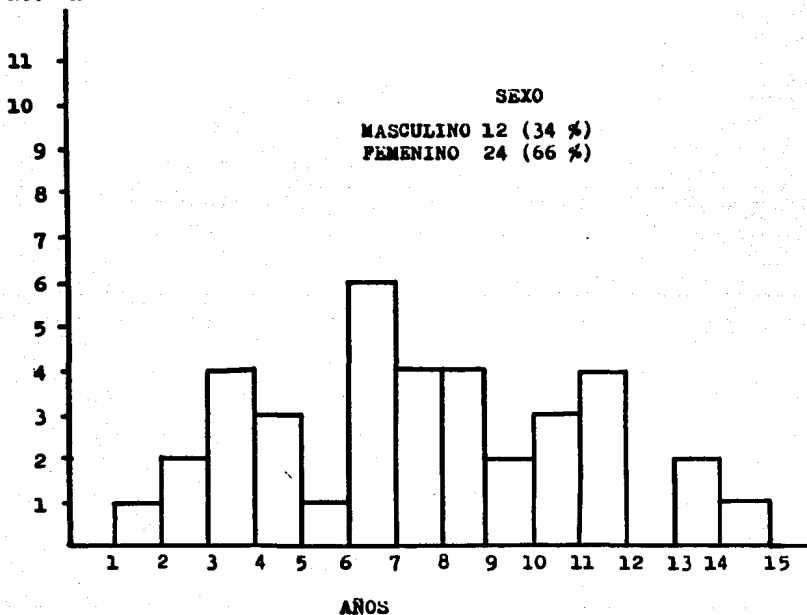
I.S.S.S.T.E.

1983

GRAFICA No 1.

EDAD EN 36 PACIENTES CON PURPURA ANAFILACTOIDE

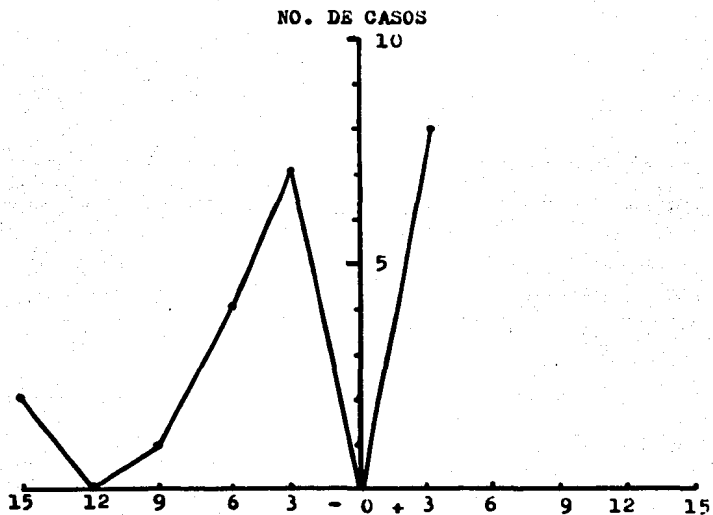
No. CASOS



GH *20 NOVIEMBRE*ISSSTE
1983

GRAFICA 2

PRESENTACION DE LA INFECCION EN DIAS EN RELACION
A LA APARICION DE LAS LESIONES PURPURICAS

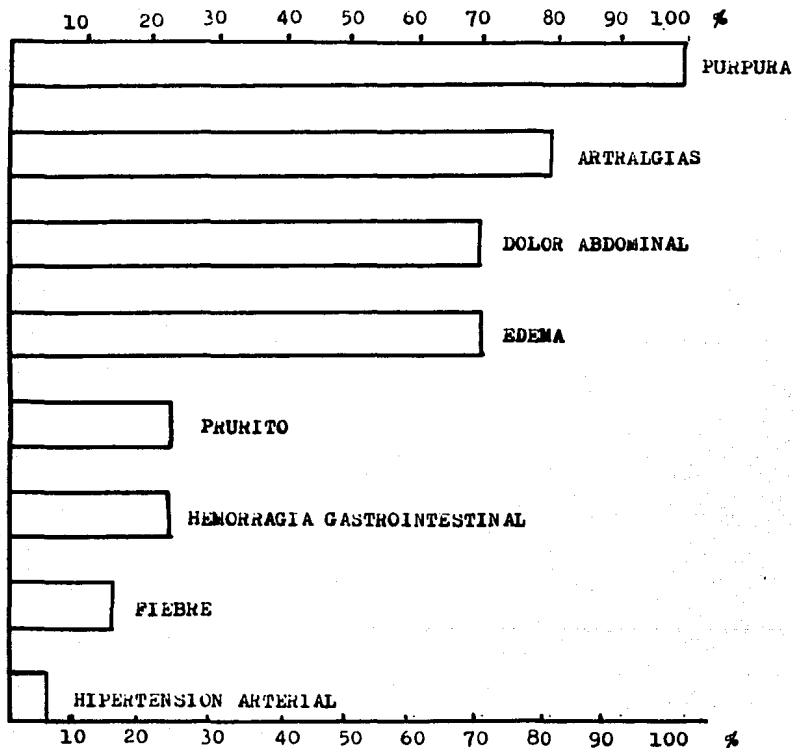


0. Fecha de aparición de las
lesiones purpúricas
+. Días posteriores
-. Días previos

CH "20 DE NOVIEMBRE" ISSSTE
1983

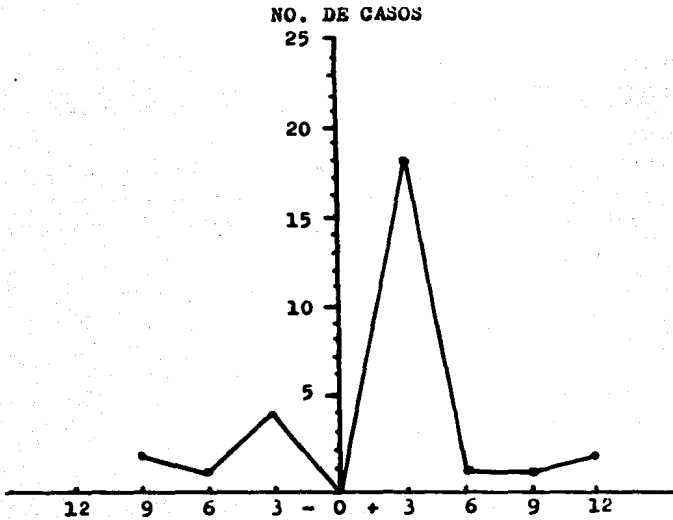
GRAFICA 3

FRECUENCIA DE SIGNOS Y SINTOMAS EN 36 CASOS DE
PURPURA ANAFILACTOIDE



GRAFICA 4

PRESENTACION DE LAS ARTRALGIAS EN DIAS EN RELACION
A LA APARICION DE LAS LESIONES PURPURICAS

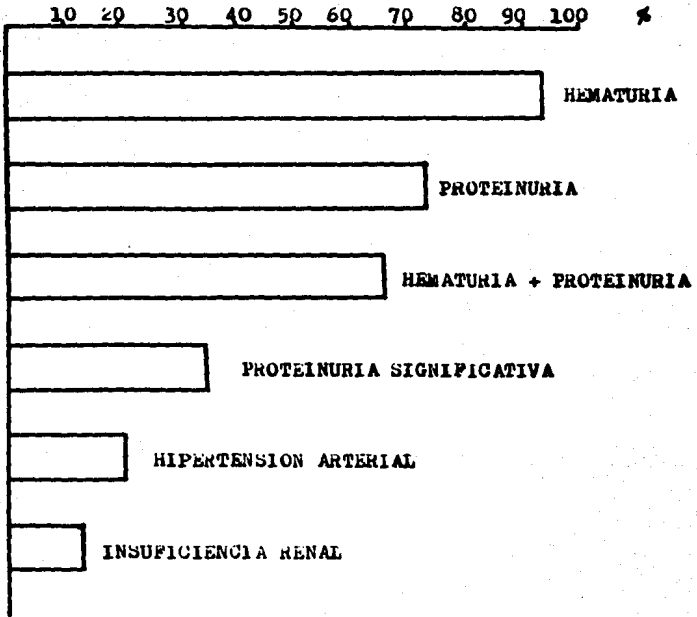


0. Fecha de aparición de las
lesiones purpúricas
+ Dias posteriores
- Dias previos

CH "20 NOVIEMBRE" ISSSTE
1983

GRAFICA 5

MANIFESTACION DE LA NEFROPATIA EN 15 PACIENTES
CON PURPURA ANAFILACTOIDE

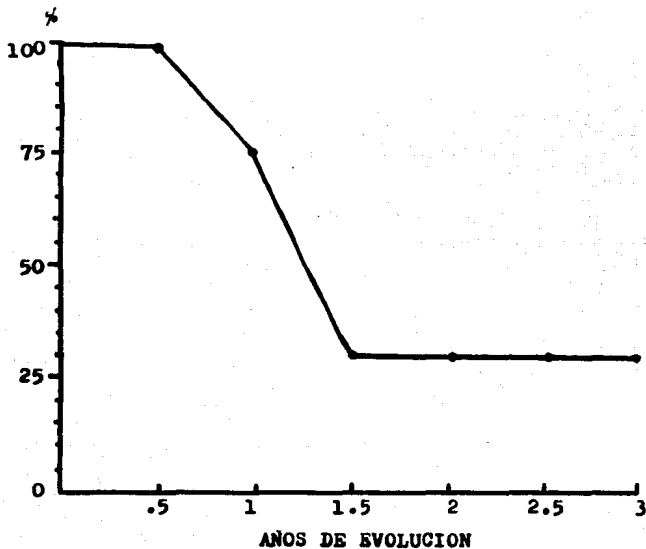


CH "20 NOVIEMBRE" ISSSTE
1983

**ESTA PÉGS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

GRAFICA 6

**CURVA DE SOBREVIVENCIA DE 15 PACIENTES CON
NEFROPATIA POR PURPURA ANAFILACTOIDE**



**CH "20 DE NOVIEMBRE" ISSSTE
1983**

DISCUSION.

A diferencia de otros autores (8,23,30,36) en nuestro trabajo encontramos predominio del sexo femenino; no tenemos explicación para tal hecho.

En relación a los antecedentes y expresión clínica del padecimiento practicamente confirma lo ya descrito en la literatura y solo encontramos cierta discrepancia en relación a la incidencia estacional ya que la señalada en otros trabajos es verano y en el presente invieron; consideramos que esta última estación estaría más acorde con la presencia de infección respiratoria y por lo tanto mayor posibilidad etiológica.

No hay diferencia a lo ya publicado en cuanto a valores de fracciones del complemento, Inmunoglobulinas G y M, proteína C. reactiva, biometría hemática, determinación de células LE, factor reumatoide y sí discrepancia en cuanto a la elevación de Ig A durante la fase aguda de la enfermedad, situación que haría dudar en cuanto a la fisiopatogenia del padecimiento, sin embargo la falta de estudios más finos como la determinación de éstas en las paredes vasculares o su presencia unida al antígeno en forma circulante hacen tomar con reserva tales hallazgos.

La evolución de las manifestaciones renales confirman lo ya antes publicado (18,30,31) aunque es de llamar la atención la alta cifra de mortalidad y de pacientes que evolucionaron a insuficiencia renal crónica (13%) dado el corto periodo de seguimiento; la explicación que tenemos es que la unidad donde se efectuó el estudio es considerada como Hospital de concentración y existe cierta selección de pacientes.

Por otra parte es difícil establecer una correlación clinicopatológica que generalice dada la pequeña muestra de biopsias renales obtenidas y debido a que estas fueron tomadas de pacientes cuya alteración renal fué severa; vale la pena notar que el paciente número 2 del cuadro no. 7 cursó con hematuria macroscópica, proteinuria significativa, Hipertensión arterial; hallazgos que de presentarse en forma temprana algunos autores correlacionan con un pobre pronóstico. a los 2 pacientes que se les efectuó estudio de inmunofluorescencia confirmaron lo ya descrito en cuanto a la presencia de IgA en mesangio.

CONCLUSION.

Con el presente trabajo solo fué posible remarcar --
las características clínicas más sobresalientes del síndrome --
de Henoch Schonlein, algunas consideraciones sobre los datos --
de laboratorio y evolución quedando pendiente como hasta la --
fecha conocer con certeza su etiología y fisiopatogenia.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Henoch HE.; About a peculiar form of purpura. Am J. Dis Child 1974; 123; 78-79.
- 2.- Marx K: Henoch purpura revisited. Am. J. Dis Child 1974; - 123; 74-76
- 3.- Fink CW; Polyarteritis and other diseases with necrotizing vasculitis in childhood Arthritis Rheum 1977; 20 (suppl): 378-384.
- 4.- Bello A. Púrpura anafilactoide. En ediciones Médicas del - Hospital Infantil Méx. Hematología Básica, 1a. ed. 1983 -- pag. 206.
- 5.- Gerzo palomares: Púrpura alérgica. En enfermedades hemorra- gicas. Editorial Méndez Cervantes 1983. pag. 57.
- 6.- Mota Hernández F; Alcalá O; Zúñiga V; Gordillo G: Inmuno- pathology of nephropathy secondary to anaphylactoid purpu- ra. Bol. Med. Hosp. Infantil Méx. Mar-Apr 1976; 33 (2): -- 385-394.
- 7.- Robinson BWS: Henoch schonlein purpura due to food sensi-- vity. Brt Med J 1977; 1:510.
- 8.- Sánchez Medal L; Reynoso E: Púrpura anafilactoide: estudio clínico de 45 casos. Rev. Invest. Clín. 1955; 7: 293.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Henoch HE.; About a peculiar form of purpura. Am J. Dis Child 1974; 123; 78-79.
- 2.- Marx K: Henoch purpura revisited. Am. J. Dis Child 1974; - 123; 74-76
- 3.- Fink CW; Polyarteritis and other diseases with necrotizing vasculitis in childhood Arthritis Rheum 1977; 20 (suppl): 378-384.
- 4.- Bello A. Púrpura anafilactoide. En ediciones Médicas del - Hospital Infantil Méx. Hematología Básica, la. ed. 1983 -- pag. 206.
- 5.- Gerzo palomares: Púrpura alérgica. En enfermedades hemorra gicas. Editorial Méndez Cervantes 1983. pag. 57.
- 6.- Mota Hernández F; Alcalá O; Zúñiga V; Gordillo G: Immuno- pathology of nephropathy secondary to anaphylactoid purpu- ra. Bol. Med. Hosp. Infantil Méx. Mar-Apr 1976; 33 (2): -- 385-394.
- 7.- Robinson BWS: Henoch schonlein purpura due to food sensi-- vity. Brt Med J 1977; 1:510.
- 8.- Sánchez Medal L; Reynoso E: Púrpura anafilactoide: estudio clínico de 45 casos. Rev. Invest. Clin. 1955; 7: 293.

- 9.- Vernier RL; Worthen HG; Peterson RO; Anaphylactoid purpura: pathology of the skin and kidney and frequency of - streptococcal infection. Pediatrics 1961; 27 181.
- 10.- Jane M; Vaccination and henoch schonlein purpura. New -- Engl J. Med 1969; 280; 781.
- 11.- Henriksson P; Herdner V; Nilson IM; Factor XIII (fibrin - stabilising factor) in henoch schonlein purpura. Acta -- paediatr Scand 1977; 66:273.
- 12.- Musumeci S; Sciotto A; Rosalba A; Volti SL; Mollica F: -- Lymphocyte subpopulations in anaphylactoid purpura Arch Dis Child 1980 jul; 55 (7): 541-3.
- 13.- Nelson W; Vaughan V; Mckay J; Vasculitis de Henoch Schonlein en: Tratado de pediatria Tomo I, Editorial Salvat -- sexta ed. 1978: pag. 524.
- 14.- Faille-Kuyper EH; Kater L; Kuijten RH; Koiker CJ; Wage- -- naar SS; Van der Zauwen P; Mees EJ: Occurrence of vascular Ig A deposits in clinically normal skin of patients with renal disease. Kidney Int May 76;9(5):424-9.
- 15.- Giangiacomo J; Ch CT: Dermal and glomerular deposition -- of IgA in anaphylactoid purpura. Am J Dis Child 1977 - - sept; 131:981-3.

- 16.- Gordillo G; Mota F; Velazquez L: Nefropatia de la púrpura anafilactoide en: Nefrología pediátrica. Ediciones Médicas del Hospital Infantil de México 1980 primera edición pag. 182-190.
- 17.- Gortazat P; Arreola Ulua R; Melchor M: Nefropatia en el Síndrome de Henoch schonlein Bol. Méd. Hosp. Infant. Méx Mar-Abr 1974; 31 (2): 1343-50.
- 18.- Moreno Gómez B.; Bonilla Aguirre R; García Torrea R; Arroyo Alejandro OE: Correlación clinicopatológica de las alteraciones renales en la púrpura anafailactoide Rev. Méx. ped. 1981;48(11):591-7.
- 19.- Good RA; Cendie R: Gastroenterology 1961; 40:344.
- 20.- Trygstad CW; Stiehm R: Elevated serum IgA globulin in anaphylactoid purpura Pediatric 1971; 47(6) 1023-1027.
- 21.- Kaufmann RH; hermann WA; Meyer CJ; Daha MR; Van Es La: -- Circulating Ig A-immune complexes in Henoch-Schonlein purpura. A longitudinal study of their relationship to disease activity and vascular depositio of IgA. Am J. med. -- 1980 Dec; 69(6):859-66.
- 22.- Evans DJ; Willians G; Peter VK; Oggs CS; Cameron JS y -- Hoffbrand BI; Glomerular deposition of properdin in henoch Scholein syndrome and idiopathic focal nephritis -- Brit Med J. 1973: 3:326.

- 23.- Smila S; Kouvalainen K; Lanning M: Serum onmunoglobulin levels in the course of anaphylactoid purpura in children Acta Paed Scand 1977 Sep; 66 (5):537-40.
- 24.- Bianchini G; Lotti T; Fabri P; Fibrin deposits and fibrinolytic activity in Schonlein-Henoch syndrome Int J. Dermatol 1983 Mar; 22(2):103-6.
- 25.- Short CD; Mallick NP: Renal Manifestations of systemic -- Disorders. Practitioner 1981; 225(1357) 995-1005.
- 26.- Tirlapur VG; Jones MK: Purpura in practice. Practitioner 1981; 225:861-9.
- 27.- Wayne HB: Púrpura anafilactoide. Clin. Med. N A pag. 201 nueva editorial interamericana. Enero de 1972.
- 28.- Otieno LS; Lore W; Mureithi CJ: Schonlein Henoch syndrome with nephropaty. East Afr. Med J 1982;59(5):352-356.
- 29.- Osuna Mota G; Porrás Ramírez G: Púrpura vascular aguda e invaginación intestinal (síndrome de Henoch Schonlein) -- presentación de un caso con infección por estreptococo beta hemolítico del grupo A. REv. Mex. de ped; 1971; 40: 621-4.
- 30.- Habib R; Levy M; Anaphylactoid purpura nephritis. Observations with sixty childhood cases. Kidney 1973 jul 12(7): 445-6.

- 31.- Counhan R; Winterborn MH; White RHR; Heaton JM; Meadow SR; Bluet NH; Swetschin H; Cameron JS; Chantler C.: Prognosis of Henoch Schonlein nephritis in children. Brit Med J 1977 2:11-14.
- 32.- O'regan S; Robitalle P; Orchitis mimicking testicular - - Torsion in Henoch Schonlein purpura. J. Urol 1981 Dec; 26 (6): 834-5.
- 33.- Stein BS, Kendael R; Harke HT, Naiman JL; Karafin L: Scrotal Imaging in the Henoch Schonlein Syndrome. J Urol 1980 oct; 124: 568-569.
- 34.- Kempe H; Silver H; O'Brien D: Purpura alérgica en: Diagnós tico y tratamiento pediátricos editorial el manual moderno 4° edición 1981 pag. 401.
- 35.- Rodríguez Erdman F; Levitan R: Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schonlein purpura Gastroenterology 1968; - 54:260.
- 36.- González CHP: Púrpura vascular aguda y su lesión renal en pediatría. Tesis recepcional UNAM, México, 1958.
- 37.- Koskimies O; Mir S; Rapola J; Vilksa J: Henoch-Schonlein - nephritis: long Term prognosis of uselected patients. Arch Dis Child 1981 Jun; 56(6):482-4.
- 38.- Koskimies O; Rapola J; Savilathi E; Vilksa J: Renal involvement in Schonlein Henoch púrpura. Acta Paed Scand 1974; 63:357-363.

- 39.- Report of task force on blood pressure control in children
Pediatrics 1977; 59 (suppl part 2).
- 40.- Wedgwood RJP; Klaus MH: Anaphylactoid purpura (Schonlein-
Renoeh syndrome) a long term follow up with special refe-
rence to renal involvement. Pediatrics 1955; 16:196.