

11237

128

rey



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
SECRETARIA DE SALUD
UNIDAD DE PEDIATRIA**

**PURPURA DE HENOC SCHONLEIN.
EXPERIENCIA CLINICA EN LA UNIDAD DE
PEDIATRIA DEL HOSPITAL GENERAL DE
MEXICO, S. S.**

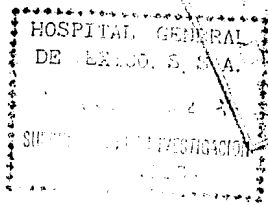
**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

TESIS DE POSTGRADO

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN:
P E D I A T R I A
P R E S E N T**

DR. JUAN JOSE MATTA CAMPOS

México, D. F.





Universidad Nacional
Autónoma de México



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 está 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.

INDICE

INTRODUCCION	6
DEFINICION	7
HISTORIA	7
ETIOLOGIA	7
EPIDEMIOLOGIA	8
PATOLOGIA	9
PATOGENESIS	9
ASPECTOS INMUNOLOGICOS	10
CUADRO CLINICO	11
DIAGNOSTICO	13
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	15
COMPLICACIONES	16
TRATAMIENTO	18
PRONOSTICO	18
JUSTIFICACION	20
OBJETIVOS	20
HIPOTESIS	21
MATERIAL Y METODOS	21
RESULTADOS	22
DISCUSION	24
CONCLUSIONES	28
GRAFICAS Y TABLAS	29
BIBLIOGRAFIA	40

INDICE

INTRODUCCION	6
DEFINICION	7
HISTORIA	7
ETIOLOGIA	7
EPIDEMIOLOGIA	8
PATOLOGIA	9
PATOGENESIS	9
ASPECTOS INMUNOLOGICOS	10
CUADRO CLINICO	11
DIAGNOSTICO	13
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	15
COMPLICACIONES	16
TRATAMIENTO	18
PRONOSTICO	18
JUSTIFICACION	20
OBJETIVOS	20
HIPOTESIS	21
MATERIAL Y METODOS	21
RESULTADOS	22
DISCUSION	24
CONCLUSIONES	28
GRAFICAS Y TABLAS	29
BIBLIOGRAFIA	40

INTRODUCCION

Dentro de los padecimientos que ocurren con relativa frecuencia durante la edad pediátrica encontramos al que ocupa el presente estudio, la púrpura o síndrome de Henoch-Schonlein (PHS) que se menciona como la púrpura no trombocitopénica de mayor frecuencia en la infancia.(1) Se manifiesta por un cuadro clínico bastante florido, multisistémico, que en ocasiones es mal interpretado y por ende tratado de forma no adecuada.

En los últimos años ha habido un gran auge en cuanto a la investigación de esta enfermedad, lo que encontramos en numerosos artículos de la literatura médica, principalmente en lo que concierne a los aspectos inmunológicos participantes en la etiopatogenia y el tratamiento de la afección renal cuando esta se presenta como complicación.

La púrpura de Henoch-Schonlein es considerada como secundaria a una reacción inmunológica, sin que hasta ahora se conozca con exactitud el mecanismo desencadenante de la misma, se tiene conocimiento de factores predisponentes, principalmente alérgicos e infecciosos.

DEFINICION

El síndrome o púrpura de Henoch-Schonlein es un proceso inflamatorio agudo, de origen desconocido que afecta a los pequeños vasos sanguíneos (arteriolas y capilares) de la piel, articulaciones, intestino y riñón principalmente, cuya manifestación clínica más frecuente es un exantema de distribución característica, que afecta predominantemente a las extremidades inferiores.

Se le conoce también con los nombres de púrpura alérgica, púrpura anafilactoide, púrpura vascular aguda, púrpura reumática, toxicosis capilar hemorrágica, angéftis alérgica, angéftis necrozante.(1)

HISTORIA

La palabra púrpura proviene de la voz griega *Porphyraii* que designa a un molusco cuya tinta utilizaban los griegos y los fenicios para teñir sus telas.

La purpura de Henoch-Schonlein fué descrita por vez primera por Heberden en 1782 en dos niños que manifestaron exantema dolor abdominal, hematuria, hematoquecia (2); En 1808 William describe datos similares además de edema de manos y pies, en 1837 Schonlein describe el componente articular asociado a la púrpura y lo llamó *Upeilosis reumaticaü*, en 1874 Henoch describe el cuadro de cuatro niños con lesiones en piel, dolor abdominal y hemorragia gastrointestinal (1); Osler a finales del siglo pasado y principios del presente la menciona como una entidad de gran cantidad de síntomas que consideró atribuible a anafilaxia y a él se debe el nombre de púrpura Henoch-Schonlein.

ETIOLOGIA

La etiología de la púrpura de Henoch-Schonlein es desconocida, aunque desde hace varias décadas se ha encontrado similitud con los padecimientos inmunes, existiendo antecedentes alérgicos con frecuencia mayor que en la población en general hay relación importante con infecciones previas a la aparición del exantema, principalmente con *Streptococcus beta hemolítico del grupo Ade Lancefield*, virus de la varicela zoster, virus de la hepatitis B, *Mycoplasma pneumoniae*, parvovirus; se menciona una alta incidencia de infección de vías respiratorias superiores(70%)de una a tres semanas antes de la aparición del exantema, sin embargo en aislamiento del estreptococo en estos pacientes se reporta de un 10 a un 25%, frecuencia semejante a la de la población

general (3,4,5,6). Se refiere también como antecedente de importancia la ingesta de administración de medicamentos como la penicilina, pirazolona, acetaminofén, difenilhidantoina, gammabenceno, hexacloride, difenhidramina, sulfonamidas e hipersensibilidad a alimentos como carne de pollo, cerdo, pescado, carnero, nueces, fresas, naranja, huevos, leche, chocolate, cerezas, cebolla, tomate; picadura de insectos, exposición al frío (7,8); vacunas como del virus de la influenza asiática (9,10) y recientemente se ha mencionado al traumatismo antigénico dentro de las cavidades articulares (11).

Se menciona asociación con enfermedades como la fibrosis intraperitoneal y la yersiniosis (12).

EPIDEMIOLOGIA

Ya hemos mencionado lo referente a la etiología de la púrpura de Henoch-Schonlein, se habla frecuentemente en la literatura médica acerca del papel que desempeña el estreptococo beta hemolítico del grupo A de Lancefield, existe un reporte acerca de la probable causa infecciosa de este síndrome, mencionando la aparición de 20 casos en niños menores de 10 años en un periodo de 4 meses, habiéndose reportado sólo 8 casos en los 7 meses previos (3). El reporte incluye un estado de la Unión Americana, y los 20 casos en un solo condado y sus alrededores, afectando principalmente a los habitantes de residencia urbana y medio socioeconómico bajo, sin embargo no se encontraron agentes que pudiesen actuar como causas etiológicas, todos los casos ocurrieron durante los meses de verano, en la literatura se menciona mayor frecuencia estacional durante la primavera, otoño, e invierno (3,13). En los Estados Unidos así como en México, se desconoce la incidencia de esta patología, en cambio en Europa se ha mencionado que la púrpura de Henoch-Schonlein es la causa del 15% de los casos de insuficiencia renal en niños sometidos a diálisis peritoneal (3).

La mayor frecuencia ocurre entre los 2 y los 8 años de edad, con predominio en el sexo masculino sobre el femenino, con una relación de 3:1, ignorando la causa (1).

La mortalidad se reporta del 1 - 3% (13).

PATOLOGIA

La lesión primaria consiste en una vasculitis aséptica que afecta las porciones terminales de los pequeños vasos de la piel, articulaciones, intestinos, riñón, se han reportado además lesiones similares en los pequeños vasos del pulmón. El substrato histopatológico es una vasculitis leucocitoclástica, con infiltrado perivascular de neutrófilos, linfocitos y hematíes en cantidad variable (14,15).

Se han encontrado además dentro de las paredes de los vasos depósitos de IgA, C3, fibrina y fibrinógeno.

PATOGENESIS

Durante los últimos años se han realizado estudios que demuestran el probable fondo inmunológico de esta patología, encontrando alteraciones de diversas sustancias principalmente inmunoglobulinas y de estas la IgA durante la fase activa de la enfermedad lo cual sugiere su probable participación en la patogénesis de la vasculitis, se encuentran elevadas también la IgG e IgM en menor proporción y frecuencia. Se han encontrado por inmunofluorescencia depósitos de IgA, IgG y C3 en las paredes de los vasos cutáneos (16,17,18)

Se han reportado incremento en los niveles de IgA y de células secretoras de IgA en pacientes durante la fase activa de la enfermedad (19).

Se cree que el aumento en los niveles de IgA y linfocitos en sangre periférica es debido a anomalías en la inmunorregulación de la producción de IgA y de complejos inmunes circulantes conteniendo IgA, por inmunofluorescencia se detectan depósitos de IgA, IgG, C3 y fibrina en el mesangio glomerular de las biopsias renales de pacientes con púrpura de Henoch-Schonlein. Además se encuentra aumentado la IgA y los linfocitos durante la enfermedad y esto desaparece aproximadamente en 3 a 9 semanas.

Considerando lo anterior se cree que la IgA es la encargada de activar la vía alterna del complemento a partir de C3. La reacción antígeno-anticuerpo-complemento es debido a daño inmunológico tipo III resultando la lesión vascular (20)

También se han implicado anomalías en el metabolismo de las prostaglandinas (21)

ASPECTOS INMUNOLOGICOS

Son atribuidos a la formación de complejos inmunes (CI). Esta teoría fué propuesta desde 1905 por investigaciones realizadas por Von Pirquet, en la que se señala la formación de CI clase II (aquellas que se forman por la conjunción de un antígeno y anticuerpo ante la presencia de un ligero exceso de antígeno) capaces de fijar y activar el complemento, con el tamaño necesario para no atravesar los filtros capilares, quedando retenidos y produciendo el daño tisular.

Los CI formados están constituidos por el antígeno y las IGA, IgG 1, IgG 2, IgG 3, e IgM, una vez formados se adhieren al endotelio vascular y se activa el complemento, hay liberación de anafilotoxinas (C3a, C5a) que tienen actividad quimiotáctica, atrayendo polimorfonucleares al sitio. La función de las células fagocíticas es fijar los CI formados y fagocitarlos, la fijación ocurre por el fragmento Fc de las IGA o bien por la fracción C3b del complemento ya que el neutrófilo posee receptores para estos fragmentos, una vez que el complejo inmune está fijo a la membrana celular se produce una invaginación de la misma por un mecanismo no bien conocido en el que participan los microtúbulos citoplasmáticos. Esta invaginación prosigue hasta que el CI queda englobado, produciéndose una fusión de la porción externa de la invaginación que hace que se forme una vacuola llamada fagosoma, la que se une con un lisosoma del citoplasma y se forma el fagolisosoma, es entonces cuando las enzimas del lisosoma destruye el CI.

Cuando se encuentran presentes grandes cantidades de CI, la célula fagocítica expulsa el contenido del fagolisosoma y con ello las enzimas que producen el daño tisular. Es así que esta acción lesiva se puede sumar a la lisis causada por los CI que activan la cascada del complemento y producen lisis celular mediante la formación de MAC. Ya se mencionó que hay liberación de anafilotoxinas las que causan daño directo produciendo aumento de la permeabilidad vascular y extravasación y daño indirecto mediante liberación de histamina de los basófilos.

Se sabe que para que se lleve a cabo este mecanismo de daño el estímulo antigénico debe estar presente por cierto periodo de tiempo para poder dar lugar a la formación de CI (20).

Recientemente se ha asociado a la púrpura de Henoch-Schonlein con una deficiencia congénita de la fracción C4b del complemento (22).

CUADRO CLINICO

El síndrome o púrpura de Henoch-Schonlein es una entidad patológica multisistémica con un cuadro clínico que comprende una amplia gama de signos y síntomas que afecta principalmente piel, tubo digestivo, articulaciones, y riñón. Puede ser de inicio agudo o gradual, el cuadro clínico tiene una duración de 4 a 6 semanas, puede cursar con exacerbaciones y remisiones. Las recaídas son posibles hasta en un 30% de los casos (1).

El síndrome puede ir precedido de un cuadro infeccioso de vías respiratorias superiores hasta en un 50 - 90% de los casos, en un período de variación de días a semanas antes de la aparición del cuadro clínico (3). Hay síntomas generales como fiebre, anorexia, calosfríos.

Dentro de la sintomatología la expresión más frecuente ocurre a nivel de la piel y consiste en un exantema purpúrico, maculopapular palpable que predomina en miembros inferiores y glúteos, pero que se puede presentar a cualquier nivel. Las lesiones son congestivo hemorrágicas, de forma y tamaño variable, con tendencia a confluir y localizarse en zonas de declive (miembros inferiores, antebrazos y rara vez cara) y se pueden acompañar de prurito. La lesión clásica inicia como una habón con eritema central o lesión maculopapular eritematosa, inicialmente las lesiones palidecen a la digito-presión, para posteriormente convertirse en petequiales o purpúricas, éstas progresan a igual grado que la equimosis pasando de rojo púrpura, adquiriendo un matiz rojizo y finalmente parduzco para finalmente desaparecer. No es raro que se acompañen de angioedema, que afecta cuero cabelludo, párpados, labios, dorso de las manos y pies, periné, pudiendo adquirir dimensiones de gran magnitud, que por lo general ocurre en niños pequeños. La erupción persiste de dos a cuatro semanas en promedio y puede presentar varios brotes (1,23)

Los síntomas gastrointestinales que se pueden presentar son dolor abdominal, náuseas, vómito, hematemesis, melena, sangre en heces, hematoquecia, esteatorrea, invaginación intestinal, úlcera, gangrena, perforación intestinal, los cuales son descritos hasta un 70% de los pacientes.

De los síntomas mencionados el más frecuente es el dolor abdominal que es de tipo cólico y de localización en epigastrio, en el 14% se presenta previo al exantema lo que ocasiona realización de laparotomía exploradora cuando este dolor es severo (1,20,23, 24). Los vómitos pueden ser precedidos de náuseas, ser ocasionales o intermitentes o presentarse en forma de hematemesis que corresponde a las complicaciones. La invaginación, la gangrena y la perforación son debidas a extravasación e isquemia intestinal.

Las evacuaciones permiten ver en ocasiones sangre fresca o evacuaciones melénicas, sin embargo por lo general se trata de sangre oculta. La invaginación se reporta con una frecuencia de

hasta un 5% o incluso es menor según la serie revisada (25).

Las manifestaciones articulares se presentan hasta un 84% de los casos caracterizados por alteraciones inflamatorias no degenerativas y artralgias, las articulaciones más afectadas son tobillos, rodillas y menos frecuente en cadera, muñecas, codos e interfalángicas. La artritis es causada por una afección periarticular y no por hemorragia intraarticular, se asocia con dificultad transitoria para la marcha. Tiene una duración promedio de 3 - 7 días, pero puede recidivar después de un periodo de tiempo. Las artralgias son de intensidad moderada a intensa con gran hipersensibilidad de la región (1,20).

La nefropatía y sus manifestaciones tienen una incidencia muy variable según la serie a revisar que va del 22 al 93%. Por lo general se acepta que la afección renal es más importante y potencialmente fatal de la enfermedad. Es importante en cuanto al pronóstico por la posibilidad de desarrollo de insuficiencia renal (26).

Dentro de las manifestaciones de nefritis pueden ser variables en cuanto a signología e intensidad desde hematuria microscópica hasta un síndrome nefrótico y nefrítico de evolución rápidamente progresiva. Por lo general el ataque puede manifestarse en las primeras semanas de la evolución, pero puede presentarse incluso hasta dos años después del inicio del padecimiento. Se menciona que hay aumento en la frecuencia de la complicación renal con la edad o cuando hay síndrome nefrótico o nefrítico agudo después de 4 semanas de iniciada la enfermedad. La primera manifestación es la hematuria en la mayor parte de los casos es macroscópica la forma microscópica se reporta con mayor frecuencia en los adultos (27).

La proteinuria puede ser ausente, moderada o bien manifestarse como proteinuria masiva con cifras de más de 1 gr/l. La presencia de síndrome nefrótico puede ser evolución corta o bien llegar a la insuficiencia renal, esta última puede ser transitoria o volverse irreversible hasta la cronicidad. Los episodios de púrpura anafilactoide pueden recidivar, a mayor número de episodios es mayor la posibilidad de desarrollo de la complicación renal. En algunos casos de afección renal severa se puede encontrar hipertensión arterial, oliguria, edema, retención de azoados y encefalopatía hipertensiva con convulsiones en la fase aguda de la púrpura.

Si la afección renal es leve la signología puede remitir en unos cuantos días.

Se ha propuesto una clasificación en estadios clínicos que tienen en cuenta la sintomatología y función renal, y que comprende cuatro fases o estadios.

Estadio A: sin sintomatología, función renal normal

Estadio B: anomalías urinarias menores, función renal con hematuria microscópica o proteinuria menor de 40 mg/h/m², o bien menos de 1 gr/l.

Estadio C: enfermedad renal activa, proteinuria mayor o igual a 40mg/h/m² o bien mayor o igual a 1 gr/1, hipertensión arterial o ambos, con filtrado glomerular renal mayor o igual a 60ml/min/1.73 m².

Estadio D: insuficiencia renal activa, falla renal con filtrado glomerular renal menor de 60 ml/min/1.73 m² (28).

La afección del sistema nervioso central se ha reportado presente en el 1 al 5% de los casos según las diversas series.

La experiencia de la mayor parte de los autores la reportan poco frecuente pero que al presentarse se manifiesta como arteritis focalizada con convulsiones, paresia y coma, se han reportado también hemorragia intracraneana, parálisis y corea.

Se incluyen manifestaciones del sistema nervioso periférico como las lesiones del nervio facial, femoral, ciático y peroneo (29, 30).

Durante la fase aguda de la enfermedad puede presentarse hepatoesplenomegalia y linfadenopatía.

Se ha mencionado también hemorragia intramuscular, nódulos de tipo reumático, lesiones cardíacas, lesiones oculares, tumefacción y hemorragia testicular. Se reporta afectación de escroto del 2 al 38% de los casos de púrpura anafilactoide según las distintas series revisadas, lo que además puede incluir como ya se mencionó, dolor e inflamación de cordón espermático y testículo, los cuales se reportaron en un paciente como las primeras manifestaciones de este síndrome (31)

La púrpura de Henoch-Schonlein o púrpura anafilactoide es una de las formas mejor definidas de vasculitis que se pueden presentar como fenómeno alérgico. Antes de que el exantema sea purpúrico puede aparecer como urticaria o petequiral, o bien como angioedema.

DIAGNOSTICO

El síndrome o púrpura de Henoch-Schonlein basa su diagnóstico principalmente en la clínica, para lo que ya mencionamos los signos y síntomas en el cuadro clínico predominando éstos en la piel sistema gastrointestinal, articulaciones y riñón, el signo cardinal es la púrpura la que constituye la piedra angular para el diagnóstico.

Los exámenes de laboratorio y gabinete en relación a la clínica son suficientes para hacer el diagnóstico, no existe ningún examen patognomónico. No hay alteración en los elementos formes de la sangre, puede haber leucocitosis en base a la

neutrofilia y la eosinofilia no significativas, el recuento plaquetario puede ser normal o aumentado, los tiempos de coagulación, sangría y retracción del coágulo son normales. Se puede reportar un grado variable de anemia dependiendo de la intensidad y duración del sangrado del tubo digestivo. Se puede reportar aumento de la velocidad de sedimentación globular, lo que es indicativo de presencia de proceso inflamatorio. La falla de la función renal se puede reflejar en la química sanguínea con elevación de la urea y creatinina. En el examen general de orina se busca hemáties, leucocitos, cilindros, proteínas y alteraciones del FENA, según el grado de afección renal (1,2)

En caso de sangrado de tubo digestivo podemos encontrar positiva la prueba de guayaco. El título de antiestreptolisinas no es diferente a la población en general sin ninguna relación causal (4).

La determinación de componentes del complemento sérico se encuentran normales o bajos por consumo del complemento cuando la enfermedad está activa (20).

Las inmunoglobulinas séricas pueden reportar un incremento de la inmunoglobulina A de la IgG e IgM en la fase aguda de la enfermedad. Mediante la inmunofluorescencia se pueden detectar depósitos de complementos inmunes en arteriolas y capilares, vénulas de la piel y en el mesangio renal.

La biopsia de piel y renal nos dan datos de depósito de IgA como la inmunoglobulina predominante (20,23,32).

La púrpura de Henoch-Schonlein es la única vasculitis en que predomina esta inmunoglobulina. Mientras que el factor reumatoide clásico es un anticuerpo IgM, se ha demostrado en estos pacientes un factor reumatoide constituido por IgA (9).

Es importante realizar exámenes cuando se sospecha asociada a otra patología para hacer diagnóstico de exclusión como los anticuerpos antinucleares los cuales en esta entidad son negativos y cuando se asocia una vasculitis con lupus eritematoso son positivos y son un elemento en el diagnóstico diferencial.

Los exámenes de gabinete como las placas de abdomen deberán efectuarse en sospecha de abdomen agudo, puede haber empastamiento de los pliegues mucosos, pueden verse lisos con apariencia de pseudotumores, pero básicamente los cambios son dados por el edema de la mucosa (33). Tomomasa ha reportado los hallazgos endoscópicos en los pacientes pediátricos que consisten en duodenitis erosiva hemorrágica, gastritis erosiva, y úlceras aftoides rectales (34). Sea utilizado incluso el ultrasonido abdominal como arma diagnóstica (25).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de púrpura de Henoch-Schonlein se debe de realizar con otros padecimientos que cursan con algunas de las manifestaciones clínicas (fundamentalmente las que cursan con púrpuras), de laboratorio, de gabinete o histológicas que distinguen al padecimiento.

Iniciaremos con una lista de éstas y algunos de los aspectos específicos de las mismas.

VASCULITIS POR LESION DIRECTA DEL ENDOTELIO.

Infecciones por rickettsias, producción de enterotoxinas, venenos de víboras.

POR LESION Y DISMINUCION DE LA RESISTENCIA MECANICA DE LA MICRO-CIRCULACION.

Escorbuto, amiloidosis, trastornos hereditarios como sx. de Ehlers Danlos, sx. de Marfán, Telangiectasia hemorrágica, exceso de cortisol suprarrenal.

VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICA

Enfermedades reumáticas, LES, poliarteritis nodosa, granulomatosis de Wegener, enf. por complejos inmunes idiopática, macroglobulinemia, crioglobulinemia, hepatitis B y enf. inducida por fármacos.

LESION DE LA MICROCIRCULACION POR EMBOLIAS

Embolización grasa y por colesterol, leucoestasis, embolias blandas y sépticas de las válvulas endocárdicas y la endocarditis bacteriana subaguda.

DIVERSAS

Púrpura autoeritrocitaria y púrpura psicógena.

Aunque en la mayor parte de estos padecimientos la evidencia clínica de laboratorio descartan el diagnóstico se mencionan algunas de las características de éstos (8,20):

Telangiectasia hereditaria: con rasgo autosómico dominante, manifestado por epistaxis y hemorragias gastrointestinales, se observa hemorragia en los pulpejos de los dedos, mucosa oral, lengua, bordes de los labios. Puede haber cortocircuito venoso en hígado y pulmón y las hemorragias son tratadas con hierro.

Exceso de Corticoides: se tiene el antecedente de la ingesta del esteroide y las hemorragias son probablemente por el catabolismo de las proteínas.

Poliarteritis nodosa: afecta arterias mesentéricas de tamaño medio y pequeño, la afección es multisistémica con daño renal hasta del 70%, corazón en el 20%, digestivo, pulmonar, SNC, piel y testículo, puede haber fiebre y malestar general.

La patogenia esta dada Acs y complemento en las paredes de los vasos.

Se ha demostrado en esta entidad la presencia de antígenos de hepatitis B, estreptococo y secundaria a medicamentos.

Angeritis Primaria por Hipersensibilidad: se presenta en ambos sexos, se inicia por infección o fármacos, afectando vasos de pequeño calibre.

Enfermedad de Kawasaki: se presenta con arteritis coronaria y existen Acs. circulantes contra epítipes de células endoteliales, se ha demostrado que estos anticuerpos (IgG e IgM) son citotóxicos contra estas células endoteliales (20).

Por Antígenos Asociados: Ag de estreptococo, virales (virus de influenza), medicamentos (sulfas, penicilina, fenitoína, arsenicales, tiouracilo).

Angeritis secundaria por sensibilidad: enfermedad de tejido conjuntivo, afecciones malignas, hipergamaglobulinemia, crioglobulinemia.

Granulomatosis de Wegener: afecta arterias y venas, es multisistémica, provoca rinitis, sinusitis, asma, traqueobronquitis, angeritis renal necrozante, con necrosis glomerular e intersticial y formación de granulomas con afección cutánea. Mecanismo de daño tipo III y IV (20).

Enfermedad de Berger: descrita en 1969, caracterizada por nefropatía mesangial con depósito de IgA pero en ésta no existe púrpura, dolor abdominal, ni artralgiás, ésta pudiera considerarse como una variante de la clásica presentación de la púrpura de Henoch-Schonlein, ya que las características patológicas renales, de laboratorio, curso y pronóstico de la enfermedad son las mismas solo que se presenta con poca o ninguna sintomatología como acontece en la mayoría de los casos, existe además el antecedente de infección de vías respiratorias superiores en forma frecuente (17,18).

Debemos incluir también el síndrome hemolítico urémico que cursa con púrpura secundario a trombocitopenia; púrpura trombocitopénica idiopática, cuyo diagnóstico se hará por laboratorio; enfermedad de Glanzmann; se ha informado además de casos en los que se confunde este síndrome púrpúrico con el síndrome del niño maltratado (35,36).

COMPLICACIONES

La púrpura de Henoch-Schonlein (PHS) es un padecimiento que por lo general tiene un curso benigno, las complicaciones se presentan hasta en el 7% de los casos y estas pueden comprender afecciones a diversos aparatos y sistemas.

El sistema gastrointestinal es el que con mayor frecuencia resulta afectado, podemos encontrar hemorragia de tubo digestivo

bajo la que se manifiesta en forma macroscópica y microscópica detectada por el guayaco en heces, manifestada en forma de melena si es de tubo digestivo alto, el grado y severidad dependen por supuesto de la vasculitis. Otras complicaciones son úlcera duodenal, perforación intestinal, intususcepción, pancreatitis hemorrágica, colitis ulcerosa. En una serie se menciona que la intususcepción puede tener resolución espontánea, o bien no es diagnosticada al ser enmascarada por el dolor abdominal, sin llegar a consecuencias quirúrgicas (25). En los pacientes intervenidos quirúrgicamente por invaginación se reporta una mortalidad del 20%. Se ha reportado además como complicación poco usual la colecistitis, la que puede ocurrir en asociación a otras condiciones como síndrome de Kawasaki y leptospirosis (37).

Lombard y Shan reportan un caso de obstrucción intestinal en un niño de 3 años de edad, quien fué hospitalizado cuatro meses antes con diagnóstico de PHS habiendo descartado otras causas (38).

A nivel de piel y articulaciones las lesiones desaparecen sin dejar secuelas de ningún tipo.

A nivel renal, que es uno de los sistemas más afectados, es donde ocurren las complicaciones de mayor importancia, ya que son las que determinan el pronóstico de la enfermedad y las causantes de la mayor parte de la mortalidad. Según el criterio de los diferentes autores para definir la nefropatía, la incidencia de ésta varía del 20 al 90% de los casos y comprende desde glomerulonefritis, síndrome nefrótico, síndrome nefrítico-nefrótico, hasta la insuficiencia renal crónica. Como ya se mencionó el pronóstico está basado en el grado de lesión renal y de acuerdo a la biopsia la clasificación de lesión renal más aceptada es la del Estudio Internacional de Enfermedades Renales en los Niños (I. S. K. D. C.).

La sintomatología renal puede persistir hasta por 2 años e ir seguida por una recuperación completa.

A nivel pulmonar se pueden presentar hemorragias y en corazón se ha encontrado infarto del miocardio debido a vasculitis coronaria.

El sistema nervioso central resulta afectado en 1 al 8% de los pacientes, presentando como complicación hemorragia intracraneana que se acompaña de edema cerebral demostrado por TAC y resonancia magnética (39). Iannetti reporta la posibilidad de compromiso neurológico revelado solo por electroencefalograma, sin presencia de manifestaciones clínicas durante la evolución inicial del padecimiento (29).

Clark y Kramer reportan la frecuencia de escroto agudo de 2 al 38%, incluso en un paciente como manifestación inicial, semejante a una torsión testicular. La afección incluye dolor e inflamación de cordón espermático y testículos, epididimitis e infarto testicular (31).

TRATAMIENTO

Al tratarse de un padecimiento del que se supone una etiología multifactorial, sin conocer la causa exacta, el tratamiento es inespecífico.

Durante la fase aguda es necesario el reposo absoluto lo que acelerará la desaparición del exantema, se ha comprobado que ocurre exacerbación del exantema con el ortostatismo precoz. La dieta blanda e hiposódica se indica en caso de manifestaciones gastrointestinales y renales respectivamente.

Al tener conocimiento de la existencia de algún factor de los considerados como predisponentes, éste deberá erradicarse. Será necesario erradicar los posibles focos infecciosos como a nivel de piel, dentadura y senos paranasales.

Se utilizan esteroides, específicamente la prednisona en caso de dolor abdominal y/o sangrado de tubo digestivo a las dosis de 1-2mg/kg/día o 60mg/m²/día. Las artraigias, el edema intestinal, el dolor abdominal y la tendencia a la invaginación están frecuentemente disminuidas con el uso de esteroides, su uso no modifica la evolución de la lesión renal, la frecuencia de las recaídas, ni la duración de la enfermedad.

Se indican antihistamínicos en caso de prurito.

Los inmunosupresores como la azatioprina están indicados en caso de aquellos pacientes con insuficiencia renal y proteinuria masiva y con reporte de biopsia renal de glomerulonefritis proliferativa difusa (20,40).

Recientemente se ha informado de la prevención de la nefropatía secundaria a la PHS mediante la administración temprana de esteroides, como reportan Buchanec y colaboradores en su estudio en que se reporta una incidencia de la nefropatía significativamente menor en el grupo tratado en forma temprana con prednisona, que en grupo que no incluyó esteroide en su manejo (41).

Delucchi sugiere en su reporte que el tratamiento con esteroide se debe de mantener por un plazo no inferior a 7 días para disminuir el riesgo de la recidiva (13).

PRONOSTICO

De acuerdo a la historia natural de la enfermedad esta patología tiene un 93% de los casos de enfermedad benigna, con duración de 4 a 6 semanas. Las manifestaciones gastrointestinales

desaparecen en las primeras 72hrs de haber iniciado el tratamiento.

La nefropatía varía en su incidencia y es reponsable de la mortalidad en el 1 al 3% de los casos.

El pronóstico cuando existe afección renal es variable, se ha reportado que el 50% de los pacientes con glomerulonefritis intensa han tenido biopsias con recuperación completa.

El pronóstico a largo plazo es discutido ya que las recaídas son un factor importante a considerar, y aquellos niños con síndrome nefrótico progresivo con proteinuria elevada merecen un pronóstico reservado. Es importante el seguimiento del paciente pues se ha reportado nefropatía hasta dos años después del primer cuadro (27).

Existen factores pronósticos como son:

Edad y sexo; el síndrome nefrítico es más frecuente en varones. Se considera que las manifestaciones renales más graves se encuentran en niños mayores de 8 años. A mayor número de recaídas mayor frecuencia de afección renal.

Los casos solo con hematuria microscópica se han encontrado normales hasta dos años después. Sin embargo 10 años más tarde estos mismos grupos han tenido anomalías del 10 al 20% con insuficiencia renal o enfermedad activa.

Con el fin de tener un seguimiento y un pronóstico en pacientes con afección renal crónica, se han efectuado diversos estudios, se han ideado una clasificación histopatológica del daño renal y ésta ha tenido varias modificaciones:

Lesión Glomerular mínima

Proliferación endocapilar segmentaria y focal

Proliferación endocapilar difusa

Proliferación endo y extracapilar difusa

Aunque existe otra clasificación de I.S.K.D.C. :

Tipo I lesiones mínimas

Tipo II proliferación mesangial pura

Tipo III proliferación mesangial difusa y focal con más del 50% de semilunas.

Tipo IV proliferación mesangial difusa y focal con 50% a 70% de semilunas.

Tipo V proliferación mesangial difusa y focal con más del 75% de semilunas

Tipo VI membranoproliferativa

De esta última clasificación los estadios I y II son de buen pronóstico, el III y IV comprenden el 80% de los pacientes con afección renal cuyo pronóstico no es del todo claro mientras que los estadios V y VI son de mal pronóstico.

La biopsia renal se encuentra indicada en aquellos pacientes que cursan con proteinuria persistente durante más de 3 meses o bien con síndrome nefrótico o nefrítico-nefrótico.

Fogazzi menciona que las características clínicas iniciales no son predictivas para el pronóstico, mientras que en las biopsias

renales el reporte de medias lunas fue mayor en pacientes que desarrollaron insuficiencia renal. Los niveles séricos de IgA se correlacionaron con un curso favorable. Menciona además que la nefritis en esta patología es de riesgo a largo plazo (27).

JUSTIFICACION

Considerando a la púrpura de Henoch-Schonlein como uno de los padecimientos purpúricos de mayor frecuencia en la infancia y dada la dificultad en su diagnóstico para el médico general y en ocasiones para el pediatra se realiza el presente estudio con la finalidad de establecer sus características clínicas más frecuentes en nuestro medio y poder así llegar a un diagnóstico oportuno y por ende evitar en lo posible las complicaciones y así mejorar el pronóstico de los pacientes pediátricos en nuestro medio.

OBJETIVOS

- 1.- Se trata de identificar el perfil clínico de la púrpura de Henoch-Schonlein en los pacientes ingresados a el Servicio de Medicina Interna Pediátrica con diagnóstico de síndrome purpúrico.
- 2.- Comprobar si la sintomatología presente en los pacientes de nuestro medio coincide o no con lo reportado con la literatura.
- 3.- Aunque la etiología es desconocida se analizarán los factores predisponentes presentes en nuestro grupo de pacientes.
- 4.- Comprobar si el pronóstico de esta patología depende en su mayor parte de las complicaciones renales.

HIPOTESIS

Que las infecciones del tracto respiratorio superior representan el factor predisponente más frecuente para el desarrollo de la púrpura de Henoch-Schonlein.

Que las lesiones purpúricas representan el signo de mayor frecuencia dentro de la sintomatología de púrpura de Henoch-Schonlein y que las complicaciones renales en nuestros pacientes son similares a las reportadas en la literatura.

MATERIAL Y METODOS

Mediante un análisis retrospectivo realizado en el archivo clínico de la Unidad de Podiatría del Hospital General de México por medio de los expedientes clínicos, se seleccionaron los pacientes que ingresaron con el diagnóstico de síndrome purpúrico anafilactoide o púrpura de Henoch-Schonlein, en el período comprendido entre 1975-1989 de los cuales fueron encontrados 48 casos.

El diagnóstico fue clínico, basado principalmente en las características de las lesiones dérmicas reportadas, se revisó si se realizó búsqueda intencionada de vasculitis en los diferentes aparatos y sistemas desde el punto de vista clínico, mediante la historia clínica. Se seleccionaron los 48 pacientes en grupos de acuerdo a edad y sexo, se revisó exhaustivamente los probables factores desencadenantes, la forma de presentación, el período estacional, las características clínicas, la forma de evolución, datos de laboratorio, las complicaciones y el manejo establecido, así como la respuesta a éste.

RESULTADOS

Del estudio retrospectivo realizado en el Archivo Clínico del Servicio de Pediatría del Hospital General de México, se encontraron un total de 48 pacientes que reunieron los requisitos para considerar el diagnóstico de PHS.

A continuación se describen los resultados del presente estudio y es de importancia mencionar que no todos los pacientes contaron con los estudios necesarios, ignorando la causa. En aquellos pacientes en quienes se sospechó enfermedad autoinmune se les realizó estudios más específicos como anticuerpos antinucleares y determinación de complemento sérico.

Se realizó biopsia renal en aquellos pacientes que presentaron proteinuria persistente por más de 3 meses o con desarrollo de síndrome nefrótico y/o nefrítico.

Por grupo de edad se encontró en menores de 1 año dos casos (4%), de 2 a 4 años 4 pacientes (8%), de 5 a 9 años 23 casos (48%), de 10 a 14 años 17 casos (35%) y mayores de 15 años 2 pacientes (4%) GRAFICA 1.

En cuanto al sexo 34 pacientes correspondieron al sexo masculino (71%) y 14 al femenino (29%) GRAFICA 2

De los antecedentes hereditarios y familiares solo el 8.3% reportaron antecedentes de importancia (fondo inmunológico) como asma bronquial y fiebre reumática, el 91.7 % restante no tenían antecedentes mencionados.

El período estacional en que se presentó el cuadro clínico correspondió a la primavera con 18 pacientes (38%), en invierno 14 pacientes (29%) y tanto en verano como en otoño 8 pacientes en cada uno de ellos (17% cada estación) GRAFICA 3.

Entre los factores predisponentes solo el 56% tenían antecedentes, de los cuales el 42% (20 casos) correspondieron a infecciones de vías respiratorias superiores (IVRS), 16 pacientes con faringoamigdalitis, 3 con cuadro gripal y un paciente con sinusitis, reportados en un lapso previo de 1 a 4 semanas GRAFICA 4

Otros factores fueron antecedentes de ingesta de medicamentos en 6 pacientes (13%) de los que se mencionaron naproxén, eritromicina, acetaminofén, penicilina, ampicilina, dipirone, pirazolonas y metronidazol. En un caso se encontró el antecedente de varicela (2%), no se encontraron otros factores GRAFICA 5.

Los días de estancia en promedio fueron de 13.68 con variaciones de 2 a 123.

Entre los hallazgos los pacientes procedían de los siguientes lugares: Distrito Federal, Estado de México, Michoacán, Hidalgo, Morelos, Guerrero, Puebla, Guanajuato y Veracruz TABLA 1.

El cuadro clínico fue polimórfico, se encontraron signos y síntomas en el siguiente orden de frecuencia: el exantema maculopapular en todos los pacientes (100%), dolor abdominal en 35 ca-

sos (72.9%), fiebre 32 (66.6%), artralgias 39 (82.5%), edema de miembros inferiores 24 (50%), vómitos 20 (41.6%), prurito 17 (35.4%), tos 16 (33.3%), astenia 12 (25%), melena 10 (20.8%), adinamia 10 (10.8%), epistaxis 5 (10.4%), anorexia 4 (8.3%), odinofagia 4 (8.3%), artritis 4 (8.3%), cefalea 2 (4.16%), otalgia 2 (4.16%) y hematemesis solo 1 caso (2.08%) TABLA 2.

La distribución del exantema se presentó en glúteos y miembros inferiores en el 100% de los casos, en miembros superiores en 21 pacientes (43.7%), en abdomen 8 (16.6%), tórax en 5 casos (10.4%) y cabeza y cuello en 2 (4.16%) TABLA 3.

De los hallazgos encontrados en laboratorio la biometría hemática mostró hemoglobina normal en 27 pacientes, el resto de ellos mostraron hemoglobina menor al límite inferior normal TABLA 4.

Las plaquetas menores de 150 000 mm cúbico se encontraron en 2 casos (4.16%) y en 3 pacientes estaban dentro de límites normales, los 41 casos restantes no contaron con reportes.

Las antiestreptolisinas solo se reportaron en 26 pacientes de los cuales 13 mostraron menos de 250 U Todd y más de 250 U Todd en los restantes 13 casos TABLA 5.

La proteína C reactiva fue negativa en el 100% de los pacientes.

El exudado faríngeo fue realizado en 10 pacientes, los microorganismos reportados en orden de frecuencia fueron: *Streptococcus alfa hemolítico* en 10, *Branhamella catarrhalis* en 8, *Staphylococcus aureus* en 4 y *Streptococcus beta hemolítico* en 3 pacientes tabla 6.

La eritrosedimentación solo se reporta en 4 casos, en dos se menciona menor de 20 mm/hr y en dos mayor de 20 mm/hr TABLA 7.

El examen general de orina fue normal en 9 pacientes, mientras que los otros 39 mostraron anomalías como albuminuria menor de 2.5gr/l en 14 casos (29.1%) y mayor de 2.5gr/l en 9 (18.7%), mientras que la hematuria se reportó en 16 casos (33.3%) TABLA 8.

El complemento sérico fue determinado en 9 pacientes, uno de ellos presentó disminución del CH50%, el C3 y C4 mostraron variabilidad encontrándose dos casos con C3 disminuido, 2 con C3 aumentado y 5 con C3 normal, el C4 se mostró incrementado en 4 pacientes y disminuido en solo uno TABLA 9.

Las inmunoglobulinas se realizaron a 8 pacientes, 5 mostraron incremento de la IgG, uno de la IgM y 4 de la IgA TABLA 10.

Las pruebas de funcionamiento renal fueron realizadas a 8 pacientes lo cual corresponde al 16.6% de todos los casos, solo 2 se encontraron dentro de límites normales y 6 por debajo del límite normal, encontrándose uno con índice de filtración glomerular grave de 5.1ml/min TABLA 11.

De los anteriores pacientes se les realizó solo a 4 la biopsia renal, los resultados se mencionan en la tabla correspondiente TABLA 12.

DISCUSION

De los resultados obtenidos en el presente estudio se encontró el mayor número de casos en el grupo de edad de 5 a 9 años, seguido por el de 10 a 14 años, la menor frecuencia se reportó en los grupos de menores de 2 años y mayores de 15. Lo anterior concuerda con lo reportado con la literatura en la que se reporta mayor incidencia de los 2 a los 8 años de edad, sin embargo en nuestra revisión encontramos frecuencia significativa en etapa tardía del escolar y temprana de la adolescencia, ignorando la causa a este respecto. La menor frecuencia la reportamos similar a lo descrito en la literatura (1,26).

En cuanto al sexo la relación encontrada es de 2.4:1 con predominio del sexo masculino, en la literatura se menciona una relación de 3:1, mismo sexo predominante, ignoramos la causa de la mayor frecuencia del sexo femenino en esta serie comparada a otras, sin embargo en la serie del Dr Rosenblum se habla acerca de participación por sexos con diferencia porcentual de solo un 7%, correspondiendo la menor frecuencia al sexo femenino (24)

Los antecedentes heredofamiliares encontrados no fueron significativos para el padecimiento, en el material revisado hay mención de una mayor frecuencia de antecedentes alérgicos y patologías autoinmunes en comparación con la población general (20).

Por período estacional la mayor frecuencia corresponde a la primavera e invierno, lo que concuerda con las series de Delucchi Becker y Rasoulpour, los dos primeros reportan mayor incidencia durante los meses de otoño y primavera, mientras que el último la reporta durante el invierno (3,13)

Respecto a los factores predisponentes estos concuerdan con las series revisadas, encontrando que a las IVRS les corresponde la mayor frecuencia, seguida de la ingesta de medicamentos y de otro tipo de infecciones (1,4,20,23). En otras series se menciona la ingesta de alimentos alérgicos, picaduras de insecto y traumatismos como factores predisponentes, en esta serie no se encontraron dichos factores. Respecto a la participación del traumatismo en la etiología, existe el reporte de Talbot y cols. quienes describen dos casos de PHS que fueron precedidos por traumatismos sobre articulaciones, ellos postulan que un evento traumático puede liberar material antigénico de las articulaciones y así iniciar el cuadro (11).

El exudado faríngeo aunque no se realizó en todos los pacientes que cursaron con IVRS reporto la mayor frecuencia para el *Streptococcus alfa hemolítico*, seguido de *Branhamella catarrhalis*, *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus beta hemolítico*, mientras que en las publicaciones se menciona más frecuentemente al último mencionado. Lo anterior tal vez se deba a la poca

cantidad de exudados realizados. Cabe mencionar que las estreptococcias pueden ser erradicadas por tratamiento específico o bien por autolimitación, que junto con la dificultad para aislar el germen, llevan a la baja incidencia en su cultivo. La elevación de antiestreptolisinas se reporta en 13 pacientes de los 26 estudiados, lo que es significativo y concuerda con lo que corresponde para esta patología y para la población general y que puede correlacionar al *Streptococcus beta hemolítico* como agente causal (3, 4, 5, 6,).

La procedencia de los pacientes corresponde en su mayor parte al D.F., lo que va de acuerdo con lo reportado respecto a los grupos de mayor frecuencia que mencionan a la población de zona urbana, convivencia en hacinamiento y nivel socioeconómico bajo, las cuales son características de la mayor parte de la población que capta este hospital y que favorecen la proliferación de infecciones del tracto respiratorio; las características de los pacientes captados son semejantes a los de la serie de Rasoulpour (3).

En el cuadro clínico encontramos el exantema maculopapular palpable en todos los pacientes, lo que concuerda con la literatura, así mismo su distribución. Se menciona en las referencias que el compromiso abdominal puede ocurrir hasta en el 74% de los pacientes, lo que concuerda con lo encontrado en este estudio. La melena se reporta hasta en el 50% de los casos y en esta revisión se encontró solo en el 20.8%. La sintomatología articular ocurrió en el 70% de los pacientes, lo que concuerda con otros reportes, encontrando 5 casos con artritis y el resto solo con artralgias.

Las articulaciones afectadas presentaron flogosis, dolor y limitación a la movilidad y se recuperaron sin dejar deformidad articular. La fiebre se encontró en el 66.6%, lo que supera a lo reportado en otras publicaciones. El edema se presentó en el 50% de los casos, presente en párpados, dorso de manos y extremidades inferiores y el prurito solo en el 35.4% de los casos estudiados.

Los signos y síntomas menos frecuentes fueron anorexia, odinofagia, cefalea, otalgia y hematemesis. Todo lo anterior concuerda con lo obtenido en la literatura a excepción de la mayor frecuencia de fiebre en nuestros pacientes, ignoramos la causa, la explicación podría ser la presencia de probable foco infeccioso activo (1, 13, 23, 26).

En cuanto a los exámenes de laboratorio en la biometría hemática encontramos hemoglobina inferior al límite inferior normal en el 43.7%, la anemia es ocasionada principalmente por el sangrado de tubo digestivo y dependerá de la magnitud del mismo, no se encontró algún reporte que hable del grado de participación de la anemia en el cuadro clínico. El recuento plaquetario se encontró disminuido, aunque en forma no significativa en el 4.16% de los casos, el resto de los reportes con cifras dentro de los límites normales, las distintas series las reportan como normales o aumentadas (20, 26).

La eritrosedimentación se reportó elevada solo en dos casos como dato inespecífico de actividad inflamatoria.

En 6 pacientes se realizó determinación sérica de inmunoglobulinas, resultando incrementadas la IgA e IgG y en menor grado la IgM, similar a lo descrito en la fisiopatología y aspectos inmunológicos. Esto es semejante a lo descrito por distintos autores que señalan incremento sérico de inmunoglobulinas con mayor participación de la IgA lo que se asocia incluso con un pronóstico favorable según Fogazzi y cols. (27). Encontramos 4 pacientes con IgA sérica elevada, uno de ellos desarrolló insuficiencia renal crónica llegando hasta el trasplante renal.

En cuanto al complemento sérico, este mostró variabilidad, encontrando disminución en sus distintas fracciones en 4 pacientes, lo que ocurre por consumo ya descrito en la fisiopatología (20,22).

El examen general de orina reportó anomalías en el 81.24% de los pacientes, albuminuria menor de 2.5gr/l en el 29.1%, mayor de 2.5gr/l en el 18.75% y hematuria en el 33.3%. Al igual que las series revisadas el signo renal más frecuentes fue la hematuria (32).

La afección renal es la complicación más temida de la enfermedad y responsable del 1-3% de mortalidad. La proporción de pacientes con compromiso renal varía ampliamente de acuerdo a los criterios utilizados. La enfermedad renal puede ser severa y es así como en Europa el 15% de los niños sometidos a diálisis corresponden a casos terminales de PHS como lo comenta el reporte de Delucchi (13). Se ha señalado que los pacientes con hematuria microscópica aislada tienen alta probabilidad de estar sanos 10 años más tarde; la mayor parte de los pacientes que sufren hematuria y proteinuria asintomáticas evolucionan bien y solo el 20% de ellos parecen desarrollar daño renal permanente (32). El pequeño porcentaje de pacientes que cursa con síndrome nefrótico o nefrítico-nefrótico de aparición temprana en el curso de la enfermedad son los que tienen peor pronóstico pues cerca de la mitad desarrollan insuficiencia renal de grado variable, lo que justifica el control periódico y prolongado de tales pacientes, ya que la afección renal puede manifestarse meses o años más tarde después del primer episodio. El dato más sobresaliente en este estudio fue la hematuria, lo que concuerda con la literatura. Encontramos 16 pacientes (33.3%) con hematuria, solo en 1 paciente se reportó síndrome nefrótico, cuya incidencia en otras publicaciones alcanza el 20%. En 1 paciente se encontró síndrome nefrítico-nefrótico evolucionando hacia la insuficiencia renal crónica en fase terminal y que ameritó trasplante renal; dos pacientes más presentaron proteinuria persistente que ameritaron también biopsia renal. La evolución de estos pacientes señaló que en los 4 persistió la proteinuria por más de 3 meses, por lo que se tuvo que realizar la biopsia renal. Los resultados histopatológicos señalaron lesiones características de púrpura vascular.

Uno de los pacientes presentó lesión mesangial pura (tipo II) teniendo un pronóstico favorable, pues evolucionó a la remisión; el segundo de nuestros pacientes con proliferación mesangial difusa y focal con más del 50% de somilunas (tipo III) tendiendo inicialmente a la remisión y posteriormente desarrolló insuficiencia renal crónica. El tercer caso con proliferación mesangial difusa y focal con más del 75% de semilunas (tipo V) también evolucionó hacia la insuficiencia renal crónica y el cuarto paciente con síndrome nefrítico-nefrótico reportó lesión membrano proliferativa (tipo VI) evolucionando a insuficiencia renal crónica que ameritó manejo con diálisis peritoneal, hemodiálisis y trasplante renal con buena evolución. La evolución más frecuente fue hacia la normalidad acorde a la mayoría de las series revisadas.

Recientemente se ha encontrado semejanza entre la inmunofluorescencia renal del paciente con PHS y la enfermedad de Berger lo que plantea la posibilidad de que la Gítima sea una variante de la primera (18).

Dentro de la historia natural de la púrpura anafiloctoide se describe a la invaginación intestinal, entre el 1 y 5% según las series revisadas (25), en nuestro estudio ningún paciente desarrolló este tipo de complicación. Dentro de las complicaciones abdominales también se refiere en la literatura como poco común a la hidropesía de la vesícula biliar, no encontramos ningún paciente en nuestra serie (37).

En este trabajo no encontramos pacientes con alteraciones genitourinarias, se menciona en la literatura que puede ocurrir dolor y edema del cordón espermático y testicular y epididimitis en el 2 al 38% de los pacientes (31).

En ningún paciente se encontró compromiso muscular o neurológico.

Las recaídas se presentaron solo en dos casos y son posibles hasta en un 20%.

En relación al tratamiento el reposo en cama se recomienda durante el brote agudo de la púrpura ya que acelera la regresión de las manifestaciones cutáneas, habiéndose comprobado que cuando se procede a un ortostatismo precoz con frecuencia ocurre un nuevo brote purpúrico. Se debe de evitar la administración de medicamentos como la penicilina, ácido acetilsalicílico y fenacetina, así como los alimentos considerados como alergénicos.

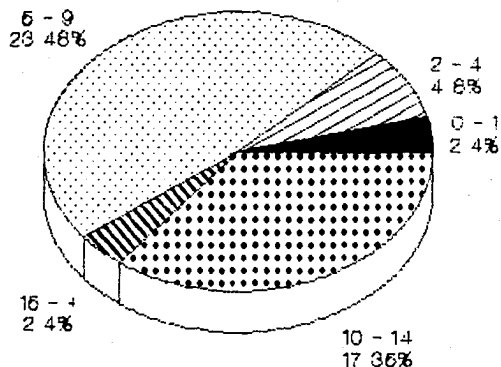
Es conveniente establecer control epidemiológico investigando contacto con estreptococo, tanto en el paciente como en su grupo familiar.

La administración de esteroides se limitó a los pacientes con dolor abdominal y/o sangrado de tubo digestivo.

CONCLUSIONES

- 1.- La PHS es el trastorno purpúrico no trombocitopénico más frecuente en la infancia.
- 2.- La mayor incidencia es en la edad escolar.
- 3.- Predomina en el sexo masculino con una relación de 2.4:1.
- 4.- Es de etiología desconocida, encontrado como factores predisponentes IVRS, varicela y administración de medicamentos.
- 5.- Período estacional de mayor frecuencia primavera e invierno.
- 6.- Cuadro clínico similar a lo reportado en la literatura, excepto por una mayor incidencia de fiebre.
- 7.- Manifestación renal más frecuente la hematuria.
- 8.- Se encontraron recaídas solo en dos casos (4%) mientras que en la literatura se reportan hasta en el 26%.
- 9.- En lo que respecta al tratamiento el reposo acelera la regresión de las manifestaciones cutáneas. Los esteroides se indicaron solo en caso de dolor abdominal y/o sangrado de tubo digestivo.
- 10.-El pronóstico desfavorable va en relación directa con el tipo y grado de afección renal.
- 11.-Complicaciones encontradas: el 0.2% de los pacientes evolucionaron a insuficiencia renal crónica, la literatura reporta una incidencia del 1.5%.

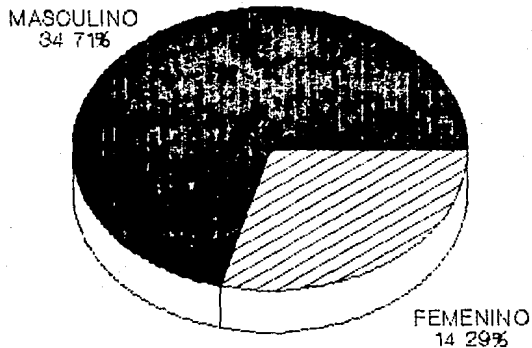
PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN FRECUENCIA POR GRUPOS DE EDAD



Fuente: Archivo Clínico UP del HGM

GRAFICA 1

PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN FRECUENCIA POR SEXO

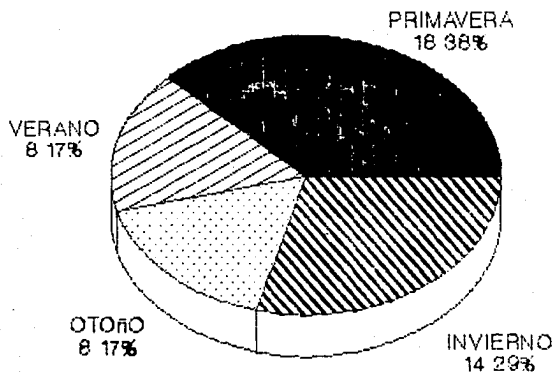


Fuente: Archivo clínico UP del HGM

GRAFICA 2

PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN

FRECUENCIA POR PERIODO ESTACIONAL

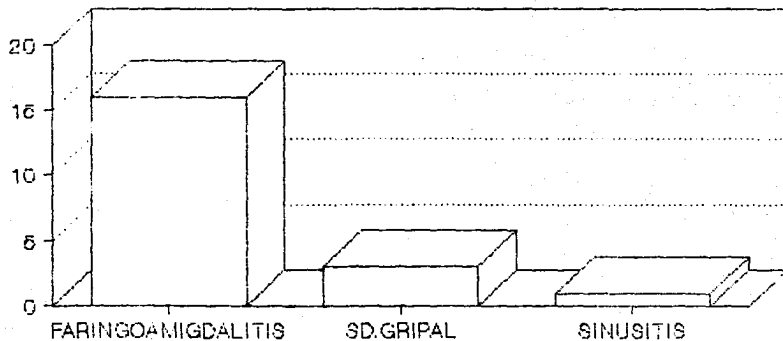


Fuente: Archivo Clínico UP del HGM

GRAFICA 3

PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN

FACTORES PREDISPONENTES

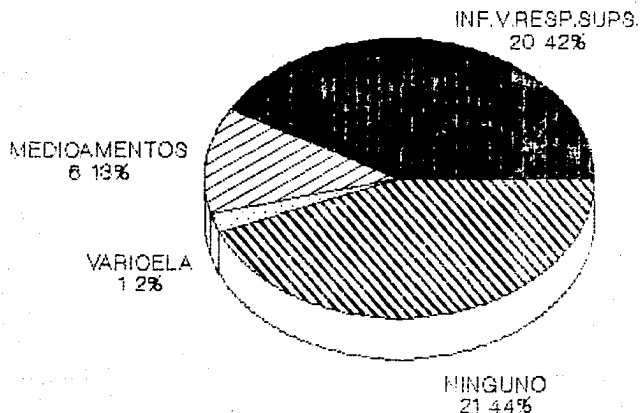


Fuente:A.UP/HGM

INF.V.RESP.SUPS.

GRAFICA 4

PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN FACTORES PREDISPONENTES



Fuente: Archivo Clínico UP del HGM

GRAFICA 5

**PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
ESTADOS DE PROCEDENCIA**

ESTADO	NUMERO	%
D.F.	22	45.83
EDO. NEX.	18	37.50
NICHOACAN	2	4.16
NIDALGO	1	2.08
MORELOS	1	2.08
GUERRERO	1	2.08
PUEBLA	1	2.08
QUAHUJUATO	1	2.08
VERACRUZ	1	2.08

Fuente: Archivo Clínico U.P. HGM

TABLA 1

**PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
CUADRO CLINICO**

SIGNOS Y SINTOMAS	NUMERO	%
EXANTEMA	48	100.00
DOLOR ABDOMINAL	35	72.9
FIEBRE	32	66.6
ARTRALGIAS	30	62.5
EDEMA DE MS. INFS.	24	50.0
VOMITO	20	41.6
PRURITO	17	35.4
TOS	16	33.3
ASTENIA	12	25.0
MELENA	10	20.8
ADINAMIA	10	20.8
EPISTAXIS	5	10.4
ANOREXIA	4	8.3
ODINOFAGIA	4	8.3
ARTRITIS	4	8.3
CEFALEA	2	4.16
OTALGIA	2	4.16
HEMATEMESIS	1	2.08

Fuente: Archivo Clin. U.P. del H.G.M.

TABLA 2

**PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
DISTRIBUCION DEL EXANTEMA**

DISTRIBUCION	NUMERO	%
MS. INFS.	48	100.0
GLUTEOS	48	100.0
MS. SUPS.	21	43.7
ABDOMEN	8	16.6
TORAX	5	10.4
CABEZA Y CUELLO	2	4.1

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

TABLA 3

**PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
BIOMETRIA HEMATICA**

EDAD	Hb MENOS AL LIMITE INFERIOR NORMAL	NUMERO DE CASOS
0.5 - 2 A.	11 Gpx	2
2 - 5 A.	11	4
5 - 9 A.	11.5	3
9 - 12 A.	11.5	5
12 - 14 A. F	12	3
12 - 14 A. M	12.5	3
14 - 18 A. F	12	0
14 - 18 A. M	13	1
TOTAL		21

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

TABLA 4

**PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
TITULOS DE ANTIESTREPTOLISINAS**

TITULOS EN UNIDADES TODD	NUMERO DE CASOS	%
MENOS 250 U.	13	27.08
251 - 499 U.	2	4.16
500 - MAS	11	22.90

TABLA 5

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

**PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
EXUDADO FARINGEO**

MICROORGANISMO REPORTADO	NUMERO DE REPORTES
STREPTOCOCCUS ALFA HEM.	10
BRANHAMELLA CATARRHALIS	8
STAPHYLOCOCCUS AUREUS	4
STREPTOCOCCUS BETA HEM.	3

NOTA EL TOTAL DE EXUDADOS REALIZADOS FUERON 10

TABLA 6

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

**PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
ERITROSEDIMENTACION**

ERITROSEDIMENTACION	NUMERO DE REPORTES
MENOR DE 20 mm/Hr	2
MAYOR DE 20 mm/Hr	2

TABLA 7

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

PURPURA DE HENOCCH-SCHONLEIN
EXAMEN GENERAL DE ORINA

ALTERACION ENCONTRADA EN 39 PACIENTES.	NUMERO DE REPORTES	%
ALBUMINURIA MENOR 2.5 Gr/L	14/48	29.16
ALBUMINURIA MAYOR 2.5 Gr/L	9/48	18.75
HEMATURIA	16/48	33.33

LOS 3 PACIENTES RESTANTES PRESENTARON IGO NORMAL

TABLA 8

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

PURPURA DE HENOCCH-SCHONLEIN
COMPLEMENTO SERICO

ALTERACION ENCONTRADA EN 9 PACIENTES.	AUMENTADO	NORMAL	DISMINUIDO
C 3	2	5	2
C 4	4	4	1
CH 50%	0	0	1

TABLA 9

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

PURPURA DE HENOCCH-SCHONLEIN
INMUNOGLOBULINAS

ALTERACIONES ENCONTRADAS EN 6 PACIENTES.	AUMENTADO	NORMAL	DISMINUIDO
IgG	5	1	0
IgM	1	5	0
IgA	4	2	0

TABLA 10

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

**PURPURA DE HENOCHE-SCHONLEIN
PRUEBA DE FUNCION RENAL**

EDAD	MI/MIN/1.73m2	% DE FUNCION RENAL	INTERPRETACION
6 A.	10.0	8.3	BAJA
7 A.	12.0	17.4	BAJA
6 A.	72.0	60.0	BAJA
13 A.	62.0	60.0	BAJA
8 A.	95.0	79.9	BAJA
11 A.	115.0	96.0	NORMAL
12 A.	116.0	96.0	NORMAL
13 A.	5.1	3.5	BAJA

TABLA 11

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

**PURPURA DE HENOCHE-SCHONLEIN
BIOPSIA RENAL
CUATRO PACIENTES**

- I GLOMERULONEFRITIS MESANGIAL DIFUSA Y FOCAL CON MAS DEL 75% DE SEMILUNAS
- II GLOMERULONEFRITIS MESANGIAL PURA
- III GLOMERULONEFRITIS MESANGIAL DIFUSA Y FOCAL CON MAS DEL 50% DE SEMILUNAS
- IV GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPROLIFERATIVA

TABLA 12

Fuente: Arch. Clin. U.P. del H.G.M.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Nelson, Behrman, Tratado de Pediatría, 12a.edición, Interamericana, 1987,1292.
- 2.- Williams, Hematología Pediátrica, Ed. Salvat, México 1976, 837-45.
- 3.- Rasoulpour M., Henoch-Schonlein Purpura- Connecticut, JAMA, March 25, 1988 vol .259, No 12, 1780.
- 4.- Nielsen H; Epidemiology of Schonlein-Henoch purpura, Acta Paediatr. Scand. 77; 125-131, 1988.
- 5.- Lefrère J; Henoch-Schonlein purpura and human parvovirus infection, Pediatrics 78,1,1986.
- 6.- Vernier E.L., Anaphylactoid purpura pathology of the skin and kidney and frequency of Streptococcal infection, Pediatrics 1969, 27,181-84.
- 7.- Robinson B. W. , Henoch-Schonlein purpura due to food sensitivity, Brit.Med.J., 1977, 1:510-13.
- 8.- Bellanti J.A., Inmunología, 3a.ed. Interamericana 1986.
- 9.- Sausbury F., IgA rheumatoid factor in Henoch Schonlein purpura, J. of Ped., Jan 1986, 108, 1: 71-76.
- 10.- Jane M. Vaccination and Henoch Schonlein purpura , N. Eng. J Med. 1989, 280, 781-84.
- 11.- Talbot D. Henoch Schonlein purpura secondary to trauma, Arch. Dis. Child, 1988 Sep, 63(9),114-5
- 12.- Akman N. Henoch Schonlein purpura retroperitoneal fibrosis, Acta Haemat., 70:400-1,1983.
- 13.- Delucchi M., Síndrome de Henoch Schonlein, Rev. Chil. Pediatr 58,(2):135-38,1987.
- 14.- Dalens B., Diagnostic value of fibrin stabilising factor in Schonlein syndrome, Arch Dis. Child. 58:12-14,1983.
- 15.- Kathuria S. Fatal Pulmonary Henoch Schonlein syndrome, Chest 82:654-5,1982.
- 16.- Miyagawa S., Anaphylatoid purpura and familial IgA Nephropathy. The Am. J.of Med., 86, March, 1989, 340-42
- 17.- Elzouki A. Berger's disease: Henoch Schonlein syndrome / one disease entity.
- 18.- Meadow S. Berger disease : Henoch Schonlein syndrome without the rash. The Journal of Pediatrics, 106,1,1985,27-31.
- 19.- Casanueva B., Circulating IgA Producing Cells in the differential diagnosis of Henoch Schonlein purpura, J of Rheumatology 1988; 15:8,1229-33
- 20.- Samter M., Immunological Diseases, Fourth Ed., Little, Brown and Company.
- 21.- Turi S., Abnormalities of vascular prostaglandins in Henoch Schonlein purpura, Arch. Dis. Child., 1986, 61, 173-77.
- 22.- Ault B., Association of Henoch Schonlein purpura glomerulonephritis with C4B deficiency, The Journal of Ped. 1990,117, 5, 753-55

- 23.- Bierman C., Allergic Diseases from Infancy to Adulthood, Second Edition, 1988, W.B. Saunders Company.
- 24.- Konsenblum N., Efecto de los esteroides en la evolución del dolor abdominal en la púrpura de Schonlein Henoch, *Pediatrics* (ed. esp.), vol. 23,6,1987, 383-85.
- 25.- Martínez-Frontanilla L., Intussusception in Henoch Schonlein purpura: diagnosis with ultrasound, *J. of Ped. Surgery*, vol 23,4, 1988,375-78
- 26.- Loredo Abdalá A., *Medicina Interna Pediátrica*, 1a.Ed.,1985 , Interamericana.
- 27.- Fogazzi G., Long-Term outcome of Schonlein Henoch nephritis in the adult, *Clinical Nephrology*, vol 31 No 2,1989,60-66
- 28.- Meadow S., Henoch Schonlein syndrome, *Arch. Dis. Child.*,54: 564-65, 1979.
- 29.- Iannetti P., Alterazioni elettroencefalografiche e vasculite di Schonlein Henoch, *Min Ped.*,39,1987,761-71.
- 30.- Ritter F. Peripheral Mononeuropathy complication in anaphylatoid purpura, *J. of Ped.* 103 (1):77-8,1983
- 31.- Clark W., Henoch Schonlein purpura and the acute scrotum, *J. of Ped. Surgery*, vol. 21,11,1986, 991-2.
- 32.- Farine N., Prognostic Significance of Urinary Findings and renal biopsies in children with Henoch Schonlein nephritis, *Clinical Pediatrics*, 1986, 257-59.
- 33.- Arcomano J., Schonlein Henoch syndrome, Roentgen Changes in the Upper Gastrointestinal Tract, *Amer. J. Dis. Child.* vol - 114, 1967, 674-75.
- 34.- Tomomasa T. ; Endoscopic findings in Pediatric Patients with Henoch Schonlein purpura and gastrointestinal symptoms, *J of Ped. Gastroenterology and Nutrition*, vol 6 no. 5,1989, 725-29.
- 35.- Brown J. Schonlein Henoch purpura Misdiagnosed as suspected child abuse, *JAMA*, 1986, vol 256,5, 617-18.
- 36.- Mentor A., Symmetrical purpura Doesn't mirror child abuse, - *JAMMA*, 1987, vol 257, 4,486
- 37.- McCrindle B. Henoch Schonlein syndrome Unusual Manifestation with Hydrops of the Gallbladder, *Clinical Pediatrics*, 27, 5, 1988,254- 56.
- 38.- Lombard K., Ileal Stricture as a Late Complication of Henoch Schonlein purpura, *Pediatrics*, 77,3,1986:396-98.
- 39.- Palesse N., Neurological Complications of Schonlein Henoch - syndrome: contribution of MR to the diagnosis, *Ital. J. -- Journal Sci*; 1989,10 (3), 351-55.
- 40.- Kauffman et al, Plasmapheresis in rapidly progressive Henoch-Schonlein glomerulonephritis and the effect on circulating - IgA immune complexes, *Clinical Nephrology*,16:155-60,1981.
- 41.- Buchanec J., Incidence of renal complications in Schonlein - Henoch purpura syndrome in dependence of an early administration of steroids; *Int. Urol. Nephrol*; 1988, 20(4), 400 - 12.