

#1237
2ej
202



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO
SECRETARIA DE SALUD

NEFRITIS DE LA PURPURA
ANAFILACTOIDE

TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER EL GRADO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA
MEDICA

P R E S E N T A
DRA. LUZ ELENA PINEDA CASTREJON



MEXICO.D.F.

1998

TESIS CON
FALLA DE ORICEN

264552



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 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.



DR. JORGE ALBERTO DEL CASTILLO MEDINA

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO
DIVISION DE ENSEÑANZA

PROFESOR TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO
DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA

JEFE DE LA DIVISION DE ENSEÑANZA
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

DR. JUAN J. ZAMUDIO BUSTOS
JEFE DE LA DIVISION DE PEDIATRIA
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO, S. S. A.

DR. JUAN J. ZAMUDIO BUSTOS
JEFE DE LA DIVISION DE PEDIATRIA
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

DRA. ALEJANDRA MORA MUÑOZ

ASESORA DE TESIS
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO



DEDICATORIAS

A Florencia, mi madre:

Gracias, porque con tu cariño infinito, tu paciencia ilimitada y tu inconmensurable apoyo me has demostrado que todo puede lograrse. Para ti, como siempre, todo mi amor.

A J. Guadalupe, mi tío:

Con cariño para aquel que ha superado todas las dificultades surgidas a través de todos estos años y que ha logrado continuar la unión familiar.

A Felipe, mi primo:

Porque todas sus inquietudes y anhelos están centrados en el aprendizaje de la docencia, base importante para nuestro desarrollo cultural y social, y que en breve podrá lograr la meta anhelada.

A J. Félix, mi tío (Q.E.P.D.) † :

*Porque su recuerdo aún perdura y
permanece como ejemplo de
individualidad y carácter.*

*A todos aquellos que de una u otra forma
contribuyeron para que pudiera lograr escribir
este documento que marca el final de una
aspiración: ¡MUCHAS GRACIAS!*

INDICE

Introducción	1
Antecedentes históricos	5
Epidemiología	7
Aspectos histopatológicos	8
Justificación	11
Participación genética	12
Objetivo	14
Diseño	14
Material y métodos	15
Criterios de inclusión	15
Criterios de exclusión	16
Consideraciones éticas	16
Resultados	17
Discusión	20
Conclusiones	22
Bibliografía	23

INTRODUCCION

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es una vasculitis sistémica que afecta vasos de pequeño calibre . El síndrome clínico consiste en púrpura vascular que usualmente se encuentra localizada a miembros inferiores, en asociación a diversos grados de compromiso articular, gastrointestinal o renal. Existen numerosos reportes de infecciones previas, predominando las de vías respiratorias altas en más de un tercio de pacientes precediendo a la púrpura, causada por estreptococos, y otros como Yersinia, Legionella, parvovirus, adenovirus, mycoplasma, virus de Epstein-Barr, varicela; posterior a aplicación de vacunas: tifoidea, paratifoidea A y B, cólera, hepatitis A; picaduras de insectos, exposición al frío, ingesta de medicamentos, alergia a alimentos, sin que exista evidencia aceptable de relación directa (17,19,23,24); la incidencia estacional no ha sido plenamente comprobada (18,23,24).

Algunos estudios sugieren la intervención de factores genéticos, ya que se ha encontrado la misma enfermedad en varios miembros de una familia. Se ha descrito que la PHS y la enfermedad de Berger, presentan una patogénesis compartida (1,4). Se ha demostrado la participación de los antígenos de histocompatibilidad (HLA-Aw19 y del haplotipo Aw19-B35) asociados tanto a glomerulonefritis aguda postinfecciosa como a mesangiopatía IgA y/o enfermedad de Berger, éstas últimas con tantas semejanzas que algunos autores las consideran variantes de una misma enfermedad sistémica (7,26).

La nefritis es la responsable de la morbilidad y mortalidad en este padecimiento (2). El papel patogénico de los complejos inmunes de IgA en la PHS está ahora aceptado y la presencia de depósitos de IgA en la pared de los vasos sanguíneos cutáneos o en el mesangio renal es de alto valor diagnóstico, aunque no está universalmente reconocido como criterio diagnóstico, ya que de acuerdo al Colegio Americano de Reumatología, en 1990, se mencionan entre otros, a la presencia de granulocitos en la pared de los capilares o al sangrado intestinal como parte de los criterios diagnósticos, y en cuanto a nefritis, se dice que no existe un signo sensible y específico, aunque se menciona a la hematuria sintomática macro ó microscópica como el signo más frecuente de compromiso renal (2,23,32).

La fiebre y la púrpura palpable de predominio en extremidades y glúteos son usualmente los primeros signos. La proteinuria y la hematuria de intensidad variable se encuentran en 40% de los casos.

La incidencia de compromiso renal ha sido reportada entre un 20% a 90% (4,5,23), y puede ocurrir desde el inicio, o después de días o semanas de iniciado el cuadro clínico (1). El espectro patológico de afectación renal va desde una glomerulonefritis focal leve necrosante hasta una glomerulonefritis proliferativa. La inmunofluorescencia revela la presencia de IgA en las paredes de las arteriolas y en el glomérulo renal, los niveles de IgA sérica están frecuentemente más elevados de lo normal. Se ha sugerido que la activación de una vía alterna del complemento es el mecanismo patogénico predominante. La patología renal tiene un estrecho parecido a la enfermedad de Berger, y algunos investigadores han propuesto que ambas enfermedades están relacionadas.

Aproximadamente 15% de los pacientes con nefritis de Henoch-Schönlein presentan una glomerulonefritis rápidamente progresiva que puede llegar a insuficiencia renal terminal, diagnosticada mediante biopsia renal y en la cual existe formación de semilunas en más del 50% de los glomérulos y clínicamente por disminución progresiva de la función renal (50% ó más en la filtración renal glomerular por 6 semanas), proteinuria en rango nefrótico (>40 mg/m²/hr) ; se menciona que las crecientes celulares son susceptibles de mejorar y aún de desaparecer si éstas no se han vuelto fibrosas (1,5,23). Se ha confirmado que la presentación de síndrome nefrítico y nefrótico combinados y un incremento en la proporción de crecientes en la biopsia renal están asociados a mal pronóstico (12). El aspecto terapéutico plantea notables problemas al no existir estudios controlados y por ser extremadamente difícil valorar cualquier tratamiento en un síndrome de expresión clínica y anatómica tan variada. Los corticosteroides han sido usados para el tratamiento de diversas manifestaciones de la púrpura durante más de 40 años ; sin embargo, éstos no tienen efecto, según estudios controlados, sobre el curso o seguimiento de la nefritis establecida (15). En aquellos pacientes que recibieron tratamiento, dentro de los que se incluyen pulsos de metilprednisolona, ciclofosfamida, prednisolona y plasmaféresis, mostraron mejoría clínica y de las lesiones renales al repetir la biopsia, tales como disminución en el número y tamaño de las crecientes, y disminución o desaparición de los depósitos de IgA (2,5,27). Algunos pacientes que han sido transplantados y tratados con ciclosporina, el porcentaje de recurrencia de los depósitos de IgA después del trasplante y la severidad de la nefropatía por IgA recurrente no se ha visto alterado (9).

Debido a las alteraciones antes mencionadas, se debe enfatizar la necesidad de un adecuado seguimiento del paciente con púrpura de Henoch-Schönlein buscando la presencia de nefritis en cualquier etapa de su evolución, ya que algunas series reportan que algunas pacientes pueden presentar proteinuria e hipertensión durante el embarazo aún en ausencia de enfermedad renal activa, la cual aparentemente había remitido en su momento, por lo que se requiere de seguimiento a largo plazo, especialmente durante el embarazo (10,11).

ANTECEDENTES HISTORICOS

El síndrome distintivo de púrpura de Henoch-Schönlein fué descrito por primera vez por Heberden antes de 1800 ; en 1808 el médico inglés Robert Willan describió a un paciente que tuvo edema, dolor articular y exantema (24).

El síndrome tomó su nombre de dos médicos alemanes. En 1837, Johan Schönlein, describió muchos casos de púrpura asociados con artritis con el término "peliosis reumática". En 1868, Edouard Henoch, apunta que dicho término era inapropiado y restrictivo porque los pacientes tenían púrpura, artritis aguda y síntomas gastrointestinales, tales como vómitos, dolor abdominal tipo cólico, y melena. Describió cuatro niños que tuvieron púrpura, cólico abdominal, hemorragia gastrointestinal, y dolor articular, así como compromiso renal, pero no fué sino hasta 1895 en que se refiere a la nefritis como una complicación. Desde esta primera descripción, también ha sido referida como anafilactoide, alérgica, púrpura reumática, vasculitis leucocitoclástica y, vasculitis alérgica (19,23,24).

Aunque el término "púrpura de Schönlein-Henoch" es lo más históricamente apropiado, es más referido en la literatura el término "púrpura de Henoch-Schönlein".

Al inicio de 1950, Zeek publicó varias cartas en donde describía una forma aguda de arteritis sistémica en adultos, caracterizada por púrpura en piel, artritis, signos abdominales agudos y glomerulonefritis. Muchos de esos casos ocurrieron en relación a ingesta temporal de sulfonamidas o a la

administración de antisueros heterólogos. Aunque el propósito de ella fué distinguir lo que llamó "angeítis hipersensible" de la periarteritis nodosa, aquella se encontraba más relacionada con la púrpura de Henoch-Schönlein (23).

En 1969, niveles de IgA sérica elevados fueron descritas en 24 niños japoneses con púrpura aguda de Henoch-Schönlein, y posteriormente se demostraron depósitos de IgA a nivel glomerular (3).

Se menciona dentro de la literatura médica el caso de Wolfgang Amadeus Mozart, del cual, en su momento, se sospechó debido a su muerte prematura, de envenenamiento deliberado por su mentor Antonio Salieri ; sin embargo, de acuerdo a cartas enviadas a sus padres, él padeció algunas enfermedades leves con fiebre, tales como amigdalitis y absceso periamigdalino, que quizás fueron causadas por infecciones estreptocócicas.

En diciembre de 1780, sufrió una bronquitis ; en mayo de 1781, él padeció nuevamente amigdalitis. En 1783, sufrió una enfermedad que quizás fué la posible causa de su muerte 8 años después. Las principales manifestaciones fueron cólico abdominal severo, vómitos y fiebre alta. En resumen, las evidencias indican que Mozart murió de las siguientes causas : infección estreptocócica seguida de síndrome de Henoch-Schönlein en asociación con falla renal inducida por glomerulonefritis proliferativa y glomerulosclerosis y, al final, una hemorragia cerebral y bronconeumonía. Todo lo relacionado a su muerte está basado en información de segunda o tercera mano, lo cual puede ser, en última instancia, inadecuado, vago o controversial. Inevitablemente, las conclusiones son debatibles (22).

EPIDEMIOLOGIA

Se menciona que un 75% de todos los casos de PHS ocurren entre los 2 y los 11 años de edad, siendo poco común antes de los 2 años y la incidencia pico se reporta alrededor de los 4-5 años de edad, declinando hacia la adolescencia. La incidencia en la población de 2-14 años es de 14 casos por 100,000 por año (1,19,23).

Aunque muchos pacientes son tratados ambulatoriamente, la gran mayoría es admitido nuevamente al hospital debido a agravamiento de los síntomas o recaída.

En la literatura internacional, la incidencia es más alta en varones, con una proporción hombre-mujer de 1.5-2.0 : 1 (24); sin embargo, en la literatura nacional, la frecuencia es similar en niños y niñas 1.12 :1 (25).

La variación estacional no ha sido totalmente establecida, y aunque se menciona que hay un mayor predominio de la enfermedad durante el invierno, diversos reportes presentan datos variados (1,4,19,24,28).

ASPECTOS HISTOPATOLOGICOS

La glomerulonefritis membranoproliferativa (GNMP), la púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) y la nefropatía IgA son las glomerulopatías más comunes de la infancia que pueden llevar a insuficiencia renal crónica (IRC) (16).

La nefropatía IgA es la forma más común de glomerulonefritis primaria a nivel mundial y debe ser considerada como un síndrome. En México y los países de América Latina su frecuencia parece ser menor, aunque no se cuenta con estudios seriados de biopsias renales para evaluar su incidencia (32). La púrpura de Henoch-Schönlein es la forma sistémica más severa de nefropatía IgA. Ambas se caracterizan por la presencia de depósitos de IgA y C3 en el mesangio (2,9,21). Aunque las características clínicas de las dos enfermedades son aparentemente diferentes, hay una estrecha relación entre ellas. Esta afirmación tiene su fundamento en las características histopatológicas comunes (2).

La púrpura de Henoch-Schönlein compromete al riñón y puede llevar a insuficiencia renal crónica terminal (IRCT). Las características clínicas de la presentación, tal como el desarrollo de síndrome nefrítico o nefrótico, y cambios glomerulares en la biopsia renal, han sido usados para predecir el resultado (30), e hizo que con ésta se apreciaran totalmente los factores que pudieran influir en el resultado de la nefropatía de la púrpura, dando algunos conocimientos sobre esta patología y su patogénesis, lo cual es esencial. El compromiso de las arteriolas renales es raro, y el impacto de la enfermedad está sostenido por el glomérulo, el cual muestra característicamente dos

lesiones básicas : proliferación mesangial y formación de crecientes o medias lunas epiteliales (19).

La nomenclatura histopatológica dada por Vernier en 1961, menciona cuatro estadios :

- I. Lesiones glomerulares mínimas (LGM) cuando existe ligero engrosamiento, generalmente focal, de las paredes capilares del ovillo glomerular acompañado ó no de proliferación endocapilar ;*
- II. Hialinización glomerular segmentaria focal (HGSF) que consiste en alteración parcial del ovillo glomerular en un porcentaje menor del 30% ;*
- III. Hialinización segmentaria difusa (HSD) cuando afecta más del 50% de los glomérulos observados ;*
- IV. Proliferación endo y extracapilar en forma de semilunas acompañada de hialinización en grado variable de los ovillos glomerulares en forma difusa (29).*

Sin embargo, Lee y cols., en 1982, reajusta la nomenclatura, la cual consiste de 5 estadios y requiere de por lo menos 10 glomérulos durante la biopsia renal percutánea (BRP) ; dichos estadios van de acuerdo con el grado de severidad, tomando en cuenta tanto la proliferación celular como la esclerosis (6).

En 1986, los cambios glomerulares se estratifican de acuerdo a la clasificación del Grupo Internacional de Estudios de Enfermedades Renales en niños (13) :

- I. Cambios glomerulares mínimos.*
- II. Proliferación mesangial : a) en algunos glomérulos, b) en todos los glomérulos.*

- III. Medias lunas y/o lesiones segmentarias (esclerosis, adherencias, trombosis, necrosis) en menos del 50% de los glomérulos con : a) cambios glomerulares mínimos, b) proliferación mesangial difusa.*
- IV. Igual que III, pero con medias lunas y lesiones segmentarias entre 50% y 75% de los glomérulos.*
- V. Igual que IV, pero con medias lunas y lesiones segmentarias en más del 75% de los glomérulos.*
- VI. Cambios membranoproliferativos a nivel glomerular.*
- VII. Glomerulosclerosis avanzada con atrofia tubular y fibrosis intersticial severa.*

La extensión de la atrofia tubular y la infiltración celular intersticial y la fibrosis generalmente reflejan la severidad de las lesiones glomerulares, que se traduce en nefritis crescéntica severa (19).

El valor pronóstico de la biopsia puede ser algo mejor al incluir las anomalías ultraestructurales. Yoshikawa y cols., encontraron que la presencia de algunos depósitos densos subepiteliales o micropartículas se correlacionaban muy significativamente con un peor pronóstico, así como el hallazgo de depósitos electrodensos en las regiones subepiteliales del glomérulo y lisis localizada en la membrana basal (19).

JUSTIFICACION

Debido a que la incidencia de participación renal secundaria a púrpura de Henoch-Schönlein se sitúa entre un 20-90%, y de éste, un 25% aproximadamente evolucionan hacia insuficiencia renal crónica terminal (IRCT) diez años después del diagnóstico, elevándose del 40-50% después de 20 años de evolución y de 3-15% de estos pacientes ingresan a programas de diálisis crónica (5,13,21) y trasplante renal, lo cual nos lleva a tratar de determinar la incidencia de la enfermedad, para lo cual se diseñó el presente estudio en que se evaluarán los siguientes aspectos: sexo, edad, incidencia estacional y nivel socioeconómico. Los signos y síntomas asociados detectados en el seguimiento clínico a mediano plazo nos demuestra que las posibilidades de encontrar nefritis se incrementarán, ya que dependerán del modo de buscarlas: por exploración clínica, por métodos de laboratorio y por examen histológico (31), con el fin de lograr un diagnóstico y tratamiento oportunos, que nos permitan la resolución rápida de las complicaciones detectadas.

PARTICIPACION GENETICA

Los genes de la proteína C2 del complemento humano, factor B y C4 (isotipos C4A y C4B) están localizados dentro del complejo mayor de histocompatibilidad (CMH) en el cromosoma humano 6, designado alelo clase III del CMH. La deficiencia completa de C2 ha sido descrita en niños con púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). Previamente, hemos encontrado un incremento significativo en deficiencias completas tanto de isotipos C4A o C4B en niños y adultos que tuvieron (PHS) ó una enfermedad estrechamente relacionada, como la nefropatía por IgA.

Los complejos inmunes conteniendo IgA pueden ser demostrados en el plasma, glomérulos y piel de pacientes con PHS, éstos parecen ser importantes en la patogénesis y expresión clínica de la enfermedad. El sistema de complemento juega un papel crucial en la solubilización y aclaramiento de los complejos inmunes.

*El alelo C4B*Q0 (nulo) puede ocurrir en un enlace desequilibrado con alelos clase I y clase II específicos del CMH y de esta manera, formar un "haplotipo extendido", el cual está asociado con enfermedades específicas, como la diabetes mellitus y la glomerulonefritis membranoproliferativa.*

*La ausencia de dicho haplotipo extendido, sugiere que la deficiencia del isotipo C4B es única, no de un alelo o factor parecido a C4B*Q0, es el responsable de la asociación entre nefritis de la púrpura y la deficiencia de C4B.*

La identificación de marcadores inmunogenéticos en la PHS puede ayudar en el desarrollo, interpretación y éxito del tratamiento clínico probado en

pacientes con enfermedad glomerular moderada a severa (20).

La deficiencia de C9 en humanos es bastante común, especialmente en japoneses y aunque muchos gozan de buena salud, algunos llegan a sufrir infecciones y enfermedades autoinmunes (8). La presencia de C3, C9, y ocasionalmente factor B y properdina en el mesangio indica que se trata de una nefritis de complejos inmunes. Ocasionalmente, la glomerulonefritis postestreptocócica puede semejar a la nefritis de la púrpura y viceversa (8,33). Aunque la experiencia sugiere un factor genético, no ha sido claramente definido el modo de transmisión.

Algunas nefropatías presentan asociación con antígenos del sistema HLA. Se ha demostrado un incremento significativo en la frecuencia de HLA-Aw19 y del haplotipo Aw19-B35 en los pacientes con púrpura vascular aguda ó de Henoch-Schönlein. El antígeno HLA-Aw19 se ha asociado a glomerulonefritis aguda postinfecciosa ; por otra parte, se ha asociado el HLA-B35 a PHS y a la nefropatía mesangial por IgA y/o enfermedad de Berger, considerándose a éstas, variantes de una misma enfermedad sistémica (26), por lo que los resultados de este estudio apoyan la hipótesis sugerida por Nyulassy y cols., quienes opinan que existe un gene de "susceptibilidad viral" regulado por B35, del cual se piensa que condiciona una producción anormal de IgA, con la consecuente formación de complejos inmunes, y tal vez el Aw19-B35 se trate de un haplotipo de riesgo para el desarrollo de PHS en la población mexicana ; sin embargo, se requieren de más estudios sobre la misma para poder determinar su incidencia.

OBJETIVO

Determinar la incidencia de nefritis de la púrpura de Henoch-Schönlein en pacientes hospitalizados en el servicio de Pediatría Médica de la División de Pediatría del Hospital Juárez de México durante el período comprendido del 1o. de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1997.

DISEÑO

Se trata de un estudio original, transversal, no experimental, estudio de casos, retrospectivo y clínico.

MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, longitudinal de 18 casos de púrpura de Henoch-Schönlein en la División de Pediatría del Hospital Juárez de México, perteneciente a la Secretaría de Salud (S.S.A.) durante un periodo comprendido del 1o. de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1997.

Se analizaron los expedientes clínicos de 18 pacientes que cursaron con púrpura de Henoch-Schönlein, que evolucionaron a nefritis de la púrpura y que cumplieron con los criterios de inclusión.

CRITERIOS DE INCLUSION

1. *Pacientes con edades entre los 2 y 17 años.*
2. *Pacientes con diagnóstico de púrpura anafilactoide o de Henoch-Schönlein.*
3. *Pacientes con diagnóstico de nefritis de la púrpura anafilactoide.*

CRITERIOS DE EXCLUSION

1. *Pacientes menores de 2 años y mayores de 17 años.*
2. *Pacientes con diagnóstico establecido de púrpura trombocitopénica idiopática.*
3. *Pacientes con datos incompletos de laboratorio en el expediente clínico para diagnóstico de nefritis de la púrpura anafilactoide.*

CONSIDERACIONES ETICAS

Debido a que no se alteró el Reglamento General de Salud, ni se puso en peligro la vida del paciente, ya que sólo se hizo una revisión de los expedientes clínicos, se realizó la aprobación del protocolo por el Consejo Etico del Hospital Juárez de México.

RESULTADOS

En la División de Pediatría del Hospital Juárez de México se realizó un estudio retrospectivo, longitudinal, del 1o. de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1997. Se estudiaron 18 pacientes con diagnóstico de púrpura vascular, nueve (50%) de los cuales presentaron nefritis de la púrpura (figura 1). En cinco más se sospechó el compromiso renal, no se pudo corroborar por no tener examen general de orina completo, lo que obligó a excluirlos del análisis.

De los pacientes con nefritis de la púrpura, seis pacientes fueron del sexo masculino y tres del femenino, con rango de edades de 3 a 15 años, promedio 8.4 años, predominando el sexo masculino en relación al femenino 2 : 1 (tabla I).

Las manifestaciones renales de los pacientes estudiados fueron proteinuria y hematuria, predominando la microhematuria (66.6%), siete pacientes (77.8%) tuvieron proteinuria (figura 2), se sospechó como masiva (>40mg/h/m²SC) pero sólo se cuantificó y corroboró esta situación en 4 (44.4%), documentándose síndrome nefrótico y deterioro de la función renal en dos de ellos. Tres pacientes mostraron deterioro de la función renal con filtrado glomerular calculado mediante la fórmula de Schwartz con un promedio de 49 ml/min (tabla II).

De los nueve pacientes, en cinco se realizó biopsia renal percutánea (BRP) encontrándose : esclerosis segmentaria focal, un paciente, (11.1%), glomerulonefritis extracapilar difusa, tres pacientes, (33.3%), en el paciente restante, el material no fué útil para el diagnóstico y no se pudo repetir la biopsia renal ya que abandonó el control (figura 3).

Se aplicaron pulsos de metilprednisolona a los dos pacientes con síndrome nefrótico y deterioro de la función renal cuya biopsia mostró glomerulonefritis proliferativa difusa lográndose la remisión de las manifestaciones renales en ambos, situación que continúa después de dos años de seguimiento. El otro paciente que mostró la misma lesión histológica no recibió ningún tratamiento puesto que no mostró deterioro de la función renal. Las alteraciones renales remitieron en forma espontánea en seis meses y continúa en ésta situación después de tres años de seguimiento.

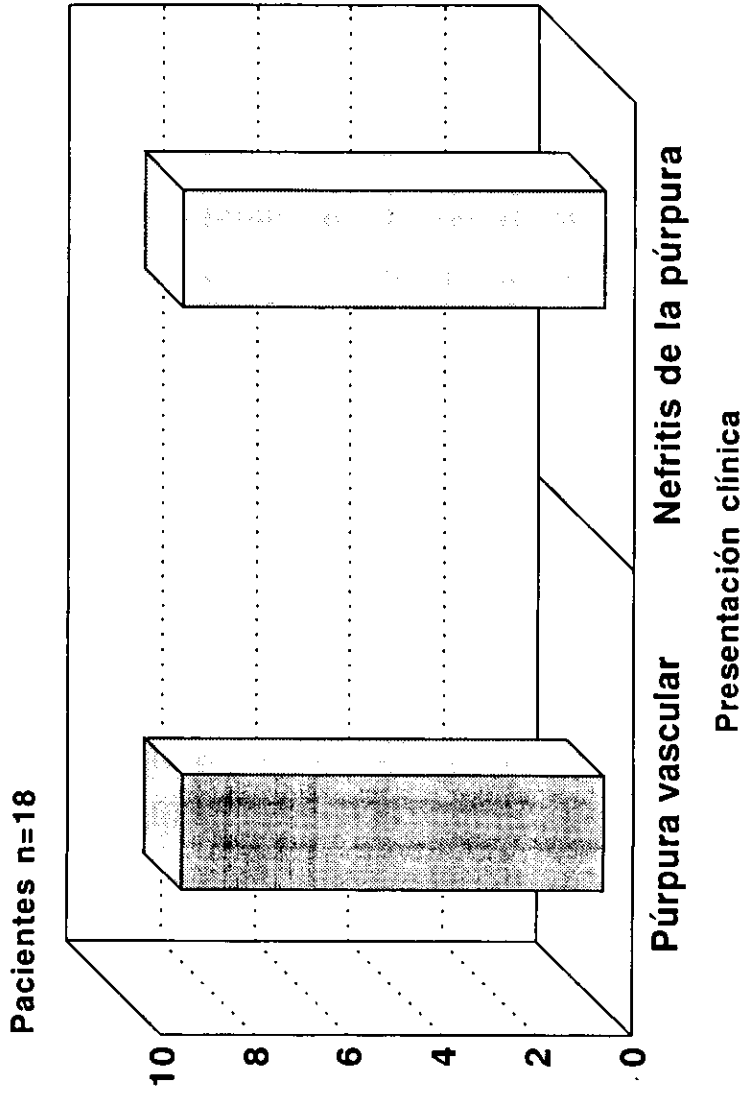
La paciente cuya biopsia renal mostró esclerosis segmentaria y focal, continúa presentando episodios de hematuria macroscópica recurrente sin mostrar deterioro de la función renal durante un seguimiento de cuatro años. Los cuatro pacientes restantes abandonaron el seguimiento.

La incidencia estacional se reportó más elevada en otoño (figura 4), aunque en dos pacientes la presentación estacional de la enfermedad no fué recabada en la historia clínica.

Otro de los factores estudiados fue el nivel socioeconómico, el cual puede ser evaluado mediante un estudio socioeconómico realizado al ingreso del paciente, por el departamento de Trabajo Social, el cual toma en cuenta las variables de grupo familiar, ocupación, salario, situación económica, tipo de propiedad y número de dormitorios asignándose un puntaje preestablecido, la suma de las cuales se transpola a una escala que abarca

desde el nivel exento hasta el nivel 6, siendo éste el estrato socioeconómico más alto ; reportándose más elevados los niveles 2 y 3 que corresponden a un estrato socioeconómico bajo, con todas las repercusiones que esto implica (figura 5).

Figura 1
Incidencia de Nefritis de la Púrpura



FUENTE: Archivo Clínico del Hospital Juárez de México
1 de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1997

Tabla I

Edad y sexo de pacientes con nefritis de la púrpura

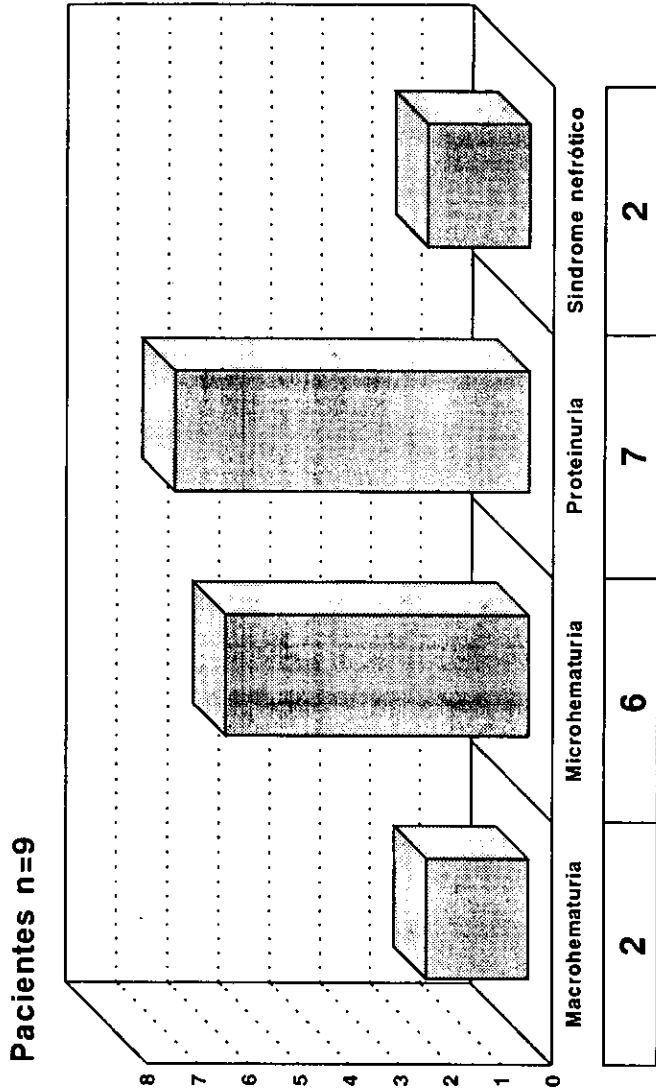
Paciente	Edad en años	Sexo
1	13	Femenino
2	15	Masculino
3	14	Masculino
4	6	Masculino
5	7	Masculino
6	6	Masculino
7	6	Masculino
8	6	Femenino
9	3	Femenino

\bar{X} 8.4

Relación M:F 2:1

Fuente: Archivo Clínico del Hospital Juárez de México
1 de enero de 1990 a 31 de diciembre de 1997

Figura 2
Manifestaciones Renales de la Púrpura



FUENTE: Archivo Clínico del Hospital Juárez de México
 1 de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1997
 Un paciente puede tener más de un signo

Tabla II

Presentación clínica de nefritis de la púrpura

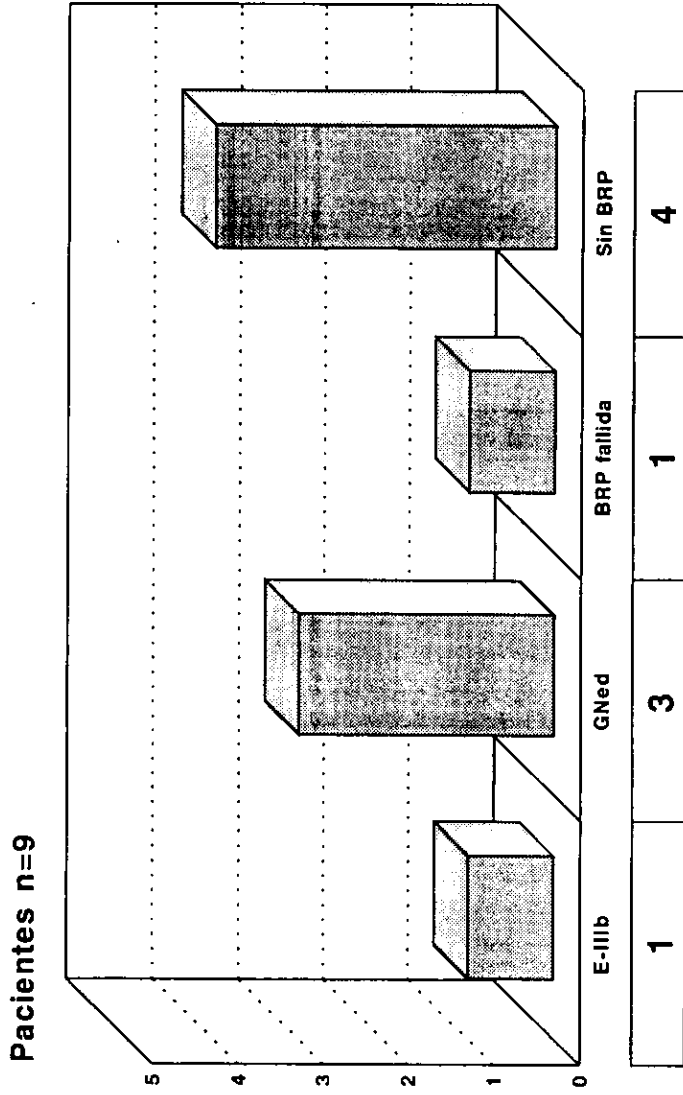
Paciente	Hematuria microscópica	Micro- hematuria	Proteinuria	Función renal*
1	No	Si	No	128
2	No	No	>300mg/dL	119
3	No	Si	No	189
4	Si	No	1 g/L	85
5	Si	No	3.2 g/L**	54
6	No	Si	1.47 g/L	13
7	No	Si	>300 mg/dL	38
8	No	Si	5.5 g/L**	81
9	No	Si	trazas	119

* Según fórmula de Schartz

** Síndrome nefrótico

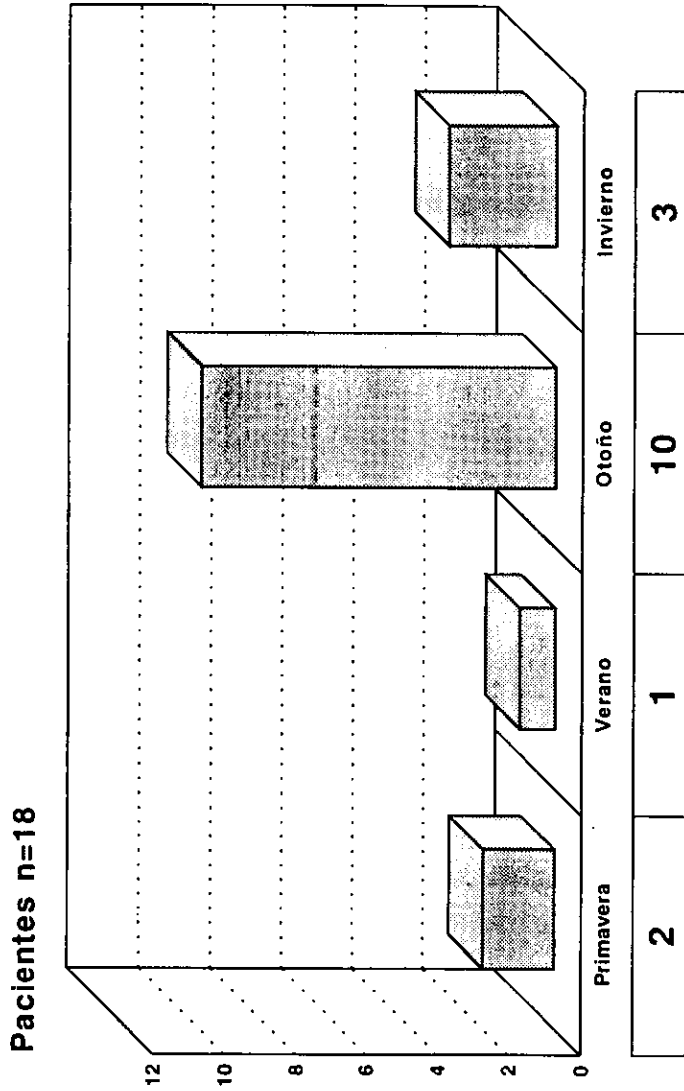
Fuente: Archivo Clínico del Hospital Juárez de México
1 de enero de 1990 a 31 de diciembre de 1997

Figura 3
Lesiones histopatológicas en la Nefritis de la Púrpura



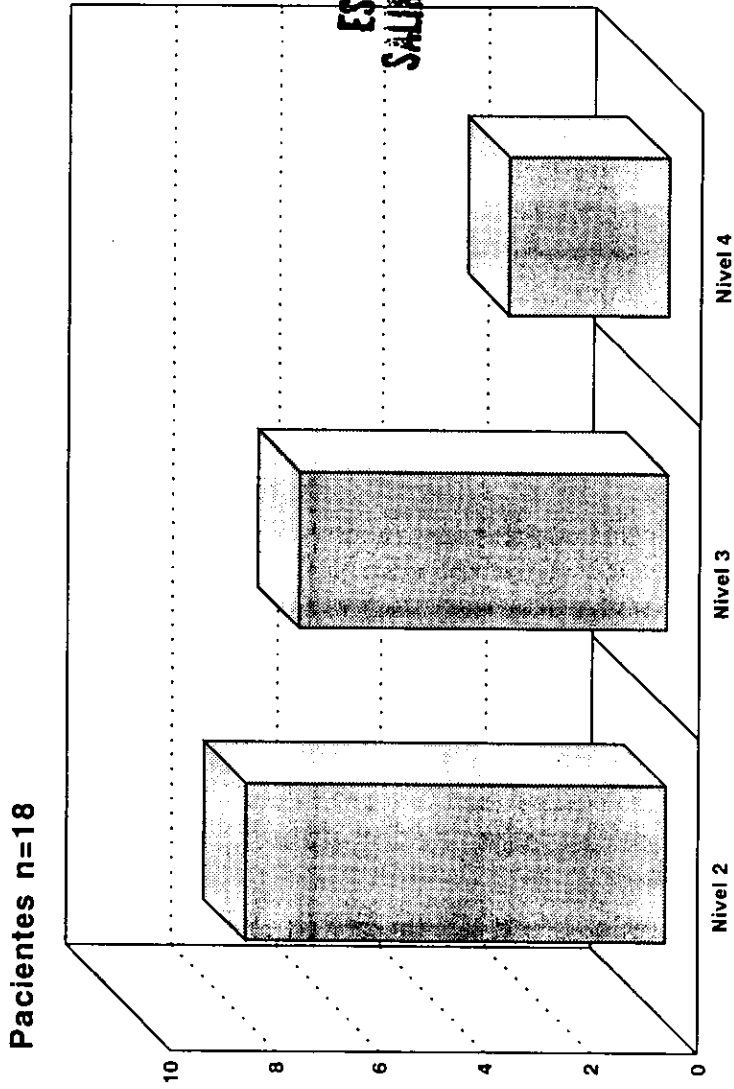
FUENTE: Archivo Clínico del Hospital Juárez de México
 1 de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1997

Figura 4
Incidencia Estacional de la Púrpura



FUENTE: Archivo Clínico del Hospital Juárez de México
1 de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1997

Figura 5
Nivel Socioeconómico de los Pacientes



FUENTE: Archivo Clínico del Hospital Juárez de México
1 de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1997

DISCUSION

Los reportes de la literatura internacional muestran que la púrpura de Henoch-Schönlein produce nefritis en 20-90% de los pacientes (5), la cual puede llevar a insuficiencia renal crónica terminal (IRCT) en un 3-15%. En el presente estudio, la incidencia de participación renal se sitúa en 50%, sin que ninguno de los pacientes haya evolucionado a insuficiencia renal crónica terminal hasta el momento.

En nuestro estudio existe predominio del sexo masculino en relación al femenino 2 :1, lo que concuerda con la literatura internacional, no siendo así en la nacional, ya que ésta menciona una incidencia similar para ambos sexos ; aunque hay que considerar que nuestro número de pacientes es reducido.

El 75% de los casos ocurre en niños entre los 2 y 11 años de edad, con una incidencia pico entre los 4-5 años (24) ; en el presente estudio, los casos se situaron entre los 3-15 años , con un promedio de 7.7 años en cuanto a púrpura/nefritis, y de 8.4 años en relación a nefritis exclusivamente, siendo este resultado diferente a lo reportado en otras series.

La glomerulonefritis proliferativa extracapilar difusa fue la forma histológica predominante (33.3%) en nuestro estudio.

El signo más frecuente de compromiso renal encontrado fue la microhematuria en todos los casos (66.6%), y la proteinuria que se elevó hasta rango nefrótico (>40mg/h/m²SC) en dos de ellos, siendo similar a lo reportado en otros estudios.

Se pudo corroborar que al igual que en otras series, las infecciones de vías aéreas superiores estuvieron presentes en todos los casos, no pudiéndose comprobar la participación estreptocócica en ninguno de ellos, puesto que no fueron solicitados los estudios pertinentes.

Al igual que en otros reportes de la literatura, la mayor incidencia estacional ocurrió en otoño (55.5%), sin que se logre apoyar la posible participación de una variante estacional en relación directa con el inicio de la enfermedad.

Algunas series reportan la utilidad del tratamiento con pulsos de metilprednisolona lo cual quedó comprobado en los dos pacientes tratados.

En la literatura nacional no se ha realizado ningún estudio que abarque factores socioeconómicos. En nuestro estudio, la frecuencia más elevada se reportó en los niveles 2 y 3, siendo nuestros pacientes de un estrato socioeconómico bajo, lo que nos traduce la situación económica actual que se vive en los países en desarrollo, del que forma parte México, no logrando integrarse adecuadamente ingresos económicos, educación y salud.

La necesidad de seguimiento clínico involucra en forma importante al personal médico y paramédico, puesto que las posibilidades de identificar tempranamente datos de nefritis se incrementan si se hace hincapié a los familiares para que continúen el control, participando en éste, el personal de Trabajo Social al realizar las visitas domiciliarias pertinentes para evitar la deserción de pacientes.

CONCLUSIONES

- 1.- *La afectación renal secundaria a púrpura se encontró en 50% de los pacientes.*
- 2.- *La edad promedio se encuentra por encima de lo reportado en la literatura internacional.*
- 3.- *La incidencia por sexo predominó en el sexo masculino.*
- 4.- *La incidencia estacional se encontró en otoño.*
- 5.- *El aspecto socioeconómico se presentó en el estrato socioeconómico bajo, con todos los agravantes que esto conlleva.*
- 6.- *Se recomienda realizar examen general de orina completo en todos los pacientes con púrpura vascular aguda (PVA) para valorar la posibilidad de compromiso renal, no tan solo en la evaluación inicial, sino también en diferentes etapas de su seguimiento ya que aunque no exista nefritis al inicio, ésta puede aparecer posteriormente.*
- 7.- *Aunque el número de pacientes estudiados es reducido en forma global, nuestros resultados no se apartan de lo publicado.*
- 8.- *Todo niño con nefritis de la púrpura amerita seguimiento mensual durante 30-90 días, lo cual puede prolongarse hasta 5 años.*

BIBLIOGRAFIA :

- 1.- Gordillo PG : *Nefrología Pediátrica*. Editorial Mosby 1996 ; pp 218-22
- 2.- Grünfeld JP : *Advances in nephrology*. From de Neckter Hospital. Editorial Mosby 1993 ; pp 134-37
- 3.- Smith GC, Davidson JE, Hughes DA y cols : **Complement activation in Henoch-Schönlein purpura**. *Pediatr Nephrol* 1997 ; 11 : 477-800
- 4.- Tancrede EB, Dchonisky S, Vignon-Pennammen Md y cols : **Schönlein-Henoch purpura in adult patients**. *Arch Dermat* 1997 ; 133 : 438-42
- 5.- Öner A, Tinaztepe K, Erdogan O : **The effect of triple therapy on rapidly progressive type of Henoch-Schönlein nephritis**. *Pediatr Nephrol* 1995 ; 9 : 6-10
- 6.- Rostoker G, Pilatte Y, Petit-Phar M y cols : **Inmunomodulation with low-dose immunoglobulins for moderate IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura**. *Nephron* 1995 ; 69 : 327-34
- 7.- Onetti AM, Feriozzi S, Rahimi S : **Spatial arrangement of IgA and C3 as a prognostic indicator of IgA nephropathy**. *Journal of Pathology* 1995 ; 177 : 201-8
- 8.- Maruyama K, Arai H, Ogawa T y cols : **C9 deficiency in a patient with poststreptococcal glomerulonephritis**. *Pediatr Nephrol* 1995 ; 9 : 746-48
- 9.- Kessler M, Hiesse C, Hestin D y cols : **Recurrence of immunoglobulin A nephropathy after renal transplantation in the cyclosporine era**. *American Journal of Kidney Diseases* 1996 ; 28 : 99-104

- 10.- Hurley M, Drummond K : **Anaphylactoid purpura nephritis :**
Clinicopathological correlations. *The Journal of Pediatrics* 1972 ; 81 :
904-11
- 11.- Goldstein AR, White R, Akuse R, Chantler C : **Long-term follow-up of**
childhood Henoch Schonlein nephritis. *The Lancet* 1992 ; 339 : 280-2
- 12.- Counahan R, Winterborn MH, White R y cols : **Prognosis of Henoch-**
Schönlein nephritis in children. *British Medical Journal* 1977 ; 2 : 11-13
- 13.- Yoshikawa N, White R, Cameron A : **Prognostic significance of the**
glomerular changes in Henoch-Schönlein nephritis. *Clinical*
Nephrology 1981 ; 16 : 223-29
- 14.- Callis L, Vilalta R, Fortuny G y cols : **Control a largo plazo de 55 niños**
con nefropatía secundaria a púrpura de Schönlein-Henoch. *Bol Méd*
Hosp Infant Mex 1984 ; 41 : 219-22
- 15.- Saulsbury FT : **Corticosteroid therapy does not prevent nephritis in**
Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 1993 ; 7 : 69-71
- 16.- Andreoli Sp : **Chronic glomerulonephritis in childhood**
(Membranoproliferative glomerulonephritis, Henoch-Schönlein purpura
nephritis, and IgA nephropathy) . *Pediatrics Clinics of North America*
1995 ; 42 : 1487-503
- 17.- Ferguson PJ, Saulsbury FT, Dowell SF, Török TJ y cols : **Prevalence of**
human parvovirus B19 infection children with Henoch-Schönlein
purpura. *Arthritis & Rheumatism* 1996 ; 39 : 880-2
- 18.- Bani-Sadr F, Gueit I, Humbert G : **Vasculitis related to hepatitis A**
vaccination. *Clinical Infectious Diseases* 1996 ; 22 : 596

- 19.- White RHR : **Henoch-Schönlein nephritis (A disease with significant late sequeale)** . *Nephron* 1994 ; 68 : 1-9
- 20.- Ault BH, Stapleton FB, Rivas ML y cols : **Association of Henoch-Schönlein purpura glomerulonephritis with C4B deficiency**. *The Journal of Pediatrics* 1990 ; 117 : 753-55
- 21.- Rostoker G, Desvaux-Belghiti D, Pilatte Y y cols : **High-dose immunoglobulin therapy for severe IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura**. *Ann Inter Med* 1994 ; 120 : 476-84
- 22.- Baroni CD : **The pathobiography and death of Wolfgang Amadeus Mozart : From legend to reality**. *Human Pathology* 1997 ; 28 : 519-21
- 23.- Mills JA, Michel BA, Bloch DA y cols : **The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura**. *Arthritis and Rheumatism* 1990 ; 33 : 1114-21
- 24.- Lanzkowsky S, Lanzkowsky L, Lanzkowsky P : **Henoch-Schönlein purpura**. *Pediatrics in review* 1992 ; 13 : 130-7
- 25.- Desinor OI, García SP, De León B : **Nefropatía en la púrpura de Henoch-Schönlein**. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1991 ; 48 : 730-5
- 26.- Arellano J, Ojeda S y cols : **Antígenos de histocompatibilidad y púrpura vascular aguda**. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1990 ; 47 : 620-3
- 27.- Camerone G, Garelli S, Valbonesi M, Mosconi L : **Il trattamento mediante plasma-exchange di una paziente con grave porpora di Schönlein-Henoch**. *Minerva Med* 1982 ; 73 : 1185-87
- 28.- Nielsen HE : **Epidemiology of Schönlein-Henoch purpura**. *Acta Paediatr Scand* 1988 ; 77 : 125-31
- 29.- Gortazar HP, Arreola UR, Melchor FM : **Nefropatía en el síndrome de**

Schönlein-Henoch. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1974 ; 31 : 343-50

- 30.- Farine M, Poucell S, Geary DL : **Prognostic significance of urinary findings and renal biopsies in children with Henoch-Schönlein nephritis.** *Clinical Pediatrics* 1986 ; 25 : 257-59
- 31.- Montuy V, Sólomon G, Santos D : **Análisis longitudinal de 137 niños con púrpura vascular aguda (Ensayo terapéutico y frecuencia de la nefropatía).** *Bol Med Hosp Infant Mex* 1974 ; 31 : 85-94
- 32.- Velázquez JL, Sánchez AJ, Rosado TMA : **Nefropatía IgA (Enfermedad de Berger) en niños.** *Bol Med Hosp Infant Mex* 1992 ; 49 : 832-38
- 33.- McKusick : **Mendelian Inheritance in Man.** 1982 ; pp 518-519