

11255



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GOMEZ

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA DE LOS NIÑOS CON PURPURA  
DE HENOCH-SCHÖNLEIN ATENDIDOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
FEDERICO GOMEZ ENTRE ENERO 1994 Y JUNIO 2005

TESIS DE SUBESPECIALIDAD:

PARA OBTENER EL TITULO DE:

REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

DR. DELBERT GIOVANNY BELTRÁN AVENDAÑO



TUTORES

DRA. MARÍA DEL ROCÍO MALDONADO VELAZQUEZ

DR. ROBERTO CARREÑO MANJARREZ

YRP  
AGOSTO 2005



MÉXICO, D.F.



0349552





Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
FEDERICO GÓMEZ

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA DE LOS NIÑOS CON PURPURA  
DE HENOCH-SCHÖNLEIN ATENDIDOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
FEDERICO GOMEZ ENTRE ENERO 1994 Y JUNIO 2005

TESIS DE SUBESPECIALIDAD

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:  
REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA  
PRESENTA:

DR. DELBERT GIOVANNY BELTRÁN AVENDAÑO

DRA. MARÍA DEL ROCÍO MALDONADO VELAZQUEZ

DR. ROBERTO CARREÑO MANJARREZ

MÉXICO D.F., AGOSTO DEL 2005

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la  
UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el  
contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Dr. Delbert Giovanni  
Beltrán Avendaño

FECHA: 26-September 2005

FIRMA: [Firma manuscrita]

## INDICE

INTRODUCCIÓN.....	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	3
JUSTIFICACIÓN.....	4
OBJETIVOS.....	5
General.....	5
Específicos.....	5
MARCO TEORICO.....	6
METODOLOGIA.....	13
Tipo de Estudio y Población de Estudio.....	13
Criterios de Inclusión.....	13
Tamaño de la muestra.....	14
Definición y Operacionalización de Variables.....	16
ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	20
ASPECTOS ÉTICOS.....	21
RESULTADOS.....	22
DISCUSIÓN.....	37
CONCLUSIONES.....	45
RECOMENDACIONES.....	46
BIBLIOGRAFÍA.....	47
ANEXOS.....	51

## **DEDICATORIA**

A Sandra mi esposa, la luz de mi vida, mi compañera en el trasegar de esta vida que ella llena de cosas hermosas.

A mis padres que me enseñaron lo esencial para llegar a donde estoy.

A la Doctora Rocio Maldonado por ser una persona tan especial, por su ternura y gran corazón, gracias por todo el apoyo que me brindo.

Al Doctor Roberto Carreño por ser el estímulo constante para seguir aprendiendo.

A los niños del CEDI porque con su alegría y el amor a la vida me dieron las mas grandes lecciones.

## INTRODUCCIÓN

La Púrpura de Henoch-Schönlein es una enfermedad reumática de origen desconocido que afecta principalmente al género masculino entre los cuatro y siete años de edad.

La incidencia mundial es de 14 casos por 100.000 habitantes y ha estado relacionada con infecciones respiratorias causadas por diversos microorganismos, especialmente Streptococo Beta Hemolítico del grupo A.

Diversas investigaciones han sido desarrolladas a nivel mundial para establecer la historia natural de la enfermedad y sus factores etiológicos. Sin embargo los avances han sido limitados debido a la dificultad para realizar seguimiento y evaluación a largo plazo de los pacientes.

Este estudio de serie de casos busca realizar la caracterización clínica y epidemiológica de los niños atendidos en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" en los últimos 10 años. Este hospital es uno de los centros de referencia más importante del Distrito Federal y algunos estados de la República Mexicana.

El presente trabajo detalla los objetivos, justificación, marco conceptual, aspectos metodológicos, análisis estadístico, resultados, discusión, conclusiones y recomendaciones.

Se espera que además de contribuir al conocimiento de la enfermedad los resultados de este estudio generen aportes que permitan mejorar la atención de los niños que acuden a solicitar los servicios de nuestro Hospital.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La Púrpura de Henöch Schonlein es la vasculitis mas frecuente en la edad pediátrica con una incidencia descrita de 10 a 14 casos por 100000, sus características clínicas dominantes incluye púrpura palpable, dolor abdominal, sangrado digestivo, artritis y nefritis.(1) El pronóstico de la enfermedad está dado por la presencia de nefropatía que puede llegar a ser grave en la fase aguda, y dejar secuelas que incluyen la falla renal crónica terminal que se describe en el 1 a 2 % de los casos y que constituye hasta el 3% de los casos de falla renal terminal en la edad pediátrica.

Aunque se han reportado series de casos que describen la PHS en diferentes países, no se encuentra una serie de México que permita conocer si el comportamiento de la enfermedad es similar al de estos y por otra parte no se conocen los factores que en pacientes mexicanos están relacionados con la presencia de alteraciones renales graves o con las secuelas de la enfermedad.

por lo anterior se plantea la siguiente pregunta de investigación: ¿Cuáles son las características clínicas y epidemiológicas de los niños con Púrpura de Henoch- Shönlein, atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez entre Enero de 1994 y Junio de 2005?"

## JUSTIFICACIÓN

Aunque la Púrpura de Henoch- Shonlein es la vasculitis más frecuente de la infancia, hasta donde se conoce no existe una serie de casos reportada en México que permita una caracterización de los pacientes con esta patología. Desde hace aproximadamente 5 años los pacientes con este diagnóstico se canalizan y atienden en la clínica de enfermedades por daño inmunológico (CEDI), donde se brinda atención y se da seguimiento a estos pacientes, esto permite obtener información de los casos atendidos y establecer así las características de esta enfermedad, que se reconoce como una causa no despreciable de alteraciones renales a largo plazo en la población pediátrica.



## **OBJETIVO GENERAL**

Describir las características clínicas y epidemiológicas de los niños con Púrpura de Henoch-Schönlein atendidos en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" entre 1994 y 2005.

## **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Estimar la frecuencia de casos de Púrpura de Henoch- Schönlein diagnosticados y atendidos en el Hospital Infantil de México entre 1995 y 2005.
2. Realizar una descripción de las principales características sociodemográficas de los Pacientes con Púrpura de Henoch- Schönlein entre 1995 y 2005.
3. Describir las características clínicas de la enfermedad en la serie de casos estudiada.
4. Explorar posibles asociaciones de algunas características clínicas de la enfermedad con el compromiso renal para plantear hipótesis a comprobar en estudios analíticos.

## MARCO TEORICO

La púrpura de Henoch-Schönlein es la vasculitis mas frecuente en la edad pediátrica. Inicialmente fue descrita por Heberden en 1801 pero subsecuentemente se reportó por Schönlein en 1837 cuando describió la asociación entre púrpura y artritis, y Henoch que en 1874 reportó la presencia de dolor abdominal y melenas. Aproximadamente 20 años después se reconoció la nefritis como una complicación de la enfermedad.

La incidencia de la PHS es de aproximadamente 14-18/100000 niños por año el 75% de los casos ocurren antes de los 10 años, en general se describe una mayor incidencia del género masculino con una relación aproximada de 2:1, se describe una mayor frecuencia de presentación en los meses de invierno en países con estaciones.

La etiología de la enfermedad se desconoce aunque en ocasiones se describe un historia de infección respiratoria alta que precede el cuadro. Se ha reportado asociación con infecciones recientes por Estreptococo B hemolítico del grupo A aunque no se ha probado esta relación, y se piensa que la PHS puede desencadenarse por diferentes organismos.

El Colegio americano de Reumatología en 1990 propuso 4 criterios diagnósticos de PHS, estos son edad menor de 20 años al inicio de la enfermedad, púrpura palpable, "angina intestinal" (dolor abdominal difuso o isquemia intestinal con diarrea sanguinolenta) y biopsia que evidencie vasculitis leucocitoclástica. Dos de estos criterios son suficientes para hacer el diagnóstico(1).

El cuadro clínico en los niños usualmente inicia con las lesiones purpúricas palpables que pueden iniciar como un exantema urticariforme que afecta predominantemente las superficies extensoras de las piernas y los glúteos. La artritis se presenta entre el 60 y 80% de los casos y afecta predominantemente grandes articulaciones particularmente tobillos y rodillas. El compromiso gastrointestinal ocurre en 50-70% e incluye cólico abdominal, vómito, sangrado gastrointestinal y menos frecuentemente invaginación intestinal, pancreatitis e hidrops de la vesícula biliar.

La incidencia de compromiso renal descrita va de 30 a 60% de acuerdo a la definición usada y la cohorte estudiada (2). Las manifestaciones renales incluyen hematuria microscópica, hematuria asociada con proteinuria, síndrome nefrótico/nefrítico, falla renal e hipertensión arterial. La mayoría de los que presentan alteraciones renales, lo hace dentro de los primeros 3 meses del inicio de los síntomas. Se ha reportado el inicio del compromiso renal dentro de las primeras 4 semanas en el 80% de los niños con unos pocos que desarrollan alteraciones renales en los siguientes dos meses y una pequeña minoría después de este periodo. En poblaciones no seleccionadas se reportan incidencias de alteraciones renales moderadas a severas al inicio de la enfermedad de 5% mientras que la morbilidad a largo plazo ocurre entre el 1 a 2 % de los casos(3).

La nefritis por PHS ha sido reportada como la causa de hasta el 15% de falla renal terminal en niños (4), aunque más recientemente se ha estimado como la causa del 3% de casos de falla renal terminal en Europa (5).

El compromiso neurológico reportado generalmente esta dado por cefalea leve como la principal manifestación observada hasta en el 31% en un estudio prospectivo (6). Se piensa que el dolor de cabeza puede deberse a vasculitis cerebral. Ocasionalmente se reportan manifestaciones neurológicas más severas como convulsiones que requieren manejo mas agresivo. Las manifestaciones pulmonares generalmente no son significativas aunque se ha reportado alteración en la capacidad de difusión pulmonar.(7). El compromiso testicular se puede presentar como orquitis uni o bilateral y se reporta entre el 2 y 9% de los niños con la enfermedad (8).

Los signos y síntomas de la PHS varían en el orden de presentación. Saulsbury reportó en una serie de 100 pacientes que la artritis y el dolor abdominal precedieron a la aparición de las lesiones de piel entre 1 y 14 días en el 43% de los casos. En los demás la purpura ocurrió al tiempo o justo antes de los otros síntomas pero ningún paciente desarrolló nefritis antes de los otros síntomas.(8).

Las recurrencias de la enfermedad se describen en 33% de los casos aunque varían de acuerdo al criterio utilizado y en general se han descrito hasta 18 meses después de la enfermedad y presentándose mas frecuentemente en pacientes con nefritis. (8,9).

## PATOLOGIA

En la piel se encuentra una vasculitis leucocitoclástica con infiltración perivascular de células polimorfonucleares y mononucleares. Puede evidenciarse necrosis y presencia de trombos en pequeños vasos. En la mayoría de las lesiones purpúricas de piel se encuentran depósitos de IgA y puede llegar a encontrarse en piel no afectada. A nivel renal, los hallazgos a la microscopía de luz varían desde características normales del riñón en casos leves, hasta glomerulonefritis endocapilar proliferativa que compromete tanto las células endoteliales como las mesangiales. La proliferación de células extracapilares puede resultar en la formación de medias lunas. Es raro encontrar arteritis en biopsias de riñón. Los hallazgos de las biopsias renales pueden graduarse de acuerdo con la clasificación del estudio internacional de enfermedades de riñón en niños (ISKDC por sus siglas en inglés). (10). Los hallazgos clásicos de la inmunofluorescencia son depósitos mesangiales de IgA junto con IgG, C3 y fibrina mientras que es menos frecuente encontrar depósitos de IgM.

## INMUNOPATOLOGIA

No está clara todavía la etiología de la PHS aunque alguna evidencia sugiere mecanismos inmunopatológicos. Se han descrito ampliamente anomalías en la IgA que incluyen niveles séricos aumentados, aumento de los niveles de anticuerpos tipo IgA como Factor Reumatoide IgA, ANCAS IgA y depósitos de complejos inmunes IgA en biopsias de piel y riñón (11). Se han descrito casos en relación con la presencia de ANCAS y actividad de la enfermedad (12).

Existen dos isotipos de la IgA –IgA1 e IgA2-. El 60 % de la IgA en las secreciones es IgA2 que en su mayoría es polimérica, mientras que la IgA sérica es predominantemente IgA1 y el 90% es monomérica. En la PHS sin embargo, hay un depósito predominante de IgA1 en la piel, tracto gastrointestinal y capilares glomerulares. En pacientes con nefritis por PHS se han encontrado niveles anormalmente altos de IgA1 glicosilada comparada con aquellos sin nefritis y controles (13). Esta anomalía se ha descrito también en adultos con nefropatía por IgA lo que da soporte a la idea de la existencia de una vía común con la inmunogenética de la enfermedad glomerular mediada por IgA.

## HALLAZGOS DE LABORATORIO

No hay pruebas diagnósticas específicas para PHS. Puede encontrarse anemia como un hallazgo asociado a sangrado digestivo o nefritis aguda severa pero es por otra parte inusual. El recuento plaquetario generalmente está normal o aumentado, la trombocitosis se ha visto asociada con enfermedad mas severa. Los tiempos de coagulación son normales pero el factor XIII puede estar disminuido significativamente. La VSG no parece correlacionarse con la actividad de la enfermedad (14).

El compromiso renal está dado por hematuria, proteinuria, cilindros celulares o leucocituria. La proteinuria en rango nefrótico puede desencadenar hipoalbuminemia. En enfermedad renal severa puede verse aumento de creatinina y urea. La biopsia renal está indicada en los casos de síndrome nefrótico, proteinuria en rango significativo persistente y alteración de la función renal.

No hay marcadores inmunológicos típicos de la PHS, en particular los Anticuerpos Antinucleares, el Anti DNA y los niveles de complemento se encuentran normales. Se han identificado marcadores de actividad de la enfermedad en la fase aguda. El antígeno factor Von Willebrand y el cofactor ristocetina se han encontrado en niveles aumentados en PHS aguda como en otros síndromes vasculíticos. El antígeno factor VW se sintetiza y está presente en las células endoteliales y altas concentraciones de este se encuentran en enfermedades que afectan los vasos sanguíneos probablemente debido a daño vascular endotelial y se cree que los niveles de Ag factor vW pueden ser útiles para monitorizar la actividad de la enfermedad. La moléculas ICAM-I pueden ser también de alguna utilidad para monitorizar la actividad de la enfermedad en pacientes seleccionados aunque estos marcadores no se han relacionado con la evolución a largo plazo (15,16).

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los principales diagnósticos diferenciales son otras vasculitis. La poliarteritis microscópica y la granulomatosis de Wegener pueden asociarse con exantemas vasculíticos y glomerulonefritis proliferativa, estas condiciones son poco frecuentes y para su diagnóstico es útil la detección de anticuerpos como los ANCA. En el lupus Eritematoso Sistémico en la que pueden verse exantemas similares al de la PHS, la serología y otras manifestaciones sistémicas permiten diferenciar la enfermedad.

Otras causas de púrpura pueden incluir sepsis, desordenes de la coagulación o trombocitopenia que pueden diagnosticarse fácilmente con pruebas hematológicas apropiadas.

## TRATAMIENTO

El uso de esteroides en el tratamiento del dolor abdominal en la PHS está aceptado ampliamente aunque basado sobre todo en estudios anecdóticos. Roseblum encontró un efecto positivo de los esteroides en un análisis retrospectivo de 43 niños con PHS 25 de los cuales recibieron prednisona 2mg/kg/día. La resolución del dolor abdominal fue mas rápida en aquellos tratados con prednisona pero a las 72 horas no se encontró diferencia entre los dos grupos. (17) Existe controversia acerca del tratamiento específico de la nefritis y no hay evidencia suficiente de la mejor alternativa terapéutica. Algunos de los estudios publicados han buscado establecer el papel preventivo del uso de medicamentos en PHS, y otros el efecto de los fármacos cuando hay nefropatía con manifestaciones de gravedad moderada o severa. Un aporte importante en este sentido lo realizo Mollica en 1992 (18), en una serie de 221 niños con PHS captados en el transcurso de 12 años, 168 sin evidencia de alteración renal al inicio del cuadro ingresaron al estudio y fueron alternadamente asignados a recibir prednisona 1 mg/kg/día por 2 semanas o a no recibir tratamiento y fueron seguidos entre dos y tres años. Ninguno de los tratados con esteroides y 10 de los controles desarrollaron nefropatía dentro de las seis semanas de la enfermedad inicial. Otros dos del grupo sin tratamiento desarrollaron nefropatía entre 2 y 6 años después. Existió una diferencia significativa entre los dos grupos aunque la severidad de la nefritis aún en el grupo no tratado fue leve. Estos hallazgos apoyan un posible papel de los esteroides en la prevención de la nefropatía por PHS.

En un estudio retrospectivo de 69 niños con PHS durante 12 años, 42% desarrollaron nefritis, 66% al inicio y 33% tardaron mas de 3 semanas en hacerlo. De los 50 pacientes sin nefritis al inicio, 20 fueron tratados con esteroides para dolor abdominal o dolor articular. Veinte por ciento de ambos grupos desarrolló nefritis lo que sugiere que los esteroides no fueron efectivos en prevenirla (19). El sesgo de este estudio se encuentra en el hecho de que los pacientes con dolor abdominal se sabe que tienen mayor probabilidad de desarrollar alteraciones renales.

En un análisis retrospectivo de 194 pacientes con PHS sin nefritis, se encontró luego de un análisis multivariado, que los esteroides, que se habían administrado por dolor abdominal o artritis, disminuían significativamente el riesgo de desarrollar enfermedad renal (20).

En los últimos 6 años se han publicado algunos reportes sobre el tratamiento de las alteraciones renales moderadas. En un estudio no aleatorizado controlado Foster sugiere que el tratamiento temprano de esteroides y azatioprina previene la progresión de cambios crónicos histológicos y mejora el desenlace de la enfermedad (21), lo mismo sugiere Shin quien realizó seguimiento a 20 pacientes con nefritis por PHS asignados en dos grupos de tratamiento uno con esteroides y el otro con esteroides mas azatioprina, esta ultima combinación se relacionó significativamente con mejoría clínica y de los hallazgos histopatológicos que no mostró el otro grupo (22).

También se ha reportado el beneficio de terapias mas agresivas en pacientes con manifestaciones graves. Oner reportó 12 pacientes con PHS y Glomerulonefritis rápidamente progresiva y en 9 de ellos biopsias con 60 a 90% de presencia de medias lunas, luego de tratamiento con metilprednisolona en bolos IV por 3 días, Ciclofosfamida oral por dos meses, dipiridamol por seis meses y prednisona oral por 3 meses, 7 pacientes mejoraron completamente, 4 parcialmente, y uno persistió con disminución de la tasa de filtración glomerular, esto sugiere una buena respuesta, pero una limitante importante es el poco tiempo de seguimiento de 9 a 39 meses en este grupo (23). Kawasaki presentó una serie de 56 pacientes con nefritis por PHS con biopsias renales al menos en grado IIIb que se manejaron con un protocolo de pulsos de metilprednisolona y urokinasa sugiriendo beneficios de este esquema especialmente si el inicio de la terapia es temprano y previo a que se presenten medias lunas fibrosas en la biopsia. (24). Tanaka por su parte reporta una serie no controlada de 9 niños con nefritis por PHS manejados con prednisolona por 13 meses y Ciclofosfamida oral por 2 meses presentándose mejoría completa en 7 niños a los 78 meses de seguimiento promedio y en 2 persistencia de la proteinuria sin alteración funcional renal. (25)

Otros autores han reportado el uso de plasmaféresis en pacientes con compromiso renal por PHS asociando esta terapia a otros inmunosupresores como azatioprina y/o Ciclofosfamida

con resultados variables en los que ha tenido que ver el tiempo de inicio del tratamiento respecto al momento de inicio de los síntomas (26,5).

Se han utilizado otras terapias como gammaglobulina endovenosa, rifampicina, colchicina mas aspirina y dapsona aunque existe mucha controversia sobre su verdadera utilidad (27,28, 29).

Una evaluación basada en la evidencia de las opciones de tratamiento para las nefropatías IgA incluyendo la PHS se publicó en el 2001. Se concluyó que la terapia actual aún no está guiada por la evidencia de estudios controlados y aleatorizados (30) . Sin embargo actualmente la mejor evidencia posiblemente apunte hacia la prevención de la nefritis con el manejo farmacológico, con menor utilidad en el tratamiento de las alteraciones renales graves.



## METODOLOGIA

### Tipo de Estudio y Población de Estudio

Corresponde a un estudio descriptivo de serie de casos de púrpura de Henoch-Schönlein diagnosticada en los niños (as) que consultaron al Hospital Infantil de México en el período comprendido entre Enero de 1994 y Junio de 2005.

### Criterios de inclusión de los pacientes

Como requisito para ingresar al estudio los pacientes debían contar con al menos 2 de 4 criterios propuestos por el Colegio Americano de Reumatología (1):

- Púrpura Palpable: Lesiones levemente elevadas, palpables, hemorrágicas, no relacionadas con trombocitopenia.
- Edad de inicio < o igual a 20 años.
- Angina Intestinal: dolor abdominal difuso, empeoramiento con la ingesta, isquemia intestinal, diarrea sanguinolenta, hemorragia de vías digestivas altas, sangre oculta en heces positiva.
- Biopsia de Piel: cambios histológicos que evidencien granulocitos a nivel extravascular y perivascular de arteriolas y vénulas.

## TAMAÑO DE LA MUESTRA:

Se recolectó el total de pacientes (177) diagnosticados y atendidos en el Hospital Infantil de México en los Servicios de Consulta Externa y Hospitalización en el período de Enero de 1994 a Junio de 2005. La información se obtuvo de los registros disponibles en los servicios de consulta externa del CEDI y del listado de registros de pacientes hospitalizados del archivo del Hospital.

Para la recolección de la información se diseñó un instrumento de registro que fue estandarizado para obtener información de las Expedientes Clínicos como fuentes primarias (**Anexo 1**).

## DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES

Se incluyeron las siguientes variables: Edad, Género, Procedencia, Mes de presentación de la enfermedad, antecedente de infección previa, antecedente de ingesta de medicamentos, Motivo de consulta, caracterización de signos y síntomas gastrointestinales, hallazgos en piel, compromiso renal, hematuria, proteinuria, tensión arterial de ingreso y otros signos o síntomas; cronología de aparición de las lesiones de piel con respecto a otros síntomas, aparición de la enfermedad por primera vez o recurrencia de la misma.

Se recolectaron también, datos de laboratorio y esquemas de tratamiento instaurados.

Las variables se definieron de acuerdo a las revisiones de series de casos descritas en la literatura, con el fin de permitir comparaciones con los hallazgos del presente estudio.

- Procedencia: lugar donde el paciente vive al momento de la consulta
  
- Antecedente de Infección previa: antecedente de alguna patología respiratoria alta, gastrointestinal u otras en las 2 semanas previas al inicio de la vasculitis (9,31,32).

- Respiratoria: padecimiento de sintomatología respiratoria alta como rinofaringitis viral, amigdalitis, faringitis, previo al inicio de la vasculitis.
- Gastrointestinal: haber presentado deposiciones diarreicas, previo al inicio de la vasculitis
- Antecedente de Ingesta de medicamentos: ingesta de medicamentos en los 7 días previos al inicio de la sintomatología (9,31,32).
- Mes de presentación: mes en el cual el paciente consultó a la institución.
- Primer episodio: pacientes con antecedentes patológicos negativos para la enfermedad.
- Motivo de consulta: síntomas referidos por el paciente en el momento de la consulta.
- Manifestaciones gastrointestinales: se consideraron el dolor abdominal difuso, deposiciones con sangre, hemorragia de vías digestivas altas (melenas y hematemesis) y el vómito (1).
- Hallazgos en piel: presencia de lesiones purpúricas palpables, vesículas, bulas o úlceras (1).
- Localización de las lesiones en piel: partes del cuerpo donde se localizaron las lesiones purpúricas.
- Compromiso articular y localización: se consideró el compromiso oligoarticular cuando se encontraban afectadas 4 o menos articulaciones; y poliarticular cuando se comprometían más de cuatro. Además se identificaron las articulaciones comprometidas.

- Compromiso Renal: para determinar el compromiso renal se consideró Hematuria más de 5 glóbulos rojos en campo de alto poder en una muestra de orina centrifugada (3,9). Se consideró la proteinuria en muestra aislada así: Proteinuria (+) equivalente a 25mg/dl, (++) a 100-150g/dl, (+++) a 300mg/dl o más. Proteinuria en 24 horas en rango nefrótico > 40 mg/m<sup>2</sup>/h ó >1g/m<sup>2</sup>/día, y proteinuria significativa entre 4 y 40mg/m<sup>2</sup>/h. Se consideró el (6,7,8,9).
- Se definió la gravedad de la nefritis de acuerdo a lo reportado en la literatura (9,31,32,33,): 1. “Nefropatía leve” si había presencia de hematuria y/o proteinuria en rango significativo. 2. “Nefropatía severa” si había síndrome nefrótico (que es, proteinuria > 40mg/m<sup>2</sup>/h con albúmina plasmática < 2.5 gr/dl con o sin edema y/o síndrome nefrótico (que es la presencia de hematuria y mínimo 2 de los siguientes: hipertensión arterial , edemas, elevación de azoados, oliguria), 3. Elevación de la creatinina si su concentración plasmática era > 125% de lo normal, también se considero compromiso renal grave, 4. “Secuelas renales” o compromiso renal persistente si alguna de las alteraciones previas estaba presente en el último control, y había pasado al menos un año desde las manifestaciones iniciales (33).
- Otros compromisos: se consideró el compromiso escrotal dado por dolor testicular agudo y manifestaciones del SNC (cefalea, convulsiones, cambios de comportamiento).
- Datos de Laboratorio: se recogieron datos de Biometría Hemática de ingreso, Velocidad de sedimentación globular, examen general de orina, Creatinina sérica, Nitrogeno ureico sanguineo, IgA, C3, C4, anticuerpos antinucleares, cultivo faríngeo y biopsia renal y de piel.
- Se consideró como leucopenia un conteo de leucocitos < 5000/μL, valores normales entre 5000 y 11000/μL y leucocitosis > 11000/μL. En cuanto a trombocitosis, conteos plaquetarios mayores de 500000/μL; VSG elevada > 20mm/h y anemia, hemoglobina menor 11 g/dl (9).

- Para determinar el percentil de tensión arterial y la creatinina estimada se tuvo en cuenta la edad de los pacientes, debido a que la mitad de la población evaluada no tenía datos de talla en la historia clínica.
- Los valores de IgA y complemento se consideraron normales, bajos o altos de acuerdo a los rangos dados por el laboratorio para la edad del niño.
- Recurrencia: se consideró recurrencia, a la aparición de síntomas cutáneos (púrpura) u otros síntomas después de haber permanecido asintomático por un período mínimo de 4 semanas (9, 31 ,32).
- Tratamiento: medicamentos recibidos durante la hospitalización y de manera ambulatoria. Se estableció la dosis y tiempo de tratamiento con corticoides.

OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

<b>VARIABLES</b>	<b>NATURALEZA</b>	<b>NIVEL DE MEDICIÓN</b>	<b>CATEGORIZACIÓN</b>
Edad	Cuantitativa	Razón	
Genero	Cualitativa	Nominal	Femenino/Masculino
Procedencia	Cualitativa	Nominal	Estado procedencia
Antecedente infección	Cualitativa	Nominal	Si/No
Antecedente ingesta de medicamentos	Cualitativa	Nominal	Si/No
Mes de presentación	Cuantitativa	Razón	
Primer episodio	Cualitativa	Nominal	Si/No
Motivo de consulta	Cualitativa	Nominal	síntoma
Manifestaciones GI	Cualitativa	Nominal	Dolor abdominal/sangrado digestivo/vomito
Hallazgos en piel	Cualitativa	Nominal	Púrpura/Vesicula/Bulas/Ulceras
Localización de lesiones en piel	Cualitativa	Nominal	M.superiores/Inferiores/Cara/Tronco
Compromiso articular	Cualitativa	Nominal	Si/No
Localización articular	Cualitativa	Nominal	Oligo/Poliarticular
Compromiso renal	Cualitativa	Nominal	Si/No
Otros compromisos	Cualitativa	Nominal	Testicular/SNC
Biometría Hemática	Cuantitativa	Razón	
Creatinina	Cuantitativa	Razón	
Proteinuria	Cuantitativa	Razón	
Examen General de orina	Cualitativa	Nominal	Características
Velocidad de sedimentación	Cuantitativa	Razón	

IGA	Cuantitativa	Razón	
Nitrógeno ureico	Cuantitativa	Razón	
C3	Cuantitativa	Razón	
C4	Cuantitativa	Razón	
Biopsia renal	Cualitativa	Ordinal	Grados I, II, III, IV o V del ISKDC
Biopsia de piel	Cualitativa	Ordinal	
Leucocitos	Cuantitativa	Razón	
Plaquetas	Cuantitativa	Razón	
Presión arterial	Cuantitativa	Razón	
Recurrencia	Cualitativa	Nominal	Si/No
Tratamiento	Cualitativa	Nominal	Si/No
Tipo de tratamiento	Cualitativa	Nominal	Corticoides/aines/otros

## ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La información se recolectó en una base de datos que se procesó en el Programa Stata versión 8.2.

La descripción de la población de acuerdo a medidas sociodemográficas y clínicas se realizó para variables continuas con medidas de tendencia central como la media y mediana dependiendo de si la variable tenía o no una distribución normal. Así mismo se utilizaron medidas de variabilidad como la desviación estándar y el rango. Para las variables categóricas se calcularon frecuencias relativas.

En el análisis bivariado de variables continuas vs categóricas se utilizó prueba t para muestras independientes previa verificación de supuestos. Se utilizó además regresión logística simple y múltiple para explorar asociación entre diversas variables de interés.



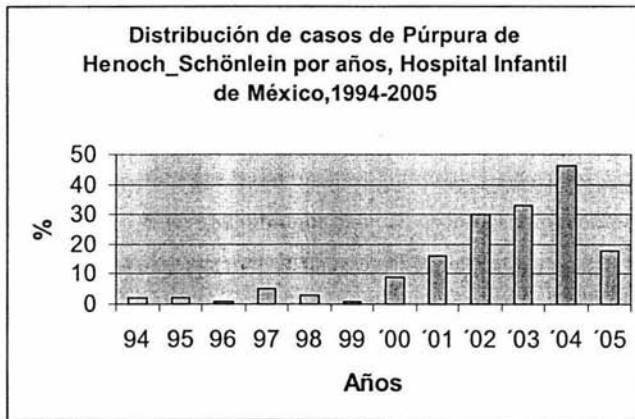
## ASPECTOS ÉTICOS

La presente investigación cumple con los principios éticos de la investigación médica. Como se trata de información recolectada a partir de expedientes clínicos no conlleva riesgos para la salud de los niños. La información recolectada será utilizada sólo para fines de la investigación manteniendo la confidencialidad de los datos.

## RESULTADOS

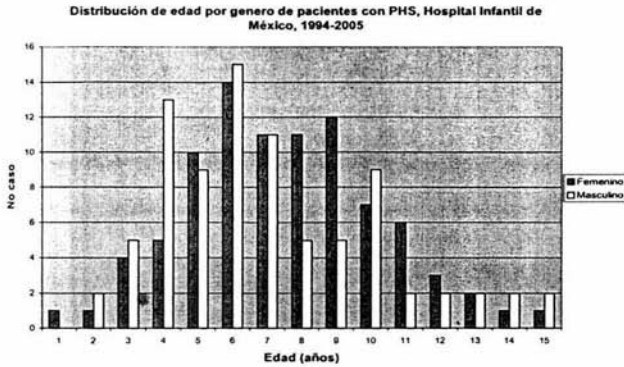
Se realizó una revisión de 177 expedientes de niños con diagnóstico de Púrpura de Henoch-Schönlein entre Enero de 1994 y Junio de 2005. La gráfica 1 muestra como el número de casos nuevos aumentó a partir del año 2001, llegando a ser mayor en el 2004 con 46 casos (25.9%).

Gráfica 1



De la población en estudio 91 (51.4 %) fueron niñas y 86 (48.6 %) niños, el rango de edad al momento de diagnóstico de la enfermedad fue de 9 meses a 15 años con una media de  $6.7 \pm 2.8$  años. Un 80 % de los casos tenían menos de 9 años de edad, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la edad por género. (Gráfica 2)

**Gráfica 2**



Un 37.5 % de los niños procedían del Distrito Federal, mientras que los demás provenían de otros estados de la República, la mayoría de ellos del Estado de México (86.3 %).

**Cuadro 1. Estado de procedencia de los niños con Púrpura de Henöch-Schonlein, Hospital Infantil de México Federico Gómez, 1994-2005.**

Estado de procedencia	Frecuencia	%
México	95	86.3
Hidalgo	6	5.4
Querétaro	2	1.8
Michoacán	2	1.8
Otros	5	4.5

Sólo un 33.5 % de los niños venían referidos de otros centros de atención hospitalaria, de estos el 43.4 % no había sido diagnosticado como Púrpura de Henoch- Schönlein.

Los meses de mayor presentación de la enfermedad fueron Octubre (13.5%) y Enero (12.9%). Los casos ocurrieron más en el otoño (32.6%) e invierno (27.5%).

## **Presentación Clínica**

La mayoría de los pacientes (91.1%) acudieron con un primer episodio de la enfermedad. En 71 de los 177 casos (40.1%) se encontró antecedente de infección en los 15 días previos al inicio de los síntomas de la púrpura. La infección más frecuentemente relacionada fue infección respiratoria alta en 70 (95.7%) de los casos, en estos la infección más frecuente fue faringoamigdalitis con 15 (22 %) casos. Se reportaron en menor porcentaje infecciones como otitis media aguda (2 casos) y varicela (1 caso).

Sólo 20 (11.3%) de los casos tenían antecedente de ingesta de medicamentos, predominando el uso del trimetoprim-sulfa 30% y otros antibióticos 25 %.

En 1 niño se reportó picadura de insecto 3 días antes del inicio de los síntomas.

Las manifestaciones iniciales de los pacientes con Púrpura de Henoch-Shönlein son presentadas en el cuadro 2.

La forma de presentación clínica inicial más frecuente fue la Púrpura palpable asociada a dolor abdominal y/o artritis en 93 (52.5%) niños. Estas manifestaciones precedieron el inicio de las lesiones purpúricas entre 1 y 15 días en 34 pacientes (19.2%), en estos las lesiones de piel se presentaron en promedio 4 días después de las otras manifestaciones.

**Cuadro 2. Manifestaciones iniciales de niños con Púrpura de Henoch-Schönlein  
Hospital Infantil de México Federico Gómez 1994-2005**

Signos y Sintomas	No de pacientes	%
<b>Púrpura palpable exclusivamente</b>	<b>57</b>	<b>32.2</b>
<b>Manifestaciones diferentes a púrpura</b>	<b>34</b>	<b>19.2</b>
- Dolor abdominal	23	13
- Manifestaciones articulares	11	6.2
<b>Púrpura palpable y otras manifestaciones</b>	<b>93</b>	<b>52.5</b>
- Asociado con dolor abdominal	37	20.9
- Asociado con manifestaciones articulares	51	28.8
- Asociado con manif articular y dolor abd	5	2.8

Las características clínicas principales durante la evaluación de los pacientes se presentan en el cuadro 3.

Todos los pacientes presentaron lesiones purpúricas palpables durante el curso de la enfermedad, un 9.6 % presentaron equimosis y un paciente tuvo bulas como alteración cutánea predominante. En 172 (97 %) niños se presentó compromiso de miembros inferiores y/o glúteos; las extremidades superiores, abdomen tronco y/o cara se afectaron menos.

Más de la mitad de la población (58.8%) tuvo una duración promedio de las lesiones de piel de 4 semanas o menos con rango de 1 a 12 semanas de duración.

No se encontró asociación de la presencia de la enfermedad con la edad de los niños, ( $P>0.05$ ).

La alteración gastrointestinal más frecuente fue el dolor abdominal que se presentó en 108 (61%) de los casos, predominando el dolor abdominal moderado. El tipo de hemorragia digestiva más frecuente fue el sangrado digestivo bajo. Fue poco común el realizar examen de sangre oculta en heces (2.2%).

Cuatro niños requirieron exploración quirúrgica por la intensidad del dolor abdominal y la presencia de deposiciones con sangre fresca. En todos se encontraron datos de vasculitis intestinal, 3 de ellos presentaban invaginación intestinal íleo ileal y un caso además perforación y necrosis intestinal que requirió manejo con resección e ileostomía.

Uno de los pacientes presentó Pancreatitis aguda que se manifestó al inicio de la enfermedad.

Cuadro 3. Características clínicas de los pacientes con Púrpura de Henoch- Schönlein  
Hospital Infantil de México Federico Gómez, 1995-2005

Manifestaciones clínicas	No de pacientes	%
		Del total
<b>Púrpura palpable</b>	<b>177</b>	<b>100</b>
- <b>Localización de las lesiones</b>		
Miembros inferiores	169	95.4
Glúteos	85	48
Tronco y Abdomen	44	24.8
Miembros superiores	60	33.9
Cara	14	7.9
<b>Manifestaciones gastrointestinales</b>	<b>117</b>	<b>66.1</b>
<b>Dolor abdominal</b>	<b>108</b>	<b>61</b>
Leve	31	17.5
Moderado	60	33.8
Severo	14	7.9
Sin Dato	3	
<b>Sangrado Digestivo</b>	<b>45</b>	<b>25.4</b>
Baja	31	17.5
Alta	23	12.9
Sin Dato	1	
<b>Sangre Oculta</b>	<b>4</b>	<b>2.2</b>
<b>Vómito</b>	<b>57</b>	<b>32.2</b>
<b>Complicación quirúrgica</b>	<b>4</b>	<b>2.2</b>
Invaginación	3	1.7
Vasculitis	4	2.8
Necrosis	1	1
<b>Compromiso articular</b>	<b>83</b>	<b>47.4</b>
Rodillas	66	37.3
Tobillo	65	36.7
Codos	21	11.8
Manos	6	3.3
Otros	13	7.3
<b>Compromiso Renal</b>	<b>60</b>	<b>33.8</b>
Hematuria	56	31.6
Microscópica	46	26
Macroscópica	10	5.6
Proteinuria	51	28.8
Síndrome nefrótico	5	2.8
Síndrome nefrítico	1	0.6
Nefrótico y nefrítico	6	3.4
Elevación de creatinina sin otras alt.	7	4.0

La mayoría de los pacientes que presentaron compromiso articular (96.4%) tuvieron manifestaciones en tobillos y/o rodillas. En 29 % de los casos se encontró compromiso de manos, muñecas o codos.

Las alteraciones renales se presentaron en 60 (34 %) de los casos, estas iniciaron entre 1 y 20 semanas luego de los síntomas iniciales de la enfermedad. En 43 de 55 (78.2%) pacientes las manifestaciones renales se presentaron en las primeras 4 semanas, en 5 pacientes no se encontró el dato registrado en el expediente.

La manifestación renal más frecuente fue la hematuria, presente en 56 casos de 60 (93.3%); esta fue microscópica en 46 (76.7%) y macroscópica en 10 (16.7%). La proteinuria fue la segunda manifestación mas frecuente con 51 de 60 (85%) casos. Tres pacientes presentaron proteinuria sin hematuria concomitante. A 45 pacientes se les realizó cuantificación de proteinuria, veinte de ellos (44.4%) tenían proteinuria en rango nefrótico, sin embargo nueve de estos pacientes no cumplían con los demás criterios diagnósticos de síndrome nefrótico.

Desde el punto de vista clínico, la mayoría de los pacientes presentó compromiso renal leve 41 de 60 (71.7 %) y la afección severa se manifestó en 19 (28.3 %); De estos últimos, 11 (57.9%) pacientes presentaron Síndrome nefrótico, 6 (31.6%) asociado a síndrome nefrótico y un caso (1.7%) de síndrome nefrótico aislado. Catorce (23.3%) tenían aumento de la creatinina al momento de ingreso, 7 de ellos correspondían al grupo de pacientes con síndrome nefrótico o nefrítico.

Las alteraciones renales tuvieron una duración promedio de 20 meses con un rango entre 3 semanas a 9.6 años y en general estuvieron dadas por hematuria microscópica y proteinuria persistentes. Trece (21.7 %) presentaban persistencia de alteración renal. Sin embargo ninguno de ellos cursaba en su último control con insuficiencia renal. Seis pacientes cursaron con hipertensión arterial, 3 de ellos como parte del síndrome nefrítico.



Otras manifestaciones clínicas incluyeron compromiso testicular en 2 (2.3%) de los 86 niños, uno de ellos se intervino quirúrgicamente con diagnóstico de escroto agudo encontrando hallazgos sugestivos de epididimitis. Un paciente presentó convulsiones que estuvieron relacionadas con la presencia de hipertensión arterial.

### **Exploración de factores relacionados con compromiso renal:**

Para evaluar los factores relacionados con compromiso renal se utilizaron modelos de regresión logística simple y múltiple cuyos hallazgos son presentados en los cuadros 4, 5 y 6.

Se encontró asociación estadísticamente significativa entre el tener alteración gastrointestinal y particularmente dolor abdominal severo con la presencia de alteración renal.

Por otra parte se exploró si existía relación entre la alteración renal en el último control y las manifestaciones clínicas iniciales. En un análisis univariado se encontró que el síndrome nefrótico ( $P < 0.001$ ), el síndrome nefrítico ( $P=0.002$ ) y la creatinina aumentada al ingreso ( $P= 0.003$ ) guardan relación significativa. Al realizar regresión logística múltiple se encontró que el síndrome nefrítico ( $P=0.002$ ) y el aumento de la creatinina ( $P=0.004$ ) al inicio mantienen una relación estadísticamente significativa, no así el síndrome nefrítico ( $P=0.269$ ). La asociación continua siendo significativa entre síndrome nefrítico y alteración de creatinina con la persistencia de la alteración renal, definida esta como alteración renal por más de 11 meses.

**Cuadro 4. Regresión Logística múltiple de compromiso renal con características clínicas relevantes, niños con Púrpura de Henoch-Schönlein, Hospital Infantil de México, 1995-2005**

**Variable dependiente: Compromiso renal**

<b>Variables independientes</b>	<b>OR</b>	<b>P</b>	<b>IC 95%</b>
Compromiso gastrointestinal	2.08	0.04	1.02 - 4.01
Hemorragia de vías digestivas	2.34	0.01	1.16-4.69
Dolor abdominal	1.98	0.04	1.01-3.88
Leve	1		Ref
Moderado	1.3	0.56	0.52 -3.26
Severo	5.2	0.01	1.3 -20.9

**Cuadro 5. Regresión Logística múltiple de compromiso renal en el último control con características clínicas relevantes, niños con Púrpura de Henoch-Schönlein, Hospital Infantil de México, 1995-2005**

**Variable dependiente: Compromiso renal en el último control**

<b>Variables independientes</b>	<b>OR</b>	<b>P</b>	<b>IC 95%</b>
Síndrome nefrótico	10..9	0.015	1.58- 75
Síndrome nefrítico	1.01	0.9	2.4- 10.1
Creatinina	5.32	0.022	1.26- 22.3

**Cuadro 6. Regresión Logística múltiple de compromiso renal persistente \* con características clínicas relevantes, niños con Púrpura de Henoch-Schönlein, Hospital Infantil de México, 1995-2005**

**Variable dependiente: Compromiso renal persistente\***

<b>Variab independientes</b>	<b>OR</b>	<b>P</b>	<b>IC 95%</b>
Síndrome nefrótico	13.8	0.013	1.75- 108.5
Síndrome nefrítico	2	0.6	1.09- 44.3
Creatinina	12.4	0.003	2.3- 65.4

**\* Alteración renal persistente: Alteración renal persistente de más de 11 meses**

#### **Alteración en los laboratorios**

El cuadro 7 muestra como a la mayor parte de los pacientes se les realizó biometría hemática y a su vez la baja frecuencia de exámenes como complemento y anticuerpos antinucleares.

El recuento plaquetario se encontró generalmente normal, y en los casos de trombocitosis no se encontró relación significativa con manifestaciones gastrointestinales ni con otras manifestaciones clínicas  $P \Rightarrow > 0.05$ .

La mitad de los pacientes con anas presentaron diluciones de 1:40 o menos, en los que tuvieron anas positivos, el patrón de inmunofluorescencia moteado fino predominó con un 80%.

Del total de los pacientes se tomó exudado faríngeo a 49 (28.4%) de los casos, siendo positivo a *Streptococo Beta Hemolítico del grupo A* en 5 (10.2%) de los casos y positivos a *estreptococos beta hemolíticos de otros grupos*, 3 al grupo B, uno al C y otro al G

**Cuadro 7. Hallazgos en los laboratorios de los pacientes con Púrpura de Henoch-Shönlein, Hospital Infantil de México**

Hallazgo	%	Positivos/ evaluados
Leucocitosis	34.5	57/165
Anemia	12.7	21/165
Elevación de plaquetas	20	32/160
Niveles elevados de IgA	15.6	5/32
Niveles bajos de C3	2.3	1/43
Niveles bajos de C4	6.9	3/43
ANAS positivos	16.6	5/30
Cultivo faríngeo positivo para ( EBHA)	10.2	5/49
Cultivo faríngeo + a estreptococos de otros grupos	10.2	5/49

Se realizó biopsia renal a 23 (38.3%) de los pacientes que presentaron afección renal, en un caso no se obtuvo material suficiente para diagnóstico, los resultados de patología se muestran en el cuadro 5.

**Cuadro 8. Hallazgos de biopsia renal en pacientes con Púrpura de Henoch-Shönlein, Hospital Infantil de México, 1995-2005**

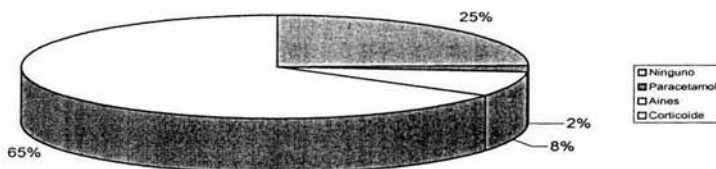
Hallazgo	%	Positivos/ evaluados
<b>Biopsia Renal (ISKDC)</b>		
Grado II	26	6/23
Grado III	34.7	8/23
Grado IV	34.7	8/23

## Tratamiento

El tratamiento farmacológico más frecuente utilizado fueron los esteroides en 118 (65%) de los casos, la cuarta parte de la población estudiada no recibió ningún tratamiento farmacológico. Catorce pacientes (7.3%) recibieron inmunosupresores. Doce (6.8%) de los pacientes recibieron tratamiento simultáneo con corticoide y antiinflamatorios.

### Gráfica 3

Tipo de tratamiento de los pacientes con Púrpura de Henoch-Schönlein  
Hospital Infantil de México 1994-2005



De los pacientes que recibieron corticoides, 108 (91.5%) fueron tratados con Prednisona o hidrocortisona a dosis inicial calculada en base a prednisona entre 0.3 y 4 mgKg/día, 90 de los 108 (76.3%) recibieron entre 1 y 2 mgKg/día. En 9 (8.5 %) de los casos se utilizó metilprednisolona en pulsos al inicio del tratamiento. Otros tratamientos inmunosupresores fueron administrados a 14 pacientes (7.3 %), de los cuáles 7 correspondían a azatioprina 5 a ciclofosfamida, 1 a ciclofosfamida más azatioprina y 1 a metotrexate iniciado en otra institución.

La indicación del uso de corticoide más común fueron las alteraciones gastrointestinales en un 61.5 %, seguido del compromiso renal con un 21.2 % y en menor porcentaje las lesiones de piel con un 15.4 %

### **Recurrencia**

Del total de pacientes, trece (7.3 %) presentaron recurrencia de la enfermedad. La mitad de los casos la presentó antes de los 9 meses, y el 75 % de los pacientes antes de los 18 meses, el rango del tiempo de recurrencia fue de 1 a 83 meses. Dos pacientes presentaron un tiempo de recurrencia mayor de dos años, un caso a los 3.8 años y otro 6.9 años luego de haber presentado el episodio inicial de la enfermedad.

En general no se presentaron alteraciones clínicas graves durante la recurrencia, el tipo de manifestaciones que se observaron se muestran en el cuadro 9.

No se encontró asociación entre la presencia de recurrencia y la edad del paciente como tampoco entre esta y la presencia de alteraciones renales..

### **Cuadro 9**

#### **Manifestaciones clínicas de la recurrencia de pacientes con Púrpura de Henöch-Shönlein, Hospital Infantil de México**

<b>Hallazgo</b>	<b>Casos (%)</b>
<b>Recurrencia</b>	<b>13/ 177 (7.3)</b>
<b>Síntomas en la recurrencia</b>	
Cutáneas	12 (91)
Gastrointestinales	7 (53)
Renales	5 (38.4)
Articulares	3 (24.7)

Se realizó seguimiento ambulatorio en 143 (80.8%) de los casos; al momento de la recolección de los datos la mediana de tiempo de seguimiento fue de 16 meses con un rango de 1 mes a 10.4 años.



## DISCUSION

La púrpura de Henöch Schonlein es la vasculitis mas frecuente en niños. La Incidencia de la PHS se ha calculado entre 10 y 14 casos por 100000 niños por año (34,35,36.), no hay estudios publicados hasta donde se conoce que hayan establecido la incidencia de la enfermedad en México.

Como el estudio se realizó en un Hospital de tercer nivel se esperaría que la mayoría de los pacientes fueran remitidos de otros centros de atención hospitalaria, sin embargo un gran porcentaje de los casos ( 66,5%) llegaron al Hospital sin remisión médica, lo que sugiere que probablemente exista en la comunidad de referencia y en especial en el Estado de México un amplio conocimiento del Hospital, que hace que espontáneamente soliciten sus servicios.

Es llamativo el hecho de que sólo un 54% de los pacientes referidos traían el diagnóstico correcto, lo que muestra un relativo desconocimiento de una enfermedad que es de fácil diagnóstico, pues es netamente clínico.

La enfermedad se ha descrito desde los 6 meses hasta la edad adulta pero se presenta mas frecuentemente entre los 2 y los 10 años de edad (37). En esta serie el 80% de los niños eran menores de 9 años al inicio de la enfermedad y el promedio de edad de presentación fue de 6.7 años con una mediana de 6.3, esto concuerda con la mayoría de las series reportadas en la literatura donde se reportan que un 75% de niños son menores de 8 años y promedios de edad al momento de presentación que va de 4 a 7 años (31, 34,38). Respecto a la distribución por género se encontró una preponderancia ligeramente mayor en niñas (51.7%) con una relación de 1:1.06 sin que existiera diferencia significativa, esto es contrario a la mayor frecuencia reportada en el género masculino, aunque concuerda con el reporte de Calviño y colaboradores en el que describen predominio del género femenino con una relación 1:1.2 (9).

La PHS se presenta con mayor frecuencia en la época de invierno y otoño de acuerdo a múltiples reportes e la literatura, este hecho apoya la posible relación etiológica con agentes

infecciosos más prevalentes en esas estaciones, en esta serie se encontró un 58% de casos en invierno y otoño, prácticamente igual a lo reportado por Saulsbury 60% en su serie de 100 casos de Virginia (8).

No se conocen factores etiológicos de la PHS, sin embargo la mayoría de los eventos identificados como desencadenantes de la enfermedad son las infecciones del tracto respiratorio superior, descritas hasta en un 50% en algunas series (35), el porcentaje en nuestra serie fue de 40.5%.

De las infecciones implicadas, las más frecuentes son la faringitis, la rinofaringitis y la traqueobronquitis, con reportes esporádicos de otras infecciones como varicela, parotiditis, fiebre amarilla (9). El agente causal que se ha relacionado con mayor frecuencia es el estreptococo beta hemolítico aunque hay pocos estudios sobre la verdadera relación de este con la enfermedad. En un estudio controlado la frecuencia de infección de faringea garganta fue de 52% en pacientes con PHS y de 22% en el grupo de control (35) sin embargo otros dos reportes no muestran mayor afección por EBHA en PHS que en controles (39). En esta serie encontramos un 20% de positividad a estreptococos beta hemolíticos de todos los grupos y de un 10% a EBHA.

La presencia de lesiones purpúricas es un requisito indispensable para el diagnóstico de púrpura de Henöch schonlein (1). La localización de las lesiones purpuricas predominó en las extremidades inferiores y nalgas y se presentó con menor frecuencia en otras zonas como las extremidades superiores, el tronco y la cara, este patrón de localización es similar al reportado en diferentes series (8, 9, 40). Respecto al tipo de lesiones, la presencia de bulas o lesiones necróticas se reporta con mayor frecuencia en adultos (37,41), y son inusuales en niños con reportes en menos del 5% de casos (42,43,), en nuestro estudio se encontró un caso.

La aparición de dolor abdominal y artritis antes de las lesiones de piel puede dificultar el diagnóstico y en algunos casos conlleva a realizar procedimientos invasivos diagnósticos y/o terapéuticos particularmente cirugía abdominal, esta forma de presentación clínica de la

enfermedad que se ha reportado entre 25 a 50% de los casos, fue menor en nuestra serie con un 19.2% de los pacientes.

La artritis se considera la segunda manifestación clínica mas frecuente en la PHS, sin embargo en nuestra serie ocupó el tercer lugar en frecuencia afectando al 47% de los casos, la distribución de las articulaciones afectadas mostró predominio de rodillas y tobillos, similar a lo reportado en la literatura (8, 9).

Las manifestaciones gastrointestinales presentes en nuestra serie con una frecuencia de 66%, concuerda con la frecuencia que se encuentra descrita, y que va del 50% al 75% (44, 45,46), y está dada por dolor abdominal y hemorragia digestiva; es poco usual que se presenten complicaciones como invaginación o perforación intestinal que estuvieron presentes en el 2.2% de esta serie; como otra complicación raramente descrita, se presentó un caso de pancreatitis aguda.

Las manifestaciones clínicas de la PHS no son siempre fáciles de comparar entre diferentes reportes porque muchas series presentan casos de pacientes seleccionados. Teniendo en cuenta que nuestra serie se analizan casos de pacientes no seleccionados, esto nos permite comparar nuestros hallazgos con las series reportadas en 1999 de Saulsbury de una región de Charlottesville, Virginia en los Estados Unidos (8) y en el 2001 por Calviño y colaboradores de Lugo, España (9), en estas series como en la nuestra, se utilizaron los criterios de clasificación del Colegio Americano de Reumatología para PHS.

**Cuadro 10: Análisis comparativo de las principales manifestaciones clínicas en 3 regiones diferentes del mundo.**

	<u>Charlottesville</u>	<u>Lugo,</u>	MéxicoDF
	<u>VirginiaUSA(8)</u>	<u>España(9)</u>	México
<b>Años de estudio</b>	1979-1999	1980-1999	1994-2005
<b>N. pacientes</b>	100	78	177
<b>Promedio edad</b>	5.9 ( 1-15 )	5.5 ( 1-14 )	6.7 ( 0-14)
<b>Género masculino/femenino</b>	57/43	36/42	86/91
<b>% Género Masculino</b>	57	46.2	48.4
<b>% Pacientes con Púrpura</b>	100	100	100
<b>% Compromiso articular</b>	82	65.4	47
<b>% Compromiso</b>			
<b>Gastrointestinal</b>	64	73.1	66
<b>Sangrado digestivo</b>	33	30.8	25
<b>% Compromiso Renal</b>	40	53.8	34
<b>Hematuria</b>	40	52.6	31.8
<b>Proteinuria</b>	25	24.4	28.8

En general se observa similitud en las características clínicas entre las tres series excepto por el menor porcentaje de compromiso articular en nuestra serie, no hay una razón clara que explique esta diferencia y tendrían que analizarse con mayor detalle las causas de la misma en un estudio con un diseño diferente.

Las alteraciones gastrointestinales y renales no mostraron diferencia respecto a los dos estudios comparados. En particular las alteraciones renales graves -no mostradas en el cuadro 8-, que en nuestro estudio son del 6.8% y el aumento de creatinina aislado 4%, son similares a la serie de Calviño de 7.7% y 2.5% respectivamente, los criterios para definir estas alteraciones fueron los mismos en ambas series.

El compromiso renal constituye la manifestación clínica más seria por su posibilidad de llegar a presentarse de forma crónica. Su frecuencia se reporta entre 30% y 80% de los casos (20) lo que está de acuerdo con lo encontrado en los pacientes de nuestra serie en quienes se presentó en 34%.

Algunos autores han intentado establecer los factores relacionados con el hecho de presentar alteraciones renales, Kaku y cols (20) reportaron inicialmente en un análisis multivariado basado en un modelo de regresión de Cox que los síntomas abdominales, la purpura persistente y la disminución de la actividad del factor XIII eran factores con una relación estadísticamente significativa, Sano y colaboradores en una serie de 134 pacientes no seleccionados estableció también luego de análisis multivariado, que los síntomas abdominales severos, la edad de más de 4 años y la persistencia de las lesiones purpúricas guardaban relación estadística (47), y Rigante y colaboradores (48) establecieron en una serie de 94 casos en un análisis univariado que el dolor abdominal y la persistencia e las lesiones de purpúricas por más de 4 semanas tienen relación, aunque luego de análisis multivariado sólo la persistencia de la púrpura mantiene esta relación.

En nuestra serie, el análisis univariado mostró como factores relacionados con la presencia de alteraciones renales, a los síntomas gastrointestinales, la hemorragia digestiva y el hecho de presentar dolor abdominal, en particular se encontró mayor significancia estadística si el dolor abdominal es severo. Al realizar análisis multivariado encontramos que la presencia de dolor abdominal severo es el único factor relacionado.

No se encontró relación con la edad ni con la persistencia de las lesiones purpúricas por mas de 4 semanas y no fue posible establecer relación con la actividad del factor XIII ya que no se midió a ningún paciente, de lo anterior puede concluirse que no hay un factor común en los estudios hechos, pero el dolor abdominal severo es el que se encuentra más frecuentemente asociado y posiblemente es el hallazgo clínico que guarda relación con la presencia de alteraciones renales en PHS.

En un intento por determinar los factores relacionados con la evolución a insuficiencia renal de los pacientes afectados por nefropatía,, algunos autores han presentado estudios con este objetivo, Kraft y cols (45) observó que la presencia de proteinuria y hematuria al inicio de la enfermedad se asoció con progresión a insuficiencia renal. Bunchman y cols (49) reportaron que la depuración de creatinina de menos de 70 ml/min/1.73m<sup>2</sup> a los 3 años del inicio de la PHS predijo progresión a falla renal terminal y Koskimies (50) en una serie de 141 niños reportó persistencia de anomalías en el sedimento urinario por al menos un mes en 30% de sus pacientes, aunque con un seguimiento promedio de 7.2 años, el desarrollo de falla renal Terminal y de enfermedad glomerular crónica fue de 0.7% y 1.4% respectivamente.

En una revisión sistemática de la literatura reciente Narchi (51) doce estudios con un total de 1133 niños con PHS no seleccionados y un periodo de seguimiento de 6 semanas a 36 años en el que la proteinuria y/o hematuria ocurrió en 34.2% de los cuales solo la quinta parte se asociaba a síndrome nefrótico o nefrítico que se desarrolló en un 85% de casos dentro de las primeras 4 semanas del diagnóstico de PHS, 91% en las 6 semanas y 97% dentro de los 6 meses iniciales. El compromiso renal permanente nunca se desarrolló después de un examen de orina normal y ocurrió en el 1.6% de los que presentaron anomalías urinarias aisladas y en el 19.5% de los que desarrollaron síndrome nefrótico o nefrítico. Los hallazgos descritos son similares a los de nuestro estudio en el que la proteinuria y/o la hematuria se presentó en 33.3%, un 20% de ellos con síndrome nefrótico o nefrítico que en todos los casos se desarrolló dentro de las primeras 4 semanas. No se presentaron tampoco alteraciones renales permanentes en aquellos con examen general de orina normal, pero si se presentaron en 10% de aquellos con anomalías urinarias mínimas y

en 58.3% de los que presentaron síndrome nefrótico y/o nefrítico que son valores mucho mas altos que los reportados por Narchi.

Para establecer si los datos encontrados tenían relación estadística, realizamos análisis univariado de los factores clínicos que se relacionaban con la presencia de compromiso renal permanente encontrando relación significativa con el síndrome nefrótico, ( $P < 0.001$ ), el síndrome nefrítico ( $P = 0.002$ ) y la elevación de la creatinina ( $P < 0.001$ ), cuando se hizo análisis multivariado se encontró que solo el síndrome nefrótico con mayor significancia estadística y la creatinina elevada al inicio, son los factores que se mantienen como predictores de compromiso renal permanente, resultado que concuerda con otros estudios que han encontrado esta misma relación aunque algunos como Goldstein y cols (52) reportan también relación con síndrome nefrítico. Calviño y cols aunque encontraron que factores como la presencia de hematuria y/o proteinuria al inicio de la enfermedad, y la presencia de recaídas tenían relación, fue el síndrome nefrítico el que mas se relacionó con la persistencia de alteraciones renales. Goldstein encontró también de forma llamativa como en 16 de 44 niñas que habían tenido embarazos a termino, estos cursaron con proteinuria y/o hipertensión

Basado en la clasificación morfológica de la glomerulonefritis de la PHS del estudio internacional para enfermedades en niños (ISKDC por sus siglas en inglés), Goldstein también correlacionó la evolución con la severidad de la lesión renal en la biopsia inicial. En nuestra serie la biopsia renal clase IV mostró también una relación significativa con la persistencia de lesiones renales.

Por otra parte, Halling (53) en una serie de 73 niños con compromiso renal por púrpura, reporta la existencia de alteraciones renales severas en 9 de 13 niños sin manifestaciones clínicas graves sugiriendo así que las manifestaciones clínicas al inicio de la enfermedad no pueden predecir los cambios morfológicos en la biopsia, este hecho no fue corroborado en nuestra serie ya que no se encontró relación significativa entre las manifestaciones graves con algún grado específico de severidad de las alteraciones morfológicas en la biopsia renal como tampoco que las manifestaciones menos graves se relacionaran con cambios mas severos, sin embargo los hallazgos son llamativos y posiblemente podemos pensar que

puede haber indicación de realizar biopsia renal aún en pacientes que no tengan manifestaciones graves de la nefropatía por PHS.

Finalmente no logramos establecer relaciones que nos sugieran el papel preventivo del tratamiento farmacológico con esteroides para evitar las alteraciones renales, tampoco fue posible definir si algún esquema de tratamiento se relacionaba con una mejor evolución terapéutica de acuerdo a diferentes espectros del cuadro clínico, esto posiblemente debido a que no existe actualmente una guía de manejo de la PHS que estandarice al menos el esquema terapéutico inicial de los pacientes, encontrando en esta serie múltiples esquemas de tratamiento con igualmente múltiples indicaciones.

En resumen la Púrpura de Henoch Schonlein es generalmente benigna en los niños afectados de nuestro hospital, donde en general es una condición autolimitada, sin embargo algunos niños desarrollaron alteraciones renales permanentes lo que apoya la necesidad de seguimiento a largo plazo de los niños afectados. Se requieren estudios con diseño prospectivo para entender mejor la naturaleza de la enfermedad, y establecer manejos para la prevención y el tratamiento de las alteraciones renales graves.



## CONCLUSIONES

El comportamiento clínico y epidemiológico de la púrpura de Henoch Schönlein en el Hospital Infantil de México es similar a lo reportado en la literatura mundial.

A partir del año 2000 hay un mejor registro y seguimiento de los pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch Schönlein en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, posiblemente relacionado con que en ese año empezaron a manejarse en el CEDI (Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico).

No existe en el momento un protocolo de manejo de pacientes con PHS en el HIM, ni hay un acuerdo entre los diferentes servicios sobre las indicaciones, esquemas de administración y duración del manejo esteroide en pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch Schönlein.

No hay un tratamiento que haya mostrado evidencia suficiente de la utilidad en la prevención de alteraciones renales, como tampoco uno que sea útil en el tratamiento de los pacientes con afección renal grave por PHS.

Los pacientes que cursan con síndrome nefrótico como manifestación de nefritis en la púrpura de Henoch Schönlein, posiblemente sean los de mayor riesgo de alteraciones renales permanentes y tal vez requieran tratamientos más agresivos en etapas tempranas de la enfermedad.

El dolor abdominal intenso es la manifestación clínica que más se relaciona con la presentación de las manifestaciones renales de la enfermedad de acuerdo a lo reportado en la literatura y los resultados de este estudio.

## RECOMENDACIONES

Diseñar una guía de manejo con la participación de los servicios del hospital implicados en el tratamiento de los pacientes con diagnóstico de purpura de Henoch-Schönlein estandarizando el manejo farmacológico de los pacientes de acuerdo a la gravedad de las manifestaciones clínicas.

Realizar un estudio prospectivo con el diseño adecuado para evaluar diferentes opciones terapéuticas y su efectividad en la prevención y el tratamiento de las alteraciones renales de la púrpura de Henoch-Schönlein.

Continuar el seguimiento a largo plazo de los pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch Schönlein en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

## BIBLIOGRAFIA

1. Mills J A, Michel B A, Bloch D A y cols. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch–Schönlein purpura. *Arth Rheum* 1990; 33: 1114–1121.
2. Haycock G. The nephritis of Henoch–Schönlein purpura. En: *Oxford Textbook of Clinical Nephrology*. University Press, Oxford: Oxford 1998; 858–877.
3. Stewart M, Savage J M, Bell B, Mc Cord B. Long term renal prognosis of Henoch–Schönlein Purpura in an unselected childhood population. *Eur J Pediatr* 1988; 147: 113–115.
4. Meadow S R. The prognosis of Henoch Schoenlein nephritis. *ClinNephrol* 1978; 9: 87–90.
5. Niaudet P, Habib R. Methylprednisolone pulse therapy in the treatment of severe forms of Schönlein–Henoch purpura nephritis. *Pediatr Nephrol* 1998; 12: 238–243.
6. Ostergaard J R, Storm K. Neurologic manifestations of Schönlein–Henoch purpura. *Acta Paediatr Scand* 1991; 80: 339–342.
7. Chaussain M, de Boissieu D, Kalifa G et al. Impairment of lungdiffusion capacity in Schönlein–Henoch purpura. *J Pediatr* 1992;121: 12–16.
8. Saulsbury F. Henoch–Schönlein purpura in children. *Medicine* 1999; 78: 395–409.
9. Calviño MC, Llorca J, Garcia-Porrúa C y cols. Henöch-Schönlein Purpura in children from Northwestern Spain A 20 year Epidemiologic and Clinical Study. *Medicine* 2001; 86:279-90.
10. White R H R. Henoch–Schönlein purpura. En: Churg A, Churg J (eds). *Systemic Vasculitides*. New York. Igaku-Shoin, 1991;203–217.
11. Robson W L M, Leung A K C. Henoch–Schönlein purpura. *Adv Pediatr* 1994; 41: 163–193.
12. Lin J-J, Stewart C L, Kaskel F J, Fine R N. IgG and IgA classes of anti-neutrophil cytoplasmic antibodies in a 13 year old girl with recurrent Henoch–Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 1993; 7:143–146.

13. Allen A C, Willis F, Beattie T J, Feehally J. Abnormal IgA glycosylation in Henoch–Schönlein purpura restricted to patients with clinical nephritis. *Nephrol Dial Transplant* 1998;13: 930–934.
14. Tizard EJ. Henoch-Schönlein purpura. *Current Paediatrics* 2002; 12:575-580.
15. Ates E, Bakkaloglu A, Saatci U, Soylemezoglu O. Von Willebrand factor antigen compared with other factors in vasculitic syndromes. *Arch Dis Child* 1994; 70: 40–43.
16. Soylemezoglu O, Sultan N, Gursel T, et al. Circulating adhesion molecules ICAM-1, E-selectin, and von Willebrand factor in Henoch–Schönlein purpura. *Arch Dis Child* 1996; 75: 507–511.
17. Rosenblum N D, Winter H S. Steroid effects on the course of abdominal pain in children with Henoch–Schönlein purpura. *Pediatrics* 1987; 79: 1018–1021.
18. Mollica F, LiVolti S, Garozzo R, Russo G. Effectiveness of early prednisone treatment in preventing the development of nephropathy in anaphylactoid purpura. *Eur J Pediatr* 1992; 151: 140–144.
19. Saulsbury F T. Corticosteroid therapy does not prevent nephritis in Henoch–Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 1993; 7: 69–71.
20. Kaku Y, Nohara K, Honda S. Renal involvement in Henoch–Schönlein purpura: a multivariate analysis of prognostic factors. *Kidney Int* 1998; 53: 1755–1759.
21. Foster B J, Bernard C, Drummond K N, Sharma A K. Effective therapy for severe Henoch–Schönlein purpura nephritis with prednisone and azathioprine. A clinical and histopathological study. *J Pediatr* 2000; 136: 370–375.
22. Shin JI, Park JM, Shin YH, y cols. Can azathioprine and steroids alter The progression of severe Henoch-Schönlein nephritis in children? *Pediatr Nephrol* 2005; 20:1087-1092.
23. Oner A, Tinaztepe K, Erdogan O. The effect of triple therapy on rapidly progressive type of Henoch–Schönlein nephritis. *Pediatr Nephrol* 1995; 9: 6–10.
24. Kawasaki Y, Suzuki J, Nozawa R, y cols. Efficacy of Methylprednisolone and Urokinase Pulse Therapy for severe Henöch-Schönlein Nephritis. *Pediatrics* 2003; 111:785-789.
25. Tanaka H, Suzuki K, Nakahata T, y cols. Early treatment with oral immunosuppressants in severe proteinuric purpura nephritis. *Pediatr Nephrol* 2003; 18:347-350

26. Gianviti A, Trompeter R S, Barratt T M, Lythgoe M F, Dillon M J. Retrospective study of plasma exchange in patients with idiopathic rapidly progressive glomerulonephritis and vasculitis. *Arch Dis Child* 1996; 75: 186–190.
27. Rostoker G, Desvaux-Belghiti D, Pilatte Y et al. High-dose immunoglobulin therapy for severe IgA nephropathy and Henoch–Schönlein purpura. *Ann Int Med* 1994; 120: 476–484.
28. Iqbal H, Evans A. Dapsone therapy for Henoch-Schönlein purpura: a case series. *Arch Dis Child* 2005; 90:985-986.
29. Padeh S, Passwell J H. Successful treatment of chronic Henoch–Schönlein purpura with colchicine and aspirin. *IMAJ* 2000; 2: 482–483.
30. Wyatt R J, Hogg R J. Evidenced–based assessment of treatment options for children with IgA nephropathies. *Pediatr Nephrol* 2001; 16: 156–167.
31. Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, y cols. Henöch Schonlein purpura i adulthood and childhood: Two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997; 40:859-64.
32. Garcia- Porrúa C, Gonzalez-Gay MA. Comparative clinical and epidemiological study of hypersensitivity vasculitis versus Henoch-Schönlein purpura in adults. *Semin Arthritis Rheum* 1999; 28:404-412.
33. Garcia Porrúa C, Gonzalez-Gay MA, Gonzalez-Louzao C, y cols. Predictive factors for renal sequelae in adults with Henöch-Scönlein purpura. *J Rheumatol* 2000; 28:1019-24.
34. Abdel-Al YK, Hejazi Z, Majeed HA. Henoch-Schönlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med* 42: 52-57, 1990.
35. Farley TA, Gillespie S, Rasoulpour M, Tolentino N, Hadler JL, Hurwitz E. Epidemiology of a cluster of Henoch-Schönlein purpura. *Am J Dis Child* 143: 798-803, 1989.
36. Nielsen HE. Epidemiology of Schonlein-Henoch purpura. *Acta Paediatr Scand* 77: 125-31, 1988.
37. Tancrede-Bohin E, Ochonisky S, Vignon-Pennamen MD, Flageul B, Morel P, Rybojad M. Schonlein-Henoch purpura in adult patients. *Arch Dermatol* 133: 438-42, 1997.
38. Robson WLM, Leung AKC. Henoch-Schonlein purpura. *Adv Pediatr* 41: 163-94, 1994.
39. Ayoub EM, Hoyer J. Anaphylactoid purpura: Streptococcal antibody titers and [beta]1c-globulin levels. *J Pediatr* 75: 193-201, 1969.

40. Amiti Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman HR. Henoch-Schonlein purpura in infants. *Pediatrics* 92: 865-67, 1993.
41. Cream JJ, Gumpel JM, Peachey RDG. Schonlein-Henoch purpura in the adult. *Q J Med* 39: 461-84, 1970.
42. Saulsbury FT. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schonlein purpura. *Pediatr Dermatol* 15: 357-59, 1998.
43. Wananukul S, Pongprasit P, Korkij W. Henoch-Schonlein purpura presenting as hemorrhagic vesicles and bullae: A case report and literature review. *Pediatr Dermatol* 12: 314-17, 1995.
44. Bailey M, Chapin W, Licht H, y cols. The effects of vasculitis on the gastrointestinal tract and liver. *Gastroenterol Clin North Am* 1998; 27:747-82.
45. Kraft DA, Mckee D, Scott C. Henoch Schönlein purpura: A review. *Am Fam Physician* 1998; 58: 405-8.
46. Al-Sheyyab M, El-Shanti H, Ajlouni S, Batiha A, Daoud AS. Henoch-Schönlein purpura: Clinical experience and contemplations on a streptococcal association. *J Trop Pediatr* 1996; 42: 200-3.
47. Sano H, Izumida M, Shimizu H y cols. Risk factors of renal involvement and significant proteinuria in Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr* 2002; 161:196-201
48. Rigante D, Candelli M, Federico G, y cols. Predictive factors of renal involvement of relapsing disease in children with Henoch-Schönlein purpura. *Rheumatol Int* 2005; 25:45-48.
49. Brunchman TE, Maner SM, Sibley RK, y cols. Anaphylactoid purpura: Characteristics of 16 patients who progressed to renal failure. *Pediatr Nephrol* 1988; 2:393-7
50. Koskimies O, Mir S, Rapola J, Vilska J. Henoch-Schönlein nephritis: long term prognosis of unselected patients. *Arch Dis Child* 1981;56: 482-484.
51. Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005; 90:916-920.
52. Goldstein A R, White R H R, Akuse R, Chantler C. Long term follow-up of childhood Henoch Scho" nlein nephritis. *Lancet* 1992;339: 280-282.
53. Halling SF, Söderberg MP, Berg UB. Henoch Schönlein nephritis: clinical findings related to renal function and morphology. *Pediatr Nephrol* 2005; 20:46-51

## ANEXOS

### ANEXO 1

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA DE NIÑOS CON DX. DE PÚRPURA  
HENOCH SCHONLEIN ATENDIDOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ  
ENERO 1994-JUNIO 2005

1. Formulario: \_\_\_\_\_
2. Expediente: \_\_\_\_\_
3. Nombre: \_\_\_\_\_
4. Edad (meses): \_\_\_\_\_
5. Género: Masculino \_\_\_ Femenino \_\_\_
6. Telefono: \_\_\_\_\_
7. Remitido: No \_\_\_ Si \_\_\_
8. Diagnóstico de remisión \_\_\_\_\_
9. Fecha de Ingreso: día ( ) mes ( ) Año ( )
10. Procede D.F No \_\_\_ Si \_\_\_
11. Lugar procedencia \_\_\_\_\_
12. Estado Procedencia \_\_\_\_\_
13. Mes de inicio de los síntomas: \_\_\_\_\_
14. Primer Episodio: No \_\_\_ Si \_\_\_
15. Antecedente de Infección Previa (15 días previo): No \_\_\_ Si \_\_\_
16. Tipo infección previa  
**Respiratoria Alta:** \_\_\_ **Gastrointestinal:** \_\_\_ **Otras** \_\_\_

---

17. Antecedente de Ingesta de Medicamentos (7 días antes): NO \_\_\_ Si \_\_\_
18. Tipo de medicación: \_\_\_\_\_  
Manifestaciones clínicas iniciales
19. Lesiones de Piel exclusivamente: No \_\_\_ Si \_\_\_
20. Tipo de lesiones en piel  
**Púrpura Palpable** \_\_\_ **otros** \_\_\_ **cuál** \_\_\_\_\_

---

21. Localización: de las lesiones en piel  
**Miembros Inferiores** \_\_\_ **Miembros superiores** \_\_\_ **Glúteos** \_\_\_ **Tronco** \_\_\_  
**Abdómen** \_\_\_ **Cara** \_\_\_ **Otros** \_\_\_ **Cuál** \_\_\_\_\_
22. Otras localizaciones de lesiones de piel \_\_\_\_\_
23. Manifestaciones iniciales no acompañadas de lesiones de piel No \_\_\_ Si \_\_\_
24. Dolor abdominal No \_\_\_ Si \_\_\_
25. Compromiso Articular No \_\_\_ Si \_\_\_
26. Manifestación renal No \_\_\_ Si \_\_\_
27. Cuánto tiempo después aparecieron las lesiones de piel \_\_\_\_\_
28. Manifestación iniciales acompañadas de lesiones de piel No \_\_\_ Si \_\_\_
29. Asociado con Dolor Abdom. No \_\_\_ Si \_\_\_
30. Asociado con Comp Articular No \_\_\_ Si \_\_\_
31. Asociado con manifestación renal No \_\_\_ Si \_\_\_
32. COMPROMISO GASTROINTESTINAL: No \_\_\_ Si \_\_\_
33. Dolor Abdominal No \_\_\_ Si \_\_\_
34. Tipo dolor abdominal: Leve \_\_\_ Moderado \_\_\_ Severo \_\_\_
35. Hemorragia de vías digestivas No \_\_\_ Si \_\_\_
36. Tipo de hemorragia: HVDB \_\_\_ HVDA \_\_\_

37. Exámen de sangre oculta en heces: No\_\_ Si\_\_
38. Vómito No\_\_ Si\_\_
39. Complicación quirúrgica No\_\_ Si\_\_
40. Tipo de complicación quirúrgica \_\_\_\_\_
41. COMPROMISO ARTICULAR: No\_\_ Si\_\_
42. Tipo de artuclación comprometida: Rodillas\_\_ Tobillos\_\_ Codos\_\_ Manos\_\_  
Otros\_\_
43. Alteraciones renales No\_\_ Si\_\_
44. Hematuria No\_\_ Si\_\_
45. Tipo hematuria: Microscópica\_\_ Macroscópica\_\_
46. Proteinuria Mg/m2/hora \_\_\_\_\_
47. Proteinuria em cruces : (+)\_\_\_\_ (++)\_\_\_\_ (+++)\_\_\_\_
48. Síndrome nefrótico No\_\_ Si\_\_
49. Albumina \_\_\_\_\_
50. Síndrome Nefrítico No\_\_ Si\_\_
51. Creatinina al inicio: Normal\_\_ Elevada\_\_ SD\_\_
52. Tiempo de aparición de manifestación Renal con exámenes al ingreso \_\_\_\_\_
53. Tiempo de aparición de manifestación renal sin exámenes al ingreso \_\_\_\_\_
54. Alt. renal en último control No\_\_ Si\_\_
55. Control con hematuria No\_\_ Si\_\_
56. Control com proteinuria No\_\_ Si\_\_
57. Control com hipertensión arterial No\_\_ Si\_\_
58. Control com creatinina elevada No\_\_ Si\_\_
59. Control com IRC NO\_\_ Si\_\_
60. Tiempo de duración de alteraciones renales (meses) \_\_\_\_\_
61. OTRAS MANIFESTACIONES: No\_\_ Si\_\_
62. Tipo de otras manifestaciones: Dolor testicular\_\_ SNC\_\_ Otras\_\_  
Cuál \_\_\_\_\_
63. TENSIÓN ARTERIAL DE INGRESO  
< Percentil 95 \_\_\_\_\_ > Percentil 95 \_\_\_\_\_
64. TALLA \_\_\_\_\_ cms  
PARACLINICOS
65. Leucocitos \_\_\_\_\_
66. Hb \_\_\_\_\_
67. Plaquetas \_\_\_\_\_
68. VSG \_\_\_\_\_
69. Niveles de IgA: Bajo\_\_ Normal\_\_ Alto\_\_ No Tiene\_\_
70. Niveles de Complemento: C3: Normal\_\_ Bajo\_\_ No tiene\_\_
71. Niveles de Complemento: C4: Normal\_\_ Bajo\_\_ No tiene\_\_
72. ANAS: Negativos\_\_ Positivos\_\_ No tiene\_\_
73. Dilución Anás \_\_\_\_\_
74. Patrón Anas \_\_\_\_\_
75. Exudado faríngeo No\_\_ Si\_\_
76. Resultado exudado \_\_\_\_\_
77. BIOPSIA RENAL: No\_\_ Si\_\_
78. Resultado biopsia: I\_\_ II\_\_ III\_\_ IV\_\_ V\_\_
79. Biopsia piel No\_\_ Si\_\_
80. Resultado biopsia piel: \_\_\_\_\_
81. TRATAMIENTO FARMACOLOGICO No\_\_ Si\_\_
82. Paracetamol No\_\_ Si\_\_
83. AINES NO\_\_ Si\_\_



84. Tipo AINES \_\_\_\_\_
85. Corticoide No \_\_\_ Si \_\_\_\_\_
86. Tipo Corticoide: \_\_\_\_\_
87. Dosis de corticoide: \_\_\_\_\_
88. Duración de corticoide (Semanas) \_\_\_\_\_
89. Indicación: \_\_\_\_\_
90. Otros Tratamientos: \_\_\_\_\_
91. Recurrencia No \_\_\_ Si \_\_\_\_\_
92. Tiempo de recurrencia en meses \_\_\_\_\_
93. Síntomas renales en la recurrencia No \_\_\_ Si \_\_\_\_\_
94. Síntomas Gastrointestinales en la recurrencia No \_\_\_ Si: \_\_\_
95. Síntomas de recurrencia de piel No \_\_\_ Si \_\_\_\_\_
96. Síntomas de recurrencia articulares No \_\_\_ Si \_\_\_\_\_
97. Síntomas de recurrencia Otros No \_\_\_ Si \_\_\_\_\_ Cuales \_\_\_\_\_
98. Número de controles por CEDI \_\_\_\_\_
99. Tiempo de seguimiento en meses \_\_\_\_\_
100. Duración de las lesiones de piel en semanas \_\_\_\_\_