



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

**HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA**

**ESTUDIO RETROSPECTIVO SOBRE LAS  
CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS DE  
PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN EN UN PERÍODO  
DE 9 AÑOS (2000-2008) EN EL HOSPITAL INFANTIL  
DEL ESTADO DE SONORA, BASADO EN LA  
CLASIFICACIÓN MODIFICADA DE CHAPPEL**

**TESIS**

**QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA  
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA**

**PRESENTA:**

**DRA. ANA MARIASUAREZ CASTILLO**

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2012



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 POSGRADO E INVESTIGACIÓN

**HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA**

**ESTUDIO RETROSPECTIVO SOBRE LAS  
CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS DE  
PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN EN UN PERÍODO  
DE 9 AÑOS (2000-2008) EN EL HOSPITAL INFANTIL  
DEL ESTADO DE SONORA, BASADO EN LA  
CLASIFICACIÓN MODIFICADA DE CHAPPEL**

**TESIS**

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA  
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA

PRESENTA:

**DRA. ANA MARIA SUAREZ CASTILLO**

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2012



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**ESTUDIO RETROSPECTIVO SOBRE LAS  
CARACTERÍSTICAS CLINICO EPIDEMIOLOGICAS DE  
PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN EN UN PERIODO  
DE 9 AÑOS (2000-2008) EN EL HOSPITAL INFANTIL  
DEL ESTADO DE SONORA, BASADO EN LA  
CLASIFICACIÓN MODIFICADA DE CHAPPEL**

**TESIS**

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA  
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA

PRESENTA:

***DRA. ANA MARIA SUAREZ CASTILLO***

**Dra. Elba Vázquez Pizaña**

Director de la División de Enseñanza, Investigación y Calidad  
Hospital Infantil del Estado de Sonora

**Dr. Luis Antonio González Ramos**

Director General  
Hospital Infantil del Estado de Sonora

**Dr. Ramiro Alberto García Álvarez**

Profesor Titular del Curso Universitario de Pediatría  
y Director de tesis

**Ing. Ignacio Fonseca Chon**

Asesor de Tesis

s

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2012

## Agradecimientos

En la carrera de la vida, uno encuentra obstáculos a los que día a día se tiene que enfrentar, estos dejan marca, sin embargo son librados gracias al apoyo los seres queridos.

A mis maestros Dr. Ramiro García, Dra. Elba Vázquez, Dr. González Ramos y muchos más, que nos dan la pauta del conocimiento y la responsabilidad, gracias Dra. Elba Vázquez por ser solidaria conmigo en mi momento de fragilidad durante mi residencia.

Agradezco a mis mejores amigas, Karla, Zaira, Raquel, Luz María y Gabriela que desde hace años le imprimen chispa a mi vida, con sus locuras y ocurrencias. Gaby y Raquel de ustedes aprendí lo chusco, lo ameno, las risas, el vivir la vida con emoción. Zaira la sincera, la honesta, la que te acompaña en todo momento. Luz María siempre con sus ideales, viendo la vida de frente amiga, eres única. Karla contigo compartí bellos momentos, hasta la dicha de ser madre, gracias Karlita.

Mi familia pilar fundamental de mi camino, impulso en lo que hago, a Fernando por mostrarme la otra cara de la vida, y enseñarme que no todo es rosa, eres valiente hermano síguelo demostrando, demuéstratelo a ti mismo. Rubén cacahuete aferrado, gracias por estar en mi vida.

A mis padres seres incansables, que gota a gota construyeron su vida y la de sus hijos, hicieron gran trabajo, reconcíliense con ustedes mismos y continúen la mejor etapa de sus vidas.

A mi esposo, compañero elegido para ser mi mano derecha, o la izquierda, que se yo, el asunto es que fue el correcto, lo confirmo diariamente. Gracias

por ser el apoyo que necesito, por estar en mis buenos y malos momentos, por sostenerme cuando caigo y por reír cuando río. Te amo.

Al final gracias mi gran niña Claudia Eliana, por llegar a mi vida en el momento que llegaste, eres el ancla, eres el motor de lo que hago, tus dadas, tus gateos, tu caminar titubeante, tus dientitos, tu gran risa, tu consuelo con tu mano hermosa cuando llego de trabajar han llenado de gozo mi vida.

A ti Dios por poner a todas estas personas en mi camino, para alegrar, impulsar y acompañar mi existencia; eres grande.

# Índice

Introducción

Resumen

Planteamiento del problema

Marco Teórico

Justificación

Pregunta de investigación

Hipótesis

Objetivo general

Objetivo específico

Materiales y métodos

Resultados

Discusión

Conclusiones

Anexos

Bibliografía

## Introducción

Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS), también conocida como Vascular, anafilactoide, alérgica o reumática, es una vasculitis sistémica leucocitoclástica, de pequeños vasos no trombocitopénica, mediada por Inmunocomplejos IgA1, es la más común vasculitis en niños caracterizada por lesiones purpúricas cutáneas palpables, coagulopatía desconocida, manifestaciones gastrointestinales, artritis y alteraciones renales (2, 5, 8, 10).

Tiene una incidencia que va desde 10 a 22 casos por 100,000 (2,10,11), con mayor frecuencia en verano y otoño (2,11). Se presenta principalmente en menores de 10 años de edad, con una media de edad de 5.5 a 6 años (2,10), con predominio por el sexo masculino (1,4:1) (5)

Descrita por primera vez por William Heberden, posteriormente fue Schonlein quien asocia las alteraciones articulares con las lesiones típicas y su pupilo Henoch asocia la Nefritis a este síndrome (2,5,6).

La causa de esta enfermedad es aún desconocida, pero se ha asociado algunos factores desencadenantes como los son infecciones de vías respiratorias y urinarias principalmente, fármacos, hipersensibilidad a alimentos e inmunológicas (2,8), se cree que estos factores desencadenantes llevan a una glucosilación defectuosa en la región de bisagra de la IgA1 al producir sialidasa (Neuraminidasa), que causa la disminución de ácido sialico y de galactosa, esta deficiencia hace propensa a la IgA1 a formar macromoléculas que se pueden depositar principalmente a nivel mesangial, o unirse a IgG activando la vía alternativa del complemento, con la liberación de mediadores proinflamatorios que causan proliferación de las células mesangiales y producción de matriz extracelular, hallazgos de una biopsia renal (13).

Las manifestaciones clínicas que presenta se deben a la afección de vasos de pequeño calibre, entre ellas se encuentran dérmicas, gastrointestinales, articulares, renales, siendo estas últimas las que marcaran el pronóstico (2,3)

Las manifestaciones cutáneas se caracterizan por ser lesiones palpables de 2-10 mm, de color rojo-violáceo, que se concentran característicamente en los glúteos y las extremidades inferiores; La artritis generalmente es una oligoartritis que afecta sobre todo a articulaciones de tobillo y rodilla. Posiblemente, la sintomatología articular depende más de la inflamación del tejido blando periarticular que de la afectación intraarticular. La afectación articular es autolimitada y no es deformante (2, 3); En cuanto a la afección gastrointestinal el dolor abdominal es la principal manifestación, pudiéndose presentar hemorragia digestiva ya sea micro o macroscópica (11). Excepcionalmente se presenta invaginación intestinal, que aparece 1-5% de los pacientes, la localización es ileoileal en el 70% de los casos e ileocólica en el 30% restante (3); La afección renal marcará el pronóstico, presentándose hematuria o proteinuria que pueden o no estar asociadas, llegando en algunos casos a la proteinuria en rangos Nefróticos y en pocos casos presentarse Síndrome Nefrítico; siendo la proteinuria de rangos Nefróticos, la edad de aparición de la Púrpura en pacientes mayores de 10 años y biopsia renal con hallazgo de semilunas mayor de 50% considerados factores de mal pronóstico hacia la evolución a Insuficiencia Renal Terminal (10).

El diagnóstico es considerado fundamentalmente clínico creándose los criterios de Chappel modificados, los que están conformados por estos 5 puntos: Púrpura palpable (más uno de los 4 siguientes), dolor abdominal difuso, depósitos de IgA en biopsia, artritis o artralgias, problema renal (Hematuria y/o Proteinuria) (1).

En la investigación de esta enfermedad, se examinarán las características clínico epidemiológicas, prevalencia, alteraciones clínicas y de laboratorio, así como describir la prevalencia de alteraciones renales y evolución, en un periodo de tiempo de 10 años de seguimiento, mediante un estudio retrospectivo con revisión de expedientes clínicos, tomando en cuenta los criterios de clasificación de vasculitis en los niños 2006 modificados de Chappel.

## Resumen

**Objetivo.** Comparar características clínicas de Púrpura de Henoch-Schölein del estudio realizado en el periodo 1989-1999 con la clasificación de Chappel, comparado con el estudio realizado en el periodo 2000-2009 utilizando la Clasificación modificada de Chappel en HIES.

**Materiales y Métodos.** Se realizará estudio Retrospectivo, observacional de 9 años en el periodo entre 2000-2008, en el HIES. Revisión de expedientes con el diagnóstico de egreso de Púrpura Vascular aguda, Púrpura de Henoch-Schölein y Púrpura Anafilactoide.

Criterios de inclusión Clasificación modificada de Chappel: Púrpura palpable (más uno de los 4 siguientes), dolor abdominal, depósitos de IgA en biopsia, artritis o artralgias y problema renal (Hematuria y/o Proteinuria)

**Resultados.** La prevalencia de Púrpura de Henoch-Schölein fue 0.11%, sin ser estadísticamente significativa. La Púrpura se encontró en el 100%. Un 45% presentó dolor abdominal superior al 36% del estudio anterior, no significativo (Chi cuadrada de Pearson  $P = 0.1591$ ). Un 75% artralgias significativamente mayor al 27% reportado en el estudio anterior (chi cuadrada de Pearson,  $P < 0.0001$ ). Un 31% hematuria significativamente mayor al 7% reportado en el estudio anterior (chi cuadrada de Pearson,  $P < 0.0001$ ). Un 27% proteinuria significativamente mayor al 9% reportado en el estudio anterior (Chi Cuadrada de Pearson.  $P < 0.0001$ ).

**Conclusiones.** La Prevalencia de Púrpura de Henoch-Schölein no mostró cambios estadísticamente significativos. La afección fue mayor en mujeres. Las manifestaciones Clínicas fueron similares en ambos grupos, a excepción de la Artritis que fue muy

elevada; En los exámenes de laboratorio también se mostró incremento significativo de Hematuria y Proteinuria. La lesión histopatológica fue benigna en ambos grupos.

**Palabras clave:** Púrpura de henocho-Schölein, Vasculitis anafilactoide, aguda. Criterios de Chappel.

## Planteamiento del Problema

Púrpura de Henoch Sholein es una vasculitis, siendo la más frecuente, sin embargo es hasta el 2006, cuando se realiza un consenso de expertos que propone los criterios de Chappel modificados para niños, los anteriores consensos son analizados en adultos, por lo que es importante realizar un estudio descriptivo retrospectivo con estos nuevos criterios para conocer las características epidemiológicas en nuestro Hospital.

Solo se cuenta con un estudio retrospectivo en el que se encontró baja prevalencia de problema renal, por lo que se considera necesario realizar este estudio para confirmar este resultado.

## Marco Teórico

### Definición

Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS), también conocida como Vasculitis, anafilactoide, alérgica o reumática, es una vasculitis sistémica leucocitoclástica, de pequeños vasos no trombocitopénica, mediada por Inmunocomplejos IgA1, es la más común vasculitis en niños caracterizada por lesiones purpúricas cutáneas palpables, coagulopatía desconocida, manifestaciones gastrointestinales, artritis y alteraciones renales (2, 5, 8, 10).

### Historia

En 1801, Williams Heberden realizó la primera descripción del síndrome característico, este reportó un niño con dolor articular, edema subcutáneo, dolor abdominal, vómito, sangrado gastrointestinal, urinario, y pequeños puntos de sangrado en la piel (2, 5, 6)

En 1837 Schonlein asoció las artralgiyas y las lesiones típicas cutáneas, en los que uso el término de “púrpura reumática”, “peliosis reumática” Henoch pupilo de Schonlein en 1899 describió un síndrome de púrpura, dolor abdominal severo y melena describiendo posteriormente la nefritis como una complicación de este síndrome (2, 5, 6)

### Epidemiología

La PHS es la vasculitis más frecuente en pediatría, con una incidencia anual que varía poco en las revisiones realizadas Calviño M.D en estudio realizado en España con

seguimiento de pacientes con Púrpura de Henoch- Schönlein lo reporta 10.45 por 100,000 en niños menores de 14 años (2), Lourdes A. de 13.5 a 18 casos por 100,000 (11) y según Boletín Médico del Hospital Infantil de México de 13 a 22 casos por 100,000 (10)

Se presenta principalmente en niños menores de 10 años, aunque puede aparecer en cualquier época de la vida.

La edad media de aparición de esta enfermedad varía de 5.5 a 6 años (2,10) En la mayoría de las series clínicas, se observa un ligero predominio en varones (1,4:1) (5), sin embargo en estudio retrospectivo realizado en este hospital predomina la afección a sexo femenino relación 0.6:1 (14)

Se presenta con mayor frecuencia en los meses de verano y otoño (2,11).

## Etiopatogenia

La PHS es aun de etiología oscura dentro de las principales causas están:

1. Infecciones. Infecciones de vías respiratorias altas. Sarampión. Rubéola. Parvovirus B19. Mycoplasma. Virus Coxsackie. Toxocara. Amebiasis. Salmonela. Clostridium. Morganella morganii. Estreptococo. Virus de la parotiditis. Tuberculosis. Legionella. Helicobacter pylori. Adenovirus
2. Fármacos Vancomicina. Ranitidina. Estreptoquinasa. Cefuroxima. Diclofenaco. Enalapril. Captopril

3. Miscelánea Leucemias y linfomas. Cáncer de mama. Cáncer de pulmón. Síndromes mielodisplásicos. Enfermedad granulomatosa crónica. Exposición al frío.
4. Hipersensibilidad a alimentos
5. Inmunológicas (2,8)

La patogénesis de la púrpura de Henoch-Schölein aún no se conoce del todo, sin embargo se ha observado importantemente el rol que juega la IgA1 dentro de esta (13)

La inmunoglobulina A (IgA) juega un papel fundamental, más del 60% de los enfermos de PSH tienen aumento de los niveles séricos de IgA; en muchos casos, se detecta aumento de células productoras de IgA en sangre periférica, presencia de inmunocomplejos de IgA o factor reumatoide IgA en el suero; y, cuando se realizan estudios inmunohistoquímicos, se detectan depósitos de IgA en las paredes vasculares y en el mesangio renal (13)

Hay dos tipos de IgA, la IgA1 y la IgA2.

La PSH está asociada con anomalías que afectan exclusivamente a la IgA1. Una diferencia importante entre ambas subclases de inmunoglobulinas es que la IgA1 presenta una región bisagra que separa los dominios CH1 y CH2 de la cadena pesada de esta inmunoglobulina. Esta región está compuesta por 18 aminoácidos, de los cuales cinco son puntos de glicosilación. La estructura básica de estos últimos está formada por N-acetilglucosamina, unida al aminoácido serina o treonina mediante puentes de oxígeno; usualmente esta cadena se ve ampliada por la unión de galactosa y residuos de ácido siálico., La disminución de estas dos últimas en las cadenas de glicanos de la

región bisagra de la molécula de la IgA1 se ha observado en los pacientes con Púrpura de Henoch Shölein con afección renal y nefropatía IgA (enfermedad con importantes semejanzas histológicas e inmunológicas con la PSH). El mecanismo que conduce a esta glicosilación aberrante en estos pacientes es desconocido. Sin embargo, la PSH es comúnmente precedida o acompañada de infecciones respiratorias, y un número importante de estos patógenos víricos o bacterianos producen sialidasa (neuraminidasa). Otra explicación alternativa de la disminución del ácido siálico, de la región bisagra de la IgA1, es la disminución de la actividad de la sialitransferasa. En este sentido, varios trabajos han demostrado una disminución de la actividad de la sialitransferasa en las células B productoras de IgA, tras ser expuestas a ciertas interleuquinas (IL-4 y IL-5) (13)

La IgA1 deficiente en ácido siálico o galactosa presenta tendencia a formar agregados que dan lugar a complejos macromoleculares. Además, la región bisagra deficiente en ácido siálico o galactosa interactúa con anticuerpos IgG antiglicanos y forman complejos IgA-IgG que se depositan en el mesangio, con activación de la vía alternativa del complemento, y activación de interleucinas que perpetúan el daño a nivel renal (13)

Una nueva línea de investigación ha demostrado que las células mesangiales pueden expresar receptores específicos para la IgA1. La unión de la IgA1 a estos receptores da lugar a la proliferación de las células mesangiales, producción de matriz extracelular y elaboración de citocinas proinflamatorias, que pueden explicar algunos de los hallazgos histopatológicos de la nefritis de la PSH y de lesiones histológicas características de este síndrome (13)

Se ha propuesto que la IgA1 excretada en orina en estos pacientes puede ser un marcador específico de daño o actividad, sin embargo los niveles elevados de IgA1 en suero no se consideran como tal (13).

## Manifestaciones Clínicas

Dentro de las principales manifestaciones clínicas tenemos las Dérmicas, articulares, abdominales, gastrointestinales, renales, siendo las alteraciones cutáneas la condición sine qua non de la Púrpura de Henoch Scölein. Estas son lesiones palpables de 2-10 mm, de color rojo-violáceo, que se concentran característicamente en los glúteos y las extremidades inferiores, aunque, en ocasiones, pueden afectar a los brazos y la cara, y rara vez al tronco. A veces, van precedidas (menos de 24 horas) de lesiones maculares o de urticaria, sin embargo la presencia de la púrpura palpable es el dato característico en la mayoría de ellos. (2)

Generalmente, la púrpura precede o coincide con la aparición de otros síntomas o signos de este cuadro, lo que facilita el diagnóstico clínico. Pero hay que tener en cuenta que, en un 25-40% de los casos, la aparición de la púrpura se retrasa, lo que dificulta el diagnóstico. Calviño 2001 describe en estudio retrospectivo en donde 24 de 78 niños (30.8%) la lesión en piel no es la inicial, siendo el dolor abdominal (16.7%) el primer síntoma precediendo a las lesiones en 1 a 10 días; las artralgias en 11.5% antecediendo a la púrpura en 1 a 14 días y en 2 niños se asoció artralgias y dolor abdominal.

La segunda manifestación clínica varía dependiendo del autor, pudiéndose identificar las manifestaciones gastrointestinales según Jimena Cáceres-Mosquera y colaboradores con un 49.5%, seguido de las alteraciones renales en tercero con un 42.9% y en cuarto

plano las articulares con un 41%; A diferencia de lo que reporta Calviño donde las alteraciones articulares ocupan el segundo lugar con un 78%, seguido de alteraciones abdominales en 73.1%, y las renales en un 53.8%.

## Manifestaciones articulares

Las manifestaciones articulares se encuentra dentro de la segunda manifestación encontrada en la PHS, esto varía discretamente de autor que ya algunos la sitúan en otro peldaño.

En particular la artritis es común durante el inicio de la enfermedad, generalmente es una oligoartritis que afecta sobre todo a articulaciones de tobillo y rodilla. Posiblemente, la sintomatología articular depende más de la inflamación del tejido blando periarticular que de la afectación intraarticular. La afectación articular es autolimitada y no es deformante (2, 3).

En un estudio realizado para relacionar la edad del paciente con la aparición de artritis se encontró que solo el 19% de los pacientes menores de 5 años la presentaba en tanto que el 89% de los niños mayores de 10 años la padecían, siendo la edad un factor importante en su aparición (5).

## Manifestaciones Gastrointestinales

El compromiso digestivo se presenta en alrededor de 50 a 60% de los afectados con esta enfermedad, reportándose como problema inicial en 18% de los pacientes (11).

El dolor abdominal se presenta en 49% de casos, náuseas y/o vómitos en 27%, hemorragia digestiva en 24% y diarrea en 12%. De aquellos con hemorragia digestiva, el sangrado microscópico es el signo de mayor presentación (11), se reporta un 50% (3) le siguen en orden de frecuencia, hematemesis y hematoquezia (11)

Solo un 2% de los casos pueden presentar hemorragia gastrointestinal masiva (2).

Estudios endoscópicos comúnmente revelan hemorragia, duodenitis erosiva, menos frecuente erosión gástrica, jejunal, colónica y rectal. Histológicamente se revela inflamación no específica con positividad para depósitos de IgA en los capilares pero sin evidencia de vasculitis a este nivel (3)

Los síntomas gastrointestinales se deben al edema de la pared intestinal y a la propia de la vasculitis. Dicha vasculitis comprobada por colonoscopia por Calvillo en dos pacientes de su serie. Cuando estas lesiones son muy intensas, pueden dar lugar a infarto intestinal y perforación que puede afectar a cualquier porción del intestino, aunque el yeyuno y el íleon son las localizaciones más frecuentes (3)

Una complicación rara pero muy seria es la invaginación intestinal, que aparece 1-5% de los pacientes, la localización es ileoileal en el 70% de los casos e ileocólica en el 30% restante (3).

## Manifestaciones Renales

Las manifestaciones renales, en forma de nefritis, aparecen en un 20-50% de los niños con PSH, según las diferentes series, Calviño reporta 53.8% en los 3 primeros meses de

seguimiento, Jimena Cáceres–Mosquera y colaboradores reportan 41% y J. Vila Cots un 20%.

Según Jimena Cáceres–Mosquera y colaboradores, en estudio retrospectivo de 105 pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez las principales alteraciones fueron las siguientes:

- Hematuria 82%
- Proteinuria 60%
  - Significativa: 15% (4 a 40 mg/m<sup>2</sup> SC/h en colección de orina nocturna de 12 horas.)
  - Nefrótica: 26.7% (más de 40 mg/m<sup>2</sup> SC/h en colección de orina nocturna de 12 horas)
- Sx Nefrótico agudo 15.5% (10)

Encontrando como principal lesión Histopatológica la proliferación extracapilar en menos del 50% del Glomerulo en 30.7%; con peor pronóstico evolucionando a IRCT en proliferación endo y extracapilar difusa mayor 75% (10)

Sin embargo J. Vila Cots, A, en estudio realizado en 764 pacientes encontraron la siguientes manifestaciones

- Hematuria/Proteinuria 43.7%
- Hematuria aislada 26.8% (8).

Siendo la proliferación mesangial y la de semilunas menor 50% las mas prevalentes con 14 y 15 casos respectivamente. (8)

Presentando mal pronóstico aquellos con Proteinuria en rangos nefróticos o síndrome nefrótico, así como aquellos con Lesión de semilunas mayor de 50% (8)

En ambas series la enfermedad renal terminal representa solo un 1% de pacientes (8, 10)

## Clasificación Histológica

Clasificación anatomopatológica de la glomerulonefritis de la púrpura de Schönlein-Henoch según el estudio internacional de enfermedades renales en el niño es el siguiente:

1. Cambios mínimos.
2. Proliferación mesangial: focal, difusa.
3. Semilunas < 50%: focal, difusa.
4. Semilunas 50-75%: focal, difusa.
5. Semilunas > 75%: focal, difusa.
6. Seudomesangiocapilar: focal, difusa (8)

## Manifestaciones de sistema Nervioso Central

Generalmente este tiene una afección sutil, sin embargo se encuentra descrita en algunos casos. La manifestación clínica más común es la cefalea seguida de una encefalopatía con mínimos cambios en el estado mental, apatía así como hiperactividad.

En raras ocasiones se puede complicar con sangrado intraparenquimatoso, hematoma subdural, y tal vez infartos cerebrales. (3).

## Manifestaciones Genitourinarias

El primer reporte de la afección genitourinaria fue realizada por Allen y colaboradores en 1960 al describir en dos niños hemorragia escrotal y testicular, se ha descrito de igual forma uretritis uni o bilateral con asociación de estenosis e hidronefrosis, calcificación de uréter, hemorragia del cordón espermático, epídidimo-orquitis acompañada de vasculitis, priapismo y trombosis de vena espermática. La incidencia de estas afecciones al momento es desconocida (7).

Estas manifestaciones genitourinarias pueden preceder a la aparición de la púrpura, dentro de estas se encuentran la Inflamación aguda escrotal debido a inflamación y hemorragia a este nivel, esta complicación es reportada entre el 2 y 35% de los niños afectos; es imperativo realizar el diagnóstico diferencial entre esta y una torsión testicular ya que el tratamiento correctivo oportuno es vital en la torsión testicular (3).

## Diagnóstico

El diagnóstico de PHS es Clínico y se establece al cumplir con las lesiones típicas de púrpura palpable más uno de los siguientes criterios enumerados, los cuales fueron modificados a partir de la clasificación de Chappel, por lo que estos son conocidos como Criterios de Chappel modificados de Púrpura de Henoch Schölein, los cuales fueron expuestos a revisión exhaustiva por parte de personal médico especializado; en

estos se eliminó la edad mayor de 20 años y se incluyó depósitos de IgA encontrados por biopsia, así como la presencia de artritis. (1)

#### Criterios de Chappel modificados para Púrpura de Henoch-Shölein

1. Púrpura palpable (más uno de los 4 siguientes)
2. Dolor abdominal difuso
3. Depósitos de IgA en biopsia
4. Artritis o artralgias
5. Problema renal (Hematuria y/o Proteinuria) (1)

Dentro de los datos de laboratorio que podemos encontrar en esta enfermedad se encuentra la normalidad de la cuenta plaquetaria, en ocasiones se han reportado anemia, así como leucocitosis VSG elevada. En cultivo faríngeo se ha confirmado la infección por estreptococo (2)

Niveles de IgA elevados, anticuerpos antinucleares negativos en la mayoría de los casos. En los casos que se presenta con Nefritis podemos encontrar Hematuria ya sea micro o macroscópica, así como Proteinuria variable. En los casos de afección gastrointestinal sangre oculta en heces (2)

Sin embargo son los datos clínicos, los criterios de Chappel modificados, apoyados en una cuenta plaquetaria dentro de rangos normales los que nos orientan al diagnóstico de esta patología.

## Factores pronósticos

Son varios los estudios en los que se encuentran descritos los factores pronósticos de esta enfermedad; estos se encuentran en relación a la afección renal, que en dado caso pudiera condicionar a IRC; no obstante aún no hay un consenso sobre dichos factores.

## Objetivo General

- Comparar las características clínicas de Púrpura de Henoch de estudio previo realizado en el periodo 1989-1999 donde se utilizó la clasificación no modificada de Chappel y un estudio actual realizado en el periodo 2000-2009 donde se utiliza la Clasificación modificada de Chappel.

## Objetivos específicos

- Describir si las alteraciones clínicas y de laboratorio de los niños con púrpura ha presentado cambios.
- Describir las alteraciones histopatológicas del riñón de pacientes con Púrpura de Henoch Shölein.
- Describir la prevalencia de alteraciones renales en pacientes con Púrpura
- Describir la evolución de los pacientes con púrpura de Henoch.

## Pregunta de Investigación

¿Al utilizar los criterios modificados de Chappel para el diagnóstico de Púrpura de Henoch cambia la prevalencia de las características clínicoepidemiológicas así como la prevalencia de lesión renal?

## Hipótesis

Al utilizar los criterios modificados de Chappel para el diagnóstico de Púrpura de Henoch cambia la prevalencia de características clínico epidemiológicas así como la prevalencia de lesión renal.

## Justificación

Hasta la fecha solo se ha publicado en el HIES un estudio sobre Púrpura de Henoch Schonlein donde se encontró que la prevalencia de alteraciones renales fue baja (14).

El criterio para el diagnóstico de púrpura se basó en el adoptado por el Colegio Americano de Reumatología 1990. (1) y la reunión Internacional de consenso de Chappel Hill, 1992 (1).

Se considera conveniente realizar un trabajo con una muestra más integrando el criterio de clasificación de las vasculitis en los niños 2006 modificado de Chappel (1), obviamente más específico para edad pediátrica para delinear características clínicas epidemiológicas de dicha enfermedad en nuestro hospital.

## Materiales y Métodos

Se realizará estudio Retrospectivo, observacional de 9 años en el periodo comprendido entre 2000-2008, en el HIES para lo cual se revisarán los expedientes con el diagnóstico de egreso de Púrpura Vascular.

Criterios de inclusión son los modificados por Chappel

1. Púrpura palpable (más uno de los 4 siguientes)
2. Dolor abdominal difuso
3. Depósitos de IgA en biopsia
4. Artritis o artralgias
5. Problema renal (Hematuria y/o Proteinuria) (1)

Criterios de exclusión los pacientes que no cumplan con los criterios mayores o que los expedientes se encuentren incompletos.

### Definiciones clínicas

Artritis. Edema de las articulaciones o edema periarticular doloroso.

Sangrado intestinal. Presencia de evacuaciones sanguinolentas, melena o sangre oculta en heces positiva.

Nefritis por púrpura. Presencia de hematuria (macro o microscópica) con o sin proteinuria.

Hematuria. Más de cinco eritrocitos por campo.

Proteinuria. Más de una \* en el EGO.

Proteinuria nefrótica: más de 40 mg/m<sup>2</sup> SC/h en colección de orina.

Hipertensión arterial. Presión arterial sistólica o diastólica  $\geq$  al percentil 95 para género, edad y talla.

## Resultados

En el Hospital Infantil de Estado de Sonora en el Periodo 2000-2008 se registraron 49,508 egresos, teniendo como prevalencia de Púrpura de Henoch Schölein, el 0.11%, esto es 53 casos, siendo ligeramente mayor al 0.10% arrojado por Urbietta en el periodo 1989-1999. Lo cual no es estadísticamente significativo (Prueba Z,  $P=0.4979$ ).

El rango de edad principal en el presente estudio es de 3 a 6 años, con una población que representa el 45%,(Gráfico 1), de esta población el 64.1% es de sexo femenino y el 35.9% corresponde al sexo masculino. Teniendo una relación de 1/1:7 hombre/mujer. (Gráfico 2). Esta relación coincide con lo arrojado por Urbietta y Velazquez Jones.

Los antecedentes infecciosos del padecimiento analizado fueron: Infección de Vías Respiratorias Superiores en el 35.8% de los casos (siendo el de representación significativa); así mismo al 30.1% se le realizó cultivo faríngeo, donde los principales gérmenes localizados fueron Estreptococo Alfa Hemolítico, Neisseria SP y Estafilococo Coagulasa Negativo.

El 100% de la población analizada comparte como característica clínica el Púrpura. Además de presentarse en un 98% de los pacientes en región glútea y extremidades inferiores. Tanto Velazquez Jones como Urbietta utilizaron clasificaciones de recolección de datos distintas por lo que no es viable comparar sus resultados.

El 45% de los casos presentó dolor abdominal, de ellos el 29.1% presentó sangrado gastrointestinal, 15.9% con melena y 13.2% con guayaco positivo. (Gráfico 4). En Urbietta los casos con dolor abdominal fueron el 36% y en Velazquez Jones el 49.5%. Debido a los datos utilizados podemos obtener sólo de Urbietta la Chi cuadrada de

Pearson, siendo el resultado:  $P = 0.1591$  (estadísticamente no significativo). (Gráfico 4) (Tabla 1).

El 75% de los pacientes tuvieron artralgias lo cual es significativamente mayor al 27% reportado por Urbietta (chi cuadrada de Pearson,  $P < 0.0001$ ). (Gráfico 5) (Tabla 1). El resultado informado por Velazquez Jones alcanza el 41% de sus casos.

En los casos analizados, el 33.9% presentaron afección renal, Urbietta arrojó el 5.4% y Velazquez Jones 42.9%. En cuanto a Hematuria se presentó en un 31%, asemejándose al resultado de 35.2% obtenido por Velazquez Jones y diferenciando del 7% de Urbietta, Esta discrepancia se representa en: Chi cuadrada de Pearson,  $P < 0.0001$ . (Gráfico 6) (Tabla 1) y en Velazquez Jones 35.2%. En cuanto a Proteinuria, tenemos que se presentó en el 27% de los casos, asemejándose de nuevo al 25.7% obtenido por Velazquez Jones y distanciándose de Urbietta y su 9%. Esta discrepancia se representa en: Chi Cuadrada de Pearson.  $P < 0.0001$ ). (Gráfico 7) (Tabla 1)

El síndrome nefrótico observado fue de un 4% lo cual es menor al 5.4% observado por Urbietta y superior al 0% de Velazquez Jones. La diferencia con Urbietta es no significativa: Chi cuadrada de Pearson,  $P = 0.6004$ . (Tabla 1)

El síndrome nefrítico encontrado es de 3.8%, de nuevo inferior al resultado de Urbietta, quien presentó un 5.4%, sin ser significativo: Chi cuadrada de Pearson,  $P = 0.6004$ . (Gráfico 9) (Tabla 1). Velazquez Jones mostró un índice superior, esto es 6.6%.

Tanto en el estudio realizado por Urbieto como el actual no se reporta elevación de creatinina, ni Insuficiencia Renal, caso contrario en Velazquez Jones que muestra elevación de creatinina en 3 pacientes, e insuficiencia renal terminal en 1.

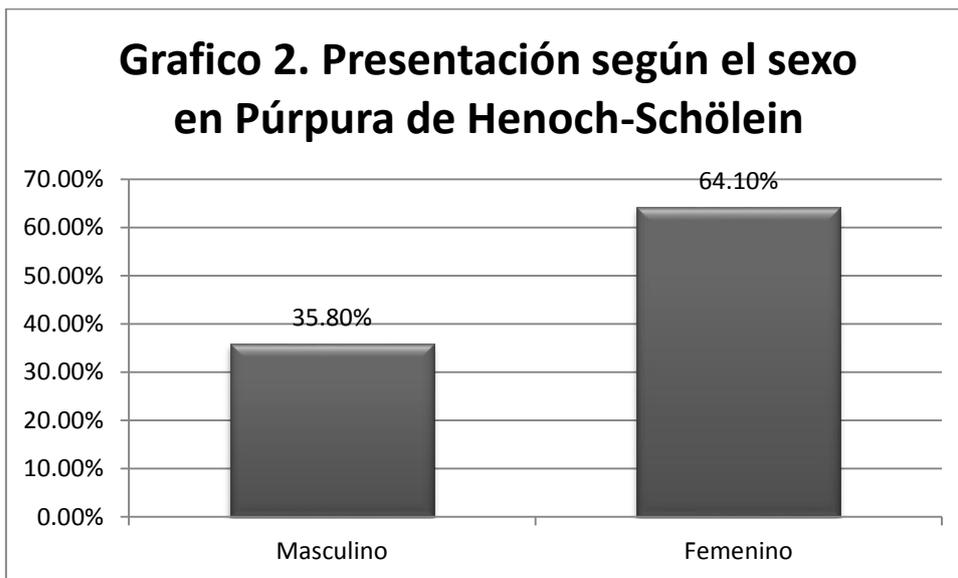
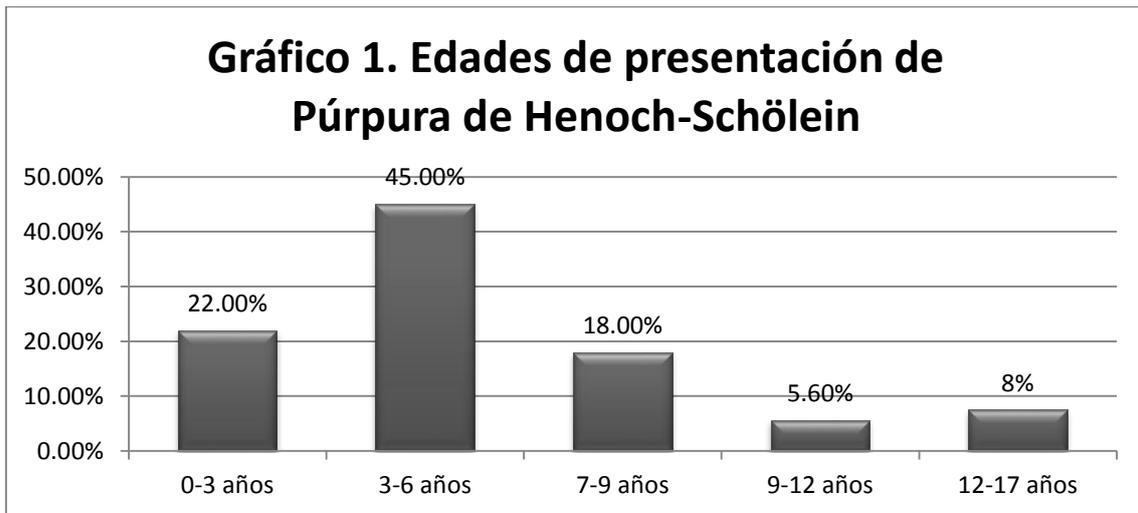
En cuanto a las biopsias realizadas, 3 en Urbieto, 1 en el actual y 14 en el de Velazquez Jones. La lesión histopatológica reportada fue Gomerulonefritis mesangioproliferativa, a excepción de un caso presentado por Velazquez Jones, que reporta una paciente con Proliferación endo y extracapilar difusa en más de 75% de los glomérulos que evolucionó a insuficiencia renal crónica terminal.

Se realizó seguimiento superior a 6 meses al 24.5% de la población total. De los pacientes que presentaron Hematuria (15), a 3 de ellos se les dio este seguimiento, esto es el 20%, el motivo de no llevar seguimiento a los 12 restantes, fue que los pacientes no acudieron a la cita de control. Los 3 pacientes que siguieron con sus citas de control, presentaron resultados en el examen general de orina normales. En relación a los pacientes que presentaron Proteinuria (13) a 7 se les realizó el seguimiento, esto es al 53.8%, los cuales presentaron resultados normales en su examen general de orina. En uno de los casos se administró Aziatoprina por la persistencia de proteinuria que remitió a los 7 meses.

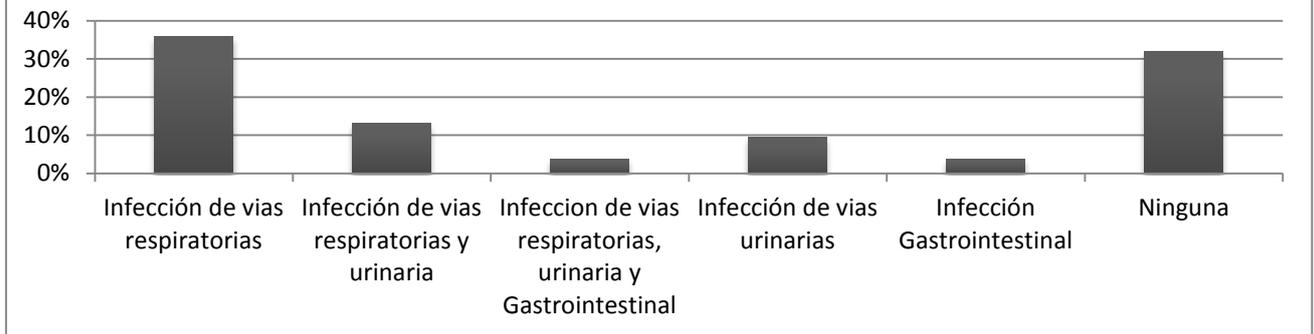
De la población total 2 pacientes presentaron el síndrome Nefrítico-Nefrótico. A uno de ellos se le realizó biopsia, encontrándose glomerulonefritis con proliferación mesangioproliferativa, por lo que se prescribió esteroide a razón de 40 mg/m<sup>2</sup>scdía por 3 meses, logrando discreta mejoría con disminución de hematuria-proteiniuria, haciendo aclaración que ya no regresó a consulta. En el otro caso, al proceder con el alta el paciente no regresó al seguimiento que se le indicó.

El Tratamiento indicado en el 52.8% de los pacientes se llevó únicamente con medidas conservadoras y sintomáticas; en el 47.2% se inició tratamiento con esteroide utilizando Prednisona, Hidrocortizona y Metilprednisona en aquellos casos con dolor abdominal severo y hemorragias gastrointestinales.

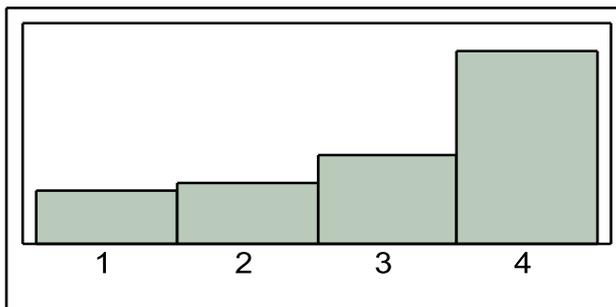
## Anexos



**Gráfico 3. Infecciones presentes en pacientes con Púrpura de Henoch**



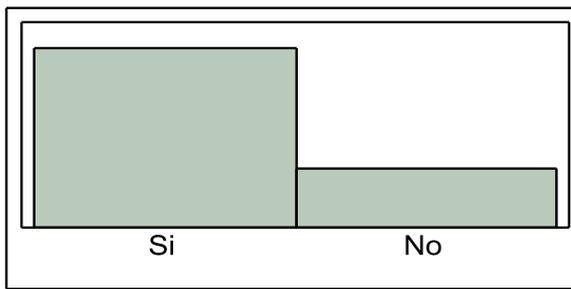
**Gráfico 4. Sangrado Abdominal en pacientes con púrpura de Henoch-Schölein**



**Frecuencia**

	Número	Porcentaje
1 Guayaco positivo	7	13.2%
2 Melena	8	15.9%
3 No melena no oculto en heces	12	22.6%
4 No solicitado Guayaco, no melena	26	49.0%
Total	53	100%

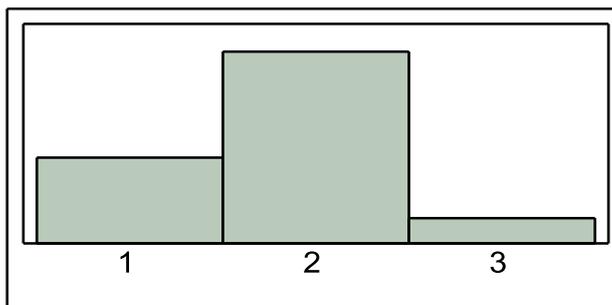
Gráfico 5. Artralgias en pacientes con púrpura de Henoch-Schölein



**Frecuencia**

	<b>Número</b>	<b>Porcentaje</b>
Si	40	75.4%
No	13	24.5%
Total	53	100%

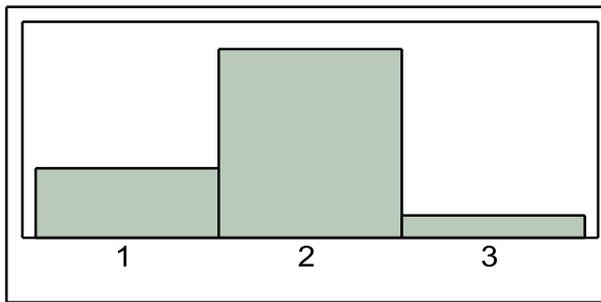
Gráfico 6. Hematuria en pacientes con Púrpura de Henoch-Schölein



**Frecuencia**

	<b>Número</b>	<b>Porcentaje</b>
1. Si	15	28.3%
2. No	34	64.1%
3. No Ego	4	7.5%
Total	53	100%

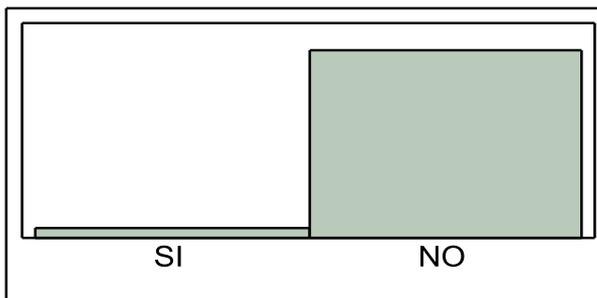
**Gráfico 7. Proteinuria en pacientes con Púrpura de Henoch-Schölein**



**Frecuencia**

	Número	Porcentaje
1. Si	13	24.5%
2. No	36	67.9%
3. No Ego	4	7.5%
Total	53	100%

**Gráfico 8. Síndrome Nefrótico en pacientes con Púrpura de Henoch-Schölein**



**Frecuencia**

	Número	Porcentaje
Si	2	3.7%
No	51	96%
Total	53	100%

**Gráfico 9. Síndrome Nefrítico en pacientes con Púrpura de Henoch-Schölein**



**Frecuencias**

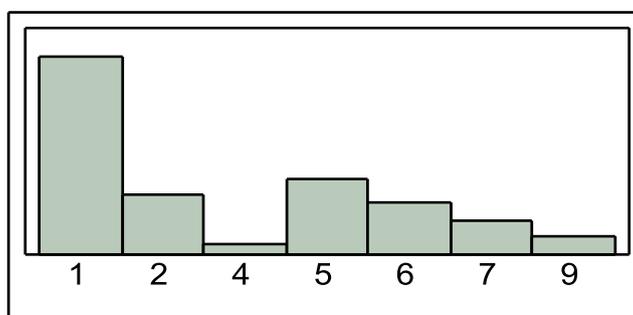
	Número	Porcentaje
Si	2	3.7%
No	51	96%
Total	53	100%

Tabla 1. Comparación de características clínicas de estudio realizado en el HIES del periodo 1989-1999 y estudio realizado en HIES del periodo 2000-2008.

	Urbietta 1989-1999	Suárez 2000-2008	
Púrpura	100%	100%	Similar
Dolor abdominal	36%	45%	No Significativo 0.1591*
Artralgias	27%	75%	Significativo Menor 0.0001*
Renal			
Hematuria	7%	31%	Significativo menos 0.0001*
Proteinuria	9%	27%	Significativo menos 0.0001*
Sx Nefrótico	5.4%	4%	No significativo 0.6004*
Sx Nefrítico	5.4%	3.8%	No Significativo 0.6004*

\*ChiCuadrada de Pearson.

Gráfico 10. Seguimiento de los pacientes con Púrpura de Henoch-Schölein



#### Frecuencia

	Número	Porcentaje
1 Sin seguimiento	24	45.2%
2 1 mes	7	13.2%
4 3 meses	1	1.8%
5 6 a 11 meses	9	16.9%
6 1 año 1 año 11 meses	6	11.3%
7 2 años a 2 años 11 meses	4	7.5%
9 4 años a 4 años 11 meses	2	3.7%
Total	53	100%

## Discusión

En el Hospital Infantil de Estado de Sonora tanto en el periodo 1989-1999 y 2000-2008 la prevalencia de Púrpura fue similar sin ser estadísticamente significativo; El sexo femenino fue el más afectado en los 3 estudios comparados.

Los antecedentes infecciosos del padecimiento analizado fueron: Infección de Vías Respiratorias Superiores en el estudio de Urbietta y el actual.

El 100% de la población analizada comparte como característica clínica a la Púrpura en los 3 estudios.

La presentación de dolor abdominal fue similar en el estudio de Velázquez Jones en el de Urbietta y en el presente.

En el análisis de artralgias éstas se dispararon en este estudio en relación a lo reportado por Velasquez Jones y Urbietta.

En lo referente a la afección renal, está es similar en el trabajo de Velázquez Jones y este, discrepando en lo reportado por Urbietta que fue significativamente menor.

Tanto la hematuria como la proteinuria se asemejaron en lo reportado por Velázquez y lo actual en el HIES, no así en el estudio de Urbietta, que fue significativamente menor.

El síndrome nefrótico observado fue comparativo a lo observado por Urbietta y superior al de Velazquez Jones. El síndrome nefrótico encontrado es de nuevo inferior al resultado de Urbietta, y Velazquez Jones mostró un índice superior.

En cuanto a las biopsias realizadas, 3 en Urbietta, 1 en el actual y 14 en el de Velázquez Jones. La lesión Histopatológica reportada fue Gomerulonefritis mesangioproliferativa, a excepción de un caso presentado por Velazquez Jones, que reporta una paciente con

proliferación endo y extracapilar difusa en más de 75% de los glomérulos que evolucionó a insuficiencia renal crónica terminal.

En lo referente al seguimiento de los pacientes con Hematuria y Proteinuria la totalidad (3 y 7 niños respectivamente) presentaron Ego normal a los 6 meses de control. De la población total 2 pacientes presentaron el síndrome Nefrítico-Nefrótico. A uno de ellos se le realizó biopsia, encontrándose glomerulonefritis con proliferación mesangioproliferativa, similar a la histopatología encontrada por Urbietta y Velázquez Jones (1, 3 y 14 biopsias respectivamente). Sin embargo en lo reportado por Velázquez Jones 1 de los 14 biopsiados presentó proliferación endo y extracapilar difusa en más de 75% de los glomérulos que evolucionó a insuficiencia renal crónica terminal.

## Conclusiones

Con los datos anteriores podemos concluir que la Prevalencia de Púrpura se mantiene sin cambios, las lesiones dérmicas son un punto cardinal ya que se presentaron en el 100% de la población. El dolor abdominal continúa sin cambios en su presentación, la artralgia despuso, así como la hematuria, proteinuria en relación a estudio de Urbieto, siendo comparables con lo presentado por Velázquez Jones; Los resultados de Síndrome Nefrítico/Nefrótico fueron similares con lo reportado por Urbieto, no así con Velázquez Jones donde el Síndrome Nefrótico fue menor y el Nefrítico mayor. Los datos histopatológicos fueron de Glomerulonefritis Mesangioproliferativa de cambios mínimos en los 3 estudios, salvo en un caso reportado por Velázquez Jones que manifestó proliferación endo y extracapilar difusa en más de 75% de los glomérulos e Insuficiencia Renal Terminal.

De los paciente con seguimiento por hematuria, proteinuria y Síndrome Nefrítico/Nefrótico, presentaron una evolución favorable en los resultados de EGO. No así en lo reportado por Velázquez Jones, que reporta hematuria y proteinuria en el seguimiento de sus pacientes.

Es importante destacar, que en el estudio de Velazquez Jones se realizó seguimiento al 100% de los pacientes con afección renal, no así en el HIES, donde se le dio seguimiento solo a un porcentaje de pacientes; lo que nos pudiera llevar a esta baja prevalencia de afección renal; por lo que como recomendación, será importante en futuras experiencias la insistencia a los familiares para el control de los menores.

## FORMATO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

No De Expediente
<b>Edad</b>
<b>Sexo</b>
<b>APP</b>
<b>Infeccioso</b>
<b>Alérgico</b>
<b>Síntomas</b>
<b>Dolor abdominal (continuo, intermitente)</b>
<b>Hemorragia</b>
<b>Fiebre</b>
<b>Artralgias</b>
<b>Púrpura</b>
<b>Melena</b>
<b>Hematuria</b>
<b>Edema</b>
<b>HTA</b>
<b>Laboratorios</b>
<b>EGO</b>
<b>Proteinuria</b>
<b>Hematuria</b>
<b>Colesterol</b>
<b>Triglicéridos</b>
<b>HDL</b>
<b>LDL</b>
<b>PT y sus fracciones</b>
<b>Biopsia Renal</b>
<b>Complicaciones</b>
<b>Síndrome Nefrótico</b>
<b>Síndrome Nefrítico</b>
<b>Invaginación Intestinal</b>
<b>Perforación intestinal</b>
<b>Tratamiento</b>
<b>Médico</b>
<b>Esteroideo</b>

## Bibliografía

1. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, Kawasaki T, Lindsley C, Petty RE, Prieur AM, Ravelli A, Woo P. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *An Rheum Dis*. 2006;6 (5):936-941.
2. Calviño MC, Llorca J, García PC, Fernandez I, Rodriguez LP, González GM. Henoch-Scholein Purpura in Children from Northwestern Spain. A 20-year epidemiologic and Clinical Study. *Rheumatology*. 2001; 80 (5): 279-90.
3. Sundel R, Szer I. Vasculitis in childhood. *Rheumatic Diseases Clinics of North América*. 2002; 28 (3): 1-24.
4. Gonzalez PE. Vasculitis en los niños. Protocolo diagnóstico y Terapéutico en los niños.
5. Hamdan JM, Barqawi MA. Henoch-Schonlein purpura in children. Influence of age on the incidence of nephritis and arthritis. *Saudi Med J*. 2008; 29 (4): 549-552.
6. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, Martino DM. Henoch Schonlein Purpura in Childhood: Epidemiological and Clinical Analysis of 150 Cases Over a 5 year Period and Rewiew of Literature. *Semonars in Arthritis and Rheumatism*. 2005; 35: 143-153.
7. Soreide K. Surgical management of nonrenal genitourinary manifestations in children with Henoch-Schölein purpura. *Journal of Pediatric Surgery*. 2005; 40: 1243-11247.
8. Vila C.J., Giménez L. A., Camacho D.J. y Vila S. A. Nefropatía en la Púrpura de Henoch-schölein. Estudio Retrospectivo de últimos 25 años. Sección de Nefrología. Unidad Integrada de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic. Universidad de Barcelona. España. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66(3):290-3
9. Lucas G.J, Alvarez B.O, Sanahuja I.M, Ortega L.P, Zamora M.I. Evolución de la Nefropatía de Henoch-Scölein. Factores Prónosticos. España. *Unidad de Nefrología Pediátrica*. 2008;28 (6):627-632.
10. Cáceres M.J., Fuentes V. Y. Romero N.B. Valverde R. S. García R.P. Gomezchico V.R. Ramón G.G. Carreño M.R. Maldonado R. Velásquez J. Medeiros D.M. Púrpura de Henoch-Schölein. Reporte de 105 pacientes pediátricos. Departamentos de Nefrología, Patología, Medicina Interna, Hospital Infantil de México Federico Gómez México, D. F., México. *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex*. 2006; 63(5)
11. Angeles L, Ballona R. Púrpura de Henoch-Schönlein: epidemiología, clínica y seguimiento por cinco años en pacientes hospitalizados en el Instituto Especializado de Salud del Niño, 1995-1999. *Folia dermatol. Peru* 2007; 18 (3): 111-117.