



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

11237



228

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

***HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA***

**"PURPURA DE HENOCCH SCHÖNLEIN. ANALISIS  
RETROSPECTIVO DE 55 CASOS. 1989-1999".**

Tesis

Que presenta para obtener  
el Diploma en la especialidad  
de Pediatría

**Presenta:**

**Dr. Héctor Ismael Urbieta Llanes**

Hermosillo, sonora. Noviembre 2000.

290670



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**  
FACULTAD DE MEDICINA  
División de Estudios de Posgrado


**HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA**

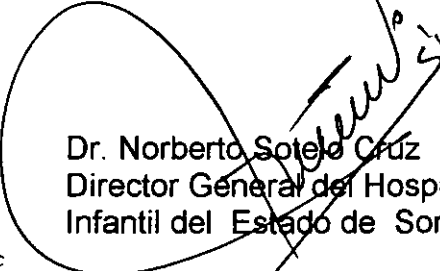
**“PURPURA DE HENOCH SCHÖNLEIN. ANALISIS  
RETROSPECTIVO DE 55 CASOS. 1989-1999”.**

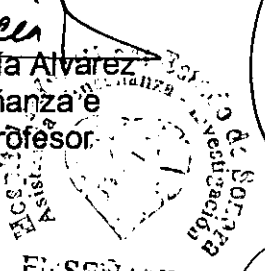
Tesis

Que presenta para obtener  
el Diploma en la especialidad  
de Pediatría

**Dr. Héctor Ismael Urbieta Llanes**

  
~~Dr. Ramiro García Álvarez~~  
Director de enseñanza e  
Investigación y Profesor  
Titular del Curso.

  
Dr. Norberto Sotelo Cruz  
Director General del Hospital  
Infantil del Estado de Sonora

  
ENSEÑANZA

Asesor:

  
Dr. Ramiro García Álvarez

Hermosillo, sonora. Noviembre 2000.

## INDICE

	No. pag.
RESUMEN	
INTRODUCCION.....	1
OBJETIVOS.....	18
MATERIAL Y METODOS.....	19
RESULTADOS.....	20
CONCLUSIONES.....	23
COMENTARIOS.....	26
BIBLIOGRAFIA.....	27
ANEXOS .....	

## RESUMEN

**Introducción.**- El Síndrome de Henoch Schönlein, fue descrito desde hace dos siglos, a pesar de su antigüedad; poco se sabe al respecto en cuanto al mecanismo etiopatogénico, siendo una enfermedad rara y no contamos con estadísticas en nuestro país.

**Material y métodos.**- Se realizó un estudio retrospectivo en el Hospital Infantil del Estado de Sonora, de 10 años (1989-1999); fueron 55 casos estudiados: 34 niñas y 21 varones; la mayoría pertenecía al área urbana, el diagnóstico de Púrpura de Henoch Schönlein se basó principalmente en los hallazgos clínicos-dermatológicos, efectuándose los exámenes de laboratorio y gabinete pertinentes para descartar otras patologías con cuadro clínico similar.

**Resultados.**- De los 55 niños revisados, 34 fueron femenino (62%) y masculino (38%), con una relación 0.6:1 (gráfica 4). Todos fueron diagnosticados clínicamente. El menor fue de un año seis meses y el mayor de 14 años. La incidencia en grupo de edad fue de tres a seis años (43%) (gráfica 1).

Sólo 11 niños (20%), había antecedente de cuadro faríngeo previo, no se encontró estreptococo Beta hemolítico. Las complicaciones fueron renales: tres niños con Síndrome Nefrótico (5.4%), dos niños con Invaginación y Perforación Intestinal que se resolvieron quirúrgicamente.

**Conclusiones.**- La Púrpura de Henoch Schönlein, se observa con mayor frecuencia entre los cuatro y los 15 años de edad. No se encontró diferencia significativa en cuanto al sexo, lo cual concuerda con lo reportado en la literatura, siendo la relación 0.6:1.

La etiología de la Púrpura Vascular Aguda, aún es desconocido, pero existen factores que se consideran predisponentes como el alérgico y los infecciosos.

En los casos que revisamos, encontramos que el 100% presentaban lesiones cutáneas, lo cual facilitó el diagnóstico.

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Henoch-Schönlein, fué descrito hace casi dos siglos, y a pesar de su antigüedad, poco se sabe sobre su mecanismo etiopatogénico. Es una enfermedad relativamente rara, y no contamos con una estadística sobre su incidencia en nuestro país <sup>(1)</sup>.

Se le conoce de diversas maneras y se ha hecho mucho hincapié de que la etiología más probable sea la de hipersensibilidad, o bien, por infecciones bacterianas por estreptococo beta hemolítico del grupo A como él más probable, además de otros factores etiológicos como son los virus, algunos medicamentos y alimentos <sup>(2)</sup>.

La consideran la mayoría de los investigadores como una enfermedad inmunológica debido a que se han encontrado en la pared arterial complejos Inmunes circulantes, así como en otros tejidos afectados <sup>(2)</sup>.

Se le ha relacionado mucho con la enfermedad de Berger o Nefropatía por Iga cuestionándose que esta puede ser una variante de Nefritis, de la púrpura de Henoch-Schönlein.

Sobre las probables implicaciones de estas dos enfermedades hace falta estudios prospectivos que puedan aclararlos, ya que en cuanto a la biopsia renal ocurre la misma características histopatológicas de la enfermedad de Berger y la Nefritis de Henoch-Schönlein <sup>(3)</sup>. La primera puede desarrollar insuficiencia renal del 6 al 11% en un seguimiento de 15 años<sup>(24)</sup>.

Hay pocos avances en cuanto al tratamiento sintomático. Hay estudios sobre los esteroides en el dolor abdominal, pero la verdad es que la enfermedad en la mayoría de los casos tiende a autolimitarse <sup>(4)</sup>.

En realidad, es poco lo que se encuentra escrito en la literatura sobre avances en la enfermedad y sus complicaciones.

La mayoría de los casos, la enfermedad tiene buena evolución, siendo el pronóstico favorable, siempre y cuando no haya complicaciones renales y neurológicas ya que estas tienden a ensombrecer el pronóstico.

En este trabajo se dará la información del estado actual y los avances de la enfermedad, sin llegar a profundizar en los aspectos inmunológicos que implican la enfermedad.

Posteriormente se revisaran las principales características clínicas de los pacientes con púrpura de Henoch-Schönlein estudiadas en el servicio de medicina interna del Hospital Infantil del estado de Sonora, y finalmente haremos una correlación de los hallazgos clínicos de importancia y las complicaciones comparándolos con los de la literatura.

La importancia de esta tesis, es pensar que la Púrpura de Henoch-Schönlein su diagnóstico es de 100 % clínica, y el laboratorio solo nos va a orientar en caso de haber complicaciones renales o bien para descartar otras enfermedades similares.

**Definición.-** La púrpura de Henoch-Schönlein es también conocida como púrpura vascular anafilactoide, alérgica, reumática. Es un tipo de púrpura no trombocitopénica caracterizada por una inflamación de pequeños vasos sanguíneos (vasculitis) generalizada, que se acompaña de erupción tipo purpúrico y urticariforme pleomórfico asociada con síntomas gastrointestinales, articulares del sistema nervioso central con tendencia a presentar complicaciones renales <sup>(2)</sup>.

**Historia.-** Antes de 1800, Williams Heberden describió por primera vez el síndrome característico. En 1830 Schönlein observó la típica erupción con manifestaciones articulares, Henoch en 1870 la asoció con manifestaciones gastrointestinales y renales.

Osler señaló la similitud entre esta enfermedad y las reacciones de hipersensibilidad, eritema multiforme y la enfermedad del suero. Años más tarde él mismo reportó 50% de nefritis en cinco de sus pacientes. En 1914 Osler publicó el caso de un niño con púrpura vascular asociada con hemiplejía. Fue hasta en 1915 cuando Frank utilizó por primera vez el término de anafilactoide y esta idea la desarrolló Glanzman poco tiempo después <sup>(1)</sup>.

**Epidemiología.-** La Púrpura de Henoch-Schönlein anafilactoide es casi exclusiva de la edad pediátrica, el sexo más afectado en esta revisión fue el femenino con una relación de 0.6: 1

Es muy rara en el adulto y poco común que se presente en menores de dos años.

El grupo de edad más frecuente fue de dos a diez años, no hay predilección por niveles socio económicos, culturales ni étnicos, raramente tiene presentación familiar.



**Etiopatogenia.-** La etiología de la púrpura vascular permanece aún oscura. Existen factores que se consideran desencadenantes del padecimiento, siendo los más probables el alérgico y el infeccioso <sup>(5)</sup>. En el alérgico se relacionan con la aplicación de vacunas, piquetes de insectos, exposición a ciertos medicamentos y alimentos. En cuanto al infeccioso el estudio Osler propuso la hipótesis de que los pacientes con urticaria y con algunas formas de púrpura pudieran tener reacciones anafilácticas a ciertas proteínas a semejanza del paciente con enfermedad del suero.

Por esta razón y posteriormente por el término, la púrpura anafilactoide se ha asociado a la patogenia de la PA por hipersensibilidad a diversos antígenos inespecíficos. También se ha relacionado el estreptococo Beta hemolítico dentro de los procesos infecciosos <sup>(1)</sup>.

Aislándose en algunos pacientes, sin poderse comprobar su mecanismo, otros agentes infecciosos que han desencadenado la enfermedad: Micoplasma, Varicela, parvovirus y mononucleosis infecciosa. Algunas drogas se encuentran implicadas, siendo las más frecuentes: penicilina, salicilatos, fenilbutazona, fenacetinas, yoduros, propiltiouracilo, fenacetinas. En la actualidad se admite la hipótesis de que la enfermedad se debe a un mecanismo inmunológico y de que la lesión renal es una glomerulonefritis por complejos inmunológicos circulantes, en donde la IgA desempeña un papel preponderante. Esta hipótesis se apoya en la demostración de depósitos de IgA y de C3 en los glomérulos, aunada a veces a IgG y properdina. La ausencia de los componentes iniciales del sistema del complemento sugiere que su activación es por vía alterna. Se ha corroborado también la presencia de IgA y de C3 en los vasos cutáneos e intestinales y los

niveles de IgA en la sangre se encuentran elevados, igual que la mesangiopatía por IgA. Se trata de una IgA polimérica.

Llama la atención que en los riñones que han sido trasplantados se encuentren los depósitos de IgA, casi siempre sin manifestaciones clínicas y sin que haya ocurrido una recaída del episodio purpúrico <sup>(24)</sup>.

Los componentes del complemento no se modifican de modo importante. Algunos estudios sugieren la intervención de factores genéticos: Se ha informado la presencia de la enfermedad en varios miembros de una familia y se ha encontrado asociación con los ANTIGENOS DE HISTOCOMPATIBILIDAD HLA-BW35. Se ha informado de casos con deficiencia hereditaria de C2 y se sabe que el locus de C2 se encuentra en la misma región del cromosoma 6 que el sistema HLA.

Los argumentos anteriores indican una anomalía en el sistema IgA y recuerdan la similitud que existe a este respecto con los datos señalados en la mesangiopatía por IgA.

**Histopatología.**- En la piel donde se localizan las lesiones purpúricas, se pueden observar pequeños vasos del corion, con infiltrado perivascular agudo, compuestos por polimorfonucleares y células redondas.

En ocasiones se observan eosinófilos y eritrocitos concomitantemente con trombos, en los pequeños vasos dérmicos, no hay células gigantes.

Muchos neutrófilos están fragmentados, es por eso que los autores prefieren llamar a esta forma de vasculitis leucocitoclástica.

En la pared de los vasos sanguíneos es característico la presencia de arteriolitis necrotizante fibroide. En este trastorno hay infiltración celular con incidencia

variable entre el 22 al 66 % de los pacientes con síndrome de Henoch-Schönlein, ya que esta complicación puede aumentar la morbilidad. Afortunadamente la enfermedad grave afecta a una minoría del paciente<sup>(1)</sup>.

La lesión principal ocurre en el glomérulo. A la microscopía óptica pueden ser laves a proliferaciones mesangiales difusas afectando todos los glomérulos, produciéndose así la entidad patológica llamada nefritis.

Los hallazgos histológicos de la nefritis pueden ser de 6 tipos, como se ilustra en el cuadro siguiente:



La posición en la tabla de este tipo no denota su severidad, la cual está principalmente determinada por la frecuencia de las semilunas asociadas mediante la inmunofluorescencia se encuentran un porcentaje muy alto, generalmente depósitos IgA y fibrina.

Principalmente en el mesangio y en ocasiones a lo largo de las paredes de los capilares glomerulares, encontrándose con menor frecuencia en forma granular IgG y C3.

En tanto que el hallazgo de IgA Y fibrina no se relaciona con el tipo de histológico, en cambio la detención de C3 se asocia con formas de lesión histopatológica progresivas <sup>(13-14)</sup>.

A la microscopía electrónica se ha comprobado la presencia de una materia granular, al parecer polímeros incompletos de fibrina y derivados de fibrinógeno que en forma de depósitos están localizados en el subendotelio de los vasos glomerulares. Debido a estos hallazgos, sé penso la posibilidad de que estuviera implicado la coagulación intravascular sin haberse comprobado por el momento <sup>(6-15)</sup>.

Hay que tener presente que la vasculitis es generalizada y que puede afectar también a otros órganos como el pulmón, corazón, y sistema nervioso central, caracterizado este ultimo por una arteriolitis necrotizante fribrinoide involucrado al parénquima cerebral y vasos meníngeos <sup>(9)</sup>.

**Cuadro clínico.-** Las primeras manifestaciones se encuentran en la piel con localización característica predominante en miembros inferiores y regiones glúteas pudiendo afectar también al tronco extremidades superiores y cara en menor escala, con morfología que varia desde erupción macular pequeña o maculo

papular que puede ser confluyente y excepcionalmente con papulas hemorrágicas, o bien como una lesión maculo

Papulosa eritomatosa que palidece a la presión convirtiéndose mas tarde en petequias o púrpura sin prurito la intensidad del cuadro a menudo varia de un episodio a otro, sin tener alteraciones en el tiempo de coagulación, tiempo de sangrado tiempo de protombina y plaquetas.

El dolor abdominal puede ocurrir en dos terceras partes de los pacientes con púrpura de Henoch-Schönlein es uno de los síntomas más característicos, los refieren de tipo cólico en región periumbilical de leve a intenso, suele acompañarse de vómitos distensión abdominal el dolor es producido por pequeñas hemorragias submucosas y subserosas presentando sangrados de pequeñas a grandes cantidades. Es frecuente que se encuentre como sangre oculta en las heces pudiendo llegar hasta melena franca y hematemesis importante. Esto se autolimita en la mayoría de los casos pero en ocasiones se complica ameritando cirugía <sup>(10)</sup>.

La artritis se presenta alrededor del 65% de los pacientes, siendo mas frecuentes las articulaciones de la rodilla y tobillo. Puede ser oligoarticular. Ocasionalmente se encuentra hinchado todo un segmento de una extremidad.

Las articulaciones suelen estar tumefactas, sensibles y dolorosas a la movilización. Esta sintomatología se resuelve después de algunos días, sin dejar deformidades aunque puede recidivar durante la fase activa de la enfermedad.

El edema es debido a la afección periarticular, y en algunas veces presenta derrame serosos no hemorrágicos <sup>(2)</sup>.

Otros de los sistemas involucrados es el renal, el cual reviste mucha importancia ya que es un principal determinante para su pronóstico. Las manifestaciones renales se observan en la mayoría de las veces en el primer mes de padecimiento, es frecuente que una gran parte de los pacientes con púrpura de Henoch-Schönlein, las características clínicas de la nefritis sean asintomáticas y se encuentran apocadas por las manifestaciones cutáneas, articulares y intestinales. La frecuencia es variable fluctuando entre un 22% a 66% dependiendo de los diferentes autores. Dentro de las manifestaciones renales desde el punto de vista clínico el edema es el más frecuente (29.6%), siguiendo la hematuria microscópica (18.7%), y la hipertensión arterial (18.7%), además nos puede dar manifestaciones de síndrome nefrítico cursando con proteinuria o bien como síndrome nefrótico o nefrítico con alteraciones en el sedimento urinario como son hematuria microscópica proteinuria y leucocituria <sup>(1)</sup>.

Afortunadamente la mayoría de los casos de nefritis se autolimitan en un promedio de seis meses a partir de su inicio sin dejar lesiones renales pudiendo persistir anomalías en el sedimento urinario por mucho tiempo en la minoría de los casos sin que se trate de un fallo progresivo.

Una de las manifestaciones más graves afortunadamente poco frecuente es la afección al sistema nervioso central iniciando con cefalea, cambios en la conducta depresión del estado de consciencia llegando en ocasiones a presentar convulsiones las cuales pueden ser parciales, generalizadas, complejas o bien presentarse como un estado epiléptico.

En situaciones más graves el paciente puede presentar afasia, hemiparesia, paraparesia, cuadriplejia, ceguera cortical, y corea <sup>(9)</sup>.

El sistema nervioso suele afectarse presentándose como una mononeuropatía (nervio facial, radial, femoral, ciático, peroneal). O como polineuropatía (Síndrome de Guillan Barré, polirradiculoneuropatía, plexopatía braquial).

### **Complicaciones.-**

- Gastrointestinal.- El síntoma más frecuente es el dolor abdominal (35% a 85%) refiriéndolo como tipo cólico o calambre que varia de intensidad como se vio en el cuadro clínico se acompaña de distensión abdominal y vómitos, presentando sangrado de tubo digestivos pudiendo presentar sangre oculta en heces, melena y hematemesis.

En una reciente revisión de complicaciones quirúrgicas de 58 niños con púrpura de Henoch-Schönlein el problema más común es la invaginación, perforación e infarto intestinal respectivamente. En un paciente de esta serie se reporto un caso de obstrucción intestinal crónica ileal, el niño presentaba cuadro típico de púrpura vascular desapareciendo los síntomas persistiendo con dolor abdominal y distensión. <sup>(10)</sup>.

No esta claro aun el mecanismo fisiopatológico, se sospecha que sea secundario a la isquemia producida por la vasculitis. Es relativamente frecuente que el cuadro abdominal sugiera un cuadro apendicular llegando en algunos casos a la laparatomía Exploradora.

- Renal.- Es variable la complicación renal, entre el 22 % al 66 % dependiendo mucho del método de detección de los diferentes autores y sobre todo contar con un buen laboratorio para exámenes especiales.

Hay una buena correlación clínica patológica ala cual nos dice que la gravedad aumenta en relación directa al porcentaje de glomérulos afectados con formación



de semillas, se dice que con mas del 50 % de semillas es frecuente el síndrome nefrótico, pudiendo progresar a síndrome nefrítico, hasta llegar a insuficiencia renal crónica <sup>(11)</sup>.

Otras de las nefritis que deben de tomarse en cuenta desde el punto de vista histopatológico, son las formas proliferativas difusas generalizadas tipo III y IV.

Es evidente la correlación que existe entre el grado de proteinuria e insuficiencia renal con el tipo de lesión que reporta la biopsia renal, así como la proteinuria de 24 hrs.

- Sistema nervioso central.- Es una de las complicaciones más severas, su frecuencia es rara, se piensa que por ser la vasculitis generalizada en ocasiones pasa desapercibido el ataque al sistema nervioso, ya que se puede presentar solo con cambios de conducta y cefalea <sup>(5)</sup>.

La complicación de la vasculitis puede producir hemorragias intracraneanas, las cuales pueden ser: subaracnoideas, subdurales, hemorragias corticocorticales, intraparenquimatosas, e infarto cerebral <sup>(9-15)</sup>.

Presentando convulsiones que van desde focales, generalizadas complejas, hasta estado epiléptico con edema cerebral secundario, la fisiopatología, se puede explicar con una arteriolitis necrotizante fibrinoide con infiltrado inflamatorio afectando los vasos meníngeos y del parénquima cerebral.

Las convulsiones pueden estar asociadas a hipertensión arterial severa, disturbios metabólicos, o puede ser un signo de hemorragia intracraneana, esta puede preceder el ataque de la enfermedad o puede presentarse posterior a las manifestaciones cutáneas, abdominales y/o renales de la enfermedad.

Cuando hay un déficit neurológico focal se presenta: Corea, Ceguera cortical, Afasia, Hemiparesia, Paraplejía, Cuadriplejía, Monoparesia, <sup>(9)</sup>.

- Sistema nervioso periférico.- Como lo comentamos en el cuadro clínico, no es común la afección al sistema nervioso periférico y puede manifestarse como Mononeuropatía (Facial, Radial, Femoral, Ciático y Peroneal.) Polineuropatía o Plexopatía Braquial.

Se ha observado la asociación con infección por virus de mononucleosis en las primeras tres semanas de iniciada la enfermedad.

Como es de suponerse los signos neurológicos en la Púrpura de Henoch-Schönlein aumentan la morbilidad importantemente.

Estas manifestaciones pueden explicarse por vasculitis o hemorragia a nivel de la vasa nervorum. <sup>(9)</sup>

Otras de las complicaciones menos frecuentes, pero que pueden ocurrir son, el infarto al miocardio y la torsión testicular.

**Laboratorio**.- Los datos de laboratorio no ayudan mucho para el diagnóstico.

La biometría hemática nos puede reportar leucocitosis con eosinofilia, con velocidad de sedimentación aumentada, estos mismos datos de cualquier proceso infeccioso lo daría.

Las pruebas de tendencia hemorrágica como son: plaquetas, tiempo de protombina, parcial de tromboplastina, tiempo de sangrado y coagulación están normales, ya que se considera como una púrpura no trombocitopénica. La prueba de torniquete suele ser positiva.

De los exámenes para la enfermedad de la colágena como son las células LE, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares son negativos.

Las inmunoglobinas, es la prueba de laboratorio que más nos puede ayudar sin ser definitivas, ya que la IgA, IgM y C3, están aumentadas hasta en un 50 % de los pacientes con Púrpura de Henoch-Schönlein.

Los niveles de properdina bajan hasta un 50 % dentro del primer mes de la enfermedad.

Cuando el riñón se encuentra afectado, los hallazgos indicativos incluyen hematuria, la cual puede ser microscópica o macroscópica; Proteinuria, con elevación del nitrógeno uréico y de creatinina en sangre <sup>(6)</sup>.

La prueba del guayaco es positiva cuando hay sangre oculta en heces. En bacteriología fue el estreptococo beta hemolítico del grupo A 25 % de los casos, sin embargo el papel etiopatogénico del estreptococo es discutible ya que la incidencia es igual a la esperada a niños sin púrpura de Henoch-Schönlein, además de que Hunt y Col. encontraron sólo dos casos de Púrpura Vascular en un grupo de 5,000 niños con escarlatina <sup>(11)</sup>, ya que el diagnóstico es 100 % clínico, el laboratorio es de muy poca ayuda, éste nos servirá para valorar la evolución cuando hay afección renal, la cual es muy importante, ya que estos parámetros nos ayudarán a indicar la biopsia renal en caso de que la proteinuria sea mayor a 1 gr. por día, síndrome nefrítico y/o nefrótico y en evidencia de insuficiencia renal.

**Tratamiento.-** En cuanto al tratamiento, se recomienda el conservador en la mayoría de los casos, que consiste en eliminar el agente etiológico si es identificado.

Se utilizan esquemas de erradicación con penicilina en los casos en que se aísla el estreptococo beta hemolítico.

El ayuno, reposo y soluciones perentales se indican cuando hay síntomas de compromiso gastrointestinal <sup>(2.6)</sup>.

El uso de esteroides no previene ni modifica el curso de las lesiones renales <sup>(11)</sup>.

**Diagnóstico diferencial.**- Es común que esta enfermedad en médicos que no tienen mucho contacto con niños, la confundan con diatesis hemorrágicas, leucemia, y otros trastornos hemorrágicos, las cuales son fáciles de descartar debido a que en los exámenes de laboratorio la tendencia hemorrágica, las pruebas de coagulación son normales en la púrpura de Henoch-Schönlein.

Las Septicemia y las alteraciones dermatológicas que producen las meningitis por meningococo, son otras entidades que deben de tomarse en cuenta, excluyendo estas posibilidades ya que los niños con septicemia, se observan en malas condiciones generales, y en la meningitis hay datos neurológicos además de que el niño luce mal. También hay que pensar en la nefritis por IgA: La diferencia consiste en que ésta última no produce alteraciones cutáneas.

El dolor abdominal es frecuente que simule un cuadro de abdomen agudo, semejando muy a menudo un cuadro apendicular. En cuanto a la hemorragia intestinal se confunde en ocasiones como una urgencia quirúrgica, es por esto que todo paciente con dolor abdominal se le debe de interrogar intencionalmente sobre artralgias y bajo examen minucioso buscar alteraciones dermatológicas tipo purpúricas <sup>(10)</sup>.

Cuando las manifestaciones renales son las que predominan la enfermedad puede semejar una glomerulonefritis aguda posestreptocócica, ambas presenta cuadro respiratorio previo y manifiestan cuadros de nefritis <sup>(8)</sup>.

La poliarteritis nodosa en ocasiones es difícil de diferenciar, pero en la mayoría es común que presente manifestaciones neurológicas periféricas y cardíacas debido a que la poliarteritis nodosa afecta más frecuentemente a las arterias de pequeño y mediano calibre <sup>(7)</sup>

Dentro de las enfermedades de la colgaban que es necesario descartar por su importancia son: lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide juvenil y la fiebre reumática; en estos casos los exámenes de laboratorio nos orientarían mucho.

Una de las enfermedades que más se le parece y que últimamente ha despertado el interés de los investigadores, es la enfermedad de Berger o nefropatía por IgA, ya que sus alteraciones renales son muy parecidas a la nefropatía de Henoch-Schönlein; se ha llegado a pensar que tal vez la enfermedad de Berger sea paralela a la nefritis de la púrpura de Henoch-Schönlein <sup>(3, 24)</sup>.

Las lesiones renales características de la enfermedad de Berger es la proliferación mesangial focal y segmentaria, encontrándose depósitos de IgA en los dos síndromes, además de C3 y properdina similar a la púrpura vascular.

Hacen falta estudios prospectivos con seguimiento para despejar esta incógnita.

En la enfermedad de Berger, el cuadro típico clínico se presenta como una hematuria macroscópica, precedido por leve infección de vías respiratorias superiores, o cuadros febriles, algunos pacientes presentan apatía, malestar general, dolor abdominal, generalmente no hay hipertensión, oliguria, ni edema. La evolución es progresiva teniendo a la insuficiencia renal o a la hipertensión arterial aproximadamente en el 15% de los niños, principalmente en aquellos con proteinuria persistente entre los periodos de hematuria <sup>(6)</sup>.

**Pronóstico.-** El pronóstico de la púrpura de Henoch- Schönlein, por lo general es bueno; en la mayoría de los casos se autolimita, aumentando la morbilidad en las complicaciones renales, así en las complicaciones del sistema nervioso.

## OBJETIVOS

- En el presente trabajo se revisará la incidencia de la púrpura de Henoch-Schönlein, en el Servicio de Medicina Interna en el Hospital infantil del estado de Sonora, Ingresados desde enero de 1989 a diciembre de 1998.
- Analizaremos el cuadro clínico más frecuente, así como su manejo médico, y las complicaciones que se presentan, para conocer mas todo lo concerniente a esta enfermedad.

## MATERIAL Y METODOS

Se revisaron en este estudio 55 niños con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein controlados en el hospital infantil del estado de Sonora desde enero de 1989 a diciembre de 1999.

34 eran niñas y 21 varones; la mayoría perteneciente al área urbana. La edad varió de uno a 14 años encontrándose la mayor incidencia entre seis a seis años de edad. (Graf. 1). El diagnóstico de la púrpura de Henoch-Schönlein se basó principalmente en los hallazgos clínicos dermatológicos característicos como son la presencia de la típica erupción eritematosa purpúrica; y/o las manifestaciones abdominales articulares y renales.

Así como después de haberse descartado otras patologías con cuadro clínico similar mediante la clínica, laboratorio y gabinete.



## RESULTADOS

El predominio fue ligeramente para el sexo femenino de los 55 pacientes, 34 fueron femenino (62%) y 21 masculino (38%) con una relación 0.6: 1 (graf. No.4).

Durante los diez años de esta revisión ingresaron al Hospital 47,842 pacientes de los cuales 55 cursaban con púrpura de Henoch-Schönlein, resultando el 0.1% del total de ingresos (incidencia de aproximadamente 1 en cada 1000 ingresos).

El inicio de la enfermedad fue agudo en 34 pacientes y el resto de los 21 pacientes fué progresiva.

El paciente menor fué de un año seis meses y el mayor de 14 años, siendo la incidencia mayor entre el grupo de edad de tres a seis años (43%) (graf. No. 1).

En los 55 pacientes estudiados no se refiere antecedentes familiares con púrpura de Henoch-Schönlein.

En 11 niños(20%) había antecedente de cuadro faríngeo previo, siendo los gérmenes aislados: estreptococo alfa, neisseira, estafilococos aureus, diplococos gram positivos, y haemophilos sp. Generalmente se aislaron dos ó más cepas por lo que no fueron significativos los hallazgos. En el resto de los pacientes no hubo antecedentes de administración de medicamentos, vacunas, picadura de insecto.

Los hallazgos clínicos más frecuentes fueron las lesiones cutáneas, dolor abdominal, fiebre, malestar general, altralgias. (graf. No.3).

Las Lesiones cutáneas características por lesiones purpúricas, se presento en todos los pacientes (100%), siendo la localización mas frecuente en miembros inferiores y glúteos (graf. No.2).

El dolor abdominal estuvo presente en 20 pacientes (36%) de variable intensidad, acompañándose de sangrado en tubo digestivo en seis pacientes (11%), 12 niños presentaron vómito (22%); de las complicaciones, dos niños presentaron invaginación intestinal y perforación con resección, resolviéndose quirúrgicamente (4%) (graf. No. 9), representando el 3.6%.

Las alteraciones articulares se presentaron en 15 niños (27%), no especificando en el reporte la localización de las mismas; ninguna de las artritis dejó secuelas posteriores (graf. No.1).

En cuanto a las alteraciones renales de la púrpura de Henoch-Schönlein encontramos tres niños(5.4%) con hematuria y proteinuria; dos de estos casos se complicaron con el síndrome nefrítico, diagnosticándose dos de ellos por biopsia percutánea, reportándose glomerulonefritis proliferativa difusa de intensidad mínima (tres y cinco años de edad), siendo un 5.4% del total (graf. No.9)

Otras de las complicaciones fué la de un paciente con necrosis en glúteos, que representa el 1.82% del total (graf. No.9)

En cuanto a los exámenes de laboratorio: en la biometría hemática, un niño presenta anemia de 8.7 gr., Sin alteraciones en el resto de los pacientes.

Las plaquetas se tomaron en 53 pacientes, reportándose en uno de ellos una cuenta de 30,000, y tiempo de sangrado de 8 minutos con 20 segundos, sin significancia clínica.

En el examen general de orina como se comentó anteriormente cuatro casos de eritrocituria microscópica y cinco casos con proteinuria.

## CONCLUSIONES

La púrpura de Henoch-Schönlein en el niño se observa con mayor frecuencia entre los cuatro y los 15 años de edad; en el grupo estudiado la mayor incidencia ocurrió en la edad pre-escolar 24 niños 43% (Graf.1)

No se encontró diferencia significativa en cuanto al sexo, lo cual concuerda con lo reportado en la literatura, siendo la relación 0.6: 1 (graf. No. 4).

La etiología de la púrpura vascular aguda aún es desconocida, pero existen factores que se consideran predisponentes, como el alérgico y los infecciosos.

Se ha relacionado con la alergia por la presencia de síntomas de urticaria, eritema difuso, y extravasaciones subcutáneas y submucosas de sangre y linfa, reportándose en el sustrato IgA (18).

En los 55 casos que se analizaron, no hubo fallecimientos. Los que se complicaron con problema de perforación intestinal se resolvieron quirúrgicamente 3.6% (graf. No.9)

Los que se complicaron con nefritis, actualmente están sin evidencias clínica y laboratoriales de daño renal 5.4% (graf. No.9)

Se ha observado una alta incidencia de infecciones respiratorias altas, precedentes en series grandes; se han encontrado la púrpura vascular precedida de este tipo de infección hasta en un 72% de los casos. Y en una cuarta parte de ellos se aisló el estreptococo beta hemolítico <sup>(1y2)</sup>.

En los casos que revisamos, encontramos que 11 pacientes (20%) de los niños había antecedente previos de faringitis; se aislaron gérmenes de diferentes variedades no patógenas.

El inicio de las manifestaciones clínicas es variable, siendo un desorden multisistémico que afecta predominantemente la piel, articulaciones, tracto gastrointestinal y riñones, aunque en rara vez involucra a otros órganos. Se observa que en los primeros estadios de la enfermedad aparecen manifestaciones cutáneas, trastornos gastrointestinales, articulares y neurológicos o bien el cuadro clínico se inicia con una combinación de todos ellos<sup>(9)</sup>.

En los casos que revisamos, el 100% de ellos presentaban lesiones cutáneas, lo cual facilitó el diagnóstico, ya que como mencionamos anteriormente estas pueden estar ausentes en un inicio y dificultar el diagnóstico (graf. No.2).

La localización de lesiones se ha observado con mas frecuencias en los miembros inferiores y glúteos y menos frecuentemente en forma generalizada (graf. No.3).

En nuestros casos también observamos con mayor frecuencia en miembros inferiores y glúteos (48%) y generalizada en 7%.

Los exámenes de gabinete como Rx. convencional no son de mucha utilidad, ya que solo nos orientará en las complicaciones abdominales, así como la tomografía axial computarizada en el caso de complicaciones neurológicas, como son los hematomas intracraneanos.

En relación al manejo de esteroides fué conservador en 15 pacientes (27%), se administró hidrocortisona a 10 mg/kg/día IV o Prednisona de 1-2 mg/kg/día durante tres días en promedio en aquéllos pacientes de dolor abdominal intenso y evolucionaron desfavorablemente dos de ellos (4%).

El número de casos por año quedó en 5.5 % y la incidencia hospitalaria contra el resto de los egresos representa un 0.1 % que como resultado es una frecuencia muy baja, pero que siempre hay que pensar en este padecimiento como un

problema benigno, pero estar pendiente para que las complicaciones no desencadenen un proceso fatal.

El pronóstico de los niños con púrpura vascular aguda es favorable en la mayoría de los casos. Durante la fase aguda la muerte puede ocurrir por las complicaciones gastrointestinales insuficiencia renal aguda, hipertensión arterial o trastorno del sistema nervioso central. La enfermedad renal crónica provoca morbilidad posteriormente (cuadro No. 3).

De los 55 casos que analizamos no hubo fallecimientos; las complicaciones gastrointestinales, las nefritis, necrosis de piel actualmente están sin evidencias clínicas y laboratoriales de daño renal.

## COMENTARIO

La púrpura vascular es motivo de preocupación, tanto para los padres como para el Médico General, ya que este síndrome lo asocian con enfermedades graves principalmente con leucemia y púrpura trombocitopénica.

La finalidad de esta tesis es aportar información de que se trata de una enfermedad benigna y en la mayoría de los casos se autolimita.

Lo más importante siempre que un niño presente lesiones purpúricas con alteraciones abdominales y articulares, hay que pensar como primera posibilidad de que se trata de una *Púrpura de Henoch-Schönlein*.

Es necesario que todos los Pediatras y Médicos Generales estén enterados de esta patología, ya que reviste cierta importancia sobre todo para la información de los padres y pronóstico del niño, tomando en cuenta que cuando haya afección renal, es necesaria la intervención por un Neurólogo Pediatra.

A pesar de que su incidencia es relativamente poco frecuente debemos de tener presente el cuadro clínico y las complicaciones, ya que estas pueden cambiar el curso de la enfermedad.

## BIBLIOGRAFIA

1. - Moreno GB; Borelia AR; Arroyo AO: Correlación clínico patológica de las alteraciones renales en la púrpura anafilactoide. Revista Mexicana de Pediatría 1981; 48: 591-597.
2. - Behrman RE, Vaughan VC, Nelson WE: Nelson. Tratado de Pediatría. 9ª. ed. México: Editorial Interamericana, 1986; 1. 598 - 599.
3. - Meadow SR, Scott DG: Berger disease: Henoch-Schönlein Syndrome without the rash. J. Pediatrics 1985; 106: 27 - 32.
4. - Experience and reason-briefly recorder: Steroids effect on the course of abdominal pain in children with Henoch-Schönlein púrpura. Pediatrics 1987; 79: 1018-1021.
5. - Fauci A: Vasculitis. J. Allergy and clinical immunology 1983; 72: 211-222.
6. - Behrman RE, Vayghan VC, Nelson WE: Nelson. Tratado de Pediatría. 9ª. ed. México: Editorial Interamericana, 1986; 2. 1385 - 1387.
7. - Fudenberg H; Stites D; Caldwell J; Inmunología clínica. 3ª.ed. México: Editorial El Manual Moderno. 1982; 475.
8. - Petersdorf RG; Adams R; Braunwald E; Isselbacher KJ; Martin JB; Wilson JD: Harrison. Principios de Medicina Interna. 6ª. ed. México: Editorial Libros Mac Graw-Hill de México, 1986; 2. 2297 - 2298.
9. - Leasgold B; Leicher CR; Moshe SL; Mezey AP: Neurologic manifestation of Schönlein-Henoch Purpura: Report of three cases and review of the literature. Pediatrics 1985; 75: 687 - 692.

10. - Lombard KA; Praful CS; Thais T; Grill B: Ileal strictures a complication of Henoch-Schonlein Purpura. Pediatrics 1986; 77: 396 - 398.
11. - Gordillo PG; Mota HF; Velázquez JL: Nefrología pediátrica. 1ª. ed. México: Asociación de Médicos del Hospital Infantil de México, 1976. 182 -190.
12. - Brown J; Melinkovich P: Schonlein-Henoch Purpura misdiagnosed as suspected child abuse. JAMA 1986; 256: 617 - 618.
13. - Smith S; Tung KS: Incidence of Iga-related nephritides in american indians in New Mexico. Human Pathology 1985; 16: 181-184.
14. - Martini A; Revelli A; Nostarangelo D; Burgio V; Plebani A: Henoch-Schonlein syndrome and selective IgA deficiency. Archives of disease in child hood 1985; 60: 160 -161.
15. - Turi S; Belch JJ; Beattie TJ; Forbes CD: Abnormalities of vascular prostaglandins in Henoch- Schonlein Púrpura. Archivies of disease in childhood 1986; 61: 173 -177.
16. - Velazquez JL: Redacción del Escrito Médico. 1ª. ed. México: Ediciones Médicas del Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez".
17. - Mota-Hernández F: Tópicos selectos de Nefrología 1ª. ed. México: Nueva Editorial Interamericana, S. A de C. V; 1976: 279 - 298.
18. - Vatskr Vatsa; Kim YS; Dassenko D: Henoch-Schonlein purpura and pulmonary hemowhage: a report and literature review. Pediatr Nephrol 1999 Arg. 13 (6): 5 30 - 4.
19. - Nathan K; Gunasekarants Berman SH: Recurrent gastrointestinal Henoch-Schönlein púrpura J. Clin.Gastrointestinal 1999 sul; 29(1): 86 - 9.

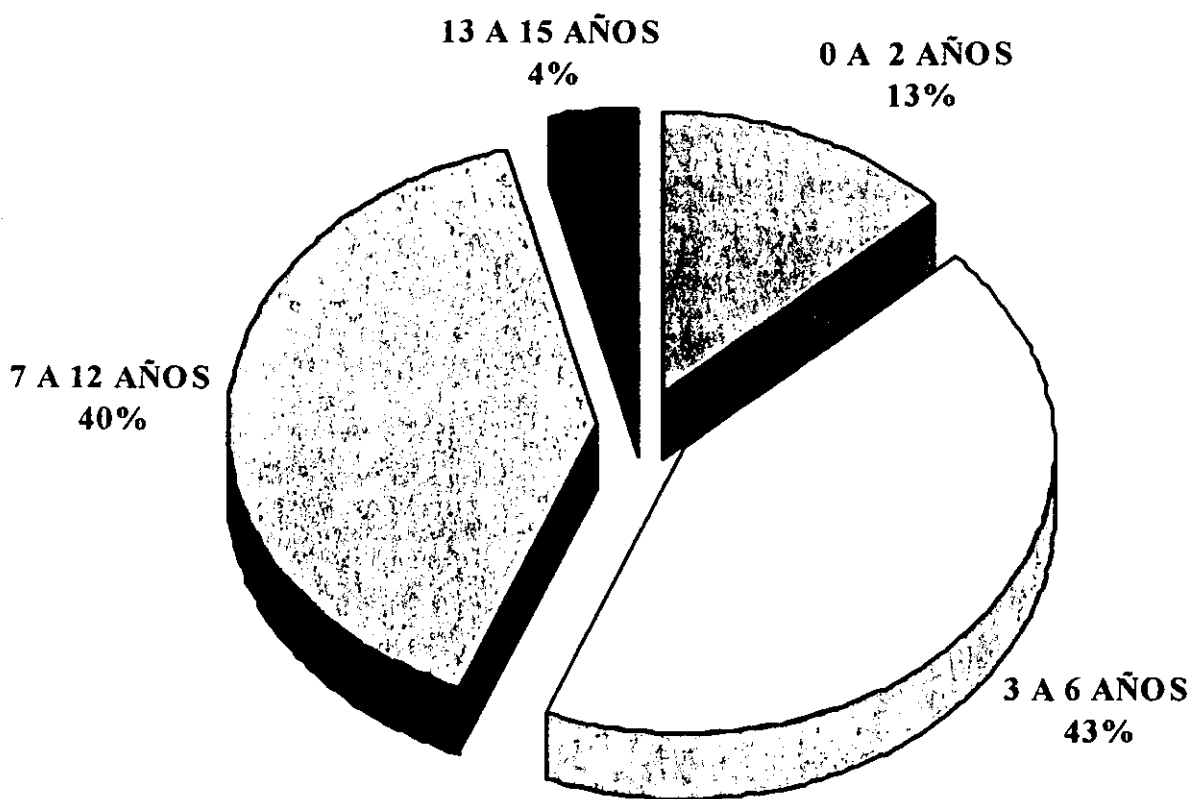


20. – Rievp Noel LH: Henoch-Schonlein nephritis in children and adults morphological features and clinopathological correlations an med interne (Paris) 1999 feb; 150 (2) 151 - 9.
21. - Nishida M. Kawakatsu; H Ishiwarik: Serum hepatocyte growthfactors levels in Henoch-Schonlein. Pediatr Int. 1999 Oct: 41(5): 474 - 6.
22. - Tanaka H; Onederan Waga Smonman: Glomerulo nephritis without IgA deposits in case of Henoch-Schonlein púrpura. Pediatric nephrol. 1999 sep; 13 (7): 597 - 9.
23. - Sonmez F; Mir S; Cura A; Carik D: Clinicopathologic correlation of Henoch-Schonlein. Nephritis in turkish children. Pediatric in 1999 aug; 41(4): 353 - 6.
24. – Richard HR; Whtie Norighige Yoshikawa; John Feehaly: Nefropatía por IgA y Nefritis de Henoch-Schonlein. Lippincott Williams and Wilkilns, Pediatric Nefrology; 4<sup>a</sup>. ed, 1999.

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA

# PURPURA DE HENOCH-SHÖLEIN

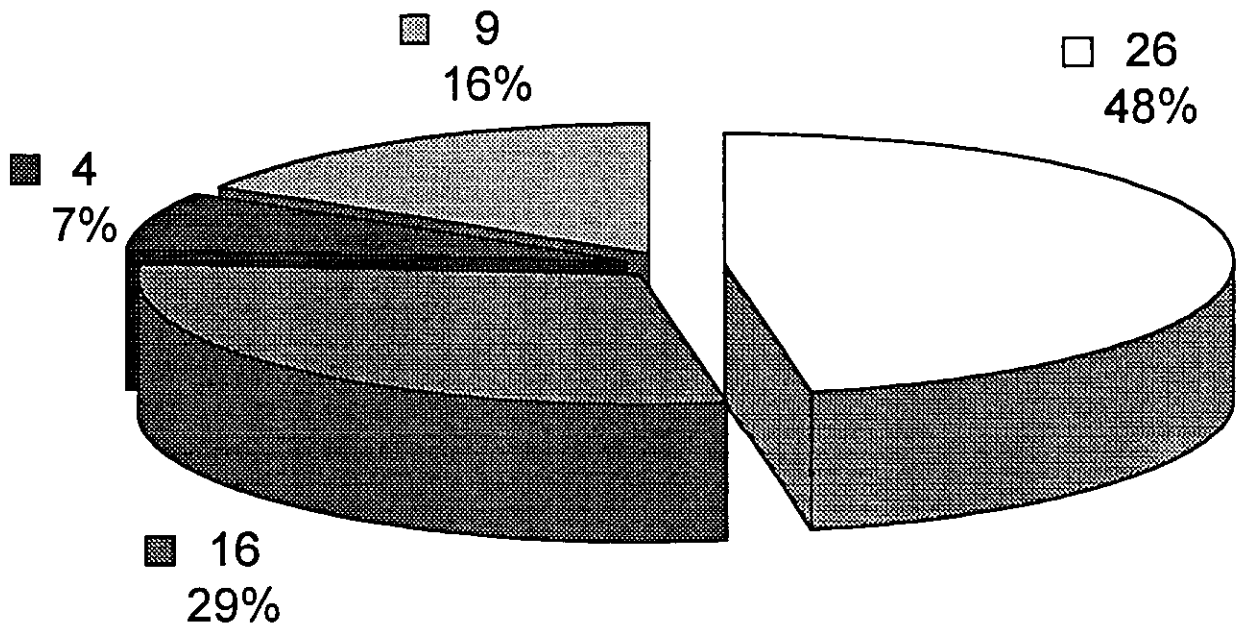
## DISTRIBUCION POR GRUPOS DE EDAD



Graf. No.1

# PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN SITIOS DE LESIONES

n = 55



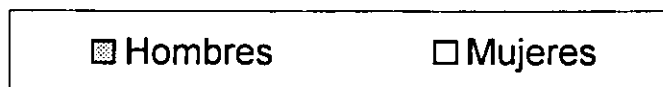
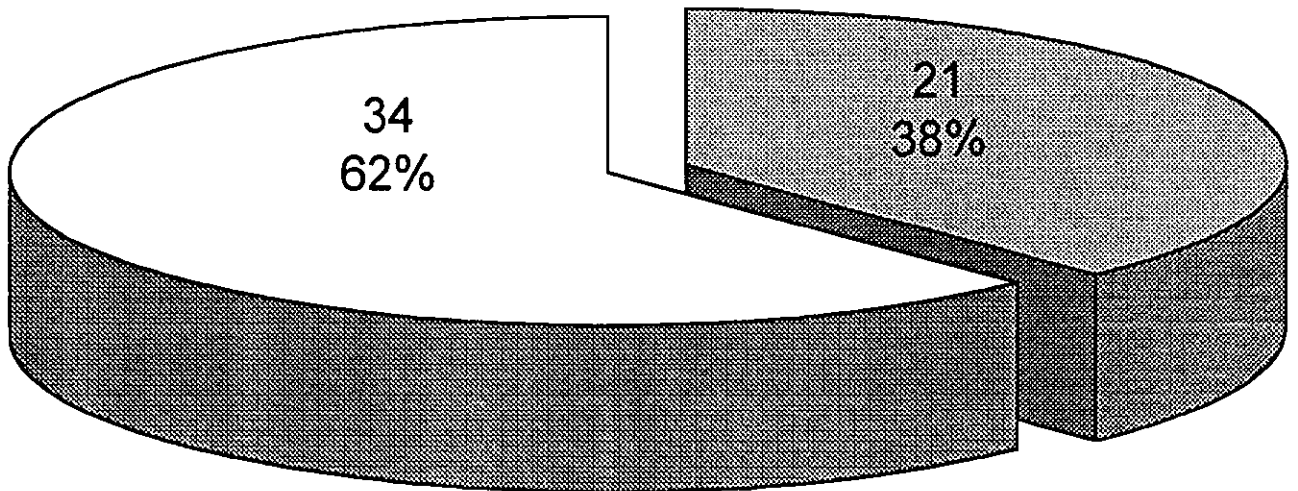
□ Miembros inferiores y glúteos	■ Miembros inferiores
■ Generalizada	▨ Miembros superiores e inferiores

Gráfica Num. 3

**PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN  
DISTRIBUCION POR SEXOS**

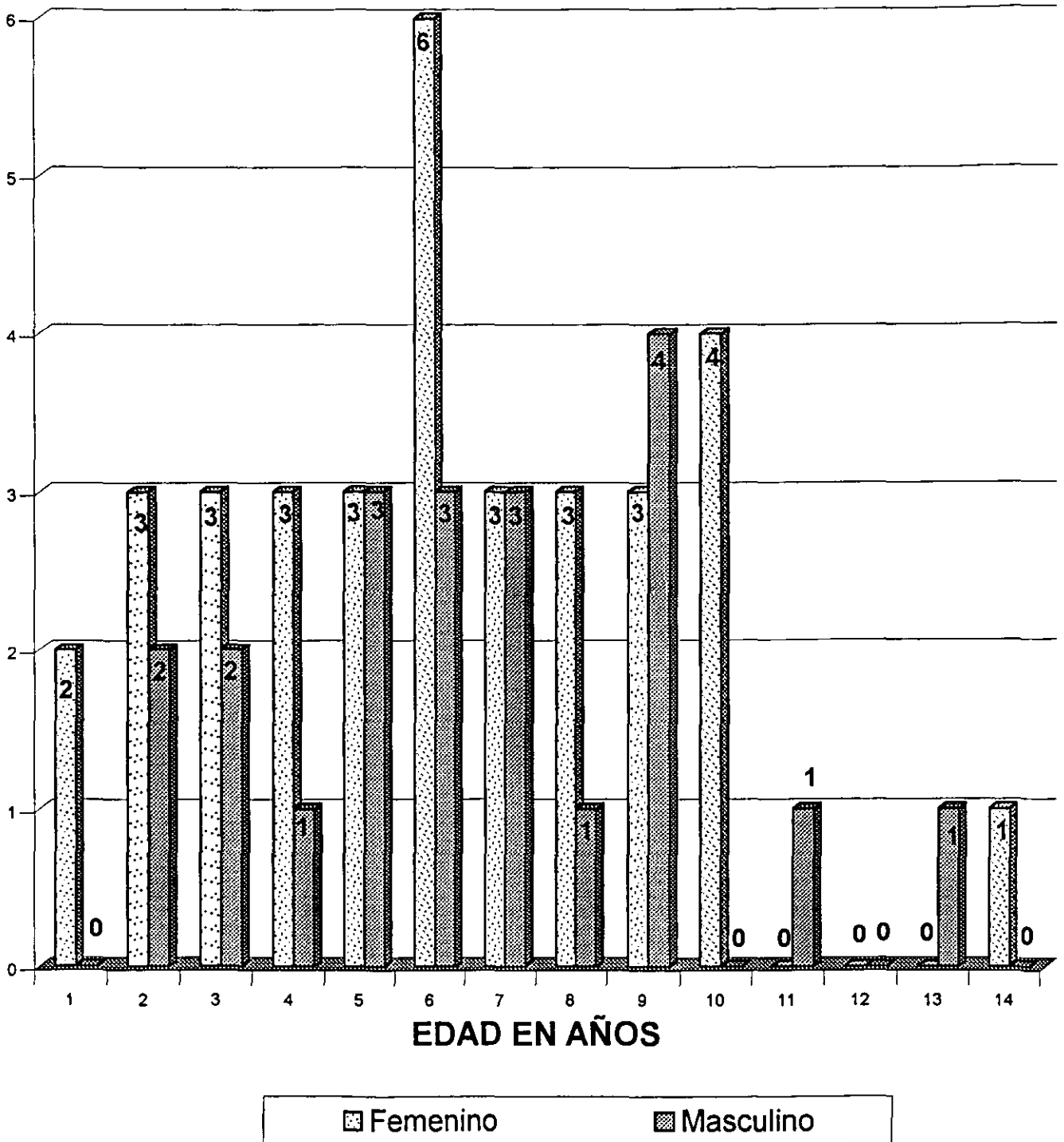
**n = 55**

**RELACION 0.6 : 1**



Gráfica Num. 4

# PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO



Gráfica Num. 5

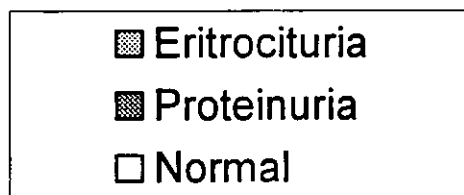
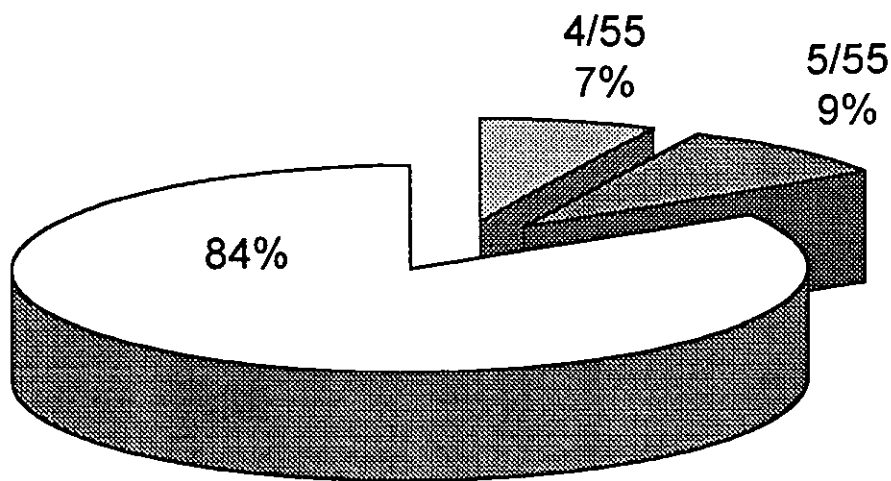
## **PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN HALLAZGOS DE LABORATORIO**

<b>Examen</b>	<b>Normal* (#)</b>	<b>Anormal (#)</b>
<b>A. E. L.</b>	<b>46 (84%)</b>	<b>9 (16%)</b>
<b>E. G. O.</b>	<b>46 (84%)</b>	<b>9 (16%)</b>

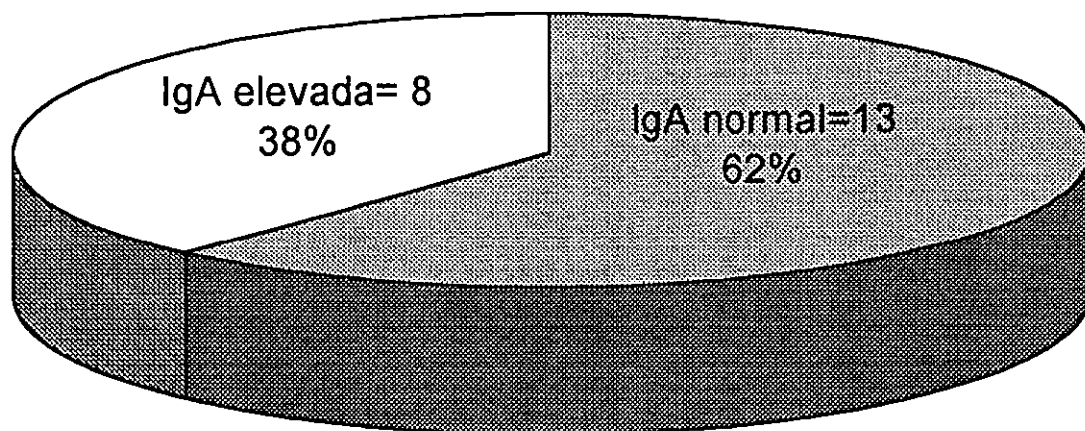
**\* = normal <250 U.I.**

Gráfica Num. 6

**PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN**  
**EXAMEN GENERAL DE ORINA**  
**n=55**

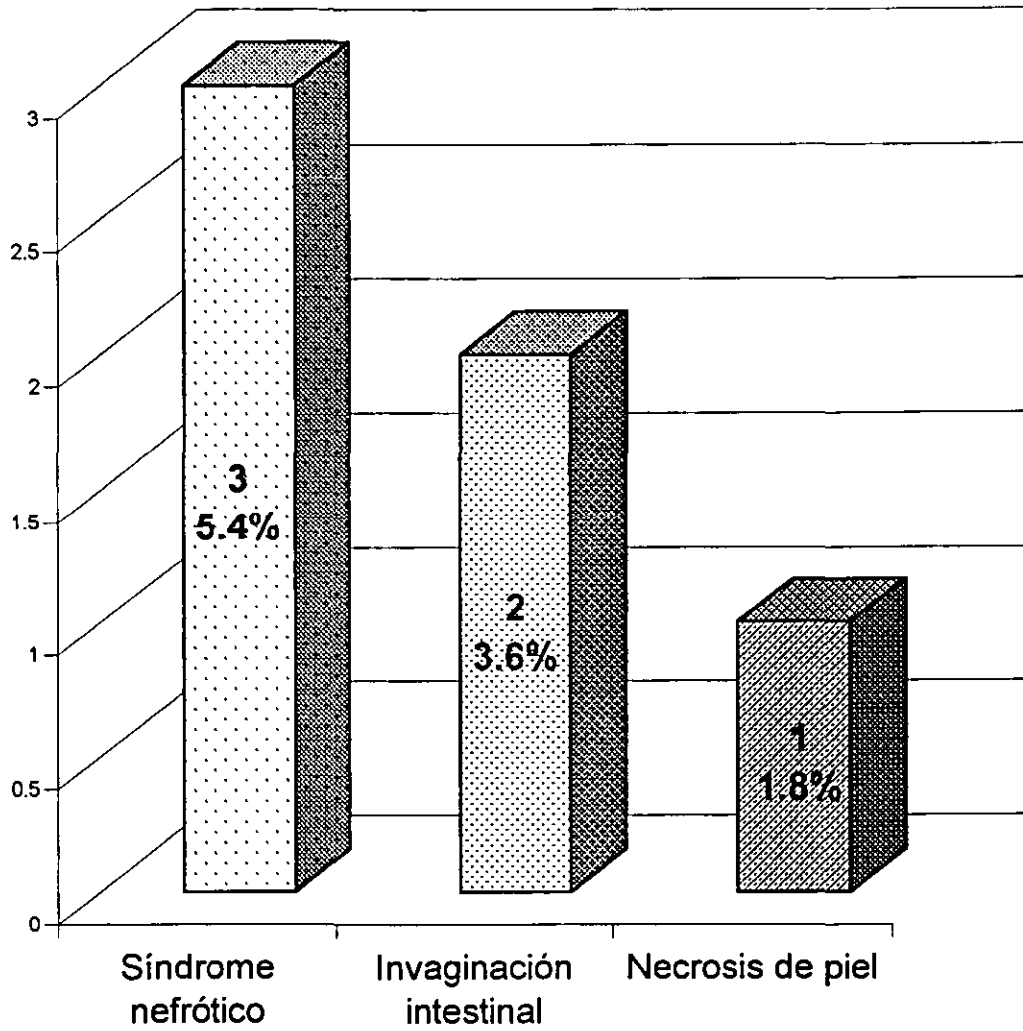


**PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN**  
**INMUNOGLOBULINAS**  
**n=21**





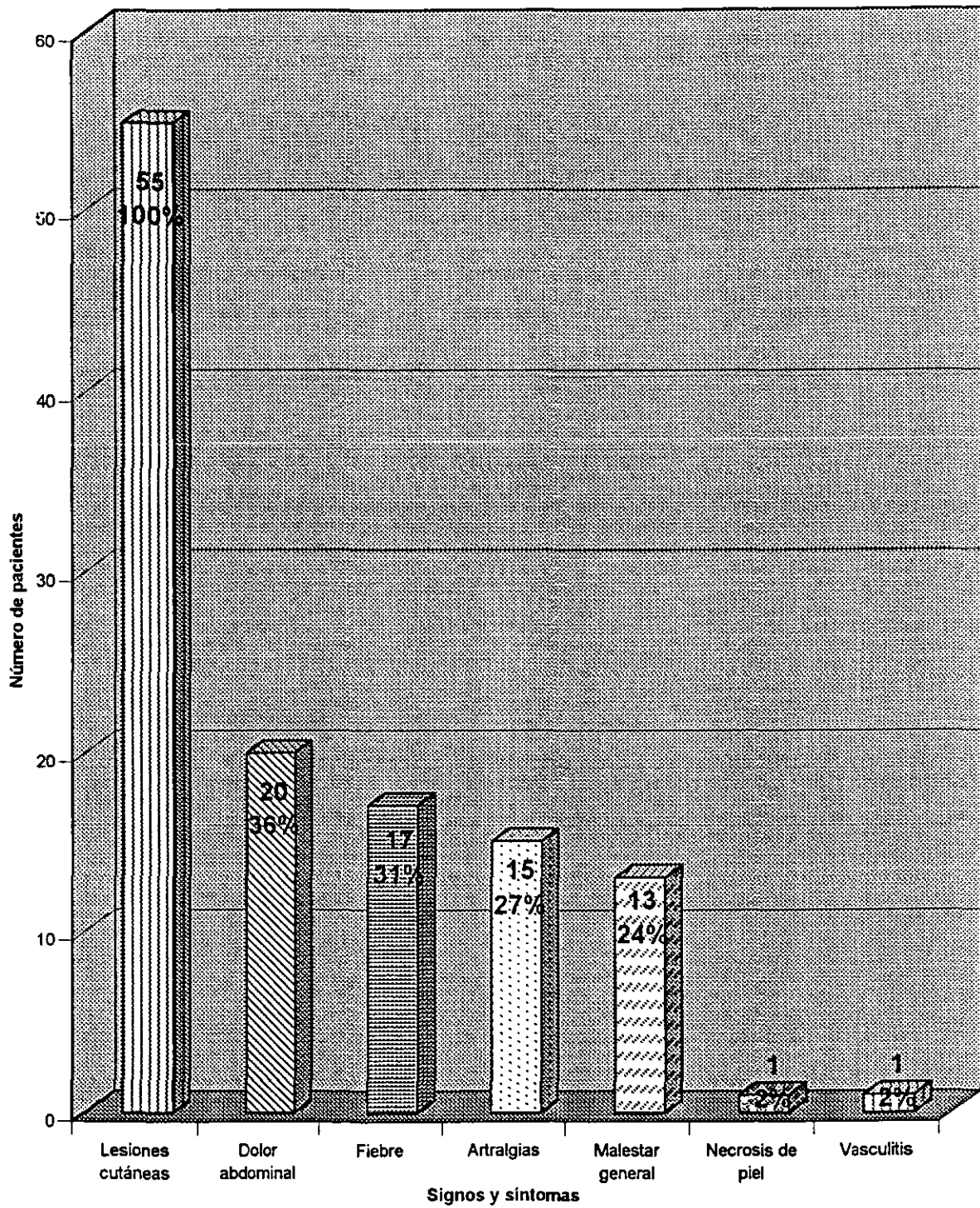
## PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN COMPLICACIONES (N=55)



Gráfica Num. 9

# PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN

## CUADRO CLINICO (n = 55)



Gráfica Num. 2