



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA



DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRIA

**"PURPURA DE HENOCCH-SCHÖNLEIN EXPERIENCIA EN UMAE DR. GAUDENCIO
GONZÁLEZ GARZA DEL CMN LA RAZA"**

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA

PRESENTA
ELIZABETH PALACIOS PARRA
RESIDENTE DEL 3ER AÑO DE PEDIATRIA

ASESOR DE TESIS
MC. FRANCISCO CRUZ OLIVO

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE MEDICINA INTERNA PEDIATRICA DE LA UMAE
HOSPITAL GENERAL DR.GAUDENCIO GONZALEZ GARZA.

NO. DE REGISTRO R-2015-3502-108

MEXICO, DISTRITO FEDERAL, FEBRERO 2016



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.

INVESTIGADORES

INVESTIGADOR PRINCIPAL

NOMBRE: FRANCISCO CRUZ OLIVO
MATRICULA: 8798389
ADSCRIPCION: UMAE HOSPITAL GENERAL G. G. G. CMN LA RAZA
CARGO INSTITUTCIONAL: MEDICO DE BASE.
SERVICIO: MEDICINA INTERNA PEDIÁTRICA.
CORREO: olivofc@gmail.com
TELEFONO: 57245900

INVESTIGADOR ASOCIADO:

NOMBRE: ELIZABETH PALACIOS PARRA
MATRICULA: 97151605
ADSCRIPCION: UMAE HOSPITAL GENERAL G. G. G. CMN LA RAZA
CARGO INSTITUTCIONAL: RESIDENTE 3er AÑO DE LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA.
SERVICIO: SERVICIOS DE PEDIATRÍA.
CORREO: draeliza.palacios@gmail.com
TELEFONO: 5513069893

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS

UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS DE SALUD

COORDINACIÓN DE INVESTIGACION EN SALUD

DRA. LUZ ARCELIA CAMPOS NAVARRO

DIRECTORA DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN

DRA. SILVIA GRACIELA MOYSEN RAMIREZ

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRÍA

MC. FRANCISCO CRUZ OLIVO

ASESOR DE TESIS

DRA. ELIZABETH PALACIOS PARRA

RESIDENTE DE PEDIATRÍA

COPIA DE AUTORIZACION

AGRADECIMIENTOS

A mi señor Jesucristo por darme las fuerzas para cumplir esta meta en mi vida.

A mis padres Rafael Palacios Macedo +, gracias papá por ser un ejemplo de superación, por tu apoyo y amor, siempre estarás conmigo, te amo.

A mi mama Paulina Parra Rendón, por todo lo que me has dado incondicionalmente, te admiro y te amo muchísimo mamá, este logro te lo dedico con todo mi corazón.

A mis hermanos Manuel+ y Jazmín, los amo muchísimo hermanitos.

A mis sobrinas Vanesa, Valeria, Melissa, son mis princesas, gracias a sus sonrisas y su amor hacen que mis días sean mas felices.

A mis compañeros de residencia, ya saben quiénes son, que gracias a su apoyo hicieron que todo fuera menos pesado, los quiero mucho y siempre los llevare en mi corazón.

A mi asesor de tesis Dr. Cruz, gracias por su apoyo y paciencia, lo admiro mucho.

A todos los doctores que contribuyeron en mi formación académica durante mi residencia.

A lo mejor de este mundo, los niños, a todos mis pacientitos que gracias a ustedes que me permiten aprender día a día, son lo mejor.

CONTENIDO

1. RESUMEN.....	1
2. MARCO TEÓRICO.....	2
3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	12
4. JUSTIFICACIÓN.....	13
5. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	14
6. OBJETIVOS	
6.1. Objetivo general.....	15
6.2. Objetivos específicos.....	15
7. MATERIAL Y MÉTODOS.....	16
8. CRITERIOS DE SELECCIÓN.....	17
9. TIPO DE MUESTREO.....	18
10. MÉTODOS.....	19
11. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	20
12. VARIABLES DE ESTUDIO	21
13. RECURSOS.....	26
14. CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	27
8. RESULTADOS.....	28
9. DISCUSIÓN.....	36
10. CONCLUSIONES.....	38
12. BIBLIOGRAFÍA.....	39

RESUMEN

AUTOR: PALACIOS PARRA ELIZABETH

TÍTULO: "PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN EXPERIENCIA EN UMAE DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA DEL CMN LA RAZA"

ASESOR: MC. FRANCISCO CRUZ OLIVO

INTRODUCCION: La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más común en la infancia. Constituye una vasculitis sistémica de los pequeños vasos, cuya etiopatogenia está relacionada con la producción de complejos inmunes mediados por IgA en respuesta a diversos agentes desencadenantes.⁽¹⁾

JUSTIFICACIÓN: La prevalencia de purpura de Henoch-Schönlein en niños es muy frecuente, la variedad del cuadro clínico puede llevar a un error diagnóstico, por lo que la detección oportuna permite la intervención médica adecuada y a tiempo para prevenir complicaciones.

OBJETIVO: Conocer la prevalencia de purpura de Henoch-Schönlein, presentación clínica y principales complicaciones en población de niños de 3 a 16 años de UMAE Dr. Gaudencio González Garza del CMN LA RAZA en Distrito federal México, en el periodo del 1 enero del 2013 al 1 enero 2015.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio descriptivo, observacional, retrospectivo y transversal. Se incluyeron pacientes pediátricos de ambos géneros entre 3 y 16 años, con diagnóstico de purpura de Henoch-Schönlein, atendidos en el servicio de Medicina interna Pediátrica, además de recolectarse sus datos mediante la revisión de cada expediente. Los datos fueron concentrados en una hoja de cálculo de Excel® 2010, en la que se calcularon todas las medidas de tendencia central.

RESULTADOS

La prevalencia de PHS, durante el periodo de estudio (del 2013 al 2015) fue de 3.5%.

De los 40 pacientes, 9 pacientes (22%) son menores de 5 años, 28 pacientes (70%) se encuentran entre 5 y 10 años, y 3 pacientes (8%) entre 11 y 16 años. Se investigó el factor desencadenante asociados al padecimiento, infección respiratoria (42%), 19 pacientes con infección gastrointestinal (48%), 4 pacientes (10 %) no tuvieron sin asociación específica con la presencia de PHS.

La presentación inicial de los pacientes, 19 pacientes (47%) purpura palpable, 20 pacientes (50%) presentaron dolor abdominal, 1 paciente (3%), presentó sangrado de tubo digestivo bajo y ninguno artritis. Las principales manifestaciones renales que se presentaron durante la evolución del padecimiento fueron de los 40 pacientes, 22 pacientes (55%) con hematuria microscópica, 14 pacientes (35%) síndrome nefrótico, y 4 pacientes (10%) con elevación de creatinina. Se realizó biopsia renal a 3 pacientes, debido a que presentaban proteinuria en rango nefrótico. De las principales complicaciones asociadas al PHS, fueron 33 pacientes sin complicaciones, 4 pacientes con insuficiencia renal aguda y 3 pacientes con invaginación intestinal.

CONCLUSIONES

En nuestra serie se concluyó que la prevalencia de purpura de Henoch-Schönlein durante el periodo de estudio fue de 3.5%, que el diagnóstico se realizó en base a los criterios establecidos por la EULAR, PRINTO Y PRES (2008), y que en la mayoría de los casos la resolución de cuadro clínico fue en forma espontánea, en nuestra serie se administraron corticoesteroides, por la presencia de dolor abdominal, que es la manifestación clínica inicial de una posible complicación grave. La incidencia de complicaciones asociadas a PHS es baja como se reporta en la literatura, en nuestro caso 4 pacientes con insuficiencia renal aguda y 3 pacientes con invaginación intestinal, pero encontramos a 22 pacientes presentaron hematuria microscópica y 14 pacientes síndrome nefrótico, estas manifestaciones renales aumentan el riesgo de daño renal a largo plazo.

Por lo que una adecuada vigilancia en los primeros 6 meses posteriores al cuadro de PHS con la determinación de hematuria/proteinuria en muestra única de orina, puede hacer diagnóstico oportuno de afectación renal y así evitar progresión del daño, favoreciendo una mejor calidad de vida del paciente y disminuir gastos hospitalarios asociados a terapias de sustitución renal.

MARCO TEORICO

La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más común en la infancia. Constituye una vasculitis sistémica de los pequeños vasos, cuya etiopatogenia está relacionada con la producción de complejos inmunes mediados por IgA en respuesta a diversos agentes desencadenantes. Esta secuencia de respuestas se traduce histológicamente en inflamación, trombosis y necrosis de pequeños vasos sanguíneos (vasculitis leucocitoclástica).⁽¹⁾

La purpura de Henoch-Schönlein (PHS) surgió en 1801, por el médico inglés William Heberden, quien realizó la descripción clínica de un paciente de 5 años con rash purpúrico, dolor abdominal, y hematuria macroscópica. ⁽²⁾

La incidencia de PHS varia, según la región, en un estudio epidemiológico realizado en Holanda, se reportó una incidencia de 6.1/100,000 niños. Esta es similar a la reportada en Taiwan y la Republica Checa, la cual fue de 12.9/100,000 niños y 10.2/100,000 niños respectivamente. ⁽²⁾

Su incidencia es de aproximadamente 14/100.000 habitantes/año y un 75% de los casos aparecen en edades comprendidas entre los 2 y los 11 años. Es ligeramente más frecuente en varones (proporción hombre a mujer: 1,2:1 a 1,8:1) y menos frecuente en la raza negra ⁽⁵⁾

La PSH presenta una incidencia en chicos de 10.22 /100.000 por año. Más del 90% de los casos reportados son pacientes pediátricos menores de diez años, con un pico de incidencia a los seis años de edad.⁽¹³⁾

Esta enfermedad generalmente evoluciona por brotes, y aunque puede afectar a pacientes de cualquier edad, se reporta que el 75 % de los casos ocurre en edad pediátrica y que es rara en la edad adulta.⁽¹⁾

Garcia en su estudio pacientes pediátricos estudiados entre los años 1975 y 2006 fueron de 100. La proporción de pacientes según el sexo fue de 53% de sexo masculino frente a 47% de sexo femenino.⁽⁴⁾

En cuanto al mecanismo fisiopatológico, Yao-Hsu Yang y col del National Taiwan University Hospital, proponen cuatro hipótesis que pueden ser desencadenadas por infecciones. En primer lugar, la hipótesis del mimetismo molecular, es decir, los microbios pueden compartir epítomos con los de los pequeños vasos sanguíneos de los humanos. Al invadir estos patógenos el cuerpo humano se desencadenaría, a raíz de una reacción cruzada, una respuesta inflamatoria humoral y celular en los pequeños vasos.

En segundo lugar, la hipótesis de activación "bystander", donde los patógenos al generar inflamación inespecífica y daño celular, pondrían al descubierto antígenos que habitualmente no están expuestos al sistema inmunológico. Tercero, se postula la hipótesis de autoalteración, donde los agentes infecciosos interactúan con las proteínas de los vasos, generando nuevos antígenos que activarían la reacción inflamatoria.

Por último, la cuarta hipótesis es la que postula la presencia de superantígenos, donde algunas bacterias y virus se transforman en superantígenos, sin la necesidad de procesamiento y presentación por células presentadoras, interactuando directamente con las células T.

La etiología de la PHS se desconoce, sin embargo se ha vinculado con enfermedades infecciosas, principalmente las infecciones del tracto respiratorio. El agente más comúnmente asociado con PHS es el estreptococo beta hemolítico del grupo A.⁽²⁾

Se postula que la etiopatogenia puede ser debida a una alteración inmunológica, pues en esta enfermedad se describen una gran variedad de anormalidades de la IgA, así como niveles elevados de citosina, FNT alfa e IL-6. Se plantea una asociación entre esta respuesta inmunitaria y una causa infecciosa, en la literatura se describen casos desencadenados por *Estreptococo sp*, virus de la hepatitis A y C, *Salmonella sp*, *Mycoplasma*, virus de Epstein Barr, varicela, parvovirus B19, adenovirus, parainfluenza, *campylobacter* y *yersinia* entre otros, también se invocan determinados fármacos, alimentos, vacunas, exposición al frío y picaduras de insectos.⁽⁸⁾

Han sido descritos nuevos agentes infecciosos en asociación con la PSH, como son: *Bartonella henselae*, encontrándose un 67 % de positividad en los estudios serológicos. Infestaciones parasitarias como *Toxocara canis*, y *Entamoeba histolytica*. También se ha comunicado una asociación de los virus de hepatitis A y B con casos de PSH en niños, así como coincidiendo con bacteriemia por *Kingella kingae*, tuberculosis pulmonar, colitis pseudomembranosa por *Clostridium difficile*.⁽²²⁾

Parece ser que la afinidad de los gérmenes por el endotelio y los hematíes se debe a un esfingofosfolípido neutro en la pared de estas células y su efecto citotóxico está mediado por una proteína no estructural del germen, que induce la apoptosis mediante la ruta del TNF. Este efecto puede explicar el daño selectivo hacia los capilares característicos de la PSH, y hacer que las células sean más susceptibles al depósito de IgA que sufren.⁽⁸⁾

La patogenia de la PSH no está claramente establecida, no obstante se ha descrito el depósito de complejos inmunes, principalmente de la IgA1 polimérica, en vasos sanguíneos de pequeño calibre. Generando activación del complemento, reclutamiento de polimorfonucleares y disminución marcada del factor estabilizante de fibrina, generando sangrado como resultado final.⁽²⁾

Los hallazgos histopatológicos son los típicos de la vasculitis leucocitoclástica ligados patogénicamente al depósito de inmunocomplejos, activación del complemento, quimiotaxis de neutrófilos, con daño secundario de la pared vascular debido a la liberación de enzimas por parte de los neutrófilos activados.⁽⁸⁾

Los complejos de IgA se forman y se depositan en la piel, intestino y glomérulos, provocando una respuesta inflamatoria localizada. La vasculitis leucocitoclástica se desarrollará posteriormente, con la necrosis de los vasos de calibre pequeño. Normalmente la IgA se encuentra en suero y secreciones mucosas, tiene dos isotipos: IgA1 y IgA2. En la mucosa la IgA es IgA2 con un 60% en forma polimérica, mientras que en suero es IgA1 y el 90% monomérica.⁽¹³⁾

En la PSH los complejos se forman con IgA1 poliméricos. Una forma anormal de la IgA1 conocida como Gal-d IgA1 (refiriéndose a una deficiencia de galactosa de la O-enlazados glicanos en la región bisagra de IgA1) ha sido identificada altamente en la nefritis por HSP nefritis en comparación con HSP sin nefritis.⁽¹³⁾

Los criterios diagnósticos de la púrpura de Schönlein-Henoch cumplen los criterios del American College of Rheumatologists (ACR) establecidos en el año 1990 y son: La aparición de púrpura palpable, dolor abdominal y artritis pueden presentarse en cualquier orden. La progresión de los síntomas puede darse en el transcurso de días o en forma insidiosa en semanas.

Todos los pacientes con PSH desarrollan una erupción, que comienza con pápulas eritematosas no pruriginosas o urticaria que evoluciona a púrpura palpable. La púrpura se define como hemorragias cutáneas mayores a 10 mm de diámetro, que no desaparecen a la vitropresión. El cambio de color en las lesiones antes de desaparecer, puede llevar un período de aproximadamente diez días. La erupción se localiza generalmente en las zonas de declive o de mayor presión, tales como las extremidades inferiores, las nalgas y en la superficie extensora de las extremidades.

La artritis no migratoria ocurre en el 75 % de los pacientes con PSH, comprometiendo rodillas, tobillos y más comúnmente las pequeñas articulaciones. Los síntomas de la artritis incluyen inflamación, calor y limitación en la movilidad.⁽¹³⁾

El dolor abdominal ocurre en 60-65% de los pacientes, puede simular un dolor abdominal agudo, es típicamente cólico, se produce alrededor de una semana después de la aparición de la erupción. Los vómitos y la hemorragia gastrointestinal (oculta y manifiesta) se desarrollan en un 30%, se puede presentarse con un hematoma mural con riesgo de invaginación .

La nefritis por PHS fue la causa de uremia terminal en 1.7% de los niños en Europa. Se ha reportado evolución a insuficiencia renal crónica 20-24 años después del diagnóstico de 9 a 35% de los niños, según diversas series. El riesgo de desarrollar insuficiencia renal crónica está relacionado con la presentación clínica inicial, siendo más frecuente en aquellos pacientes que tuvieron síntomas renales más graves al inicio de la enfermedad, tales como síndrome nefrítico-nefrótico, síndrome nefrótico y/o retención de azoados.⁽³⁾

La afección renal es la complicación renal más frecuente y potencialmente la más grave, se presenta del 20-49% de los pacientes. Se ha demostrado que el porcentaje de daño renal aumenta progresivamente hasta un 35% después de un año del diagnóstico de PHS.⁽⁷⁾

La enfermedad renal es una secuela tardía, por lo general comienza dentro del primer mes y rara vez se produce más de seis meses después de la enfermedad. Los signos de compromiso renal son: hematuria microscópica y proteinuria. La enfermedad renal suele remitir de forma espontánea en la mayoría de los pacientes. Sin embargo, la glomerulonefritis progresiva puede desarrollarse en los pacientes con proteinuria persistente. Las complicaciones renales se presentan 3 semanas posteriores a los síntomas iniciales y se manifiestan como síndrome nefrótico o nefrítico.⁽¹⁴⁾

La afectación renal oscila entre el 20-50 % de los casos dependiendo de los diferentes autores, del método de determinar proteinuria/hematuria y de la forma de selección de los pacientes, apareciendo generalmente en el curso del primer brote de púrpura, aunque puede empezar en brotes posteriores. La manifestación más frecuente es la hematuria aislada o bien asociada a proteinuria pudiéndose observar un síndrome nefrótico en el 10 % de los casos evolucionando a insuficiencia renal terminal un 2-3% de los pacientes que presentan nefropatía.⁽²³⁾

En general, la hematuria y/o proteinuria desaparece durante los primeros 3 meses. La persistencia de proteinuria de rango nefrótico parece ser uno de los mejores marcadores de evolución a insuficiencia renal.⁽²³⁾

La presencia de púrpura cutánea es requisito para el diagnóstico de la enfermedad. Las manifestaciones clínicas más frecuentes después de las lesiones dérmicas fueron los síntomas abdominales que incluyeron: dolor, sangrado intestinal o vómito en 52% de los pacientes. Se encontró artritis en 41% y nefropatía en 42.9%.⁽¹³⁾

Se ha reportado la artritis como la segunda manifestación más frecuente en el 20% de los pacientes, tanto la artritis como el dolor abdominal pueden presentarse hasta dos semanas antes de las lesiones dérmicas.⁽¹³⁾

En un 75% de los pacientes presentan compromiso articular, caracterizado por una artritis no migratoria, que compromete rodillas, tobillos y pequeñas articulaciones. Los síntomas de la artritis, que incluyen inflamación, calor y limitación en la movilidad, son transitorios los cuales no dejan deformidad y pueden preceder a la purpura en un 15 a 25% ⁽¹²⁾.

En relación con las complicaciones abdominales que aparecen como consecuencia de la púrpura de Henoch-Schönlein, todas se deben a vasculitis y a la aparición de hemorragias en el peritoneo visceral y parietal que culminan con áreas de isquemia de diversa magnitud. En relación con la perforación del intestino que acompaña a una púrpura de Henoch-Schönlein, probablemente se debe a la isquemia que se genera después de la ruptura de un número indeterminado de arterias del mesenterio y pared del íleon.⁽¹⁸⁾

Se acepta que los niños con púrpura de Henoch-Schönlein padecen dolor abdominal en 42 a 58 % de los casos y que la incidencia de una lesión de resolución quirúrgica es de 2 a 6 %, de manera que alrededor de un caso por cada diez que la padecen requiere laparotomía exploradora.⁽¹⁸⁾

El fracaso renal agudo que complica la púrpura de Schönlein-Henoch suele deberse a una glomerulopatía mesangial con proliferación de células epiteliales, formación de semilunas y mayor o menor grado de daño tubular. ⁽¹⁰⁾

Otra complicación relativamente frecuente es la tumefacción escrotal aguda (7,6%- 10%), debiendo efectuarse aquí el diagnóstico diferencial con la torsión testicular. Raramente pueden presentarse vasculitis del SNC, y hemorragia pulmonar.⁽⁹⁾

Las manifestaciones neurológicas como convulsiones, parestias, hematomas subdurales, hemorragia subaracnoidea, infarto y coma son excepcionales durante el curso de la enfermedad. La incidencia exacta es aún desconocida; sin embargo, se ha indicado que una afectación ligera del SNC, como cefaleas y alteraciones del comportamiento, ocurre en un tercio de los casos de púrpura de Schönlein-Henoch. ⁽²⁰⁾

La patogenia de la afectación neurológica no es bien conocida, aunque se piense que probablemente sea multifactorial; parece lógico pensar que la vasculitis y el depósito de inmunocomplejos también ocurra en el SNC. Sin embargo, no hay estudios ultraestructurales que lo demuestren. ⁽²⁰⁾

La púrpura de Schönlein-Henoch es una manifestación inicial rara de enfermedad tuberculosa, puede aparecer como consecuencia de una infección tuberculosa, por una reacción exagerada a las tuberculoproteínas del mantoux o tras el inicio del tratamiento tuberculostático. ⁽²¹⁾

La nefropatía IgA y la púrpura de Schönlein- Henoch son dos entidades que, si bien tienen distintas características clínicas, guardan en común una misma expresión histológica renal. Esta se caracteriza por una expansión del mesangio y un aumento difuso de la celularidad mesangial con depósitos de IgA mesangiales como inmunoglobulina predominante.⁽⁶⁾

Si bien los depósitos mesangiales de IgA se han descrito en otras enfermedades multisistémicas, neoplásicas e infecciosas, se considera que la nefropatía IgA es una entidad clínica per se, siendo la enfermedad glomerular primaria más frecuente en todo el mundo. La púrpura de Schönlein-Henoch es considerada una enfermedad multisistémica, en la que, junto a la lesión renal, se objetiva una vasculitis leucocitoclástica en la piel y otros órganos.⁽⁶⁾

DIAGNÓSTICO

No existe ninguna prueba definitiva para realizar el diagnóstico de PSH, el mismo es clínico y debe sospecharse en aquellos pacientes que presentan la tríada clásica: púrpura palpable no trombocitopénica, dolor abdominal y artritis. ⁽¹³⁾

La biopsia es útil para descartar otros diagnósticos. En la PSH es útil para mostrar la característica vasculitis leucocitoclástica y los depósitos de IgA. La biopsia renal mostrará una glomerulonefritis membranoproliferativa similar a la nefropatía por IgA. En 1990, el Colegio Americano de Reumatología definió los criterios definidos para el diagnóstico de PSH.

Para realizar el diagnóstico se requería la presencia de dos de las cuatro características. Tuvo una sensibilidad de diagnóstico de 87,1% y una especificidad del 87,7%.

Dichos criterios fueron: pacientes de 20 años o menores, púrpura palpable sin trombocitopenia, compromiso intestinal de tipo difuso o diagnóstico de isquemia intestinal, cambios histológicos que mostraran granulocitos en las paredes de las pequeñas arteriolas y vénulas (vasculitis leucocitoclástica).⁽¹³⁾

En 2005, se publicó The International Consensus Conference realizado en Viena, donde se adaptaron los criterios diagnósticos a la población pediátrica. Los mismos quedaron definidos por: púrpura palpable como característica obligatoria, acompañado de dolor abdominal, artritis, compromiso renal y biopsia que muestre los depósitos de IgA. Se eliminó el criterio de edad. ⁽¹³⁾

El diagnóstico de PHS es esencialmente clínico. Los criterios diagnósticos actualizados por EULAR, PRINTO Y PRES (2008) requieren la presencia de purpura palpable, con al menos uno de los siguientes: dolor abdominal difuso, artritis aguda o artralgias, alteración renal o histología que demuestre una vasculitis leucocitoclastica con predominio depósito de IgA o glomerulonefritis con depósito predominante de IgA. ⁽²⁾

Los criterios diagnósticos de la nefropatía por PHS, fueron la presencia en cualquier momento evolutivo de alguna alteración en el sedimento urinario: hematuria o proteinuria, de un síndrome nefrótico o nefrítico así como una disminución del filtrado glomerular o hipertensión arterial según percentil para talla, edad, y sexo de acuerdo con los parámetros de referencia de la Task Force. ⁽⁴⁾

La clasificación histológica utilizada fue la basada en el Estudio Internacional de Enfermedades Renales en Niños ⁽⁴⁾

(ISKDC):

I: Lesiones glomerulares mínimas.

II: Proliferación mesangial pura.

III: Lesiones glomerulares mínimas o proliferación mesangial con semilunas /lesiones segmentarias < 50% glomérulos.

IV: Estadio III con semilunas /lesiones segmentarias 50-75% glomérulos.

V: Estadio III con semilunas/lesiones segmentarias > 75% glomérulos.

VI: Lesiones membrano-proliferativas o pseudomesangiocapilar.

No hay hallazgos de laboratorio que hagan el diagnóstico de púrpura de Schönlein-Henoch. Se podrá encontrar en el cuadro hemático leucocitosis (10 000 a 20 000) con desviación a la izquierda en el 50 % de los casos, trombocitosis, leve anemia normocrómica. Cuando el recuento de los glóbulos blancos es mayor de 20 000/ mm³ y la eritrosedimentación está elevada, existe la posibilidad de sobreinfección bacteriana. Puede haber leve aumento de la velocidad de sedimentación globular mayor de 20 mm/h. ⁽¹³⁾

Los anticuerpos antinucleares no son útiles para el diagnóstico, excepto para excluir otras enfermedades, al igual que el factor reumatoideo. La IgA sérica puede estar elevada en el 50-70 % de los pacientes , especialmente la IgA1 polimérica, disminuyendo a sus niveles normales cuando los síntomas desaparecen, aunque permanecen altos por más de 12 meses en aquellos con nefritis severa. ⁽¹³⁾

El factor XIII de la coagulación puede estar significativamente disminuido. Los niveles del complemento en suero generalmente son normales, aunque se ha descrito la asociación entre la púrpura de Schönlein-Henoch y el déficit congénito del complemento C2.⁽⁵⁾

Los hallazgos ultrasonográficos abdominales en pacientes con PHS ya han sido documentados y en todas las comunicaciones se ha descrito engrosamiento de la pared intestinal. El engrosamiento de la pared intestinal es debido a edema y hemorragia de la submucosa y subserosa, secundario a la vasculitis subyacente que condiciona trombosis de los pequeños vasos sanguíneos.⁽¹⁹⁾

Las alteraciones encontradas en la RM craneal son las habitualmente encontradas en este tipo de complicaciones. Elison et al. describieron pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch con crisis convulsivas; sus RM cerebrales como manifestaciones vasculíticas multifocales, que desaparecieron después de algunas semanas.⁽²⁰⁾

El edema hemorrágico agudo infantil (EHAI) o enfermedad de Finkestein, también conocido como púrpura posinfecciosa en «escarapela o en nudos de listón,» o enfermedad de Seidlmayer, es una forma aguda de presentación de una vasculitis leucocitoclástica cutánea, manifestada por fiebre. Sin embargo, no en todo el mundo ha sido reconocida surgiendo la duda de que si forma parte de una variante de la púrpura de Henoch Schönlein (PHS) en el grupo de las vasculitis alérgicas leucocitoclásticas o tiene un origen diferente.⁽¹⁷⁾

TRATAMIENTO

Dado que la PSH resuelve espontáneamente en el 94% de los niños, sólo se realiza tratamiento de sostén. El tratamiento temprano con esteroides es el más apropiado para los niños con afectación renal o síntomas graves.

La administración de prednisona oral de 1 a 2 mg por kg al día durante dos semanas, se ha utilizado para tratar el dolor abdominal de moderado a grave, el compromiso articular importante y para acelerar la resolución de la PSH en niños.⁽²⁾

Un ensayo doble ciego aleatorizado halló que el tratamiento precoz con prednisona, reduce el dolor abdominal y articular en los niños. Aunque la prednisona no previene la enfermedad renal, fue útil en el tratamiento de la misma después que esta comenzó.

En un metaanálisis publicado en *Pediatrics* 2007, se encontró que los corticosteroides utilizados en niños con PSH, redujeron la media de tiempo de resolución del dolor abdominal y disminuyeron las probabilidades de desarrollar enfermedad renal persistente. Esta terapéutica no afecta a la resolución de la púrpura.

El tratamiento temprano y agresivo se recomienda para niños y adultos con insuficiencia renal grave. Las opciones de tratamiento incluyen esteroides a dosis altas con inmunosupresores, altas dosis de inmunoglobulina intravenosa, plasmaféresis y trasplante renal. Gutierrez y cols. en su estudio demostraron que gammaglobulina intravenosa puede ser una buena opción terapéutica con pocos efectos secundarios y buena tolerancia.⁽¹¹⁾

Acetaminofén y los antiinflamatorios no esteroideos.

Con estos últimos no se ha demostrado que aumenten la probabilidad de hemorragia gastrointestinal y deben usarse para controlar el dolor articular y abdominal, aunque se contraindican si hay un sangrado digestivo activo o glomerulonefritis.⁽⁵⁾

Corticoesteroides: se utilizan cuando no hay respuesta a los analgésicos y se presenta un importante compromiso gastrointestinal (afectación de la ingesta, interferencia con las actividades o se requiere hospitalizar), aliviando el dolor generalmente más rápido, disminuyendo el riesgo de intususcepción (aunque controvertido), de procedimientos gastrointestinales (endoscopia, imágenes, cirugía), recurrencias y el riesgo de compromiso renal, pero no su afectación a largo plazo.⁽⁵⁾

Los corticoides disminuyen la inflamación, pero la patofisiología de la enfermedad no se ve afectada. La dosis es de 1 a 2 mg/kg/día (máxima dosis de 60 a 80 mg al día) por una a dos semanas, disminuyéndolos posteriormente lentamente en 4 a 8 semanas. Si no se tolera la prednisona se puede utilizar la metilprednisolona a una dosis de 0,8 a 1,6 mg/ kg/día (máxima dosis de 64 mg/día).

En pacientes pediátricos con PSH que debutan con síndrome nefrítico, se ha recomendado el uso de corticoides solo en caso de presentar proteinuria persistente, pese a tratamiento con antihipertensivos IECA y ARA II, y en alteración del filtrado glomerular >50 ml/min/1,73 m².⁽¹²⁾

Factor XIII: Puede mejorar los síntomas gastrointestinales y las lesiones observadas por endoscopia, especialmente cuando se detecta su deficiencia.

Mofetil micofenolato: se ha utilizado en casos con severo compromiso gastrointestinal que no han respondido a los corticoides, pero hacen falta más estudios que avalen su utilidad en esta situación.⁽⁵⁾

Inmunoglobulina intravenosa: ha sido utilizada en algunos pacientes con enfermedad severa, especialmente ante la presencia de hemorragias gastrointestinales en las que fracasaron los corticoides o su uso estaba contraindicado, pero la experiencia de utilización es escasa, ya que existen muy pocos casos publicados.⁽⁵⁾

Rituximab: se utiliza cuando el compromiso gastrointestinal y renal no ha respondido a los corticoides u otros inmunosupresores a la dosis de 375 mg/m² una vez a la semana durante cuatro semanas, reportando una rápida resolución de la sintomatología, no eventos adversos y remisiones prolongadas.

Generalmente, el pronóstico a largo plazo es bueno, presentando la mayoría de los niños un curso agudo y autolimitado, y resolviéndose el episodio generalmente en un mes, a excepción de los que presentan importante compromiso renal. Habitualmente la morbilidad de la fase aguda se debe a las complicaciones gastrointestinales (invaginación, isquemia intestinal, perforación intestinal, pancreatitis) y, a largo plazo, por las complicaciones renales.⁽⁵⁾

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

La prevalencia de purpura de Henoch-Schönlein en niños es elevada, un diagnóstico oportuno favorece a una intervención temprana del tratamiento y con ello resolución exitosa de la patología, en nuestro hospital se presenta los casos que presentan complicaciones principalmente renales, por lo que al conocer la presentación clínica y las principales complicaciones tendremos herramientas para mantener en vigilancia a largo plazo a los pacientes y así disminuir la presencia insuficiencia renal crónica es la complicación más grave de la enfermedad.

JUSTIFICACIÓN.

La prevalencia de purpura de **Henoch**-Schönlein en niños es muy frecuente, la variedad del cuadro clínico puede llevar a un error diagnóstico, por lo que la detección oportuna permite la intervención médica adecuada y a tiempo para prevenir complicaciones.

Por lo anterior, es importante conocer la prevalencia de purpura de **Henoch**-Schönlein en niños en CMN La Raza así como la presentación clínica y las principales complicaciones, y así evitar la progresión de las principales complicaciones y mejorar la calidad de vida de los niños.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la prevalencia de purpura de Henoch-Schönlein, presentación clínica y principales complicaciones en población de niños de 3 a 16 años de UMAE Dr. Gaudencio González Garza del CMN LA RAZA en el servicio de medicina interna pediátrica, en el periodo del 1 enero del 2013 al 1 enero 2015?

OBJETIVO GENERAL

Estimar prevalencia de purpura de Henoch-Schönlein, presentación clínica y principales complicaciones en población de niños de 3 a 16 años de UMAE Dr. Gaudencio González Garza del CMN LA RAZA en Distrito federal México, en el periodo del 1 enero del 2013 al 1 enero 2015.

OBJETIVO PARTICULAR

- Describir la prevalencia de purpura de Henoch-Schönlein.
- Describir la presentación clínica de purpura de Henoch-Schönlein.
- Describir la distribución de purpura de Henoch-Schönlein por grupo de edad y género.
- Describir la frecuencia de las complicaciones de la purpura de Henoch-Schönlein
- Describir la frecuencia de las complicaciones de la purpura de Henoch-Schönlein por grupo de edad y género.

MATERIAL Y METODOS

TIPO DE ESTUDIO

Observacional, retrospectivo, transversal.

LIMITE DE ESPACIO

Servicio de medicina interna pediátrica de Hospital General Dr. Gaudencio González Garza.

UNIVERSO DE TRABAJO

Pacientes pediátricos, de ambos géneros, de 3 a 16 años de edad, con diagnóstico de purpura de Henoch-Schönlein tratados en servicio de medicina interna pediátrica del hospital CMN La Raza en el periodo del 1 de enero del 2013 al 1o de enero 2015.

CRITERIOS DE SELECCIÓN.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- a. Edad de 3 a 16 años.
- b. Género masculino y femenino.
- c. Con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein con base a los criterios de EULAR/PRES.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- a. Pacientes pediátricos, con enfermedades renales previas a púrpura vascular.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN.

- a. No aplica por el tipo de estudio.

TIPO DE MUESTREO

No probabilístico a conveniencia. Por el tipo de estudio no se utilizó cálculo de la muestra. Se incluyeron todos los pacientes de ambos géneros con edades comprendidas entre 3 y 16 años, con el diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein, en el CMN La Raza atendidos en el servicio de Medicina interna Pediátrica en el periodo comprendido del 1o de enero 2013 a 1o enero 2015.

MÉTODOS

I. Se integró una base de datos con todos los pacientes de 3 a 16 años de edad. Se incluirán todos los pacientes del servicio de Medicina interna pediátrica de CMN "La Raza" que cuenten con diagnóstico clínico de purpura de Henoch-Schönlein.

II. Se llenó la hoja de captura de datos (Anexo 1) de cada paciente mediante la revisión de su expediente.

II. Se analizaron los resultados.

III. Se hicieron gráficas y tablas en base a los resultados.

IV. Se desarrollaron las conclusiones en base dichos resultados.

V. Se imprimió el trabajo completo y se presentó como tesis para obtener el título de Pediatría.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La estadística descriptiva se realizó mediante medidas de tendencia central.

Se utilizó la hoja de cálculo del programa Excel® 2010 para concentración de la información y procesamiento de la misma, presentándola en gráficas y tablas.

VARIABLES DE ESTUDIO

EDAD²⁷.

DEFINICION CONCEPTUAL: Tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento, en el que se consideran 4 estadios o períodos: infancia, adolescencia o juventud, madurez y senectud.

DEFINICION OPERACIONAL: Edad en años y meses referida por el paciente, padre o tutor y/o lo referido en el expediente clínico.

TIPO DE VARIABLE: Cuantitativa.

ESCALA DE MEDICION: Razón.

INDICADOR: Años y meses.

GÉNERO²⁷.

DEFINICION CONCEPTUAL: Condición biológica y orgánica que distingue entre hombre y mujer.

DEFINICION OPERACIONAL: Género fenotípicamente observado en el paciente o descrito en el expediente clínico.

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa.

ESCALA DE MEDICION: Nominal.

INDICADOR: Hombre o mujer.

INDICE DE MASA CORPORAL²⁷

DEFINICION CONCEPTUAL: es una medida de asociación entre la masa y la talla de un individuo.

DEFINICION OPERACIONAL: Se calcula según la expresión matemática:

$$IMC = \frac{\text{masa}}{\text{estatura}^2}$$

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa

Escala de medición: Nominal

INDICADOR

Categoría de nivel de peso	Rango del percentil
Bajo peso	Menos del percentil 5
Peso saludable	Percentil 5 hasta por debajo del percentil 85
Sobrepeso	Percentil 85 hasta por debajo del percentil 95
Obeso	Igual o mayor al percentil 95

FACTOR ASOCIADO AL INICIO AL PADECIMIENTO²⁷

DEFINICION CONCEPTUAL: Factor o estímulo inicial que se presentó al comienzo del padecimiento.

DEFINICION OPERACIONAL: La presencia de un conjunto de síntomas iniciales.

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa.

ESCALA DE MEDICION: Nominal.

INDICADOR: Infección respiratoria, infección gastrointestinal, ninguno, otros.

ESTACION DEL AÑO²⁷

DEFINICION CONCEPTUAL: los periodos del año en los que las condiciones climáticas imperantes se mantienen, en una determinada región, son normalmente cuatro y duran aproximadamente tres meses y se denominan: primavera, verano, otoño e invierno.

DEFINICION OPERACIONAL: Periodo del año en que se presentó la enfermedad, clasificada por las estaciones.

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa

ESCALA DE MEDICION: Nominal

INDICADOR: Primavera, verano, otoño e invierno.

MANIFESTACIONES RENALES DURANTE EL PADECIMIENTO²⁶

DEFINICION CONCEPTUAL: Conjunto de signos o síntomas que tengan como afectación al sistema renal.

DEFINICION OPERACIONAL: La presencia de síntoma o signo durante la enfermedad que afecte sistema renal.

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa

ESCALA DE MEDICION: Nominal

INDICADOR: Hematuria, síndrome nefrítico, síndrome nefrótico, elevación de creatinina.

PURPURA DE HENOCH-SCHOLEIN²⁶

DEFINICIÓN CONCEPTUAL: Requieren la presencia de purpura palpable, con al menos uno de los siguientes: dolor abdominal difuso, artritis aguda o artralgias, alteración renal o histología que demuestre una vasculitis leucocitoclastica con predominio depósito de IgA o glomerulonefritis con depósito predominante de IgA.

DEFINICIÓN OPERACIONAL: La presencia de los datos clínicos o biopsia renal.

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa

ESCALA DE MEDICIÓN: Nominal

INDICADOR: Cuadro clínico, elevación sérica IgA, biopsia renal.

TRATAMIENTO²⁷

DEFINICION CONCEPTUAL: conjunto de medios de cualquier clase cuya finalidad es la curación o el alivio de las enfermedades o síntomas

DEFINICIÓN OPERACIONAL: medicamento utilizado en el paciente al momento de la enfermedad.

TIPO DE VARIABLE: cualitativa

ESCALA DE MEDICIÓN: nominal

INDICADOR: Prednisona, ciclosporina, inmunoglobulina, antibiótico.

BIOPSIA RENAL²⁷

DEFINICIÓN CONCEPTUAL: Es la extracción de un pequeño fragmento de tejido del riñón para su análisis.

DEFINICIÓN OPERACIONAL: Que en expediente este consignado la realización de biopsia renal.

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa

ESCALA DE MEDICION: Nominal

INDICADOR: SI o NO

LESIÓN HISTOLÓGICA²⁷

DEFINICIÓN CONCEPTUAL: Histología reportada en el fragmento de tejido del riñón en su análisis.

DEFINICIÓN OPERACIONAL: Tipo histológico reportado en los pacientes que se realizo biopsia renal.

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa

ESCALA DE MEDICIÓN: Nominal

INDICADOR:

I: Lesiones glomerulares mínimas.

II: Proliferación mesangial pura.

III: Lesiones glomerulares mínimas o proliferación mesangial con semilunas /lesiones segmentarías < 50% glomérulos.

IV: Estadio III con semilunas /lesiones segmentarías 50-75% glomérulos.

V: Estadio III con semilunas/lesiones segmentarías > 75% glomérulos.

VI: Lesiones membrano-proliferativas o pseudomesangiocapilar.

COMPLICACIÓN ASOCIADA AL PADECIMIENTO DE PURPURA DE HENOCH-SCHOLEIN²⁶

DEFINICIÓN CONCEPTUAL: Presencia de alguna alteración funcional o estructural en el organismo del paciente secundaria a la enfermedad.

DEFINICIÓN OPERACIONAL: Que se encuentre documentada en el expediente la presencia de una complicación asociada a la enfermedad.

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa

ESCALA DE MEDICIÓN: Nominal

INDICADOR: Insuficiencia renal aguda, invaginación intestinal, hemorragia cerebral, ninguna.

RECURSOS.

Recursos humanos

Dra. Elizabeth Palacios Parra. Médico residente tercer año de Pediatría. Elaboró protocolo, revisó los expedientes y capturó los datos en la hoja de recolección, analizó resultados, realizó discusión y conclusiones.

MC. Francisco Cruz Olivo. Médico de base del servicio de Medicina Interna Pediátrica. Diseñó protocolo, analizó resultados, realizó discusión y conclusiones.

Recursos materiales:

El costo del seguimiento, estudios paraclínicos y tratamiento de estos pacientes es parte del manejo integral establecido por la institución, por lo tanto no implica gasto agregado para el hospital.

Expedientes del servicio de medicina interna pediátrica del Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

Recursos económicos

El material de papelería (hojas blancas, bolígrafo, lápiz, carpeta de arillos) fue proporcionado por el investigador.

Las computadoras son propiedad de los médicos que realizan el protocolo.

CONSIDERACIONES ETICAS.

El estudio se apega a los principios éticos que tienen su origen en la declaración de Helsinki, la Ley General de Salud vigente para la República Mexicana y la normatividad del Instituto Mexicano del Seguro Social.

El trabajo fue aprobado por el comité local de investigación en salud de la UMAE con el numero R-2005-3502-108.

RESULTADOS

Se realizó un estudio descriptivo, observacional, retrospectivo y transversal, en el servicio de medicina interna pediátrica, de la UMAE Dr. Gaudencio González Garza, en pacientes pediátricos de ambos géneros entre 3 y 16 años, con diagnóstico de purpura de Henoch-Schönlein.

De un total de 64 expedientes se captaron 40 pacientes con diagnóstico de de purpura de Henoch-Schönlein, que cumplieron con los criterios de inclusión.

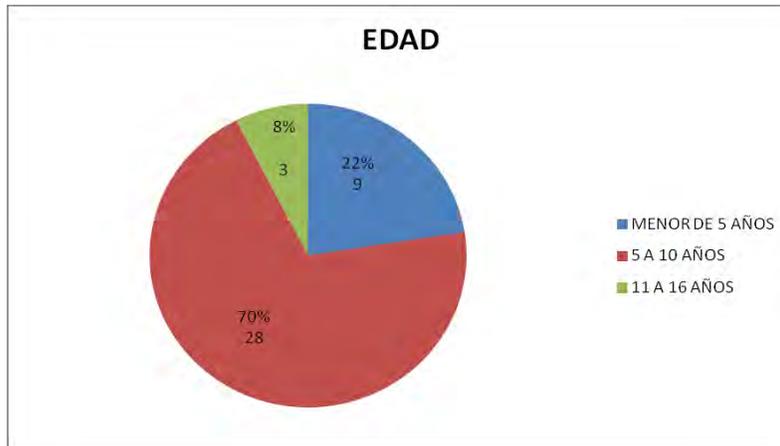


Grafico 1. Pacientes incluidos en estudio por edad.

De los 40 pacientes, 9 pacientes (22%) son menores de 5 años, 28 pacientes (70%) se encuentran entre 5 y 10 años, y 3 pacientes (8%) entre 11 y 16 años.

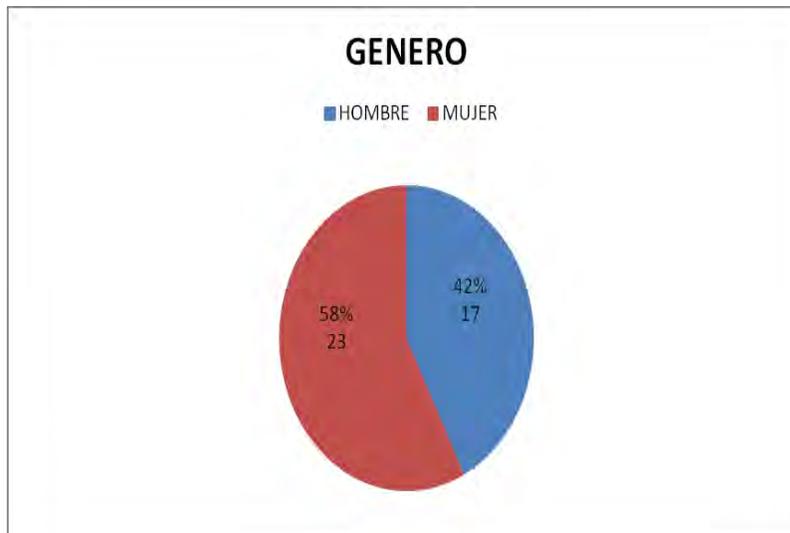


Grafico 2. Pacientes incluidos en estudio por genero.



Grafico 3. Pacientes mujeres y su edad en el estudio.

De los 9 pacientes menores de 5 años, 7 son mujeres y 2 son hombres, entre 5 y 10 años de edad de los 28 pacientes, 15 son mujeres y 13 son hombres, y los que se encuentran entre 11 y 16 años, 1 es mujer y 2 son hombres.



Grafico 4. Pacientes mujeres y su edad en el estudio.

Se valoro estado nutricional de acuerdo al IMC, de los 40 pacientes, de los cuales 10 pacientes (25 %) se encontraron en desnutrición (menor al percentil 5), 22 pacientes (55%) en estado nutricional normal y 8 pacientes en sobrepeso (20%) percentil 85 para la edad y ningún paciente en obesidad.



Grafico 5. Estado nutricional del los pacientes.

Se investigo el factor desencadenante asociados al padecimiento, infección respiratoria (42%), 19 pacientes con infección gastrointestinal (48%), 4 pacientes (10 %) no tuvieron sin asociación específica con la presencia de PHS.

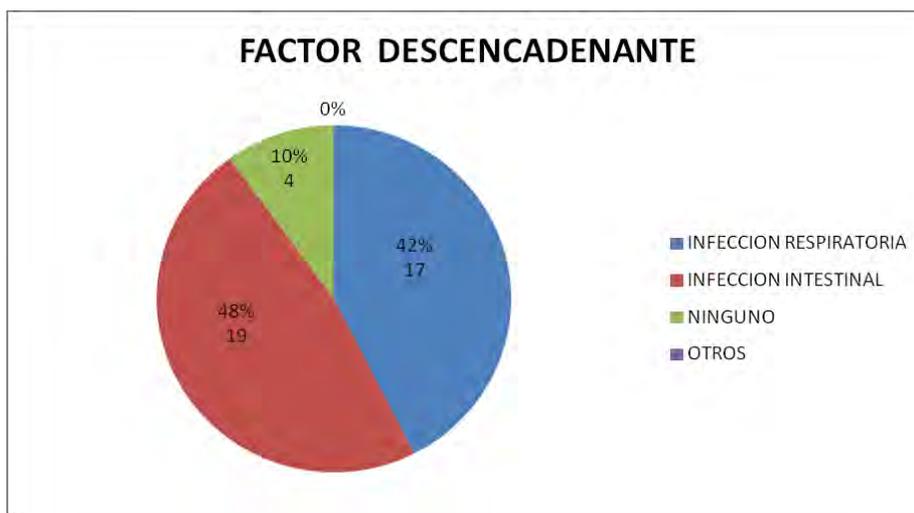


Grafico 6. Factor desencadenante relacionado a PHS.

Investigamos la estación del año en que se presentó el padecimiento, 14 pacientes lo presentaron en primavera (35%), 6 pacientes (15%) en verano, 3 pacientes (7%) en otoño y 17 pacientes (43%) en invierno.



Grafico 7. Estación del año en que se presentó PHS.

La presentación inicial de los pacientes, 19 pacientes (47%) purpura palpable, 20 pacientes (50%) presentaron dolor abdominal, 1 paciente (3%), presentó sangrado de tubo digestivo bajo y ninguno artritis.



Grafico 8. Síntoma inicial de PHS.

Las principales manifestaciones renales que se presentaron durante la evolución del padecimiento fueron de los 40 pacientes, 22 pacientes (55%) con hematuria microscópica, 14 pacientes (35%) síndrome nefrótico, y 4 pacientes (10%) con elevación de creatinina.

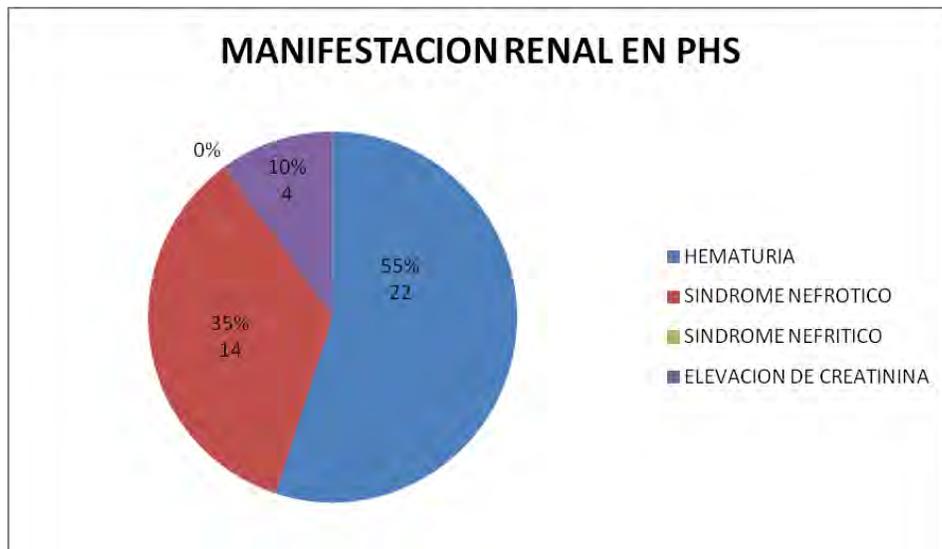


Grafico 9. Manifestacion renal en pacientes con PHS.

El diagnostico de PHS, en los pacientes de este estudio se realizo mediante el cuadro clinico en los 40 pacientes.

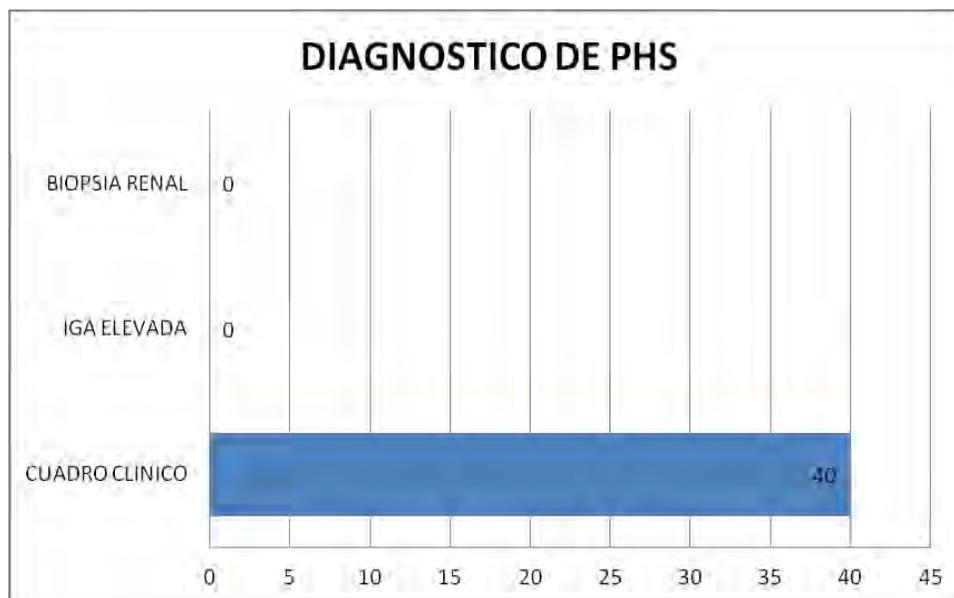


Grafico 9. Diagnostico en pacientes con PHS.

El tratamiento que se empleo en los pacientes de este estudio fue esteroide (prednisona) en 39 pacientes, y 1 paciente con antibiótico.

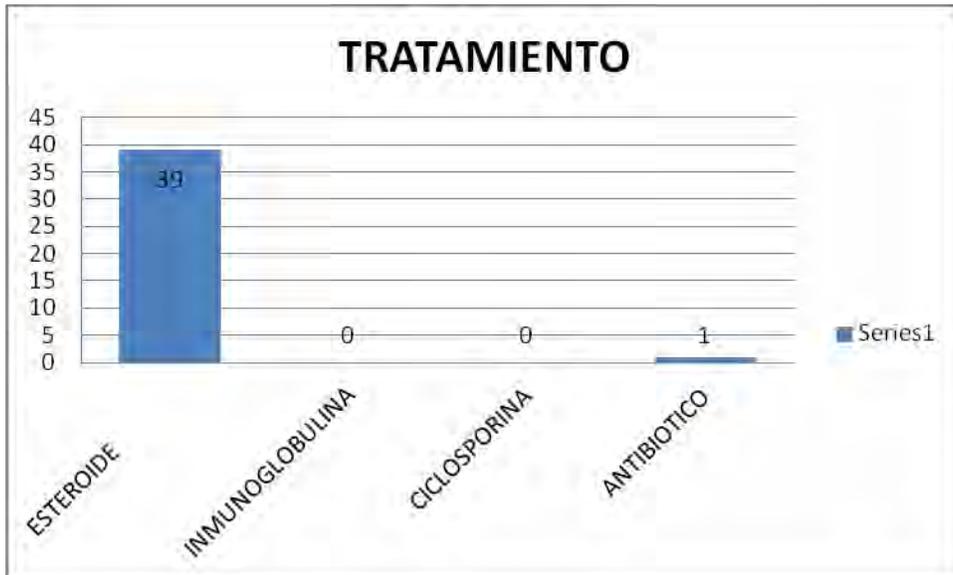


Grafico 10. Tratamiento en pacientes con PHS.

Se realizo biopsia renal a 3 pacientes, debido a que presentaban proteinuria en rango nefrótico.

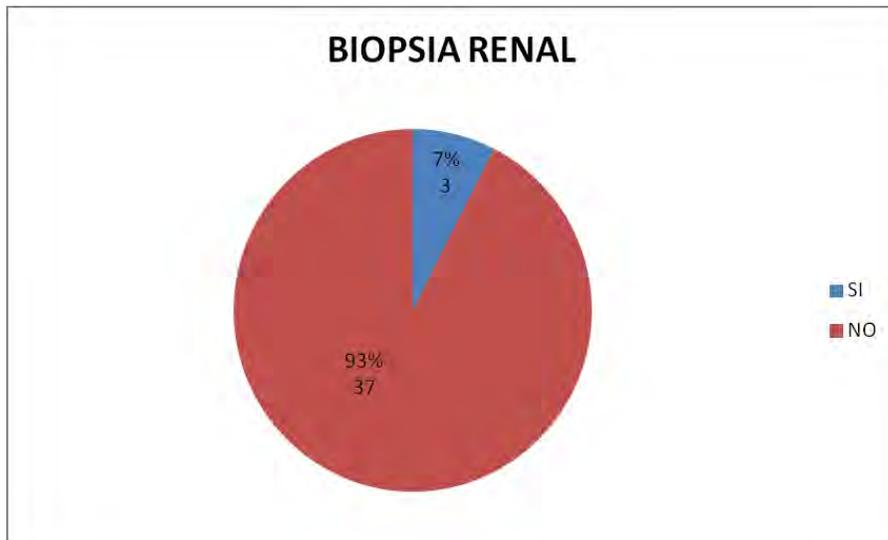


Grafico 11. Biopsia renal en PHS.

De los 3 pacientes que se realizó biopsia renal, la lesión histológica que se reporto fue la siguiente, 1 paciente se reporto lesiones glomerulares mínimas o proliferación mensagial con semilunas, lesiones segmentarias en menos de 50% de glomérulos, 2 pacientes reportaron proliferación mesangial.

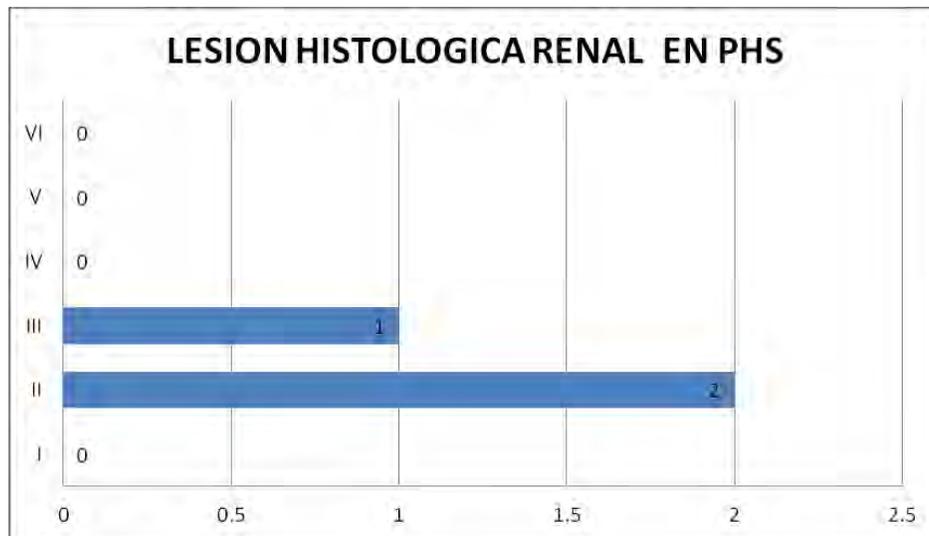


Grafico 12. Lesión histológica en PHS.

De las principales complicaciones asociadas al PHS, fueron 33 pacientes sin complicaciones, 4 pacientes con insuficiencia renal aguda y 3 pacientes con invaginación intestinal.



Grafico 13. Complicación de PHS.

A la remisión clínica de la PHS, se encontró que los pacientes persistían con alteraciones las cuales fueron 16 pacientes con proteinuria no significativa, que amerita vigilancia médica posterior a su egreso , y 24 paciente sin alteraciones persistentes.



Grafico 14. Alteraciones persistentes en pacientes con PHS.

DISCUSIÓN

Según Joost Aalberse et al.⁽²⁵⁾ en su estudio reportan 232 pacientes de 0 a 18 años de edad con diagnóstico de HSP con una incidencia anual en todo el grupo fue de 6,1 por cada 100 000 niños, en nuestra investigación se encontró una prevalencia de 3.5% durante el periodo que se realizó el estudio.

En cuanto a la presentación por género en nuestra investigación es más frecuente en mujeres 58%(23 pacientes), lo que coincide con Cáceres-Mosquera en donde reportan el diagnóstico de PHS en mujeres en 59%.⁽³⁾ coincidiendo también en lo reportado por Díaz Marrero ⁽⁸⁾.

En cuanto al grupo etario se encontramos que es más frecuente entre los 5 y 10 años (15 mujeres y 13 hombres), coincidimos con Cáceres-Mosquera en su estudios en el mismo grupo etario se reporto 62.8%⁽³⁾.

En cuanto al estado nutricional encontramos que el 25% (10 pacientes) se encontraron en desnutrición leve, el 55%(22 pacientes) en estado eutrófico y solo 20%(8 pacientes) con sobrepeso, no se asocio como factor de riesgo para alguna complicación.

En relación a el factor asociado al inicio PHS fue 48% (19 pacientes) una infección gastrointestinal, el 42%(17) infección respiratoria y 10% (4) no tuvieron ningún antecedentes patológico que se relacionara con el inicio PHS. En lo reportado por Zamora et al⁽¹⁾ en su estudio el 50 % (12 pacientes) presentaron infecciones de tipo viral, y el 25%(6 pacientes), no presentaron ningún trastorno previo a la enfermedad.

La presentación en relación a la estación del año en que se presento el padecimiento, fue más frecuente en invierno el 43% (17 pacientes), continua la primavera en 35% (14 pacientes), en verano 15% (6 pacientes), en otoño 7% (3 pacientes). Coincide con lo reportado por Cáceres-Mosquera en donde fue la mayor frecuencia en invierno.

Se investigo la presentación inicial de PHS y encontramos que fue más frecuente en 50% (20 pacientes) el dolor abdominal, el 47% (19 pacientes) iniciaron con purpura palpable, y 3% (1 paciente) sangrado tubo digestivo bajo, ninguno con artritis. En el estudio de Cáceres-Mosquera, lo más frecuente fue dolor abdominal en lo que coincidimos, también en lo reportado por Díaz O, en donde el dolor abdominal se presento en el 73% de sus pacientes, y la presencia de artritis en 59%, en donde no coincidimos.

Respecto a las manifestaciones renales coincidiendo con García L et al⁽³⁾, en donde la hematuria se presentó en 57%, el síndrome nefrótico en el 8%, y la presencia de insuficiencia renal aguda en 11%, nosotros reportamos el 55% (22 pacientes) con hematuria microscópica, el 35% (14 pacientes) con síndrome nefrótico y 10% (4 pacientes) con insuficiencia renal aguda.

El tratamiento que se empleó en los pacientes de nuestra investigación fue esteroide (prednisona) en 97% (39 pacientes), y 1 paciente con antibiótico por estar asociado una infección respiratoria.

La indicación para el uso de esteroide fue dolor abdominal al 100%.

Se realizó biopsia renal en 3 pacientes por presentar proteinuria en rango nefrótico, la lesión histológica que se reportó fue la siguiente, 1 paciente estadio III, y 2 pacientes estadio II. Según García L et al⁽³⁾ el hallazgo histológico más fue la proliferación mesangial pura (estadio II de la ISKDC).

De las principales complicaciones asociadas al PHS, 4 pacientes con insuficiencia renal aguda que no ameritaron tratamiento de sustitución renal y 3 pacientes con invaginación intestinal.

CONCLUSIONES

En nuestra serie se concluyo que la prevalencia de purpura de Henoch-Schönlein durante el periodo de estudio fue de 3.5%, que el diagnostico se realizo en base a los criterios establecidos por la EULAR, PRINTO Y PRES (2008), y que en la mayoría de los casos la resolución de cuadro clínico fue en forma espontanea, en nuestra serie se administraron corticoesteroides, por la presencia de dolor abdominal, que es la manifestación clínica inicial de una posible complicación grave.

La incidencia de complicaciones asociadas a PHS es baja como se reporta en la literatura, en nuestro caso 4 pacientes con insuficiencia renal aguda y 3 pacientes con invaginación intestinal, pero encontramos a 22 pacientes presentaron hematuria microscópica y 14 pacientes síndrome nefrótico, estas manifestaciones renales aumentan el riesgo de daño renal a largo plazo.

Por lo que una adecuada vigilancia en los primeros 6 meses posteriores al cuadro de PHS con la determinación de hematuria/proteinuria en muestra única de orina, puede hacer diagnostico oportuno de afectación renal y así evitar progresión del daño, favoreciendo una mejor calidad de vida del paciente y disminuir gastos hospitalarios asociados a terapias de sustitución renal.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Zamora L, Solar A. Aspectos clínico-terapéuticos de la púrpura de Schönlein-Henoch. Rev Cubana Pediatr. 2007;79(3).
2. Rojas A. Purpura de henoch-schönlein en pediatría: panorama fisiopatológico, clínico y terapéutico. Rev med Costa rica.2014;(609): 99 - 102.
3. Cáceres J, Fuentes Y, Romero B, Valverde S, Garcia P, Gomezchico R, et al. Púrpura de Henoch-Schönlein. Reporte de 105 pacientes pediátricos. Bol Med Hosp Infant Mex. 2006; 63, septiembre-octubre: 314-321.
4. García L, Alvarez M, Ortega I. Evolución de la nefropatía de Schönlein-Henoch en pacientes pediátricos. Factores pronósticos. *Nefrología*.2008;28(6):627-632.
5. López J, Ángel D, Lancheros D. Púrpura de Schönlein-Henoch con compromiso abdominal, descripción de un caso y revisión de la literatura. Rev CES Med. 2013; 27(2):243-254.
6. Bronsoms J, Vallés M. Nefropatía IgA y púrpura de Schönlein- Henoch. Asociación familiar. *Nefrología*.1995.XV.(2).
7. Fuentes Y. Nefritis por purpura de Henoch-Schonlein. *Nefrología mexicana*.2007.28.(2).
8. Diaz O, Marrero R, Peña R. Manifestaciones de Púrpura de Schönlein-Henoch en niños. Científico Médico de Holguín.2008;12(4):1-6.
9. *Giacomone A*. Púrpura de Schönlein Henoch. Arch.argent.pediatr.2001;99(2).
10. Torregrosa de J. Fracaso renal agudo recurrente y reversible en un paciente afecto de hematuria y púrpura de Schönlein- Henoch. *Nefrología*.2008;28(6):649-651.
11. Gutiérrez E. *Inmunoglobulina y glomerulonefritis mesangial IgA*. *Nefrología*. 2007. 27. (6):765-777.
12. Aguilera M. Púrpura Schönlein Henoch con compromiso renal. Rev ANACEM. 2013.VII(1).
13. Mazas M. Púrpura de Schönlein Henoch. Qué hay de nuevo?. Rev. argent. dermatol.2011.92(1).

14. Lawee D. Atypical clinical course of Henoch-Schönlein purpura. *Can Fam Physician* 2008;54:1117-20.
15. Ozen. Henoch-Schonlein purpura. *Orphanet*. Abril 2003.
16. Mark A. Marinella, M. Henoch–Schönlein Purpura. *The New England Journal of Medicine*. 2004.351(3):278.
17. Carbajal R. Edema hemorrágico agudo y púrpura de Henoch Schönlein. *Rev Mex Pediatr* 2000;67(6);266-269.
18. Baeza C. Púrpura de Henoch-Schönlein y perforación intestinal. *Cir Ciruj*. 2005;73:389-391.
19. Espinosa L. Involucro intestinal en la purpura de Henoch-Schonlein, hallazgos por ultrasonido. *Anales de radiología México*; 2007;3:233-237.
20. Gonçalves A. Vasculitis cerebral en purpura de henoch-schonlein. *An Pediatr (Barc)* 2004;60(2):184-93.
21. Lozano S. Púrpura de Schönlein- Henoch: un caso complejo. *An Pediatr (Barc)* 2005;63(5):457-68.
22. Beltrán G. Púrpura de Schönlein-Henoch y *Chlamydomydia pneumoniae*. *An Pediatr (Barc)*. 2008;68(2):189-202.
23. Vila J. Nefropatía en la púrpura de Schönlein-Henoch. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66(3):290-300.
24. Alonso A. Púrpura de Schönlein-Henoch secundaria a parvovirus B19. *An Pediatr (Barc)*. 2006;65(6):626-42.
25. Aalberse J, Dolman K. Henoch–Schönlein purpura in children: an epidemiological study among Dutch paediatricians on incidence and diagnostic criteria. *Ann Rheum Dis*. 2007;66:1648–1650.
26. Ruperto N, Ozen S, Pistorio A, Dolezalova P, Brogan P, Cabral DA. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis*. 2010 May;69(5):798-806.
27. Real Academia Española. (2001). *Diccionario de la lengua española* (22.^a ed.). Madrid, España: Autor.