



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

---

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**PÚRPURA DE HENOCH SCHÖNLEIN EN EL INSTITUTO  
NACIONAL DE PEDIATRÍA  
DEL AÑO 2010 A 2016**

**TESIS**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN ALERGI A E INMUNOLOGÍA CLÍNICA  
PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:**

**DRA. LAURA ANDREA RINCÓN ARENAS**

**TUTOR:**

**DRA. ANA LUISA RODRÍGUEZ LOZANO**



CIUDAD DE MEXICO.

2018



Universidad Nacional  
Autónoma de México



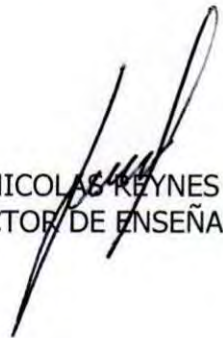
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**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.

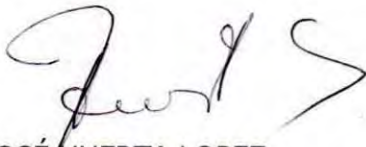
**PÚRPURA DE HENOCH SCHÖNLEIN EN EL INSTITUTO  
NACIONAL DE PEDIATRIA  
DEL AÑO 2010 A 2016**




DR. JOSE NICOLAS REYNES MANZUR  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DE PRE Y POSGRADO



DR. JOSÉ HUERTA LOPEZ  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE LA ESPECIALIDAD EN ALERGIA E  
INMUNOLOGIA CLINICA PEDIATRICA



DRA. ANA LUISA RODRÍGUEZ LOZANO  
TUTOR DE TESIS



DRA. ANA LUISA RODRÍGUEZ LOZANO  
ASESOR METODOLOGICO

## INDICE

1. Resumen estructurado.....	1
1.1 Introducción	
1.2 Planteamiento del problema	
1.3 Justificación	
1.4 Objetivo general	
1.5 Tipo de estudio	
1.6 Criterios de selección	
1.7 Análisis estadístico	
2. Antecedentes.....	2
2.1 Epidemiología	
2.2 Etiología y fisiopatología	
2.3 Manifestaciones clínicas y complicaciones	
2.4 Criterios diagnósticos	
2.5 Evolución y pronóstico	
3.Pregunta de Investigación.....	3
4. Justificación.....	3
5. Planteamiento del problema.....	3
6. Objetivos.....	3
7. Materiales y métodos.....	3
7.1 Diseño del estudio	
7.2 Tamaño de la muestra	
7.3 Ubicación del estudio	
7.4 Población	
8. Criterios de selección.....	4
9. Definición de variables.....	4
10. Análisis estadístico.....	10
11. Resultados.....	11
12. Discusión.....	17
13. Conclusiones.....	18
14. Referencias.....	19

## 1. RESUMEN ESTRUCTURADO

### 1.1 Introducción

La púrpura de Henoch Schönlein (PHS) es una enfermedad autoinmune con presentación en la edad pediátrica que es capaz de afectar múltiples órganos con posibles complicaciones graves en su evolución, se sabe que puede presentarse como complicación la Insuficiencia renal crónica aunque no se conoce con qué frecuencia en el Instituto Nacional de Pediatría. Nuestra investigación se centra en reportar los casos de Púrpura de Henoch Schönlein y sus características clínicas identificando las complicaciones que se presentan.

### 1.2 Planteamiento del problema:

La PHS es la vasculitis más frecuente en la infancia, sin embargo en el Instituto Nacional de Pediatría no se ha descrito las características clínicas y estudios de laboratorios de estos pacientes a pesar de que existe población en riesgo de desarrollar una enfermedad mucho más grave, por lo que se considera importante esta descripción para dar a conocer las características clínicas de los pacientes con PHS durante su evolución.

### 1.3 Justificación:

La PHS se considera una enfermedad benigna de curso auto limitado, sin embargo hay una pequeña proporción de pacientes en riesgo de tener complicaciones al momento del diagnóstico de PHS. El presente trabajo describirá las manifestaciones clínicas, estudios de laboratorios de los pacientes con diagnóstico de Púrpura de Henoch Schönlein en el Instituto Nacional de Pediatría del año 2010 al 2016.

### 1.4 Objetivo general:

Describir las características clínicas y de laboratorio que presentan los pacientes con Púrpura de Henoch Schönlein.

#### *Específicos:*

- Describir las características clínicas más frecuentes en los pacientes con PHS.
- Conocer las características en los laboratorios de los pacientes con PHS.
- Conocer la frecuencia y el tipo de complicaciones de los pacientes con PHS.

### 1.5 Tipo de estudio:

Descriptivo, observacional, retrospectivo, transversal.

### 1.6 Criterios de selección:

Expedientes de pacientes entre 1 y 18 años de edad que hayan sido diagnosticados con Púrpura de Henoch Schönlein en el Instituto Nacional de Pediatría del año 2010 al 2016 vistos en consulta externa y hospitalización.

### 1.7 Análisis estadístico:

Para revisar los resultados de variables numéricas se mostraran: promedio y desviación estándar o medianas con máximos y mínimos.

Las variables categóricas se reportaran como frecuencias y porcentajes.

## 2. ANTECEDENTES:

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es la vasculitis más frecuente en la infancia, también conocida como púrpura anafilactoide o púrpura reumática<sup>1</sup>, afecta predominantemente vasos pequeños en los que se puede observar el daño vascular por infiltrado de neutrófilos, fragmentos de neutrófilos así como complejos inmunes, característicos de la vasculitis leucocitoclástica, la afección multisistémica da lugar a la variedad de signos y síntomas característicos de la enfermedad.

La PHS fue descrita por primera vez en 1801 por William Heberden, sin embargo Schönlein en 1837 reconoce la asociación de púrpura y artralgias; Henoch, su pupilo, añadió a éste síndrome la presencia de síntomas gastrointestinales y la afectación renal en 1874<sup>2</sup>.

Se caracteriza a menudo por un curso autolimitado y buen pronóstico en la mayoría de los casos. Es considerada una enfermedad benigna, sin embargo, al menos 2% desarrollan complicaciones graves asociadas a otras morbilidades a largo plazo, principalmente cuando existen manifestaciones renales o gastrointestinales<sup>1</sup>.

### 2.1 Epidemiología

La incidencia anual de PHS se ha reportado entre 3 a 26.7 por 100 000 niños menores de 17 años de edad y de 0.8 a 1.8 por 100 000 en adultos<sup>3</sup>, la variabilidad depende del origen étnico (hasta 70 casos /100 000 niños al año en las personas de origen asiático). Aunque se presenta a cualquier edad tiene una predilección por niños entre 3 y 15 años de edad, reportándose con mayor frecuencia entre niños de 4-7 años de edad con una media de edad de 10.5 años<sup>2,3</sup>; se menciona que aproximadamente el 75% de los pacientes son menores de 8 años y hasta el 90% menores de 10 años de edad. La relación mujer-hombre se reporta por algunos autores 1:1, sin embargo en algunas series la mayor incidencia es en hombres con una relación de hombre-mujer de 1.7:1. Las características clínicas de PHS pueden ser atípicas en los extremos de la edad y más grave en adultos<sup>2,4</sup>.

### 2.2 Etiología y fisiopatología

Con frecuencia la PHS se presenta posteriormente a un estímulo, el más frecuentemente asociado ha sido el infeccioso con reportes del 31% asociado a infecciones de vías respiratorias, seguida de gastrointestinales en un 5%. La PHS se ha asociado con una amplia variedad de microorganismos, fármacos, vacunas y otras exposiciones ambientales<sup>4</sup>. Uno de los patógenos asociados con mayor frecuencia es el *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico del grupo A; se ha reportado cultivo faríngeo positivo hasta en el 10-30% de los pacientes y títulos elevados de antiestreptolisinas entre 20-50% en los pacientes con PHS.

Sin embargo se han encontrado otros microorganismos asociados como parvovirus B19, hepatitis B, hepatitis C, adenovirus, Staphylococcus aureus y mycoplasma<sup>5</sup>. Se considera una entidad multifactorial, es clara la participación en la fisiopatología de la predisposición genética, inmunoglobulinas, activación del complemento, citocinas, quimiocinas, coagulación anormal y autoanticuerpos en los mecanismos patogénicos.

Dentro de los mecanismos patogénicos el más descrito es la glicosilación aberrante de la IgA, la cual se deposita como IgA1 en las paredes de los vasos sanguíneos y del mesangio renal. La razón por la cual sólo participa la IgA1 no está del todo clara; sin embargo la IgA1 a diferencia de la IgA2 tiene una región bisagra con múltiples sitios de O-glicosilación lo que confiere propensión a formar complejos inmunes de tipo IgA1-IgA1 o IgA1-IgG, los cuales activan la vía alterna del complemento con aumento consecuente de los niveles plasmáticos de C3a y C5a, éste último desempeña un papel en conjunto con los inmunocomplejos en la patogénesis de la enfermedad mediante la activación del endotelio de los vasos pequeños a nivel cutáneo y en el mesangio renal<sup>5, 6</sup>.

La PHS es considerada como una enfermedad de complejos inmunes, sin embargo, la hipocomplementemia (niveles bajos de C3 o C4 en plasma) no son comunes en éstos pacientes en la etapa aguda ni en el periodo de convalecencia; se ha observado en algunos estudios que los niveles de C3, pero no C4, se reducen significativamente en el periodo de convalecencia lo cual correlaciona con el depósito de C3 en biopsias de piel y riñón<sup>7, 8</sup>.

### 2.3 Manifestaciones clínicas y complicaciones

El espectro clínico de PHS es altamente variable presentando púrpura cutánea, artralgias y/o artritis, enteritis aguda y glomerulonefritis con implicaciones gastrointestinales y renales a largo plazo con alta morbilidad<sup>9</sup>.

Las manifestaciones dermatológicas son el elemento característico de la enfermedad y se encuentra en el 100% de los pacientes, las lesiones constan de púrpura palpable de 2-10 mm de diámetro, color rojo-violáceo y edema que puede ser precedido por eritema o urticaria maculopapular, suelen concentrarse sobre superficies extensoras de las extremidades inferiores con una distribución simétrica, alrededor de los tobillos, sobre el dorso de los pies, glúteos y antebrazos, puede afectar cara y rara vez el tronco; también pueden presentarse petequias y equimosis coalescentes en las regiones descritas, sin embargo no están restringidas a dichos sitios; la presencia de vesículas y ampollas también pueden aparecer dentro del espectro de estas manifestaciones. La erupción purpúrica es el motivo de consulta en más del 50% de los casos, la recurrencia de la misma podría estar asociada con afectación renal y se observa en el 25% de los niños con PHS<sup>8</sup>.

La artritis es la segunda característica en frecuencia, afectando al 75% de los pacientes, usualmente es oligoarticular, las articulaciones mayormente afectadas son las rodillas, tobillos y cadera; por lo general hay prominente inflamación periarticular con dolor y eritema, el derrame articular es raro. La artritis es no

deformante y se recupera dentro de unas pocas semanas. Esta manifestación puede preceder a las lesiones cutáneas hasta en el 15-25% de los pacientes.

La afectación gastrointestinal, o angina intestinal, se produce en el 50-75% de los pacientes, manifestándose como dolor abdominal tipo cólico, por lo general difuso que incrementa posterior a la ingesta de alimentos, a veces asociado a náuseas y vómitos. Dentro de las complicaciones graves se encuentra la invaginación intestinal que afecta del 3-4% de los pacientes, el 60% de estos casos se limita al intestino delgado; otras complicaciones graves son la gangrena intestinal, perforación intestinal, hemorragia masiva, estenosis ileal, apendicitis aguda, colitis pseudomembranosa, colecistitis, pancreatitis y necrosis de conductos biliares. Las manifestaciones gastrointestinales se presentan hasta en el 75% de las veces en la primera semana de la enfermedad, y en el 20% aparece dos semanas antes de la púrpura<sup>1, 8</sup>.

La afectación renal se produce en el 20-55% de los niños con PHS, ésta puede llegar a ser crónica y conducir a un daño permanente, lo que determina el pronóstico de la enfermedad a largo plazo<sup>8</sup>. El hallazgo más común es hematuria microscópica aislada, se puede encontrar proteinuria en grado variable y un pequeño porcentaje de pacientes tiene hematuria macroscópica.

De los pacientes que desarrollan afectación renal, ésta se produce dentro de las primeras 4 semanas del inicio de la enfermedad en el 85% de los casos, el 91% dentro de las primeras 6 semanas y el 97% dentro de los primeros 6 meses.

La nefritis por PHS (NPHS) es una enfermedad glomerular secundaria en la edad pediátrica, ocupa el tercer lugar de las glomerulonefritis agudas con un 0.8%, el primer lugar lo ocupan las glomerulonefritis pos infecciosas con 32.9% y el segundo la nefritis lúpica con 4%<sup>9, 10</sup>.

Alrededor de 20% de los pacientes con NPHS (7% de todos los casos de PHS) desarrollan síndrome nefrótico o nefrítico; 30-50% de los pacientes con nefritis tienen alteraciones urinarias persistentes durante meses o años, el 1-3% progresan a insuficiencia renal terminal. En los niños con NPHS y proteinuria masiva en los que se ha realizado biopsia renal, se ha encontrado formación de medias lunas en el 56%, adhesión de la cápsula glomerular 52%, glomeruloesclerosis segmentaria 19%, proliferación endocapilar 67% y lesiones en las paredes de las arteriolas 62%; éstas características se presentan cuando el paciente tiene hematuria, hipertensión, disfunción renal o disminución de C3 del complemento<sup>10, 11</sup>.

Otras manifestaciones clínicas menos frecuentes de la PHS implican el sistema genital y urinario presentando orquitis, estenosis ureteral bilateral; en la piel del pene se presenta afectación en el 9% de los pacientes con eritema, equimosis, induración o edema del prepucio<sup>12</sup>. A nivel de sistema nervioso central se presentan manifestaciones en el 2% de los pacientes con hemorragia cerebral, crisis convulsivas, parestesias, neuropatía periférica, cefalea, vasculitis cerebral, déficit neurológico, isquemia e inclusive encefalopatía posterior reversible<sup>13</sup>. Las



manifestaciones pulmonares se presentan en menos del 2% de los casos con hemorragia; raramente miocarditis o uveítis.

## 2.4 Criterios diagnósticos

Los primeros criterios diagnósticos para la PHS fueron establecidos por el Colegio Americano de Reumatología (ACR) en el año de 1990; para hacer el diagnóstico se debía cumplir con 2 de los 4 siguientes criterios:

1. Púrpura palpable no trombocitopénica.
2. Angina intestinal, dolor abdominal difuso, que empeora después de ingerir alimentos, o diagnóstico de isquemia intestinal, que usualmente incluye diarrea hemorrágica.
3. Biopsia compatible con vasculitis granulocítica.
4. Edad menor de 20 años al inicio de los síntomas<sup>8</sup>.

Posteriormente se establecieron otros criterios como los de Michel y col. en 1992, Helander y col. en 1995, y por último los de la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR), Organización Internacional de Ensayos en Reumatología Pediátrica (PRINTO) y la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES)<sup>14</sup>, tabla 1.

CRITERIO	DESCRIPCIÓN	SENSIBILIDAD (%)	ESPECIFICIDAD (%)
<b>PÚRPURA (criterio mandatorio)</b>	Púrpura comúnmente palpable o petequias con predominio en las extremidades inferiores. No relacionada con trombocitopenia.	89	86
<b>Dolor abdominal</b>	Dolor abdominal tipo cólico de inicio agudo, evaluado en la historia clínica o a la exploración física. Puede incluir invaginación intestinal y hemorragia gastrointestinal	61	64
<b>Histopatología con vasculitis leucocitoclástica</b>	Normalmente con depósito de IgA predominantemente o glomerulonefritis proliferativa con depósitos de IgA	93	89
<b>Artritis o artralgia</b>	Artritis se define como edema de las articulaciones o dolor en las articulaciones con limitación del movimiento. Artralgia se define como dolor agudo de las articulaciones sin inflamación articular o limitación del movimiento.	78	42

<b>Afección renal</b>	Proteinuria > 0.3g/24h o >30mmol/mg en la relación albúmina/creatinina en orina en una muestra matutina. Hematuria >5 eritrocitos por campo en microscopio de alta potencia, o en el sedimento urinario presencia de cilindros eritrocitarios o más de 2+ de sangren en tira reactiva.	33	70
-----------------------	--	----	----

## 2.5 Evolución y pronóstico

La evolución y el pronóstico a corto plazo de la PHS generalmente son buenos ya que la enfermedad se auto limita en la mayoría de los casos y resuelve en 6 a 8 semanas, sin embargo el pronóstico a largo plazo depende de la severidad del compromiso renal e intestinal. Los factores de riesgo para complicación renal incluyen edad > 8 años, sexo femenino, dolor abdominal, recurrencia y proteinuria durante el seguimiento <sup>15</sup>. La angina intestinal es un factor predictor para el desarrollo de NPHS<sup>16</sup>, por lo que es necesaria la vigilancia estrecha con examen general de orina buscando intencionadamente hematuria, proteinuria, síndrome nefrótico o nefrítico así como medición de la tensión arterial en busca de hipertensión, el deterioro tardío de la función renal se ha observado en pacientes con nefritis complicada por síndrome nefrótico y generalmente tiene pobre pronóstico.

### **3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuáles son las características clínicas y de laboratorio de los pacientes con PHS en el Instituto Nacional de pediatría del año 2010 a 2016?

### **4. JUSTIFICACIÓN**

La PHS se considera una enfermedad benigna de curso auto limitado, sin embargo hay una pequeña proporción de pacientes en riesgo de tener complicaciones al momento del diagnóstico de PHS. El presente trabajo describirá las manifestaciones clínicas, estudios de laboratorios de los pacientes con diagnóstico de Púrpura de Henoch Schönlein en el Instituto Nacional de Pediatría del año 2010 al 2016.

### **5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La PHS es la vasculitis más frecuente en la infancia, sin embargo en el Instituto Nacional de Pediatría no se ha descrito las características clínicas y estudios de laboratorios de estos pacientes a pesar de que existe población en riesgo de desarrollar una enfermedad mucho más grave, por lo que se considera importante esta descripción para dar a conocer las características clínicas de los pacientes con PHS durante su evolución.

### **6. OBJETIVOS**

Describir las características clínicas y de laboratorio que presentan los pacientes con Púrpura de Henoch Schönlein.

*Específicos:*

- Describir las características clínicas más frecuentes en los pacientes con PHS.
- Conocer las características en los laboratorios de los pacientes con PHS.
- Conocer la frecuencia y el tipo de complicaciones de los pacientes con PHS.

### **7. MATERIALES Y MÉTODOS**

7.1 Diseño del estudio

Descriptivo, observacional, retrospectivo, transversal.

7.2 Tamaño de la muestra

A conveniencia

7.3 Ubicación del estudio

Expedientes de pacientes que acudieron a consulta externa de Inmunología a la clínica de púrpura de Henoch Schönlein del Instituto Nacional de Pediatría desde el año 2010 al 2016.

#### 7.4 Población

Expedientes de pacientes entre 1 y 18 años de edad que hayan sido diagnosticados con Púrpura de Henoch Schönlein en el Instituto Nacional de Pediatría del año 2010 al 2016 vistos en consulta externa y hospitalización.

## 8. CRITERIOS DE SELECCIÓN

### Inclusión

- Pacientes que cumplan con los criterios del Colegio Americano de Reumatología o los de EULAR/PRINTO/PReS para el diagnóstico de PHS
- Edad  $\leq 18$  años al momento del diagnóstico de PHS
- Cualquier género
- Expedientes de pacientes con diagnóstico de PHS vistos en consulta externa.
- Expedientes de pacientes con diagnóstico de PHS vistos en hospitalización.

## 9 DEFINICIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	CATEGORÍA	UNIDADES DE MEDICIÓN
<b>Edad</b>	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo	Numérica continua	Años cumplidos
<b>Sexo</b>	Diferenciación de cada individuo de acuerdo a su naturaleza biológica (hombre o mujer) y su rol sexual.	Dicotómica	1: M 0: F
<b>Fecha Inicio PHS</b>	Fecha en la que iniciaron signos y síntomas de la enfermedad	Numérica continua	Meses
<b>Antecedentes hereditarios y familiares de autoinmunidad</b>	Enfermedades autoinmunes en familiares de primer, segundo y tercer grado del paciente.	Politómica	0. LES 1. AIJ 2. Tiroiditis autoinmune

			3. Esclerodermia 4. Otras
<b>Desencadenante</b>	Proceso patológico previo asociado al inicio de la enfermedad	Cualitativa Nominal	0: Desconocido 1: Infección GI 2: Infección IVAS 3: Otro
<b>Fecha de Dx PHS</b>	Mes y año en el que se diagnosticó PHS	Numérica continua	Fecha exacta
<b>Criterios PHS</b>	Número de Criterios ACR	Numérica continua	0: 4 1:>4
<b>Afección piel al inicio PHS</b>	Púrpura palpable no trombocitopénica	Dicotómica	0: No 1: Si
<b>Afección gastrointestinal al inicio PHS</b>	Principales manifestaciones gastrointestinales	Politómica	0: No 1: angina 2: hemorragia 3: invaginación 4: perforación 5.Cirugía
<b>Artritis al inicio PHS</b>	Afección articular	Dicotómica	0: No 1: Si
<b>Afección renal al inicio PHS</b>	Principales manifestaciones renales	Politómica	0: No 1: Hematuria 2: Proteinuria 3: Hem + Prot 4: Sx Nefrótico 5: Sx Nefrítico
<b>Biopsia Renal (PHS)</b>	Histología renal	Dicotómica	0: No 1: Si
<b>Otras manifestaciones</b>	Síntomas o signos presentes en los pacientes diferentes a los que se incluyen en los criterios para PHS	Politómica	0.No 1.Si
<b>IgA</b>	Medición sérica de IgA	Numérica continua	mg/dL
<b>IgG</b>	Medición sérica IgG	Numérica continua	mg/dL
<b>C3</b>	Medición sérica C3	Numérica continua	mg/dL
<b>C4</b>	Medición sérica C4	Numérica continua	mg/dL
<b>ANA POSITIVO</b>	Presencia de anticuerpos antinucleares positivos	Dicotómica	0: si 1: no
<b>DNA POSITIVO</b>	Presencia de anticuerpos anti DNA positivos	Dicotómica	0: si 1: no
<b>ANCA POSITIVO</b>	Presencia de anticuerpos ANCA positivos	Dicotómica	0: si 1: no

<b>Evolución</b>	Desarrollo de la enfermedad	Politómica	0: Sin complicaciones 1: Refractaria al tratamiento 2: Con recaídas
<b>Esteroides</b>	Dosis recibida inicial	Politómica	0: Ninguno 1: Esteroide dosis baja (0.3-0.5mgkgd) 2: Esteroides dosis altas (>0.7mgkgd) 3: Pulsos de Esteroides
<b>Inmunosupresores</b>	Tipo	Politómica	0: Ninguno 1: MTX 2: AZA 3: MMF 4: CFM
<b>Complicaciones</b>	Tipo	Politómica	1: Refractariedad 2: Nefritis 3: Corticodependencia 4: GI/LAPE 5: Proteinuria persistente 6: Hematuria persistente 7: uveitis

## 10. ANÁLISIS ESTADÍSTICO

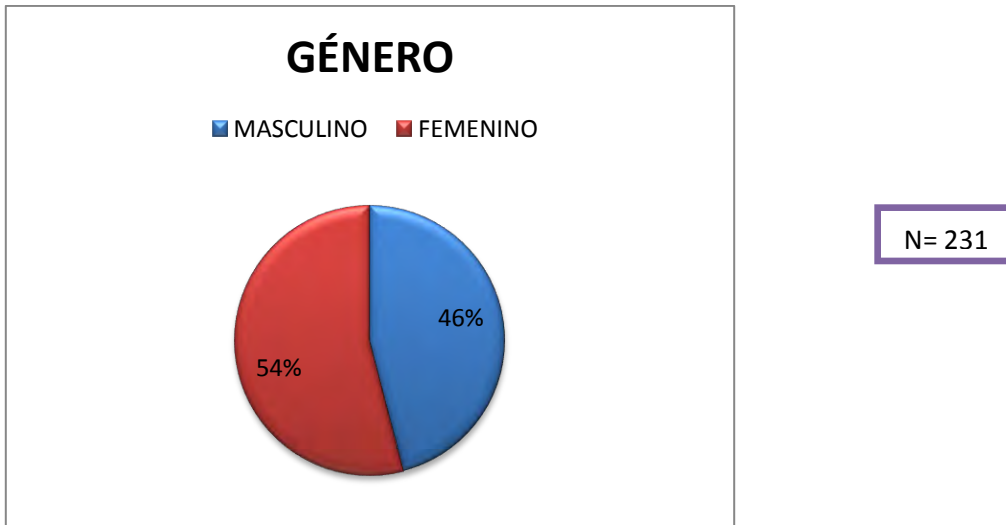
Para reportar los resultados de variables numéricas se mostraran: promedio y desviación estándar o medianas con máximos y mínimos.

Las variables categóricas se reportaran como frecuencias y porcentajes.

## 11. RESULTADOS

Se incluyeron 231 pacientes que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría con diagnóstico de PHS. Se estudiaron de forma retrospectiva el 100% de los casos.

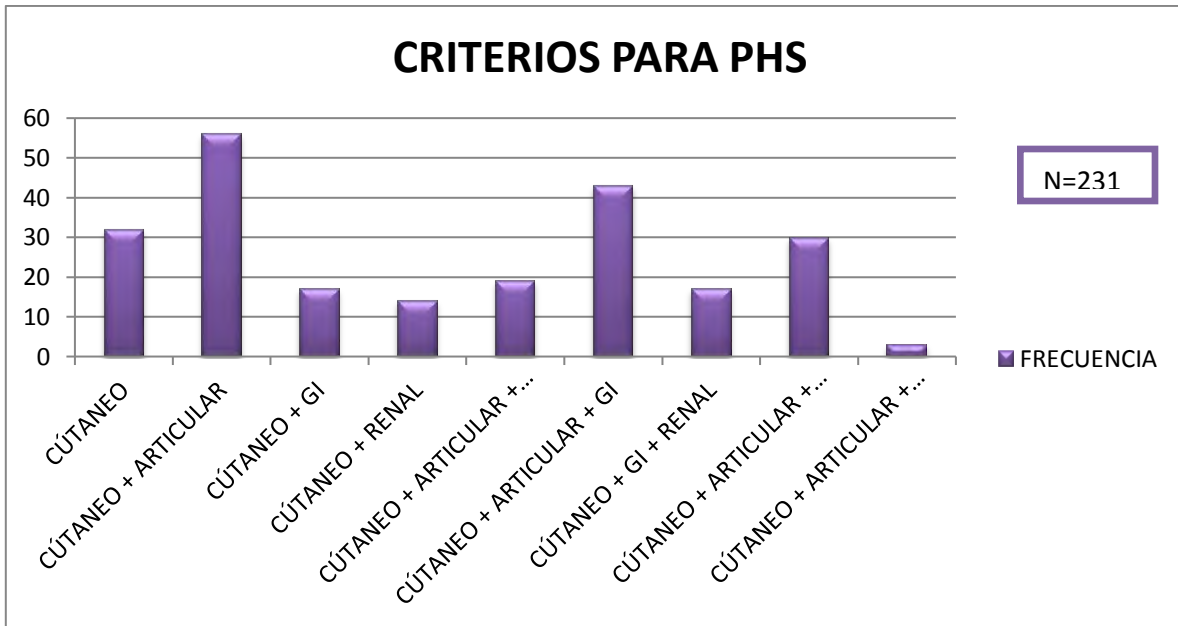
El género de los pacientes incluidos fue predominantemente femenino representando el 54% de los casos y masculinos el 46%.



De los criterios cumplidos para PHS, la mayoría tenían dos criterios (cutáneo y articular) con una frecuencia de 56/231 y un porcentaje de 24%, seguido de la presentación de 3 criterios (cutáneo, articular y gastrointestinal), con una frecuencia de 43/231 y un porcentaje de 18%.

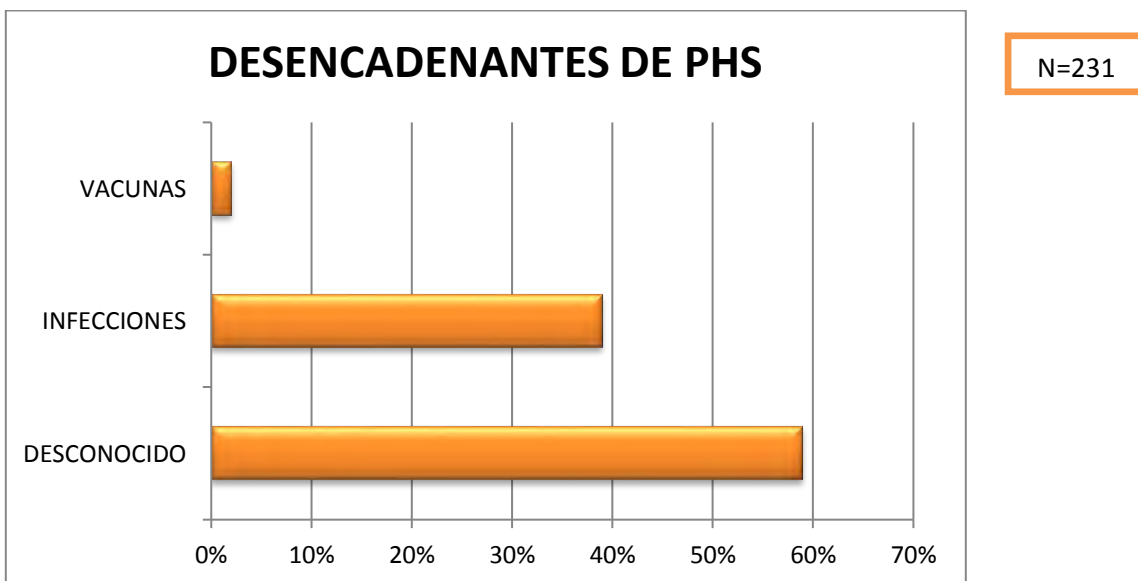
Treinta pacientes de los 231 cumplieron 4 criterios (cutáneo, gastrointestinal, articular y renal) y solo 3 de los 231 paciente tenían además del componente cutáneo y articular, el componente testicular.

De llamar la atención, que 32 de 231 pacientes solo presentaban el criterio cutáneo característico, si bien en estos casos los criterios de EULAR/PRINTO/PReS no se cumplían, si los del Colegio Americano de Reumatología, al presentar 2 de los cuatro criterios requeridos.



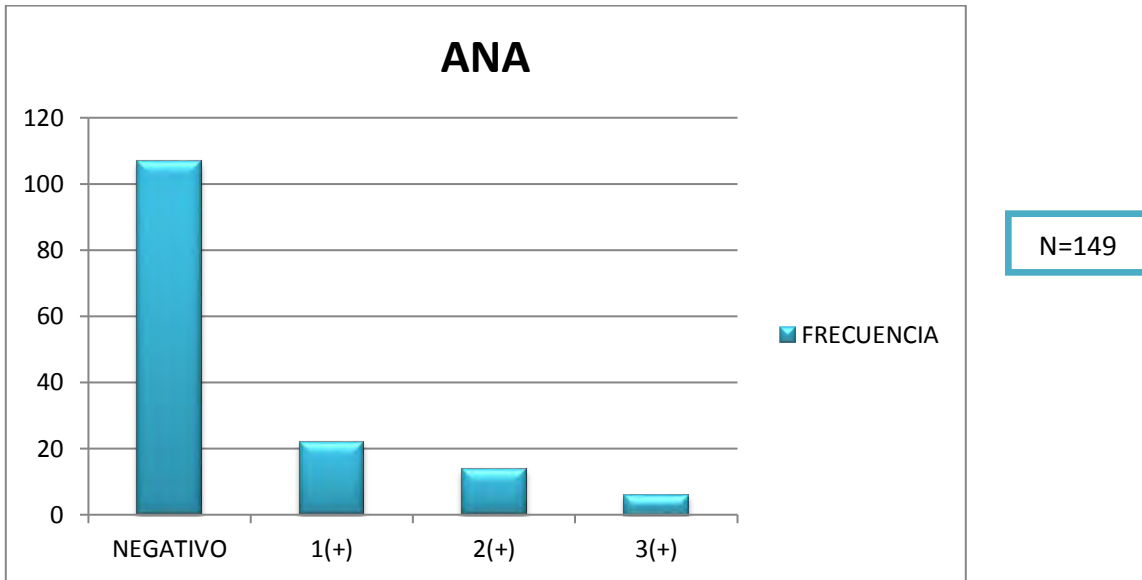
La edad promedio de presentación fue de 8 años con una edad mínima de 1 año y máxima de 18 años.

La asociación de infección de vías aéreas superiores como desencadenante de PHS se presentó en el 33% de los pacientes. 59% tuvieron un factor desencadenante desconocido. La asociación con infecciones gastrointestinales solo fue del 3% y el resto de posibles desencadenantes como la vacunación previa a la presentación fue de 2% con un total de 5 casos. En total 38% de los casos fueron desencadenados por alguna infección.

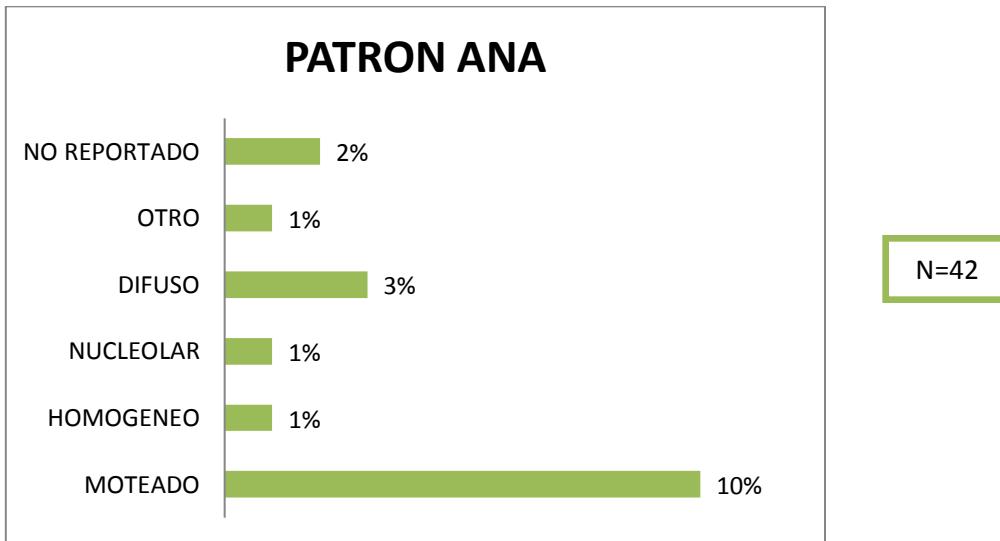




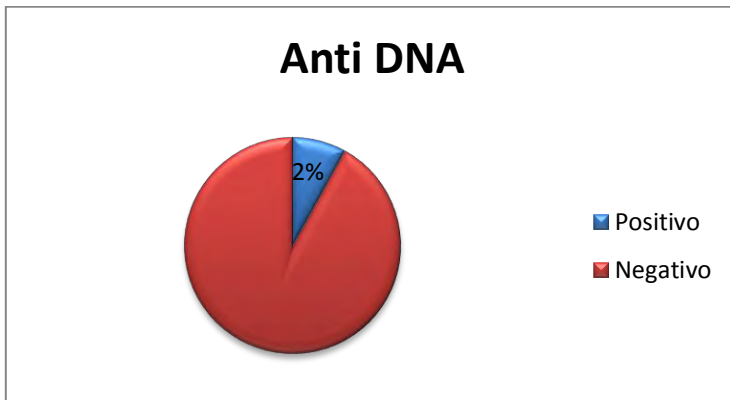
De los 231 pacientes analizados solo a 149 se le realizó determinación de anticuerpos antinucleares (ANA) de los cuales solo 42 pacientes resultaron positivos, mientras que la mayoría (107) fueron negativas con un total de 46%.



De los pacientes con ANA positivos el 10% (24 casos) tenían patrón moteado, seguido de 7 casos con patrón difuso, y los patrones nucleolar y homogéneo, en menor proporción.



Los anticuerpos antiDNA se les realizaron a 57 pacientes de los 231 casos y se encontraron positivos en el 2% de los pacientes.

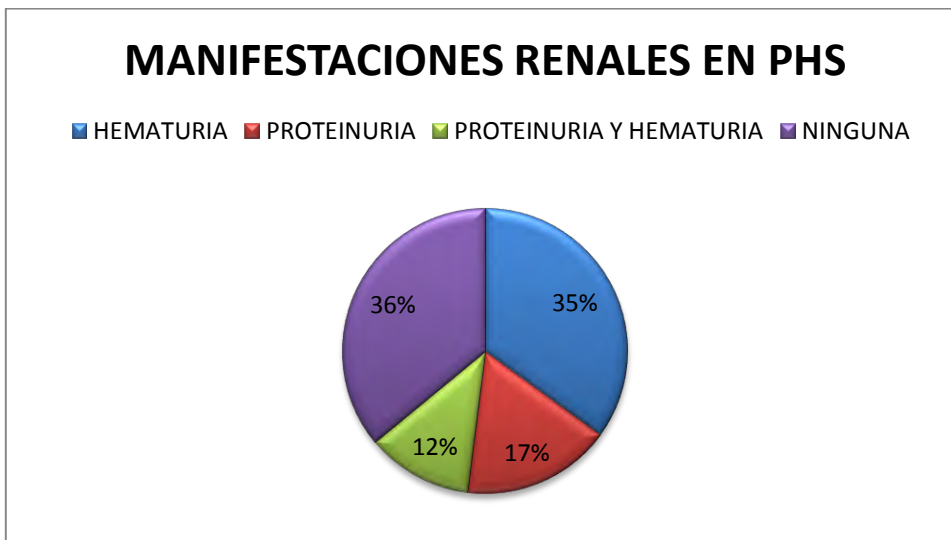


N=57

En cuanto a la cuantificación de IgA, se realizó en 103 pacientes y de estos la media fue de 238 con una mediana de 221 y un valor mínimo de 85 y máximo de 529. Tomando en cuenta que los valores de IgA varían con la edad con un rango de 1.4 hasta 236mg/dl.

Los niveles de complemento, tanto C3 como C4 se tomaron en 161 pacientes. Con un valor en promedio de 126, mediana de 128 y un valor mínimo de 18 y máximo de 216 para C3. Un valor promedio de 21, mediana de 20 y un valor mínimo de 1.4 y máximo de 49 para C4. Tomando en cuenta que los niveles normales también varían según la edad con un rango para C3 de 83 a 134mg/dl y de C4 de 13 a 28mg/dl.

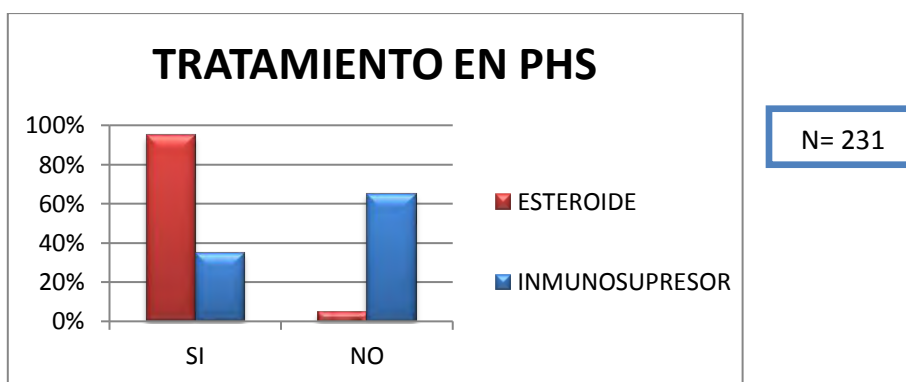
De los 231 pacientes, 35% presentaron hematuria al momento del diagnóstico, 17% proteinuria y 12% proteinuria y hematuria.



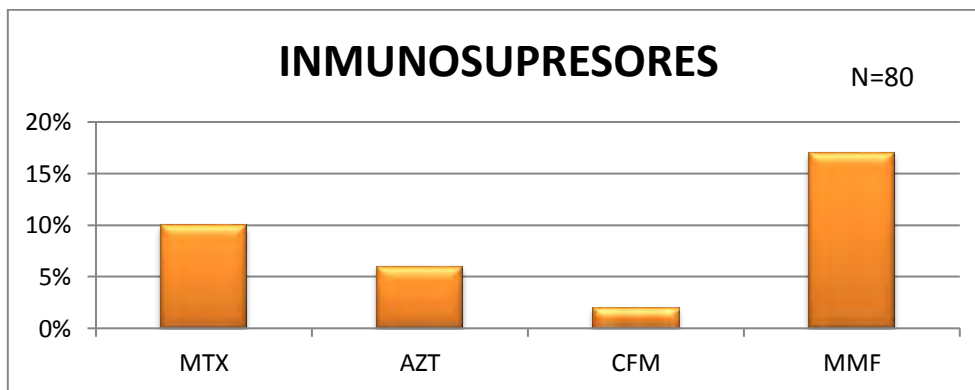
N= 231

Durante la evolución 77 pacientes continuaron con afección renal, siendo la alteración más frecuente la hematuria aislada en el 21% (49) de estos pacientes, seguido de proteinuria y hematuria en el 8.4% (19) de estos pacientes y proteinuria en rango nefrótico solo en un paciente (0.4%). Del total de los pacientes 184 (81%) se recuperaron completamente de la afección renal y solo 14% continuaron con hematuria, 1% proteinuria y 4% con proteinuria y hematuria al momento de la última visita a la Consulta Externa.

El tratamiento que se les indicó a los pacientes, se muestra a continuación: 219 (95%) recibieron esteroide y 80 (35%) requirieron inmunosupresor.

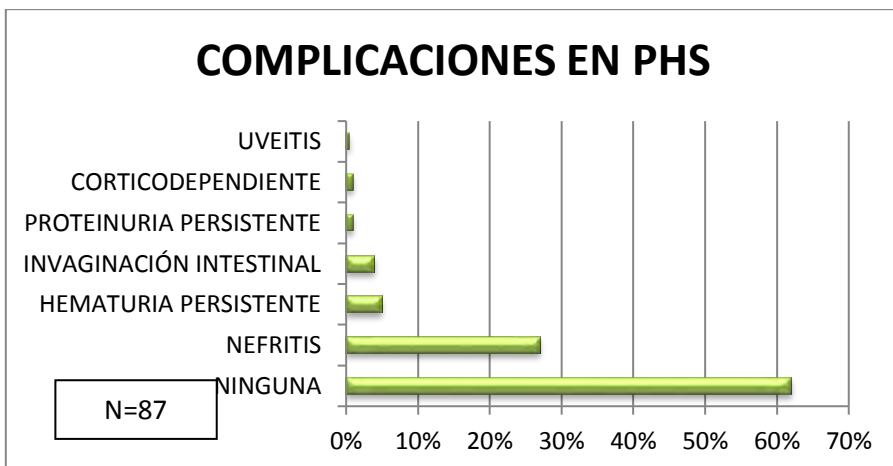


De los pacientes que recibieron inmunosupresor, el 10% recibió metotrexato, 6% azatioprina, 2% ciclofosfamida y 17% micofenolato de mofetilo.



La mayoría de los pacientes 144 (62%) no presentaron ninguna complicación y de los pacientes que presentaron complicaciones la más frecuente fue nefritis con 62 casos que representa 27%, la segunda complicación más frecuente con 11 casos (5%) fue hematuria persistente, seguido de invaginación intestinal en 9 casos (4%) y finalmente las complicaciones menos frecuentes con solo dos casos en cada uno fue la proteinuria

persistente y la corticodependencia. En este estudio solo se observó un paciente con uveítis.



En cuanto a recaídas: 25% presentaron al menos una recaída y 9% presentaron más de una recaída durante el seguimiento.



## 12. DISCUSIÓN

Nuestro estudio incluyó 231 pacientes donde predominó el género femenino con un 54% versus 46% del género masculino, en la mayoría de los datos encontrados en la literatura se reportan un predominio en el género masculino.<sup>17</sup>

La edad promedio de presentación fue de 8 años con una edad mínima de 1 año y máxima de 18 años que se correlaciona con lo mencionado en la literatura donde la edad promedio es de alrededor de 7.5 años, aproximadamente el 75% de los pacientes son menores de 8 años y hasta el 90% menores de 10 años de edad.<sup>17</sup>

Lo mencionado anteriormente con respecto al género en nuestros hallazgos podría estar sesgado debido a que este estudio se realizó en el Instituto Nacional de Pediatría que es un centro de referencia y por lo tanto recibimos no solo a pacientes con la enfermedad inicial sino también a los que se han complicado, por ejemplo con nefritis, siendo un factor de riesgo para esta presentación descrito en la literatura, el sexo femenino y edades mayores al momento de presentación de la enfermedad.<sup>18, 19</sup>

En cuanto a la etiología en nuestro estudio se encontró una asociación a infecciones respiratorias en el 33% de los pacientes, muy similar a lo reportado en la literatura, en donde se menciona un 38%, seguida por infecciones gastrointestinales en nuestro estudio del 3% y en la literatura de hasta el 5%.<sup>17</sup> Sin embargo, el mayor porcentaje observado fue para el apartado de “factor desencadenante desconocido”, el resto de posibles desencadenantes como la vacunación previa a la presentación fue de 2% con un total de 5 casos.

De los criterios cumplidos para PHS, la mayoría tenían dos criterios (cutáneo y articular), como se describe en la literatura la artritis es la segunda característica en frecuencia, seguido de la presentación de 3 criterios (cutáneo, articular y gastrointestinal) evidenciándose como tercera manifestación clínica más frecuente el componente abdominal, como lo expuesto en algunos estudios. Finalmente en nuestro estudio 30 pacientes cumplían 4 criterios incluyendo el componente renal que es la siguiente manifestación en frecuencia reportada en la literatura.<sup>20</sup>

Sin embargo en nuestro estudio llama la atención, que 32 de 231 pacientes solo presentaban el criterio cutáneo característico, si bien en estos casos los criterios de EULAR/PRINTO/PReS no se cumplían, si los del Colegio Americano de Reumatología, al presentar 2 de los cuatro criterios requeridos.

Al igual que lo mencionado en la literatura en nuestro estudio el hallazgo más común fue hematuria microscópica aislada, seguido de proteinuria aislada en el 17% de los

pacientes, encontrándose registros de hasta 42% de proteinuria aislada en estos pacientes y 12% proteinuria y hematuria.<sup>21</sup>

Las complicaciones más frecuentes en orden de presentación fueron: nefritis en el 27% de los casos, hematuria persistente en el 5%, seguido de invaginación intestinal en 4% de los casos como se reporta en la literatura donde la complicación más frecuente es la nefritis (38%) seguido de recaída (25%) y proteinuria (19%).<sup>22</sup>

Las complicaciones menos frecuentes con solo dos casos por cada una fueron la proteinuria persistente, la corticodependencia y un caso de uveítis, siendo esta última la complicación más rara también reportada en algunos casos en la literatura como reporte de casos.<sup>23</sup>

En cuanto a los paraclínicos de estos pacientes, 149 contaban con la determinación de anticuerpos antinucleares (ANA) de los cuales 6 pacientes resultaron positivos; los anticuerpos anti-DNA se realizaron a 57 pacientes de los 231 casos y se encontraron positivos en el 2% de los pacientes.

Finalmente, nuestro estudio tiene ciertas limitaciones, principalmente su diseño transversal y retrospectivo, por lo que consideramos deberá estudiarse de manera prospectiva el mayor porcentaje de mujeres observado, y el desenlace renal de los pacientes seguidos en el tiempo.

### **13. CONCLUSIONES**

Las características demográficas de los pacientes del Instituto Nacional de Pediatría son similares a las reportadas en la literatura, excepto por el género predominantemente femenino, que podría explicarse porque el INP es un centro de referencia.

Las características clínicas y las complicaciones de la enfermedad concuerdan con lo reportado a nivel mundial, al igual que el curso de las manifestaciones renales.

## 14. REFERENCIAS

1. Weiss P. Pediatric vasculitis. *PediatrClin North Am.* 2012 April; 59: 407–423.
2. Nutan Kamath, Suchetha Rao. Henoch-Schonlein purpura: An update. *IndianJournal of Rheumatology*, Volume 7, Number 1, Supplement, 2012: 92-98.
3. Piram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A Vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. *CurrOpinRheumatol*, 2013; 25:171-8.
4. Saulsbury FT. Clinical update: Henoch-Schönlein purpura. *Lancet.* 2007; 24: 976-8.
5. Park SJ, Suh JS, Lee JH, Lee JW, Kim SH, Han KH, Shin JI. Advances in our understanding of the pathogenesis of Henoch-Schönlein purpura and the implications for improving its diagnosis. *Expert Rev ClinImmunol.* 2013; 9: 1223-38.
6. Saulsbury FT. Alterations in the o-linked glycosylation of IgA1 in children with Henoch-Schönlein purpura. *J. Rheumatol.* 1997; 24:2246-9.
7. Yang YH, Tsai IJ, Chang CJ, Chuang YH, Hsu HY, Chiang BL. The interaction between circulating complement proteins and cutaneous microvascular endothelial cells in the development of childhood Henoch-Schönlein purpura. *PLoSOne.* 2015; 10.
8. Trnka P. Henoch-Schönlein purpura in children. *Journal of Paediatrics and Child Health* 2013, 49: 995-1003.
9. Yang YH, Yu HH, Chiang BL. The diagnosis and classification of Henoch-Schönlein purpura: an update review. *Autoimmun Rev.* 2014; 13: 355-8.
10. Davin J. Henoch-Schönlein Purpura Nephritis: Pathophysiology, Treatment, and Future Strategy. *Clin J Am SocNephrol* 2011;6: 679–89.
11. Assadi F. Childhood Henoch-Schönlein Nephritis A Multivariate Analysis of Clinical Features and Renal Morphology at Disease Onset. *Iranian Journal of Kidney Diseases* 2009, 3: 17-21.
12. Paydary K, Emmamzadeh S, Hassan A, Ziaee V, Hassan M, Kajbafzadeh AM. Penile Skin Involvement as the First Presentation of Henoch-Schonlein Purpura Report of Nine Cases and Review of Literature. *Iran J Pediatr.* 2015; 25: e2177.
13. Stefek B, Beck M, Ioffreda M, Gardner L, Stefanski M. Henoch-Schönlein Purpura with Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. *J Pediatr* 2015; 167:1152-4.
14. Ozen S, et al. 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; 69:798-806.
15. Hoeger PH. Prognostic parameters in Henoch-Schönlein purpura. *Br J Dermatol*. 2015; 172: 1191-92.
  16. De Almeida JL, Campos LM, Paim LB, Leone C, Koch VH, Silva CA. Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura: a multivariate analysis of initial prognostic factors. *J Pediatr (Rio J)*. 2007; 83: 259-66.
  17. Calvo-Río et al. Henoch-Schönlein Purpura in Northern Spain Clinical Spectrum of the Disease in 417 Patients From a Single Center. *Lippincott Williams & Wilkins* 2014, 93: 106-13.
  18. Anil M, et al. Henoch-Schönlein purpura in children from western Turkey: a retrospective analysis of 430 cases. *The Turkish Journal of Pediatrics* 2009; 51: 429-436.
  19. Elmas A, Tabel Y. Platelet Counts in Children with Henoch-Schönlein Purpura—Relationship to Renal Involvement. *Journal of Clinical Laboratory Analysis* 2016, 30: 71–4.
  20. Mir S et al. Clinical outcome in children with Henoch-Schönlein nephritis. *Pediatr Nephrol* 2007 22:64–70.
  21. Trapani S et al. Henoch Schonlein Purpura in Childhood: Epidemiological and Clinical Analysis of 150 Cases Over a 5-year Period and Review of Literature. *Semin Arthritis Rheum* 2005 35:143-153.
  22. Shin JI, Park JM, Shin YH, Hwang DH, Kim JH, Lee JS. Predictive factors for nephritis, relapse, and significant proteinuria in childhood Henoch-Schönlein purpura. *Scand J Rheumatol* 2006; 35:56–60.
  23. Kaur S et al. Henoch-Schönlein purpura with uveitis: an unusual case and review of literature. *Rheumatol Int* 2012 32:4057–59.