



SITUACIONES CLÍNICAS

Púrpura de Schönlein-Henoch

M. Segundo Yagüe, M. Caubet Gomà, R. Carrillo Muñoz e I. Villar Balboa*

Medicina Familiar y Comunitaria, EAP Florida Sud, Unidad Docente Costa de Ponent, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

Recibido el 22 de junio de 2010; aceptado el 14 de julio de 2010

PALABRAS CLAVE

Púrpura de
Schönlein-Henoch;
Vasculitis;
Atención primaria

KEYWORDS

Purpura;
Henoch-Schönlein;
Vasculitis;
Primary health care

Resumen La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una vasculitis leucocitoclástica de mecanismo inmunológico con afectación de vaso pequeño. Afecta a niños en el 90% de los casos, principalmente varones. Las 4 características clínicas fundamentales son la erupción purpúrica, dolor abdominal, artralgias y afectación renal.

La PSH es generalmente autolimitada en el 94% de los niños y en el 89% de los adultos. El tratamiento es básicamente sintomático para la afectación articular y el dolor abdominal.

El interés del caso radica en la poca frecuencia de esta patología en adultos, aunque puede ser de mayor gravedad dado que hay un mayor riesgo de afectación renal crónica.

© 2010 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

Henoch-Schönlein purpura

Abstract Henoch-Schönlein purpura (HSP) is an immune mechanism leukocytoclastic vasculitis with small vessel involvement. It affects children, mainly males, in 90% of cases. The four main clinical features include purpura rash, abdominal pain, arthralgia and renal involvement.

HSP is usually self-limiting in 94% of children and 89% of adults. Treatment is basically symptomatic for joint involvement and abdominal pain.

The interest in this case lies in the rarity of this disease in adults, which may be more serious since there is an increased risk of chronic renal impairment.

© 2010 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

Descripción del caso

Presentamos el caso de un paciente varón de 60 años sin alergias medicamentosas conocidas y fumador de 1 paquete/día. Como antecedentes patológicos destacaba un

trastorno bipolar II (tratado con lamotrigina 25 mg/24 h y escitalopram 10 mg/24 h) y una reacción urticariforme aislada hacia 6 años de origen indeterminado que precisó tratamiento con corticoides.

El paciente consultó por unas lesiones cutáneas que no eran dolorosas ni pruriginosas, las cuales habían aparecido unas pocas horas antes de la consulta. No refería fiebre ni otra sintomatología. En los días previos había presentado un catarro de vías altas, sin fiebre, que fue tratado con paracetamol. Se descartó el consumo de otros fármacos diferentes

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ivillar@ambitcp.catsalut.net
(I. Villar Balboa).



Figura 1 Lesiones eritematosas palpables con vitropresión negativa en extremidades inferiores.

a los habituales y tampoco se detectaron cambios en los productos de higiene personal.

A la exploración, se encontraba afebril, normotenso y presentaba unas lesiones de tipo macular, eritematosas, palpables y con un tamaño aproximado de 2-3 mm de diámetro. No desaparecían con la vitropresión (figs. 1 y 2). Su distribución era de predominio en abdomen, zona lumbar, glúteos y extremidades inferiores. El resto de la exploración física sistemática y por aparatos resultó normal incluyendo la mucosa oral y los genitales. Tampoco se encontraron adenopatías. A las 24 h de la primera consulta, el paciente acudió a un centro de urgencias de un hospital, por un cuadro de hemorragia digestiva baja. En el tacto rectal solo se objetivaron unas hemorroides externas sin signos de complicación y no se observaron otras alteraciones.

Desde el centro de atención primaria y el servicio de urgencias del hospital de referencia se le realizaron al paciente una serie de pruebas complementarias para estudiar el cuadro clínico que presentaba. En la analítica destacó una PCR discretamente elevada (46 mg/L) con hemograma, coagulación, función renal y hepática normal. Proteino-



Figura 2 Lesiones eritematosas palpables con vitropresión negativa en glúteos.

grama normal. FR y ANA negativo. ANCA positivo (1/140), c-ANCA y p-ANCA negativo. C3 y C4 normales. ASLO normal. Serologías para virus de las hepatitis B y C, virus de la inmunodeficiencia humana, *Toxoplasma*, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr y *Mycoplasma pneumoniae* negativas. Sedimento de orina negativo. Sin microalbuminuria. Intradermorreacción de Mantoux negativa. Radiografía de tórax y abdomen normales. Colonoscopia normal. Biopsia cutánea: patrón histológico compatible con púrpura de Schönlein-Henoch. Las exploraciones complementarias descartaron afectación sistémica. Se pautó tratamiento con corticoides vía oral a dosis de 0,75 mg/kg/día desapareciendo las lesiones cutáneas y permaneciendo asintomático desde entonces.

Comentario

La púrpura de Shönlein-Henoch (PSH) es una vasculitis sistémica de vaso pequeño y curso habitualmente agudo que afecta en el 90% de los casos a niños, preferentemente varones (2:1), con una edad media de 6 años¹. La causa es desconocida. Precedida, en ocasiones, por una infección de vías respiratorias que sugiere un posible agente infeccioso desencadenante, siendo larga la lista de patógenos implicados².

Usualmente se presenta con la tétrada: púrpura palpable, artritis, dolor abdominal y enfermedad renal. La púrpura aparece en el 100% de los casos pero en una cuarta parte no es la manifestación inicial. Se caracteriza por lesiones palpables de 2-10 mm, de color rojo-violáceo, que se concentran característicamente en los glúteos y las extremidades inferiores aunque, en ocasiones, pueden afectar a los brazos y la cara, y rara vez al tronco. La afectación articular (50-85%) se manifiesta habitualmente como oligoartritis de miembros inferiores. Las alteraciones gastrointestinales (50-70%) se caracterizan por dolor abdominal cólico o anginoso (empeora con la ingesta) que puede acompañarse de náuseas, vómitos, diarreas, rectorragias y melenas. En la gastroscopia y/o colonoscopia se observan petequias, hemorragias o erosiones. Son complicaciones posibles una hemorragia intestinal grave y la invaginación o perforación intestinal. La enfermedad renal (40-50%), normalmente se presenta como una glomerulonefritis moderada que cursa con hematuria, habitualmente microscópica, y con menos frecuencia proteinuria leve y raramente como síndrome nefrítico, nefrótico y/o insuficiencia renal³. En los adultos hay un mayor riesgo de afectación renal crónica que puede llegar a insuficiencia renal terminal. Aunque se trata de una vasculitis autolimitada hay recurrencias en la tercera parte de los casos⁴.

El diagnóstico es clínico y se utilizan los criterios del *American College of Rheumatology*⁵ (tabla 1). Las crioglobulinas, FR, ANA y ANCA suelen ser negativos o positivos a títulos bajos. En los adultos la biopsia de piel y el control de la posible afectación renal son obligatorios. La biopsia cutánea muestra una vasculitis leucocitoclástica que afecta a los pequeños vasos (arteriolas, vénulas y capilares). El hallazgo más característico es la infiltración de neutrófilos de los pequeños vasos de la dermis, con frecuente fragmentación del núcleo de los mismos. Estudios mediante inmunofluorescencia muestran depósitos granulares de IgA y, en menores

Tabla 1 Criterios para el diagnóstico de la púrpura de Schönlein-Henoch según el *American College of Rheumatology*

- Inicio de los primeros síntomas a los 20 años o menos
- Lesiones purpúricas sobreelevadas sin trombocitopenia
- Dolor abdominal anginoso (empeora con comidas), vómitos, diarreas, rectorragias y melenas
- Biopsia cutánea: neutrófilos peri o extravasculares, en arteriola y/o vénula
- Biopsia cutánea: neutrófilos en pared vascular de arteriola y/o vénula

*La presencia de ≥ 2 criterios clasifica de PSH con sensibilidad: 87,1% y especificidad: 87,7%.

Fuente: Mills JA et al⁵.

cantidades, C3 y fibrina en la pared de los vasos. La microscopia renal convencional suele mostrar una proliferación mesangial aislada y sólo en casos graves una glomerulonefritis con semilunas.

En cuanto al diagnóstico diferencial, en los niños debe hacerse con las púrpuras de causa hematológica y en los adultos, con otras vasculitis sistémicas: panarteritis nudosa (PAN), crioglobulinemia y vasculitis asociadas a ANCA fundamentalmente⁴.

En lo referente al tratamiento se resuelve espontáneamente en el 94% de los niños y en el 89% de los adultos⁶, por lo que el primer objetivo es tranquilizar al paciente y utilizar tratamiento sintomático para la afectación articular y el dolor abdominal. El tratamiento con corticoides es controvertido. Una revisión sistemática indica que los corticoides reducen la duración del dolor abdominal y disminuyen el riesgo de invaginación intestinal, afectación renal y recurrencias⁷. Su uso en la PSH no complicada no mejoró el curso de la enfermedad, según un ensayo

clínico⁸. La afectación renal grave precisaría de corticoides, inmunosupresores y/o plasmaféresis⁹.

Bibliografía

1. Calviño MC, Llorca J, García-Porrúa C, Fernández-Iglesias JL, Rodríguez-Ledo P, González-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in children from northwestern Spain: a 20-year epidemiologic and clinical study. *Medicine (Baltimore)*. 2001;80:279–90.
2. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura. *Curr Opin Rheumatol*. 2001;13:35–40.
3. Blanco Alonso R. Vasculitis de vaso pequeño. Vasculitis necrotizantes sistémicas. Otras vasculitis. En: Blanco García FJ, Carreira Delgado P, Martín Mola E, et al, directores. *Manual SER de las Enfermedades Reumáticas*. 4ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2004. p. 245–6.
4. Ortego Centeno N, Callejas Rubio JL, Ríos Fernández R, Sánchez Cano D. Vasculitis por hipersensibilidad. Púrpura de Schönlein-Henoch. Vasculitis crioglobulinémica. Enfermedad de Behçet. Enfermedad de Kawasaki. Otras vasculitis. *Medicine*. 2009;10:2065–72.
5. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum*. 1990;33:1114–21.
6. Blanco R, Martínez-Taboada VM, Rodríguez-Valverde V, García-Fuentes M, González-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum*. 1997;40:859–64.
7. Weiss PF, Feinstein JA, Luan X, Burnham JM, Feudtner C. Effects of corticosteroid on Henoch-Schönlein purpura: a systematic review. *Pediatrics*. 2007;120:1079–87.
8. Huber AM, King J, McLaine P, Klassen T, Pothos M. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch-Schönlein purpura. *BMC Med*. 2004;2:7.
9. Rostoker G. Schönlein-Henoch purpura in children and adults: diagnosis, pathophysiology and management. *BioDrugs*. 2001;15:99–138.