



### Puntos clave

● La PSH es la vasculitis más frecuente en la infancia. Alrededor del 20% de los pacientes presentarán afectación renal.

● La afectación renal marca el pronóstico de la enfermedad y es la forma más frecuente de presentación la hematuria aislada o asociada a diversos grados de proteinuria.

● El 90% de los pacientes presentan curación espontánea a los 18 meses. Entre el 1 y el 2% de los que presentan afectación renal evolucionan a enfermedad renal crónica terminal.

● Nuestra recomendación es realizar biopsia renal antes de iniciar el tratamiento. La gravedad de las lesiones anatomopatológicas es un factor pronóstico que puede influir en la elección del tratamiento.

● La mayoría de los pacientes sólo precisan reposo, hidratación y analgesia.

● En pacientes con proteinuria leve se puede considerar el uso de inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina y/o ARA 2. En pacientes con proteinuria moderada se puede considerar el uso de prednisona con o sin tratamiento inmunosupresor. En pacientes con proteinuria grave se puede considerar el uso de bolos de metilprednisolona con o sin tratamiento inmunosupresor.

# Púrpura de Schönlein-Henoch: participación renal

JORDI VILA COTS

Sección de Nefrología. Hospital Universitario Sant Joan de Déu. Barcelona. España.  
jvilacots@hsjdbcn.org

## Introducción

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la forma más común de vasculitis sistémica en la infancia, con predominancia en el sexo masculino y mayor incidencia en otoño e invierno<sup>1-4</sup>. La enfermedad se caracteriza por las siguientes manifestaciones clínicas:

- Exantema purpúrico/petequial en ausencia de trombocitopenia o trastornos de coagulación.
- Artritis/artralgia.
- Dolor abdominal.
- Enfermedad renal.

La PSH es una vasculitis de pequeños vasos que se caracteriza por depósitos de inmunocomplejos a expensas de inmunoglobulina A (IgA). Se han descrito varios mecanismos que pueden actuar como desencadenantes (químicos, infecciosos, fármacos, alimentos) aunque la causa subyacente permanece desconocida. Desde el punto de vista anatomopatológico, es característica una vasculitis leucocitoclástica acompañada de inmunocomplejos mediados por IgA en los órganos afectados y específicamente en el mesangio a nivel renal. Existen 2 nefropatías con depósitos mesangiales de IgA: la enfermedad de Berger o nefropatía IgA idiopática (NIgA) y la nefritis secundaria a PSH (NPSH). Ambas están relacionadas patogénicamente y posiblemente se trate de la misma enfermedad pero con diferencia en las manifestaciones clínicas: en la nefropatía IgA la afectación sería únicamente renal y en la PSH sistémica.

## Mecanismos de producción de daño renal

*Papel de la IgA en la patogenia de la NPSH: glucosilación anormal de IgA<sub>1</sub>.* La nefritis secundaria a PSH es igual a la NIgA. En los pacientes afectados tanto de NIgA como de nefritis secundaria a PSH se detecta un incremento de IgA con deficiencia de galactosa (Gd-IgA<sub>1</sub>).

En la figura 1 se propone el mecanismo por el cual una glucosilación aberrante de IgA<sub>1</sub> puede ser nefritogénica; las moléculas de Gd-IgA<sub>1</sub> poliméricas son reconocidas por IgA<sub>1</sub> formándose inmunocomplejos circulantes. Dado su tamaño estos inmunocomplejos se unen menos eficientemente a su receptor hepático siendo menos catabolizados, por lo que aumentan sus valores circulantes, depositándose en el mesangio desencadenando daño glomerular. Como consecuencia, las células mesangiales empiezan a proliferar con sobreproducción de componentes de la matriz extracelular y citocinas iniciando un proceso de inflamación glomerular y posterior esclerosis<sup>5-15</sup> (fig. 1).

Como consecuencia, las células mesangiales empiezan a proliferar con sobreproducción de componentes de la matriz extracelular y citocinas iniciando un proceso de inflamación glomerular y posterior esclerosis<sup>5-15</sup> (fig. 1).

## Manifestaciones clínicas y exploraciones complementarias

### Sintomatología y formas de presentación

La selección y la procedencia de los pacientes afectados de PSH afecta de forma directa a los datos referentes a la prevalencia de la afectación renal y varía entre el 20-50%. En aproximadamente el 80% de los casos la afectación renal aparece durante las primeras 4 semanas, presentándose generalmente en el primer brote de la enfermedad, aunque puede aparecer en brotes posteriores. La forma de presentación de los pacientes afectados de nefritis secundaria a PSH<sup>16-26</sup> varía desde:

- Hematuria microscópica/macrocópica aisladas o asociadas a diversos grados de proteinuria (es la forma de presentación más frecuente).

## Lectura rápida



La púrpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis de pequeños vasos, la más frecuente en la infancia, y se caracteriza por la presencia de exantema purpúrico/petequial en ausencia de trombocitopenia o trastornos de la coagulación, artritis/artralgia, dolor abdominal y afectación renal.

La afectación renal es el factor más importante que condiciona su pronóstico.

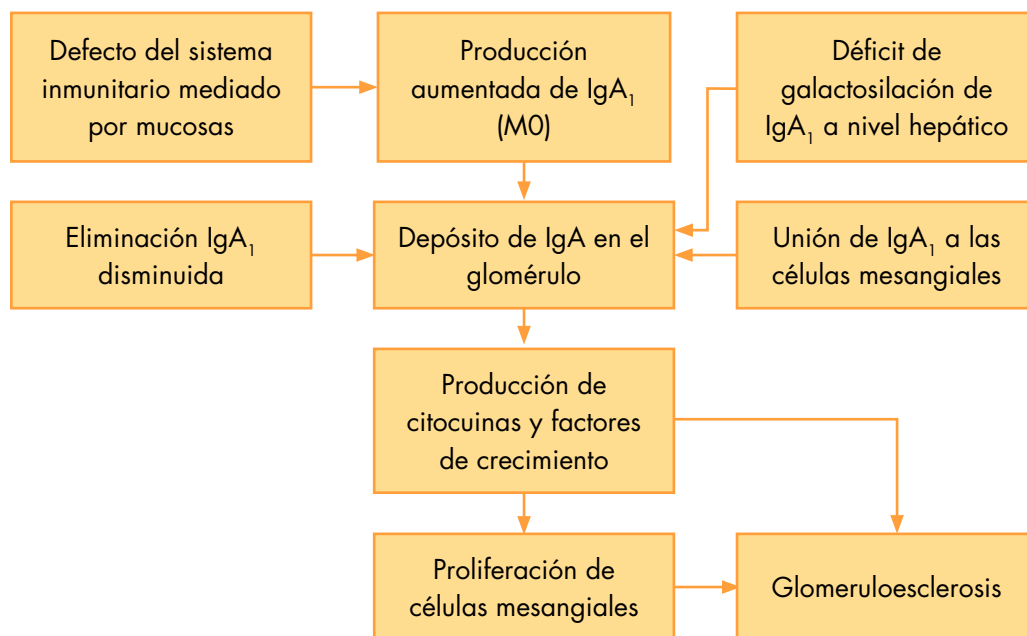
Entre el 20 y el 25% presentarán afectación renal. De éstos, entre el 1 y el 2% pueden desarrollar enfermedad renal terminal en el seguimiento a largo plazo.

La forma clínica/analítica de presentación puede variar desde hematuria microscópica/macroscópica aislada asociada a diversos grados de proteinuria, proteinuria no nefrótica/nefrótica, síndrome nefrótico, síndrome nefrítico o síndrome nefrítico/nefrótico. La forma más frecuente es la hematuria micro/macroscópica aislada o asociada a diversos grados de proteinuria.

Anatomopatológicamente la nefritis asociada a púrpura de Schönlein-Henoch se caracteriza por la presencia de lesión mesangial con diversos grados de hiperplasia que pueden variar desde proliferación mesangial aislada hasta una glomerulonefritis con presencia de semilunas, siendo característicos los depósitos de IgA en la inmunofluorescencia.



## Patogenia de la progresión a daño renal en Nefropatía per IgA



**Figura 1.** Posible cadena desencadenante de lesión renal en la nefritis por púrpura de Schönlein-Henoch.

- Proteinuria no nefrótica/nefrótica.
- Síndrome nefrótico.
- Síndrome nefrítico.
- Síndrome nefrítico/nefrótico.

La recurrencia de la PSH es relativamente común en alrededor de una tercera parte de los casos y tiende a ser más frecuente en los pacientes con afectación renal. La recurrencia de los signos y síntomas tiende a ser igual al episodio inicial, y no predice una peor evolución a largo plazo<sup>23</sup>. Algunos pacientes que empiezan con PSH evolucionan a un cuadro monosintomático renal idéntico al de la nefropatía IgA.

### Pruebas de laboratorio y exploraciones complementarias

La IgA está elevada entre el 8-16% de los pacientes y preferentemente en los brotes sin ser específico. El C3 es normal y nos sirve para diferenciarla de la glomerulonefritis aguda postinfecciosa. Es aconsejable medir los valores séricos de urea/creatinina para valorar la función renal. En el contexto de proteinuria nefrótica se solicitarán valores de proteínas totales y albúmina en plasma, así como cifras de colesterol y triglicéridos<sup>16-26</sup>.

La ecografía renal es inespecífica y puede ser normal o mostrar riñones hiperecogénicos.

### Anatomía patológica

— *Microscopía óptica.* Existe presencia de lesión mesangial con diferentes grados de hi-

perplasia variando desde proliferación mesangial aislada a una glomerulonefritis con presencia grave de semilunas y es indistinguible de la encontrada en la NIGa. Desde el punto de vista tubulointersticial se puede apreciar atrofia tubular, fibrosis intersticial e infiltración celular por células mononucleadas. En los vasos puede aparecer hialinosis arteriolar y en los casos más evolucionados, esclerosis de la pared vascular<sup>1</sup>. La clasificación desde el punto de vista anatomopatológico de la nefritis secundaria a PSH está basada preferentemente en la gravedad de las lesiones proliferativas y están definidas según la clasificación para PSH acordada por el Estudio Internacional de Enfermedades Renales en el Niño (clasificación de Haas) (tabla 1).

— *Inmunofluorescencia.* Es característica la presencia de depósitos mesangiales de IgA a lo largo de todo el ovillo glomerular (fig. 5), coexistiendo en un 70-85% de los casos con depósitos de C3, apreciándose depósitos de fibrinógeno o fibrina en alrededor del 60-70% de los casos. En un 40% de los casos se pueden encontrar depósitos de IgG e IgM<sub>1</sub>.

— *Microscopía electrónica.* Hiperplasia de células mesangiales y aumento de la matriz mesangial con material electrón denso granular localizado en el espacio mesangial y subendotelial. El estudio con técnicas inmunoelectrónicas confirma que los depósitos electrónicos son las inmunoglobulinas y el complemento detectados en la inmunofluorescencia<sup>1</sup>.

**Tabla 1.** Clasificación anatomopatológica (HASS)

**Clase I**

Glomérulos normales o con mínima proliferación celular y escasa expansión de matriz mesangial y sin alteraciones tubulointersticiales

**Clase II**

Esclerosis focal y segmentaria sin hialinosis. Mínimo incremento de la celularidad mesangial (véase fig. 2)

**Clase III**

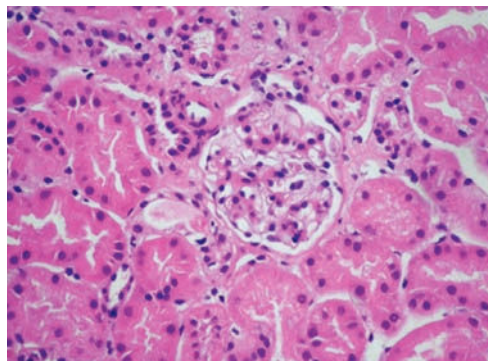
Hasta un 50% de los glomérulos (sin contar los que tienen esclerosis global) son hipercelulares. El aumento de celularidad puede ser mesangial o incluir celularidad endocapilar y reacción epitelial y necrosis. La hipercelularidad puede ser global, afectando a todo el glomérulo, pero dejando libres el 50% de los glomérulos como mínimo (véase fig. 3)

**Clase IV**

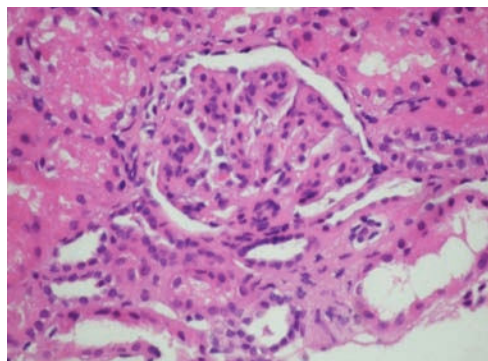
Más del 50% de los glomérulos son hipercelulares. Esta hipercelularidad puede estar limitada a áreas mesangiales o incluir también celularidad endocapilar y las semilunas o las áreas de necrosis, con cambios tubulointersticiales generalmente débiles (véase fig. 4)

**Clase V**

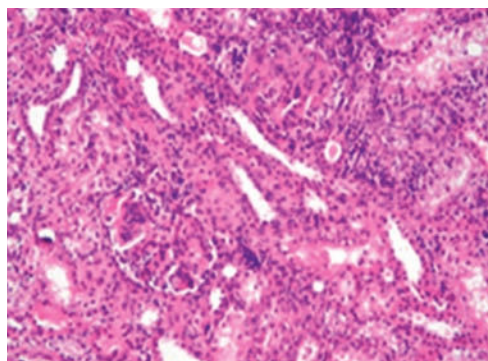
Más del 40% de los glomérulos está esclerosados existiendo más de un 40% de atrofia tubular, con presencia de alteraciones vasculares (fibrosis íntima arterial y engrosamiento e hialinización) independientemente de cómo sean los glomérulos



**Figura 2.** Glomérulos con discreto aumento de la matriz mesangial y leve infiltración tubular (clase II).



**Figura 3.** Algunos glomérulos con aumento de celularidad (menos del 50%), principalmente mesangial con obliteración de las luces capilares (clase III).



**Figura 4.** Afectación difusa con hipercelularidad en más del 50% de los glomérulos. Se acompaña de alteraciones tubulointersticiales (clase IV).

## Evolución y factores pronóstico

El grado de afectación renal y su evolución marca, la gran mayoría de las veces, el pronóstico de la enfermedad a largo plazo. Varios autores han intentado identificar los factores pronóstico para un determinado paciente de desarrollar nefritis secundaria a PSH usando modelos de análisis tanto univariantes como multivariantes. Usando modelos univariantes la presencia de púrpura persistente o recurrente durante uno o más meses, la presencia de dolor abdominal grave que requiere medicación o la presencia de melenas estaría relacionado con más incidencia de afectación renal. Mediante el uso de análisis multivariantes, los factores que estarían relacionados con una mayor frecuencia de afectación renal serían la presencia de púrpura persistente, afectación abdominal grave o edad superior a 10 años. Varios trabajos<sup>27-29</sup> han intentado correlacionar la evolución de la nefritis asociada a PSH con la gravedad de los signos clínicos iniciales, así como de los hallazgos anatomopatológicos al

inicio. El riesgo de afectación renal a largo plazo es bajo (1,6%) en pacientes en los cuales se detecta únicamente una hematuria o una proteinuria aislada, pero es mucho mayor (19,5%) en los que la primera manifestación es un síndrome nefrítico o síndrome nefrótico. El riesgo de progresión a enfermedad renal crónica es mayor en los que se manifiesta como síndrome nefrítico-nefrótico (45-50%), seguido por aquellos en los que se inicia como síndrome nefrótico (40%),

## Lectura rápida



Los factores predictivos que se han identificado para que un niño desarrolle nefritis secundaria a púrpura de Schönlein-Henoch como presencia de síntomas abdominales graves, púrpura persistente o mayor edad nos hará prestar mayor atención a los pacientes que presenten dichas características.

La presencia de hipertensión arterial/ insuficiencia renal en el momento del diagnóstico, proteinuria superior a 1 g de forma persistente o presencia de esclerosis glomerular/semilunas/ afectación tubulointersticial en la biopsia renal son factores de riesgo para desarrollar enfermedad renal progresiva. Existe, generalmente, una buena correlación clínico/anatomopatológica.

Las controversias alrededor del tratamiento profiláctico con prednisona a los pacientes afectados de púrpura de Schönlein-Henoch han desaparecido con los trabajos publicados controlados y aleatorizados que no demuestran su eficacia para prevenir la aparición de lesión renal persistente.

Un 90% de los pacientes que presentan afectación renal no precisarán tratamiento y pueden ser tratados únicamente con reposo, hidratación y analgesia.





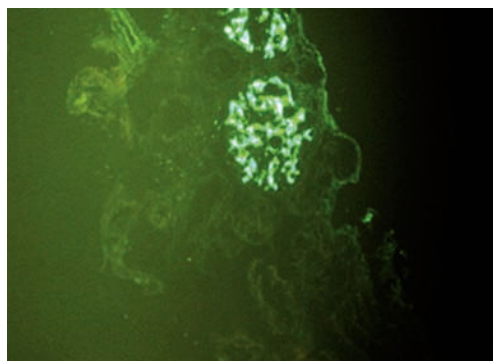
## Lectura rápida



No se puede recomendar ninguna pauta de tratamiento basado en la evidencia para tratar la nefritis secundaria a PSH. Recomendamos realizar una biopsia renal, si es posible, antes de iniciar tratamiento ya que la gravedad de las lesiones anatomopatológicas es un factor pronóstico que puede influir en la elección del tratamiento. Se puede sugerir la siguiente pauta de tratamiento:

- Proteinuria  $< 1 \text{ g/m}^2/24 \text{ h}$ , ausencia de HTA y función renal normal: IECA y/o ARA 2 o nada y proceder a revisiones periódicas por la posibilidad de progresión.
- Proteinuria moderada persistente ( $1\text{-}3 \text{ g/m}^2/24 \text{ h}$ ), con función renal normal o ligeramente disminuida y aparición de algún signo de cronicidad en la BR: IECA y/o ARA 2. Considerar prednisona +/- tratamiento inmunosupresor después de realizar BR y dependiendo de su resultado.
- Proteinuria grave ( $> 3 \text{ g/m}^2/24 \text{ h}$ ): si la BR muestra cambios compatibles con clase III: tratar como proteinuria moderada. Considerar bolos de metilprednisolona si la BR muestra presencia de semilunas en más del 50% de los glomérulos (clase IV).

Son criterios de ingreso hospitalario la presencia de síndrome nefrótico, nefrítico, o nefrítico/nefrótico. Se considerará derivación a nefrólogo pediátrico si se constata persistencia de microhematuria durante más de 2 meses o de hematuria/proteinuria.



**Figura 5.** Inmunofluorescencia con depósitos mesangiales de IgA.

síndrome nefrítico (15%), hematuria y/o proteinuria no nefrótica (5-15%) y hematuria microscópica con más o menos proteinuria mínima ( $< 5\%$ ). Desde el punto de vista anatomopatológico, varios estudios han demostrado un peor pronóstico cuando la anatomía patológica muestra la presencia de semilunas en más de un 50% de los glomérulos, esclerosis glomerular o fibrosis intersticial. Se acepta, de forma general, que, a corto plazo, la evolución de la enfermedad renal secundaria a PSH es favorable en la gran mayoría de los pacientes con total desaparición de las manifestaciones renales de forma espontánea en alrededor del 90% de los pacientes en el seguimiento a los 18 meses.

Por otra parte, no se ha observado relación entre la gravedad de la afectación de los órganos extrarrenales y la gravedad de la lesión renal<sup>27</sup>.

En resumen, la revisión de la literatura médica ha demostrado la presencia de los siguientes factores de riesgo para desarrollar enfermedad renal progresiva<sup>27-29</sup>:

- Hipertensión arterial inicial.
- Insuficiencia renal en el momento del diagnóstico.
- Proteinuria  $> 1 \text{ g}$  de forma persistente.
- Presencia de esclerosis glomerular/semilunas/afectación tubulointersticial (lesiones histológicas clase IV y V) en la biopsia renal.

Entre el 1 y el 2%, según las distintas publicaciones, de los pacientes afectados de NPSH desarrollarían nefropatía progresiva con evolución a enfermedad renal terminal<sup>18,30-33</sup>.

Existiría habitualmente una buena correlación entre las manifestaciones clínicas de la enfermedad, la lesión anatomopatológica, la evolución clínica y el pronóstico final de la enfermedad (tabla 2).

Sin embargo, en determinadas circunstancias, ni las lesiones anatomopatológicas ni cualquier otro factor clínico inicial puede predecir la evolución individual a largo plazo.

## Tratamiento

No hay un consenso aceptado sobre el tratamiento. El objetivo final es la desaparición de los depósitos mesangiales de IgA, la mejora de la histología, la remisión de la sintomatología y evitar o enlentecer la progresión a insuficiencia renal crónica. Persiste incerteza acerca de la eficacia de los tratamientos para prevenir la progresión de la nefritis asociada a PSH a enfermedad renal terminal. Una aproximación al tratamiento podría establecerse dividiendo la enfermedad renal en 2 categorías: tratamiento de la enfermedad renal moderadamente grave y tratamiento de la enfermedad renal rápidamente progresiva.

Antes de plantearse el tratamiento de un paciente con NPSH hay que valorar:

1. ¿Qué pacientes tratar?
2. ¿Qué fármacos usar?
3. ¿Qué hay de nuevo respecto al tratamiento de la nefritis secundaria a PSH?

Teniendo siempre en cuenta que la presencia de enfermedad renal terminal representa el punto más importante para valorar el fallo terapéutico en el tratamiento de la NPSH.

### ¿Qué pacientes tratar?

Desde nuestro punto de vista valorar el tratamiento de la NPSH en el transcurso del

**Tabla 2.** Correlación clínico/anatomopatológica en la nefritis secundaria a púrpura de Schönlein-Henoch

Presentación clínica	Biopsia renal (grado)	Riesgo aproximado de evolución a insuficiencia renal
Hematuria macroscópica o microscópica/proteinuria mínima o ausente	1-2	$< 5\%$
Hematuria/proteinuria moderada	1-4	15%
Síndrome nefrítico	2-4	15%
Síndrome nefrítico	2-4 (raro 1 o 5)	40%
Síndrome nefrítico/nefrótico	2-5 (preferentemente 5)	$> 50\%$

primer brote debería reservarse al siguiente grupo de pacientes:

- Presencia de síndrome nefrótico.
- Presencia de síndrome nefrítico.
- Presencia de síndrome nefrítico-nefrótico.

En cualquier caso, nuestra recomendación, si es posible, es la práctica de una biopsia renal antes de empezar el tratamiento ya que la gravedad de las lesiones histológicas en este momento es el mejor indicador pronóstico e influye en la elección del tratamiento.

### ¿Qué fármacos usar?

No existen tratamientos de utilidad demostrados mediante estudios basados en criterios de evidencia para el tratamiento de la nefritis secundaria a PSH y los que existen han mostrado únicamente éxitos aislados para revertir la lesión renal. La mayoría de estos ensayos no han formado parte de estudios diseñados para demostrar su efectividad basados en la evidencia<sup>34,35</sup>.

### Prevención de la nefropatía secundaria a púrpura de Schönlein-Henoch

Una pregunta fundamental es si el tratamiento profiláctico con prednisona prescrita en el momento del diagnóstico de la PSH en ausencia de nefropatía sería útil para evitar su aparición posterior. Varios estudios controlados y aleatorizados (hasta 6 con un total de 852 pacientes)<sup>36-41</sup> no aportan datos que señalen que el uso profiláctico de prednisona durante 2-4 semanas evite la aparición posterior de daño renal (recomendación de grado A). Asimismo, los resultados de 2 estudios prospectivos que usan agentes antiagregantes plaquetarios no aportan beneficios de su uso para prevenir la nefritis secundaria a PSH. Teniendo en cuenta que la gran mayoría de los pacientes tienen afectación renal leve y que no presentan ninguno de los supuestos descritos anteriormente requieren sólo tratamiento de soporte con:

- Reposo.
- Hidratación.
- Analgesia.

### Tratamiento de la nefritis secundaria a púrpura de Schönlein-Henoch moderada

La enfermedad renal moderadamente severa se podría definir como la que se manifiesta mediante la presencia de un síndrome nefrítico o síndrome nefrótico o proteinuria persistente no nefrótica con una función renal normal y con presencia de menos de un 50% de semilunas o de lesiones esclerosantes en la biopsia renal. Se han publicado múltiples ensayos terapéuticos que han mostrado éxitos aislados para revertir la lesión renal. La mayoría de estos ensayos

son derivados de grupos heterogéneos de pacientes con diversos grados de intensidad de la enfermedad. La mayoría de los estudios tienen pocos pacientes, por lo que los datos obtenidos son insuficientes para aconsejar el uso de un tratamiento específico (recomendación de grado D). A partir de aquí se han usado las siguientes combinaciones terapéuticas:

- Prednisona: 1 mg/kg/día/4 semanas seguidos de 1 mg/kg/día/48 h/8 semanas<sup>26</sup>.
- Ciclofosfamida: 2,5 mg/kg/día/10 semanas<sup>26,42</sup>.
- Prednisona-ciclofosfamida<sup>26,42</sup>.
- Mofetilmicofenolato: 600 mg/m<sup>2</sup>/12 h<sup>43,44</sup>.
- Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA)/antagonistas de los receptores de la angiotensina II (ARA II): por ejemplo, enalapril 0,3 mg/kg/día y/o losartán 0,5 mg/kg/día<sup>45</sup>.

### Tratamiento de la nefritis secundaria a púrpura de Schönlein-Henoch rápidamente progresiva

Al igual que en la NPSH moderada, la mayoría de estudios concernientes al tratamiento de la NPSH rápidamente progresiva o asociada a más de un 50% de semilunas (clase IV) no aportan datos suficientes para poder recomendar ningún tratamiento específico (grado D de recomendación). A partir de aquí existen estudios que recomiendan el uso de los siguientes fármacos o pautas combinadas de tratamientos:

- Bolo de metilprednisolona: 1 g/m<sup>2</sup>/24 h/3 días<sup>46,47</sup>.
- Prednisona oral<sup>26</sup>.
- Ciclofosfamida<sup>26,42</sup>.
- Prednisona-ciclofosfamida<sup>26,42,48</sup>.
- Plasmaféresis sola (7-10 sesiones) o asociada a tratamiento inmunosupresor<sup>49-51</sup>.

En nuestra experiencia sugerimos la siguiente pauta de tratamiento:

- *Proteinuria < 1 g/m<sup>2</sup>/24 h, ausencia de HTA y función renal normal.* Administrar IECA y/o ARA II o nada y proceder a revisiones periódicas por la posibilidad de progresión.
- *Proteinuria moderada persistente (1-3 g/m<sup>2</sup>/24 h), con función renal normal o ligeramente disminuida y aparición de algún signo de cronicidad en la biopsia renal.* Administrar IECA y/o ARA II. Se debe considerar administrar prednisona con o sin tratamiento inmunosupresor después de realizar biopsia renal y dependiendo de su resultado.
- *Proteinuria grave (> 3 g/m<sup>2</sup>/24 h).* Si la biopsia renal muestra cambios compatibles con clase III, tratar como proteinuria moderada. Considerar bolo de metilprednisolona si la biopsia renal muestra presencia de semilunas en más del 50% de los glomérulos (clase IV).

## Bibliografía recomendada

**Bogdanovic R. Henoch-Schönlein purpura nephritis in children: risk factors, prevention and treatment. Acta Paediatrica. 2009;98:1882-9.**

*Revisa cuáles son los factores en la PSH tanto de presentar afectación renal como de desarrollar enfermedad renal progresiva. Revisión de la evidencia actual por lo que respecta a la prevención como al tratamiento cuando ya existe enfermedad renal establecida. Conclusión: los pacientes que presentan púrpura persistente o recurrente, cuadro abdominal grave o más edad tienen más probabilidad de presentar afectación renal. La afectación renal crónica es mayor en pacientes que se presentan con síndrome nefrítico/nefrótico y/o más del 50% de los glomérulos con presencia de semilunas o lesión esclerosante. No está justificado el uso de corticoides al inicio de la PSH para prevenir la afectación renal.*

**Chartapisak W, Opastirakul S, Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein purpura. Cochrane Database Syst Rev. 2009;(3):CD005128**

*Revisión de la literatura médica con referencia a los tratamientos para prevenir o tratar la nefritis secundaria a PSH. Criterios de selección: estudios controlados y aleatorizados que comparan cualquier tratamiento usado para tratar la nefritis asociada a PSH comparado con placebo. Se identificaron 10 estudios con un total de 1.230 niños. No existían diferencias significativas en el riesgo de presentar enfermedad renal persistente a los 6 meses (3 estudios), 12 meses (3 estudios), a los niños a los cuales se dio prednisona entre 14-28 días de presentación de la PSH comparado con los que recibieron placebo. Conclusión: los estudios controlados y aleatorizados que apoyen cualquier intervención para mejorar el pronóstico de la afectación renal son escasos. No existe evidencia del uso preventivo de prednisona para evitar lesión renal.*

## Bibliografía recomendada

Lau KK, Suzuki H, Novak J, Wyatt R. Pathogenesis of Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Pediatr Nephrol.* 2010;25:19-26.

*Revisión extensa de los mecanismos patogénéticos productores de afectación renal en la PSH, con especial hincapié en la IgA<sub>1</sub> deficiente en galactosa.*

Zaffarello M, Fanos V. Treatment-based literature of Henoch-Schönlein purpura nephritis in childhood. *Pediatr Nephrol.* 2009;24:1901-11.

*Revisión extensa de la literatura médica respecto al tratamiento de la nefritis asociada a la PSH para encontrar pautas de tratamiento dependiendo de la gravedad de la afectación renal. Conclusiones: los tratamientos actuales para los niños con nefropatía secundaria a PSH no están guiados por una evidencia obtenida mediante la realización de estudios aleatorizados, controlados y asociados a marcadores relacionados con la progresión a enfermedad renal terminal (nivel I de evidencia).*

Podemos concluir que hasta este momento no existen pautas nuevas de tratamiento que mejoren el porcentaje de pacientes que evolucionan a insuficiencia renal terminal en los pacientes afectados de NPSH.

## Bibliografía



● Importante ●● Muy importante

■ Metanálisis

- Coppo R, Amore A. Henoch-Schönlein purpura. En: Avner E, Harman W, Naudet P, eds. *Pediatric Nephrology*. 5.ª edición. Lippincott, Williams, Wilkins: 2004. p. 851-853.
- Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1999;78:395.
- Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, et al. Henoch-Schönlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2005;35:143.
- Dillon MJ. Henoch-Schönlein purpura: recent advances. *Clin Exp Rheumatol*. 2007;25 (1 Suppl 44):566-8.
- Lau KK, Suzuki H, Novak J, Wyatt R. Pathogenesis of Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Pediatr Nephrol*. 2010;25:19-26.
- Tabel Y, Mir S, Berdeli A. Interleukin 8 gene 2767 A/G polymorphism is associated with increased risk of nephritis in children with Henoch-Schönlein purpura. *Rheumatol Int*. 2011.
- Novak J, Moldoveanu Z, Renfrow MB, Yanagihara T, Suzuki H, Raska M, et al. IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura nephritis: aberrant glycosylation of IgA1, formation of IgA1-containing immune complexes, and activation of mesangial cells. *Contrib Nephrol*. 2007;157:134-8.
- Egan CA, Taylor TB, Meyer LJ, Petersen MJ, Zone JJ. IgA1 is the major IgA subclass in cutaneous blood vessels in Henoch-Schönlein purpura. *Br J Dermatol*. 1988;72:321-5.
- Feehally J, Allen AC. Structural features of IGA molecules which contribute to IgA nephropathy. *J Nephrol*. 1999;12:59-65.
- Buck KS, Smith AC, Molyneux K, El-Barbary H, Feehally J, Barratt J. B-cell O-galactosyltransferase activity, and expression of O-glycosylation genes in bone marrow in IgA nephropathy. *Kidney Int*. 2008;73:1128-36.
- Smith AC, Molyneux K, Feehally J, Barratt J. O-glycosylation of serum IgA antibodies against mucosal and systemic antigens in IgA nephropathy. *J Am Soc Nephrol*. 2006;17:3520-8.
- Suzuki H, Moldoveanu Z, Wyatt R, Stacy Hall L, Brown R, Julian B, et al. Aberrantly glycosylated IgA1 and antigenic IgG antibodies are elevated in patients with active Henoch-Schönlein purpura nephritis. *J Am Soc Nephrol*. 2008;19:658A.
- Novak J, Tomana M, Matousovica K, Brown R, Hall S, Novak L et al. IgA containing immune complexes in IgA nephropathy differentially affect proliferation of mesangial cells. *Kidney Int*. 2005;67:504-13.
- Novak J, Julian BA, Tomana M, Mestecky J. IgA glycosylation and IgA immunocomplexes in the pathogenesis of IgA nephropathy. *Semin Nephrol*. 2008;28:78-87.
- Lau KK, Wyatt RJ, Moldoveanu Z, Tomana M, Julian BA, Hogg RJ, et al. Serum levels of galactose-deficient IgA in children with IgA nephropathy and Schönlein-henoch purpura. *Pediatr Nephrol*. 2007;22:2067-72.
- Soylmezoglu O, Ozkaya O, Ozen S, Bakkaglou A, Dusunsel R, Peru H, et al. Henoch-Schönlein nephritis: a nationwide study. *Nephron Clin Pract*. 2009;112:199-204.
- Sanders JT, Wyatt RJ. IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Curr Opin Pediatr*. 2008;20:163-70.
- Vila Cots J, Gimenez Llorca A, Camacho Diaz JA, Vila Santandreu A. Nefropatía en la púrpura de Schönlein-Henoch: estudio retrospectivo de los últimos 25 años. *An Pediatr*. 2007;66:290-3.
- Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Arikoski P, Jahnukainen T, et al. Renal manifestations of Henoch-Schönlein purpura in a 6-month prospective study of 223 children. *Arch Dis Child*. 2010;95:877-82.
- Anil M, Aksu N, Kara OD, Bal A, Anil AB, Yavascan O, et al. Henoch-Schönlein purpura in children from western Turkey: a retrospective analysis of 430 cases. *Turk J Pediatr*. 2009;51:429-36.
- Chang WL, Yang YH, Wang LC, Lin YT, Chiang BL. Renal manifestations in Henoch-Schönlein purpura: a 10-year clinical study. *Pediatr Nephrol*. 2005;20:1269.
- Halling SF, Söderberg MP, Berg UB. Henoch-Schönlein nephritis: clinical findings related to renal function and morphology. *Pediatr Nephrol*. 2005;20:46.
- McCarthy HJ, Tizard EJ. Clinical practice: diagnosis and management of Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr*. 2010;169:643-50.
- Sano H, Izumida M, Shimizu H, Ogawa Y. Risk factors of renal involvement and significant proteinuria in Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr*. 2002;161:196-201.
- Shin JI, Park JM, Shin YH, Hwang DH, Kim JH, Lee JS. Predictive factors of renal involvement or relapsing disease in childhood Henoch-Schönlein purpura. *Scand J Rheumatol*. 2006;35:56-60.
- White RHR, Yoshikawa N, Feehally J. IgA nephropathy and Henoch-Schönlein nephritis. En: Barratt TM, Avner ED, Harmon WE, editors. *Pediatric Nephrology*. 4th edition. Baltimore: Lippincott-Williams & Wilkins; 1998. p. 691-706.
- Coppo R, Andrulli S, Amore A, Gianoglio B, Conti G, Peruzzi L, et al. Predictors of outcome in Henoch-Schönlein nephritis in children and adults. *Am J Kidney Dis*. 2006;47:993-1003.
- Mir S, Yavascan O, Mutlubas F, Yeniay B, Sonmez F. Clinical outcome in children with Henoch-Schönlein nephritis. *Pediatr Nephrol*. 2007;64-70.
- Rieu P, Noel LH. Henoch-Schönlein nephritis in children and adults. Morphological features and clinical pathological correlations. *Ann Med Intern (Paris)*. 1999;150:151-8.
- Butani L, Morgenstern BZ. Long term outcome in children after Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Clin Pediatr (Phila)*. 2007;46:505-11.
- Schärer K, Kramer R, Querfeld U, Ruder H, Waldherr R, Schaefer F. Clinical outcome of Schönlein-Henoch purpura nephritis in children. *Pediatr Nephrol*. 1999;13:816-23.
- Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with minimal or normal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child*. 2005;90:916-20.
- Ronkainen J, Nuutinen M, Koskimies O. The adult kidney 24 years after childhood Henoch-Schönlein nephritis in children. *Pediatr Nephrol*. 2006;21:54.
- Chartapisak W, Opatirakul S, Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein purpura. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009;(3):CD005128.
- Zaffarello M, Fanos V. Treatment-based literature of Henoch-Schönlein purpura nephritis in childhood. *Pediatr Nephrol*. 2009;24:1901-11.
- Bayraktar US, Topaloglu R, Soyomezoglu O, Kalyoncu M, Ozen S, Besbas N, et al. Effect of early corticosteroid therapy on development of Henoch-Schönlein nephritis. *J Nephrol*. 2007;20:406-9.
- Mollica F, Li Volti S, Garozzo R, Russo G. Corticosteroid therapy does not prevent nephritis in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol*. 1994;8:131.
- Huber AM, King J, Mc Laine P, Klassen T, Pothos M. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch-Schönlein purpura. *BMC Med*. 2004;2:1-7.
- Dudley J, Smith G, Lewellyn-Edwards A. Randomized placebo controlled trial to assess the role of early prednisolone on the development and progression of Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Pediatr Nephrol*. 2007;22:1457.
- Peratoner L, Longo F, Lepore L, Freschi P. Prophylaxis and therapy of glomerulonephritis in the course of anaphylactoid purpura. The results of polycentric clinical trial. *Acta Paediatr Scand*. 1990;79:976-7.
- Tarshish P, Bernstein J, Edelman CM Jr. Henoch-Schönlein purpura nephritis: course of disease and efficacy of cyclophosphamide. *Pediatr Nephrol*. 2004;19:51.
- Hoog RJ, Wyatt R. Scientific Planning Committee of the North American IgA Nephropathy Study. A randomized controlled trial of mycophenolate mofetil in patients with IgA nephropathy. *BMC Nephrol*. 2004;5:3.
- Appel AS, Appel GB. An update on the use of mycophenolate mofetil in lupus nephritis and other primary glomerular diseases. *Nat Clin Pract Nephrol*. 2009;5:132-42.
- Coppo R, Peruzzi L, Amore A, Piccoli A, Cochat P, Stone R, et al. A placebo-controlled randomized trial of angiotensin converting enzyme inhibitors in children and young people with IgA nephropathy and moderate proteinuria. *J Am Soc Nephrol*. 2007;18:1880-8.
- Niaudet P, Habib R. Methylprednisolone pulse therapy in the treatment of severe forms of Schönlein-Henoch purpura nephritis. *Pediatr Nephrol*. 1998;12:238.
- Ronkainen J, Ala-Houhala M, Antikainen M, et al. Cyclosporin A (CyA) versus MP pulses (MP) in the treatment of severe Henoch-Schönlein nephritis. *Pediatr Nephrol*. 2006;21:1531.
- Tanaka H, Suzuki K, Nakahata T, Ito E, Waga S. Early treatment with oral immunosuppressants in severe proteinuric purpura nephritis. *Pediatr Nephrol*. 2003;18:347-50.
- Kauffmann RH, Houwert DA. Plasmapheresis in rapidly progressive Henoch-Schönlein glomerulonephritis and the effect on circulating IgA immune complexes. *Clin Nephrol*. 1981;16:155.
- Shenoy M, Ognjanovic MV, Coulthard MG. Treating severe Henoch-Schönlein and IgA nephritis with plasmapheresis alone. *Pediatr Nephrol*. 2007;22:1167-71.
- Hattori M, Ito K, Kanamoto T, Kawaguchi H, Yoshioka T, Khono M. Plasmapheresis as the sole therapy for rapidly progressive Henoch-Schönlein purpura nephritis in children. *Am J Kidney Dis*. 1999;33:427.