

Púrpura de Henoch – Schönlein: estudio retrospectivo de la consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas.

ELIMAR MERCHÁN PÉREZ¹, ALICIA LONGO², ANA MARÍA SÁENZ-CANTELE³

Resumen:

La púrpura de Henoch-Schönlein es la vasculitis más frecuente en la infancia, se asocia a inmunocomplejos por IgA y clínicamente se presenta con púrpura palpable, artralgias, trastornos gastrointestinales y afectación renal. Objetivo: describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con púrpura de Henoch- Schönlein que acudieron a la consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas (enero 2007 - mayo 2017). Método: estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo. Se incluyeron en 10 años todos los pacientes con diagnóstico clínico de púrpura de Henoch-Schönlein, tomando en cuenta: sexo, edad, criterios clínicos diagnósticos, afectación anatómica, factores predisponentes, histopatología, días de hospitalización, tratamiento, complicaciones, y evolución. Resultados: un total de 24 pacientes fueron seleccionados, 75% del sexo masculino, con edad promedio de 4,7 años, con un rango de 1 – 10 años. El 50% presentó 3 criterios y 13% 4 criterios clínicos, con predominio en extremidades inferiores (54,17%). Las infecciones respiratorias son el principal factor desencadenante. El tratamiento fue variable predominando los corticoesteroides tópicos (62,50%). Sólo 25% de los casos tuvo seguimiento durante 8 semanas. Conclusión: La púrpura de Henoch- Schönlein tiene curso autolimitado, es infrecuente y en nuestra población no se describieron complicaciones; se recomienda el manejo y seguimiento multidisciplinario.

Palabras clave: púrpura, vasculitis leucocitoclástica, Henoch-Schönlein, inmunoglobulina A.

Henoch-Schönlein purpura: Retrospective study from the Pediatric Dermatology clinic of the University Hospital of Caracas.

Summary:

Henoch - Schönlein purpura is the most common vasculitis of childhood. It is associated with IgA immunocomplexes and clinically presents with palpable purpura, arthralgias, gastrointestinal disorders and renal involvement. Objective: to describe the epidemiological characteristics and clinical features of patients with Henoch-Schönlein purpura who attended the Pediatric Dermatology clinic at the University Hospital of Caracas (January 2007 - May 2017). Method: retrospective, longitudinal and descriptive

1. Residente de 3er año del postgrado de dermatología y sifilografía del Hospital universitario de Caracas, Universidad Central de Venezuela.
2. Residente de 2do año del postgrado de dermatología y sifilografía del Hospital universitario de Caracas, Universidad Central de Venezuela.
3. Jefe de servicio y directora del postgrado de dermatología y sifilografía del Hospital universitario de Caracas, Universidad Central de Venezuela.

Autor para correspondencia:
Dra. Elimar Merchán Pérez
eliymp7@hotmail.com

study. All patients having clinical diagnosis of Henoch-Schönlein purpura in the 10 years of study period were included. Data collected included: sex, age, clinical diagnostic criteria, anatomical involvement, predisposing factors, histopathology, days of hospitalization, treatment, complications, and evolution. Results: a total of 24 patients were selected, 75% were male, with mean age of 4.7 years, (age range from 1 to 10 years). 50% fulfilled 3 criteria and 13% 4 clinical criteria, with predominance in lower extremities (54.17%). Respiratory tract infections are the main triggering factor. Treatment varied, predominating the use of topical corticosteroids (62.50%). Only 25% of cases had follow-up for 8 weeks. Conclusion: Henoch-Schönlein purpura has a self-limiting course, is uncommon and in our cases, no complications were seen. Multidisciplinary management and monitoring is recommended.

Key words: purpura, leukocytoclastic vasculitis, Henoch-Schönlein, immunoglobulin A.

Introducción

La púrpura de Henoch - Schönlein es la vasculitis de pequeños vasos más frecuente en la infancia. En 1837, Johann Schönlein describió la asociación entre artralgia y púrpura, y posteriormente su discípulo Eduard Henoch identificó la afectación renal y gastrointestinal que podían tener estos pacientes, dándole así el nombre de Púrpura de Henoch-Schönlein^{1,2}. Afecta a todos los grupos etarios y es de carácter estacional, más frecuente en invierno y otoño. Más del 90 % de los pacientes son menores de 10 años³.

Su patogenia es desconocida. Datos recientes señalan que ocurre un proceso de glicosilación aberrante de inmunoglobulina A1, generándose una IgA1 deficiente en galactosa que es reconocida como antígeno. No se describe predisposición genética, sin embargo, existen polimorfismos de susceptibilidad implicados en el sistema renina-angiotensina. También ocurre con mayor frecuencia y gravedad en sujetos afectados con fiebre mediterránea^{1,3}. Una amplia variedad de infecciones bacterianas, virales y por protozoarios se conocen como agentes desencadenantes de la enfermedad². Su manifestación clínica fundamental es la púrpura palpable, con mayor afectación en muslos y glúteos, artralgias, trastornos gastrointestinales y afectación renal, sin orden específico¹⁻⁴.

Para el diagnóstico de esta entidad se utilizan los criterios propuestos por la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (SERPE) en 2005, validados en el 2008 en conjunto con otros grupos de trabajo (EULAR/PRINTO/PRES). Estos incluyen: púrpura frecuentemente palpable o petequias, predominante en extremidades inferiores y no debida a

trombocitopenia (criterio obligatorio), en caso de púrpura con distribución atípica se requiere la demostración de depósito de IgA en una biopsia, y al menos uno de los siguientes: dolor abdominal generalmente difuso, artritis o artralgia, afectación renal (hematuria con o sin proteinuria) y vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos o glomerulonefritis con depósito predominante de inmunoglobulina A^{5,6}.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con púrpura trombocitopénica idiopática, glomerulonefritis postestreptocócica, lupus eritematoso sistémico, coagulación intravascular diseminada, síndrome hemolítico urémico, sepsis, síndrome papulo-purpúrico en guante y calcetín, y otros tipos de vasculitis².

Su curso es autolimitado en 94% de los niños, con resolución en las primeras 8 semanas sin tratamiento. En caso de artralgias significativas, dolor abdominal importante o hematuria se requiere el ingreso hospitalario, con evaluación multidisciplinaria. Es recomendable el reposo, a pesar de que estudios han demostrado que no interfiere la evolución de la enfermedad¹. Es importante destacar que 5% de los casos a los 5 años hacen complicaciones renales irreversibles⁵. Lo anteriormente expuesto denota el fundamento del presente trabajo, con la finalidad de conocer el comportamiento de este tipo de vasculitis en nuestra población pediátrica, realizar diagnóstico y tratamiento oportuno, y así evitar complicaciones, se plantea como objetivo determinar las características clínicas y epidemiológicas por sexo y edad de los pacientes con púrpura de Henoch-Schönlein que acudieron a la consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas desde enero del 2007 hasta mayo 2017.

Metodología

Se diseñó un estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo, donde se evaluó el perfil clínico y epidemiológico por sexo y edad de los pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein que acudieron a la consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas en el periodo comprendido entre enero del 2007 a mayo del 2017.

Se procedió a la revisión de las historias clínicas, recolectando las siguientes variables: sexo, edad, criterios clínicos diagnósticos, localización anatómica de las lesiones, factores predisponentes asociados, estudio histopatológico, días de hospitalización, tratamiento recibido, complicaciones, y evolución.

Se elaboró una base de datos utilizando los programas: microsoft excel 2016, versión para Windows 10 Enterprise en español y Epi Info versión 7.2.2.6 para Windows en español. Los resultados fueron presentados en tablas y figuras. Las variables categóricas se expresaron en medidas porcentuales, mientras que las variables continuas se representaron con media aritmética, desviación estándar y rango. Se calculó riesgo e intervalo de confianza de 95% y se utilizó la prueba de chi-cuadrado de Pearson y test de Fisher para la comparación de las variables, con un nivel de significancia estadística de $p < 0.05$.

Resultados

Un total de 24 pacientes con diagnóstico clínico de púrpura de Henoch-Schönlein fueron incluidos. El 75% correspondió al sexo masculino (18 casos, IC 53,29% - 90,23%) y 25% al femenino (6 casos, IC (9,77% - 46,71%) (Tabla 1).

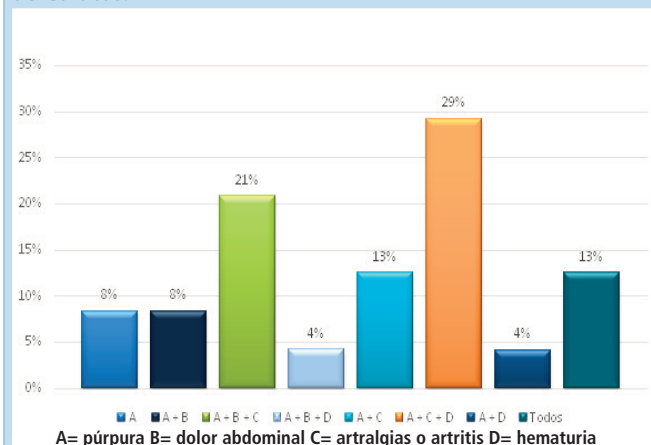
Tabla 1. Distribución según edad y sexo de los pacientes con púrpura de Henoch-Schönlein. Consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas

Datos demográficos	Frecuencia	%
Sexo		
Femenino	6	25
Masculino	18	75
Total	24	100%
Edad		
<2a	3	12,50%
2 - 4a	10	41,67%
>4-6a	5	20,83%
>6-8a	2	8,33%
>8-10a	4	16,67%
Total	24	100%

Fuente: historias clínicas del Hospital Universitario de Caracas.

El rango de edad estuvo comprendido entre 1 – 10 años, con un promedio de 4,7 años y una desviación estándar de 2,72 años.

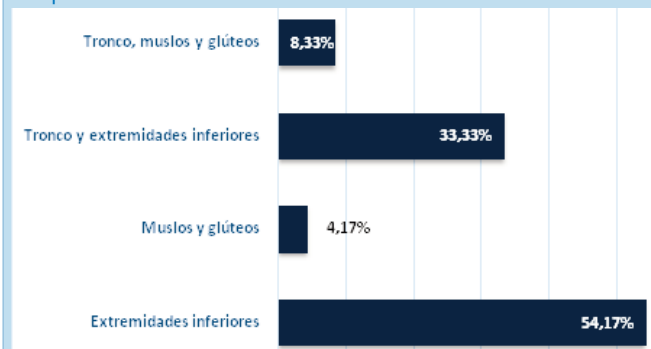
Figura 1. Criterios clínicos de púrpura de Henoch-Schönlein. Consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas.



Fuente: historias clínicas del Hospital Universitario de Caracas.

Todos los pacientes se caracterizaron por la presencia de máculas y pápulas purpúricas agrupadas a predominio de extremidades inferiores (figura 2); 50% de los casos presentó 3 criterios clínicos al momento de la evaluación, siendo la asociación más frecuente púrpura o petequias más artritis o artralgias y hematuria en 29% (7 casos), seguido de púrpura o petequias más dolor abdominal y artritis o artralgias en 21% (5 casos) de la población en estudio. Es importante destacar que 8% (2 casos) sólo presentó púrpuras o petequias, sin otro criterio clínico, así como 13% (3 casos) tuvo todos los criterios.

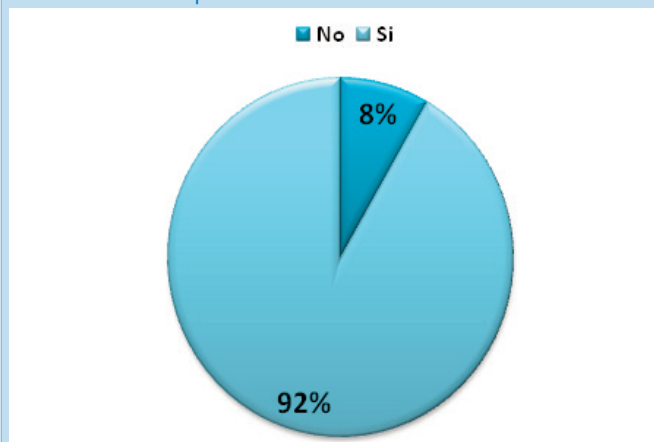
Figura 2. Afectación cutánea de los pacientes con púrpura de Henoch-Schönlein. Consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas.



Fuente: historias clínicas del Hospital Universitario de Caracas.

El área anatómica con predominio de lesiones cutáneas fueron las extremidades inferiores, desde los glúteos hasta dorso de pie y planta, en 54,17% de los casos (13 pacientes), seguido por tronco y extremidades inferiores en 33,33% (8 pacientes). La presencia de lesiones solamente en muslos y glúteos se evidenció en 4,17% (1 paciente).

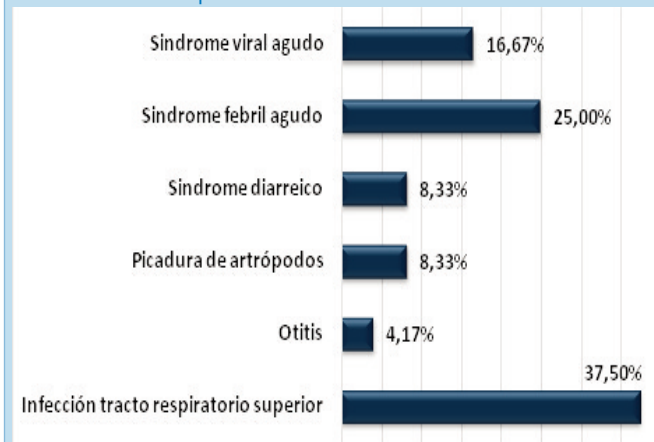
Figura 3. Toma de biopsia en los pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein. Consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas.



Fuente: historias clínicas del Hospital Universitario de Caracas.

Del total de pacientes evaluados a 92 % (22 casos) se le realizó biopsia de piel que reportó vasculitis de pequeños vasos: púrpura de Henoch-Schönlein.

Figura 4. Patología subyacente en los pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein. Consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas.

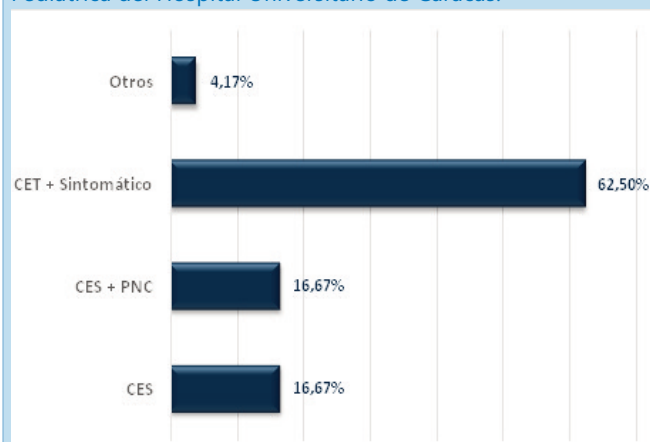


Fuente: historias clínicas del Hospital Universitario de Caracas.

Dentro de los factores desencadenantes a la aparición de las lesiones purpúricas en los pacientes destacan: infección respiratoria superior en 37,50% de los casos (10 pacientes), síndrome febril agudo en 25% y síndromes virales en 16,67% de la población en estudio, con 6 y 4 pacientes respectivamente. De los pacientes con infección del tracto respiratorio superior, sólo a 40% (4 pacientes) se les realizó títulos de ASTO, reportando > 200 IU/mL.

De acuerdo a los laboratorios y la clínica, el total de pacientes incluidos en el estudio fueron hospitalizados con la finalidad de realizar vigilancia de la sintomatología, así como de administrar tratamiento, el tiempo mínimo de hospitalización fue por 72 horas con un máximo de 14 días, con un promedio de 8,83 días.

Figura 5. Tratamiento de los pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein. Consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas.



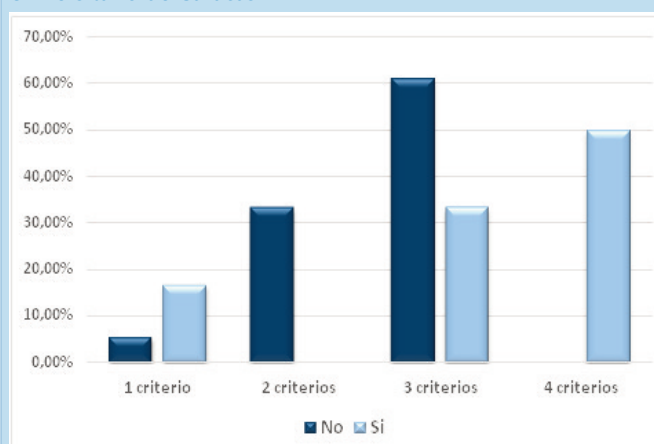
Fuente: historias clínicas del Hospital Universitario de Caracas.

En la revisión del tratamiento indicado durante los días de hospitalización, se evidenció que el 62,50% de los pacientes (15 casos) recibió corticoesteroides tópicos más tratamiento sintomático, haciendo énfasis en la hospitalización para reposo, vigilancia y prevención de las complicaciones. La administración de corticoesteroides sistémicos (metilprednisolona o prednisona a dosis de 1 mg/kg/día) se reservó para el 16,67% (4 casos) donde predominaban la severidad del dolor abdominal y las artralgias o se evidenciaba hematuria; su asociación con penicilina benzatínica (según peso corporal) se aplicó en los pacientes con títulos de ASTO > 200 IU/mL.

Todos los pacientes presentaron evolución satisfactoria sin complicaciones al momento del egreso hospitalario.

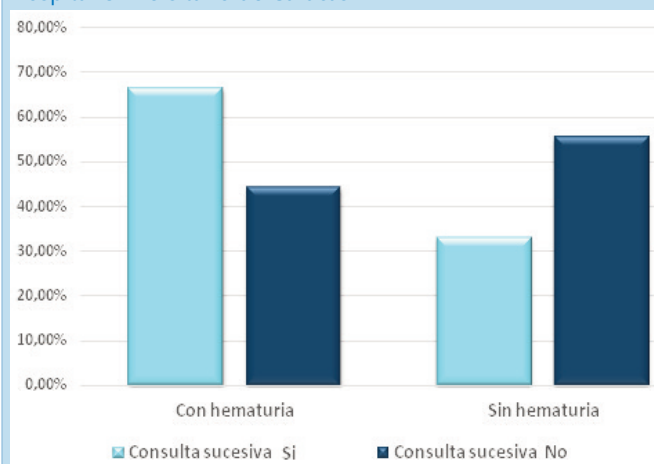
En la evaluación posterior al egreso, se evidenció que sólo 25% (6 casos) de los pacientes acudieron a consulta control en las siguientes 8 semanas. En relación a los 6 (25%) pacientes reevaluados, se observó que el 50% (3 casos) correspondían a los que presentaron todos criterios, y 33,33% (2 casos) a pacientes que desarrollaron 3 criterios clínicos ($p=0,0064$) (figura 6).

Figura 6. Criterios clínicos de los pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein que acudieron a consulta y seguimiento. Consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas



Fuente: historias clínicas del Hospital Universitario de Caracas.

Figura 7. Evaluación de la hematuria de los pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein que acudieron a consulta y seguimiento. Consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas



Fuente: historias clínicas del Hospital Universitario de Caracas.

Finalmente, el 66,67% (4 casos) de los pacientes que acudieron a consulta sucesiva habían presentado hematuria, seguido por 33,33% (2 casos) que no la presentaron. Sin embargo, la mayoría de los pacientes no asistieron a control, observando entonces que el 55,56% (10 casos) de los que no presentaron este criterio clínico no fueron reevaluados (OR 2,5). De los pacientes con hematuria sólo 1 acudió con uroanálisis control sin alteraciones. Ningún paciente en este estudio con los datos obtenidos presentó proteinuria o complicaciones renales.

Discusión

La púrpura de Henoch-Schönlein, según la clasificación de Chapell Hill (2012), corresponde a una vasculitis de pequeños vasos siendo la más frecuente en la infancia. Su incidencia en la población pediátrica es de 10-20 casos por 100.000 habitantes por año¹. En Venezuela de acuerdo a la Sociedad Venezolana de Reumatología se describieron 117 casos entre los años 1985-2011⁷, en este estudio fueron incluidos 24 casos en un periodo de 10 años.

Este trastorno puede afectar a todos los grupos etarios, siendo más frecuentes entre los 2 y los 15 años¹, con un pico máximo entre los 2 y 6 años y un ligero predominio en varones², al igual que en nuestro estudio donde predominó el sexo masculino y un promedio de edad similar al reportado por otros autores, en particular por Alexopoulos y colaboradores en una de las series más grandes encontradas en la literatura de 76 niños con púrpura de Henoch-Schönlein⁸.

Su patogenia es desconocida, actualmente se conoce que los complejos inmunes formados por la IgA1 deficiente de galactosa y su respectivo autoanticuerpo, se depositan en los vasos pequeños y los glomérulos, con la consecuente lesión microvascular (incluida la piel) y glomerular^{2,6}. El total de casos reportados en esta investigación presentó lesiones purpúricas, más del 50% de los casos presentó 3 o 4 criterios clínicos, siendo la asociación más frecuente púrpura o petequias más artritis o artralgias y hematuria, seguido de púrpura o petequias más dolor abdominal y artritis o artralgias, por lo que en nuestra población fue similar la afectación articular y el dolor abdominal. Estos datos contrastan a lo descrito por Gupta y colaboradores⁹, quienes reportaron que la afectación articular es más frecuente en adultos, siendo el dolor abdominal en niños el síntoma fundamental que acompaña a la púrpura. En 92% de los casos se realizó biopsia de piel para apoyar la afectación de vasos de pequeño calibre, el resto de los pacientes probablemente se encontraban en etapa resolutoria de las lesiones, limitando el uso de la biopsia.

La localización de la púrpura o petequias es predominantemente en extremidades inferiores incluyendo los glúteos¹⁰, en nuestro caso, la mayoría de los pacientes (54,17%) tuvo lesiones en la totalidad de las extremidades inferiores incluyendo glúteos, lo que coincide con la literatura.

Dentro de los factores desencadenantes, las infecciones bacterianas fundamentalmente por estreptococo β hemolítico del grupo A son importantes⁶, también Volejnikova y colaboradores reportan a *Mycoplasma* y *Chlamidia pneumoniae* como agentes causales relevantes de infecciones asociadas a este tipo de vasculitis. La vacunación, las enfermedades malignas y las virales también constituyen condiciones disparadoras¹¹. En este estudio, el principal desencadenante fue la infección del tracto respiratorio superior, en asociación al ASTO > 200 IU/mL, aunque no se pudo realizar esta titulación a todos los pacientes.

Tomando en cuenta los laboratorios y la clínica, el total de casos incluidos fueron hospitalizados, durante un promedio de 8,8 días, a pesar de que se califica esta entidad como autolimitada. Sin embargo, ante síntomas como artralgias significativas, hematuria o dolor abdominal severo, se sugiere el manejo con reposo, vigilancia y corticoides tipo prednisona o su equivalente, durante 2 semanas con descenso paulatino^{1,2,5,6}. Otros fármacos como la dapsona también han demostrado eficacia como tratamiento, sobre todo para aquellos casos con dolor abdominal o artralgias severas¹¹. Las manifestaciones cutáneas rara vez ameritan tratamiento, respondiendo adecuadamente a los corticoesteroides, también se describe el uso de dapsona y colchicina⁹. En nuestro estudio, la mayoría de los pacientes (62,50%) recibió corticoesteroides tópicos, seguido de corticoesteroides sistémicos en casos de dolor abdominal y artralgias severas o hematuria; en asociación o no a penicilina benzatínica.

Todos los pacientes presentaron evolución satisfactoria y sin complicaciones al egreso hospitalario. No obstante, en la literatura se describen recurrencias de 30-40% de los pacientes dentro del primer año de la enfermedad, por lo que es fundamental el seguimiento durante este periodo de tiempo¹⁰⁻¹³. En ese sentido, se evaluó el seguimiento de los pacientes posterior al egreso hospitalario, observando que sólo 25% de los casos fueron reevaluados en las siguientes 8 semanas, la mayoría de estos pacientes cumplía con más de 3 criterios clínicos ($p=0,0064$), lo que significa que a mayor sintomatología del niño al inicio de la enfermedad, hay mayor cumplimiento del seguimiento.

La complicación más relevante es la afectación renal, dada por el desarrollo de nefritis por depósito de inmunoglobulina A en los siguientes 5 años, siendo más

frecuente en niños mayores de 10 años en quienes hubo hematuria o proteinuria durante el desarrollo de la enfermedad¹². En nuestro trabajo, ningún caso presentó complicaciones renales pero si hematuria, siendo estos pacientes los que acudieron a seguimiento (OR 2,5), por lo que se considera que la presencia de hematuria en nuestro estudio fue fundamental para el seguimiento, aunque sólo haya sido durante 8 semanas.

Conclusión

La púrpura de Henoch-Schönlein constituye una vasculitis que afecta con mayor frecuencia a niños y adolescentes menores de 15 años; es una entidad autolimitada que en ocasiones puede generar severa afectación renal. Son pocos los reportes de casos de purpura de Henoch-Schönlein en Venezuela. En nuestro estudio la púrpura de Henoch-Schönlein predominó en el sexo masculino, con edad promedio de 4,7 años, el 50% de los casos presentó 3 o más criterios clínicos y lesiones particularmente en extremidades inferiores. La confirmación histopatológica de vasculitis de pequeños vasos se realizó en 92% de los casos. La infección respiratoria superior constituyó el principal factor predisponente, a pesar de la presencia de hematuria, los pacientes no presentaron complicaciones renales. Se recomienda el manejo y seguimiento multidisciplinario.

Limitaciones

Estudio retrospectivo con una población pequeña en el que no se pudo realizar evaluación dermatológica en 6 casos ●

Referencias

1. Lava SAG, Milani GP, Fossali EF *et al.* Cutaneous Manifestations of Small-Vessel Leukocytoclastic Vasculitides in Childhood. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017;53(3):439-451.
2. Campos S. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Protoc diagn ter pediatri.* 2014;1:131-40
3. Johnson EF, Wetter DA, Lehman JS *et al.* Leukocytoclastic vasculitis in children: clinical characteristics, subtypes, causes and direct immunofluorescence findings of 56 biopsy-confirmed cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31(3):544-549.
4. Hamzaoui A, Melki W, Harzallah O *et al.* Púrpura de Schönlein Henoch de presentación agresiva en adultos: reporte de tres casos y revisión de la literatura. *Int Arch Med.* 2011;29;4(1):31.
5. Ramírez-Terán AL, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Soto V. Púrpura de Henoch-Schönlein. *Med Int Méx.* 2017;33(2):285-290.
6. Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A. Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review. *Acta Derm Venereol.* 2017;15;97(10):1160-1166.

7. Maldonado I. Vasculitis en la edad pediátrica. Disponible en: <http://svr.org.ve/sitio/wp-content/uploads/2016/08/vasculitisPediatica.pdf>
 8. Alexopoulos A, Dakoutrou M, Stefanaki K *et al.* Pediatric vasculitis: a single center experience. *Int J Dermatol.* 2017;56(11):1130-1138.
 9. Gupta V, Aggarwal A, Gupta R *et al.* Differences between adult and pediatric onset Henoch-Schonlein purpura from North India. *Int J Rheum Dis.* 2018;21(1):292-298.
 10. Yang YH, Yu HH, Chiang BL. The diagnosis and classification of Henoch-Schönlein purpura: an updated review. *Autoimmun Rev.* 2014;13(4-5):355-8.
 11. Volejnikova J, Horacek J, Kopriva F. Dapsone treatment is efficient against persistent cutaneous and gastrointestinal symptoms in children with Henoch-Schönlein purpura. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub.* 2018;162(2):154-158.
 12. Hennies I, Gimpel C, Gellermann J *et al.* Presentation of pediatric Henoch-Schönlein purpura nephritis changes with age and renal histology depends on biopsy timing. *Pediatr Nephrol.* 2018;33(2):277-286.
 13. Trnka P. Henoch-Schönlein purpura in children. *J Paediatr Child Health.* 2013;49(12):995-1003.
-