

Hemorragia cerebral asociada a síndrome de Henoch-Schoenlein y enfermedad de Kawasaki

Oscar G. García-González, Abraham Ibarra-de la Torre, Alfonso Marhx-Bracho,
José Luis Pérez-Gómez

RESUMEN

El síndrome de Henoch-Schoenlein (SHS) y la enfermedad de Kawasaki (EK) son dos formas comunes de vasculitis sistémicas que se presentan en la infancia, siendo el SHS la más frecuente de estas. Presentamos el caso de un paciente femenino de cuatro años de edad que inicio su padecimiento a los dos años de edad, con cuadro febril previo a insuficiencia cardiaca secundario a isquemia miocárdica y hallazgo ecográfico de dilataciones aneurismáticas de ambas arterias coronarias realizándose diagnóstico de enfermedad de Kawasaki, seis meses mas tarde se presenta cuadro clínico de distensión-dolor abdominal y púrpura no trombocitopenica característicos del síndrome de Henoch-Schoenlein. A los cuatro años de edad presenta cuadro súbito de cefalalgia y de déficit motor en el hemicuerpo derecho, una tomografía craneal (TC) demostró una hemorragia fronto-parietal izquierda. El tratamiento para esta última, consistió en evacuación del hematoma por medio de craniectomía, presentando evolución a la recuperación del déficit hasta la normalidad.

Las complicaciones hemorrágicas en la EK y el SHS son extremadamente raras y conllevan morbi-mortalidad elevada, la mayor parte de los casos reportados fueron tratados con manejo médico para el cuadro inmunológico y conservador para el hematoma de acuerdo al tamaño y volumen; uno requirió tratamiento quirúrgico.

Sólo se reporta un caso de hemorragia asociada a EK, pero ninguno en coexistencia con SHS, como el caso que se presenta.

Palabras clave: síndrome Henoch-Schoenlein, enfermedad de Kawasaki, vasculitis, hemorragia intracraneal.

CEREBRAL HEMORRHAGE ASSOCIATED TO HENOCH-SCHOENLEIN SYNDROME AND KAWASAKI DISEASE

ABSTRACT

Henoch-Shonlein syndrome (HSS) and Kawasaki disease (KD), are the commonest systemic vasculitis in childhood. There are some cases reported of visceral hemorrhagic complications, cerebral hemorrhage is rare. We presented a girl patient of 4 years old, with symptoms since 2 years of age, characterized by fever, cardiac failure associated whit myocardial ischemia, aneurysmatic dilation of both coronary arteries, echocardiography made the diagnoses of KD. Six months later, the patient complains abdominal pain and distention. At 4 years of age complain headache, right hemicorporal paresis whit a CT scan, showed fronto-parietal hemorrhage. The treatment required it was surgical remotion. The outcome improves until complete recovery. Hemorrhagic complications in KD and HSS are extremely rare and involve high morbidity and mortality. Often the treatment required is only medical and conservative measures for immunologic disease. Is rare to need surgical treatment for intracerebral hemorrhage.

There's no reported cases of cerebral hemorrhage with both diagnosis (KD and HSS) why the authors present this case and literature review.

Recibido: 8 julio 2007. Aceptado: 4 agosto 2007.

Departamento de Neurocirugía, Instituto Nacional de Pediatría. Correspondencia: Oscar Guillermo García-González. Departamento de Neurocirugía, Instituto Nacional de Pediatría, Insurgentes Sur 3700-C, Col. Cuicuilco, 04530. México, D. F. E-mail: oggarcia@hotmail.com

Key words: Henoch-Schoenlein syndrome, Kawasaki disease, vasculitis, intracranial hemorrhage.

El síndrome de Henoch Schoenlein (SHS) es una de las formas de vasculitis más frecuentes en la edad pediátrica, ocurre en el rango de edad de 2 a 8 años con proporción de M:F 2:1¹. El diagnóstico clínico se basa en la asociación de púrpura no trombocitopénica, artritis y dolor abdominal; el sangrado de tubo digestivo y nefropatía son manifestaciones asociadas¹. La nefropatía es la complicación más común y peligrosa, los hallazgos histológicos son necesarios para confirmar el diagnóstico, consisten en vasculitis necrotizante de los pequeños vasos con depósitos de IgA e inmunocomplejos². En casos raros el SHS conduce a serias hemorragias en vías respiratorias³, gastrointestinal⁴, testículos⁵, vejiga⁶ y piel⁷. La hemorragia cerebral es rara, de acuerdo a lo reportado en la literatura⁸⁻¹², es más frecuente en la región parietotemporal⁸.

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica necrotizante con afectación de arterias de tamaño grande, mediano y pequeño. El 80% de los casos se presentan en niños menores de cuatro años, asociada al síndrome del ganglio linfático mucocutáneo, cuadro autolimitado que consiste en lesiones mucosas con edema, eritema y erosiones, lesiones cutáneas tipo edema y eritema de palmas y plantas con aumento de tamaño de los ganglios linfáticos cervicales. La vasculitis afecta, típicamente, al miocardio, con lesiones en las arterias coronarias grandes (extramurales) y lesiones miocárdicas secundarias de tipo isquémico. En el 20% de los casos hay secuelas cardíacas. Es la causa más frecuente de cardiopatía adquirida en niños en los Estados Unidos de Norteamérica. Los vasos afectados muestran trombosis intraluminal y dilataciones aneurismáticas. La causa más probable es una infección o la acción de una toxina con un mecanismo inmunológico secundario. Este mecanismo se ve apoyado por la existencia de: linfocitos T activados, linfocitos B policlonales y anticuerpos anticélulas endoteliales, que desaparecen en la fase de curación. El tratamiento consiste en gammaglobulinas y ácido acetilsalicílico, que disminuye el diámetro de la dilatación y previene las secuelas coronarias¹³.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenino de cuatro años de edad con diagnósticos de síndrome de Henoch-Schoenlein (SHS) y enfermedad de Kawasaki (EK). Esta última fue

diagnósticada a los dos años de edad por cuadro clínico de insuficiencia cardiaca que requirió manejo en UCI, con evidencia en ECG y ecocardiografía de isquemia y miocarditis con dilataciones aneurismáticas medianas de ambas coronarias, resolviéndose con administración de gammaglobulinas (fase aguda) y de ocho meses con ácido acetilsalicílico y prednisona.

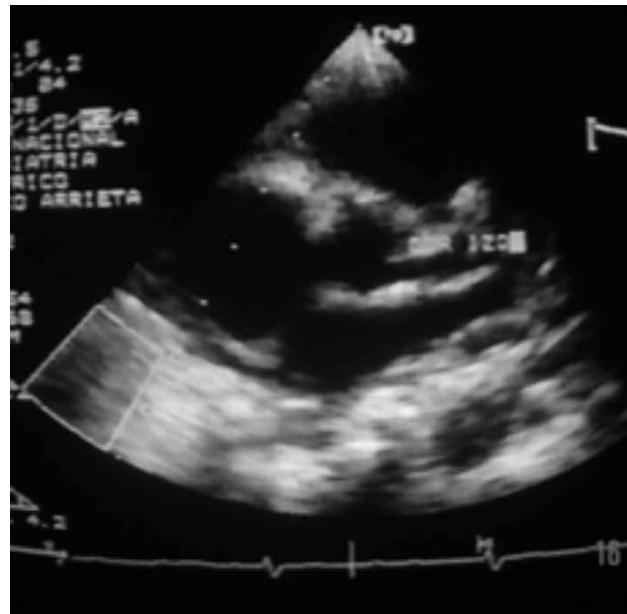


Figura 1. Ecocardiografía donde se demuestra la dilatación mediana de 7mm de la arteria coronaria izquierda (flecha), dilatación aneurismática característica de la enfermedad de Kawasaki.

El SHS se presentó seis meses después por cuadro clínico de fiebre, petequias, dolor y distensión abdominal así como adenomegalias cervicales con antecedente de una infección de vías respiratorias superiores y estudios de laboratorio compatibles.

Dos años después acude al servicio de urgencias con cuadro clínico de 36 hs de evolución caracterizado por cefalalgia holocraneana inicialmente de leve-moderada intensidad que se intensifica en las siguientes horas; así como la presencia de déficit motor en hemicuerpo derecho que condiciona dificultad para efectuar la marcha además de vómito en repetidas ocasiones.

En la exploración física a su ingreso se encuentra con somnolencia, irritable, con isocoria y respuesta fotomotora adecuada, paresia facial central derecha y desviación de la comisura labial hacia la izquierda, la fuerza muscular con déficit en hemicuerpo derecho 3/5 de predominio pélvico con hiperreflexia y signo de Babinski.

Los exámenes de laboratorio a su ingreso reportaron 13.9 g/dl de hemoglobina, 39% de hema-

tocrito, 326,000 plaquetas, 89.2% de actividad de TP y 40.9 seg. de TPT.

La TAC de cráneo evidencio una zona de hemorragia fronto-parietal izquierda con dos densidades distintas, edema perilesional y discreto efecto de masa.

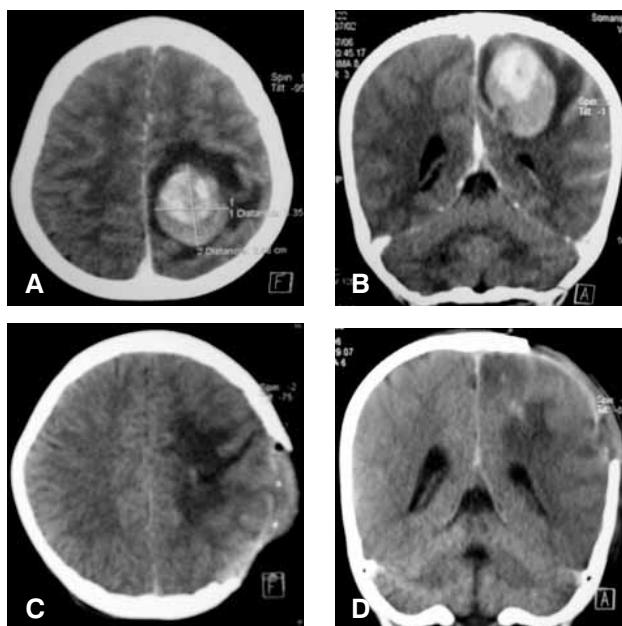


Figura 2. Tomografía contrastada de cráneo (A) axial y (B) coronal que demuestra la presencia de un hematoma parenquimatoso frontoparietal izquierdo (3.35 x 3.88 cm, A) con dos densidades distintas, edema perilesional y efecto de volumen con compresión y desplazamiento del sistema ventricular. En el estudio de control posquirúrgico (C y D) es evidente el área de craniectomía frontoparietal y la evacuación del hematoma

Después presenta deterioro a expensas de somnolencia-estupor persistente, vómito en proyectil y bradicardia. Por lo que se realiza intervención quirúrgica, efectuándose una craniectomía fronto-parietal izquierda y plastia dural, con hallazgo trans quirúrgico de un hematoma parenquimatoso en dos fases con una zona superficial de hemorragia reciente y otra zona profunda con coágulos organizados, con un volumen aproximado del hematoma de 70-80cc.

El curso posoperatorio con evolución favorable, presentando mejoría del déficit motor hasta una fuerza muscular 4/5, iniciándose terapia física y rehabilitación una vez su egreso a hospitalización.

DISCUSIÓN

El síndrome de Henoch-Schoenlein es una vasculitis sistémica de pequeños vasos mediada inmunológicamente, que afecta casi siempre la piel,

tracto gastrointestinal, articulaciones y riñones¹⁴. Debido a su naturaleza sistémica, la afección de otros órganos y sistemas como el cardiopulmonar, genitourinario y sistema nervioso central (SNC) puede presentarse¹⁵⁻¹⁸.

Las complicaciones neurológicas son raras; sin embargo, cuando se presentan son en particular severas. La afección del SNC, descrita inicialmente por Osler en 1914, se caracteriza por síntomas leves tales comocefalalgia, irritabilidad, neuropatía periférica, alteraciones conductuales y estado de alerta llegando a presentar síntomas severos como crisis convulsivas o encefalopatía.

Los síntomas neurológicos varían en relación a las áreas afectadas y la severidad de la vasculitis cerebral, la cual puede fácilmente detectarse en imágenes de resonancia magnética (RM).

La hemorragia intracranial es una complicación rara de la enfermedad, encontrando ocho casos reportados en la literatura.

Cuadro 1. Características clínicas y demográficas de niños con síndrome de Henoch- Schoenlein y hemorragia cerebral descritos en la literatura.

Autor	Sexo	Localización de la hemorragia	Síntomas y signos Neurológicos	Pruebas de coagulación anormales	Hemorragias no cutáneas asociadas	Tratamiento	Evolución
Scatarnella et al (1)	M	Lobulo occipital derecho	Somnolencia Hipertensión sistémica	No	Hemorragia gastrintestinal	Medico (esteroides, diureticos)	Hemorragia izquierda
Clark et al (2)	M	Parieto-occipital izquierdo	Pérdida de estado de alerta Cefalalgia, crisis convulsivas	>TP y TTP	Hemorragia gastrintestinal	Medico (restricción hídrica esteroides, fenobarbital)	Hemorragia derecha
Altinor et al (3)	M	Temporo-parieto-occipital derecha	Hemiplegia izquierda, miosis Babinski (+)	No	Hemorragia gastrintestinal y renal	Quirúrgico (evacuación de hematoma)	Recuperación completa
Chiaretti et al (4)	F	Fronto-parietal derecha	Cefalalgia, crisis convulsivas diplopia, paresia de extremidad pélvica izquierda	No	Hemorragia renal	Medico (restricción hídrica esteroides)	Recuperación completa
Ng CC et al (5)	F	Parieto-izquierda y subaracnoidea	Vómito, somnolencia cefalalgia	No	Hemorragia gastrintestinal	Medico (No especificado)	Recuperación completa
Tadashi et al (6)	F	Temporo-parieto-occipital derecha y parietal izquierda	Cefalalgia, amurasosis estupor	Actividad del Factor XIII disminuida	Hemorragia gastrintestinal y renal	Medico (esteroides, diureticos fenobarbital)	Hemorragia homónima izquierda
Misra et al (7)	M	Occipital derecha	Cefalalgia	No	Hemorragia renal	Medico	Recuperación completa
Wen et al (8)	F	Occipital izquierda	Cefalalgia, amurasosis bilateral estado confusional	No	Hemorragia renal	Medico/Plasmaferesis)	Hemorragia homónima derecha

* Cuadro modificado de Chiaretti, Child Neurol Symp 2002; 18: 363-7.

Histológicamente la vasculitis cerebral se caracteriza por inflamación, inducida por inmunocomplejos de IgA circulantes, como se observa en lesiones intestinales, renales y en la piel.

El diagnóstico por lo general se realiza con TC y RM en niños que presentaron alteraciones conductuales, anomalías en el electroencefalograma (EEG) tales como déficit neurológico focal y signos de aumento de presión intracranial⁸.

El tratamiento en los casos de hemorragia parenquimatoso en el SHS pocas veces requiere intervención quirúrgica. En la mayoría de los casos, el manejo médico (esteroides, restricción hídrica) es suficiente para controlar la hipertensión intracranial y reducir la evidencia y severidad de las secuelas neurológicas posteriores, como lo demuestran las evoluciones favorables en casi la totalidad de los casos reportados en la literatura.

En relación a la enfermedad de Kawasaki como causa de hemorragia cerebral es aún más rara que cualquier otra vasculitis en la edad pediátrica, únicamente encontramos en la literatura un caso reportado¹⁴. No existen casos reportados de la asociación de síndrome de Henoch-Schoenlein y la enfermedad de Kawasaki con presentación de hemorragia cerebral, no documentamos que los casos encontrados en la literatura hubiesen ocurrido fuera de la etapa aguda de la enfermedad, como ocurrió en el caso que presentamos.

REFERENCIAS

1. Shaller JC. Rheumatic disease of childhood in: Nelson WE, Berhman RE, Kliegman RM (eds) Texbook of pediatrics. Saunders, Philadelphia, 1992;610-9.
2. Belman AL, Leicher CR, Moshé SL, et al. Neurológic manifestation of Henoch-Shönlein purpura: report of tree cases and review of the literature. *Pediatrics* 1985;75:687-92.
3. Vats KR, Vats A, Kim Y, et al. Henoch-Shönlein purpura and pulmonary hemorrhage a report and literature review. *Pediatr Nephrol* 1999;13: 530-4.
4. Venuta A, Bertolani P, Garetti E, et al. Hemorragic ascites in a child with Henoch-Shönlein purpura. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999;29: 358-9.
5. Sudakoff GS, Burke M, Rifkin MD. Ultasonografic and color Doppler imaging of hemorrhagic epididimitis in henoch-Shönlein Purpura. *J Ultrasound Med* 1992;11:619-22.
6. Allen SJ, Spriegg A, Davidson DC. Haemorrhagic cystitis and urinary retention in Henoch-Shönlein purpura. *Eur J Pediatr* 1992;151:312-4.
7. Ng CC, Huang SC, Huang LT. Henoch- Schönlein purpura with hemorrhage: case report: *Pediatr Radiol* 1995;26:276-7.
8. Chiaretti A, Caresta E, Piastra M, et al. Cerebral hemorrhage in Henoch-Shönlein Syndrome, *Child Nerv Syst* 2002; 18: 365-7.
9. Tadashi I, Hitoshi O, Masanori et al. Henoch-Shönlein purpura with intracerebral hemorrhage, 2002; 24: 115-7.
10. Yao-Ko W, Yu Yet Chia-Chu. Cerebral vasculitis and intracerebral hemorrhage in Henoch-Schönlein purpura treated with plasmapheresis; *Pediatr Nephrol* 2005;20(2) :223-25.
11. Misra AK, Biswas A, Das SK, et al. Henoch-Shönlein purpura with cerebral hemorrhage. *J Assoc Physicians India* 2004; 52:833-4.
12. Du ZD, Wuang Q, Liu XY. Intracranial hemorrhage in children at acute stage of Kawasaki disease, *Zhonghua Er Ke Za Zhi*, 2005;43 (7): 542-3.
13. Terai M, Yasukawa K, Narumoto S, et al. Vascular endothelial growth factor in acute Kawasaki disease; *Am J Cardiol* 1999; 83(3):337-9.
14. Robson WLM, Leung AKC. Henoch-Schölein purpura. *Adv Pediatr* 1997;41:163-1941.
15. Matoo TK, al-Mutairi A, al-Khatib Y, et al. Group A beta-haemolytic streptococcal infection and Henoch-Schenlein purpura whit cardiac, renal and neurological complications; *Ann Trop Pediatr* 1997;17: 381-6.
16. Kano K, Ozawa T, Kuwashima S, et al. Uncommon multisystemic involvement in a case of Henoch-Schönlein purpura. *Acta Paedatr Jpn* 1998;40:159-61.
17. Ostergaard JR, Storm K. Neurologic manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *Acta Paedtr Scand* 1991;80:339-42.
18. O'Regan S, Robitaille P. Orchitis mimicking testicular torsion in Henoch-Schönlein's purpura. *J Urol* 1981;126:834-5.