



Apendicitis aguda complicada secundaria a púrpura de Henoch-Schönlein en edad adulta: Una patología infrecuente. Reporte de caso

Gerardo David Amarante de León,* Alan Alejandro Garza Cantú,‡
Carmen Magdalena Gamboa Alonso,§ Gerardo Garmendia Cárdenas,‡
Óscar Carlos Alanís Rodríguez‡

Resumen

Introducción: La púrpura de Henoch-Schönlein es una enfermedad autoinmune autolimitada. Es la causa más frecuente de vasculitis en la edad pediátrica, siendo la presentación en la edad adulta un suceso raro, con una incidencia calculada de 3.4 a 14.4 casos por millón. Por lo general es de alivio espontáneo, pero en algunos casos puede presentar complicaciones graves que pueden requerir manejo quirúrgico. La apendicitis aguda secundaria a esta enfermedad es una complicación raramente observada. **Presentación del caso:** Paciente femenino de 56 años, sin antecedentes de importancia, quien inició padecimiento 10 días previos, presentando dolor abdominal mesogástrico tipo cólico, que posteriormente migró hacia ambas fosas iliacas, acompañado de artralgias y lesiones maculopapulares no pruriginosas en ambos miembros inferiores. La exploración física evidenció datos de irritación peritoneal en hemiabdomen inferior. La tomografía mostró abscesos en hueco pélvico y fosa iliaca derecha. Se programó para apendicectomía laparoscópica encontrando un gran absceso en fosa iliaca derecha y otros interasa. El apéndice perforado en su base y desprendido del ciego con necrosis y gangrena. Se realizó resección parcial del ciego y drenaje de absceso sin complicaciones. Una vez resuelto el cuadro de sepsis abdominal, se realizó estudio histopatológico de las lesiones y en conjunto con resultados de estudios de laboratorio se diagnosticó púrpura de Henoch-Schönlein. **Conclusión:** La púrpura de Henoch-Schönlein es una enfermedad rara en adultos, las manifestaciones abdominales que se asocian con regularidad deben ser diagnosticadas tempranamente debido a su alta morbimortalidad al retrasar el tratamiento. Aunque la apendicitis secundaria a este tipo de enfermedad es una patología rara, es factible de ser tratada

Abstract

Introduction: Henoch-Schönlein is a self-limited autoimmune disease. It is the most frequent cause of vasculitis in the pediatric age. The presentation in adulthood is a rare occurrence, with a calculated incidence of 3.4 to 14.4 cases per million. It usually disappears spontaneously, but in some cases it may present with serious complications that may require surgical management. Acute appendicitis secondary to this disease is a rarely observed complication. **Case report:** A 56 years female, without a history of relevance, which began 10 days previous, presenting with abdominal colic type pain in mesogastrium, which subsequently migrated to both iliac crests, accompanied by arthralgias and exanthemathic lesions not itchy on both lower limbs. Physical examination showed data of peritoneal irritation at the lower abdomen. The CT showed abscesses in the pelvic cavity and right iliac fossa. She was schedule for a laparoscopic appendectomy, finding a large abscess in right iliac fossa and others between the intestinal loops. The appendix was perforated at its base and detached from the cecum with necrosis and gangrene. Partial cecum resection and abscess drainage were performed without complications. Once the abdominal sepsis was resolved, histopathological study of the lesions was performed, and in conjunction with results of laboratory studies, Henoch-Schönlein disease was diagnosed. **Conclusion:** Henoch-Schönlein is a rare disease in adults, abdominal manifestations that are associated with this disease should be diagnosed early because of its high morbidity-mortality when delaying treatment. Although appendicitis secondary to this type of disease is a rare pathology, it is feasible to be treated by laparoscopic appendectomy and should be taken into account for differential diagnosis.

* Cirujano general y mastólogo, Hospital San José Tec de Monterrey.

‡ Residente de cirugía general, Hospital Christus Muguerza Hospital Alta Especialidad.

§ Residente de medicina interna, Hospital Christus Muguerza Hospital Alta Especialidad.

Correspondencia:

Alan Alejandro Garza Cantú

Calle Primera avenida Núm. 750, Col. Jardines de Anáhuac, 66463, Monterrey, Nuevo León, México. Tel: 811-679-7394
E-mail: alangarzacantu@hotmail.com

mediante apendicectomía laparoscópica y debe ser tomada en cuenta para diagnóstico diferencial.

Palabras clave: Púrpura Henoch-Schönlein, apendicitis aguda, complicaciones, apendicectomía laparoscópica.

Key words: Henoch-Schönlein disease, acute appendicitis, complications, laparoscopic appendectomy.

INTRODUCCIÓN

La vasculitis por IgA, anteriormente conocida como púrpura de Henoch-Schönlein, es una enfermedad vascular leucoclastica sistémica de pequeños vasos cuyo mecanismo patógeno supuesto es el depósito de inmunocomplejos circulantes que contienen IgA.^{1,2}

Afecta predominantemente a niños con una incidencia anual entre 13 a 20 casos por cada 100,000 pacientes menores de 17 años. Es una patología menos común en adultos, reportándose aproximadamente entre 3.4 a 14.4 casos por millón en un año.³

Cuando existen manifestaciones gastrointestinales de esta enfermedad, el dolor abdominal es el síntoma más frecuente. Generalmente, el dolor precede al exantema en 14 a 36% de los pacientes.⁴

Debido a que es una entidad rara en la población adulta, presentamos el caso de una paciente femenina de 56 años de edad que debutó con dolor abdominal, aparición de exantema purpúrico y abdomen agudo por apendicitis aguda complicada, secundaria a púrpura de Henoch-Schönlein.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 56 años de edad sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual, el cual inició 10 días previos a su ingreso al presentar de manera insidiosa dolor abdominal tipo cólico, de moderada intensidad lo-

calizado en mesogastrio, agravándose con el movimiento y atenuando parcialmente con la ingesta de analgésicos tipo AINE, sin más síntomas acompañantes. La paciente continuó con dolor leve a moderado manejado con analgésicos automedicados, evolucionando con aumento en la intensidad del dolor (9 de 10 en la escala visual análoga EVA del dolor), que se irradiaba a ambas fosas iliacas, acompañándose de artralgias en tobillos y rodillas así como lesiones maculopapulares no pruriginosas en ambos miembros inferiores. Hipertermia de 38 °C e hiporexia, por lo que acudió a valoración al departamento de urgencias.

Al ingreso, en la exploración física se encontró taquicárdica, normotensa, taquipneica, con facies de dolor y en posición antálgica, con abdomen globoso a expensas de panículo adiposo. Peristalsis ausente, resistencia muscular generalizada, dolor a la palpación superficial en ambas fosas iliacas e hipogastrio con rebote positivo, extremidades inferiores con presencia de exantema purpúrico y artralgias en ambas rodillas, sin flogosis. Pulsos adecuados en intensidad y simétricos. Los exámenes de laboratorio mostraron leucocitosis de 16,270/mm³ a expensas de neutrofilia de 76% así como aumento en la velocidad de sedimentación globular (VSG) 25 mm/h y plaquetas de 55,000/mm³ como datos destacados.

Ante los datos clínicos de abdomen agudo, se solicitó TAC de abdomen con contraste intravenoso, la cual reportó una colección intraabdominal hacia hueco pélvico y fosa iliaca derecha de 7 x 7.2 x 7 cm que desplazaba estructuras vecinas, con edema interasa e inflamación del meso en la localización anatómica del apéndice sin poder identificar este último.

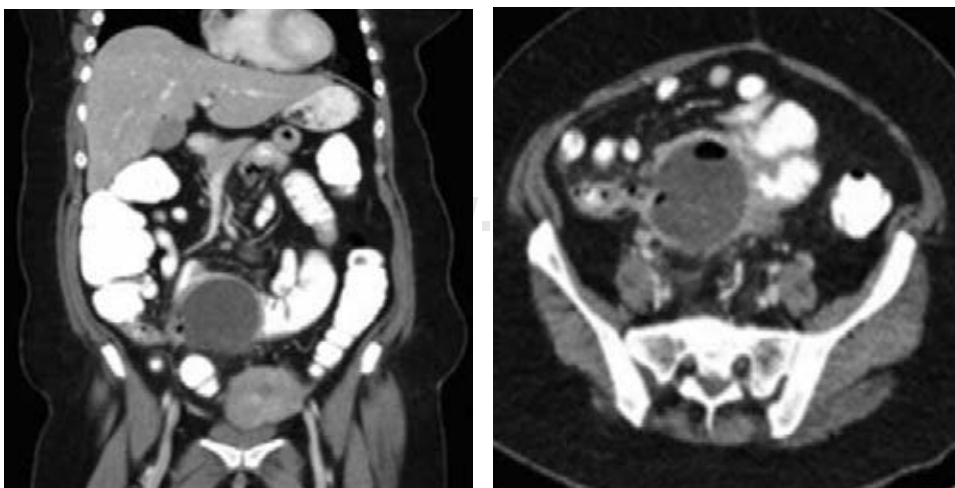


Figura 1.

TAC de abdomen con contraste intravenoso con colección intraabdominal en hueco pélvico y fosa iliaca derecha de 7 x 7.2 x 7 cm la cual desplaza estructuras vecinas, con edema interasa e inflamación del meso en la localización anatómica del apéndice sin poder identificar este último.

localización anatómica del apéndice, sin poder identificarla. No se observaron datos de diverticulitis, ni lesiones hepáticas (Figura 1). Con base en las guías de infecciones intraabdominales de la WSES (*World Society of Emergency Surgery*) 2016⁵ y tomando en cuenta el tamaño de la colección, así como el estado séptico de la paciente, se decidió su manejo quirúrgico con diagnóstico de probable apendicitis aguda complicada.

Técnica quirúrgica

Bajo anestesia general balanceada, colocando a la paciente en posición de decúbito dorsal, se hizo incisión transumbilical de 12 mm mediante la técnica de Hasson y se realizó neumoperitoneo. Se efectuó laparoscopia diagnóstica identificando plastrón inflamatorio en hueco pélvico y fosa iliaca derecha, líquido libre inflamatorio y purulento en hueco pélvico y corredera parietocólica derecha así como adherencias del ciego e íleon distal. No se identificaron lesiones hepáticas ni peritoneales o presencia de patología diverticular o ginecológica. Se colocaron dos trocares más, uno de 5 mm suprapúbico y otro de 11 mm en fosa iliaca izquierda bajo visión directa y transiluminando la pared abdominal para evitar lesiones vasculares. Se inició disección roma de las adherencias y plastrón inflamatorio, identificando y drenando el absceso, del cual se tomó cultivo para aerobios, anaerobios y hongos. Se continuó con

la disección, identificando múltiples abscesos interasa y la presencia de dos fecalitos libres en la base del ciego con apéndice lisado en su totalidad y desprendido del ciego, correspondiendo a una apendicitis aguda complicada (Figura 2).

Se completó el drenaje de los abscesos y lavado de cavidad con abundante solución fisiológica tibia. Al no identificar la base del apéndice se realizó resección parcial del ciego con grapadora Endo GIA cartucho morado de 60 mm y colocación de drenaje cerrado tipo Blake de 19 Fr (Figura 3). Se realizó hemostasia y se dio por terminado el procedimiento, retirando trocares bajo visión directa. La paciente pasó a recuperación estable.

En el posoperatorio fue manejada de manera conjunta con gastroenterología, quienes solicitaron inmunoglobulinas séricas, demostrando elevación de la IgA (544.6 mg/dL), electroforesis de proteínas con elevación de la región alfa y beta 2 que se pueden observar en procesos inflamatorios inespecíficos.

El resultado histopatológico de la pieza quirúrgica no demostró depósitos de IgA en la pared vascular a la inmunotinción debido a que la muestra enviada del apéndice se consideró como no adecuada para su estudio por el alto grado de gangrena y lisis de su estructura. Se decidió realizar biopsia de lesión cutánea la cual reportó depósitos de IgA (Figura 4), confirmando el diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein.



Figura 2.

Laparoscopia diagnóstica en la que se identifican múltiples abscesos interasa y presencia de dos fecalitos libres en la base del ciego con apéndice lisado en su totalidad.



Figura 3.

Resección parcial de ciego con grapadora Endo GIA cartucho morado de 60 mm y colocación de drenaje cerrado tipo Blake de 19 Fr hacia corredera parietocólica derecha y hueco pélvico.

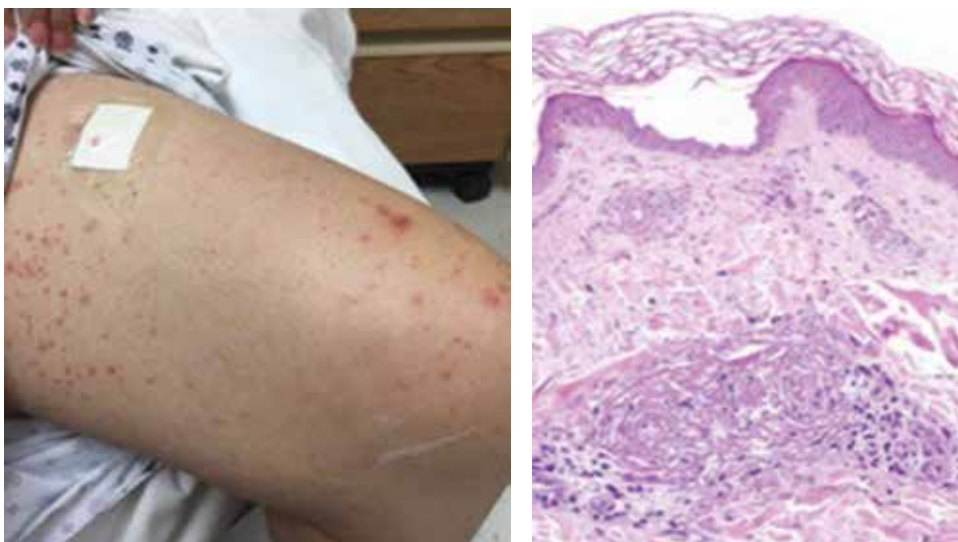


Figura 4.

Biopsia de lesión cutánea de espesor total localizada en muslo izquierdo, la cual reportó depósitos de IgA, confirmando el diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein.

Cuadro 1. Criterios diagnósticos por los grupos EULAR, PRINTO y PRES para la vasculitis por IgA o púrpura de Henoch-Schönlein.

Criterio principal: Púrpura palpable en extremidades inferiores

Más al menos uno de los siguientes criterios:

1. Dolor abdominal difuso
2. Depósitos de IgA en cualquier biopsia
3. Artritis/artralgias
4. Involucro renal (hematuria y/o proteinuria)

Cuadro 2. Opciones terapéuticas para la vasculitis por IgA.

Medicación	Indicación
Acetaminofén, AINE	Artritis, erupción cutánea
Colchicina	Involucro dérmico severo o recurrente
Glucocorticoides orales/IV	Involucro dérmico severo, edema cutáneo, dolor abdominal tipo cólico intenso, involucro testicular/escrotal
Pulsos de esteroides IV	Proteinuria en rango nefrótico
Glucocorticoides IV + inmunosupresores	Glomerulonefritis rápidamente progresiva
Plasmaféresis/ inmunoglobulinas	Hemorragia pulmonar y/o cerebral Terapia refractaria Sangrado gastrointestinal, pulmonar y/o cerebral severo

La paciente evolucionó satisfactoriamente iniciando vía oral al segundo día posoperatorio y se egresó al octavo día, sin dolor ni evidencia de afectación renal o de respuesta inflamatoria sistémica.

En su seguimiento a un año, la paciente se encuentra asintomática, libre de enfermedad renal y no ha requie-

rido tratamiento por alguna otra manifestación de la enfermedad.

DISCUSIÓN

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es una vasculitis de pequeños vasos debida al depósito de complejos inmunes de IgA y C3, afectando piel, tubo digestivo, glomerulos renales y articulaciones. Se puede presentar en todos los grupos de edad, desde los cuatro meses hasta los 80 años,^{6,7} con su máxima prevalencia en la edad pediátrica.

El involucro mucocutáneo ocurre en la mayoría de los pacientes tanto pediátricos como adultos.⁶ El dolor abdominal es el criterio clínico más difícil de relacionar con la PHS en primera instancia cuando éste se presenta antes de la aparición de lesiones cutáneas, esto debido a la baja sospecha de la enfermedad en este grupo etario, como fue el caso de nuestra paciente, lo cual se sabe es un factor determinante en la evolución y severidad de la presentación, tomando en cuenta que el riesgo de involucro renal y su progresión a insuficiencia renal es mayor en los adultos, siendo necesario un tratamiento más agresivo así como un seguimiento prolongado.⁸

La afección del aparato gastrointestinal ocurre en 14 a 36% de los casos,⁸⁻¹⁰ manifestado por hemorragia submucosa y edema, o por vasculitis, siendo su presentación más frecuente la de dolor abdominal tipo cólico o hemorragia por úlceras que por lo general se localizan en la segunda porción del duodeno, íleon y recto (Cuadros 1 y 2). Dichos síntomas gastrointestinales se presentan aproximadamente una semana posterior a la aparición del exantema, aunque puede ser la primera manifestación hasta en 8% de los pacientes, lo que dificulta el diagnóstico, resultando incluso en exploraciones quirúrgicas innecesarias.⁶

La apendicitis aguda asociada a la PHS, aunque es una entidad rara, se ha descrito con anterioridad en algunas

publicaciones.⁷⁻¹⁰ En dos casos de apendicitis aguda, el exantema purpúrico no estaba presente a la hora de la intervención quirúrgica.^{11,12} En otros dos reportes, la evolución posoperatoria fue tórpida debido a la persistencia del dolor abdominal y la concomitancia con lesión renal aguda.¹³ Un paciente falleció seis meses posteriores a la intervención, debido a la nefritis causada por esta enfermedad.¹⁴

En nuestro paciente el exantema fue observado posterior a la aparición del dolor abdominal, y continuaba a la hora de la intervención quirúrgica. Durante la cirugía el apéndice se encontraba afectado por la peritonitis adyacente con gangrena y desprendido de su base por donde se perforó. Aunque el informe de patología de la pieza quirúrgica haya reportado una muestra no adecuada para poder realizar

las tinciones necesarias para asociarla a PHS, consideramos que debido al resultado de la biopsia cutánea y al cuadro clínico de la paciente la causa de la apendicitis fue directamente una manifestación de la enfermedad.

CONCLUSIONES

La PHS es una enfermedad rara en adultos. Las manifestaciones abdominales que se asocian con regularidad deben ser diagnosticadas tempranamente debido a su alta morbimortalidad al retrasar el tratamiento. Aunque la apendicitis secundaria a este tipo de enfermedad es una patología rara, es factible tratarla mediante abordaje laparoscópico y debe ser tomada en cuenta para diagnóstico diferencial.

REFERENCIAS

1. Micheletti RG, Werth VP. Small vessel vasculitis of the skin. *Rheum Dis Clin North Am*. 2015; 41: 21-32, vii.
2. Hung SP, Yang YH, Lin YT, Wang LC, Lee JH, Chiang BL. Clinical manifestations and outcomes of Henoch-Schönlein purpura: comparison between adults and children. *Pediatr Neonatol*. 2009; 50: 162-168.
3. Kang Y, Park JS, Ha YJ, Kang MI, Park HJ, Lee SW et al. Differences in clinical manifestations and outcomes between adult and child patients with Henoch-Schönlein purpura. *J Korean Med Sci*. 2014; 29: 198-203.
4. Yang YH, Yu HH, Chiang BL. The diagnosis and classification of Henoch-Schönlein purpura: an updated review. *Autoimmun Rev*. 2014; 13: 355-358.
5. Sartelli M, Chichom-Mefire A, Labricciosa FM, Hardcastle T, Abu-Zidan FM, Adesunkanmi AK et al. The management of intra-abdominal infections from a global perspective: 2017 WSES guidelines for management of intra-abdominal infections. *World J Emerg Surg*. 2017; 12: 29. doi: 10.1186/s13017-017-0141-6.
6. Ramírez-Terán AL, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Soto V. Púrpura de Henoch-Schönlein. *Med Int Méx*. 2017; 33: 285-290.
7. Colleter L, Corcos O, Vilgrain V, Ronot M. Henoch-Schönlein purpura in adults. *Diagn Interv Imaging*. 2014; 95: 637-640.
8. Semeena N, Adlekha S. Henoch-Schönlein purpura associated with gangrenous appendicitis: a case report. *Malays J Med Sci*. 2014; 21: 71-73.
9. Jasić M, Subat-Dezulović M, Nikolić H, Jonjić N, Manestar K, Dezulović M. Henoch-Schönlein purpura complicated by appendicitis, intussusception and ureteritis. *Coll Antropol*. 2011; 35: 197-201.
10. Jithpratuck W, Elshenawy Y, Saleh H, Youngberg G, Chi DS, Krishnaswamy G. The clinical implications of adult-onset Henoch-Schönlein purpura. *Clin Mol Allergy*. 2011; 9: 9.
11. Sheth K, Bockorny M, Elaba Z, Scola C. Adult onset Henoch-Schönlein purpura: case report and review of literature. *Conn Med*. 2015; 79: 81-85.
12. Lerkvaleekul B, Treepongkaruna S, Saisawat P, Thanachatchairattana P, Angkathunyakul N, Ruangwattanapaisarn N et al. Henoch-Schönlein purpura from vasculitis to intestinal perforation: A case report and literature review. *World J Gastroenterol*. 2016; 22: 6089-6094.
13. Hong J, Yang HR. Laboratory markers indicating gastrointestinal involvement of Henoch-Schönlein purpura in children. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2015; 18: 39-47.
14. McClain DM, Maino K, Dwyer TX. Henoch-Schönlein purpura in an adult Filipino man: a case report and literature review. *Cutis*. 2006; 77: 236-240.