

Púrpura de Henoch-Schônlein en el embarazo: reporte de un caso

Arroyo-Prado Indira, Gómez-López Claudia Elizabeth, Zaragoza-Valdez Doris,
De La Cruz- Rodríguez Karla, Polanco-Cruz Julissa y Cerpa-Cruz Sergio.

Autor para correspondencia

Indira Arroyo Prado. Servicio de Reumatología Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde.
Hospital 278. Col. El Retiro, Guadalajara, Jalisco, México.
Contacto al correo electrónico: dra.arroyomi@gmail.com

Palabras clave: embarazo, esteroides, glomerulonefritis, púrpura de Henoch-Schônlein, vasculitis.
Keywords: Pregnancy, steroids, glomerulonephritis, Henoch-Schônlein purpura, vasculitis.



Púrpura de Henoch-Schônlein en el embarazo: reporte de un caso

Arroyo-Prado I, Gómez-López CE, Zaragoza-Valdez D, De La Cruz- Rodríguez K, Polanco-Cruz J, Cerpa-Cruz S.

Resumen

La púrpura de Henoch-Schônlein es una vasculitis inducida por depósitos de IgA, fue descrita en 1802 por William Heberden. Las manifestaciones típicas son lesiones purpúricas, poliartritis, dolor abdominal y afección renal. Su presentación en el embarazo está poco descrita en la literatura universal, por lo que presentamos el caso de una paciente con púrpura de Henoch-Schônlein en el embarazo con púrpura generalizada y glomerulonefritis mesangial IgA positiva con síndrome nefrótico, que respondió de forma favorable al tratamiento con esteroides. Actualmente existe poca evidencia en la literatura de sus manifestaciones en el embarazo y el tratamiento más adecuado al presentarse con glomerulonefritis proliferativa mesangial.

Palabras clave: embarazo, esteroides, glomerulonefritis, púrpura de Henoch-Schônlein, vasculitis.

Henoch-Schônlein purpura in pregnancy. Case report.

Abstract

Henoch-Schônlein purpura is an IgA deposit induced vasculitis. It was first described in 1802 by William Heberden. Classic clinical manifestations include purpuric lesions, polyarthrititis, abdominal pain and renal impairment. Its presentation during pregnancy is rarely described in universal literature, which is why we report the case of a pregnant patient presenting with generalized Henoch-Schônlein purpura as well as mesangial IgA glomerulonephritis. The patient had an adequate response to steroid based treatment, even though there is few evidenced reports of its manifestations during pregnancy and the best treatment in proliferative mesangial glomerulonephritis.

Key words: Pregnancy, steroids, glomerulonephritis, Henoch-Schônlein purpura, vasculitis.

Servicio de Reumatología Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, MX.

Autor para correspondencia

Indira Arroyo Prado. Servicio de Reumatología Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Hospital 278. Col. El Retiro, Guadalajara, Jalisco, México.
Contacto al correo electrónico: dra.arroyomi@gmail.com

Introducción

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es una vasculitis inducida por IgA, fue descrita inicialmente en 1802 por William Heberden conocida entonces como enfermedad de Heberden-Willan, posteriormente en 1837 Johann Schönlein describió un caso clínico y en 1868 Eduard Heinrich Henoch reportó otro caso, adoptando el nombre actual. La PHS es una vasculitis sistémica inflamatoria de pequeños vasos. Es la vasculitis sistémica más común en niños, comúnmente se presenta de 2-3 semanas posterior a una infección de vías respiratorias superiores o a ingesta de medicamentos.¹ Las manifestaciones típicas son lesiones purpúricas simétricas, no pruriginosas, y no trombocitopenicas que afectan usualmente la superficie extensora de extremidades inferiores, evidenciando una vasculitis leucocitoclástica en la biopsia, además comprende poliartritis no erosiva principalmente en articulaciones de extremidades inferiores. Las manifestaciones a nivel gastro-intestinal son principalmente: dolor abdominal, vómito, sangrado gastro-intestinal y diarrea.² El 50% de los pacientes pueden presentar hematuria y proteinuria por glomerulonefritis, un 10-20% puede desarrollar daño renal crónico y el 1% daño renal terminal.³ Entre otras manifestaciones menos comunes puede aparecer encefalopatía, convulsiones y cefalea.⁴

Los casos de PHS en el embarazo son poco comunes, con un total de 20 casos reportados a nivel mundial en la literatura, algunos de ellos con antecedente previo de PHS, otros presentaron el cuadro durante el embarazo y posterior al mismo.¹ En la Tabla 1 se resumen las manifestaciones clínicas, resultado del embarazo y respuesta terapéutica de 18 casos. En este trabajo presentamos el primer reporte de caso mexicano de púrpura de Henoch-Schönlein en el embarazo.

Presentación de caso

Se trata de femenina de 19 años de edad, con diagnóstico de vitíligo 10 años previos, que inició con lesiones eritematosas no dolorosas ni pruriginosas en pierna izquierda, que se extendieron a pierna contra lateral, abdomen y tórax. Tres días después se añadió dolor muscular generalizado y dolor abdominal por lo que fue hospitalizada, a la exploración física se observó púrpura palpable en piernas, abdomen, tórax y cara, que no desaparecía a la digito-presión, persistiendo con dolor abdominal y presencia de evacuaciones sanguinolentas (Figura 1). La biometría hemática mostró hemoglobina de 12.1 g/L, plaquetas de 280 mil, serie blanca sin alteraciones. Las serologías para CMV, VHB, VHC y VIH fueron negativas, P-ANCA, C-ANCA y ANAs negativos, C3:127 mg/dl y C4:24 mg/dl, anti β_2 glucoproteína, anti coagulante lúpico y anti cardiolipinas IgG e IgM negativas. Se realizó ultrasonido abdominal por el cual se realizó diagnóstico de embarazo de 10.2 semanas de gestación. Dentro de su evolución presentó proteinuria y hematuria, la recolección de orina de 24 horas reportó proteinuria de 6.8 gr. En la biopsia de las lesiones cutáneas se evidenció epidermis con polaridad conservada y pigmentación basal, en la dermis superficial infiltrado perivascular a base de linfocitos y leucocitos polimorfonucleares, neutrófilos y eosinófilos con necrosis fibrinoide, edema y

extravasación de eritrocitos compatibles con una vasculitis leucocitoclástica probable PHS. Además se realizó biopsia renal siendo positiva por inmunofluorescencia para IgA en mesangio +++, IgM negativa, C3 y C1q negativos. Concluyendo con el diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein en el embarazo con glomerulonefritis proliferativa mesangial basado en los criterios *American College of Rheumatology* (ACR) de 1990 por lo que se inició tratamiento con metilprednisona 1 gr intravenoso por tres días con mejoría del cuadro clínico; y 1 mg/kg de peso de prednisona vía oral con posterior descenso paulatino. La paciente continuó con embarazo normo evolutivo y parto a término a las 38.4 semanas de gestación sin complicaciones secundarias.

Discusión

El diagnóstico de esta patología en el embarazo puede ser todo un reto, debido a la sintomatología tan inespecífica como cefalea, artralgias, fiebre y dolor abdominal. La importancia radica en distinguir PHS de otras vasculitis sistémicas que pudieran tener una presentación similar, tales como poliangeitis microscópica, vasculitis ANCA positiva, vasculitis por crioglobulinemia, así como patologías propias del embarazo que pueden presentarse con manifestaciones renales tales como pre eclampsia y eclampsia.² En 1990 el ACR propuso 4 criterios para su diagnóstico: edad <20 años, púrpura palpable, dolor abdominal agudo y evidencia de granulomas en las paredes de arterias y vénulas mediante la biopsia.⁶

Las manifestaciones de PHS en el adulto son similares a las presentadas en los niños, sin embargo, las alteraciones cutáneas y renales pueden llegar a ser más severas, como es el caso de nuestra paciente que presentó púrpura generalizada afectando incluso la cara, y la glomerulonefritis proliferativa con proteinuria en grado nefrótico.⁷ La hematuria microscópica es la manifestación más sensible y temprana de nefropatía por vasculitis IgA en asociación con proteinuria en diferentes rangos. En adultos, la falla renal se detecta hasta en un 30%, mientras que en los niños llega a ser muy rara. Siendo la glomerulonefritis por vasculitis IgA la causante del 0.6-2% de las nefropatías en adultos.⁵ El hecho de encontrar datos de proliferación mesangial mayor del 50% en la biopsia renal se ha asociado a pobre pronóstico.⁸ En la literatura se han reportado alrededor de 20 casos de pacientes con PHS en el embarazo y solo 2 casos con afección renal como glomerulonefritis que fueron tratadas exitosamente con



Figura 1. A, Pierna izquierda donde se observan lesiones purpúricas palpables y áreas de hipo pigmentación compatible con vitíligo. B, Tórax posterior con púrpura palpable.

Tabla 1. Reporte de caso de púrpura de Henoch-Schönlein en el embarazo y revisión de la literatura.

Autores	Manifestaciones clínicas	Resultado de embarazo	Respuesta a terapia
Arroyo et al. 2016	Púrpura generalizada, sangrado gastro-intestinal, glomerulonefritis proliferativa mesangial	Exitoso	Buena (metilprednisona 3 bolos 1gr IV) Prednisona 60mg vo
Kalmantis et al. 2008	Historia de PHS, púrpura en las piernas, dolor abdominal, dolor simétrico de articulaciones	Exitoso	Buena (esteroides)
Koizumi et al. 2004	Lesiones en piel	Exitoso	Buena (esteroides)
Cummins et al. 2003	Lesiones en piel	Exitoso	Buena (esteroides)
Feldmann et al. 2002	Lesiones cutáneas necrotizantes en piernas, epigastralgia, artralgias.	Exitoso	Buena (esteroides)
Ekoukou et al. 1997	Artralgia simétrica, lesiones cutáneas, síndrome nefrótico	Exitoso	Buena (esteroides)
Muszytowski and Ruszkiewicz-Folda 1996	Hipertensión, anasarca, oliguria, falla renal aguda	Exitoso	Buena (hemodiálisis)
Yasukawa et al. 1996	Síndrome nefrótico, purpura en piernas	Exitoso	Buena (esteroides-heparina)
Merill and Lahita 1994	Historia de PHS, rash, artralgia, dolor abdominal	Exitoso	Buena (soporte)
Miyata et al. 1994	Tiroiditis, hematuria, artralgias, melena, nefritis	Exitoso	Buena (esteroides)
Wilks et al. 1993	Epigastralgia, cefalea, hipertensión, convulsiones tónico clónicas,	Exitoso	Buena (magnesio, diazepam y prednisona)
Joseph et al. 1987	Ninguna	Exitoso	Bueno (plasmaféresis)
Ray and Posen 1985	Historia de PSH, epigastralgia, nefritis,		
Siroty 1985	Rash, infección de vía respiratoria superior, dolor, púrpura en extremidades inferiores.	Aborto espontáneo	Bueno (penicilina G, acetaminofén, sulfato de codeína)
Plauche et al. 1980	Hipertensión, nefropatía	Exitoso	Bueno (esteroides)
McCoy 1981	Cefalea, dolor de garganta, fiebre, artralgia simétrica, placas purpúricas, dolor abdominal y calambres	Exitoso	Bueno (terapia de soporte)

esteroides, se presentó un caso con falla renal severa que requirió terapia de sustitución renal en combinación con esteroides, por lo que nuestro caso se sumaría a esta corta lista de pacientes con manifestaciones renales que responden exitosamente a esteroides.¹⁰⁻¹² El uso de esteroides aún es controversial, ya que no existe una terapia específica para manifestaciones renales, reservando su uso para casos con afección severa, en el estudio de Mollica F, *et al.* sobre el uso de esteroides en población pediátrica con PHS concluye que debe valorarse el riesgo beneficio de su empleo y debe ser reservado para aquellos pacientes que además presenten manifestaciones gastro-intestinales y articulares severas.¹³⁻¹⁴

En conclusión, existe poca información actual sobre las diferencias del cuadro clínico de PHS en el embarazo, su sospecha clínica y abordaje de la misma. Asimismo existe poca evidencia en la literatura de las opciones terapéuticas en glomerulonefritis IgA secundaria a púrpura de Henoch-Schönlein en el embarazo y sus efectos durante la evolución de éste. Se ha mostrado adecuada respuesta de la proteinuria en las nefropatías tratadas con esteroides. Es fundamental mantener una vigilancia estrecha de la proteinuria ya que está relacionada con el pronóstico de la función renal y la evolución del embarazo para evitar posibles complicaciones obstétricas.

Declaración de intereses

Los autores no reportan conflicto de intereses. Solo los autores son responsables del contenido y escrito del documento.

Referencias bibliográficas

1. K. Kalmantis, G. Daskalakis, C. Iavazzo, A. Vranos, S. Mesogitis & A. Antsaklis. (2008) Henoch-Schönlein purpura in pregnancy. *Journal of Obstetrics and Gynaecology* 28(4): 403–405.
2. S. Tayabali-K. Andersen W. Yoong (2012). Diagnosis and management of henoch-schönlein purpura in pregnancy: a review of the literature. *Arch Gynecol Obstet* 286:825–829.
3. Saulsbury FT (2007) Clinical update: Henoch-Schönlein purpura. *Lancet* 369:976–978
4. Rai A, Nast C, Adler S (1999). Henoch-Schönlein purpura nephritis. *J Am Soc Nephrol* 12:2637–2644
5. Alexandra Audemard-Verger, Evangeline Pillebout, Loïc Guillemina, Eric Thervet, Benjamin Terrier.(2015) IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) in adults: Diagnostic and therapeutic aspects. *Autoimmunity Reviews* xxx
6. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. (1990) *Arthritis Rheum*;33(8):1114–21.
7. D.L.Cummins, D. Mimouni, A. Rencic, D.J. Kouba and C.H. Nousari. (2003) Henoch-Schönlein purpura in pregnancy. *British Journal of Dermatology* 149: 1282–1285.
8. Bergstein J, Leiser J, Andreoli SP. (1998) Response of crescentic HSP nephritis to corticosteroid and azathioprine therapy. *Clin Nephrol* 49:9–14
9. Ekoukou D, Karaoui B, Bazin C. 1997. Rheumatoid purpura (or Schoenlein-Henoch syndrome) and pregnancy. Review of the literature and a case report]. *Journal de gynecologie, obstetrique et biologie de la reproduction (Paris)* 26:197–201.
10. Muszytowski M, Ruszkiewicz-Folda M.(1996). A case of acute renal failure in pregnancy complicated by Henoch-Schoenlein purpura requiring hemodialysis therapy]. *Ginekologia Polska*. 67:42–44.
11. Yasukawa K, Kohno M, Ohmoto A, Matsuyama R. 1996. Henoch-Schönlein nephritis with nephrotic syndrome during pregnancy. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi*. 19:505–511.
12. Ray M, Posen GA. (1985). Henoch-Schönlein purpura in pregnancy. *Canadian Medical Association Journal* 132:1385–1386
13. Mollica F, LiVolti S, Garozzo R, Russo G. (1992) Effectiveness of early prednisone treatment in preventing the development of nephropathy in anaphylactoid purpura. *Eur J Pediatr*; 151: 140–4.
14. Claudio Pozzi, Simeone Andrulli, Lucia del Vecchio, Patrizia Melis, Giovanni B. Fogazzi, Paolo Altieri, Claudio Ponticelli, and Francesco Locatelli (2004) Corticosteroid Effectiveness in IgA Nephropathy: Long-Term Results of a Randomized, Controlled Trial. *J Am Soc Nephrol*; 15: 157–163.