

## INMUNO-INFECTOLOGÍA

# PURPURA DE HENOCCH-SCHÖNLEIN EN PEDIATRÍA: PANORAMA FISIOPATOLÓGICO, CLÍNICO Y TERAPÉUTICO

Jean Alonso Rojas\*

### SUMMARY

**Henoch Schönlein purpura (HSP) is the leading type of systemic vasculitis in the world. It attacks the small vessels and it manifests itself most commonly in the skin, gastrointestinal tract, joints and kidneys. The course is benign and self-limited. The prognostic of HSP is linked directly to the extent of the renal involvement. The therapy consists of oral corticosteroids; however there are discrepancies between authors on its effectiveness.**

### INTRODUCCIÓN

La primera anotación histórica de

la purpura de Henoch-Schönlein (PHS) surgió en 1801, por el médico inglés William Heberden, quien realizó la descripción clínica de un paciente de 5 años con rash purpúrico, dolor abdominal, y hematuria macroscópica.<sup>13</sup> Décadas más tarde, Johan Schönlein y Eduard H. Henoch completaron la descripción clínica agregando el componente articular.<sup>5</sup> La incidencia de PHS varía, según la región, en un estudio epidemiológico realizado en Holanda, se reportó una incidencia de 6.1/100,000 niños<sup>6</sup>. Esta es similar a la reportada en Taiwan y la República Checa,

la cual fue de 12.9/100,000 niños y 10.2/100,000 niños respectivamente.<sup>8,14</sup> El propósito de este artículo es realizar una revisión de la clínica, fisiopatología y manejo de PHS.

### ETIOLOGÍA

La etiología de la PHS se desconoce, sin embargo se ha vinculado con enfermedades infecciosas, principalmente las infecciones del tracto respiratorio<sup>19-22</sup>. El agente más comúnmente asociado con PHS es el estreptococo beta hemolítico del grupo A. Sin embargo existe

\* Medica General, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".  
Correspondencia: yoaalonso3@hotmail.com

relación con otros agentes como el Parvovirus B19, *M. pneumoniae*, *Yersinia* sp., *C. jejuni* y *H. pylori*.<sup>4,13</sup> Se considera que existe cierto grado de predisposición genética que interfiere en el desenlace de PHS. En este proceso interfiere la IL-1B, el antígeno leucocitario humano clase II y polimorfismos genéticos del sistema renina-angiotensina-aldosterona.<sup>13,16</sup> La patogenia de la PSH no está claramente establecida, no obstante se ha descrito el depósito de complejos inmunes, principalmente de la IgA1 polimérica, en vasos sanguíneos de pequeño calibre.<sup>9</sup> Generando activación del complemento, reclutamiento de polimorfonucleares y disminución marcada del factor estabilizante de fibrina, generando sangrado como resultado final.<sup>3,11</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las principales manifestación clínica de la PHS son cutáneas, gastrointestinales, articulares y renales.<sup>14,20,26</sup> La afección cutánea se identifica como una purpura palpable localizada en glúteos y superficie extensora de miembros inferiores, no obstante puede comprometer tórax, miembros superiores y cara.<sup>7,21</sup> La mayoría de los pacientes cursan con intenso dolor abdominal tipo cólico, en ocasiones asociado a vómitos.

Rara vez ocurre hemorragia digestiva, invaginación intestinal, ulceraciones o enteropatía por proteínas.<sup>6,9,20</sup> La PHS afecta esencialmente las articulaciones grandes de miembros inferiores, con inflamación periarticular, dolor moderado y limitación funcional.<sup>9,14</sup> La afección renal es relativamente frecuente, presentándose con hematuria macro-microscópica, proteinuria, síndrome nefrótico/nefritico, y en casos avanzados puede progresar a insuficiencia renal e hipertensión.<sup>16,17,26</sup> Usualmente se instaura durante los primeros meses de la enfermedad.<sup>1, 16, 17, 20,26</sup> La afección neurológica es rara, sin embargo se han documentado casos de cefaleas, alteración del comportamiento y hemorragia del SNC. A nivel pulmonar se han documentado casos aislados de hemorragia alveolar difusa, fibrosis intersticial y neumonía intersticial.<sup>9,13</sup>

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de PHS es esencialmente clínico. Los criterios diagnósticos actualizados por EULAR, PRINTO Y PRES (2008) requieren la presencia de purpura palpable, con al menos uno de los siguientes: dolor abdominal difuso, artritis aguda o artralgias, alteración renal o histología que demuestre una vasculitis leucocitoclastica con

predominio depósito de IgA o glomerulonefritis con depósito predominante de IgA.<sup>10</sup>

## TRATAMIENTO

Existe controversia respecto al tratamiento de PHS, algunos estudios indican el uso de prednisona oral (1-2mg/kg/1-2semana) para disminuir el dolor abdominal y prevenir la aparición de daño renal.<sup>9,23</sup> Sin embargo estudios prospectivos recientes, indican que no existe una disminución significativa en la duración del dolor abdominal, pero si en la intensidad; con respecto a la progresión del deterioro renal, estos estudios no demuestran una prevención en la aparición de daño renal pero si pueden alterar su curso.<sup>1,18</sup>

## EVOLUCIÓN

La mayoría de pacientes con PHS presentan un curso benigno y auto limitado.<sup>5,13</sup> Las recurrencias tienden a presentarse en el primer año, y son de menor intensidad. El grado de afección renal es el principal marcador pronóstico de PHS. En el estudio de H. Narchi, se documentó que la presencia de proteinuria o hematuria aislada esta asociada con bajo riesgo de deterioro renal; y el síndrome nefrótico-nefritico se asocia a mayor riesgo de insuficiencia renal.<sup>12,17,24</sup>

## Conflictos de Intereses

La autora declara no tener ningún conflicto de interés.

## RESUMEN

La purpura de Henoch Schönlein es el tipo más frecuente de vasculitis sistémica. Ataca los vasos de pequeño calibre, y se manifiesta en piel, tracto gastrointestinal, articulaciones y riñones. El curso es benigno y autolimitado. El pronóstico es directamente proporcional al grado de compromiso renal. La terapia para PHS consiste en corticosteroides orales: sin embargo hay discrepancia entre autores con respecto a su eficacia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. A. M. Huber, J. King, P. McLaine, T. Klassen and M. Pothos. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch Schönlein Purpura. *BMC Medicine* 2004;1.
2. A. Nickavar, M. Mehrazma, A. Lahouti. Clinicopathologic Correlations in Henoch-Schonlein Nephritis. *IJKD* 2012;6:437-401.
3. Baselga E, Drolet B, Esterly N. Purpura in infants and children. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 37:673-705.
4. B. V. Reamy, P. M. Williams, T. J. Lindsay. Henoch-Schönlein Purpura. *American Family Physician* 2009; 80:697-704.
5. C. S. Alfredo, N. A. Nunes, C. A. Len, C. M. Barbosa, M. R. A. Terreri, M. Odete E. Hilário. Henoch-Schönlein purpura: recurrence and chronicity. *J Pediatr.* 2007; 83:177-180.
6. Chen O, Zhu XB, Ren P, Wang YB, Sun RP, Wei DE. Henoch Schönlein Purpura in children: clinical analysis of 120 cases. *African Health Sciences* 2013; 13: 94 – 99.
7. D. B. Nebreda, F. C. Vicente, A. A. Muntañola. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Piel.* 2006; 21:484-92.
8. Dolezalova P, Telekesova P, Nemcova D, Hoza J. Incidence of vasculitis in children in the Czech Republic: 2-year prospective epidemiology survey. *J Rheumatol* 2004; 31:2295-9.
9. E J Tizard, M J J Hamilton-Ayres. Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2008; 93:1-8.
10. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010; 69:798-806.
11. G. D, S. F. Púrpura de Schönlein Henoch. *Arch Argent Pediatr.* 2001; 99:168-170.
12. H Narchi. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005; 90:916-920.
13. Hugh J. McCarthy & E. Jane Tizard. Clinical practice: Diagnosis and management of Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr* 2010; 169:643-650
14. Jahed M. Hamdan, Mousa A. Barkawi. Henoch Schönlein Purpura in Children: Influence of age on the incidence of nephritis and arthritis. *Saudi Med J* 2008; 29:549-552
15. J. Davin. Henoch-Schönlein Purpura Nephritis: Pathophysiology, Treatment, and Future Strategy. *Clin J Am Soc Nephrol* 2011;6: 679-689.
16. J. Aalberse, K. Dolman, G. Ramnath, R. Rodrigues Pereira, J. Claude Davin. Henoch-Schönlein purpura in children: an epidemiological study among Dutch paediatricians on incidence and diagnostic criteria. *Ann Rheum Dis* 2007; 66:1648-1650.
17. J. J. de Almeida, L. M. A. Campos, L. B. Paim, C. Leone, V. Hermínia K. Koch, C. Artur A. Silva. Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura: a multivariate analysis of initial prognostic factors. *J Pediatr (Rio J).* 2007;83:259-266.
18. J. Ronkainen, O. Koskimies, M. Ala-Houhala, M. Antikainen, J. Merenmies, J. Rajantie, T. Örmala, J. Turtinen and M. Nuutinen. *J Pediatr* 2006;149:241-7.
19. L. Ángeles, R. Ballona. Púrpura de Henoch-Schönlein: epidemiología, clínica y seguimiento por cinco años en pacientes hospitalizados en el Instituto Especializado de Salud del Niño, 1995-1999. *Folia dermatol. Peru* 2007; 18: 111-117.
20. L. Watson, A. R. W. Richardson, R. C. L. Holt, C. A. Jones, M. W. Beresford. Henoch Schonlein Purpura. A 5-Year Review and Proposed Pathway. *PLoS ONE* 2012; 7: e29512 .
21. L. B. Gámez González, A. Rodríguez Lozano, F. Rivas Larrauri, M. Yamazaki-Nakashimada. Enfermedad de Kawasaki y púrpura de Henoch-Schönlein: vasculitis frecuentes en una asociación

- infrecuente. *Revista Alergia México* 2012; 59:37-40.
22. M.A. Gonzalez-Gay, M.C. Calviño, M.E. Vazquez-Lopez, C. Garcia-Porrua, J.L. Fernandez-Iglesias, T. Dierssen, J. Llorca. Implications of URTI and drugs in the clinical spectrum of Henoch-Schönlein purpura in children. *Clinical and Experimental Rheumatology* 2004; 22: 781-784.
23. P. F. Weiss, J. A. Feinstein, X. Luan, MS, J. M. Burnham, C. Feudtner. Effects of Corticosteroid on Henoch-Schönlein Purpura: A Systematic Review. *Pediatrics*. 2007 November; 120(5): 1079–1087.
24. R. Coppo, G. Mazzucco, L. Cagnoli, A. Lupo, F. P. Schena. Long-term prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in adults and children. *Nephrol Dial Transplant* 1997; 12: 2277–2283.
25. Yang YH, Hung CF, Hsu CR, Wang LC, Chuang YH, Lin YT, et al. A nationwide survey on epidemiological characteristics of childhood Henoch-Schönlein purpura in Taiwan. *Rheumatology* 2005;44:618-622.
26. Yilmaz Tabel, Filiz Callak Inanc, Derya Gumus Dogan, Ahmet Taner Elmas. Clinical Features of Children With Henoch-Schönlein Purpura: Risk Factors Associated With Renal Involvement. *IJKD* 2012;269-74.