

Paciente varón con presentación atípica de púrpura de Henoch-Schönlein

Lucero Sangster-Carrasco^{1,2}

RESUMEN

La púrpura de Henoch-Schönlein es la vasculitis más común en los pacientes pediátricos, caracterizándose principalmente por la de púrpura palpable, dolor abdominal, artralgias y daño renal. Su presentación puede ser variable, pudiendo retrasar su diagnóstico. Se reporta el caso de un paciente de 13 años de sexo masculino con una presentación atípica quien acude a la emergencia por presentar dolor abdominal tipo punzante y 05 días después se agregaron lesiones purpúricas palpables a predominio de miembros inferiores.

Abstract

Henoch-Schönlein purpura is the most common vasculitis in pediatric patients, characterized mainly by palpable purpura, abdominal pain, arthralgias, and kidney damage. Its presentation can be variable, delaying its diagnosis. We report a case of a 13-year-old male patient with an atypical presentation who arrives to the emergency department due to abdominal pain and purpuric lesions predominantly in lower limbs 5 days later the onset of the symptoms.

Palabras clave: Dolor abdominal; Pediatría; Púrpura de Henoch-Schönlein; Vasculitis.

Key words: Abdominal pain; Henoch-Schönlein purpura; Pediatrics; Vasculitis

1. Servicio de Pediatría, Clínica Internacional, Lima, Perú.
2. Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas, Facultad de Medicina, Lima, Perú.

Cómo citar el artículo: Sangster-Carrasco L. Paciente varón con presentación atípica de Púrpura de Henoch-Schönlein. *Interciencia méd.* 2022; 12(2): 47-50. DOI: <https://doi.org/10.56838/icmed.v12i2.93>

Introducción

La purpura de Henoch- Schönlein (PHS) es la vasculitis más común en niños, con una incidencia de 10-20 casos por 100,000 niños ⁽¹⁾. Consiste en una vasculitis de pequeños vasos que afecta principalmente el sistema gastrointestinal, musculoesquelético y renal ⁽²⁾. Se sabe que la enfermedad tiene una mayor incidencia en los pacientes menores de 10 años de edad, tiene predominio masculino de 1.2:1 - 1.8:1 ⁽³⁾ y la mayoría de casos suelen presentarse en los meses de otoño e invierno ^(1,4). Aproximadamente 50% de los casos son precedidos de una infección del tracto respiratorio bajo, como también se ha visto asociado a otros agentes infecciosos, vacunas, picaduras de insectos entre otros potenciales desencadenantes ^(5,6). Hasta el momento no se ha encontrado la causa de fondo, sin embargo se han visto relacionados factores inmunológicos, genéticos y ambientales ^(7,8). La mayoría de pacientes suele tener un muy buen pronóstico, siendo el compromiso renal la principal complicación a largo plazo de estos pacientes (1-2%) ⁽²⁾. La PHS suele autolimitarse y el tratamiento es de soporte incluyendo rehidratación con fluidos, manejo del dolor, cuidado de las posibles heridas cutáneas. En caso de compromiso renal se utilizan corticoesteroides, inmunosupresores, plasmaféresis, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, entre otros ⁽⁹⁾.

Caso Clínico

Paciente varón de 13 años acude a un establecimiento de salud por presentar hace +/- 10 días dolor abdominal tipo punzante, para lo cual se le administra analgesia e hidratación. Se refiere mejoría y es dado de alta. No obstante, en los siguientes días el dolor continúa por lo que acude a emergencia de la clínica. Se realizan ecografía y tomografía abdominal las cuales reportaron signos compatibles con adenitis mesentérica así como cambios inflamatorios en las paredes del yeyuno; es dado de alta con tratamiento de soporte. Cinco días después del inicio de los síntomas, el padre nota lesiones en miembros inferiores asociadas a dolor, las cuales aumentan de tamaño y en cantidad asociándose a dolor abdominal por lo que es traído a emergencia y es hospitalizado para su manejo.

Al examen físico el paciente tiene un aparente regular estado general, con presión arterial de 90/50 mmHg, frecuencia cardíaca de 67 latidos por minuto (lpm), frecuencia respiratoria de 19 respiraciones por minuto (rpm) y temperatura de 36.6 C. El paciente presenta piel tibia, elástica, hidratada con lesiones máculo papulares purpúricas palpables (Imagen 1), algunas confluentes en ambas piernas, que se extendían por todo el miembro inferior incluyendo las plantas de ambos pies, hasta llegar al tercio inferior del tórax y algunas de menor tamaño en ambas manos. El paciente además refería dolor en las lesiones al movilizarse. Al examen abdominal dolor difuso a la palpación de intensidad 3/10, ruidos hidroaéreos presentes, abdomen blando, depresible, no se palpan visceromegalias. Los exámenes laboratoriales revelaron hemoglobina en 13.1 d/dL, hematocrito 38.2%, leucocitos en 7,430 cel/uL, neutrófilos segmentados en 61.5%, linfocitos en 28%, plaquetas 312,000 cel/uL, velocidad de sedimentación globular 10 mm/h, tiempo de protrombina 11.1 segundos, tiempo parcial de tromboplastina 32 segundos, creatinina en 0.72 mg/dL, proteína C Reactiva (cuantitativa) 0.89 mg/L y examen de orina no patológico.



Imagen 1 Imagen de lesiones purpúricas palpables en miembros inferiores.

El paciente durante el ingreso presentó una notable mejoría, disminuyendo el dolor abdominal y las lesiones maculo papulares purpúricas en intensidad y en cantidad. Recibió prednisona de 50 mg 1 tableta al día por 3 días y manejo sintomático del dolor con naproxeno.

Reumatología pediátrica lo evalúa, confirmando PHS y dándole de alta con las indicaciones de control de la presión arterial y exámenes de orina semanales por un mes, luego cada 15 días por 2-3 meses y finalmente mensual por 6 meses.

El paciente es dado de alta al día siguiente del ingreso cuando ya no cursaba con dolor abdominal y es monitorizado por consultorio externo de pediatría, donde se reportó que las lesiones cutáneas disminuyeron en tono y cantidad tras 02 días del alta, sin embargo 15 días después del alta aún eran visibles. El paciente no requirió el uso del analgésico prescrito ya que no cursó con dolor, y los exámenes de función renal continúan sin alteración hasta el momento.

Discusión

La purpura de Henoch-Schönlein, también llamada vasculitis por Inmunoglobulina A es una enfermedad multisistémica que suele presentarse con púrpura palpable, dolor articular, afectación renal y dolor abdominal. Para el diagnóstico se necesitan dos de cuatro criterios: 1) edad <20 años, 2) púrpura palpable, 3) dolor abdominal y 4) evidencia por biopsia de granulocitos en las paredes de las arteriolas o vénulas ⁽¹⁰⁾.

El paciente previamente presentado cumple con tres de los cuatro los criterios mencionados, pudiéndose diagnosticar solo con la clínica. La presentación del paciente el día del ingreso es bastante típica, sin embargo, hubo cierta dificultad en el servicio de emergencia al diagnosticarla dado que el síntoma inicial de presentación fue dolor abdominal y la purpura palpable se presentó al 5to día de evolución de la enfermedad, facilitando de esta forma el diagnóstico. La purpura palpable y artralgias suelen ser los síntomas iniciales, sin embargo, otras formas de presentación -como el presente caso- podrían retrasar el diagnóstico, debiendo descartarse primero procesos infecciosos o quirúrgicos, como sucedió en este caso ⁽¹¹⁾. Los síntomas gastrointestinales preceden a las manifestaciones cutáneas en un 15-35% de los casos y se han reportado casos donde hay síntomas

gastrointestinales sin afectación cutánea⁽¹²⁾. En nuestro caso el paciente tuvo una presentación inusual, retrasando el diagnóstico. En estos casos, de tener sospecha clínica el diagnóstico podría ser realizado mediante una biopsia que revele depósitos de IgA en la piel y estructuras mesangiales del riñón. Se han reportado otros casos previos ^(12,13) con presentaciones atípicas y evoluciones menos favorables que en nuestro caso, recalcando la importancia de tener una alta sospecha en estos casos, sobre todo cuando ya se han descartado otras causas de dolor abdominal. Dado esto, es importante tener en cuenta a este grupo minoritario pero importante de pacientes con esta presentación inicial atípica para poder mejorar el tiempo de diagnóstico y evitar las posibles complicaciones que conlleva el diagnóstico tardío.

Ayudas o fuentes de financiamiento

Ninguna declarada por la autora.

Conflictos de interés

La autora no reporta conflictos de interés respecto del presente manuscrito.

Bibliografía

1. Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A. Henoch-Schönlein purpura: A literature review. *Acta Derm Venereol*. 2017 Nov 1;97(10):1160-6.
2. Oni L, Sampath S. Childhood IgA Vasculitis (Henoch Schonlein Purpura)—Advances and Knowledge Gaps. *Front Pediatr*. 2019;0(JUN):257.
3. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* [Internet]. 2002 Oct 19 [cited 2022 Sep 23];360(9341):1197-202. Available from: <http://www.thelancet.com/article/S0140673602112797/fulltext>
4. M P, C M, S B, N DS, C O, E G, et al. Incidence of IgA vasculitis in children estimated by four-source capture-recapture analysis: a population-based study. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2017 Aug 1 [cited 2022 Sep 23];56(8):1358-66. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28444335/>
5. FT S. Epidemiology of Henoch-Schönlein purpura. *Cleve Clin J Med* [Internet]. 2002 [cited 2022 Sep 23];69 Suppl 2(SUPPL. 2). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12086273/>
6. M L, M B, A A, D L-B, R H. Anaphylactoid purpura nephritis in childhood: natural history and immunopathology. *Adv Nephrol Necker Hosp* [Internet]. 1976 Jan 1 [cited 2022 Sep 23]; 6:183-228. Available from: <http://europepmc.org/article/MED/139081>
7. D R, L C, A B, S E. Is there a crossroad between infections, genetics, and Henoch-Schönlein purpura? *Autoimmun Rev* [Internet]. 2013 Aug [cited 2022 Sep 23];12(10):1016-21. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23684700/>
8. Saulsbury FT. Clinical update: Henoch-Schönlein purpura. *Lancet* [Internet]. 2007 Mar 24 [cited 2022 Sep 23];369(9566):976-8. Available from: <http://www.thelancet.com/article/S0140673607604747/fulltext>
9. P R-R, DT H. Henoch Schonlein Purpura. *StatPearls* [Internet]. 2019 Feb 7 [cited 2022 Sep 23]; Available from: <http://europepmc.org/books/NBK537252>
10. JA M, BA M, DA B, LH C, GG H, WP A, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* [Internet]. 1990 [cited 2022 Sep 23];33(8):1114-21. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2202310/>
11. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2006 Jul 1 [cited 2022 Sep 23];65(7):936-41. Available from: <https://ard.bmj.com/content/65/7/936>
12. CS W, SY T. Henoch-Schönlein purpura complicated by upper gastrointestinal bleeding with an unusual endoscopic picture. *J Clin Gastroenterol* [Internet]. 1994 [cited 2022 Sep 23];19(2):128-31. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7963359/>
13. Purpura S, Intussusception W, Morrison A, Cohen H, Sperling R, Adler L, et al. Case in Point An Atypical Presentation of Henoch-. 2016;(October).

Correspondencia:

Lucero Sangster-Carrasco
Av. Guardia Civil 421 San Borja

E-mail: lucerosangster12@gmail.com