

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras"
Departamento de Anatomía Patológica
Servicio de Nefrología

PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH. RECIDIVA EN EL TRASPLANTE RENAL. PRESENTACIÓN DE 1 CASO

Dr. Gerardo Borroto Díaz,¹ Dra. María del Carmen Benítez García,² Dra. Malicela Barceló Acosta³ y Dr. Carlos Guerrero Díaz¹

RESUMEN

Se señaló que la afección renal marca el pronóstico en los pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch, pero es rara en adultos y se reporta con poca frecuencia en los receptores de trasplante renal en estas edades. Se presentó el caso de una paciente con antecedentes de nefritis por púrpura de Schönlein-Henoch y pérdida de la función renal, con recidiva de dicha lesión en el riñón trasplantado, de una manera precoz e intensa. Se describió su evolución, hallazgos histológicos y biópsicos. Se comentaron algunas características de esta afección.

DeCS: PURPURA DE SCHONLEIN-HENOCH/patología; TRANSPLANTACION DE RIÑON; RIÑON ARTIFICIAL; RECURRENCIA; TRANSPLANTACION HOMOLOGA; NEFRITIS.

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una enfermedad que afecta a los niños predominantemente, se reportan casos aislados en los adultos.¹ El cuadro clínico consiste en la aparición de un *rash* cutáneo purpúrico, predominantemente en miembros inferiores, acompañado de artritis, síntomas gastrointestinales, hemoptisis y nefritis en mayor o menor grado.²

La incidencia de nefritis clínica en la PSH, no ha sido estimada con certeza. La

hematuria es su manifestación más común, pero puede acompañarse también de proteinuria aislada, síndrome nefrítico agudo e, incluso, insuficiencia renal oligúrica.

Los estudios biópsicos realizados destacan la presencia de depósitos de IgA en la inmunofluorescencia y elevados niveles de sangre.^{3,4}

El compromiso renal es el responsable de la mayor morbilidad inmediata y a largo plazo, de la enfermedad. Uno de cada

¹ Especialista de I Grado en Nefrología.

² Especialista de II Grado en Anatomía Patológica.

³ Especialista de I Grado en Endocrinología.

7 adultos evoluciona hacia la insuficiencia renal, los indicadores de mal pronóstico son: edad avanzada, proteinuria importante, síndrome nefrótico combinado con síndrome nefrítico, anuria inicial y proliferación extracapilar en el estudio histológico.^{5,6}

En el tratamiento de la afección, se ha ensayado la administración de varios medicamentos entre ellos: esteroides, inmunosupresores, antiagregantes plaquetarios y plasmaféresis, con resultados no muy alentadores, los casos que evolucionan a la muerte renal son candidatos a la diálisis.

El trasplante renal (TR) se realiza en estos pacientes con un riesgo de recidiva del 30 al 50 %.⁷

Teniendo en cuenta lo infrecuente que es, como enfermedad originaria del fracaso en nuestros planes de diálisis y, por ende, en los receptores de trasplante renal, presentamos un caso de recidiva de esta enfermedad en el injerto renal.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, blanca, de 38 años de edad, con antecedentes de salud hasta el año 1987, cuando comenzó con manifestaciones purpúricas en miembros inferiores, diarreas y orinas oscuras. Se le realizan estudios biopsicos en piel y riñón, con diagnóstico histológico de nefritis en el curso de púrpura de Schönlein-Henoch (figs. 1 y 2).

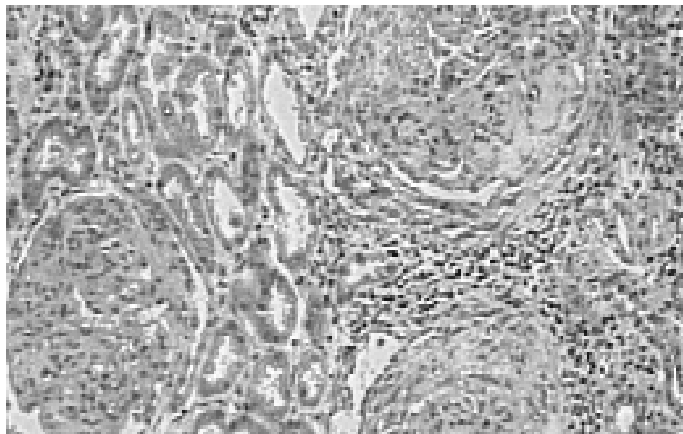


Fig. 1. Glomerulopatía de recidiva en el trasplante renal. Nefritis por púrpura de Schönlein Henoch, a forma mesangiocapilar con necrosis, trombosis segmentaria y crecientes celulares. H/E x 200.

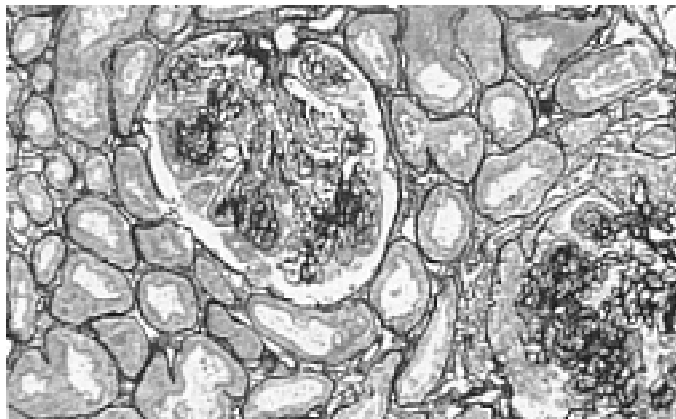


Fig. 2. Nefritis por púrpura de Schönlein-Henoch como recidiva en el trasplante renal. Presencia de doubles contornos con trombosis y proliferación mesangiocapilar. Planta metenamina x 200.

Se le impone tratamiento con prednisona, ciclofosfámid y dipiridamol, pero evoluciona tórpidamente, a la insuficiencia renal crónica terminal (IRC-T).

Comienza, 6 años después del inicio de la afección (6/2/94), con tratamiento sustitutivo de la función renal, consistente en hemodiálisis periódica 3 veces por semana. El 28/8/98, es llamada para trasplante renal, donante cadáver y estaba clínica-mente apta para su realización.

DATOS DEL TRASPLANTE

Donante masculino (riñón izquierdo) de 35 años de edad.

Causa de la muerte: Trauma cráneo encefálico.

- Valores de creatinina: 110 mmol/L.
- Perfusión *in situ*, buena. Isquemia fría, 29 h. Isquemia caliente secundaria, 1 h.
- Tipo de anastomosis arterial y venosa, término lateral a la ilíaca externa de ambos vasos.

- Tipo de anastomosis urétero vesical: Woodroff.
- HLA - Receptora: A10 Y B3 B16 Dr3 Dr4.
– Donante: A2 A3 B15 B35 Dr1 Dr4.
– Comparten una compatibilidad Dr4.
- Porcentaje de linfotoxicidad del receptor: histórico, 30 %; actual, 15 %.

TRATAMIENTO IMPUESTO

Inmunosupresor: ciclosporina-A 6 mg/kg/d; inmurán, 2,5 mg/kg/d; prednisona, 0,5 mg/kg/d (esta se redujo posteriormente a partir del mes hasta una dosis de 15 mg/d).

Antibioticoterapia: rocephin, 1 g/d x 7 d; metronidazol, 750 mg/d x 7 d; sulfaprín, 480 mg/d x 6 meses.

Otros: nifedipina 30 mg/d.

Clínicamente, evolucionó de forma satisfactoria (tabla 1). Se decidió el alta el día 13 de haber recibido su TR (T-13), con seguimiento por consulta externa, asintomática, y continuó con el mismo tratamiento inmunosupresor del inicio.

TABLA 1. Evolución postrasplante en los primeros 11 d

Exámenes complementarios	D Í A S					
	0	1	4	7	9	11
Hemoglobina g/L	6,8	7,4	8,0	8,0	8,2	7,8
Hematócrito	0,22	0,24	0,25	0,24	0,25	0,25
Leucocitos	6,8	11,5	10,4	7,4	7,9	9,5
Creatinina mmol/L	750	718	343	279	246	155
Glucemia mmol/L	4,6	8,2	4,7	3,18	3,5	2,2
TGP µ/L	24	30	20	13	13	9
Proteínas totales g/L	68	64	61	53	61	60
Conteo de Addis 2h						
Leucocitos/min	-	-	-	-	0	40,000
Hematías/min	-	-	-	-	1752	58 450
Cilindros/min	-	-	-	-	0	0
Proteínas mg/min	-	-	-	-	Lig. Trazas	0,85
Diuresis/24 h	1 000 mL (Residual)	1 200	1 800	1 900	2 350	2 400

TABLA 2. Evolución en los primeros 6 meses

Exámenes complementarios	M E S E S					
	1	2	3	4	5	6
Hemoglobina g/L	9,1	12,2	11,6	12,8	12,8	10,2
Hematócrito	0,30	0,39	0,37	0,38	0,38	0,29
Leucocitos	10,9	8,7	7,2	10,1	6,7	5,5
Creatinina mmol/L	117	115	86,7	88	129	146
Glicemia mmol/L	3,86	4,15	3,7	3,7	4,0	4,8
TGP μ /L	20	17,8	19	20,8	8,9	9,4
Proteínas totales g/L	72	67	65	67	60	53
Albumina g/L	41	37	41	39	40	36,9
Ciclosporinemia	235	176	-	201	187	174
Conteo de Addis 2 h						
Leucocitos/min	0	11 167	2 500	12 100	50 000	8 333
Hematías/min	66 667	45 000	29 500	67 890	114 000	183 333
Cilindros/min	0	0	0	0	0	0
Proteínas mg/min	0	0,26	0,32	0,41	0,87	3,27

Teniendo en cuenta la evolución posterior (tabla 2), caracterizada por leucohematuria ya presente desde el día 11, con una proteinuria discreta, pero en ascenso, así como la aparición de lesiones purpúricas en miembros inferiores, que comenzaron a los 2 meses del trasplante, todo esto asociado a un ligero incremento de las cifras de azoados, se decidió su ingreso para realizar biopsia renal percutánea del riñón trasplantado, con el diagnóstico clínico presuntivo de recidiva de la enfermedad de base (PSH) en el injerto renal.

RESULTADOS DE LOS ESTUDIOS BIÓPSICOS

- Inmunofluorescencia (IF): A correlacionar con la parafina. Nefritis por púrpura de Schönlein-Henoch. IF de riñón con 7 glomérulos con depósitos abundantes mesangiales y periféricos con IgA +++ , IgM +++ y C3 +++ . Depósitos segmentarios de fibrina-fibrinógeno ++ en penacho glomerular y espacio de Bowman, por lo que debe haber crecientes en la parafina.

- Microscopia óptica: Glomerulopatía de recidiva en el trasplante renal. Nefritis por púrpura de Schönlein-Henoch forma mesangiocapilar, con necrosis y trombosis segmentaria. Crecientes celulares en el 2 % de los glomérulos. No elementos histológicos de reacción de rechazo.

COMENTARIOS

La púrpura de Schönlein-Henoch recidiva en el riñón trasplantado entre el 40 y el 50 % de los casos y se plantea que en el 50 % se produce la pérdida del injerto renal.⁷

Los hallazgos más frecuentes desde el punto de vista clínico, en los casos de recidiva, son la hematuria y la proteinuria, si bien pueden estar ausentes a pesar de la presencia de depósitos de IgA a nivel glomerular.⁸

Para evitar la recurrencia, se ha propuesto retrasar la realización del TR en esos enfermos, por lo menos hasta 6 meses después que remitan las manifestaciones

clínicas (lesiones purpúricas), que generalmente se apagan al comenzar la terapéutica con diálisis, también se ha señalado una mayor susceptibilidad al desarrollo de esta glomerulonefritis, en pacientes con antígenos B35 Dr4 Dr6, resulta aconsejable evitar donantes vivos con dichos genes, así como trasplantes entre hermanos HLA idénticos.⁸

DATOS INTERESANTES SOBRE NUESTRO CASO

- Precoz aparición clínica de la recidiva, pues ya en el día 11, se puso en evidencia el hallazgo de una microhematuria discreta en el conteo de Addis.
- Marcada intensidad en la recurrencia de la afección que se expresó muy tempranamente, a pesar del tratamiento inmunosupresor triple enérgico al que estaba expuesta esta paciente, como

profilaxis del rechazo al trasplante renal, expresado por el deterioro clínico y la severidad de las lesiones histológicas observadas.

- Reinicio de las manifestaciones de la enfermedad al implantarse el injerto, a pesar de llevar más de 4 años en plan de diálisis. Se reporta que lo más frecuente es que se desaparezcan los síntomas clínicos con el inicio de los tratamientos sustitutivos de la función renal, como el dialítico.
- Presencia, en la paciente de nuestro reporte y en el donante, del antígeno HLA Dr4, así como en el donante, del antígeno HLA B35, que se citan en la literatura revisada como presentes con mucha frecuencia en los pacientes con PSH, esto pudiera constituir un factor predisponente heredado genéticamente y ligado al desarrollo de esta afección y también a la recidiva en el aloinjerto renal.

SUMMARY

It is stressed that kidney affection marks the prognosis in patients with Schönlein-Henoch purpura, but it is rare in adults and it is unfrequently reported among the kidney transplant recipients at these ages. A case of a female patient with history of nephritis due to Schönlein-Henoch purpura and loss of the renal function, with an early and acute recurrence of such injury in the transplanted kidney, is reported. Her evolution and histologic and biopsy findings are described. Some characteristics of this affection are commented.

Subject headings: PURPURA, SCHÖNLEIN-HENOCH/pathology; KIDNEY TRANSPLANTATION; KIDNEY, ARTIFICIAL; RECURRENCE; TRANSPLANTATION; HOMOLOGOUS; NEPHRITIS.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jannete J, Falk R. The pathology of vasculitis involving the kidney. *Amer J Kidney Dis* 1994;24:130-4.
2. Habbib R, Broyer M. Clinical significance of allograft glomerulopathy. *Kidney Int* 1993;44(suppl 43):S95-8.
3. Colvin R. The renal allograft biopsy. *Kidney Int* 1996;50:1069-82.
4. Cameron J. Recurrent disease in renal allografts. *Kidney Int* 1993;44(suppl 43):S91-4.
5. Norman G, Jonas P, Zimmerson T. Nephritis for Schönlein Henoch Purpura in children. *Nephrology Ped* 1998;52:1462-8.
6. Marcus T, Danko J, Huch R. Prognosis in patients with Schönlein Henoch Purpura. *Am J Kidney Dis* 1994;18:185-9.
7. Paul L. Chronic renal transplant loss. *Kidney Int* 1995;47:1491-9.
8. Ramos EL, Tisher CC. Recurrent disease in the kidney transplant. *Am J Kidney Dis* 1997;24:142-54.

Recibido: 6 de diciembre del 2000. Aprobado: 8 de marzo del 2001.
Dr. Gerardo Borroto Díaz. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Servicio de Nefrología. San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba.