

Presentaciones de casos

Púrpura de Shönlein-Henoch en el curso de trombocitopenia inmune primaria crónica. Presentación de un caso

Shönlein-Henoch Purpura in the Course of Chronic Primary Immune Thrombocytopenia. Presentation of a Case

Lucía Díaz Morejón¹ Belkis Lázara Rodríguez Jorge¹ Dumeivy García Sánchez¹

¹ Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba, CP: 55100

Cómo citar este artículo:

Díaz-Morejón L, Rodríguez-Jorge B, García-Sánchez D. Púrpura de Shönlein-Henoch en el curso de trombocitopenia inmune primaria crónica. Presentación de un caso. **Revista Finlay** [revista en Internet]. 2019 [citado 2019 May 14]; 9(1):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/676>

Resumen

La púrpura de Shönlein-Henoch es una vasculitis de la infancia caracterizada por una púrpura palpable no trombocitopénica y manifestaciones sistémicas, acompañadas de dolor abdominal, sangrado gastrointestinal, glomerulonefritis, artritis y artralgiás. Está relacionada con patologías desencadenantes como las infecciones y las picaduras de insectos. Se presenta el caso de un niño de 4 años de edad, que presentaba cuadros alérgicos de rinitis y urticaria. Se le había diagnosticado una trombocitopenia inmune primaria de evolución crónica. A pesar del empleo de diferentes alternativas de tratamiento, recurrió con trombocitopenia muy severa, asociada a cuadro de púrpura y lesiones maculo-papulares y urticarianas. Los complementarios realizados, a excepción del conteo de plaquetas, estuvieron en rangos normales. La evolución fue satisfactoria en un periodo de tres semanas. Se presenta el caso porque es una forma atípica de esta enfermedad.

Palabras clave: púrpura de schoenlein-henoch, trombocitopenia, preescolar, informes de casos

Abstract

Shönlein-Henoch purpura is a common vasculitis in childhood, characterized by a non-thrombocytopenic palpable purpura and systemic manifestations, accompanied by abdominal pain, gastro-intestinal bleeding, glomerulonephritis, arthritis and arthralgias. It is the most common of diseases due to disturbances in the vascular component in children. It is related to triggering pathologies as infections and insect bites. A case of a 4 year old boy is presented who presented allergic episodes of rhinitis and urticaria. He had been diagnosed with an chronic primary immune thrombocytopenia. In spite of the different treatment approaches, the patient had a severe thrombocytopenia, associated to purpura and maculo-papular lesions and uticaria. Lab tests, with the exception of platelet count, were within the normal limits. The progress was satisfactory in a three week period.

Key words: purpura schoenlein-henoch, thrombocytopenia, child preschool, case reports

Recibido: 2019-01-12 00:02:44

Aprobado: 2019-01-12 00:11:32

Correspondencia: Lucía Díaz Morejón. Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos. ldm@hosped.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La púrpura de *Shönlein-Henoch* es una vasculitis inmunoalérgica adquirida, frecuente en la edad pediátrica, que se presenta con púrpura palpable no trombocitopénica, que da lugar a fenómenos agudos asociados con menor frecuencia a nefritis, artritis o artralgias y hemorragias digestivas. Aunque se desconoce la etiología, se considera que se debe a una respuesta alérgica o inmunológica patológica por *mycoplasmas* y virales, vacunas, gripe, picadura de insectos, fármacos y gran variedad de alimentos.⁽¹⁻³⁾

Los estudios modernos sugieren que el daño vascular se debe a depósitos de complejos inmunes de IgA, los cuales son muy abundantes en estos pacientes en la piel y mesangio.⁽⁴⁻⁶⁾

El sello de esta púrpura es la gran simetría de las lesiones, que afectan principalmente desde las extremidades inferiores hasta la región glútea. La lesión es maculopapular e incluye urticaria, eritema y edema además de la púrpura, que desaparecen en un periodo no inferior a dos semanas. Es rara la aparición de estas lesiones en miembros superiores, tronco y cara, casi siempre respetan las palmas de las manos, planta de los pies y genitales externos. La localización más frecuente de los edemas es en el dorso de las manos y pies, labios, región periorbitaria y cuero cabelludo que pueden ser dolorosos. La evolución de las lesiones cutáneas es variable.^(3-5,7)

Las artralgias por tumefacción se presentan entre el 60 a 75 % de los pacientes y se afectan las grandes articulaciones: rodillas, tobillos y codos, aunque también pueden lesionarse las interfalángicas. Las manifestaciones gastrointestinales más frecuentes son el dolor

abdominal a tipo cólico recurrente, de localización mesogástrica, acompañado con frecuencia de náuseas, vómitos y más raramente de diarreas. En el 5 % de los pacientes hay enterorragia y en un 3 % invaginación intestinal, en el 50-80 % hay hematuria microscópica, pero la nefritis clínica solo se presenta en el 20-30 % de los casos, con hipertensión arterial o sin ella, determinando la gravedad del cuadro.⁽⁸⁻¹⁰⁾ Se presenta este reporte porque es una forma atípica de dicha enfermedad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente de 4 años de edad, de color de piel blanca, de sexo masculino y procedencia rural, con historia de procesos alérgicos de rinitis y urticaria, por lo cual había tenido seguimiento en consulta de alergología; este paciente llevaba tratamiento de forma irregular. Presentó una historia de hospitalización a los 3 años de edad por un síndrome púrpurico hemorrágico para estudio, diagnosticado clínicamente y por complementarios, que excluían otras causas. El paciente había llevado múltiples tratamientos con esteroides (prednisona, metilprednisolona); inmunoglobulinas IgG (intaglobin); inmunosupresores (inmuran); sin respuesta mantenida después del año de haber comenzado el tratamiento, se definió como crónica la evolución de la enfermedad.

El paciente acudió a consulta por padecer púrpura petequial acompañada en esta ocasión de lesiones maculo-papulosas de color rojo-violáceo, con relieve, de distribución simétrica, localizada en miembros inferiores y glúteos, predominantemente, y urticaria. (Figura 1).



Figura 1. Lesiones maculo-papulosas de color rojo-violáceo localizadas en miembros inferiores y glúteos

Al momento del ingreso fue la impresión diagnóstica, una recurrencia de su enfermedad de base. Después de 8 días de evolución aparecen iguales lesiones en miembros

superiores, que respetaban el tronco y la cara, con presencia de hematuria y ligeros edemas maleolares y dorso de las manos, así como artralgias en las articulaciones de los tobillos. (Figura 2).



Figura 2. Edema en dorso de las manos

Se reevaluó el diagnóstico, se planteó entonces una púrpura de *Shonlein-Henoch*, asociada a la purpura trombocitopénica. Clínicamente el paciente se mantuvo con buen estado general, sin complicaciones.

Complementarios realizados:

Conteo de plaquetas: $2 \times 10^9/L$.

Hemoglobina (Hb): 138 gr/L. Leucocitosis $16,88 \times 10^9/L$, con predominio de segmentados: 0,81

Cituria: hematuria microscópica y macroscópica.

Las pruebas de función hepática estuvieron dentro de valores normales, con buen funcionamiento renal que incluían (urea, creatinina, proteinuria de 24 horas, conteo de Addis), estudios de enfermedades del tejido conectivo negativos.

La ecografía abdominal y renal mostró un hígado de tamaño normal con punteado ecogénico en el ecopatrón. Ambos riñones se observaban con hiper-ecogénicidad grado III, parénquima 8 mm, no se presenciaba dilatación del sistema excretor. Riñón derecho: 70x 33 mm y riñón izquierdo: 85x33 mm. Bazo de textura homogénea, medía de 85 x 38 mm. El resto de las estructuras del hemiabdomen superior se encontraban sin alteraciones.

A la semana se realizó ecografía evolutiva donde se informó que persistía la hiperecogenicidad renal bilateral, pero en menor intensidad que en el estudio anterior y el resto de las estructuras del hemiabdomen superior estaban normales.

Recibió tratamiento dietético y sintomático únicamente. En relación a la trombocitopenia, teniendo en cuenta la cronicidad del proceso, la falta de respuesta a diversos tratamientos, y la clínica del paciente, se decidió realizar esplenectomía parcial a los 5 años de edad. Con evolución clínica satisfactoria, egresó a los 31 días con seguimiento por consulta de nefrología y hematología. Después de realizado este procedimiento no ha existido ninguna otra recurrencia y se da como una remisión completa.

DISCUSIÓN

La púrpura de *Shonlein-Henoch*, también conocida como púrpura anafilactoide, es una vasculitis común de vasos pequeños con complicaciones cutáneas y sistémicas. Constituye la causa más frecuente de púrpura no trombocitopénica en los niños.^(8,11) Esta enfermedad en la mayoría de los casos se producen entre los 2 y 8 años de edad, y los varones se afectan dos veces más que las mujeres.⁽¹⁻⁵⁾ Este reporte se refiere a un varón de 4 años de edad. El limitado número de estudios específicos en niños condiciona que muchos aspectos sobre su manejo se extrapolen a partir de la experiencia publicada en adultos.⁽¹¹⁻¹³⁾

Clínicamente se presenta como una púrpura palpable asociada a prurito, puede presentarse en distintas áreas, con mayor frecuencia en miembros inferiores, glúteos y cintura pélvica, de

forma simétrica. Las lesiones cutáneas varían desde pequeñas Petequias a grandes equimosis y ampollas hemorrágicas. Su coloración varía de eritematosas a eritematovioláceas y finalmente a color marrón. Puede presentar edema subcutáneo en el dorso de las manos, pies, alrededor de los ojos, frente, cuero cabelludo y escroto en las etapas tempranas de la enfermedad, particularmente en niños muy jóvenes.⁽⁸⁻¹²⁾

La lesión de los vasos cutáneos también provoca angioedema local, que puede preceder a la púrpura palpable.⁽¹²⁾

La artritis, presente en más de 2/3 de los niños con la enfermedad, suele localizarse en las rodillas y tobillos y aparece junto con el edema. El edema y la lesión vascular del aparato digestivo también provocan dolor abdominal intermitente, que a menudo se manifiesta con cólicos. En el 5 % de los pacientes hay enterorragia y en un 3 % invaginación intestinal.

La afectación renal se produce en el 25-50 % de los niños y puede manifestarse con hematuria, proteinuria o ambas, nefritis o nefrosis, o insuficiencia renal aguda. La afectación renal en el momento de la presentación puede conducir a la hipertensión crónica o a la enfermedad renal terminal en el futuro.

El paciente presentó lesiones petequiales maculopapulares rojizas de variable tamaño en extremidades, predominantemente en las inferiores y glúteos, presencia de hematuria y ligeros edemas maleolares y dorso de las manos, así como artralgias en las articulaciones de los tobillos, evidentes en las imágenes que se ilustran en la presentación, resultados similares a los del estudio de Hasbún y cols.⁽¹⁴⁾ Este paciente presentaba la clásica tétrada de erupción cutánea, artralgias, dolor abdominal y enfermedad renal, pero pueden verse afectados otros órganos como el miocardio, el pulmón, el uréter o el sistema nervioso central.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Thakkar UG, Vanikar AV, Trivedi HL. Anaphylactoid purpura manifested after acute gastroenteritis with severe dehydration in an 8-year-old male child: a case report. *PR Health Sci J.* 2015;34(4):225-7
2. Gálvez J, Álvarez M, Durand J, Díaz M, Gálvez T,

Armas I, et al. Púrpura de Henoch Schonlein asociada a picadura de abeja: reporte de caso. *Medwave*. 2015;15(9):62-97

3. Artilles D, Ferrer A, Ramos J, López L, Marrero PA, Arce M, et al. Púrpura de Schönlein-Henoch fulminante. *Acta Médica del Centro* [revista en Internet]. 2015 [citado 23 Ene 2017];9(4):[aprox. 10 p]. Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/309>

4. Mendoza AC. Compromiso duodenal en púrpura de Henoch-Schönlein. *Rev Gastroenterol Perú* [revista en Internet]. 2010 [citado 23 Oct 2017];30(3):[aprox. 8p]. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292010000300007

5. Galano EP, Lambert EY, Delfino D. Púrpura de Schönlein-Henoch secundaria a diclofenaco. Presentación de un caso. *Rev Inf Cient* [revista en Internet]. 2014 [citado 24 May 2016];83(1):[aprox. 6p]. Disponible en: <http://www.revinfcientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/993/2332>

6. Cruz MT. Enfermedades hemorrágicas. En: Cruz M, Jiménez RF. *Tratado de Pediatría*. 2da. ed. Madrid: Erjor; 2001: p. 1434-6

7. Covarrubias R, Sotelo N, Hurtado JG. Púrpura trombocitopénica autoinmune. Informe de 108 casos. *Bol Med Hosp Infant Mex* [revista en Internet]. 2004 [citado 26 Jun 2017];61(2):[aprox. 8 p]. Disponible en: http://scielo.unam.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s1665-11462004000200002&lng=es&nr m=iso>.issn1665-1146

8. Hernández GP, de Castro R, Hernández C, Pérez D, Carnot J, Muñío J, et al. Resultados terapéuticos en la púrpura trombocitopénica idiopática crónica. *Rev cubana hematol inmunol*

hemoter [revista en Internet]. 2006 [citado 26 May 2017];22(2):[aprox. 10p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892006000200004

9. Borroto G, Benítez MC, Barceló M, Guerrero C. Púrpura de Shonlein-Henoch. Recidiva en el trasplante renal. Presentación de un caso. *Rev Cubana Med* [revista en Internet]. 2001 [citado 23 Oct 2017];40(3):[aprox. 5p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232001000300010

10. Cerda J, Fuentes P, Potin M. Púrpura de Schönlein-Henoch asociado a varicela: Caso clínico. *Rev chil pediatr* [revista en Internet]. 2004 [citado 3 Feb 2018];75(2):[aprox. 4p]. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062004000200008&lng=es.http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062004000200008

11. González E. Vasculitis en Pediatría. En: Enrique P. *Manual Práctico de Reumatología Pediátrica*. Barcelona: Laboratorios Menarini SA; 1999: p. 497-514

12. Ardoin STP, Fels E. Púrpura de Shonlein Henoch. En: Kliegman St, Geme B. *Nelson Tratado de Pediatría*. 19a. ed. Barcelona: Elsevier; 2012: p. 907-10

13. Weiss PF. Pediatric Vasculitis. *Pediatr Clin N Am*. 2012;59(1):407-23

14. Hasbún T, Chaparro X, Kaplan F, Castro A. Púrpura de Schönlein-Henoch Buloso. Caso clínico. *Rev chil pediatr* [revista en Internet]. 2018 [citado 5 Ene 2019];89(1):[aprox. 10p]. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000100103&lng=es.http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062018000100103