

Púrpura de Henoch-Schönlein: epidemiología, clínica y seguimiento por cinco años en pacientes hospitalizados en el Instituto Especializado de Salud del Niño, 1995-1999

Henoch-Schönlein Purpura: epidemiology, clinical and follow-up for five years in patients hospitalized in Specialized Institute of Child Health, 1995-1999

Lourdes Ángeles¹, Rosalía Ballona²

RESUMEN

Objetivo: Determinar las características epidemiológicas, clínicas y el pronóstico de la púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) en pacientes hospitalizados en el Instituto Especializado de Salud del Niño (IESN), durante el periodo 1995-1999.

Material y métodos: Estudio transversal retrospectivo. Se seleccionaron las historias de pacientes entre 2 y 17 años, hospitalizados con diagnóstico de PHS, que cumplieran con los criterios. Se excluyó a todo paciente que hubiera presentado patologías previas con vasculitis o durante el curso de su enfermedad. Los datos obtenidos fueron procesados por SPSS versión 13 y Microsoft Excel 2003.

Resultados: Se estudiaron 49 niños, 71% mujeres y 29% varones, el rango de edades fue de 2 a 16 años (media 6.2 ± 3.3), el grupo etario más afectado fue el escolar (63%), seguido del preescolar (33%). Se identificó como posible factor desencadenante la infección de vías respiratorias altas en 14 pacientes (29%), de los cuales sólo uno registró ingesta previa de fármacos. El número de casos de PHS fue mayor en invierno con un 43%. Se observó compromiso cutáneo (100%), articular (63%), digestivo (53%) y renal (20%). El signo de púrpura palpable se encontró en todos los pacientes y los miembros inferiores fueron los más afectados (98%). El patrón articular más frecuente fue el oligoarticular. A nivel gastrointestinal el dolor abdominal fue el signo de mayor presentación (49%), y la afección renal se presentó en un 20%, más frecuentemente con microhematuria. No existió uniformidad en la solicitud de los exámenes auxiliares de laboratorio. Se realizó biopsia de piel en nueve pacientes, encontrándose vasculitis leucocitoclástica en seis de ellos. La inmunofluorescencia directa, realizada en cinco pacientes, fue negativa. Se registraron controles posteriores al alta en solo el 31% de pacientes, de los cuales el 8% registró recurrencia.

Conclusiones: La clínica de la PHS se caracteriza por compromiso cutáneo, articular, digestivo y renal. La púrpura palpable es la manifestación más importante y constituiría el criterio clínico sine qua non para sospechar o establecer el diagnóstico. El pronóstico de la PHS en el presente estudio es aún incierto, ya que no se cuenta con registro de seguimiento suficiente para poder determinarlo.

Palabras clave: Púrpura Henoch-Schönlein; Vasculitis; Niños.

SUMMARY

Objectives: To determine the epidemiological and clinical characteristics as well as the prognosis of Henoch-Schönlein Purpura (HSP) in hospitalized patients at the Specialized Institute of Child Health (IESN) during the period 1995-1999.

Material and Methods: A retrospective cross study. We selected clinical records from patients aged 2 to 17 years, hospitalized at the IESN with a diagnosis of HSP, who met the criteria. All patients who had vasculitis diseases prior or during the course of their illness were excluded. The data was processed by SPSS 13th version and Microsoft Excel 2003.

Results: We studied 49 children, 71% women and 29% male, age range was from 2 to 16 years (average 6.2 ± 3.3 years), the age group most affected was the schooler (63%), followed by preschooler (33%). The upper respiratory tract infection was identified as a possible trigger in 14 patients (29%), of which only 1 recorded previous ingestion of drugs. The number of cases of HSP was higher in winter with 43%. It is characterized by the association of skin (100%), joint (63%), gastrointestinal (53%) and renal (20%) manifestations. The sign of palpable purpura was found in all patients and lower limbs were the most affected (98%). The most frequent pattern was the oligoarticular. Abdominal pain was the greatest sign of submission (49%) between the gastrointestinal manifestations, and renal disease was presented by 20%, more often with microscopic hematuria. There was no uniformity in the application of laboratory tests. Skin biopsy was performed in 9 patients, found leukocytoclastic vasculitis in six of them. The direct immunofluorescence, in 5 patients, was negative. Only 31% of patients were follow up, of whom 8% recorded recurrence.

Conclusions: The HSP is characterized by skin, joints, gastrointestinal and renal manifestations. The palpable purpura is the most important sign and constitute the basis of clinical sine qua non to suspect or establish the diagnosis. The prognosis of HSP in this study is still uncertain, since we do not have enough record to determine so.

Keywords: Henoch-Schönlein purpura, Vasculitis, Children

¹ Médica Dermatóloga Clínica Ricardo Palma - Sede Chorrillos

² Jefa del Servicio de Dermatología del Instituto Especializado de Salud del Niño. Profesora Auxiliar de la Facultad de Medicina de la UNMSM.

Correo electrónico: lourdeap2003@yahoo.es

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es una vasculitis sistémica no trombocitopénica común en la infancia, caracterizada por la afectación de piel, articulaciones, tracto gastrointestinal y riñones, tiene además como sustrato histopatológico una vasculitis leucocitoclástica de vasos de pequeño calibre¹⁻¹⁰. Representa el 4-8% del total de casos de vasculitis, con una incidencia anual entre 13.5 y 18 casos por cien mil niños^{3,4,6,11}. Es una afección fundamentalmente pediátrica, de rara presentación en adultos, en los que el pronóstico es peor. La relación hombre/mujer es de 1 varón por 1.5 a 2 mujeres, predomina en primavera e invierno en los casos de niños y en verano para los adultos^{1,3-7}.

Su patogenia se relaciona con la producción de complejos inmunes mediados por IgA que se depositan en las paredes de pequeños vasos sanguíneos con activación del complemento, reclutamiento de polimorfonucleares y depleción del factor XIII, lo que conduce a sangrado y depósito de fibrina. Histológicamente hay inflamación, degeneración de neutrófilos con formación de polvo nuclear, trombosis y necrosis de pequeños vasos sanguíneos con extravasación de eritrocitos (vasculitis leucocitoclástica)¹⁻⁷. Se le suele asociar con la presencia de un agente infeccioso, el más común es el estreptococo beta hemolítico del grupo A¹⁻⁷. Otros agentes implicados son el Parvovirus B19, *Mycoplasma pneumoniae*, *Yersinia sp.*, *Campilobacter jejuni* y *Helicobacter pylori*^{1,3-7,10-13}. Otros desencadenantes son los alimentos, fármacos y vacunas. La presentación familiar ha sido también reportada y se considera que la predisposición genética tendría un rol en la patogénesis¹³⁻¹⁷.

En casi todos los pacientes hay púrpura palpable en las superficies extensoras de extremidades inferiores y glúteas, mientras que el codo, zonas extensoras de brazos, tronco, mucosas, palmas, plantas y cara son raramente afectados. Las lesiones iniciales son pequeñas y en 24 a 48 horas se tornan confluentes, purpúricas y equimóticas^{1,3-7}. En menores de tres años suele cursar con edema doloroso del cuero cabelludo, cara, región periorbital, orejas y extremidades, y es difícil de diferenciar del edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL), considerado una variante benigna de la PHS¹⁸⁻²². El compromiso articular con artralgia y/o artritis se observa en el 60% a 84% de pacientes y es la primera manifestación de enfermedad en el 25% de ellos; es dolorosa y con limitación funcional que remite espontáneamente sin secuelas, además los tobillos y rodillas son lo más afectados^{1,3-6,8,23}. La afección digestiva está presente en el 35% a 85% de casos y es la manifestación inicial de la enfermedad en el 14% a 19%^{1,3-8}. Los síntomas gastrointestinales más frecuentes son dolor abdominal tipo cólico, náuseas, vómitos y sangrado digestivo oculto; siendo el dolor abdominal tan intenso que simula un abdomen agudo quirúrgico, incluso ente el 2 y 6% de pacientes

llegan a cirugía por dudas diagnósticas o complicaciones. El sangrado intestinal, puede ser tan grave que requiera transfusión sanguínea^{3,4,8,23,24}. Las manifestaciones renales se presentan en el 10 a 60% de casos, con hematuria macro o microscópica asociada. Sin embargo, la nefropatía es el condicionante clínico más importante del pronóstico a largo plazo, cuanto mayor compromiso presenten en la fase aguda, mayor es la posibilidad de nefropatía crónica^{1,3-8,23,24}. El compromiso de otros órganos y sistemas es excepcional, puede haber afección neurológica en el 2 a 8% de pacientes, con cefalea y alteraciones del comportamiento como labilidad emocional, apatía e hiperreactividad. Afecciones más severas como hemorragia intracraneal, déficit neurológico focal, mononeuropatías y poliradiculoneuropatías también han sido descritas^{1,3-6}. La hemorragia pulmonar y pleural son complicaciones raras y fatales^{1,3,4,7}. La orquitis, que simula una torsión testicular, está presente en el 2 a 38% de pacientes varones, también se puede ver edema escrotal agudo doloroso, generalmente acompañado de púrpura^{1,4,7,8,25,26}, raramente se observa carditis, taponamiento cardíaco, pancreatitis o hepatomegalia^{1,3,5,27}.

El diagnóstico de la PHS está basado en los criterios del Colegio Americano de Reumatología del año 1990. La presencia de dos o más criterios tiene una sensibilidad de 87.1% y una especificidad de 87.7%^{1,6,28-30} (Cuadro I).

Cuadro I. Criterios para el diagnóstico de la púrpura de Henoch-Schönlein establecidos por el Colegio Americano de Reumatología en el año 1990.

CRITERIOS	DEFINICIONES
Púrpura palpable	Púrpura elevada, no relacionada a plaquetopenia.
Edad de inicio < 20 años	Edad de inicio de síntomas menor a 20 años.
Angina abdominal	Dolor abdominal difuso con intensificación postprandial o hemorragia gastrointestinal.
Alteraciones en la biopsia cutánea	Histología que evidencia granulocitosis en las paredes de las arteriolas o vénulas.

Las alteraciones de los exámenes de laboratorio son inespecíficas: anemia moderada, alteraciones del sedimento urinario, aumento de proteínas en orina de 24 horas y elevación de urea y creatinina¹⁻⁷. En la biopsia cutánea hay vasculitis leucocitoclástica con presencia frecuente de depósitos de IgA en las paredes de los vasos sanguíneos por inmunofluorescencia directa. La ecografía abdominal es relevante, permite detectar tempranamente el compromiso intestinal^{1-7,24,31}.

La PHS es habitualmente una enfermedad benigna, autolimitada y la recuperación suele ocurrir entre las 2 y 6 semanas. Puede observarse recurrencia después de semanas o meses en un 5 a 40% de pacientes^{1,2,6-8,23}. Se recomienda el seguimiento periódico de la nefropatía durante al menos cinco años^{5,7,8}. Finalmente debemos decir que la información sobre la púrpura de Henoch-Schönlein es muy escasa en nuestro país.

MATERIAL Y MÉTODOS

El presente es un estudio transversal retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein hospitalizados en el Instituto Especializado de Salud del Niño (IESN) entre el 01 de enero de 1995 y el 31 de diciembre de 1999. La población de estudio fue identificada por el código 287.0 correspondiente a la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 9 MC), sistema de clasificación vigente en el IESN hasta el año 2000.

Se seleccionaron las historias de pacientes entre 2 y 17 años, hospitalizados con diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein, que cumplieran con tres o más de los siguientes criterios: púrpura palpable, no relacionada a plaquetopenia; angina abdominal; alteraciones en la biopsia cutánea, histología con evidencia de leucocitoclasia. El paciente era excluido en el caso de que hubiera presentado patologías previas con vasculitis o durante el curso de su enfermedad. De los 104 pacientes identificados, se identificaron 72 con diagnóstico de PHS y se tuvo acceso a 50 historias clínicas, las restantes no se hallaron. Finalmente sólo 49 historias clínicas cumplieron con los criterios propuestos. Se obtuvo la media de las variables cuantitativas. Los datos obtenidos fueron procesados por SPSS versión 13 y Microsoft Excel 2003.

RESULTADOS

Se estudiaron un total de 49 niños, la mayoría internados en los servicios de Medicina (51%) y Dermatología (45%), seguidos de los servicios de Reumatología (2%) y Gastroenterología (2%) con sólo un paciente en cada uno. Lima fue el lugar más frecuente de procedencia, con el 94% de casos, sólo tres pacientes (6%) fueron referidos del interior del país. La mayoría de pacientes correspondió al sexo femenino (71%), con una relación hombre/mujer 1:2.5. Las edades encontradas van de 2 a 16 años, con una media de 6.2±3.3. La distribución de los pacientes según grupo etario es como sigue: 16 (33%) en edad pre escolar, 31 (63%) escolares y dos (4%) adolescentes.

Se identificó infección de vías respiratorias altas (IVRA) en el 29% de pacientes, de los cuales sólo uno (2%) refirió

además ingesta previa de fármacos (sulfas). No se identificó factor predisponente en el 71% de pacientes. La mayoría de casos se presentaron en invierno (43%), seguido de primavera (23%), verano (20%) y finalmente otoño (14%). El tiempo de enfermedad reportado estuvo entre 1 y 15 días. El promedio de días de hospitalización fue de 11.0±6.5, con un rango de 3 a 29 días. La condición de egreso de todos los pacientes fue de mejorado, no se registraron fallecidos. Las manifestaciones clínicas se presentan en la Tabla I.

Tabla I. Manifestaciones clínicas en 49 niños hospitalizados con PHS. IESN, 1995-1999.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS	Frecuencia	Porcentaje
Compromiso cutáneo	49	100
Miembros inferiores	48	98
Miembros superiores	20	41
Glúteos	24	49
Abdomen	8	16
Tronco	3	6
Otras áreas	3	6
Compromiso articular	31	63
Tobillos	21	43
Rodillas	21	43
Muñecas	3	6
Codos	1	2
Otras articulaciones	5	10
Compromiso digestivo	26	53
Dolor abdominal	24	49
Náuseas y/o vómitos	13	27
Diarreas	6	12
Hemorragia digestiva	12	24
Compromiso renal	10	20
Hematuria	10	20
Proteinuria	5	10
Síndrome nefrótico	2	4

Compromiso cutáneo. El compromiso cutáneo presente en todos los pacientes, ocurrió entre el primer y séptimo día del inicio de la enfermedad, con una media de 2.2±1.9 días y fue el primer signo de presentación de la PHS en 26 (53%) pacientes. Se observó púrpura palpable en el 100% de los casos y lesiones equimóticas asociadas en 12% de casos. Los miembros inferiores fueron los más afectados (98%), seguidos de los glúteos (49%), menos frecuente resultó la afección de genitales (4%) y cara (2%).

Compromiso articular. El compromiso articular estuvo presente en 31 casos (63%), entre el primer y octavo día de enfermedad, con una media de 3.0±1.9 días y fue el primer signo de presentación de la PHS en 7 (14%) pacientes. Entre los síntomas el dolor articular evolucionó a artritis en 28% de pacientes y la artralgia, como única manifestación articular, estuvo presente en el 35%. El patrón más frecuente de afectación fue el oligoarticular, con 39%, seguido del

poliarticular con 16% y el monoarticular 8%. Las articulaciones más afectadas fueron tobillos y rodillas con 21 casos cada uno (43% cada uno).

Compromiso digestivo. El compromiso digestivo presente en el 53% de casos ocurrió entre el primer y séptimo día de enfermedad, con una media de 2.6 ± 1.9 y fue el signo inicial de presentación de la PHS en el 18%. El dolor abdominal estuvo presente en el 49% de casos, náuseas y/o vómitos en 27%, hemorragia digestiva en 24% y diarrea en 12%. De aquellos con hemorragia digestiva, el sangrado microscópico detectado por la prueba de Thevenon positiva fue el signo de mayor presentación con ocho casos; le siguen en orden de frecuencia, hematemesis y hematoquezia con dos casos cada uno y por último melena con un caso.

Compromiso renal. La afección renal se presentó en diez niños (20%), en ocho casos fue detectada en el curso de la hospitalización, mientras que en dos pacientes referidos del interior el compromiso renal se inició en su lugar de origen. En todos los casos de afectación renal se reportó hematuria microscópica, en cinco proteinuria y en dos síndrome nefrótico. La proteinuria fue de intensidad variable, tres casos en rango nefrótico y dos con proteinuria no nefrótica.

Exámenes auxiliares. En los exámenes auxiliares no existió uniformidad en la solicitud de los mismos, tal como se muestra en la Tabla II. El recuento de plaquetas fue el único examen realizado a todos los pacientes, 74% registraron valores normales y 27% trombocitosis. El recuento de la serie blanca fue normal en 96% pacientes encontrándose leucocitosis en 4% casos. Seis niños (13%) presentaron anemia desde el inicio de la hospitalización mientras que en los 40 pacientes restantes el hematocrito estuvo dentro de los límites normales. Se encontró incremento de la velocidad de sedimentación globular en 92% de casos del total de 36 pacientes a quienes se les realizó dicho examen. El dosaje de creatinina sérica fue normal en los 45 pacientes a quienes se les realizó la prueba. El valor de urea se encontró incrementado en solo un niño con síndrome nefrótico. Los valores de antiestreptolisinas estuvieron elevados en poco más de la mitad de pacientes en los que se efectuó la prueba, de los cuales sólo tres registraron antecedente de infección de vías respiratorias altas. El cultivo faríngeo fue negativo en los seis pacientes de los que se obtuvo muestras. La IgA se evaluó en cinco pacientes, obteniéndose sólo en uno valores por encima de lo normal. El examen de orina fue normal en 76% de pacientes y en 24% se encontraron anomalías como hematuria microscópica (diez casos), albuminuria (nueve) y cilindruria (tres). Se solicitó dosaje de proteínas en orina de 24 horas a los pacientes con albuminuria, encontrándose proteinuria de rango variable en cinco de ellos; tres pacientes presentaron proteinuria

nefrótica y dos proteinuria no nefrótica. Finalmente sólo se realizó la prueba de Thevenon en heces a 17 pacientes, siendo el resultado positivo en nueve de ellos.

Tabla II. Resultados de los exámenes auxiliares realizados en 49 niños hospitalizados con PHS. IESN, 1995-1999.

EXÁMENES AUXILIARES	RESULTADOS		
	Normal	Anormal	No consignado
Recuento de plaquetas	36	13	0
Recuento de leucocitos	46	2	1
Hematocrito	40	6	3
Velocidad de sedimentación globular (VSG)	3	33	13
Creatinina	45	0	4
Urea	42	1	6
Antiestreptolisinas (ASO)	19	22	8
Cultivo faríngeo	6	0	43
Inmunoglobulina A (IgA)	4	1	44
Examen de orina	32	10	7
Proteínas en orina de 24 horas	4	5	40
Thevenon en heces	8	9	32
Ecografía abdominal	0	1	48
Biopsia de piel	0	9	40

En la ecografía abdominal realizada a un paciente de 13 años con un cuadro de abdomen agudo, se encontró dilatación de asas intestinales con abundante contenido gaseoso y líquido libre en el fondo de saco de Douglas. Se realizó biopsia de piel a 18% pacientes con resultados de vasculitis leucocitoclástica en seis casos y vasculitis de vasos pequeños en dos casos. El estudio de inmunofluorescencia directa realizado en cinco pacientes fue negativo para IgG, IgM, IgA y C3.

El seguimiento de los 49 niños con PHS se realizó a través de la revisión de las historias clínicas. Sólo el 31% registró algún tipo de evaluación posterior al alta. Estos controles se realizaron hasta los cinco años posteriores al alta. En ellos se detectaron cuatro pacientes con reaparición del rash purpúrico luego de tres a cuatro semanas del alta, manejados en forma ambulatoria. En el resto de pacientes no se registró ningún tipo de complicación asociada a la PHS. Entre los diez pacientes con compromiso renal seis no registran controles posteriores al alta. Tres niños tuvieron controles hasta los dos meses del alta, un niño cursó con hematuria, otro con síndrome nefrótico y el tercero con hematuria y proteinuria nefrótica. Un niño con hematuria microscópica acudió para sus controles hasta cuatro meses luego del alta, ellos mostraron la persistencia de microhematuria.

DISCUSIÓN

Es conveniente señalar la existencia de un cuadro clínico muy semejante a la PHS, se trata del edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL) descrito por Snow en 1913, siendo Finkelstein en el año 1938 quien da la denominación de EHAL. Esta entidad que afecta a niños entre los 4 y 24 meses de edad, se caracteriza por presentar lesiones purpúricas grandes (en escarapela) en cabeza, cara, orejas y extremidades, acompañado de edema acral y con escaso compromiso visceral y sistémico. Existe controversia sobre si sería una entidad diferente de la PHS o una misma enfermedad en un grupo etario distinto^{1,18-22}; razón por la cual se decidió excluir en el presente estudio a los niños menores de dos años de edad.

Aunque no ha podido confirmarse en nuestra serie la literatura refiere una mayor incidencia en varones^{1,3-7}, nosotros encontramos un marcado predominio femenino (71%) con una relación hombre/mujer de 1:2.5, estos datos son muy semejantes a lo reportado por Mendoza y col.³² en un trabajo anterior al nuestro realizado también en el IESN, en el que también se registra una mayor frecuencia para el sexo femenino (61%) con una relación hombre/mujer de 1:1.5.

Aunque puede ocurrir a cualquier edad la PHS es considerada una afección fundamentalmente pediátrica, el pico de incidencia se encuentra entre los 5 y 6 años con una variación que va desde los dos hasta los 15 años^{1,3-7}. En el presente estudio el rango de edad estuvo entre los 2 y 16 años, con una media de 6.2 ± 3.3 años. Esto nos confirma que la enfermedad es una entidad que afecta a la población preescolar y escolar, mayoritariamente.

La presentación de la PHS fue más frecuente en el invierno, lo que nos sugiere el rol disparador de las infecciones respiratorias, más frecuentes en los meses fríos, en la patogénesis de la PHS; se ha reportado hasta en un 75% dicha asociación^{1,3,4,7}. En nuestra casuística sólo el 29% de los pacientes tenían antecedente de IVRA, mientras que Reyes y col.³³ y Trapani y col.³⁴ reportan 42%, y García y col.³⁵ el 57% de los pacientes. De todos los patógenos relacionados a la PHS es el estreptococo B hemolítico del grupo A el más ampliamente estudiado¹⁻⁷. En nuestra serie, se dosaron títulos de antiestreptolisinas en 41 pacientes, de los cuales el 54% registró valores elevados, muy semejante al 50% reportado por Trapani y col.³⁴; sin embargo contrasta con lo publicado por Reyes y col.³³ quienes encuentran elevación de ASO en el 25% de pacientes, y García y col.³⁵ sólo un 8.5%; por lo que la participación de las infecciones estreptocócicas, en la patogénesis de la PHS, sigue siendo motivo de controversia. Otro antecedente referido universalmente como factor predisponente para la presentación de la PHS, es la administración de medicamentos, de nuestra serie sólo un paciente registró antecedente de ingesta de sulfas por infección respiratoria alta.

Desde el punto de vista clínico, encontramos que la púrpura palpable estuvo presente en todos los casos y predomina en las zonas de mayor presión hidrostática como son los miembros inferiores, similar a lo reportado en otras series^{8,9,32-35}. En el 53% de nuestros pacientes el compromiso cutáneo fue el primer signo de presentación de la PHS; mientras que Trapani y col.³⁴ lo reporta en el 74% en población italiana y Meo y col.³⁶ en el 64% en población argentina. El compromiso articular caracterizado por tumefacción articular y dolor es la segunda manifestación clínica más frecuente de la PHS, estuvo presente en el 63% de nuestros casos, similar al 61% reportado por García y col.³⁵, otras series reportan un compromiso entre el 70 y 80%^{8,9,32,33,35}, porcentaje bastante más alto que lo reportado por Mendoza y col.³² en un estudio realizado en 62 niños con PHS hospitalizados en el IESN, quien encuentra: "síntomas articulares en el 32%" y "edema de miembros inferiores en el 24.2%". No tenemos una explicación clara al respecto probablemente dependa de diferencias en las definiciones ya que, si el edema de miembros inferiores lo entendemos como una manifestación clínica de la artritis, encontraremos que la afección articular es bastante semejante a lo referido en la literatura. Las series publicadas no siempre diferencian las manifestaciones clínicas del compromiso articular representado por artralgia y artritis; si bien el dolor articular suele ser un síntoma común, no lo es la artritis. Meo y col.³⁶ reporta un 28%, Reyes y col.³³ un 11% y en nuestra serie el 29% de los afectados cursó con artritis. De igual modo encontramos que la afección articular fue el signo inicial de presentación de la PHS en el 14% de los niños; muy semejante al 15% reportado por Trapani y col.³⁴ y al 11% por Meo y col.³⁶, mientras que Saulsbury⁸ registra valores más altos (24%) en la población norteamericana. Acorde con la literatura las articulaciones más frecuentemente afectadas son tobillos y rodillas; siendo el patrón de afectación mayoritariamente oligoarticular^{1,3,6,8}.

El compromiso digestivo registrado en el 54% de los pacientes, fue el primer signo de presentación de la PHS en el 20% de casos, similar a lo observado en otras series^{8,35,36}. El dolor abdominal de intensidad variable fue la principal expresión del compromiso gastrointestinal, afectando al 49% de pacientes, las náuseas y/o vómitos se presentaron en el 27% de casos y la hemorragia digestiva en el 24%. Es importante mencionar que de aquellos con hemorragia digestiva, el sangrado microscópico detectado por la prueba de Thevenon fue el signo de mayor presentación y además reveló el compromiso digestivo en dos pacientes quienes no registraron antecedente de dolor abdominal. Dicho examen sólo se realizó en 17 pacientes, siendo positivo en nueve de ellos (53%). Si bien el dolor abdominal se correlaciona con la gravedad del sangrado de la pared intestinal, cabe la reflexión de acuerdo a lo resultados, que pudo detectarse mayor sangrado digestivo al solicitar esta prueba a mayor número de pacientes. Otras manifestaciones descritas en la PHS que

comprometen el aparato digestivo son: perforación intestinal, infarto, necrosis, hepatomegalia, hidropesía vesicular, ileo, pancreatitis, entre otros^{1,3-5,7}. En nuestra serie ninguno de los pacientes tuvo tales complicaciones.

La afección renal muestra una gran variación en frecuencia que va desde el 10 al 60% de casos dependiendo de la serie revisada^{1,3-8}, nosotros encontramos en el presente estudio una afectación del 20%, siendo los componentes más frecuentes hematuria microscópica (20%) y proteinuria de intensidad variable (10%). Similar a lo reportado en otras series ninguno tenía proteinuria sin hematuria concomitante^{8,32,35-37}. La presentación de síndrome nefrótico (4%) fue mucho menos frecuente. No se registró insuficiencia renal, diferente a lo publicado por Mendoza y col.³² quienes reportan insuficiencia renal aguda en el 6.3%, mientras que Saulsbury⁸ y Trapani y col.³⁴ la encuentran en el 2% de los afectados. En nuestra serie no encontramos compromiso escrotal ni testicular como sí se describe la literatura^{1,4,7,8,25,26}, sólo en dos niños de 2 y 4 años, la púrpura comprometió genitales pero sin signos de orquitis y se resolvió en forma espontánea sin complicaciones.

No existen exámenes auxiliares específicos para el diagnóstico de la PHS, los datos de laboratorio carecen de especificidad y solo reflejan el compromiso estructural y/o funcional de los órganos afectados¹⁻⁷. Nuestros hallazgos revelan aumento en la velocidad de sedimentación globular en el 92% de los pacientes, leucocitosis en el 4% y anemia en el 13%. La literatura relaciona el descenso de la serie roja en la mayoría de los niños con la severidad de las pérdidas sanguíneas^{4,5}, siendo este resultado de difícil interpretación por la carencia de controles previos, no obstante Trapani y col.³⁴ encuentra resultados similares.

La biopsia de piel realizada por punch, no fue un procedimiento diagnóstico habitual en estos pacientes, únicamente se realizó a nueve niños, seis de los cuales fueron informados como vasculitis leucocitoclástica y dos como vasculitis de vasos pequeños, mientras que el estudio de inmunofluorescencia directa realizado en cinco pacientes,

fue negativo (no se detectó depósito de inmunoglobulinas en la pared vascular). Estos hallazgos probablemente estén relacionados con el momento de la toma de muestra, ya que la positividad del examen se evidencia mayoritariamente dentro de las primeras 24 a 48 horas del inicio de la enfermedad, otro factor a considerar es la calidad de la muestra y del transporte de la misma, este último a cargo del familiar del paciente.

Finalmente consideramos importante mencionar que el seguimiento que se intentó realizar a través de la revisión de historias clínicas en forma retrospectiva complementado con llamadas telefónicas domiciliarias, resultó frustrado. De nuestra serie, sólo el 31% de pacientes tenía en la historia clínica algún dato consignado posterior al alta mientras que el 69% de pacientes jamás regresó al IESN para control y los números telefónicos no estaban registrados en las historias; por todo ello no se pudo determinar el pronóstico de la PHS en la población estudiada.

CONCLUSIONES

En nuestro estudio, la PHS afecta con mayor frecuencia al sexo femenino (71%), siendo el grupo etario más afectado el escolar. Las manifestaciones clínicas se caracterizaron por compromiso cutáneo (100%), articular (63%), digestivo (53%) y renal (20%). La púrpura palpable, presente en el 100%, se convierte en la manifestación clínica más importante de la PHS, la que constituiría el criterio clínico sine qua non. El compromiso articular es la segunda manifestación clínica más frecuente. Los tobillos y las rodillas son las articulaciones más afectadas, y el patrón de afectación es mayoritariamente oligoarticular. No se pudo identificar factores de riesgo o predisponentes. Los exámenes de laboratorio son indicativos de la presencia y actividad de la enfermedad pero carecen de especificidad. El pronóstico de la PHS en el presente estudio es aún incierto, ya que no se cuenta con un registro de seguimiento suficiente para poder determinarlo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BASELGA E, DROLET B, ESTERLY N. Purpura in infants and children. *J Am Acad Dermatol*. 1997;37:673-705.
2. PUIG L, VIDAL D, GILABERTE M, TABERNER R, ALOMAR A. Vasculitis. *Actas Dermosifilográficas*. 2000;91:249-264.
3. WILLARD R, MONTEMARANO A. Henoch-Schönlein purpura (Anaphylactoid purpura). *e medicine*. 2001. Nov 30:1-12.
4. ALMEIDA DA SILVA C, MATTEI L, LIPHAUS B, BITTENCOURT M. Purpura de Henoch-Schönlein na criança e adolescente. *Rev Bras Reumatol*. 2000;40(3):128-136.
5. TAZARD E. Henoch-Schönlein purpura. *Archives of Disease in Childhood*. 1999;80:380-386.
6. MANZANO L, GARCÍA J, PRIETO A, ÁLVAREZ M. Vasculitis leucocitoclástica. Vasculitis leucocitoclástica cutánea. Síndrome de Schönlein-Henoch. Crioglobulinemia mixta esencial. *Medicine*. 2001;8(32):1662-1670.
7. GIACOMONE D, SPIZZIRRI F. Púrpura de Schönlein Henoch. *Arch Argent Pediatr*. 2001;99(2):168-170.
8. SAULSBURY F. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1999;78(6):395-409.
9. BLANCO R, MARTÍNEZ V, RODRÍGUEZ V, GARCÍA M, GONZALES M. Henoch-Schönlein purpura in adulthood

- and childhood. *Arthritis & Rheumatism*. 1997; 40(5):859-864.
10. EGAN C, O'REILLY M, MEADOWS K, ZONE J. Relapsing Henoch-Schönlein purpura associated with *Pseudomonas aeruginosa* pyelonephritis. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41:381-383.
 11. CERDA J, FUENTES P, POTIN M. Púrpura de Schönlein-Henoch asociado a varicela: Caso clínico. *Rev Chil Pediatr*. 2004;75(2):159-162.
 12. REINAUER S, MEGAHED M, GOERZ G, RUZICKA T, BORCHARD F, SUSANTO F, REINAUER H. Schönlein-Henoch purpura associated with gastric *Helicobacter pylori* infection. *J Am Acad Dermatol*. 1995;33:876-879.
 13. CHEMLI J, ZOUARI N, BELKADHI A, ABROUG S, HARBI A. Hepatitis A infection and Henoch-Schönlein purpura: a rare association. *Arch Pediatr*. 2004;11(10):1202-1204.
 14. CHALLINE-LEHMANN D, MAUBERQUEZ S, PAWLOTSKY J, ROSTOKER G. Parvovirus B19 and Schönlein-Henoch purpura in adults. *Nephron*. 1999;83(2):172-173.
 15. CHAVE T, NEAL C, MORTIMER N, CAMP R. Henoch-Schönlein purpura following Hepatitis B vaccination. *Ann Dermatol Venereol*. 2002;129:1S389.
 16. GOLDBERG E, SHOJI T, SAPADIN A. Henoch-Schönlein purpura induced by clarithromycin. *International Journal of Dermatology*. 1999;38(9):706-709.
 17. LEVY-KHADEMI F, KARMAN S, AMITAI Y. Henoch-Schönlein purpura: simultaneous occurrence in two siblings. *Pediatric Dermatology*. 2000;17(2):139-140.
 18. WONG C, HARRINGTON W. Infantile Henoch-Schönlein purpura. *Emergency Medicine Australasia*. 2004;16:225-228.
 19. CARBAJAL L, ZAECO J, RODRÍGUEZ R, REYNES J, BARRIOS R, LUNA M, VILLEGAS E. Edema hemorrágico agudo y púrpura de Henoch Schönlein ¿Son una misma enfermedad en los lactantes? *Rev Mex Pediatr*. 2000;67(6):266-269.
 20. MINER L, MUÑOZ J, LANDA J, ALBISU Y. Edema agudo hemorrágico del lactante [carta]. *An Pediatr Barc*. 2004;61(1):79-80.
 21. SHAH D, GORAYA J, PODDAR B, PARMAR V. Acute infantile hemorrhagic edema and Henoch-Schönlein purpura overlap in a child [letter]. *Pediatric Dermatology*. 2002;19(1):92-93.
 22. VICENTE A, CALLEJÓN E, CID P, ORTIZ L, HOYOS R, LEONES A, CÁRDENAS P, PACHECO J. Edema agudo hemorrágico del lactante. ¿Una patología infradiagnosticada?. *An Pediatr (Barc)* 2005;62 Supl 2:100-117.
 23. NIAUDET P, ROSE B, APPEL G, HUNDER G. Henoch-Schönlein purpura. 2000 Apr 3. UpToDate®. www.uptodate.com. (800) 998-6374. (781) 237-4788.
 24. TIZARD E. Henoch-Schönlein purpura. *Current Paediatrics*. 2002;12:575-580.
 25. CANDUELA V, MONGIL I, CAGIGAS P, DOCIO S. Torsión testicular asociada a púrpura de Schönlein-Henoch. A propósito de un caso. *Rev Esp Pediatr*. 1992;48(4):331-332.
 26. JORNET J, CERVERA J, MARCO S, GONZÁLES M. El escroto agudo en la púrpura de Schönlein-Henoch. Manejo con ecografía doppler color. A propósito de un caso. *Radiología*. 1998;40(1):54-56.
 27. AGRAHARKAR M, GOKHALE S, LE L, RAJARAMAN S, CAMPHELL G. Cardiopulmonary manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *American Journal of Kidney Diseases*. 2000;35(2):319-322.
 28. VIDAL L, PISCOYA J. Vasculitis: etiopatogenia y cuadro clínico. *Anales de la Facultad de Medicina. Universidad Nacional Mayor de San Marcos*. 1995;56(2):43-57.
 29. LUQMANNI R, ROBINSON H. Introduction to and classification of the systemic vasculitides. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*. 2001;15(2):187-202.
 30. VIDAL L, CHÁVEZ J, QUEVEDO H, CASTAÑEDA L. Bases y Principios en Reumatología. 2da ed. 1997. p.116-118.
 31. NEILA, MIHMM, MAGROC. Cutaneous vasculitis: a review. *Journal of Cutaneous Pathology*. 2003;30(3):161-173.
 32. MENDOZA A, PAJARES G, SAKIJARA G, VALENZUELA N. Púrpura de Schönlein-Henoch y nefropatía en el Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN). Servicio de Nefrología. Libro de Resúmenes de la Asociación Peruana de Reumatología. V Congreso Nacional y VII Curso Internacional de Reumatología "Dr. Raúl Patrucco" 1988.
 33. REYES H, ALMARÁZ J, MAGAÑA M, MATA J, MALLETT A. Púrpura de Henoch-Schönlein. Informe de 55 casos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1993;50(2):96-101.
 34. TRAPANI S, MICHELI A, GRISOLIA F, RESTI M, CHIAPPINI E, FALCINI F, DE MARTINO M. Henoch Schönlein and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2005;35:143-153.
 35. GARCÍA E, SANTOS F, SUÁREZ D, DIÉGUEZ A, MÁLAGA S, CRESPO M. Síndrome de Schönlein-Henoch: Revisión de una serie de 142 casos. *An Esp Pediatr*. 1985;22(8):557-563.
 36. MEO M, KROCHICK G, NAVIA M, MÁSSIMO J. Síndrome de Schönlein-Henoch: factores predictivos de compromiso extracutáneo y de tiempo de actividad de la enfermedad. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 1998;55(11):643-650.
 37. MÁLAGA S, SANTOS F, GARCÍA E, SUÁREZ D, DIÉGUEZ A, VELASCO J. Nefropatía del síndrome de Schönlein-Henoch: Pronóstico a largo plazo en pacientes no seleccionados. *An Esp Pediatr*. 1985;22(8):567-570.