

## Púrpura de Schönlein-Henoch. A propósito de un caso

### PRESENTACIÓN DE CASO

### Schönlein-Henoch purpura. A case report

Roxana Álvarez Ferreiro<sup>1</sup>  , Lourdes María Fernández García<sup>1</sup> , Ana María Barcia Armas<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos, Cuba.

 Autor para la correspondencia: [roxy2198@nauta.cu](mailto:roxy2198@nauta.cu)

 **Citar como:** Álvarez Ferreiro R, Fernández García LM, Barcia Armas AM. Púrpura de Schönlein-Henoch. A propósito de un caso. Inmedsur [Internet]. 2020 [citado: fecha de acceso]; 3(1): 69-73. Disponible en: <http://www.inmedsur.cfg.sld.cu/index.php/inmedsur/article/view/64>

## RESUMEN

La púrpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis común en la infancia, caracterizada por una púrpura palpable no trombocitopénica y manifestaciones sistémicas. Está relacionada con entidades desencadenantes como las infecciones y las picaduras de insectos. Se presenta el caso de un preescolar de cuatro años, de sexo masculino, que acudió con lesiones purpúricas, redondeadas, simétricas y bilaterales en ambas piernas y región glútea con antecedente de picadura de insecto. Se diagnosticó como púrpura de Schönlein-Henoch, se indicó reposo y se le administró hidratación oral. Evolucionó favorablemente y fue dado de alta a los cuatro días. La púrpura de Schönlein-Henoch es una enfermedad con base inmunológica, aunque algunas bacterias y alérgenos pueden actuar como desencadenantes de este proceso. Se caracteriza clínicamente por lesiones cutáneas que varían desde pequeñas petequias a grandes equimosis y ampollas hemorrágicas. Los exámenes complementarios de rutina no muestran alteraciones y el tratamiento es sintomático.

**Palabras clave:** púrpura de Schoenlein-Henoch; niño; vasculitis

## ABSTRACT

Schönlein-Henoch purpura is a common vasculitis in childhood, characterized by palpable non-thrombocytopenic purpura and systemic manifestations. It is related to triggers such as infections and insect bites. We present the case of a four-year-old male preschooler who presented with symmetrical and bilateral purpuric lesions on both legs and gluteal regions with a history of insect bite. It was diagnosed as Schönlein-Henoch purpura, rest was indicated, and oral hydration was administered. He evolved favorably and was discharged after four days. Schönlein-Henoch purpura is an immune-based disease, although some bacteria and allergens can act as triggers for this process. It is clinically characterized by skin lesions ranging from small petechiae to large bruises and hemorrhagic blisters. The routine workup examinations do not show alterations and the treatment is symptomatic.

**Key words:** purpura, Schoenlein-Henoch; child; vasculitis

## INTRODUCCIÓN

Las vasculitis son un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la inflamación de la pared de los vasos sanguíneos. Las características clínicas dependerán del tamaño, tipo y localización de los vasos afectados.<sup>1</sup> La incidencia estimada de las vasculitis pediátricas se sitúa en 50 casos por cada 100.000 niños por año. Aunque la incidencia global es baja en niños, cierto tipo de vasculitis ocurren casi exclusivamente en la edad pediátrica.<sup>2</sup>

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) 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 calibre.<sup>3</sup> La PSH puede aparecer en todos los grupos de edad, más frecuente durante las primeras edades de la vida, al presentarse el 50% de los casos en menores de 5 años y entre el 75 y 90%, en menores de 10 años.<sup>4</sup>

Los hallazgos clínicos son, con frecuencia, atípicos en las edades extremas y de mayor gravedad en el adulto. La incidencia oscila entre los 10 y 20 casos por cada 100.000 niños menores de 17 años, pudiendo alcanzar los 70,3 casos/100.000 en el grupo de edad comprendido entre los cuatro y siete años. La distribución según el sexo es similar, aunque con predominio en varones en algunas series (1,5-2:1). Los afroamericanos rara vez se afectan y es algo más frecuente en los que presentan descendencia asiática. La enfermedad es más frecuente en invierno y otoño en los niños, lo que hace probable la implicación de determinados procesos infecciosos en su patogénesis, mientras que en adultos es más frecuente en primavera.<sup>5</sup>

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.<sup>6</sup>

Es una enfermedad autolimitada, cuya resolución tarda generalmente entre 4 a 6 semanas, aunque puede observarse recurrencia de los signos y síntomas semanas e incluso meses después. Su manejo consiste en reposo, uso de antiinflamatorios no esteroideos y una adecuada vigilancia de la aparición de complicaciones que requieran

del uso de esteroides sistémicos.<sup>6</sup>

La púrpura de Schönlein-Henoch es una de las enfermedades de menos frecuente diagnóstico en todas las edades, tiene una afinidad especial por la edad pediátrica y en ella principalmente por la infancia temprana, pero aún no deja de considerarse una enfermedad rara, lo que motivó a la realización de este trabajo que tiene como objetivo describir un caso de púrpura de Schönlein-Henoch al particularizar en su diagnóstico y tratamiento.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Preescolar de cuatro años de edad, negro, masculino de procedencia urbana, producto de un embarazo que cursó sin alteraciones, parto distócico (por cesárea) a las 36.6 semanas por ruptura prematura de membrana, con peso a nacer de 6.6 libras y puntaje de Apgar presumiblemente adecuado. Antecedentes patológicos personales de asma bronquial sin tratamiento regular, con ingreso anterior a causa de una enfermedad diarreica aguda por intoxicación alimentaria hace aproximadamente 2 años.

En esta ocasión, fue remitido de su Área de Salud al Hospital Pediátrico "Paquito González Cueto" por presentar unas "manchas rojas" diseminadas en miembros inferiores y aumento de volumen de ambos tobillos, acompañado de dolor e impotencia funcional, se recogió el antecedente de picadura de insecto en el tronco hace más menos dos semanas.

Al examen físico se encontró afebril, hidratado y con buen estado general. Se detectaron lesiones purpúricas, redondeadas, palpables, simétricas y bilaterales en ambas piernas, presentes también en la región glútea, el tejido celular subcutáneo se encontró infiltrado hasta la región maleolar en ambas piernas, de mayor intensidad en el tobillo derecho, doloroso, de difícil godet y sin cambios de coloración, el resto del examen físico sin alteraciones.

Fue ingresado en el centro para su estudio y tratamiento. Durante este período se realizaron los siguientes complementarios, hemoglobina: 122 g/l, hematocrito: 0.38, eritrosedimentación: 20mm/h, conteo de plaquetas 234 x 10<sup>9</sup> g/l. El leucograma mostró leucocitos en 8.13 x 10<sup>9</sup>, segmentados: 0.45, linfocitos: 0.49 y eosinófilos: 0.06. Conteo de reticulocitos: 6 x 10<sup>3</sup>, glucemia: 5.9 mmol/L, creatinina: 37mmol/L, fosfatasa alcalina 280 U/L, lactato deshidrogenas: 509 U/L, ácido úrico: 192 mmol/L. Tiempo de coagu-

lación: 7,5 minutos, tiempo de sangramiento: 2 minutos, TPT-Kaolin: C-30 P-32, Lámina periférica: normocromía, normocitosis, linfocitosis ligera, plaquetas adecuadas en número, se observaron algunas macroplaquetas, células de aspecto linfocitario.

Se interpretó como una PSH, al tener en cuenta el cuadro clínico del paciente, tuvo un curso benigno y llevó tratamiento sintomático y de sostén con reposo, hidratación por vía oral y paracetamol en caso de fiebre.

Las lesiones en piel evolucionaron a su resolución y el niño fue egresado cuatro días posteriores al ingreso, con mejoría clínica, seguimiento por su Área de Salud y el servicio de pediatría general.

## DISCUSIÓN DEL CASO

El cuadro clínico de esta enfermedad fue descrito por primera vez a mediados del siglo XIX por Johan Schonlein y Edouard Henoch.<sup>6</sup> Antiguamente denominada como púrpura anafilactoide, su nombre en sí sugería un proceso alérgico como base para su desarrollo.<sup>7</sup> En la actualidad debido a la presencia de depósitos de inmunoglobulina A (IgA), se plantea un origen inmunológico, aunque también se incluye una asociación genética y expresión de diversos genes.<sup>8</sup>

Su etiopatogenia está relacionada a la producción de complejos inmunes mediados por IgA en respuesta a diversos agentes desencadenantes. Estos complejos se hacen insolubles, se depositan en las paredes de pequeños vasos sanguíneos, y se asocian a la activación del complemento y el reclutamiento de leucocitos polimorfonucleares.<sup>9</sup> Esta secuencia de eventos se traduce histológicamente en inflamación, trombosis y necrosis de pequeños vasos sanguíneos, con extravasación de eritrocitos (vasculitis leucocitoclástica).<sup>10</sup>

Su etiología es desconocida, pero se encuentra frecuentemente asociada a procesos infecciosos como desencadenantes, infecciones virales, procesos de vacunación e incluso procesos ocasionados por insectos.<sup>11</sup> Entre los agentes desencadenantes más comúnmente asociados están las bacterias como *Streptococcus pyogenes*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Yersinia enterocolitica* y *Legionella pneumoniae*; infecciones por agentes virales como adenovirus, parvovirus B19 y virus Epstein-Barr; fármacos como penicilina, ampicilina, eritromicina, sulfonamidas,

alopurinol, propiltiouracilo y quinidina.<sup>6</sup>

Las manifestaciones clínicas de esta enfermedad son el reflejo de la injuria de pequeños vasos sanguíneos a nivel de distintos órganos. El compromiso cutáneo, cuya presencia es considerada un criterio diagnóstico, se caracteriza por un púrpura palpable asociado a prurito en superficies dependientes de presión a predominio de extremidades inferiores y glúteos.<sup>12</sup> 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.<sup>13</sup> El paciente presentó lesiones máculo papulares rojizas de distintos tamaños en miembros inferiores y glúteos. (Fig. 1)



**Fig. 1:** Lesiones máculo papulares rojizas en miembros inferiores y región glútea. **Fuente:** Tomada por los autores.

Las manifestaciones gastrointestinales se describen hasta en un 76% de los casos, en su mayoría dentro de una semana de iniciado el prurito y hasta los 30 días, y traducen vasculitis de la submucosa y subserosa. Su espectro clínico varía desde dolor abdominal de tipo cólico, con náuseas y vómitos, a una hemorragia digestiva baja. Se han descrito otras complicaciones como invaginación y perforación intestinal.<sup>14</sup>

El compromiso renal se presenta en la tercera parte de los niños y de estos, en menos del 10%, es una complicación que pone en riesgo la vida del paciente, su espectro varía desde hematuria con o sin proteinuria hasta la insuficiencia renal terminal (2 a 5%).<sup>15</sup> Las artralgias se presentan

entre un 60 a 84% de los casos y generalmente afecta tobillos y rodillas. Estas se caracterizan por presentar edema periarticular, rigidez, generalmente sin eritema o derrame, pero con dolor considerable y limitación del movimiento.<sup>13</sup>

Los exámenes de laboratorio generalmente no muestran alteraciones, tal como se evidenció en este caso clínico. El recuento plaquetario puede ser normal o estar incrementado, esto genera dos tipos de púrpura de Schönlein-Henoch: con o sin trombocitopenia. Algunos niños pueden presentar una leucocitosis de hasta 20 000 leucocitos con desviación izquierda y la ecografía puede detectar alteraciones gastrointestinales.<sup>12</sup> En el presente caso todos los exámenes mostraron resultados dentro de los rangos de la normalidad.

El tratamiento es de soporte, con hidratación, nutrición, balance electrolitos y control condicional del dolor con analgésicos como el paracetamol. Adicionalmente se puede utilizar corticoides para disminuir el compromiso articular, sin embargo, no existen indicaciones específicas sobre su uso.<sup>12</sup> Durante la hospitalización el paciente se encontró en reposo, con hidratación por vía oral y paracetamol condicional a fiebre.

## CONCLUSIONES

La púrpura de Schönlein-Henoch es una enfermedad con base inmunológica, aunque algunas bacterias y alérgenos pueden actuar como desencadenantes de este proceso. Se caracteriza clínicamente por lesiones cutáneas que varían desde pequeñas petequias a grandes equimosis y ampollas hemorrágicas. Los exámenes complementarios de rutina no muestran alteraciones y el tratamiento es sintomático.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

## CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Los autores contribuyeron en igual medida a la redacción, revisión y aprobación del artículo y su versión final.

## FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para realizar la presente presentación de caso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Can E, Kılınc Yaprak Z, Hamilçikan S, Meltem E, Bostan Gayret O et al. Mutaciones en el gen MEFV y evolución clínica en pacientes pediátricos con púrpura de Schönlein-Henoch. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2018 (citado 2020 Ene 25); 116(3):e385-e391. Disponible en: [https://www.sap.org.ar/uploads/archivos/general/files\\_ao\\_can\\_4-5pdf\\_1524856347.pdf](https://www.sap.org.ar/uploads/archivos/general/files_ao_can_4-5pdf_1524856347.pdf)
2. Solís Cartas U, Milera Rodríguez Y, Santana I, Pereira Torres JÁ, de Armas Hernández A. Púrpura de Schonlein Henoch, presentación de caso. Rev Cubana de Reumatología [Internet]. 2012 [citado 2020 Ene 25]; 14(21):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/217>
3. Miralles A, García AM, Morales MJ, Gómez M, Tormo T et al. Púrpura de Henoch-Schönlein en niños: casuística del hospital de Gandia, Valencia. España. Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría [Internet]. 2017 (citado 2020 Ene 25); 80(2): 47-51. Disponible en: <https://www.re-dalyc.org/pdf/3679/367953316003.pdf>
4. De Antonio Feu S, Carabaño Aguado I. Afectación articular en la púrpura de Schönlein-Henoch: revisión a propósito de un caso. Rev Pediatr Aten Primaria [Internet]. 2017 (citado 2020 Ene 25); 19:71-3. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/pap/v19n73/1139-7632-pap-19-73-00071.pdf>
5. Fraile López M, García Espiga M, Pérez Álvarez G. Hemorragia gastrointestinal en paciente con púrpura de Schönlein-Henoch. Aten Primaria [Internet]. 2018 (citado 2020 Ene 25); 50(8): 509-510. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6836934/pdf/main.pdf>
6. Ramírez-Terán AL, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Soto V. Púrpura de Henoch-Schönlein. Med. interna Méx [Internet]. 2017 (citado 2020 Ene 25); 33 (2): 285-290. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S0186-48662017000200285&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S0186-48662017000200285&script=sci_arttext)
7. Hasbún T, Chaparro X, Kaplan V, Cavagnaro F, Castro A. Púrpura de Schönlein-Henoch Buloso. Caso clínico. Rev Chil Pediatr [Internet]. 2018 (citado 2020 Ene 25) ; 89(1):103-106. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rcp/v89n1/0370-4106-rcp-89-01-00103.pdf>

- 8.** Segundo Yagüe M, Caubet Gomà M, Carrillo Muñoz R, Villar Balboa I. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Rev. chil. pediatr.* [Internet]. 2018 (citado 2020 Ene 25); 89(1):103-106. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3625960>
- 9.** Claros Arispe C, Bejarano Forqueras HA. Schönlein-Henoch púrpura in pediatric patients, a case purpose. *Gac Med Bol* [Internet]. 2011 (cited 2020 Jan 25); 34(1): 47-48. Available from: [http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1012-29662011000100012&lng=es](http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1012-29662011000100012&lng=es).
- 10.** Merchán Pérez E, Longo A, Sáenz Cantele AM. Púrpura de Henoch – Schönlein: estudio retrospectivo de la consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas. *Rev. chil. Pediatr* [Internet]. 2018 (citado 2020 Ene 25); 89 (1): 103-106. Disponible en: <http://svderma.org/revista/index.php/ojs/article/view/1431>
- 11.** Huerta S, Sebastian Ulises A. Características clínicas, epidemiológicas y de manejo en pacientes con diagnóstico de púrpura de Schoenlein-Henoch en el servicio de pediatría del Hospital General de Huacho. Años 2014 – 2018. *Rev. chil. pediatr.* [Internet]. 2018 (citado 2020 Ene 25); 89 (1): 103-106. Disponible en: <http://repositorio.unjfsc.edu.pe/bitstream/handle/UNJFSC/2463/SAENZ%20HUERTA%20ALDAIR.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- 12.** Tumbaco Macías ET, Olivo Román JM, Arreaga Pérez CE, Valencia Rodríguez RA. Vasculitis de debut en la infancia. *RECIAMUC* [Internet]. 2019 (citado 2020 Ene 25); 3(1): 286-309. Disponible en: <https://www.reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/236>
- 13.** 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* [Internet]. 2019 (citado 2020 Ene 25); 9(1):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/676>
- 14.** Artilles Martínez D, Ferrer Pérez A, Ramos Valdés J, López González L, Marrero García PA. Púrpura de Schönlein-Henoch fulminante. *RECIAMUC* [Internet]. 2019 (citado 2020 Ene 25); 3(1):286-09. Disponible en: <http://interfazbusqueda.sld.cu/resource/es/cumed-66623>
- 15.** Vila Cots J, Giménez Lloret A, Camacho Díaz JA, Vila Santandreu A. Nefropatía en la púrpura de Schönlein-Henoch: estudio retrospectivo de los últimos 25 años. *An Pediatr (Barc)* [Internet]. 2012 (citado 2020 Ene 25); 66(3):290-3. Disponible en: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/236/252>

**Recibido:** 27 de enero de 2020

**Aceptado:** 24 de febrero de 2020

**Publicado:** 13 de abril de 2020



Este artículo de la **Revista Inmedsur** está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 4.0. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso la **Revista Inmedsur**.