

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

VASCULITIS DE HENOCH-SCHÖNLEIN  
REVISIÓN DE 65 CASOS PRESENTADOS EN EL  
HOSPITAL ROOSEVELT

del 10 de enero de 1961 al 30 de junio de  
1977)

TESIS.

PRESENTADA A LA JUNTA DIRECTIVA DE LA FACULTAD  
CIENCIAS MEDICAS DE LA UNIVERSIDAD DE SAN  
CARLOS DE GUATEMALA

POR

MARCO ANTONIO ESTRADA ESTRADA  
EN EL ACTO DE INVESTIDURA DE  
MEDICO Y CIRUJANO

## PLAN DE TESIS

I INTRODUCCION

II OBJETIVOS

III VASCULITIS DE HENOCH-SCHONLEIN Y SUS  
CONSIDERACIONES GENERALES

IV MATERIAL Y METODOS

V CONCLUSIONES

VI RECOMENDACIONES

VII BIBLIOGRAFIA

## INTRODUCCION

El presente trabajo versará sobre el Síndrome de Schonlein Henoch, poco conocido en nuestro medio por los médicos, pero como veremos, forma parte en la mortalidad de nuestros conciudadanos o bien de sus quejas y molestias en la Consulta Externa de nuestros hospitales. Lo interesante de este síndrome lo constituye su etiología desconocida y especial comportamiento según el área geográfica afectada y sus diversas manifestaciones en los pacientes y, más aún, la respuesta de éstos a él. Pertenece, además, al grupo de enfermedades que por falta de conocimiento de su existencia y manifestaciones dejamos pasar y que, a la larga, como veremos, influye sobre el futuro del que la padece.

Deseo enfatizar la lucha titánica que se lleva a cabo en nuestros hospitales contra este tipo de padecimientos que, incluso pone de cabeza a autoridades en la materia. Especialmente, me refiero al Hospital Roosevelt, donde se llevó a cabo el estudio presente y a cuyo personal le estoy profundamente agradecido por su colaboración. Terminaremos diciendo que este enfoque preliminar sólo será el primer paso para evaluar nuestra realidad nacional al respecto, y que todavía nos faltará mucho en el futuro para llevar a nuestra Guatemala por un sendero mejor de salud y progreso.

## OBJETIVOS

1. Cumplir con el Artículo 110 de los Estatutos de la Universidad de San Carlos de Guatemala, que regula el Reglamento de Tesis de Graduación de Médicos y Cirujanos de la Facultad de Ciencias Médicas.
2. Establecer el número de casos de Vasculitis de Henoch-Schoenlein registrados en el Hospital Roosevelt durante el período comprendido entre el 10 de enero de 1961 al 30 de junio de 1977.
3. Analizar la situación actual de esta enfermedad en término de diagnóstico y tratamiento de acuerdo a los recursos disponibles para su control.
4. Determinar la frecuencia, incidencia, complicaciones y mortalidad causadas por este padecimiento en nuestro medio.
5. Lograr, a través de este incentivo, una mayor integridad y coordinación en los servicios hospitalarios para mejorar nuestras técnicas de diagnóstico y previsión al respecto.
6. Considerar aún más las necesidades de adiestramiento de personal y de recursos para un mayor auge diagnóstico-curativo.

## DEFINICION

El Síndrome de Schonlein-Henoch o púrpura anaflactoide, reumática o alérgica, es una forma de Angitis de Hipersensibilidad que afecta a los capilares y arteriolas de la piel y de otros órganos. Aparece en todas las edades pero, principalmente, en los niños, especialmente en muchachos, y se caracteriza por púrpura trombocitopénica, dolor abdominal y síntomas articulares. El carácter difuso de la inflamación vascular subyacente hace que el cuadro clínico sea muy variable; la causa es desconocida aunque se han considerado como implicados en ocasiones ciertos medicamentos, alimentos y otros alergenos y agentes físicos. Es frecuente que existan antecedentes de infección del tracto respiratorio superior, aunque estudios recientes no han permitido confirmar que exista relación previa con una infección estreptocócica.

## HISTORIA

Este Síndrome fue primeramente descrito por Heberden y William en 1808, como un cuadro de crisis abdominales dolorosas, asociado con púrpura y edema. Fue ampliado posteriormente por J. L. Schonlein, quien en 1837 añade a la sintomatología anterior el componente articular, llamándole por ello "Pelliosis Reumática".

Henoch, en 1874, agrega al proceso la participación renal, así queda definido como hoy le conocemos: Entidad clínica caracterizada por erupción cutánea típica, poliartralgia, dolores abdominales con hemorragia intestinal ocasional y hematuria con cilindruria frecuente de etiología no filiada y considerada, en general, de naturaleza benigna y con mayor incidencia en la infancia. Su pronóstico depende del grado de afectación renal y ésta consiste en una Glomerulopatía cuyas características morfológicas específicas no están aún completamente establecidas. Desde el tiempo en que se describió por primera vez, de este padecimiento se han venido haciendo múltiples estudios y la mayoría enfocan el problema renal, ya que es una de las principales complicaciones que presenta este Síndrome.

## ETIOLOGIA

Existen múltiples evidencias sobre el origen inmunológico de la enfermedad, apoyada por las experiencias de Katzura, Clarck, Jacobs y otros.

Estos autores producen púrpura no trombótica a caballos y perros por inyección de suero anti-endotelio obtenido de conejos inmunizados. Israel, Mathe y Vernard, hacen sus experiencias a partir de sueros de enfermos de Schonlein Henoch con iguales resultados.

El sitio de choque para el anticuerpo, serían las células endoteliales de las paredes capilares, la liberación de histamina y otros estímulos químicos producirían inflamación local y atraerían leucocitos polimorfonucleares que luego podrían dar lugar a la formación de trombos por adhesión de leucocitos y plaquetas en el endotelio afecto.

Las alteraciones en la permeabilidad de las paredes capilares con trombosis de las luces, contribuirían al desarrollo del edema y hemorragia en el área de reacción. Vermier y colaboradores encontraron que de 12 pacientes (por biopsia de piel), infiltración perivascular de pequeños vasos con mononucleares, polinucleares y un moderado número de eosinófilos, como así también, necrosis y trombos de plaquetas y leucocitos en áreas vecinas con marcada infiltración perivascular de la reacción de Arthus, reacción hemorrágica de

Shwartzmann y reacción a un tipo complejo soluble antígeno-anticuerpo. William y colaboradores encuentran marcada vasculitis en una arteriola renal con obliteración de la luz por edema de las células endoteliales e infiltración por neutrófilos, algunos linfocitos y eosinófilos en las paredes y tejidos periarteriolar en una paciente enferma de púrpura rematada con afectación renal y curso favorable.

A nivel glomerular está repetidamente descrita la presencia de Glomerulonefritis proliferativa focal asociada a veces a depósitos de P.A.S. positivos y engrosamiento de la membrana basal.

Urizar encuentra en 5 pacientes con púrpura reumatoide, sin manifestaciones renales, con síntomas mínimos en fase aguda, depósitos de fibrina en forma granular y focal, predominantemente mesangial y a lo largo de la membrana basal objetivada por inmuno fluorescencia y microscopía electrónica. Vasalli considera que sería fibrina polimerizada incompletamente o sus derivados; para Melcay, sería una localización glomerular de un proceso general (según este autor esta forma de fibrina está presente, probablemente, por una coagulación incompleta o por una polimerización parcial).

Para Urizar, alteraciones del sistema de coagulación podrían tener importancia patogénica en la enfermedad renal de la púrpura reumatoide. De acuerdo a los investigadores Bijan Safai y Joseph Dipietro del Instituto Sloan

Kettering de Nueva York, la Vasculitis que produce la enfermedad de Schonlein es la consecuencia de una reacción antígeno-anticuerpo que activa el sistema de complemento; además, dicen ellos, uno podría especular acerca de que un tipo viral de infección puede iniciar el proceso de la formación de anticuerpos, lo cual resulta en afectación múltiple de los órganos, tales como se ve en esta enfermedad. La etiología es ideopática en la mayoría de los casos. Existen reportes y series de que las dos terceras partes de los pacientes, previo a presentar este padecimiento, han sufrido infecciones del tracto respiratorio superior, incluso hay estudios hechos de que han aislado estreptococo de la garganta de estos pacientes. Además drogas y alimentos han sido incriminados, ocasionalmente, como factores alergenos que pueden producir este fenómeno.

Estudios de inmuno fluorescencia han demostrado que los complejos antígeno-anticuerpo se depositan en riñón y en piel.

El Doctor Atkinson de la Universidad de South Hampton, no cree que una infección respiratoria superior sea importante en la etiología de la enfermedad. Tall verificó un estudio y, para él, la etiología no se debe a infección respiratoria superior ni guarda relación con ella.

## PATOLOGIA

Lever describe los cambios patológicos en la piel tal y como ocurren en arterias dermicas, vénulas y capilares. Estos vasos muestran exudado de células endoteliales y deposición de material fibrinoide dentro y alrededor de las paredes del vaso, hay un infiltrado perivascular predominantemente de neutrófilos con número variante de eosinófilos pero solamente unos escasos linfocitos.

En las lesiones iniciales puede apreciarse fragmentación del núcleo de los polimorfonucleados, además existe también extravasación de células rojas, lo cual conlleva a deposición de hemosiderina en lesiones más antiguas.

Con excepción de la enfermedad de Berger's este patrón de distribución de inmunoglobulinas "A", inmunoglobulina "C" depositada en el mesangio, parece ser característica de la glomerulonefritis asociada con la púrpura anafilactoide, la mayoría de estudios anatopatológicos y sus relaciones clínicas versan acerca de las complicaciones renales de esta enfermedad, por lo tanto, la mayoría de literatura mundial se refiere a este tipo de problema.

La mayoría de lesiones a nivel glomerular consisten en proliferación de células endoteliales o mesangiales, adherencias capsulares

y aumento de la matriz mesangial. Exudado de granulocitos y, ocasionalmente, de epitelio crescente.

Necrosis segmentaria y trombos de fibrina generalmente se observan en casos pediátricos.

Estudios de inmunofluorescencia aplicados a biopsias renales muestran depósitos glomerulares de inmunoglobulinas "A" y "G", globulina "B1", "C" y fibrina en todo el glomerulo, estos depósitos se encontraban localizados entre el mesangio y, a menudo, se extendían a lo largo de la membrana basal.

En la mayoría de problemas y lesiones histológicas aplicadas a estas biopsias se encontró este problema, lo cual prácticamente sugiere que la púrpura anafilactoide tiene una patogenia inmune. La lesión renal es característica, empieza generalmente como glomerulonefritis focal con zonas de hipercelularidad y acumulación de material P.A.S. positivo en los glomerulos adyacentes y algunas de ellas permanecen indemnes.

Las lesiones pueden curar con formación de cicatrices localizadas o bien progresan hasta parecerse a las observadas en la glomerulonefritis sub-aguda o crónica.

Son pocos los datos que se poseen acerca de las alteraciones histológicas en otros órganos pero la inflamación o la hemorragia pueden producirse en otros lugares, sobre todo en la sinovial, el tubo gastro-intestinal y el sistema nervioso central. Por otra parte, en la piel, los pequeños vasos del Corión están rodeados de un exudado inflamatorio agudo de leucocitos polinucleares y células redondas, a veces existen eosinófilos y cantidades variables de hematies. Los capilares están muy a menudo alterados pero pueden estar así mismo afectadas las pequeñas arteriolas y venulas. Junto a los vasos afectados se encuentran restos nucleares diseminados, edema y trufacción de las fibrillas colágenas.

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El comienzo de la enfermedad es incidiósico, puede ser agudo con aparición simultánea de varias manifestaciones o bien gradual, con aparición sucesiva de las diferentes fases durante un período de semanas. Pueden producirse varias combinaciones de síntomas y signos. En más de la mitad de los casos existe malestar y fiebre moderada. Todos los enfermos diagnosticados presentan lesiones cutáneas, se ignora si en ausencia de erupción ocurren alteraciones viscerales. Sin embargo, no siempre el rash es purpúrico y a menudo es la última manifestación y, ocasionalmente, puede ser la única o nunca ocurrir (dato curioso que ha sido reportado en la literatura).

Las lesiones aparecen generalmente en las nalgas y extremidades inferiores, tronco y cara. Las manifestaciones dermatológicas son extremadamente variables, la lesión clásica empieza como un pequeño habón urticarial con un punto rojo central o una lesión mácula papular eritomatosa; las lesiones palidecen inicialmente bajo presión pero, posteriormente pierden esta condición, eventualmente, pueden convertirse en petequiales o purpúricas; la zona purpúrica progresá, habitualmente, como la equimosis, pasando del rojo al púrpura adquiriendo un matiz rojizo y finalmente desapareciendo.

Las lesiones cutáneas aparecen en grupos y en todo momento pueden existir una variedad de lesiones, rara vez son pruriginosas; además de estas lesiones características se ha descrito los diversos cuadros del eritema multiforme y del nudoso. Es corriente el edema angioneurótico que afecte el cuero cabelludo, párpados, labios, dorso de las manos y de los pies y el perineo y puede adquirir proporciones notables. Esto sucede, por lo general, en los niños pequeños. Es decir que, inicialmente se aprecian lesiones purpúricas cutáneas y de membranas mucosas acompañadas por lo general de fiebre, malestar, dolor de cabeza y anorexia; en ocasiones la imagen clínica está dominada por la presencia de cólico intenso intestinal y artritis.

Las primeras lesiones de la piel consisten en máculas pequeñas y discretas o pápulas de urticaria que están distribuidas simétricamente sobre la superficie de los músculos, extensiones de las extremidades pronto se hacen planas y purpúricas y a menudo se unen para formar grandes manchas; puede presentarse equimosis, ampolla o ulceraciones.

En los niños de menos de tres años son frecuentes edemas del cuero cabelludo, manos, pies y tejidos periorbitales. Entre los síntomas gastrointestinales pueden citarse cólico entre benigno y grave, vómitos, hemorragia e invaginación. En fin, puede decirse que los

síntomas gastrointestinales aparecen en las dos terceras partes de los niños enfermos y de ellos el más común es el dolor abdominal cólico que puede ser intenso y se acompaña, a menudo, de vómitos. Las heces muestran sangre visible u oculta, en más de la mitad de los casos puede producirse hematemesis.

El hecho de no reconocer este Síndrome en niños con un comienzo súbito de dolor abdominal agudo puede conducir a una laparatomía innecesaria y, en tales casos, se encuentra generalmente exudado peritoneal y ganglios linfáticos mesentéricos infartados; puede existir edema segmentario y hemorragia en la pared del intestino. Las radiografías gastrointestinales muestran disminuciones de la movilidad, edema y hemorragia de la mucosa. En raras ocasiones se produce invaginación, obstrucción o infarto y perforación del intestino.

La artritis aparece en las dos terceras partes de los casos y puede ser un trastorno destacado.

Se afectan, las más de las veces, las rodillas y tobillos aunque también es posible que se alteren caderas, muñecas y codos. Por lo general, quedan indemnes las pequeñas articulaciones de las manos y de los pies. La artritis es leve; las articulaciones suelen estar tumefactas, sensibles y do-

lorosas al ser movilizadas, a veces existen derrames, el líquido articular es seroso, con leucocitosis y no hemorrágico, por lo general los síntomas articulares se resuelven después de algunos días sin deformidad o lesión articular aunque pueden recidivar durante la fase activa de la enfermedad.

La artritis es frecuente, comenzando generalmente en forma de dolor difuso en brazos y piernas. Por lo general resultan afectados múltiples articulaciones y con mayor frecuencia las rodillas y tobillos. La tumefacción es principalmente periarticular y menos a menudo es el resultado de derrame.

La artritis remite al cabo de unas pocas semanas sin que se produzca deformidad.

La lesión renal es la manifestación más grave que suele producirse toda vez que pueda determinar una Nefropatía Crónica; ocurre en el 25-50% de los niños durante la fase aguda, dependiendo su frecuencia, en parte, del cuidado puesto en la exploración. Se manifiesta durante las primeras semanas de la enfermedad pero a veces aparece después de que otras manifestaciones han remitido. Pueden aparecer Azoemia e Hipertensión e incluso oliguria y encefalopatía hipertensiva; es posible que la mayoría de los niños con afectación renal aguda se recuperen aún cuando algunos continúen presentando un sedimento urinario anormal con

alteración de la función renal o sin ella. Algunos niños, por lo general, después de los seis años de edad, sufren una nefropatía crónica al cabo de algunos años de la fase aguda.

La complicación renal varía entre nefritis ligera (proteinuria, hematuria microscópica) y enfermedad grave con fallo renal. El curso clínico de la enfermedad queda, por lo general, limitado a un único episodio entre 4-6 semanas aunque son frecuentes las recaídas por lo que la enfermedad puede durar entre varios meses y uno ó dos años.

Una manifestación rara, pero que puede ser grave, es la afectación del sistema nervioso central con ataques, paresias y coma. Durante las fases agudas de la enfermedad aparecen HEPATOESPLENOMEGLIA y LINFAADENOPATIA, en raras ocasiones se han publicado hemorragia intramuscular, nódulos de tipo reumatoide, lesiones oculares o cardíacas y tumefacción y hemorragia testicular,

## DATOS DE LABORATORIO

Las pruebas de Laboratorio no son diagnósticas, a menos que la pérdida de sangre haya sido grande, no existe anemia. La velocidad de hemosedimentación puede estar elevada, apareciendo en el suero sustancias reactivas de fase aguda.

El recuento leucocitario está a menudo aumentado y puede existir eosinofilia. Son normales la cifra de plaquetas, el tiempo de hemorragia y coagulación y la retracción del coágulo. La prueba del torniquete es generalmente negativa aún cuando el traumatismo del torniquete puede inducir lesiones purpúricas locales.

Cuando existe lesión renal aparecen en la orina hematíes, leucocitos, cilindros y albúmina.

Puede existir en las heces, sangre visible u oculta; no suelen encontrarse células de lupus eritomatoso, factores reumatoideos y anti-nucleares. Los títulos del complemento del suero suelen estar elevados, lo que la distingue de la glomerulonefritis aguda en la que estos son bajos.

En general, no se observan alteraciones morfológicas o cuantitativas celulares en san-

gre periférica ni de la coagulación sanguínea.

En un estudio reportado en The Journal of Pediatrics de abril de 1972, encontraron un test positivo que ellos llaman N.B.T., que significa Nitroblu e Tetrazolium Ta Formazan, el que refleja lo siguiente: los neutrófilos reducen espontáneamente el Nitro-azul de Tetrazolio a Formazán lo que revela la cantidad de toxina bacteriana que es producida generalmente por una inmensa variedad de agentes, incluyendo partículas inertes, complejos antígeno-anticuerpo y bacterias, así como productos bacterianos; por lo que puede inferirse que el N.B.T. positivo en estos casos sugiere que la púrpura anafilactoide proporciona la cantidad y calidad necesaria estimulante para inducir a los neutrófilos a producir un resultado positivo ya que un resultado falso-positivo podría ser esperado!

### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El cuadro completo de la Vasculitis de Henoch Schonlein con erupción, artritis y síntomas gastro-intestinales y renales es característico; sin embargo, puede sobrevenir cierta confusión diagnóstica cuando existe predominio de un síntoma o bien incapacidad para reconocer las alteraciones de varios sistemas. La erupción sugiere a veces Diátesis Hemorrágica o Septicemia; los recuentos de plaquetas, las pruebas de coagulación y los cultivos descartarán estas posibilidades. Además, el enfermo con septicemia aparece, por lo general, más grave.

Cuando predominan las manifestaciones gastrointestinales el síndrome puede hacer sospechar cierto número de urgencias intraabdominales; cualquier niño con un dolor abdominal agudo, debe sugerir la posibilidad de una Vasculitis de Henoch Schonlein inquiriendo sobre la presencia simultánea de rash, nefritis y artritis. Cuando destaqueen los datos renales se pensará en una glomerulonefritis aguda; la presencia de otras manifestaciones de Vasculitis de Henoch Schonlein deben facilitar la diferenciación; se buscará una historia de Vasculitis aguda en el pasado de los niños con una nefropatía crónica.

La diferenciación respecto de otras enfermedades de tejido conectivo rara vez ofrece dificultad; la clínica puede sugerir fiebre

reumática, artritis reumatoide juvenil, lupus eritematoso diseminado, dermatomiositis, colitis, ulcerosa y enteritis regional.

En la Poliarteritis nudosa son más corrientes las alteraciones neurológicas, periféricas y cardíacas; pero a veces es imposible la diferenciación clínica respecto de la Vasculitis de Henoch-Schonlein.

En los síndromes de Vasculitis, los cuales se caracterizan por inflamación primaria inespecífica de los vasos sanguíneos, los diversos cuadros patológicos dependen del tamaño y localización de los vasos; cuando resultan afectados pequeños vasos no musculares el trastorno adopta la forma de la Vasculitis de Henoch-Schonlein; si la afectación se extiende a las grandes arterias musculares la enfermedad recibe el nombre de POLIARTERITIS NUDOSA. Se han descrito muchas variantes de este trastorno con inclusión de la Poliarteritis Infantil y la Granulomatosis de Wegener; estos síndromes se superponen sobremano y es razonable esperar que en algunos casos puedan estar afectados vasos de diversos tamaños en el mismo enfermo.

En la arteritis de Takayasu, la inflamación de los vasos ocurre también en otros trastornos del tejido conectivo, sobre todo en el Lupus Eritematoso, la Dermatomiositis y la Esclerodermia, así como en la hiperten-

sión y los vasos expuestos a la infección local, el traumatismo y las tromboembolias.

En esta vasculitis la característica de distribución céntrico-fuga del exantema y la afectación de las piernas y las nalgas son distintivas de este trastorno; en particular cuando se combinan con artritis, nefritis o hemorragias gastrointestinales. Las petequias deben ser diferenciadas de las que aparecen en la MENINGOCOCCEMIA o SEPTICEMIA debida a otros microorganismos. La demostración de bacterias en la sangre aspirada de las lesiones cutáneas de la Septicemia en un método valioso para el diagnóstico precoz. Las petequias observadas en Endocarditis bacteriana, son producidas por émbolos sépticos. La Vasculitis Tóxica puede producir un exantema hemorrágico como la reacción a los fármacos como los arseniccales y los yoduros; pueden producirse hallazgos similares durante las infecciones víricas y por las rickettsias.

Por otra parte, las tromboastenias o purpuras trombocitopáticas van asociadas con plaquetas cuantitativamente normales con función defectuosa. La función anormal se refleja en forma de petequias y de hemorragias excesivas; la anomalía de la función plaquetaria puede ser revelada mediante una defectuosa retracción de coágulo o mediante una imposibilidad de las plaquetas del paciente a mantener la normalidad de la generación de tromboplastina.

### COMPLICACIONES

Las raras fatalidades durante la fase aguda de la enfermedad son generalmente debidas a hemorragia gastrointestinal o fallo renal agudo. La principal mortalidad parece ocurrir después de la reminiscencia de los síntomas agudos y es generalmente debido a un glomerulonefritis aguda terminal con fallo renal.

La incidencia exacta de deficiencia crónica renal que sigue a la púrpura anafilactoide permanece aún en una manera de conjetura. Varias series y estudios han indicado que del 6-38% de todos los pacientes tienen evidencia o persistencia de nefritis continua; pero el porcentaje de pacientes que actualmente mueren por fallo renal no se conoce.

Algunas veces las anormalidades renales son similares a las que se observan en una glomerulonefritis post-estreptocócica (Silver, 1972); reportes de presentaciones clínicas poco comunes y atípicas han sido referidas, incluyendo una parálisis del nervio facial con edema, convulsiones, hemiparesia y coma secundaria a una encefalopatía hipertensiva (Silver 1972).

Complicaciones gastrointestinales también han sido reportadas e incluso obstrucción gastrointestinal "crónica", perforación, hemorragias masivas y necrosis intestinales (Silver, 1972) e intususcepción (Gairdner 1968).

Roy, en 1972, reportó un caso de esteatiorrea y mala absorción complicando el síndrome de Henoch-Schonlein.

Fitzsimons (1968), describió dos niños con dolor testicular y edema escrotal como complicación que previamente no había sido reportada.

Sattn y Swartz (1972) encontraron afectación testicular en el 38% de sus 20 casos.

### TRATAMIENTO

No existe tratamiento específico, en el caso raro en que se puede demostrar un alergeno, debe mantenerse al paciente alejado de su contacto. Cuando la enfermedad parece seguir en una infección bacteriana, en particular estreptocócica, deberá tratarse energicamente al paciente con el fin de eliminar el germe patógeno; si la enfermedad recidiva, deberá considerarse la profilaxis.

El tratamiento sintomático sólo está indicado en la artritis, erupción, edema, fiebre y malestar. Los salicilatos aliviarán a menudo estos trastornos los cuales tienen una evolución limitada.

En la fase aguda la vida del enfermo puede correr peligro por una hemorragia intestinal, obstrucción o perforación. Estas complicaciones probablemente pueden ser prevenidas mediante el uso precoz de corticosteroides.

El tratamiento con prednisona de 1-2 mgrs. Kg/día. reporta a menudo un alivio espectacular y a veces parece salvador. Este medicamento está también indicado en los casos raros con afectación del sistema nervioso central.

Sin embargo, los esteroides no parecen influir sobre la lesión renal en la fase aguda ni prevenir la lesión crónica pudiendo potenciar la hipertensión. Los niños con insuficiencia renal aguda deberían ser tratados como los afectados por glomerulonefritis aguda, tratamiento intensivo con corticosteroides y antimetabolitos (6-Mercaptopurina, Azatioprina), por nefritis persistente, se haya todavía en su fase experimental.

En el caso de producirse recidivas deberá iniciarse nuevas búsquedas de un alergeno nocivo o de una infección relacionada.

Hurley y Drummond trataron un grupo de pacientes con problema renal severo con una combinación de Azatioprina a dosis de 4 mgs por Kg/día y prednisona 60 mgs por M<sup>2</sup> de superficie corporal por día cambiando a una dosis y regimen intermitente de prednisona después de un mes de terapia diaria. Todos los pacientes tratados tenían síndrome nefrótico; el tratamiento duró 9 meses, todos los pacientes actualmente viven y sin azoemia ni hipertensión, dos permanecen con proteinuria persistente, reportan además ausencia de complicaciones con ese procedimiento farmacológico.

Sin embargo, el consenso general de todos los estudios mundiales es el siguiente:

Los corticosteroides son útiles para controlar el edema severo secundario a Vasculitis cutánea, dolor que involucra articulaciones y dolor abdominal severo y hemorragia gastrointestinal masiva; parecen no afectar la duración total de la enfermedad y la frecuencia y recurrencia de las complicaciones renales.

El valor de los agentes inmunsupresivos en el manejo de las complicaciones renales se encuentra aún en controversia.

Estudios recientes controlados han demostrado que la combinación de Azatioprina y Prednisona no es de gran beneficio y se piensa que la Ciclofosfamida puede ser aún más útil pero se necesita mayor investigación al respecto.

La cirugía, incluso, puede estar indicada si existe intususcepción o perforación intestinal.

## PRONÓSTICO

El curso clínico queda por lo general limitado a un único episodio de 4-6 semanas, aunque son frecuentes las recáldas - por lo que la enfermedad puede durar entre varios meses y 1 ó 2 años.

El pronóstico es excelente en ausencia de nefropatía importante; el curso es variable, a menudo la enfermedad es leve - persistiendo sólo durante unos días y manifestándose únicamente por artritis transitoria y algunas manchas purpúricas. En los niños más gravemente afectados la duración promedio es de 4-6 semanas y, subsiguentemente, pueden ocurrir episodios de exacerbaciones y remisiones; a veces la enfermedad puede evolucionar solapadamente 1 ó más años.

Durante la fase aguda la muerte puede ocurrir por complicaciones gastrointestinales (hemorragia masiva, invaginación, infarto intestinal), insuficiencia renal aguda, hipertensión o trastornos del sistema nervioso central. Sin embargo, en la fase aguda el porcentaje de mortalidad es inferior al 2%. Si la muerte ocurre más tarde suele ser consecuencia de una insuficiencia renal crónica, la cual puede no ser evidente hasta varios años después de la fase inicial de la enfermedad y puede

ser indistinguible de la glomerulonefritis crónica.

Se estima que el 25% aproximadamente de los niños con nefropatía inicial acusan durante años datos urinarios patológicos persistentes. Se ignora el desenlace eventual de estos enfermos.

Podríamos asumir que el pronóstico de la Vasculitis de Henoch-Schonlein depende del grado de afectación renal y ésta consiste en una glomerulopatía cuyas características morfológicas específicas no están aún completamente establecidas.

## MATERIAL Y METODOS

Se revisa un período de 16 años, desde 1961 hasta 1977, que es el último año que el Hospital Roosevelt tiene archivado.

Sólo se incluye en el estudio a los pacientes en cuya papeleta el diagnóstico de púrpura anafilactoide es el primero y, por lo tanto, el fundamental, además se escogió a pacientes adultos que presentaban el rash característico.

Se encontró un total de 65 casos (según archivo existían 72), por aparecer estas papeletas solamente y que llenaban los requisitos para ser incluidas en la investigación. Se contó también con textos sobre Pediatría, Medicina Interna, Patología, Hematología, documentos y revistas especializadas, bajo la colaboración de la Biblioteca de la Facultad de Ciencias Médicas.

Para realizar el presente estudio se investigaron los siguientes parámetros:

- 1o Incidencia por año
- 2o Edad
- 3o Sexo
- 4o Días de enfermedad antes de la hospitalización

- 5o Frecuencia de síntomas
- 6o. Antecedentes
- 7o Tratamiento
- 8o Complicaciones
- 9o Defunciones registradas
- 10o Tiempo de hospitalización

## RESULTADOS Y COMENTARIOS

## CUADRO No. 1

## INCIDENCIA POR AÑO

AÑO	CASOS	
	NUMERO	%
1961	1	1.53
1962	0	0
1963	5	7.69
1964	0	0
1965	5	7.69
1966	4	6.15
1967	10	15.38
1968	3	4.61
1969	13	20.00
1970	2	3.07
1971	2	3.07
1972	5	7.69
1973	4	6.15
1974	3	4.61
1975	6	9.23
1976	2	3.07
1977	0	0
TOTAL	65	100.00

En el año de 1969 fue en el que más casos se presentaron y en los últimos años la incidencia ha disminuido.

CUADRO No. 2

EDAD	CASOS	
	NUMERO	%
15-20 años	21	32.30
21-25 años	3	4.61
26-30 años	3	4.61
31-35 años	9	13.84
36-40 años	12	18.46
41-45 años	6	9.23
46-50 años	2	3.07
51-55 años	1	1.53
56-60 años	3	4.61
61-65 años	3	4.61
66-70 años	3	4.61
T O T A L	65	100.00

Puede observarse que a menor edad más incidencia, siendo ésta de los 15 a los 20 años.

El menor número de casos oscila de los 46 años en adelante.

CUADRO No. 3

SEXO	CASOS	
	NUMERO	%
Masculino	38	58.46
Femenino	27	41.53
T O T A L	65	100.00

Existe, como puede notarse, un leve predominio del sexo masculino en relación al femenino, lo cual concuerda con la mayoría de reportes mundiales sobre esta entidad patológica.

CUADRO No. 4

## DIAS DE ENFERMEDAD ANTES DE LA HOSPITALIZACIÓN

DIAS	CASOS	
	NUMERO	%
10	5	7.69
15	7	10.76
20	10	15.38
25	8	12.30
30	6	9.23
35	5	7.69
40	4	6.15
45	2	3.07
50	1	1.53
55	1	1.53
60	1	1.53
No indicado	15	23.07
T O T A L	65	100.00

Como se puede notar en el cuadro anterior el mayor número de casos estuvo comprendido entre los 20 días de enfermedad antes de su hospitalización habiendo un promedio de 15.38%.

CUADRO No. 5

## FRECUENCIA DE SINTOMAS

SINTOMAS	CASOS	
	NUMERO	%
Púrpura	65	100.00
Antralgia	48	73.84
Fiebre	43	66.15
Trastornos abdominales	39	60.00
Edema	34	52.30
Hematuria	33	50.76
Hipertensión	7	10.76
Melenas	1	1.53

Esto nos da una idea de la variabilidad de presentaciones clínicas de la Vasculitis de Henoch, lo que nos daría más o meno un 80% de manifestaciones sistemáticas en promedio.

## CUADRO No. 6

## ANTECEDENTES MEDICOS PREVIOS AL INGRESO

## ANTECEDENTES CASOS

	NUMERO	CUADRO	%
Afección respiratoria superior	16	27.69	
Medicamentosa	10	15.38	
No indicada	39	60.00	
T O T A L	65	100.00	

Entre los antecedentes de exposición de medicamentos, un caso fue debido a Quinidina, cuatro a sulfas de larga acción, tres a pirazolónicos, uno a hierro intramuscular y uno a Acido acetil salicílico en dosis elevadas. También debe observarse que la gran mayoría de pacientes no fueron indagados al respecto.

## CUADRO No. 7

## TRATAMIENTO

## TRATAMIENTO

	NUMERO	CASOS	%
Médico	60	93.30	
Médico-Quirúrgico	5	7.69	

De los cinco casos, tres fueron operados con diagnóstico de perforación intestinal por fiebre tifoidea, uno por apendicitis aguda y uno por úlcera sanguinante. El resto recibió penicilina y esteroides.

CUADRO No. 8  
COMPLICACIONES  
20840  
COMPLICACIONES

COMPLICACIONES	CASOS	ESTIMACIONES
	NUMERO	%
08.89	6	30.76
Enterocolitis aguda	20	30.76
DHE	20	30.76
Insuficiencia renal	6	9.23
Bronconeumonía	5	7.69

El mayor problema lo constituye la deshidratación y enterocolitis; en nuestro medio, sin embargo, la complicación más temida es la insuficiencia renal. La parálisis facial se observó en un paciente con hipertensión severa.

CUADRO No. 9  
DEFUNCIONES REGISTRADAS  
20100

CASOS	NUMERO	%
Vivos	54	83.07
Muertos	11	16.92
T O T A L	65	100.00

Se observó que existe un alto índice de mortalidad. De los 11 casos, 6 terminaron en Dialisis peritoneal y no se les practicó en ningún momento Biopsia Renal y los otros 5 fueron casos médico-quirúrgicos. También es de enfatizar que todos estos pacientes eran mayores de 45 años, lo que nos lleva a observar que existe aumento de la mortalidad en esta entidad en relación directa a la edad.

## CUADRO No. 10

## TIEMPO DE HOSPITALIZACION

DIAS	CASOS	
	NUMERO	%
5-10	2	3.07
11-15	4	6.15
16-20	15	23.07
21-25	20	30.76
26-30	14	21.53
31-35	6	9.23
36-40	4	6.15
T O T A L	65	100.00

El tiempo promedio es de 21 a 25 días lo cual nos da un 30% del total de casos.

Todas las defunciones oscilan de los 26 días en adelante lo que nos hace ver que es necesario evitar las complicaciones para disminuir el tiempo de estancia hospitalaria y, por lo tanto la mortalidad.

## COMENTARIO FINAL

El diagnóstico de la púrpura anafilactoide se basa en el cuadro clínico. No hay pruebas de laboratorio que confirme la presencia de este padecimiento.

El diagnóstico no es difícil si el rash característico se encuentra presente. Es importante también que otras manifestaciones pueden presentarse aún mucho tiempo antes del aparecimiento de las lesiones cutáneas, lo cual puede hacer pensar en una gran variedad de diagnósticos médicos y quirúrgicos.

Considerando que se trata de una vasculitis difusa y que la palabra púrpura se utiliza al referirse a esta entidad patológica puede tenerse la tendencia a pensar que sin el rash no se trata de ella pero como esto también puede suceder, considero que el nombre más adecuado más apropiado es Síndrome de Schönlein-Henoch; también es de hacer notar la falta de conocimiento de este en nuestro medio, ya que todos los casos presentados aquí, el diagnóstico lo hizo el Departamento de Hematología al ser consultado al respecto.

A ninguno de los pacientes le fue efectuada biopsia renal. Nunca, en ningún caso de los pacientes intervenidos quirúrgicamente, se pensó en esta posibilidad etiológica, lo cual contribuyó en gran medida a la elevada mortalidad que aparece en este trabajo.

Considero que siempre debe pensarse en esta entidad patológica si encontramos un paciente con púrpura no trombocitopenica, especialmente, acompañada por manifestaciones renales, intestinales y articulares.

## CONCLUSIONES

1. Actualmente la Vasculitis de Henoch-Schonlein ha disminuido desde 1971.
2. Existe un leve predominio del sexo masculino en relación al femenino y la edad de mayor incidencia es la etapa de la adolescencia.
3. Los antecedentes más importantes son las afecciones respiratorias y las medicamentosas.
4. La complicación más peligrosa es la insuficiencia renal y de la cual depende, en gran parte, la mortalidad por este padecimiento.
5. Existe, prácticamente, un 100% de mortalidad en los pacientes operados que se ignora la causa.
6. Los esteroides no afectan la evolución y duración total de la enfermedad y así mismo la penicilina.
7. No existe en nuestro medio métodos para diagnosticar este padecimiento.

8. Todo paciente que ha estado en el Hospital por este padecimiento no acude a la cita de Consulta Externa.
9. Puede existir la vasculitis de Henoch Schonlein sin el rash característico.
10. En todo paciente con abdomen agudo - debe considerarse la posibilidad del síndrome de Henoch Schonlein.

### RECOMENDACIONES

1. Dar un voto de confianza al Departamento de Hematología para la detección temprana de los casos problema.
2. Mejorar nuestras técnicas de diagnóstico clínico y de laboratorio con respecto a esta enfermedad.
3. Hacer conciencia en los estudiantes de Medicina de que esta enfermedad existe, e informarles sobre la conducta a seguir en caso necesario.
4. Siempre, investigar a fondo, antecedentes medicamentosos y respiratorios en pacientes que presenten cuadro sugestivo de Vasculitis.
5. A todo paciente con enfermedad de Schonlein Henoch debe practicársele una biopsia renal para pronóstico y tratamiento adecuados.

6. Todo paciente dado de alta con ese diagnóstico debe ser seguido de cerca por Consulta Externa y el Servicio Social, para prevenir complicaciones renales a largo plazo, y máxime si es adolescente.
7. Hacer un estudio más completo en nuestra población infantil.
8. Recordar siempre que se trata de una enfermedad auto-inmune para de terminar conducta a seguir ante un caso de ello y, siempre consultar un especialista.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Cecil, Loeb. Medicina Interna. Tomo II, 13a. Ed. Nueva Editorial Interamericana S.A. 1972.
2. Nelson, Waldo. Tratado de Pediatría. Tomo I. Sexta Edición. Editorial Salvat, S.A. 1973. pp 513-516.
3. H. S., Loh. Testicular Torsion in Henoch Schonlein Syndrome. British Medical Journal. 1974. pp 2, 96-97.
4. Ballard Hs, Eisinger Rp and Gallo G. Renal Manifestations of the Henoch Schonlein Syndrome in Adults Am. J. Med. 49: 328, 1970.
5. George Matula, Cecil Chang. Positive NBT Test Associated with Henoch Schonlein, Purpura (HSP). The Journal of Pediatrics. April 1972. pp 558-9.
6. Safai Bijan, Dipietro Joseph. Case of the Month Dermatology News. Vol 10 No. 6 June 1977. Page 8.
7. R. Habib M. Levy. Anaphilactoid Purpura Nephritis with sixty childhood cases clinical Pediatrics. Vol. 12 July 1973. Page 445-6

8. R. Hurley, Korth N. Drummond. Anaphylactoid Purpura Nephritis Chilinical Pathological Correlations. The Journal of Pediatric November 1972. Vol. 81, No. 5 Page 904-11.

9. S. Roy. Steatorrhoea in Henoch's Syndrome. British Medical Journal. 1972. Vol. 3. Page 682.

10. A. Peralta Martínez. El riñón en la púrpura reumatoide. (Síndrome de Schonlein-Henoch) Tomo 122, Noviembre 1971. Páginas 418-423.

11. Cream JJ, Gumpel. J.M. and Peschey R.O. Schonlein Henoch Purpura in the adul. A study of 77 adults with anaphylactoid or Schonlein Henoch purpura. Q.J. Med. Vol. 39. Page 461. 1970

12. Safnai J., Elderson K. Henoch Schonlein Purpura the medical journal of Australia. Vol. 3. March 18. 1972. Page 559-560

13. Meadow S. R. Schonlein Henoch Nefritis. Q.J. Med. Tomo 41. Páginas 241-258. 1972.

14. American Medical Association. "La Púrpura", Schonlein Henoch. Reimpreso de The Journal of American Medical Association. 30 abril. 1973. Vol 224 No. 5 (Suplemento) Páginas 73-74.

Br: MARCO ANTONIO ESTRADA ESTRADA

ASESOR  
DR. MARIO BOLAÑOS

Revisor

Dr. Marco Antonio Ordóñez Palacios  
MEDICO Y SURJANO  
COLEGIADO N° 2657.

rector de Fase III  
JULIO DE LEÓN MENDEZ

Secretario General  
DR. RAUL A. CASTILLO RODAS

Vo.Bo.

Ricardo