




Diagnóstico y tratamiento de la Vasculitis por IgA

Diagnosis and treatment of IgA Vasculitis

¹Dra. Valeria Leitón Solano

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0003-4508-6306>

²Dra. Alejandrina Obaldía Mata

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0001-7739-494X>

³Dra. Sofia Solano Garita

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0002-2660-7084>

Recibido
13/02/2022

Corregido
03/03/2022

Aceptado
21/03/2022

RESUMEN

La vasculitis por IgA, es una vasculitis leucocitoclástica, de origen autoinmune, mediado por inmunocomplejos IgA y autolimitada. La etiología de esta enfermedad es desconocida, pero la presentación más frecuente es un paciente pediátrico que estuvo expuesto a un agente infeccioso, streptococcus sp. o algún virus respiratorio con posterior desarrollo de signos y síntomas que despierten la sospecha de la enfermedad. Las principales manifestaciones clínicas observadas en esta patología son pápulas que evolucionan a lesiones purpúricas localizadas en extremidades inferiores, glúteos y extremidades superiores, dolor abdominal tipo cólico, artralgias y hematuria. La vasculitis por IgA no cuenta con un tratamiento específico que modifique el curso de la enfermedad. Se ha debatido sobre el rol de los corticosteroides pero no se han obtenido datos concluyentes.

PALABRAS CLAVE: vasculitis, inmunoglobulina A, púrpura, diagnóstico, tratamiento.

ABSTRACT

IgA vasculitis is a leukocytoclastic vasculitis, with a self-limited course, of autoimmune origin, mediated by IgA immune complexes. The ethiology of this disease is unknown, but the most common presentation is a paediatric patient that has been exposed to an infectious agent like streptococcus sp. or respiratory virus with posterior development of signs and symptoms that suggests the present of the disease. The main clinical manifestations seen in this pathology are papules that develops into purpuric lesions localized in limbs, buttocks and arms, abdominal pain, joint pain and hematuria. IgA vasculitis doesn't have any specific treatment. The use of corticoesteroids has been discussed but no results have been conclusive.



KEY WORDS: vasculitis, Inmunoglobulin A, púrpura, diagnosis, therapeutics.

¹Médica general, graduada de la Universidad Autónoma de Centro América (UACA), cod. [MED17229](#), correo: va.leitonsolano@outlook.com

²Médica general, graduada de la Universidad Autónoma de Centro América (UACA), cod. [MED16928](#), correo: alejandrinaobaldia95@hotmail.com

³Médica general, graduada de la Universidad Autónoma de Centro América (UACA), correo: sofia.sg1801@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La vasculitis por IgA o púrpura de Henoch-Schnlein, es una vasculitis leucocitoclástica, de origen autoinmune, mediado por inmunocomplejos IgA y autolimitada (1-3).

Actualmente la vasculitis por IgA es una de las vasculitis cutáneas más comunes, en especial en la edad pediátrica, y a pesar de esto su diagnóstico sigue siendo un reto para el médico que se enfrenta a estos pacientes, debido a su presentación heterogénea y a la falta de consenso sobre los criterios diagnósticos (4-6).

Es conocida como púrpura de Henoch-Schonlein debido a su trasfondo histórico, ya que fue descrita por primera vez por un hombre llamado Heberden en 1802; 35 años más tarde Schnlein la describe como la asociación entre púrpura y artralgias, y por último Henoch añade los síntomas gastrointestinales y renales, en 1874 y 1899 respectivamente (7).

Al ser esta patología un ente frecuente de presentación de las vasculitis sistémicas, y debido a la ausencia de un estudio diagnóstico confirmatorio, el objetivo de esta investigación es recopilar los datos actuales de la clínica, criterios diagnósticos y tratamiento para poder plantear un manejo certero (8).

MÉTODO

Para la elaboración de esta revisión bibliográfica, se utilizaron 16 artículos seleccionados con los siguientes criterios de inclusión: artículos en los idiomas inglés y

español, con fechas de publicación desde el año 2017 hasta el año 2022, considerando el rango de cinco años de actualización de la información como pertinente.

Los artículos utilizados proceden de diferentes fuentes digitales entre las que se encuentran PubMed, MEDLINE y Elsevier. Se utilizaron revisiones con énfasis en las palabras claves relacionados como: Vasculitis, Inmunoglobulina A, púrpura y hematuria.

Se revisaron las publicaciones mediante el análisis del texto completo, enfocando el estudio en la información más actualizada y con mayor evidencia científica.

DEFINICIÓN

Es una vasculitis sistémica, autolimitada, caracterizada por una púrpura sin trombocitopenia ni coagulopatías (3,4).

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de la vasculitis por IgA es de 3 a 26 casos por cada 100,000 pacientes en un año. Se presenta más frecuentemente en pacientes masculinos entre los 3 a 15 años. De todos los casos de vasculitis por IgA, únicamente un 25% son adultos. Se ha demostrado que es más frecuente la afectación en hombres que en mujeres con una relación de 5:1 respectivamente (3,5).

CLÍNICA

La vasculitis por inmunoglobulina A, es una vasculitis inmunomediada, asociada con depósitos de IgA, acompañado de depósitos

de complemento y reclutamiento de neutrófilos (9).

Manifestaciones clínicas en niños

La tétada clásica de IgA incluye, púrpura palpable sin trombocitopenia ni coagulopatía, artritis o artralgia, dolor abdominal y nefropatía (9-11):

- Manifestaciones de la piel: como síntoma más predominante se encuentra el exantema que se muestra comúnmente con ronchas eritematosas, maculares o urticarianas, siendo en algunos casos presentaciones atípicas como lesiones en diana.
La erupción cutánea suele asociarse a prurito, rara vez es dolorosa, inicialmente puede fusionarse y evolucionar hacia las típicas equimosis, petequias y púrpura palpable. Generalmente la erupción aparece en una distribución simétrica y localización en áreas dependientes de la gravedad o presión, como lo son las extremidades inferiores. Las erupciones en zonas glúteas suelen presentarse en niños pequeños y en el rostro y tronco en niños no ambulatorios.
En niños menores de tres años, el edema subcutáneo localizado es una característica presente en áreas periorbitarias, esta manifestación la pueden desarrollar los adultos, particularmente en la parte dorsal de las manos.
- El compromiso a nivel articular: se encuentra en el 15% de los pacientes. La artralgia o artritis son síntomas comunes, con mayor afectación a nivel de rodillas y tobillos. Se caracteriza por ser

oligoarticular, transitoria y no deformante.

- Síntomas gastrointestinales: se encuentran en el 10-40% de los pacientes, siendo el síntoma más común la melena o hematemesis. En casos de severidad puede simular abdomen agudo.
- La afectación renal: presente en el 20-55% de los pacientes, la nefritis ocurre generalmente entre uno a dos meses después del inicio de la vasculitis por IgA, las manifestación no son específicas y su severidad puede variar desde hematuria microscópica, proteinuria leve y hasta síndrome nefrótico, nefrítico e insuficiencia renal.

Manifestaciones clínicas en adultos

Las manifestaciones clínicas en adultos son similares a las que se presentan en los niños, sin embargo, hay dos principales diferencias, la invaginación intestinal no es común en adultos y los adultos presentan mayor riesgo de desarrollar enfermedad renal.

Las características de la Vasculitis por IgA en adultos se visualizaron en un estudio retrospectivo de 250 pacientes de nacionalidad francesa, con una media de edad de 50 años. Las presentaciones clínicas predominantes incluyeron púrpura palpable en un 96% de la muestra, la artritis como segunda manifestación más frecuente presente en un 61% de los casos, síntomas gastrointestinales en un 48% de la muestra y aproximadamente un tercio de los pacientes con presencia de insuficiencia renal.

No obstante, en otros estudios más pequeños en otras áreas geográficas, se da una prevalencia de tasas más elevadas de artritis (90%) y más bajas de dolor abdominal (10%), lo que puede deberse a diferencias relacionadas con la exposición genética y ambiental entre estos países.

El compromiso a nivel de sistema nervioso central es infrecuente, suele iniciar de dos a cuatro semanas posterior al diagnóstico e inicia con cefalea, convulsiones, inestabilidad, irritabilidad, mareos y cambios de comportamiento.

La vasculitis por IgA presenta una asociación con la presencia de neoplasias representada por un 2,5% de los casos. Se relaciona principalmente con los de tracto gastrointestinal y urinario.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la vasculitis por IgA se determina por la presencia de manifestaciones clínicas durante una fase aguda de la enfermedad junto con la historia clínica (12).

Tomando en cuenta ciertos criterios, el diagnóstico puede llegar a ser sencillo. Deben estar presentes, lesiones purpúricas o petequiales palpables en extremidades inferiores sin la presencia de trombocitopenia, junto con al menos una de las siguientes manifestaciones (12):

- dolor abdominal difuso
- artritis o artralgias
- compromiso renal basado en evidencia por laboratorio y de ser necesario biopsia renal o biopsia de piel con depósitos predominantes de IgA

El diagnóstico puede implicar la exclusión de otras enfermedades que se manifiestan con dolor abdominal o artritis cuando los

síntomas abdominales o articulares preceden a la púrpura y/o petequias (12).

No existe una prueba de laboratorio específica para la enfermedad, sin embargo, se utilizan para evaluar el grado de afectación renal y descartar otras enfermedades cuando se considera vasculitis IgA debido a la presentación clínica (12).

En pacientes que no presentan las manifestaciones clásicas o refieren presentaciones incompletas o inusuales, una biopsia de órgano afectado que demuestre vasculitis leucocitoclástica con predominio del depósito de IgA confirma el diagnóstico (9,10).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico de la vasculitis por inmunoglobulina A se dificulta cuando la presentación clínica no es usual o se presenta de manera incompleta, por lo que es necesario realizar el diagnóstico diferencial y considerar otras causas de púrpura, artritis, dolor abdominal y afectación renal (13).

La púrpura y las petequias relacionadas con esta enfermedad se pueden relacionar con sepsis, trombocitopenia inmunitaria (PTI), síndrome urémico hemolítico, leucemia y coagulopatías como lo es la hemofilia.

Los estudios de coagulación y el recuento de plaquetas normales pueden diferenciar una enfermedad de la otra. Sin embargo, hay enfermedades que pueden presentarse con cuadros clínicos similares como, por ejemplo (9):

- El edema hemorrágico agudo de la infancia, la cual es una enfermedad autolimitada presente en niños de cuatro meses y dos años, que se presenta

como fiebre, púrpura, equimosis y edema inflamatorios de las extremidades y que resuelve en una a tres semanas.

- La vasculitis por hipersensibilidad presenta manifestaciones similares, se debe a la exposición por fármacos o infecciones desencadenantes, los pacientes presentan fiebre, urticaria, linfadenopatías y artralgiás.
- En lo que respecta a la artritis y artralgiás presentan diagnósticos diferenciales amplios por lo cual es necesario descartar la presencia de enfermedades autoinmunes como lupus eritematoso sistémico, artritis idiopática juvenil y la fiebre reumática, las cuales presentan síntomas articulares similares a los de la vasculitis por IgA.
- Los síntomas gastrointestinales suelen ser comunes en otras patologías, es importante distinguir las emergencias abdominales agudas, aunque la erupción de la vasculitis por IgA usualmente precede a los síntomas gastrointestinales y se limita a pocos días, la evaluación clínica de un posible abdomen agudo no se puede retrasar.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la vasculitis por IgA frecuentemente va dirigido al fenotipo clínico, considerando que el curso de la enfermedad es frecuentemente benigno y de remisión espontánea; la púrpura no necrótica, no severa, sin afectación renal, se maneja conservadoramente con reposo y analgesia (14). El reposo en cama limita la propagación de la púrpura cutánea, pero no

influye en la evolución de daño digestivo o renal y conlleva el riesgo de tromboflebitis. Debe limitarse a pacientes con dolor articular severo (15).

Deben elegirse analgésicos que sean eficaces para el dolor muscular y articular, como el paracetamol y sus derivados. Los fármacos antiinflamatorios no esteroideos tienen efecto antiagregante plaquetario, por lo que deben evitarse en pacientes con insuficiencia renal y en pacientes con hemorragia gastrointestinal y se reservan para pacientes con dolor articular resistente a los analgésicos simples. Los antiespasmódicos pueden mitigar los síntomas en pacientes con dolor abdominal (14,15).

Los ataques agudos de vasculitis cutánea a menudo son autolimitados y duran unos pocos días o semanas, por lo que en la mayoría de los casos, la terapia sintomática es suficiente.

Los antihistamínicos y la compresión con vendajes elásticos reduce el número de nuevas lesiones, posiblemente al suprimir la dilatación vascular y aumentar el flujo sanguíneo y, posteriormente, disminuir el depósito de inmunoglobulinas (15).

El uso de corticosteroides sistémicos es controversial, puede considerarse solo en casos de necrosis incipiente, anunciada, dado a que, aunque podrían ser efectivos para reducir la intensidad del dolor abdominal o articular, se cree que podrían ocultar signos de manifestaciones más graves, como intususcepción (3,15).

La dapsona es un fármaco conocido por sus efectos antiinflamatorios e inmunomoduladores, se ha prescrito en unos pocos casos individuales, pero con excelentes resultados en el tratamiento de lesiones cutáneas purpúricas crónicas. Otros fármacos inmunosupresores e

inmunomoduladores, como el rituximab y la ciclofosfamida, son prometedores, pero se requieren estudios más amplios para comprobar su eficacia (14,15).

Finalmente, es aconsejable tomar medidas de nefroprotección para todos los pacientes con insuficiencia renal. Debe utilizarse un bloqueador del sistema renina-angiotensina como tratamiento de primera línea para un control óptimo de la presión arterial y la proteinuria. Es necesario dar seguimiento siempre que persistan las anomalías clínicas, si se consigue normalizar la función renal y se controla la presión arterial, se recomienda un seguimiento anual.

En niños con nefropatía severa, se debe plantear una estrategia terapéutica. Las infusiones de metilprednisolona seguidas de un corticosteroide oral de corta duración representan el tratamiento más prescrito por los pediatras, y también aconsejado en adultos, cuando el cociente proteinuria/creatininuria sigue siendo mayor a 1 después del tratamiento de 3 meses con bloqueadores del sistema renina-angiotensina (3,15).

CONCLUSIONES

La vasculitis por IgA, anteriormente conocida como púrpura de Henoch-Schönlein, es la vasculitis infantil más común, pero también puede afectar a adultos.

En la última década se han desarrollado importantes avances en el campo de la investigación que nos han llevado a comprender cada vez más su patogenia; a pesar de esto, actualmente aún existen algunas áreas de incertidumbre con respecto a las diferentes opciones terapéuticas. Se necesitan estudios adicionales, más amplios, para determinar la eficacia de los corticosteroides y

eventualmente establecer un algoritmo que incluya indicaciones para tratamiento sintomático, inmunosupresor e inmunomodulador.

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ko C, Gehlhausen J, McNiff J. Leukocytoclastic Vasculitis and Microvascular Occlusion. *Surgical Pathology Clinics*. 2021;14(2):309-325. <https://doi.org/10.1016/j.path.2021.01.006>
2. Nicoara O, Twombly K. Immunoglobulin A Nephropathy and Immunoglobulin A Vasculitis. *Pediatric Clinics of North America*. 2019;66(1):101-110. <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2018.08.008>
3. Maritati F, Canzian A, Fenaroli P, Vaglio A. Adult-onset IgA vasculitis (Henoch-Schönlein): Update on therapy. *La Presse Médicale*. 2020;49(3):104035. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2020.104035>
4. Cannon L, Wu E. Recent Advances in Pediatric Vasculitis. *Rheumatic Disease Clinics of North America*. 2021;47(4):781-796. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2021.07.007>
5. Morita T, Criado P, Criado R, Trés G, Sotto M. Update on vasculitis: overview and relevant dermatological aspects for the clinical and histopathological diagnosis – Part II. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2020;95(4):493-507. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.04.004>
6. Steuer A, Cohen J. The color of skin: purple diseases of the skin, nails, and mucosa. *Clinics in Dermatology*. 2019;37(5):528-547. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2019.07.016>
7. Audemard-Verger A, Pillebout E, Guillevin L, Thervet E, Terrier B. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) in adults: Diagnostic and therapeutic aspects. 2022.
8. Oni L, Sampath S. Childhood IgA Vasculitis (Henoch Schonlein Purpura)-Advances and Knowledge Gaps. *Front Pediatr* 2019; 7:257.
9. Leung AKC, Barankin B, Leong KF. Henoch-Schönlein Purpura in Children: An Updated Review. *Curr Pediatr Rev* 2020; 16:265. <https://doi.org/10.2174/1573396316666200508104708>
10. Camardella I, Chessé C, Suarez F, Tennerini L, Innocenti A. Vasculitis por IgA ampollar.

- Presentación de un caso. Revista médica Universitaria UNCuyo. 2019;15 – No2(1669-8991):1-9. <https://bdigital.uncu.edu.ar/13819>
11. Morel Z, Cabrera-Villalba S. Púrpura de Henoch-Schönlein. Revisión de la literatura. Rev. parag. reumatol. 27 de junio de 2017;3(1):25-2. <https://www.revista.spr.org.py/index.php/spr/articloe/view/70>
 12. Bernstein J. CLINICAL OVERVIEW Vasculitis (Henoch-Schönlein Purpura). Elsevier Point of Care. 2021;1-48.
 13. Borlán Fernández S. Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch). Protoc diagn ter pediatri. 2020;2:225-238. https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/20_vasculitis_iga.pdf
 14. Hetland L, Susrud K, Lindahl K, Bygum A. Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review. Acta Dermato Venereologica. 2017;97(10):1160-1166. <https://doi.org/10.2340/00015555-2733>
 15. Pillebout E, Sunderkötter C. IgA vasculitis. Seminars in Immunopathology. 2021;43(5):729-738. <https://doi.org/10.1007/s00281-021-00874-9>