

DOI: <https://doi.org/10.56712/latam.v4i4.1251>

## Púrpura De Henoch-Schönlein: Una Revisión

### Henoch-Schönlein Purpura: A Review

**Jeanneth Oña**

ja.ona@uta.edu.ec

<https://orcid.org/0000-0001-6796-841X>

Universidad Técnica de Ambato

Ambato – Ecuador

**Edwin Fonseca**

edwinpaulfonck@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0002-0358-6126>

Hospital Regional Docente Ambato

Ambato – Ecuador

Artículo recibido: 02 de octubre de 2023. Aceptado para publicación: 16 de octubre de 2023.

Conflictos de Interés: Ninguno que declarar.

### Resumen

La púrpura de Henoch-Schönlein es una rara enfermedad inflamatoria que afecta los vasos sanguíneos, principalmente en niños en la edad de 2 a 6 años, se la describe como un signo, más no como una enfermedad como tal ya que su presencia indica una enfermedad autoinmune. Describir la definición, fisiopatología, cuadro clínico, opciones diagnósticas y terapéuticas destinadas al manejo de la PHS. Con la finalidad de tener una visión completa acerca de la púrpura de Henoch-Schonlein en pediatría, se desarrolló un artículo de revisión descriptivo sobre el tema, para lo cual, se realizó un proceso de búsqueda en bases de datos y en revistas especializadas. La púrpura de Henoch-Schönlein o vasculitis leucocitoclástica es una enfermedad que se presenta con mayor frecuencia en la infancia. Esta enfermedad afecta a los pequeños vasos y se caracteriza sobre todo por presentar manifestaciones a nivel de piel por erupción purpúrica palpable, artritis o artralgias, dolor abdominal. A largo plazo puede conllevar afectación renal permanente. Esta afectación suele mejorar de manera autónoma. Es imprescindible conocer esta alteración vascular para profundizar e informar, teniendo en cuenta que el pilar fundamental es un pronto diagnóstico de la etiología causal y de esta manera proporcionar un tratamiento adecuado.

*Palabras clave:* púrpura de henoch-schonlein, vasculitis por iga, pediatría, diagnóstico

### Abstract

Henoch-Schönlein purpura is a rare inflammatory disease affecting blood vessels, mainly in children in the age of 2 to 6 years, it is described as a sign, but not as a disease as such since its presence indicates an autoimmune disease. To describe the definition, pathophysiology, clinical picture, diagnostic and therapeutic options for the management of HSP. In order to have a complete view of Henoch-Schonlein purpura in pediatrics, a descriptive review article on the subject was developed, for which a search process was carried out in databases and specialized journals. Henoch-Schönlein purpura or leukocytoclastic vasculitis is a disease that occurs more frequently in childhood. This disease affects small vessels and is characterized mainly by skin manifestations of palpable purpuric rash, arthritis or arthralgias, abdominal pain. In the long term

it can lead to permanent renal involvement. This involvement usually improves autonomously. It is essential to know this vascular alteration in order to deepen and inform, bearing in mind that the fundamental pillar is an early diagnosis of the causal etiology and thus provide adequate treatment.

*Keywords:* Henoch-Schonlein purpura, IgA vasculitis, pediatrics, diagnosis

Todo el contenido de LATAM Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales y Humanidades, publicados en este sitio está disponibles bajo Licencia Creative Commons . 

Como citar: Oña, J. & Fonseca, E. (2023). Púrpura De Henoch-Schönlein: Una Revisión. *LATAM Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales y Humanidades* 4(4), 698 – 707. <https://doi.org/10.56712/latam.v4i4.1251>

## **INTRODUCCIÓN**

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) o vasculitis por IgA antes denominada; se caracteriza por ser un signo frecuente en la edad pediátrica. Es un trastorno que provoca inflamación y sangrado de los vasos sanguíneos (Elena, G., Lavergne, 2014; Hetland et al., 2017) .

La PHS o vasculitis se presenta en pequeños vasos principalmente en capilares, arteriolas y vénulas. Esta enfermedad se caracteriza por el fenómeno de la leucocitoclasia y el acúmulo de complejos inmunes de IgA en la pared de los vasos sanguíneos. Mediante técnicas de inmunofluorescencia, la presencia de depósitos de IgA permite diferenciar esta afección de otras enfermedades que cursan con vasculitis leucocitoclástica (Jaramillo Hurtado et al., 2020).

Es autolimitada y benigna; se resuelve de manera espontánea en dos semanas en un tercio de los casos, en 2-4 semanas en otro tercio, y el resto, en más de 4 semanas. El pronóstico a largo plazo está relacionado con el compromiso renal (Vera Franco et al., 2022).

Las manifestaciones renales habituales comprenden: hematuria (40%), macroscópica (10-15%); la proteinuria acompaña la hematuria, suele desarrollarse hipertensión arterial mono sintomática o asociación a la afectación renal o posibles complicaciones tales como nefritis aguda, síndrome nefrótico, afectación mixto nefritis- nefrótico (6-7%) e insuficiencia renal agudo (Ruiz Gil, 2015) (Elena & Lavergne, 2014).

El objetivo de esta revisión es describir definición, fisiopatología, cuadro clínico, opciones diagnósticas y terapéuticas destinadas al manejo de PHS. Reconocer el método diagnóstico apropiado en relación con la presentación clínica del niño. Identificar las diferentes opciones terapéuticas para el tratamiento de la PHS.

## **METODOLOGÍA**

Con la finalidad de tener una visión completa acerca de la púrpura de Henoch-Schönlein en pediatría, se desarrolló un artículo de revisión bibliográfica sobre el tema, abordando definición, fisiopatología, manifestaciones clínicas, opciones diagnósticas y terapéuticas; para lo cual, se realizó un proceso de búsqueda en bases de datos (Scielo, Medline, Medigraphic, Pubmed Central, Proquest, Scopus, Redalyc) y en revistas especializadas en el tema investigado como: Revista Española de Pediatría, Sociedad Española de Reumatología Pediátrica, Revista Pediátrica de México, International Journal of Pediatrics, American Journal of Pediatrics.

## **RESULTADOS**

### **Definición**

La púrpura de Henoch-Schönlein o vasculitis leucocitoclástica es la más común en la infancia. Esta enfermedad se presenta en los vasos sanguíneos pequeños. Se caracteriza principalmente por presentar manifestaciones a nivel de piel por erupción purpúrica palpable, artritis o artralgiás, dolor abdominal. A largo plazo puede conllevar afectación renal permanente. Esta afectación suele mejorar de manera autónoma (Fernández et al., 2020) (Oñate et al., 2022).

### **Epidemiología**

La PHS tiene incidencia en el 75% - 90% en niños. Es muy frecuente en el rango de edad de 3 a 15 años, con predominio del sexo masculino, salvo en la adolescencia donde predomina el sexo femenino. En casi el 50% de los casos se presenta en niños de edad igual o inferior a 5 años y en el 75-90% en niños menores de 10 años, siendo rara en menores de 2 años. En edades más avanzadas, los hallazgos

clínicos suelen ser atípicos y más graves. La incidencia es menor en niños de raza negra que en los blancos o asiáticos (Vera Franco et al., 2022).

Se estima que la incidencia en niños entre 10 y 20 por 100 000 niños menores de 17 años, con una incidencia máxima de aproximadamente 70 casos por 100.000 niños de edad los 4 y 7 años de edad (Campuzano, 2007)

### **Etiología**

Se desconoce la causa principal de la PSH, pero cabe destacar que existen factores como las enfermedades infecciosas. Los estreptococos betahemolíticos del grupo A, Yersinia o micoplasma (más raramente) o virus (EB, varicela, parvovirus B-19) a menudo conducen a la evolución de una enfermedad del tracto respiratorio superior. Los medicamentos (penicilina, ampicilina, eritromicina, quinina), la dieta, la exposición al frío o las picaduras de insectos también pueden influir (Oñate et al., 2022) (Hetland et al., 2017).

### **Fisiopatología**

Se trata de una vasculitis de vasos pequeños producida por la acumulación de las IgA, donde se produce una sobreproducción de IgA, mayor cantidad de inmunocomplejos de IgA en la circulación y depósitos de IgA en las biopsias de piel y de riñón. En pacientes con PSH la lesión renal es indistinguible histopatológicamente de la nefropatía por IgA de la enfermedad de Berger (Elena, G., Lavergne, 2014)

En la patogénesis de PHS juega un papel fundamental las IgA, debido a la formación inmunocomplejos que se depositan en los diferentes órganos como la piel, el intestino y el glomérulo renal. La formación de estos depósitos de inmunocomplejos puede desencadenar una respuesta inflamatoria local que conlleva a una vasculitis leucocitoclástica con necrosis de los pequeños vasos sanguíneos. La reacción antígeno-anticuerpo provocada en PHS está mediada por inmunocomplejos con predominio de IgA, las cuales se depositan en los vasos sanguíneos y provocan el reclutamiento de neutrófilos, desencadenando inflamación y vasculitis sin reacción granulomatosa. La acumulación de inmunocomplejos se produce principalmente en la piel, pero también afecta a los demás órganos y sistemas (mayormente gastrointestinal, articular y renal) (Donato et al., 2010).

En estudios histológicos las lesiones cutáneas se observa una vasculitis leucocitoclástica con inflamación de los vasos sanguíneos pequeños, de calibre inferior a 70  $\mu\text{m}$ , que son arteriolas, capilares y especialmente las vénulas poscas pilares (Campuzano, 2007).

La PHS afecta principalmente los vasos sanguíneos superficiales de la piel que se encuentran situados en la unión dermoepidérmica, este patrón patológico es idéntico en los vasos de otros órganos.

La vasculitis leucocitoclástica se caracteriza por:

- Un infiltrado intravascular y perivascular (compuesto por neutrófilos con una fragmentación del núcleo denominada leucocitoclasia).
- Presencia de necrosis fibrinoide y edema endotelial parietal.
- Extravasación de hematíes.

Mediante la técnica de inmunofluorescencia directa se observa depósitos vasculares de IgA en los órganos afectados (Jimenez L. et.al., 2014).

### **Características clínicas**

La PHS es una enfermedad sistémica cuya afectación abarca varios órganos, ya que afecta a los vasos sanguíneos de pequeño calibre. Su tetrada es: púrpura palpable en ausencia de trombocitopenia y coagulopatía, dolor articular, dolor abdominal y afectación renal (Hetland et al., 2017).

Las manifestaciones clínicas suelen desarrollarse en el transcurso de un periodo de días a semanas y el orden de aparición puede ser variable. La forma inicial de presentación suele ser con púrpura y dolor articular. En ocasiones el diagnóstico no es tan obvio, en ausencia de manifestaciones cutáneas se presentan síntomas articulares o abdominales intensos que pueden confundirse con procesos infecciosos o quirúrgicos (Kaplan, 2008).

### **Manifestaciones cutáneas**

Entre el 80 al 100% de los casos presentan exantema palpable eritematoso violáceo de tipo urticaria en cara, tronco y miembros superiores e inferiores. Suele aparecer en una o dos semanas. En niños menores de dos años se puede encontrar angioedema de cara, cuero cabelludo, dorso de manos y pies. En lactantes se ha llamado a este cuadro "edema agudo hemorrágico" o "vasculitis aguda leucocitoclástica benigna". Son cuadros eminentemente cutáneos con escasa participación renal o digestiva (Oñate et al., 2022).

### **Manifestaciones articulares**

Entre el 40 y 75% de los casos presentan artritis o artralgiás, transitorias, no migratorias. Principalmente se inflaman las articulaciones de tobillos o rodillas. Se produce una inflamación periarticular, la cual no deja deformidad permanente (Espinoza-Valdespino, 2016).

### **Manifestaciones gastrointestinales**

En el 40-85% de los casos el síntoma principal es el dolor abdominal, en el caso de aparecer con vómitos el pronóstico suele ser grave. Los síntomas gastrointestinales aparecen después del exantema, o en algunos casos preceden a los síntomas cutáneos. En ciertos casos las muestras de heces suelen tener la presencia de sangre (macro o micro). (Gómez Lara et al., 2019).

### **Manifestaciones renales**

Suelen dar información de la gravedad de la enfermedad o el peor pronóstico en el tiempo. Entre el 20 y 50 % de casos pueden desarrollar desde una hematuria hasta la presencia de una glomerulonefritis rápidamente progresiva (Espinoza Valdespino, 2016)

Dentro de los tres primeros meses de la enfermedad se puede desarrollar una nefropatía, asociada con una afectación gastrointestinal y la presencia de hematuria con la persistencia de exantema durante 2 o 3 meses. (Oñate et al., 2022) En pocas ocasiones se asocia con la presencia de proteínas en orina. En los casos una afectación renal progresiva se produce un síndrome nefrítico con hematuria, hipertensión, azotemia y oliguria. Además, puede aparecer con edemas y excreción de proteínas en orina de 24 horas > 50 mg/kg y de albúmina en suero < 2,5 mg/dl (Hetland et al., 2017).

Los pacientes con síndrome nefrítico y nefrótico tienden a desarrollar un fallo renal en un 50% de los casos en el lapso de 10 años. En el síndrome nefrítico la persistencia de proteinuria es predictiva de fallo renal y debe ser controlada mediante una biopsia renal (Gómez Lara et al., 2019).

### Manifestaciones clínicas menos frecuentes en PHS

**Manifestaciones neurológicas:** presencia de hipertensión, accidente cerebro vascular, cambios de comportamiento, cefalea y neuropatías periféricas.

**Manifestaciones hematológicas:** Como diátesis hemorrágica, déficit de factor Von Willebrand, trombocitosis, déficit de vitamina K e hipotrombinemia que producen una coagulopatía.

**Manifestaciones pulmonares:** Poco frecuentes las neumonías intersticiales y hemorragia pulmonar.

**Manifestaciones testiculares:** presencia de dolor, hematoma e inflamación escrotal con riesgo de torsión testicular (Vera Franco et al., 2022).

### Diagnóstico y abordaje

Su diagnóstico en su gran mayoría es clínico. Cuando el cuadro es completo no suele haber problemas en el diagnóstico, pero sí existe la presencia de un solo síntoma podría ser una enfermedad grave (Campuzano, 2007).

### Criterios Clasificatorios diagnósticos para la PSH

Púrpura palpable junto con al menos uno de los siguientes síntomas:

- Dolor abdominal difuso.
- Artritis aguda o artralgiás
- Afectación renal (nefritis, hematuria, proteinuria)

Los estudios de laboratorio específicos para PHS no existen. Sin embargo, la clínica de enfermedades que cursan con púrpura no permite distinguirlas.

- Las pruebas que se utilizan para el diagnóstico son las siguientes:
- Biometría hemática nuestra: anormal en 50 % de los casos
- Leucocitosis (10 000-20 000/mm<sup>3</sup>)
- Trombocitosis
- Anemia normocrómica
- Eritrosedimentación y proteína C: Reactiva: Elevadas.
- Factor reumatoideo: útil para el diagnóstico diferencial.
- IgA sérica: alta en 50-70 % de los pacientes
- Factor XII de la coagulación: disminuido
- Factores de Complemento C3 C4 Generalmente normal
- Crioglobulinas y leucotrieno 4 Altos cuando hay compromiso renal
- Sangre oculta en heces Positiva en el 50 %
- Dímero D Alto por daño endotelial
- Ecografía abdominal: examen de elección para el diagnóstico de invaginación intestinal
- Rx de abdomen Hallazgos inespecíficos
- Rx colon por enema No muy útil
- Endoscopia digestiva Ayuda en el diagnóstico diferencial.

Normalmente la púrpura tiene un tiempo de resolución dentro de 6 semanas. Sin embargo, el riesgo de afectación renal es de 2 a 15% (Elena & Lavergne, 2014; Hurtado et al., 2015; Jimenez, 2014).

## Tratamiento

La PHS fundamentalmente se trata con medidas de soporte con: adecuada hidratación, dieta suave, y reposo con la elevación de las extremidades inferiores en presencia de edema. La mayor parte de los pacientes pueden ser tratados de forma extrahospitalaria.

El principal tratamiento sintomático es el manejo del dolor: Los AINE a veces empeoran los síntomas gastrointestinales. Por lo que se recomienda paracetamol en dosis de 10 mg/kg/dosis.

**Corticosteroides:** Se utilizan cuando no se responde a los analgésicos y existe un compromiso importante. Dosis de 1 a 2 mg/kg/dosis.

**Factor VIII:** Bajo el riesgo de coagulopatía por depresión de los niveles de Factor VIII se puede utilizar el factor VIII intravenoso a dosis de 25 a 30 UI/Kg/día.

**Micofenolato:** Actúan impidiendo la formación de anticuerpos por los linfocitos B al bloquear su interacción con linfocitos T activados. Se lo puede utilizar a dosis de 600 mg/m<sup>2</sup>/ hasta la remisión de los síntomas sobre todo en casos de cronicidad (Kaplan, 2008)

## DISCUSIÓN

La PHS es una enfermedad sistémica infantil caracterizada por púrpura., dolor abdominal, artritis y afectación renal, que también puede afectar a los adultos. Desde el primer informe de HSP en la literatura médica a principios del siglo XIX, esta enfermedad se ha observado en todo el mundo (Salem et al., 2021). La mayoría de los pacientes afectados se recuperan en 1 mes; sin embargo, algunos pacientes con compromiso renal severo progresan a enfermedad renal terminal. La etiología y la patogenia de la PHS siguen siendo desconocidas.

Se ha sugerido que la infección causada por varios patógenos, incluidos los estreptococos y los virus, puede estar asociada con la aparición de la enfermedad (Jaramillo Hurtado et al., 2020). Por lo tanto, la PHS puede considerarse como una enfermedad mediada por el sistema inmunitario relacionada con una infección que se desencadena por las agresiones de infecciones por patógenos desconocidos. También se ha sugerido que los factores ambientales, como el estilo de vida y la situación económica, y los factores genéticos pueden estar asociados con la incidencia de la enfermedad (Castellano, 2011)

Sin embargo, la prevalencia y la manifestación clínica de la enfermedad pueden variar en diferentes grupos étnicos y en ciertos períodos de tiempo (Jiménez Fernández, 2014).

## CONCLUSIÓN

En conclusión, la púrpura de Henoch-Schönlein debe ser considerada por todo el personal médico como una patología muy frecuente que no simplemente tiene una especialidad, sino que debe ser tratada de forma multidisciplinaria para un mejor tratamiento y de manera oportuna, dando una mayor posibilidad al paciente y que no tenga mayores complicaciones durante el desarrollo de la enfermedad.

Se debe considerar que la PHS puede aparecer dentro de la etapa de desarrollo infantil ya que su mayor pico de incidencia es en niños de 4 a 7 años de edad por lo cual va a mejorar con el transcurso del tiempo de forma independiente.

La PHS se puede considerar como un resultado de una respuesta inadecuada de nuestro sistema inmunitario a específicos desencadenantes.

La mayoría de los casos de PHS tienen una excelente evolución, siendo la afectación renal el factor pronóstico más importante para determinar la morbimortalidad. Desafortunadamente, el tratamiento

temprano con esteroides no reduce la incidencia y la gravedad de la nefropatía en niños con PHS. En los niños con PHS que tienen nefritis grave o compromiso renal con proteinuria de más de 3 meses, se debe considerar un inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina o un bloqueador del receptor de angiotensina además de los corticosteroides para prevenir y/o limitar la lesión glomerular secundaria.

## REFERENCIAS

Campuzano, G. (2007). Evaluación del paciente con trombocitopenia. En *Medicina & Laboratorio* (Vol. 13, pp. 411–435). Editora Médica Colombiana S.A. [chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://www.medigraphic.com/pdfs/medlab/myl-2007/myl079-10b.pdf](https://www.medigraphic.com/pdfs/medlab/myl-2007/myl079-10b.pdf)

Castellano, E. M. (2011). | 28 | haematologica/edición española. 96.

Donato, H., Cedola, A., & Elena, G. (2010). Púrpura trombocitopénica inmunitaria. Guía de diagnóstico y tratamiento. *Arch Argent Pediatr*, 2, 173–178.

Elena, G., Lavergne, M. (2014). Revista Pediátrica Elizalde Diagnóstico diferencial de la trombocitopenia de aparición aguda. *Revista pediátrica Elizalde*, 5 (2)(2), 57–132. [http://www.apelizalde.org/revistas/2014-2-ARTICULOS/RE\\_2014\\_2\\_PP\\_5.pdf](http://www.apelizalde.org/revistas/2014-2-ARTICULOS/RE_2014_2_PP_5.pdf)

Espinoza, L., Garcia, B., Nava, A., & Rubio, B. (2016). Generalidades en el tratamiento de la púrpura trombocitopénica inmune. *El Residente*, 11, 28–35.

Gómez Lara, V. ., Banegas Mejía, N., Valladares, A., & Bennett Gabriel. (2019). PÚRPURA DE HENOC SCHÖNLEIN. *Revista Científica de la Escuela Universitaria de las Ciencias de la Salud*, 6, 73–73.

Hetland, L. E., Susrud, K. S., Lindahl, K. H., & Bygum, A. (2017). Henoch-schönlein purpura: A literature review. En *Acta Dermato-Venereologica* (Vol. 97, Número 10, pp. 1160–1166). Medical Journals/Acta D-V. <https://doi.org/10.2340/00015555-2733>

Jaramillo Hurtado, S., Zuluaga Arbeláez, N., Arciniegas Grisales, V., & Arciniegas Quiroga, W. A. (2020). Púrpura de Henoch Schönlein y adenocarcinoma de pulmón: a propósito de un caso. *Revista Colombiana Salud Libre*, 15(2), e606835. <https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2020v15n2.6835>

Jiménez Fernández, L., Céspedes Masís, A., & Sander Mangel, K.-U. (2014a). Primer caso reportado de trombocitopenia fetal aloimmune en primigesta. *Acta Med Costarric*, 56(4), 183–185.

Jiménez Fernández, L., Céspedes Masís, A., & Sander Mangel, K.-U. (2014b). Primer caso reportado de trombocitopenia fetal aloimmune en primigesta. *Acta Med Costarric*, 56(4), 183–185.

Kaplan, C. (2008). Neonatal alloimmune thrombocytopenia. En *Haematologica* (Vol. 93, Número 6, pp. 805–807). <https://doi.org/10.3324/haematol.13160>

Oñate, I., Ortiz, M., Suso, A., Mon, C., Galindo, K., Lentisco, C., Camacho, R., Sánchez, M., Oliet, A., Ortega, O., Herrero, J. C., Cortés, J. A., & Pascual, A. (2022). Vasculitis IgA con nefritis (púrpura de Schönlein-Henoch) tras COVID-19: una serie de casos y revisión de la literatura. *Nefrología*, 42(4), 481–489. <https://doi.org/10.1016/j.nefro.2021.07.009>

Ruiz Gil, W. (2015). Diagnóstico y tratamiento de la púrpura trombocitopénica inmunológica Diagnosis and treatment of Immune thrombocytopenic purpura. En *Rev Med Hered* (Vol. 26).

Vera Franco, V. J., Alvarado, D. A., Montero Mendoza, M. A., García Pacheco, A. V., Cáceres Palma, M. L., & Gaibor Pacheco, B. E. (2022). Schönlein-Henoch purpura in an adult patient. *Revista Virtual de la Sociedad Paraguaya de Medicina Interna*, 9(2), 153–159. <https://doi.org/10.18004/rvspmi/2312-3893/2022.09.02.153>

Todo el contenido de **LATAM Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales y Humanidades**, publicados en este sitio está disponibles bajo Licencia [Creative Commons](#) .