

Púrpura de Schönlein-Henoch. A propósito de un caso en una deportista

JAUME ESCODA MORA^a, ASUN ESTRUCH MASSANA^b,
JOSE ANTONIO GUTIÉRREZ RINCÓN^a, FERNANDO PIFARRÉ
SAN AGUSTÍN^c Y RAMON BALIUS MATAS^a

^aMedicina del Deporte. Centre d'Estudis de l'Alt Rendiment Esportiu. Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Barcelona. España.

^bMedicina del Deporte y Pediatría. Centre d'Estudis de l'Alt Rendiment Esportiu. Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Barcelona. España.

^cMedicina del Deporte. Centre de Medicina de l'Esport de Lleida. Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Lleida. España.

RESUMEN: Presentamos el caso de una deportista de natación sincronizada de 15 años de edad que presentó una púrpura de Schönlein-Henoch (también conocida como púrpura anafilactoide), una vasculitis sistémica de pequeños vasos, considerada la más frecuente en la infancia, y que afecta preferentemente a niños de entre 3 y 15 años, con prevalencia de los varones sobre las mujeres (2:1). La afección fue exclusivamente cutánea en forma de petequias, con diversos brotes de lesiones dérmicas, y su evolución fue benigna y autolimitada, sin precisar otro tratamiento que el reposo deportivo (como prevención de posibles complicaciones más graves) y los controles clínicos y analíticos correspondientes.

PALABRAS CLAVE: Vasculitis. Púrpura. Schönlein-Henoch. Deporte.

ABSTRACT: We report the case of a 15-year-old synchronized swimmer who presented with Henoch-Schönlein purpura (also known as anaphylactoid purpura), a small-vessel systemic vasculitis believed to be the most frequent vasculitis in childhood and which mainly affects children and adolescents between the ages of 3 and 15 years. The male-to-female ratio is 2:1. In our patient, involvement was exclusively cutaneous in the form of petechiae, with several outbreaks of dermal lesions. The clinical course was benign and self-limiting and the patient required no treatment apart from rest from swimming (to prevent possible, more serious complications) and the corresponding clinical and laboratory follow-up.

KEY WORDS: Vasculitis. Purpura. Henoch-Schönlein. Sport.

CASO CLÍNICO

Deportista de natación sincronizada de 15 años de edad, mujer, que entrena a un nivel de alta especialización, con un volumen semanal de 25 h (preparación física y entrenamiento técnico específico), que consultó por la aparición de petequias en las extremidades inferiores.

En la anamnesis no destacaban antecedentes patológicos de interés, solamente la toma de ibuprofeno 15 días antes (600 mg cada 8 h), por un cuadro digestivo etiquetado como de origen viral.

En la exploración, presentaba buen estado general, estaba bien hidratada y afebril. Se observaron múltiples petequias localizadas en ambas extremidades inferiores (piernas, muslos y, con menor intensidad, glúteos), de color rojo, de un diámetro de entre 1 y 5 mm, no palpables e indoloras (fig. 1). El resto de la exploración física fue anodina.

Entre los exámenes complementarios se llevó a cabo un análisis sanguíneo, que evidenció: hematocrito, 38,1%, fosfatasa alcalina, 344 U/l⁻¹, creatinacinas, 278 U/l⁻¹, inmunoglobulina (Ig) A, 378 mg/dl⁻¹, anticuerpos IgG antinucleares negativos, complemento C3, 98 mg/dl⁻¹, complemento C4, 11,8 mg/dl, pruebas de función renal, estudio de coagulación y resto de parámetros sanguíneos dentro de la normalidad. Sedimento de orina, 1 leucocito cada 2-3 campos. El cultivo de orina fue negativo. Sangre en heces, negativo. Ecografía abdominal, normal.

El diagnóstico se orientó como una púrpura de Schönlein-Henoch, sin afección sistémica, y se indicó reposo deportivo y dieta blanda, con controles de su evolución.

La evolución fue en brotes sucesivos, a los 10, 30 y 50 días tras el brote

Figura 1

Petequias en ambas extremidades inferiores.



Figura 2

Púrpura posterior a la depilación con cera caliente.



inicial. Se consultó a hematología y se descartó la existencia de discrasias sanguíneas.

Tras la remisión total de las petequias, y coincidiendo con una depilación de las piernas con cera caliente, presentó un brote de lesiones purpúricas, que se diagnosticó de vasculitis inespecífica, secundaria a la presión o el calor, en un servicio hospitalario de urgencias pediátricas donde acudió la deportista (fig. 2). Estas nuevas lesiones se resolvieron espontánea y progresivamente en los 10 días posteriores.

En este momento, se autorizó la incorporación progresiva a los entrenamientos, evitando las posiciones invertidas y las apneas prolongadas, para evitar un aumento de la presión hidrostática intravascular en las extremidades inferiores.

Después de 3 semanas de la desaparición de las lesiones anteriores, a los 80 días de evolución desde el primer brote, la paciente presentó equimosis de nuevo, localizadas exclusivamente en ambas extremidades inferiores, que desaparecieron espontáneamente durante los 3 días posteriores.

Los controles analíticos realizados mostraron siempre valores elevados de IgA (entre 338 y 378 mg/dl⁻¹) y un hematocrito bajo (entre el 37,2 y el 38,1%), con una hemoglobina dentro

del rango de la normalidad (12,3 a 13,3 g/dl⁻¹); el resto de los parámetros se mantuvieron, incluidos la sideremia y los indicadores del metabolismo del hierro, siempre dentro de la normalidad.

Finalmente, se le permitió de nuevo la reincorporación a los entrenamientos de forma progresiva en el momento en que desaparecieron totalmente las lesiones dérmicas. La paciente se mantiene libre de clínica hasta el momento actual, y se ha observado un rendimiento deportivo óptimo para su edad y acorde con sus características morfológicas y funcionales, a pesar de que aún se mantiene en fase de seguimiento clínico y analítico de su enfermedad, que se mantendrá hasta un año (s.c.) para confirmar la *restitutio ad integrum*.

DISCUSIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch es la forma más frecuente de vasculitis en la infancia, y se caracteriza por la tríada clásica de púrpura no trombocitopénica, dolor cólico abdominal o hemorragia gastrointestinal y artralgias o artritis.

La patogenia de la púrpura de Schönlein-Henoch es por un mecanismo inmunológico. Se afectan los pequeños vasos sanguíneos y la enfermedad es mediada por inmunocomplejos

IgA (reacción de tipo III), con un incremento en la producción de IgA, así como de los inmunocomplejos circulantes de IgA y de los depósitos de IgA en la piel (que producen las lesiones cutáneas) y en los riñones (que pueden producir una insuficiencia renal).

Las manifestaciones de púrpura aguda y artritis fueron descritas por Schönlein (1837), y posteriormente Henoch añadió las manifestaciones de dolor abdominal y nefritis (1874).

Su etiología es desconocida, pero pueden aparecer factores desencadenantes asociados: en el 50% de los pacientes existen antecedentes de infecciones, sobre todo del sistema respiratorio, o de toma de fármacos. Los microorganismos implicados pueden ser de origen bacteriano (estreptococo beta hemolítico del grupo A, estafilococos, *Helicobacter pylori*), viral (Epstein-Barr, varicela, rubéola, hepatitis A, B, y C, parvovirus), y con menos frecuencia *Mycoplasma pneumoniae*. Los fármacos descritos como desencadenantes son la penicilina, la ampicilina, la eritromicina, los antiinflamatorios no esteroideos y las tiazidas. También, determinados alimentos, la exposición al frío y las picaduras de insectos pueden actuar como factores exógenos. Entre los agentes endógenos se encuentran algunas enfermedades autoinmunes (artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, lupus eritematoso sistémico, colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn, crioglobulinemia) y antígenos tumorales (leucemias y linfomas).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son las dermatológicas, en forma de petequias, púrpura y equimosis (por afección de los vasos de pequeño calibre de la piel), con frecuencia son palpables, y generalmente presentan una distribución simétrica

que afecta a las zonas acras y de declive, principalmente las extremidades inferiores (por efecto de la presión hidrostática). En su progresión pueden aumentar de tamaño y evolucionar formando placas y desarrollando vesículas y ulceraciones. Estas lesiones cutáneas características (pero no específicas de ningún tipo de vasculitis) constituyen una orientación valiosa para su diagnóstico. La evolución, de forma característica, es en brotes, y su color puede evolucionar desde el rojo al púrpura, en relación con la evolución de la degradación de la sangre extravasada.

Siempre hay que tener presente que también se pueden asociar lesiones sistémicas articulares (50-80%), digestivas (70%) y renales (20-45%).

Las manifestaciones articulares consisten en artralgiás y artritis que afectan a las grandes articulaciones, acompañadas de edema periarticular.

La clínica gastrointestinal se debe al edema y la hiperemia parietal, secundarios a la vasculitis. Se puede presentar en forma de dolor cólico abdominal, de intensidad moderada a grave, y puede ser difuso o localizado. El dolor está presente en la mayoría de los pacientes, con hemorragia oculta en las heces. También se puede producir invaginación intestinal (5%), que puede reducirse espontáneamente y dificultar la decisión de intervenir quirúrgicamente. En los infrecuentes casos más graves de vasculitis mesentérica, existe un riesgo aumentado de infarto mesentérico, hemorragia masiva y perforación intestinal.

Las manifestaciones renales habitualmente se limitan a una hematuria microscópica aislada, que generalmente remite espontáneamente. Las complicaciones graves son menos frecuentes (10%) y se presentan en forma de

dolor en los flancos, proteinuria o síndrome nefrótico, y son las que habitualmente pueden determinar la gravedad de la enfermedad. Otras complicaciones, como la hipertensión y la insuficiencia renal, son excepcionales.

De forma poco habitual, pueden afectarse otros sistemas y presentarse manifestaciones potencialmente graves: neurológicas (con clínica de cefalea, convulsiones y cambios conductuales), oftalmológicas (neuritis óptica), hemorrágicas (pulmonares, meníngeas), cardíacas (pericarditis con taponamiento cardíaco, miocarditis) y otras (parotiditis, orquitis).

Su diagnóstico es eminentemente clínico (se fundamenta en un cuadro clínico característico), y no es dificultoso cuando las lesiones dérmicas están presentes y no existen pruebas de laboratorio específicas que puedan confirmarlo. En general, y dentro de las vasculitis cutáneas, el diagnóstico de síndrome de Schönlein-Henoch se reserva para los casos en que se demuestra la presencia de inmunocomplejos circulantes de clase IgA o la presencia de depósitos inmunes de clase IgA en la piel.

Igualmente, es importante tener presente que las manifestaciones no cutáneas del síndrome pueden presentarse desde mucho antes de que éstas aparezcan, en forma de dolor cólico abdominal, sintomatología articular, angioedema, nefropatía o afección del estado general.

La evolución clínica de la púrpura de Schönlein-Henoch habitualmente presenta un curso relativamente benigno y autolimitado, especialmente si la afección está limitada a la piel, con una duración de entre 10 días y 6 semanas, con sucesivos brotes durante su curso clínico, y su morbilidad está relaciona-

da básicamente con las posibles manifestaciones digestivas y renales.

El tratamiento está relacionado estrechamente con la clínica y con la causa de formación de los inmunocomplejos de IgA, y se fundamenta en un tratamiento sintomático y de soporte (debido a su naturaleza autolimitada), e incluye analgesia (evitando los antiinflamatorios no esteroideos), hidratación y dieta blanda. Algunos pacientes pueden precisar un tratamiento sistémico con corticoides, aunque parece que no modifican la evolución de la afección renal. También habrá que retirar el antígeno desencadenante en los pocos casos en que éste se pueda determinar. En los casos más graves, se precisará la hospitalización y un tratamiento más agresivo.

En las búsquedas bibliográficas que hemos realizado no se ha hallado ninguna referencia acerca de la púrpura de Schönlein-Henoch en deportistas ni en relación con el deporte, lo que nos anima a seguir la incidencia de esta enfermedad en la población deportiva, especialmente en deportes como la natación sincronizada, donde se observan determinadas peculiaridades que creemos que podrían favorecer las lesiones de los pequeños vasos sanguíneos en individuos predispuestos.

Bibliografía recomendada

- Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. *Pediatrics*. 1993;92:865-7.
- Ansell BM, Falcini F. Cutaneous vasculitis in children. *Clin Dermatol*. 1999;17:577-80.
- González E. Vasculitis en los niños. *Protocolos de Reumatología*. 2002 [citado 13 Feb 2006]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/reumat/17.pdf>

CASO CLÍNICO

- Gussinyé P, Català M, Codina X. Púrpura de Schönlein-Henoch: estudi retrospectiu dels darrers 20 anys. *Pediatría Catalana*. 2002;62:109-14.
- Jennette JC, Falk RJ. Small vessel vasculitis. *N Eng J Med*. 1997;337:1512-23.
- Kim S, Dedeoglu F. Update on pediatric vasculitis. *Curr Opin Pediatr*. 2005;17:695-702.
- Koné-Paut I. Review for the generalist: Henoch-Schönlein purpura in children. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2005;3:43-56 [citado 14 Feb 2006]. Disponible en: http://www.pedrheumonlinejournal.org/jan-feb05/Henoch_Schoelein.htm
- Kraft DM, Mckee D, Scott C. Henoch-Schönlein purpura: a review. *Am Fam Phys*. 1998;58:405-8.
- López MD. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Protocolos de Reumatología*. 2002 [citado 13 Feb 2006]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/reumat/13.pdf>
- Lotti T, Ghersetich I, Comacchi C. Cutaneous small-vessel vasculitis. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:667-87.
- Málaga S, Santos F, Amil B. Nefropatías en enfermedades sistémicas. *Protocolos de Nefrología-Urología*. 2002 [citado 13 Feb 2006]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/nefro/17-nefropatias-enfermedades-sistemicas.pdf>
- Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum*. 1990;33:1114-21.
- Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child*. 2005;90:916-20.
- Puig L. Púrpuras. A: Moraga F, editor: *Protocolos de dermatología (III)*. 2003 [citado 13 Feb 2006]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/dermatologia/tres/purpuras.pdf>
- Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. *Medicine*. 1999;78:395-409.
- Shetty AK, Desselle BC, Ey JL, Correa H, Galen WK, Gedalia A. Infantile Henoch-Schönlein purpura. *Arch Fam Med*. 2000;9:553-6.
- Szer IS. Henoch-Schönlein purpura. *Curr Opin Rheumatol*. 1994;6:25-31.