

**PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN CON COMPROMISO DUODENAL:
 REPORTE DE UN CASO**

HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA WITH DUODENAL INVOLVEMENT: REPORT OF A CASE

Lizeth Yuliana Cabanillas Burgos (1)(2)(4), Fernando Arias Cáceres (1)(3)(4), Yordy Nuñez Zuñiga (3)(5)

(1) Hospital Regional Honorio Delgado Espinoza - MINSA. Arequipa, Perú.

(2) Universidad Nacional de San Agustín. Arequipa, Perú.

(3) Universidad Católica de Santa María

(4) Médico Residente de Pediatría.

(5) Externo de Medicina Humana

RESUMEN

La Purpura de Henoch-Schönlein es una vasculitis de pequeños vasos caracterizada por púrpura palpable, oligoartritis, trastornos digestivos, y afectación renal. Es frecuente en la infancia, con una incidencia de 20/ 100000. Las manifestaciones gastrointestinales se presentan en 85% de los pacientes, y preceden a las cutáneas en 14-36%. Presenta dolor abdominal en un 65% y sangrado gastrointestinal en un 30%. Se presenta el caso de una paciente mujer de 11 años que debuta con dolor abdominal, tras el cual presenta lesiones purpúricas. El dolor fue de intenso y limitante asociado a deposiciones y vómitos sanguinolentos, evidenciándose necrosis duodenal por endoscopia, de evolución favorable. Sin evidencia de afectación renal. Los síntomas digestivos resultan del edema y hemorragia submucosa en la pared intestinal, y están relacionados con un diagnóstico difícil si aparecen como primer síntoma. Tienen importancia clínica en la fase aguda.

Palabras Clave: Púrpura de Henoch-Schönlein, dolor abdominal, necrosis duodenal

ABSTRACT

Henoch-Schönlein Purpura is a small vessel vasculitis characterized by palpable purpura, oligoarthritis, digestive disorders, and renal involvement. It is common in childhood, with an incidence of 20 / 100,000. Gastrointestinal manifestations are present in 85% of patients, and precede the cutaneous in 14-36%. It presents abdominal pain in 65% and gastrointestinal bleeding in 30%. An 11-years-old girl that started with abdominal pain, after which develops purpura. The pain was intense and limiting associated with bloody stools and vomit, evidencing duodenal involvement by endoscopy. No evidence of renal involvement. The digestive symptoms results from edema and submucosal bleeding in the intestinal wall, and are associated with a difficult diagnosis if they appear as the first symptom. Those have clinical significance in the acute phase.

Key words: Henoch-Schonlein Purpura, abdominal pain, duodenal necrosis

INTRODUCCIÓN

La Purpura de Henoch-Schönlein (PHS) es una vasculitis de pequeños vasos, más común en la infancia, de etiología desconocida y asociada a una respuesta autoinmune mediada por inmunoglobulina A. Se caracteriza por la presencia de púrpura palpable no trombocitopénica, oligoartritis, trastornos digestivos y afectación renal^{1,2,3}. La purpura palpable se presenta en todos los pacientes; pudiendo dificultarse el diagnóstico de estar momentáneamente ausente.

Al tener usualmente un curso benigno y autolimitado, el tratamiento es de soporte. En casos de compromiso gastrointestinal, se usan esteroides a bajas dosis y terapias agresivas cuando el compromiso es importante o en presencia de complicaciones.

Las manifestaciones gastrointestinales se presentan en 50 a 75% de los pacientes, y preceden a las cutáneas en 14-36%. Incluyen la presencia dolor abdominal tipo cólico en un 65%, vómitos y melena^{4,5,6}.

A continuación se presenta el caso de una paciente con dolor abdominal de inicio y aparición tardía de lesiones purpúricas cutáneas, presentando hemorragia gastrointestinal por compromiso duodenal; evidenciado por endoscopia.

CASO CLINICO

Paciente mujer de 11 años procedente de Espinar, referida al servicio de Emergencia del Hospital Regional Honorio Delgado con una historia de enfermedad de 06 días de evolución.

Paciente presenta dolor abdominal en epigastrio de leve intensidad, en ausencia de vómitos; 03 días después presenta artralgia de manos y tobillos; con aumento de volumen, y lesiones purpúricas palpables, simétricas en ambos miembros inferiores. Previo al ingreso el dolor abdominal se vuelve severo y las lesiones en piel progresan a abdomen y miembros superiores. Es evaluada por los servicios de ginecología, cirugía y cirugía pediátrica quienes descartan cuadro quirúrgico.

En el examen físico, al ingreso, presentaba deshidratación moderada, lesiones purpúricas palpables simétricas a predominio de miembros inferiores, edema leve en tobillos y dolor a la palpación de hemiabdomen superior. Afebril, con pulso de 98 latidos/min y presión arterial 80/50 mmHg.

Resultados de exámenes auxiliares: Hb: 14.5 g/dl, leucocitos: 6900/mm³ (S: 83% L: 15%), plaquetas: 294000. TP, TPPa e INR dentro de rangos normales. Creatinina: 0.51mg%. Ecografía abdominal: líquido libre en cavidad y meteorismo abdominal.

Se indica reposo gástrico absoluto y se le inicia tratamiento con hidratación parenteral, ranitidina, tramadol e hidrocortisona EV (280 mg/día). En su segundo y sexto día de hospitalización presenta deposiciones y vómitos sanguinolentos respectivamente, además signos de irritación peritoneal y edema palpebral. El dolor abdominal persiste intermitentemente, siendo incapacitante.

Se le realiza una endoscopia digestiva alta: Se informa gastropatía nodular y erosiva de antro, asimismo se evidencia el bulbo distal y segunda porción duodenal con necrosis de la

mucosa en toda su extensión, con focos de sangrado escaso y coágulos adheridos. Se realiza biopsia que es descrita por el servicio de anatomía patológica como úlcera superficial con focos de necrosis. Además una TEM abdominal que muestra un proceso inflamatorio intestinal.



Figura 1
Púrpura palpable en extremidades inferiores

Se indica pulsoterapia con metilprednisolona 900mg/día por tres días; reduciéndose considerablemente el dolor abdominal y continuando con dexametasona por 2 semanas.

Los análisis periódicos de función renal así como uroanálisis, eritrosedimentación y transaminasas no demuestran alteraciones. Se le realiza una endoscopia de control al final de la segunda semana de hospitalización, evidenciándose mejoría. Las lesiones purpúricas se reducen en extensión, los vómitos sanguinolentos desaparecen y la cantidad de sangre en heces se reduce.



Figura 2
Afectación Gastrointestinal: Úlceras duodenales

Al cabo de la tercera semana de hospitalización presenta mejoría clínica, tolerar dieta líquida amplia, por lo que se administra prednisona VO en los días subsecuentes, el dolor desaparece, sin hemorragias, las lesiones purpúricas se encuentran en resolución. Es dada de alta por mejoría sintomática.

DISCUSIÓN

La Purpura de Henoch-Schönlein es una vasculitis de pequeños vasos caracterizada por púrpura palpable no trombocitopénica, oligoartritis, trastornos digestivos y afectación renal^{1,2,3}.

Es común en la infancia con una incidencia de 10,5 a 20,4/100 000 niños por año, alcanzando un máximo a los seis años⁵. El diagnóstico es clínico, basado en los criterios EULAR/PRINTO/PRES validados en 2008 (sensibilidad del 100%, especificidad del 87%)⁸, que sustituyeron a los propuestos por la Academia Americana de Reumatología en 1990 (sensibilidad del 87,1%, especificidad del 87,7%)⁷, por su mayor sensibilidad y especificidad.^{5,9}

Como se mencionó, las manifestaciones gastrointestinales se manifiestan en 50 a 75% y resultan del edema y hemorragia de la submucosa dentro de la pared intestinal y mesenterio; causado por la vasculitis subyacente, caracterizados por dolor abdominal tipo cólico; que en ocasiones es severo, vómitos y hemorragia^{4,5,6}. En el 14 a 36 % los síntomas preceden a la aparición de las lesiones cutáneas, dificultando el diagnóstico y su diferenciación con otras emergencias quirúrgicas abdominales.^{10,11}

Los hallazgos endoscópicos son variados, considerándose importante la presencia de úlceras duodenales en la segunda porción^{1,3,11,12}, siendo útil para el diagnóstico de pacientes que debutan con síntomas abdominales y la exclusión de abdomen agudo^{11,12}.

Al tener un curso autolimitado, el tratamiento habitual es de soporte. En caso de compromiso gastrointestinal severo, se indican corticoesteroides e Inmunoglobulina G como terapia estándar y alternativa, respectivamente. El empleo de dosis altas de metilprednisolona ha sido sugerido en casos de dolor abdominal severo y persistente, mostrando ser eficaz, tal como en el caso presentado.^{3,11}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. López JJ, Ángel D, Lancheros D. Púrpura de Schönlein-Henoch con compromiso abdominal, descripción de un caso y revisión de la literatura. *Rev CES Med.* 2013; 27(2):243-254.
2. Cáceres-Mosquera J, Fuentes-Velasco Y, Romero-Navarro B, Valverde-Rosas S, García-Roca P, Gomezchico-Velasco R, et al. Púrpura de Henoch-Schönlein: Reporte de 105 pacientes pediátricos. *Boletín médico del Hospital Infantil de México.* 2006 Oct; 63(5):314-21.
3. Chacaltana Mendoza A. Compromiso Duodenal en púrpura de Henoch-Schönlein. *Revista de Gastroenterología del Perú.* 2010 Jul; 30(3):228-31.
4. N Kradolfer, A Heldt, MA Ordóñez, MA Orosco, JA Otero, R Pacora. Evolucionclínica de pacientes con purpura de henoch-schönlein diagnosticados entre el 2010 – 2013 en el instituto nacional de salud del niño.
5. Ricart Campos S. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Protocdiagnterpediatr.* 2014; 1:131-40
6. PrathibaRajalakshmi P, Srinivasan K. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schonlein purpura: A report of two cases. *World J Radiol.* 2015 Mar 28; 7(3):66-9.
7. Mills JA, Michel BA, Bloch DA y col. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheumatol* 1990; 33 (8): 1114-1121
8. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritisnodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2010 May 1;69(5):798-806.
9. Yang Y-H, Yu H-H, Chiang B-L. The diagnosis and classification of Henoch-Schönlein purpura: An updated review. *AutoimmunityReviews.* 2014 Apr;13(4-5):355-8
10. Mazas MC. Púrpura de SchönleinHenoch: Qué hay de nuevo? *Revista argentina de dermatología.* 2011 Mar; 92(1):0-0.
11. Kang HS, Chung HS, Kang K-S, Han KH. High-dose methylprednisolone pulse therapy for treatment of refractory intestinal involvement caused by Henoch-Schönlein purpura: a case report. *J Med Case Rep.* 2015; 9:65.
12. Chen M-J, Wang T-E, Chang W-H, Tsai S-J, Liao W-S. Endoscopic findings in a patient with Henoch-Schönlein purpura. *World J Gastroenterol.* 2005 Apr 21; 11(15):2354-6.
13. Nishiyama R, Nakajima N, Ogihara A, Oota S, Kobayashi S, Yokoyama K, et al. EndoscopyImages of Schönlein-Henoch Purpura. *Digestion.* 2008; 77(3-4):236-41.

CORRESPONDENCIA:

Lizeth Yuliana Cabanillas Burgos
lyzyu_6@hotmail.com

Recibido: 20-07-2015

Aceptado: 15-10-2015