



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

V-3. - PÚRPURA SCHÖNLEIN HENOCH EN 7 ADULTOS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO INCLUYENDO AFECTACIÓN DE SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO (SNP)

G. de Luna, P. G. Vasco, J. Calleja, A. Ruedas, G. Fraile

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Resumen

Objetivos: Púrpura de Henoch Schönlein (HSP) es una vasculitis sistemática de pequeño vaso con un componente predominantemente cutáneo. Las características clínicas representativas de HSP incluyen púrpura palpable (PP), concentrada en áreas determinadas, artralgias o artritis, dolor abdominal y glomerulonefritis. Menos frecuente es la afectación del SNP como mononeuritis múltiple, polineuropatía o mononeuritis. El objetivo del presente trabajo es el de analizar las características clínicas de HSP al diagnóstico incluyendo la afectación del SNP.

Métodos: Se han analizado de forma retrospectiva los datos electrónicos clínicos y de laboratorio de 7 pacientes (4 hombres) con diagnóstico de HSP en edad adulta, cumpliendo criterios ACR y/o Ankara. Se realizó biopsia cutánea en todos los pacientes al diagnóstico de HSP, y se realizó un electromiograma (EMG) a todos aquellos pacientes con afectación de SNP al diagnóstico de HSP. En todos ellos se determinó niveles séricos de ANA, ANCA y crioglobulinemia. No se incluyeron pacientes en edad pediátrica (16 años).

Resultados: Al diagnóstico de HSP: la edad media fue de 55 años; en la exploración clínica 100% (n = 7) presentaron PP con predominancia en miembros inferiores y todos ellos fueron biopsiados mostrando vasculitis leucocitoclástica en el 85% (n = 6) con depósito de IgA en el 50%. Igualmente 71% (n = 5) presentaron dolor abdominal y 57% (n = 4) presentaron artralgias. La afectación renal al diagnóstico de HSP estuvo presente en el 72% (n = 5) de los pacientes, con un sedimento activo caracterizado por microhematuria o macrohematuria en 60% y 40% de los pacientes respectivamente y un recuento de proteinuria de 300 mg/dL o > 300 mg/dL en 60% y 40% respectivamente. La presencia de síndrome nefrítico con una tasa de filtración glomerular 65 estuvo presente en 43% (n = 3) al momento del diagnóstico de HSP. Nivel medio de IgA sérico fue de 436 mg/dL. La determinación de ANCA, ANA y crioglobulinemia fue negativo al diagnóstico de HSP en todos los pacientes. Un paciente presentó un déficit de factor V de coagulación simultáneamente al diagnóstico de HSP. La afectación del SNP estuvo presente al diagnóstico de HSP en 29% (n = 2) con EMG que mostró en ambos casos una polineuropatía sensitivo-motora con afectación del nervio peroneal. El tratamiento al diagnóstico de HSP en aquellos pacientes con afectación renal (72%) fue de corticoterapia iniciada en 1-3 bolos de metilprednisolona (125-250 mg/24h) y secuenciada a prednisona oral (0,5 mg/Kg). Ciclofosfamida intravenosa fue requerida en un paciente para controlar el sangrado activo por déficit concomitante de factor V. El 86% (n = 6) de los pacientes presentó una historia previa de toma de antibióticos (ATB) que precedía al diagnóstico de HSP, siendo la amoxicilina y quinolonas los más utilizados.

Discusión: Nuestra serie muestra la heterogenicidad clínica en el momento del diagnóstico en HPS del adulto incluyendo la afectación del SNP. Vasculitis puede causar en la pared del vasa nervorum y provocar una isquemia crítica del nervio. Sin embargo las lesiones pueden resultar de la compresión de hematomas o edemas localizados. El tratamiento con corticoides y ciclofosfamida no están indicados en la afectación del SNP de HPS, ya que se considera una entidad que tiende a resolverse espontáneamente.

Conclusiones: Los clínicos debemos recordar que la HTA grave, así como vasculitis asociadas a ANCA, PAN, vasculitis crioglobulinémica, lupus eritematoso sistémico (LES) o síndrome Sjögren primario (SSp) pueden ser causa de neuropatía periférica de origen vascular, cuya presentación puede simular o solapar con HPS. Las infecciones (virus varicela zoster) o reacciones adversas a medicamentos deben de ser también consideradas (hasta 85% de nuestra serie presentaba un antecedente previo de antibioterapia).