

LA PURPURA DE SCHOENLEIN HENÓCH Y SUS COMPLICACIONES RENALES

Drs. LUIS CID, PEDRO OYARCE y LUIS VILLARROEL

Cátedra de Pediatría del Prof. Arturo Scroggie. Hospital "Roberto del Río". Santiago.

Hemos querido hacer un estudio de la Púrpura de Schönlein Henoch en vista de que en estos últimos años, es evidente el aumento de su frecuencia.

Es la experiencia recogida con 132 casos de esta afección en el Hospital "Roberto del Río", la que vamos a sintetizar aquí.

Creemos de interés, antes de entrar a analizar nuestra casuística, decir algunas palabras relativas a este Síndrome.

La Púrpura de Schönlein Henoch, también llamada Púrpura Vascular Aguda o Púrpura Anaeritactoide, se puede considerar como una perturbación generalizada de los pequeños vasos (capilares y precapilares sanguíneos y linfáticos) en la cual la Púrpura es sólo un síntoma, aunque generalmente el más manifiesto.

Debido al carácter difuso de la enfermedad sus manifestaciones varían grandemente.

Hay que hacer notar que casi siempre hay una historia de infección aguda de las vías respiratorias altas, en especial dolor de garganta, lo que generalmente ocurre 2 a 3 semanas antes de la aparición brusca y explosiva de la púrpura.

SINTOMATOLOGÍA

Los síntomas que en rápida sucesión pueden aparecer, son la expresión de la extravasación de plasma y elementos figurados a través de los capilares y arteriolas, cuyo endotelio presenta un aumento de su permeabilidad. La tónica en este síndrome está dada por las manifestaciones purpúricas de la piel, pero como existe una angitis generalizada de los capilares, se suceden en forma paulatina los síntomas abdominales, articulares, renales, etc., según el orden en que los diferentes órganos son comprometidos. Así se explica que muchas veces las manifestaciones abdominales, articulares y renales preceden a las purpúricas, lo que hace en ocasiones difícil el diagnóstico y que en más de una oportunidad se efectúen diagnósticos

errados de Apendicitis, Invaginación Intestinal, Enfermedad Reumática y Nefritis.

No nos detendremos a analizar en forma detallada la sintomatología, por ser ella en todos conocida y porque al hacer el análisis de nuestra casuística se estudian prácticamente todas sus manifestaciones clínicas, sólo quisiéramos insistir en 2 a 3 puntos de interés.

Llama la atención que en algunas ocasiones, aunque raras, se demuestra una disminución de las plaquetas, las que posteriormente se normalizan en el curso de la afección. Este fenómeno como lo veremos más adelante, tendría su explicación en un mecanismo inmunológico. Otro hecho digno de considerar es que al efectuar el estudio de las proteínas sanguíneas casi siempre se demuestra una disminución de ellas y a este respecto Dameshek y Stefanini al hacer el estudio electroforético del plasma demuestran la presencia de la Alfa X globulina, cuyo significado permanece obscuro ya que también se encuentra en la hemofilia, estados hemofíloides y algunos estados trombopénicos.

CURSO

Se distinguen las formas agudas y las crónicas.

Las primeras evolucionan en un período que oscila de 2 a 8 semanas o un poco más; durante este tiempo pueden ocurrir de uno a más brotes en sus diferentes manifestaciones.

Las formas crónicas son raras y es corriente encontrarlas en los adultos o en niños mayores y en ellos juegan un rol importantísimo las infecciones persistentes (bronquiectasias, T. B. C. pulmonar, etc.) en estas formas aparecen manifestaciones purpúricas recidivantes de la piel, las cuales pueden llegar a ulcerarse; es frecuente, además, el compromiso articular y la aparición de rigidez en las áreas del rush. En el curso de meses a años,

CUADRO Nº 1

MECANISMO INMUNO-ALERGICO DEL SCHOENLEIN HENOCH

1. Noxa Infecciosa.	Periodo de 7-21 días en el cual se elabora el proceso inmunológico, hasta provocar la reacción final Antígeno Anticuerpo, que se traduce en:	Brusca reacción vascular. (Angectis Generalizada) y sus manifestaciones en:	1. Piel: Púrpura.
2. Química. (Drogas).			2. Articulaciones (Artralgias y Tumefacciones Articulares).
3. Alimenticias.			3. Mucosa Digestiva (Dolores Cólicos Enterorragias).
			4. Riñones (Hematurias, Nefritis).
			5. Otros Sitios. (Ojos, Cerebro, Pulmones).

pueden desarrollarse síntomas renales y el cuadro clínico final es muy fácil confundirlo con la Poliarteritis Nodosa y el Lupus Eritematoso Diseminado.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

El estudio Anatómo Patológico demuestra una angeitís que compromete los pequeños vasos sanguíneos, los que aparecen rodeados de polinucleares, linfocitos y macrófagos, revelando una reacción inflamatoria que indudablemente compromete la permeabilidad de los pequeños vasos sanguíneos.

ETIOPATOGENIA

Glanzman en 1920 fué el primero que insinuó el mecanismo alérgico para explicar las diferentes manifestaciones de este Síndrome. Desde entonces hasta la fecha, investigaciones de Evans y colaboradores, Dameshek y Stefanini y algunos investigadores japoneses han conducido a enunciar la hipótesis de que la angeitís es el resultado final de un mecanismo inmuno alérgico. El fenómeno sucedería según lo demuestra el cuadro Nº 1.

La hipótesis inmunológica sugiere la idea de que el Schönlein Henoch debe ser considerado estrechamente relacionado con la Periarteritis Nodosa en la cual

vasos más grandes están comprometidos, y las otras enfermedades del colágeno. Recientemente se ha sugerido que la Periarteritis Nodosa y el Schönlein constituyen la misma enfermedad y que sólo dependería de variaciones del mecanismo patogénico en casos individuales, el que se tomen los capilares y arteriolas pequeñas originándose un Schönlein, o las arteriolas medianas, originando una Periarteritis Nodosa.

Por otra parte, Dameshek ha observado dos casos de asociación de Púrpura Trombopénico Idiopático de curso agudo con Schönlein, uno de ellos en un niño de seis años y en nuestra casuística aparecen tres casos de Schönlein Henoch Agudo con una plaquetopenia de alrededor de 50.000 por mm³, durante el primer período de la afección. Todos estos hallazgos podrían ser explicados si aceptamos el concepto de que este síndrome es la resultante de un trastorno hiperinmune.

Las relaciones del Schönlein Henoch con otras enfermedades hiperinmunes se resumen en el cuadro Nº 2.

Hechas estas consideraciones pasaremos a analizar nuestra casuística; ella se refiere a 132 casos, de los cuales 12 fueron estudiados en 1940 por Scroggie, Gantes y Wiederhold, 68 casos estudiados por J. Morice en 1953 y 52 casos seguidos y estudiados por nosotros en los últimos años.

CUADRO Nº 2

INMUNIDAD E HIPERINMUNIDAD
FACTORES HUMORALES. (ANTICUERPOS)

Precipitina Vascolar.	Anticuerpos Anti-glóbulos rojos.	L. E. Factor.	Aglutininas variadas.	Antiplaquetarias.
1. Periarteritis Nodosa.				
2. Schönlein-Henoch.	Anemia Hemolítica Adquirida.	Lupus Eritematoso diseminado.	Púrpura Trombopénico Idiopático.	
3. Otras Enfermedades.				

CASUÍSTICA

A. SCROGGIE, R. GANTES y A. WIEDERHOLD publican en Enero de 1940 (Rev. Chilena de Ped.) 12 casos de Púrpura de Schönlein Henoch, 1 de los cuales presenta durante su evolución una varicela hemorrágica complicada de dermatitis gangrenosa, que fallece de invaginación intestinal. Al Profesor A. SCROGGIE corresponde el mérito indiscutible de ser uno de los primeros en describir el compromiso renal grave como complicación de este síndrome, ya que en la literatura pediátrica universal, en estas circunstancias, sólo se habla de "nefrorragias o nefritis benignas".

Del análisis de los 6 casos de Púrpura de Schönlein Henoch complicados de nefritis publicados por Scroggie y cols. se deduce que el compromiso renal sobreviene por brotes, falta la oliguria y existe una poliuria que no guarda relación con la hematuria, ni con la albuminuria. La presión arterial es variable, a veces es elevada, en ocasiones es oscilante, pero la mayor parte de los casos presenta una presión normal. El edema es fugaz y transitorio, sin embargo, la mayoría de los casos evoluciona sin edema. En algunos casos hay un cuadro renal que puede catalogarse de focal: hematuria intensa, albuminuria y cilindruria moderadas, presión arterial normal. En otros pacientes la complicación se presenta como una glomérulo nefritis aguda difusa de carácter grave, como en uno de los casos relatados, que después de una evolución arrastrada de tres meses presenta: edema, albuminuria alta, cilindruria, hipertensión, uremia elevada, insuficiencia renal, asistolía y en la autopsia se encuentra una nefroesclerosis. Los otros casos se caracterizan por albuminuria y hematuria persistentes, uremia normal, escasa cilindruria, hipertensión persistente sólo en cuatro y en uno moderada, algunos de ellos de larga y accidentada evolución.

J. MORICE publica en los "Archivos del Hospital de Niños "R. del Río" (1953), 68 casos de Púrpura de Schönlein-Henoch, observados entre los años 1941-1952. Solamente en el año 1950 aparecen 13 casos, en relación con la vacunación antivariólica masiva de la población. La mayor frecuencia de los casos se presentó en Invierno

(42). Aparece en igual proporción en ambos sexos. La mayoría de los casos se presentan entre los 4-11 años de edad.

Las enfermedades previas a la aparición del síndrome de S. H. fueron: vacuna antivariólica en 8 casos, escarlatina en 3, piodermatitis en 3, otitis aguda en 2, empiema pleural en 1, quemadura infectada en 1, faringo-amigdalitis aguda en 14, hipertrofia tonsilar en 6, adenitis TBC en 1 y Primo-Infección TBC en 1 caso. En casi la mitad de los casos fué imposible determinar la presencia de alguna afección relacionada con la aparición de este síndrome. Llama la atención que la TBC, estuvo presente en solo dos casos, enfermedad a la que antes se le daba gran importancia en la etiología del síndrome de S.H. En una gran proporción la enfermedad apareció en la época fría del año y en relación con afecciones en que el estreptococo hemolítico tiene activa participación. El período de incubación fué de 8 a 15 días, el que fué posible determinarlo con cierta exactitud en los casos de vacuna antivariólica. En 5 casos la sintomatología abdominal precedió en 4 a 6 días a la aparición de la púrpura y en dos de ellos se llegó a la intervención quirúrgica.

La complicación renal se presentó en 24 pacientes (33.3%), la que en el 75% de los casos apareció precozmente y en el resto lo hace tardíamente, después del segundo o tercer brote purpúrico. En lo que se refiere a la evolución de la nefritis, en 9 pacientes pasa a la cronicidad, de los cuales fallecen 3 y en la autopsia se encuentra una esclerosis renal. En 12 pacientes la nefritis curó definitivamente y fué de carácter benigno y en otros 3 hubo hematuria microscópica muy duradera y rebelde.

Nuestra experiencia se refiere a 52 casos de Púrpura de S.H., que en su mayor parte hemos observado personalmente, desde el año 1953 hasta mediados de 1957. La incidencia respecto al total de casos hospitalizados fué de 1.92%. Su distribución por sexo y edad fué la siguiente:

SEXO: Se presentó en 36 niñas (69%) y en 16 niños (31%). Es de hacer resaltar que en los años anteriores existía la misma proporción para ambos sexos.

EDAD: No se presentó en niños menores de 3 años y su repartición por edad fué la siguiente:

3 a 5 años	10 casos
5 a 7 "	10 "
7 a 9 "	17 "
9 a 11 "	11 "
11 a 13 "	4 "

Al observar estas cifras vemos que su mayor frecuencia se encuentra en niños menores de 11 años (92%) y en los mayores de esta edad sólo estuvo presente en el 8%. En el adulto el S.H. es casi desconocido.

Frecuencia anual y estacional:

1953	11 Casos
1954	11 "
1955	12 "
1956	11 "
1957	7 "
Primavera	13 "
Verano	4 "
Otoño	14 "
Invierno	21 "

En contraposición a lo que sostienen los textos clásicos, la incidencia primaveral ha sido menor (32,64%) que la correspondiente a los meses fríos (67,20%) frecuen-

cia que relacionamos con la mayor incidencia de afecciones del árbol respiratorio superior en los meses fríos del año, aunque la enfermedad puede aparecer en cualquier época.

Relación con el estado nutritivo: Este fué bueno en el 87% y deficiente en el 13% de los casos, cifras que no nos permiten obtener ninguna conclusión etiológica.

Enfermedades previas al desencadenamiento del Síndrome de S.H. En algunos casos hay un indudable origen infeccioso o alérgico, pero en un gran porcentaje no se encuentra un evidente factor desencadenante.

Las infecciones encontradas son las siguientes:

Faringo-Amigdalitis Agudas	10 casos (19,23%)
Faringo-Amigdalitis Agudas con Estreptococo Hemolítico	8 " (15,38%)
Abscesos cutáneos, impétigo, eczema, prurigo, urticaria o Edema de Quinke	9 " (17,30%)

CUADRON 3		GENERALIDADES-			
INCIDENCIAS -	1.92% DE LOS CASOS HOSPITALIZADOS				TOTALES
	SEXO.-	♀ 69%	♂ 31%		
EDAD.-	<11AÑOS 92%	>11AÑOS 8%			100%
ESTADONUTRITIVO.-	BUENO 87%	DEFICIENTE 13%			100%
EPOCA APARICION.-	FRIO 92%	CALOR 8%			100%
ENF CAUSAL.-	INFECCIOSA 58%	PARASITOLÓGICA 8%	ALERGICAS 17%	SIN CAUSA CONOCIDA 17%	100%

Adenitis T.B.C.	1	"	(1,92%)
Osteomielitis	1	"	(1,92%)
Estados Infecciosos			
Indeterminados	2	"	(3,94%)
Fiebre Tifoidea	1	"	(1,92%)
Parasitosis Intestinal	4	"	(7,78%)
Varicela	3	"	(5,76%)
Coqueluche	1	"	(1,92%)
Sarampión	1	"	(1,92%)
Bronconeumonía	1	"	(1,92%)
Vulvitis Gonocócica	1	"	(1,92%)
Sin causa conocida	9	"	(17,30%)

El mayor número de casos de S.H. (34,61%) (ver Cuadro N° 3), apareció a continuación de faringo-amigdalitis aguda, de ahí la explicación de su alta incidencia en la época fría del año. Una de nuestras pacientes y su hermana enfermaron de una típica púrpura de S.H. después de una faringo-amigdalitis estreptocócica. Siguen en orden de frecuencia las afecciones cutáneas, ya sea de origen infeccioso o alérgico (17,30%). Vemos que la enfermedad que precede a este Síndrome es muy variable, nos llama la atención la escasa participación que le cabe a la T.B.C. en nuestra casuística, afección a la que antes se le asignaba una gran importancia. (SCROGGIE y Cols.). El período de incubación en algunos de nuestros pacientes lo estimamos de 8 a 15 días.

FORMAS CLÍNICAS

El clásico síndrome de S.H. se presentó en 42 pacientes (80,64%) y el Schönlein en 10, (19,23%) en que faltaba toda sintomatología gastro-intestinal.

Según la evolución los clasificamos en púrpuras agudos y crónicos. Los primeros constituyen el 90% de nuestros casos, presentan uno o más brotes cutáneos, los síntomas gastro-intestinales son de intensidad variable y en el 79% de los casos la enfermedad dura menos de 15 días y sólo en el 11% evoluciona entre 15 y 52 días. Hubo 5 casos de formas crónicas (10%). Uno de estos últimos (M. R. Obs. N° 105641), niña de 10 años de edad que inicia su enfermedad en 1953 con una amigdalitis estreptocócica, dolores articulares, edemas maleolares, máculo-pápulas, equimosis, vesículas con contenido hemorrágico, desgarramiento sanguinolento, dolores abdominales, complicada de nefritis (hematuria

microscópica persistente, escasa cilindru-
ria, hipertensión oscilante). La enferma
presenta desde esa época una infinidad de
brotes purpúricos alternados con otras
afecciones: edema de Quincke, prurigo,
urticaria, impétigo, osteomielitis, etc. con
persistencia de una hipertensión oscilante
y poliuria, con sedimentación elevada. Por
una de estas crisis se le hospitaliza en
1956 con poliuria, isostenuria, hipertensi-
ón arterial oscilante, discreta albuminuria,
hematuria microscópica, leucocituria,
cilindruria, hipoproteinemia, con uremia
normal. La prueba de Volhard indica una
alteración de la dilución y de la concentra-
ción, el test de Addis está muy alterado.
Se diagnostica nefritis en una Púrpura
de S. H. crónica. El segundo caso de púr-
pura crónica recidivante corresponde a
una niña de 13 años de edad (P. N. Obs.
N° 201482), que desde hace 5 años (1952)
presenta brotes de púrpura maculoso, con
dolores abdominales frecuentes, hemate-
mesis, dolores y tumefacción articular en
múltiples ocasiones, hígato y esplenome-
galia y signos de nefritis (hipertensión
arterial, hematuria, albuminuria, cilindru-
ria, etc.), períodos febriles de carácter in-
termitente, sedimentación globular eleva-
da en forma permanente, que solamente
en una ocasión bajó algo durante una cura
de Prednisona (Meticorten). En 1957 múl-
tiples crisis con fiebre, artritis y exante-
mas de tipo variable: escarlatiniforme, po-
limorfo, urticarial o de aspecto de Leiner,
alternados con brote de máculo-pápulas, e
intensos dolores abdominales, acompaña-
dos de vómitos y melena, hipertensión ar-
terial, poliuria con isostenuria, hematuria
macroscópica, cilindru-
ria, albuminuria
permanente (al comienzo 15 grs. por mil)
edema, uremia normal. Las pruebas de
función renal indican una franca altera-
ción. No se encuentra células de Lupus ni
en la sangre, ni en la médula ósea. La biop-
sia de bazo indica una hiperplasia de la
pulpa y la de ganglio mesentérico indica
una estructura folicular conservada y una
linfadenitis hiperplástica y la de piel
presenta una epidermis de aspecto normal
y a nivel de los pequeños vasos del dermis
se observa pequeña proliferación de cé-
lulas adventiciales y por debajo del der-
mis hay un tejido grueso y un pequeño
foco hemorrágico, en el cual hay elemen-
tos inflamatorios (linfocitos y polinuclea-

res). Esta enferma durante el curso de su hospitalización presentó un íleo paralítico, en concomitancia con un brote purpúrico con vómitos incoercibles y hematesis, melena, intensos dolores abdominales, tanto clínica como radiológicamente (enema baritado) se sospecha una invaginación intestinal. A la laparotomía los últimos 50 cm. del ileon aparecen edematosos, intensamente equimóticos y en otras porciones del intestino delgado hay hemorragias puntiformes aisladas o confluentes, después de la intervención pasan o ceden todos los síntomas gastro-intestinales. Por la ausencia de leucopenia y de células de Lupus y la negatividad de la biopsia se descartan el Lupus eritematoso diseminado y la Periarteritis Nodosa, cuadros cuya sintomatología recuerda a los de nuestra paciente, de ahí el probable parentesco entre estas enfermedades y la Púrpura de S. H. Crónica.

SÍNTOMAS CLÍNICOS Y SU EVOLUCIÓN

Se exponen en el Cuadro N° 4 y los comentaremos brevemente.

Fiebre: de 37,7° a 39°, de duración breve, en general se normaliza al segundo o tercer día y estuvo presente en el 80% de los casos.

Cefalea: De carácter moderado se presentó en el 28% de los casos.

Faringo-Amigdalitis Aguda: Considerada como enfermedad desencadenante o focal, aparece en el 34,61 y en el 15,38% de ellos se demostró la presencia de estreptococo hemolítico, de cuya importancia patogénica ya hemos hecho mención.

Síntomas del Aparato Digestivo:

a) **Vómitos**, casi siempre son intensos y en ocasiones incoercibles, están presentes en el 52% de los casos y el 11,5% hay hematesis.

b) **Dolores abdominales**, son casi tan frecuentes como las artralgiás, aparecen en el 81% de los casos, se presentan en forma de crisis dolorosas intensas, de tipo cólico, de carácter sub-intrante o intermitente, que puede confundirse o coexistir con el cólico ureteral, causado por coágulos sanguíneos en presencia de intensa hematuria. Cuando la sintomatología dolorosa abdominal precede al brote cutáneo,

siendo su localización de preferencia en la fosa iliaca derecha, este cuadro puede confundirse con una Apendicitis Aguda. (2 casos relacionados por J. MORICE).

c) **Enterorragia o melena:** Está presente en el 73% de los casos y traduce la presencia de sangre en las deposiciones en cantidad variable, de acuerdo a la gravedad del cuadro y casi siempre se acompaña de dolores abdominales, fué de carácter serio en uno de nuestros casos, en general dura de 2 a 6 días. En algunos casos la rectoscopia mostró una tumefacción de la mucosa con presencia de petequias o equimosis. La sintomatología abdominal en el 63% de los casos evoluciona en menos de 15 días y en el resto (18%) en más de dos semanas, incluyendo entre estos últimos 5 casos de tipo recidivante (crónicos). Hubo diarrea simple en el 19,2% de los casos.

Exantema: Es el síntoma más característico y que da el sello definitivo a este síndrome. Sólo en el 19% no se acompañó de manifestaciones abdominales.

No describiremos el carácter de dichas lesiones, por ser demasiado conocidas.

En 48 casos existía máculo-pápulas (92%), en un caso de curso grave y sobreagudo (1,92%) pápulo-vesículas y pústulas costrosas con contenido sangüinolento y en 3 casos (5,76%) hubo un eritema de tipo polimorfo. Las petequias aparecen en el 52% y las equimosis en el 27% de los casos. La mayoría de nuestros pacientes evoluciona con un solo brote (63%); el 22% lo hace con 2 y 3 brotes y sólo el 15% presenta más de tres brotes cutáneos. Su duración es de menos de 15 días en el 79%, de 15 a 52 días en el 11% y más de 52 días en el 10% de los casos (crónicos). En algunos casos se observa al mirar a trasluz el pabellón auricular la presencia de máculo-pápulas o pequeños nodulitos de aspecto de coliflor, situados en el borde mismo del pabellón, signo que fué descrito por primera vez por SCROGGIE en 1940. Estos nodulitos del borde del pabellón auricular pueden persistir mucho más tiempo que las otras manifestaciones cutáneas y nos permite a veces hacer el diagnóstico retrospectivo de la enfermedad.

Manifestaciones Mucosas: La mucosa bucal se comprometió sólo en raras ocasiones. La epistaxis se presentó sólo en

CUADRO N.º 4		SIGNOS CLINICOS-				
PURPURICOS.-	%	VARIEDAD	%	DURACION	N.º DE BROTES	
	100%	MACULO PAPULAR	92%	MENOS DE 5 DIAS	79%	CON UN BROTE
		PAPULO VESICULAR	2%	15 A 52 DIAS	11%	63%
		POLIMORFOS	6%	MAS DE 56 DIAS	10%	CON 2 Y 3 BROTES
		PETEQUIAS	52%			22%
EQUIMOSIS		27%			CON MAS DE 3 BROTES	
					15%	
FIEBRE	80%	37,8°-39°		2-3 DIAS		
CEFALEA	27%					
VOMITOS	52%					
HEMATEMESIS	11,5%					
COMPROMISO ARTICULAR	75%			2-3 DIAS		
				MENOS DE 15 DIAS		
DOLOR ABDOMINAL	81%			63%		
				MAS DE 15 DIAS		
				18%		
DIARREA SIMPLE	19,2%					
ENTERORRAGIA	7,5%			2-6 DIAS		
HEMATURIA MICROSCOPICA	15%					
HEMATURIA MICROSCOPICA MAS ALBUMINURIA	17%					
NEFRITIS	30,76%					

2 casos. En algunos casos en que se practicó la rectoscopia se encontró la presencia de edema, petequias o equimosis de la mucosa rectal.

Compromiso Articular: Las artralgias se presentaron en el 75% de los casos y en la mitad de ellos existía también tumefacción articular. Se trata de un síntoma que aparece precozmente y es el primero en desaparecer y, por lo general, no se hace presente en los nuevos brotes, por consiguiente no es signo constante.

Compromiso Renal: El compromiso renal puede consistir en una simple hematuria microscópica, como sucedió en 8 de nuestros pacientes, (15,38%) o acompañada de discreta albuminuria en 9, (17,30%) y en 2 se encontró una hiper-

tensión aislada de carácter pasajero, (3,84%). Sólo en 16 casos hubo un verdadero compromiso renal (30,76%); en 5 la Nefritis precedió a la aparición de la Púrpura (31%) y en 11 se presentó simultáneamente (69%). Hay 14 casos de Nefritis Aguda, (87,5%) y 2 crónicas (12,5%). En cuanto a su intensidad hay 5 leves, 7 de mediana gravedad y 2 graves. Ver Cuadros N.os 4 y 7.

Nefritis Leves: La sintomatología es poco acentuada. Sólo en un caso existía discreto edema, la albuminuria es moderada, ella fluctúa de 0,10 a 1,50 grs. por mil. La leucocituria es escasa, en 3 pacientes hay escasa cilindruria y en 2 está ausente. Existe constantemente hematuria microscópica y en dos de ellos hubo hematuria macroscópica, este es el signo más constante y persistente. La uremia se mantuvo dentro de los límites normales. La hipertensión, de carácter moderado, se presentó en 2 casos. La evolución fué favorable y corta; en general, su duración fué de 2 a 4 semanas, excepto un caso que evolucionó en 2 meses.

Nefritis de Mediana Gravedad: Se presentó en 7 pacientes, en que la sintomato-

CUADRO N.º 5
SINTOMAS DE LABORATORIO

Anemia	13%
Leucocitosis mayor de 10.000	63%
Desviación a la izquierda	26%
Eosinofilia 4-15%	46%
Sedimentación alta	65%
Hiperplaquetosis más 350.000	8%
Plaquetopenia m/m 50.000	6%
Mielograma eosinofilia	22%
Coagulograma Normal	100%

CUADRO N° 6				SIGNOS CIRCULATORIOS, SANGUINEOS Y URINARIOS EN 16 CASOS DE NEFRITIS SCHÖNLEIN-HENOCH 30,76 %
				TOTAL -
PRESION	ELEV. PERSISTENTE 12,5%	ELEV. OSCILANTE 68,75%	SIN ELEVACION 18,75%	100%
EDEMA	POSITIVO 31,28%	NEGATIVO 69,72%		100%
UREMIA	MAS DE 1 GR. 12,75%	MAS DE 0,50 GR. 43,85%	MENOS DE 0,50 GR. 43,60%	100%
PROTEINEMIA	BAJA 80%	NORMAL 20%		100%
ALBUMINURIA	MAS DE 0,50 50%	MENOS DE 0,50 50%		100%
HEMATURIA	MACROSCOPICA 67,36%	MICROSCOPICA 32,64%		100%
PRUEBAS RENALES ALTA	ALTERADAS 31,25%	NORMALES 68,75%		100%
DURACION	MAS 60 50%	MENOS 60 50%		100%

logía es más acentuada que en el grupo anterior. La albuminuria va de indicios a 2 gramos por mil, la cilindruria aparece en regular cantidad en todos los casos. La leucocituria es escasa o regular cantidad. Hay hematuria constante, en 6 casos ella es macroscópica y en uno de ellos se nota la presencia de coágulos. La uremia es normal en 3 casos y ligeramente elevada en 4. Hay hipertensión oscilante en 4 pacientes y normal en 3. En algunos casos hay poliuria oscilante. La evolución es prolongada. En 3 casos ella es de 2 meses, en otro de 5 meses y en 2 de 3 meses. Al alta hubo 1 con hipertensión y 2 con hematuria microscópica y en todos el Test de Addis estaba alterado.

Nefritis graves: Hay 2 casos graves que corresponden a pacientes con Púrpura Grave con intensos y repetidos brotes cutáneos, que se acompañan de melena y hematemesis rebeldes, anemia intensa, leucocitosis y la nefritis se manifiesta con hipertensión oscilante, hematuria macroscópica, cilindruria y leucocituria marcadas, albuminuria de 2,5 a 5 grs. por mil, uremia permanente elevada de 1,36 a 2 grs. por mil, sólo en el más grave hubo

edema, el que fallece al 37º día, de anemia aguda e insuficiencia renal y el otro se da de alta a los 2 y medio meses por exigencia de la familia, con insuficiencia renal.

Nefritis Crónicas: Hay 2 casos de Nefritis Crónica que corresponden a los 2 casos típicos de Púrpura Crónica ya descritos, uno de ellos de 4 años de evolución, que se inicia con una nefritis leve y el otro de 5 años, ambos con hipertensión oscilante, crisis de poliuria, hematuria persistente en ambos, con indicios de albuminuria en 1 y hasta 15 gramos por mil en el otro, cilindruria y leucocituria en regular proporción, en uno hay tendencia al edema, no así en el otro, la uremia es

CUADRO N° 7
TIPOS DE NEFRITIS

Que preceden al Púrpura		31%	
Simultáneos al Púrpura		69%	
FORMAS CLINICAS			
Agudas	Leves	32 %	87,5%
	Med. Grav.	43 %	
	Graves	12,5%	
Crónicas			12,5%

normal. Las pruebas de la función renal están francamente alteradas, lo mismo que el Test de Addis. Ver Cuadros N.os 6 y 7.

Alteraciones Hemorrágicas.

Prueba del Lazo: Fué positiva débil en un solo caso.

Coagulograma: (Tiempo de Sangría y Coagulación y Retracción del Coágulo). Fué normal en todos los casos.

Hemograma: Hubo anemia en el 13% de los casos y leucocitosis de 10 a 20.000 por mm^3 . en el 63%, con desviación a la izquierda, de más de 10% en el 26%.

Las plaquetas en la mayoría de los casos se encuentran en proporción normal excepto en 3 casos, que al comienzo tenían alrededor de 50.000 por mm^3 y otros 4 que presentaron cifras ligeramente altas, de 350.000 a 720.000 mm^3 . La eosinofilia fué de 4 a 15% en 24 pacientes, (46,08%); hubo aneosinofilia en 7, (13,34%). El mielograma es normal en el 78,72% de los casos. Ver Cuadro N° 5.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Antes de la aparición de las manifestaciones cutáneas se puede confundir con una Apendicitis Aguda y en muchas oportunidades se ha practicado erróneamente la laparotomía exploradora, que suele resolver el problema por la presencia de equimosis, petequias o edema de la última porción del ileon. En otros casos por la similitud de la sintomatología hay que tener presente la Invaginación Intestinal y el Divertículo de Meckel. Uno de nuestros casos se complicó de una Invaginación Intestinal en que el diagnóstico se hizo por la palpación de una morcilla en la fosa ilíaca y flanco derecho que mejoró con la intervención quirúrgica oportuna. Otro de nuestros pacientes, más arriba mencionado, presentó un íleo paralítico, en que clínica y radiológicamente existía la evidencia de una invaginación intestinal, pero la intervención sólo mostró edema y equimosis de la mucosa de la última porción del ileon.

PRONÓSTICO

Depende del cuadro clínico: número y frecuencia de los brotes, de la intensidad de algunos síntomas como ser la hematemesis o melena, que pueden llevar a la anemia aguda, que en ocasiones se acompañan de crisis dolorosas abdominales subintrantes de carácter rebelde, que impiden la correcta alimentación del paciente y aún pueden provocar una invaginación intestinal. Un factor que contribuye a agravar el pronóstico es la complicación renal, ya que gran número de estas nefritis son rebeldes a todo tratamiento, son de evolución prolongada y suelen pasar a la cronicidad o fallecer precozmente de insuficiencia renal (nefroesclerosis). Afortunadamente el 79% de nuestros casos fué de corta duración y en su mayor parte presentaron un solo brote.

TRATAMIENTO

No hay tratamiento específico. Hemos ensayado los antihistamínicos de síntesis, la rutina (flavona), Vitamina C, en altas dosis, sin resultado alguno. La anemia la hemos tratado con transfusiones sanguíneas. En un número limitado de casos, de por sí de mayor gravedad (10), usamos ACTH, Cortisona y derivados, sin obtener resultados satisfactorios y en algunos casos en que había discreto compromiso renal se vió una franca agravación de la nefritis y la droga misma no fué capaz de impedir un nuevo brote de púrpura. Sólo en un paciente con crisis dolorosas abdominales rebeldes a los antiespasmódicos, se nota su desaparición espectacular con la administración de Cortisona. Los dolores abdominales se deben combatir con antiespasmódicos y si está presente una enfermedad concomitante recomendamos el uso de Antibióticos. La complicación renal debe seguir el tratamiento usual de la nefritis. Si existe una Amigdalitis Crónica practicamos la amigdalectomía, sobre todo cuando existe una nefritis con hematuria persistente.

COMENTARIO

Se relata la experiencia obtenida en el Hospital de Niños "Roberto del Río", referente al Síndrome de Schönlein-Henoch,

analizando la casuística de SCROGGIE y Cols. (1940), la de MORICE (1952) y la propia, correspondiente a los años 1953-57, de 52 casos haciendo un total de 132.

En nuestra casuística predomina el sexo femenino sobre el masculino, su mayor incidencia se encuentra entre los 4-11 años y su más grande porcentaje ocurrió en la época fría del año, en relación con afecciones agudas faringo-amigdalinas.

En el 58% de los casos, dicho síndrome era precedido por una enfermedad determinada, que en el 34,61% correspondía a afecciones de las vías respiratorias superiores y en el 23,14% hubo una enfermedad infecciosa evidente, le siguen en frecuencia afecciones cutáneas de origen séptico o alérgico (o combinadas en muchos casos) (17,30%), la parasitosis intestinal se encuentra en un 7,78%. Un porcentaje mínimo, (17,30%) no evidencia ninguna enfermedad desencadenante. El periodo de incubación lo estimamos en 8-15 días.

Se analizan la sintomatología y las formas clínicas. En el 80,64% se trataba del clásico síndrome de S. H. y sólo en un 19,23% no había síntomas gastro-intestinales (Síndrome de Schönlein). La afección fué benigna en la mayoría de los casos y evolucionó en menos de 15 días y el 10% corresponde a formas crónicas.

La participación renal consiste en simple hematuria microscópica (15,38%) o acompañada de discreta albuminuria (17,38%) y en ocasiones con hipertensión moderada, formas que pueden catalogarse como nefritis focales. Sólo en el 30,76% de los casos hubo una verdadera nefritis y en el 31% ella precedió a la aparición de la púrpura y en el 69% se presentó simultáneamente. En el 87,5% se trataba de formas agudas de diferente gravedad y evolución y en el 12,5% de formas crónicas.

Hubo anemia en el 13% y Leucocitosis en el 63%, con desviación a la izquierda en el 26% y Eosinofilia en el 46,08% y Aneosinofilia en el 13,34%. Las plaquetas estaban normales, excepto en 3 casos en que hubo una trombocitopenia inicial y en 4 una relativa hiperplaquetosis. La

velocidad de sedimentación estaba elevada en el 65,28% de los casos.

Mencionaremos como complicaciones la invaginación intestinal que ocurrió en un caso y otro presentó un íleo paralítico, ambos mejoraron con la intervención quirúrgica.

El pronóstico de este Síndrome depende en gran parte del grado del compromiso renal y de las hemorragias gastro-intestinales.

El tratamiento va dirigido a combatir la probable enfermedad desencadenante, a sedar el cuadro doloroso abdominal y tratar sus diferentes complicaciones.

Con respecto a su etiopatogenia, el análisis de nuestros casos nos induce a creer que este Síndrome es provocado en el último término por un proceso inmunológico a base de una reacción antígeno-anticuerpo.

RESUMEN

Se presentan 132 casos de Síndrome de Schönlein-Henoch.

Se hace un estudio de sus formas clínicas, evolución, complicaciones, pronóstico y tratamiento; poniendo énfasis en la clasificación, en formas Agudas y Crónicas y en el análisis de las complicaciones renales.

Se revisa la bibliografía al respecto, con especial referencia a su etiopatogenia, haciendo notar la importancia de la hipótesis que atribuye a un mecanismo inmunológico, la producción de este Síndrome y la íntima relación que tendría, por lo tanto, con las enfermedades del colágeno, en especial con la Poliarteritis Nodosa y el Lupus Eritematoso Diseminado.

SUMMARY

SCHOENLEIN-HENOCH'S SYNDROME AND ITS RENAL COMPLICATIONS

On the basis of 132 cases of Schönlein-Henoch's Syndrome, a study is made on its clinical aspects, evolution, complications,

prognosis and treatment; emphasizing in the classification of acute and chronic forms and in the analysis of renal complications.

A review of literature on this subject is done, specially with reference to its etiology and pathogenesis, detaching the hypothesis that ascribes this syndrome to an immunologic mechanism and the intimate relationship existing between Schönlein-Henoch's Syndrome and the other collagen diseases, specially with Disseminated Lupus Erythematosus and Periarteritis Nodosa.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—W. DAMESHEK y M. STEFANINI. — "Idiopathic Thrombocytopenic Purpura and Treatment". *Medical Clinics of North America* 37: 1395; 1953.
- 2.—H. JELKE. — "Schönlein Henochsche Purpura als komplikation der Diphtherie". *Acta Paediatrica* 32: 245; 1948.
- 3.—J. MORICE. — "El Síndrome Purpúrico de Schönlein-Henoch". *Arch. Hosp. "R. del Río"*, 20: 18; 1953.
- 4.—P. OYARCE y A. NILAMKIN. — "Purpura Trombocitopénica y Anemia Hemolítica en el recién nacido". *Arch. Hosp. "R. del Río"*, 21: 74; 1954.
- 5.—L. M. TOCANTINS y R. RODRIGUEZ. — "Hemorrhagic Disease in Children". — *Medical Clinics of North America* 36: 1693; 1952.
- 6.—A. SCROGGIE, A. WIEDERHOLD y R. GANTES. — "Púrpura de Schönlein-Henoch". *Rev. Chilena de Ped.* 11:1, 1940.
- 7.—M. STEFANINI y W. DAMESHEK. — "The Hemorrhagic Diseases". 1955.
- 8.—M. WINTROBE. — "Clinical Hematology". 1956.

*
* *
*