Síndrome de Schönlein - Henoch. Análisis de 36 observaciones clínicas

Drs.: Pacheco, V.; Rodríguez, W.; O'Ryan, P

ABSTRACT

Thirty-six clinical observations with the diagnosis of Schönlein-Henoch syndrome were examined. The subjects were children admitted to the Guillermo Grant Benavente Hospital in Concepción, Chile, during the years 1966-1977.

A high preponderance of female patients and school age children (6-9 years) was found.

In 9 patients, a previous upper respiratory tract infection, and in 1 patient recent smallpox vaccination, were considered factors which had a cause-effect relationship with the syndrome.

The different clinical patterns at the onset of the disease were analysed and it was concluded that misleading signs may lead to false initial diagnosis.

Among these findings, skin lesion were present in all cases, and 2 children had acute abdominal conditions.

Renal involvement was mild in most cases. Pathologic data correlated with clinical changes in children who manifested prolonged glomerulonephritis, and the evolution of this lesion was satisfactory.

The results of the different aspects analysed in the study are substantiated by national as well as foreign literature in the field.

El púrpura de Schönlein-Henoch es una afección cuyas primeras descripciones datan desde hace poco más de un siglo, cuya etiología permanece aún desconocida y cuya patogenia desencadena un daño vascular amplio que determina lesiones cutáneas características y compromiso articular, abdominal y renal de magnitud variable.^{1,2}

El cuadro cutáneo consiste esencialmente en lesiones máculo papulosas, acompañadas de petequias y equimosis e incluso vesículas y zonas de

necrosis. Es claramente distinguible del Púrpura de Werlhof, tanto por sus características morfológicas como por su localización, que ocurre predominantemente en las extremidades, regiones glúteas y con menor frecuencia en el tronco y la cara.

Osler, en 1895, lo calificó como una enfermedad alérgica o de hipersensibilidad por anafilaxia. Como esto no pudo ser probado, Frank, en 1915, lo designó con el nombre de Púrpura Anafilactoide, término que se ha seguido empleando.¹

Diversas publicaciones han señalado a diferentes agentes como causantes de su etiología: infecciones bacterianas o virales del árbol respira-

*Servicio y Departamento de Pediatría, Hospital "Gmo. Grant Benavente" de Concepción, Escuela de Medicina, Universidad de Concepción.

torio superior, alimentos, drogas e incluso agentes físicos como el frío.^{3, 4, 5}

Se le atribuyó, asimismo, un rol etiológico importante a las infecciones estreptocócicas al encontrarse títulos de antiestreptolisinas "o" elevados en alrededor de 1/3 de los casos. Estudios comparativos con un grupo de control normal han demostrado que la incidencia de infecciones estreptocócicas previas es la misma o discretamente superior.^{6, 7}

La evolución depende del compromiso renal, que se describe como una glomerulonefritis de curso generalmente benigno. En algunos casos se ha señalado evolución prolongada y, más raramente, glomerulonefritis rápidamente progresiva y crónica con un desenlace fatal.^{8, 9, 10}

El propósito de esta presentación consiste en mostrar un análisis retrospectivo de diversos aspectos clínicos y del manejo del Púrpura de Schonlein-Henoch en el Servicio de Pediatría del Hospital "Gmo. Grant Benavente" de Concepción.

MATERIAL Y METODO

Se revisaron las historias clínicas de 36 pacientes que presentaron Púrpura de Schonlein - Henoch, ingresados entre los años 1966 hasta 1977 en nuestro Servicio de Pediatría, en la Sección Segunda Infancia. Se analizaron los siguientes aspectos:

- Distribución por edad y sexo
- Etiopatogenia probable en un período de tiempo de hasta un mes antes del inicio del cuadro clínico.
- Formas de comienzo.
- Manifestaciones clínicas, en sus expresiones generales, cutáneas, articulares, digestivas y renales.
- Evolución del compromiso renal.
- Biopsia renal con microscopía de luz en aquellos casos de glomerulonefritis prolongada.
- Aparición de compromiso renal ante nuevas recidivas de síndrome.

RESULTADOS

La tabla 1 de la distribución por edad y sexo señala lo siguiente: el 72% corresponde a escolares y de ellos, casi 2/3 entre 6 y 9 años; el sexo femenino fue el predominante, representado por el 66,7% del total.

Tabla 1

SINDROME DE SCHONLEIN - HENOC. DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO EN 36 PACIENTES.

EDAD AÑOS	SEXO		TOTAL	
	Femenino	Masculino	Nº	%
2 - 5	8	2	10	27.8
6 - 9	10	6	16	44.4
10 - 13	5	4	10	27.8
TOTAL	24 (66.7%)	12 (33.3%)	36	100.0

En la búsqueda de etiopatogenia probable la tabla 2 nos muestra que en el 72,2% no está consignada. Encontramos el antecedente de infección respiratoria aguda alta en el 25% de los pacientes, como asimismo de vacunación antivariólica en un caso (2,8%).

Tabla 2

SINDROME DE SCHONLEIN - HENOC. ETIOPATOGENIA PROBABLE EN 36 PACIENTES.

ETIOPATOGENIA PROBABLE	Nº	%
Infección respiratoria aguda alta	9	25.0
Vacunación Antivariólica	1	2.8
No consignada	26	72.2
TOTAL	36	100.0

La tabla 3, que muestra las formas de comienzo no señala mayor diferencia entre las simples y mixtas. Dentro de las simples la más frecuente fue la forma de la iniciación cutánea con 19,5%. Dentro de las mixtas, la cutáneo-articular con un 33,3%.

Tabla 3

SINDROME DE SCHONLEIN - HENOC. FORMAS DE COMIENZO EN 36 PACIENTES.

FORMA	Nº	%
SIMPLE	17	47.2
	CUTANEO	7 18.5%
	ARTICULAR	5 13.3
	ABDOMINAL	5 13.3
MIXTA	19	52.8
	C. ARTICULAR	12 33.3%
	C. ABDOMINAL	3 8.3%
	C. ART. ABD.	3 8.3%
	ART. ABDOM.	1 2.8%
TOTAL	36	100.0

En 30 niños se encontraron síntomas generales que consistieron en decaimiento, anorexia y febrículas, que siempre fueron de poca intensidad. El detalle del resto de las manifestaciones clínicas está señalado en la tabla 4.

Tabla 4

SÍNDROME DE SCHÖNLEIN - HENOC
MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN 36 PACIENTES.

— La erupción cutánea característica del púrpura estuvo presente en todos los pacientes. En 8 niños se encontró edema localizado en la cara, cuero cabelludo o palpebral; no se consideró el edema producido por compromiso articular.

— Las manifestaciones articulares, que consistieron en artralgias, especialmente de las articulaciones mayores de las extremidades inferiores, estuvieron presentes en el 83,3%. En alrededor de 2/3 de ellos se encontró, además, aumento de volumen de algunas de las grandes articulacio-

— El compromiso digestivo, expresado fundamentalmente por dolor abdominal, se presentó en el 75%. Se acompañó de vómitos en 12 niños, hemorragia digestiva en 8 y diarrea en un número similar de pacientes.

— El compromiso renal estuvo presente en el 44,4%, investigado por el sedimento urinario semanal. Se manifestó clínicamente por hematuria macroscópica en 9 casos, hipertensión arterial en 3 y edema generalizado en dos. El laboratorio reveló hematuria microscópica en 16 pacientes, proteinuria en 10 y uremia elevada en 2.

Algunas características del cuadro de erupción cutánea se señalan en las Tablas 5, 6, 7 y 8:

Tabla 5

SÍNDROME DE SCHÖNLEIN - HENOC
INICIACIÓN DEL PRIMER BROTE DE PURPURA
EN 36 PACIENTES.

DÍAS DE ENFERMEDAD	Nº	%
1ª	25	69.4
2ª	4	11.1
3ª - 17ª	7	19.5
TOTAL	36	100.0

Tabla 6

SÍNDROME DE SCHÖNLEIN - HENOC
DISTRIBUCIÓN DE LA ERUPCIÓN CUTÁNEA
EN 36 PACIENTES.

DISTRIBUCIÓN	Nº	%
Extremidades inferiores	9	25.0
Extr. inf. y superiores	15	41.7
Generalizado	12	33.3
TOTAL	36	100.0

Tabla 7

SÍNDROME DE SCHÖNLEIN - HENOC
NÚMERO DE BROTES CUTÁNEOS EN 36 PACIENTES.

Nº DE BROTES	Nº	%
1	24	66.7
2	4	11.1
3	5	13.9
4	2	5.5
5	1	2.8
TOTAL	36	100.0

— La iniciación, en el 80% de los casos apareció en las primeras 48 horas. En un paciente tardó en aparecer hasta el 17.º día.

— La distribución, en el 100% de los casos, ocurrió comprometiéndolo las extremidades inferiores. En el 25% fue exclusivo en las extremidades inferiores. En el 41,7% se extendió, además, a

Tabla 8

SINDROME DE SCHONLEIN - HENOC.
DURACION DE LA ERUPCION CUTANEA EN
36 PACIENTES.

DURACION DIAS	Nº	%
Hasta 7	15	41.7
8-14	10	27.8
Más de 15	11	30.5
TOTAL	36	100.0

las extremidades superiores. En 33,3% fue generalizado, comprometiendo el tronco e incluso la cara.

— El número de brotes fue único en el 66,7%. Con menor frecuencia se señala 2,3 y 4 brotes. En un paciente se constataron 5 brotes sucesivos durante el curso de la hospitalización.

— La duración de la erupción dependió del número de brotes. Fue menor de dos semanas en el 69,5% de los casos.

La evolución del compromiso renal se señala en la Tabla 9. En 10 de los 16 pacientes con glomerulonefritis (es decir, en el 62,5%), la recuperación de las alteraciones clínicas y del sedimento urinario fue total en un lapso de tiempo variable o posterior a la hospitalización. En 4 pacientes se presentaron manifestaciones de glomerulonefritis prolongada en el sedimento urinario hasta los 3 meses, 7 meses, 2 y medio años y 3 años, respectivamente, de su último control desde el inicio de la enfermedad, pero en todo caso consistieron sólo en hematuria microscópica. Se desconoce la evolución seguida por los otros dos pacientes que

Tabla 9

SINDROME DE SCHONLEIN - HENOC.

EVOLUCION DEL COMPROMISO RENAL EN 16 PACIENTES.

EVOLUCION	Nº	%
Mejoría total	10	62.5
Glomerulonefritis prolongada	4	25.0
Desconocido	2	12.5
TOTAL	16	100.0

presentaron compromiso renal, debido a ausencia de control posterior.

Se hizo biopsia renal con microscopía de luz en los 4 pacientes con glomerulonefritis prolongada. Fue normal en los dos primeros. En el tercero, presentó alteraciones compatibles con una glomerulonefritis proliferativa focal al segundo mes; a los 2 años existía una lesión membranosa, difusa, mínima. En el cuarto paciente, que presentó un síndrome nefrótico inicialmente, se encontró a los 20 días de una glomerulonefritis proliferativa focal. (Ver Tabla 10).

Tabla 10

SINDROME DE SCHONLEIN - HENOC.
BIOPSIA RENAL EN 4 PACIENTES.

PACIENTE	Diagnóstico	Tiempo de evolución	Hallazgos
1	Glomerulonefritis prolongada	7 ^o mes	Normal
2	Glomerulonefritis prolongada	3 ^o mes	Normal
3	Glomerulonefritis prolongada	2 ^o mes	Glomerulonefritis mesangio proliferativa focal y segmentaria
		2 años	Glomerulonefritis membranosa difusa mínima
4	Síndrome nefrótico	20 días	Glomerulonefritis proliferativa focal y segmentaria

En la tabla 11, se señala la aparición de compromiso renal en 6 pacientes que presentaron recidiva del síndrome durante un período de tiempo desde 1 mes hasta 2 años de control desde el inicio de la enfermedad. Se presentó compromiso renal en 4 de ellos; en tan sólo un paciente sin compromiso renal previo. La frecuencia de las recidivas fue de una en todos los casos, con excepción de un paciente que tuvo tres recidivas y que no presentó compromiso renal.

Tabla 11

SINDROME DE SCHONLEIN - HENOC.
COMPROMISO RENAL EN 6 PACIENTES CON RECIDIVA.

COMPROMISO RENAL	Nº	%
PRESENTE	4	66.6
	C/CR. PREVIO	3 50 %
	S/CR. PREVIO	1 16.6 %
AUSENTE	2	33.4
	S/CR. PREVIO	2 33.4 %
TOTAL	6	100.0

COMENTARIO

La distribución de nuestro material por edad y sexo es concordante con lo encontrado por otros autores en diversas series nacionales y extranjeras^{9, 10}

En la búsqueda de etiología probable encontramos una incidencia similar con otro trabajo nacional en lo referente a infecciones respiratorias agudas y vacunación antivariólica.⁹ No hubo antecedentes de alergia alimentaria ni drogas.

De acuerdo a la forma de comienzo, el diagnóstico se puede orientar hacia otros cuadros, especialmente si la iniciación no es cutánea. En el material, la forma de comienzo cutáneo, ya sea simple o mixta, se observó en el 69,4%. Especialmente llamativo resulta aquel paciente que presentó su erupción cutánea al 17.º día de iniciada la enfermedad.

Los resultados obtenidos para las diferentes manifestaciones clínicas son más o menos concordantes con los de otras series de la literatura nacional y extranjera.^{9, 10}

En relación con las manifestaciones digestivas, en dos de nuestros pacientes fueron de tal magnitud que plantearon una conducta quirúrgica:

— El primero fue un niño de 12 años con un cuadro de abdomen agudo de 4 días de evolución, que intervenido en un Hospital Periférico se encontró un segmento de 20 cm de íleon terminal aumentado de volumen, con paredes adematosas y hemorrágicas, líquido serohemático en la cavidad abdominal y adenopatías mesentéricas; las manifestaciones cutáneas y articulares aparecieron al 17.º día de evolución del cuadro.

— El segundo fue un niño de 6 años, con una forma grave del Síndrome de Schonlein-Henoch, que presentó un cuadro obstructivo intestinal que en un momento planteó la indicación de laparotomía, pero cedió en algunas horas.

Diversas publicaciones han señalado signos de obstrucción intestinal a diferentes alturas del intestino delgado debido a la presencia de un hematoma intramural o a una zona aumentada de volumen por inflamación. Se han señalado también signos de irritación peritoneal con presencia de un exudado serohemorrágico en la cavidad abdominal. Por último, con menos frecuencia ha sido descrita la presencia de invaginación intestinal.^{11, 12, 13, 14}

Algunos autores han señalado la utilidad de

los corticoides en las manifestaciones gastrointestinales severas, especialmente por disminuir el edema y evitar la invaginación.^{10, 11} En nuestra casuística sólo recibió prednisona el paciente que presentó una obstrucción intestinal transitoria.

El compromiso renal de 44,4% en nuestra serie se obtuvo por el examen clínico y el sedimento urinario. Algunos autores, en biopsias renales examinadas con microscopio de luz, han encontrado compromiso renal en todos los pacientes con Síndrome de Schonlein-Henoch.^{15, 16}

Se ha señalado que los pacientes que presentan compromiso renal tienen, en general, una evolución favorable; sólo pocos casos se constituyen en una glomerulonefritis rápidamente progresiva o crónica, con un desenlace fatal.^{8, 9, 10} En nuestra serie, un alto porcentaje de los casos presenta una mejoría total clínica y del sedimento urinario.

La relación de la evolución con la biopsia renal en los que presentaron una glomerulonefritis prolongada es la siguiente: Los dos primeros pacientes, con biopsia renal normal en microscopía de luz, pueden haber correspondido a lesiones glomerulares mínimas. Los casos 3 y 4, que presentaban inicialmente una lesión proliferativa focal y segmentaria, tuvieron una evolución favorable en períodos más alejados de tiempo; en general, a este tipo de lesión se le ha descrito un curso satisfactorio.¹⁶ El caso 3, a los 2 años presentó una lesión membranosa difusa, pero ínfima.

Diversos autores han descrito que el empleo de corticoides no tiene efecto en evitar las complicaciones renales ni en acortar su curso clínico.^{17, 18, 19} Se usó prednisona sólo en el paciente que presentó un síndrome nefrótico inicial.

RESUMEN

Se revisan 36 observaciones clínicas de niños hospitalizados en el Servicio de Pediatría del Hospital "Guillermo Grant Benavente" de Concepción, entre los años 1966 y 1977, en quienes se formuló el diagnóstico de Síndrome de Schönlein-Henoch.

La mayor incidencia se encontró en el sexo femenino y en el escolar, especialmente entre 6 y 9 años de edad.

Sólo en 10 niños, de los cuales 9 tenían antecedentes de infección respiratoria aguda alta y uno de vacunación antivariólica reciente, pudo señalarse dichos antecedentes como probable-

mente vinculados a la etiopatogenia del síndrome.

Se analizan las diversas formas de comienzo del síndrome, lo que motiva frecuentemente diagnósticos iniciales equivocados.

Se destacan las manifestaciones clínicas del síndrome, entre las cuales, las lesiones cutáneas estuvieron siempre presentes. La sintomatología abdominal, en dos niños, se expresó como una afección de abdomen agudo quirúrgico.

El compromiso renal, en la mayoría de los casos, tuvo evolución favorable. Hubo correlación clínico-histopatológica en aquellos que hicieron Glomerulonefritis prolongada, cuya evolución fue igualmente satisfactoria.

Los resultados de los diferentes aspectos analizados en el comentario, respecto de nuestros enfermos, no difieren de lo descrito en la literatura nacional y extranjera, acerca de este síndrome.

REFERENCIAS

- ¹Marx, K.: "Henoch Purpura Revisited". Am. J. of D. of Children 128: 74-77, 1974.
- ²Henoch, E.: "About a peculiar form of Purpura". Am. J. of D. of Children 128: 78-79, 1974.
- ³Ackroyd, J. F.: "Allergic Purpura, including purpura due to foods, drugs and infections". Am. J. of Medicine 14: 605, 1953.
- ⁴Jensen, B.: "Schönlein-Henoch's Purpura. Three cases with fish or penicillin as antigen". Acta Médica Scandinávica 152: 61, 1955.
- ⁵Silver, D.: "Síndrome de Henoch-Schönlein". Clínicas Pediátricas de Norteamérica, Hematología Pediátrica: 1061-1070, 1972.
- ⁶Vernier, R. L.: "Anaphylactoid Purpura. Pathology of the skin and kidney and frequency of Streptococcal infection". Pediatric 27: 181, 1961.
- ⁷Agub, E. M. and Hoyer, J.: "Anaphylactoid purpura: Streptococcal antibody titers and B 1 c-globulin levels". Journal of Pediatrics 75: 193, 1969.
- ⁸James, J.: "Purpura de Schönlein-Henoch". Nefrourología Infantil: 338-340, 1970.
- ⁹Burdach, R.; Soriano, H.; Meneghello, J.: "El Síndrome de Schönlein-Henoch. Estudio Clínico de 100 enfermos". Pediatría 3: 221-239, 1960.
- ¹⁰Allen, D.; Diamond, L.; Howell, D.: "Anaphylactoid Purpura in Children". J. of Diseases of Children 99: 833-854, 1960.
- ¹¹Cohen, N.; Gruet, M.; Derant, M.: "Duodenal intramural hematoma in anaphylactoid purpura". The J. of Pediatrics 89: 856, 1976.
- ¹²Bryn, J.; Fitzgerald, J.; Northway, J.; Anand, S.; Scott, J.: "Unusual Manifestations of Henoch-Schönlein Syndrome". Am. J. of diseases of Children 130: 1335-1337, 1976.
- ¹³Klein, G.; Statford, S.: "Unusual gastrointestinal manifestations of Henoch-Schönlein Purpura". Am. J. of Diseases of Children 129: 1238, 1975.
- ¹⁴Balf, C. L.: "The alimentary lesion in anaphylactoid purpura". Arch. of Diseases of Children 26: 20-27, 1951.
- ¹⁵Bozzo, F.; Rodríguez, J.: La biopsia renal en el estudio de la nefropatía del Síndrome de Schönlein-Henoch". Pediatría 8: 41-51, 1965.
- ¹⁶Royer, P.: "Nefropatías de la Púrpura Reumatoide". Nefrología Pediátrica 1.º Ed.: 213-217, 1975.
- ¹⁷Koskimies, O. y col.: "Renal Involvement in Schönlein-Henoch Purpura". Acta Pediátrica Scandinávica 63: 357, 1974.
- ¹⁸Puga, F.; Rosenberg, H.; Cárdenas, J.; Allende, N.: "Nefropatía de la Purpura Anafiláctica. Correlación Anatómo-Clínica". Rev. Chil. de Pediatría 46: 191-198, 1975.
- ¹⁹Burdach, R.; Soriano, H.; Meneghello, J.: "El Síndrome de Schönlein-Henoch. Resultados del tratamiento esteroide en 45 pacientes". Pediatría 3: 343-350, 1960.