Rev. Chil. Pediatr. 58(2): 135-138, 1987

Síndrome de Schönlein-Henoch

Dra. M. Angela Delucchi B.¹, Dra. Ana Becker K.², Dr. Hernán Taboada L.³,
Srta. Patricia Serra C.⁴, Sr. Oscar Darrigrandi M.⁴

Schönlein-Henoch syndrome

We report 47 patients with Schönlein-Henoch syndrome seen by us in the last 5 years. The diagnosis was made on clinical grounds. The group's mean age was 8 years. Sex rates were identical. In 60% of the patients the onset of the syndrome occurred at spring and fall months and also in 60% there were the antecedents that suggested a precedent infectious disease. The mean duration of the clinical manifestation was 14 days (7 to 28 days). Abdominal and articular symptoms occurred in 60% and 40% of the patients respectively and preceded the cutaneous manifestations in 40% of the cases. Evidence of renal compromise was observed in 19% of the cases, but no patients showed deterioration of their renal function during follow-up. Muscular manifestations occurred in 3 patients and one case showed neurological symptoms. Oral steroids were effective in the treatment of severe abdominal pain and were given for no less than seven days.

(Key words: Schönlein-Henoch syndrome, symptoms, signs, laboratory abnormalities).

El síndrome de Schönlein-Henoch (S. S-H) es una enfermedad multisistémica caracterizada por vasculitis leucocitoclástica^{1,2} con expresión cutánea, articular, gastrointestinal y renal. En ocasiones el diagnóstico es difícil y cuando existe compromiso abdominal puede simular enfermedades abdominales de tratamiento quirúrgico. Con el fin de reconocer las complicaciones y su manejo se analizan los casos de S. S-H ingresados al servicio en los últimos 5 años.

MATERIAL Y METODOS

Se estudiaron 47 pacientes que ingresan al servicio de pediatría del hospital Sótero del Río de Santiago, entre los meses de enero 1980 y marzo 1985, con diagnóstico de S. S-H realizado en bases clínicas, considerando las lesiones cutáneas máculo-papulares en las extremidades inferiores como elementos esenciales. Se registró edad, sexo, época del año, factores desencadenantes, forma de presentación, complicaciones y tratamiento. En todos los pacientes se realizó hemograma con recuento de plaquetas, velocidad (horaria) de sedimentación globular, examen de orina completo; en algunos se midió concentración de C_3 e Ig A en el suero. Sólo se incluye-

ron pacientes con recuentos de plaquetas normales y sin evidencias de trastornos de la coagulación. En el análisis de datos se usaron pruebas de chi cuadrado y de Fisher.

RESULTADOS

Veinticuatro pacientes eran varones. La edad promedio en el momento del diagnóstico era 8 años (rango 3 a 15 años). La enfermedad ocurrió preferentemente en los meses de otoño (36%) y primavera (26%).

En 63% de los pacientes existían antecedentes morbidos recientes, síntomas respiratorios (38%); faringoamigdalitis (13%); fiebre tifoidea (4%); estomatitis herpética (2%), sinusitis (2%) y picadura de insecto (2%); no existían antecedentes en 37%. Todos los pacientes tuvieron lesiones cutáneas, siendo éstas el requisito fundamental para el diagnóstico. Síntomas abdominales se registraron en 30 pacientes (64%), articulares en 20 (43%), renales en 9 (19%), musculares en 3 (6%) y neurológicos en 1 (2%). La duración de las manifestaciones clínicas fue, en promedio, 14 días (rango 7 a 28 días). Las lesiones cutáneas (47/47 pacientes) consistieron en máculo-pápulas confluentes, dolorosas al tacto. Las petequias sólo fueron observadas en 11 (24%) de los casos. Todos los pacientes tuvieron lesiones en las extremidades inferiores; 36 (76%) en la región glútea; 13 (28%) en los antebrazos; 3 (6%) en el tronco y abdomen; 1 (2%) en la cara.

Los síntomas abdominales en la mitad de los pacientes consistieron en dolor que precedió a las

1. Instructor de Pediatría U. Católica. Servicio de Pediatría, Hospital Sótero del Río. SSMSO.
2. Médico-Pediatra. Servicio de Hematología Infantil. Hospital Sótero del Río. SSMSO.
3. Profesor Adjunto de Pediatría U. Católica. Servicio de Hematología Infantil. Hospital Sótero del Río. SSMSO.
4. Internos de Pediatría. Escuela de Medicina. U. Católica.

manifestaciones cutáneas, apareciendo en estos casos 5 días antes como promedio (rango 1 a 14 días). En los casos en que el dolor apareció después de las manifestaciones cutáneas, lo hizo en promedio 4 días más tarde (desde pocas horas a 10 días). La duración total del dolor, en los casos en que precedió a las manifestaciones cutáneas fue de 6 a 21 días, promedio 12 días; cuando apareció después duró 1 a 10 días; promedio 5 días ($p < 0,01$). Un paciente presentó hemorragia digestiva masiva durante el curso de la enfermedad, por lo que debió ser operado, encontrándose, en la laparotomía, petequias de distribución difusa, tanto en serosa como en la mucosa de intestino delgado.

Los síntomas articulares ocurrieron en 20/47 pacientes, fueron monoarticulares en 8/20 pacientes (40%) y poliarticulares en los demás, comprometiendo entre 2 y 4 articulaciones. Artritis se observó en 12 casos (60%), el resto presentó sólo artralgiás. La duración promedio de los síntomas articulares, tanto artritis como artralgiás, fue de 2 días (rango de horas a 6 días). Las articulaciones comprometidas en orden de frecuencia fueron: las tibio-tarsianas en 14 casos (70%), rodillas en 6 (30%), muñecas en 5 (25%) y codos en 7 (15%). En los casos poliarticulares la asociación más frecuente fue la afección simultánea de tobillos y rodillas. El compromiso renal (9/47 pacientes) se manifestó como macrohematuria aislada 6/9, microhematuria más albuminuria ($< 100 \text{ mg} \times \text{kg} \times 24 \text{ h}$) en 1/9 casos y microhematuria con síndrome nefrótico en 2/9 casos. La microhematuria estaba presente en 7 pacientes al ingreso y en los otros 2 apareció 15 días después del diagnóstico. El seguimiento posterior demostró su desaparición en 5 casos a los 3 meses, persistiendo en 4 durante más de 6 meses. La albuminuria estaba presente en 2 niños al ingreso y en otro apareció un mes después del comienzo de la enfermedad manteniéndose hasta después de un año de seguimiento. En uno de los pacientes que presentó síndrome nefrótico se realizó biopsia renal: ésta demostró lesiones compatibles con la enfermedad a la microscopía de la luz; la biopsia de piel, en el mismo paciente, reveló depósitos de Ig A en el examen con inmunofluorescencia. Todos los pacientes fueron seguidos con exámenes de orina completa y pruebas de función renal después del alta, ninguno presentó hipertensión arterial ni deterioro de la función renal, después de un seguimiento de algunos meses a 5 años. Síntomas musculares se observaron en 3 casos, caracterizados por mialgiás de muslos y pantorrillas. Un paciente presentó convulsiones tónico-clónicas, una semana después del alta. Los hemogramas, recuento de plaquetas, VHS, C_3 e Ig A séricos fueron norma-

les en todos los casos.

El tratamiento consistió en reposo y régimen blando. En 10 pacientes con dolor abdominal intenso se usó corticoides: 3 fueron tratados por menos de 6 días, todos ellos sufrieron recidivas de dolor en las primeras 48 horas siguientes a la suspensión de los esteroides, en 7 que recibieron por más de 7 días, sólo en uno reapareció el dolor ($p < 0,05$). Los corticoides sólo fueron efectivos para controlar el dolor abdominal; no previenen recurrencias cutáneas o articulares³.

DISCUSION

El síndrome de Schönlein-Henoch fue descrito por primera vez por Schönlein en 1832, quien destacó la asociación de compromiso cutáneo y articular. Fue Henoch quien 40 años más tarde agregó el compromiso gastrointestinal y renal³. Una serie de agentes se han relacionado con este síndrome sin encontrar aún etiopatogenia clara. Los antígenos responsables de la enfermedad son desconocidos, aunque se han postulado varios como son el virus varicela, virus hepatitis B, micoplasma pneumoniae, estreptococo B hemolítico grupo A, drogas, picadura de insecto, etc.^{3,5}. En nuestra casuística los probables agentes desencadenantes podrían estar relacionados con los antecedentes mórbidos recientes encontrados en los pacientes, de los cuales destacan las infecciones respiratorias catarrales inespecíficas. Estos antígenos probablemente penetran la barrera mucosa del tracto respiratorio, que es la puerta de entrada más frecuente. La patogénesis de la enfermedad permanece aún desconocida, sin embargo parece ser que los complejos Ig A pueden estar implicados en el daño tisular^{6,7}. La mayoría de los autores ha encontrado niveles elevados de Ig A sérica⁶, pero también se ha descrito este síndrome en pacientes con déficit selectivo de Ig A sérica⁸. El aumento de los complejos inmunes Ig A estaría presente casi siempre en el síndrome, sin embargo la presencia de complejos inmunes Ig G se ha relacionado con daño renal⁹. Otoño y primavera fueron los meses de mayor incidencia en nuestra casuística, lo que contrasta con lo descrito en la literatura nacional en que fue más frecuente en los meses de primavera e invierno¹⁰. El compromiso cutáneo, abdominal, muscular y neurológico ocurrió con similar frecuencia a la descrita por otros autores, no así el compromiso articular y renal que fue menos frecuente. La menor frecuencia de síntomas articulares podría explicarse por registro insuficiente debido a la fugacidad de artritis y artralgiás. El menor compromiso renal encontrado contrasta con lo citado en la literatura, que lo señala en 20 a 100% de los casos^{3,6,10,11}, esta

discordancia guarda relación con diferencias de definición, criterios y métodos de estudio realizadas en las diversas series publicadas.

La duración del cuadro clínico fue en promedio 14 ds. con un máximo de 28 días, en la literatura se describe púrpura de intensidad fluctuante de hasta 8 semanas^{1,2}. El compromiso abdominal puede ocurrir hasta en 74% de los pacientes y consiste en vasculitis leucocitoclástica, caracterizada por infiltrado de neutrófilos y linfocitos alrededor de los vasos sanguíneos, y se asocia a depósitos locales de Ig A y C₃ similar a lo observado en los vasos cutáneos y en el mesangio glomerular¹. Tanto en la piel como en el intestino ésta se puede asociar ocasionalmente a edema importante, lo que en el intestino puede ser causa de suboclusión e invaginación intestinal. Las complicaciones hemorrágicas severas, si bien raras, también han sido descritas en pulmón y encéfalo. En su patogenia estaría implicado un déficit adquirido, de factores dependientes de la vitamina K y de factor XIII; algunos autores piensan que este último sería de vital importancia para reconocer oportunamente el riesgo de sangramiento en pacientes con S. S-H, pues la administración precoz de dichos factores y antifibrinolíticos podrían controlar esta complicación¹³⁻¹⁵. El compromiso renal sigue siendo la complicación más temida de la enfermedad y responsable de 1 a 3% de la mortalidad en los pacientes con S. S-H. La proporción de pacientes con compromiso renal varía ampliamente de acuerdo a los criterios utilizados. La enfermedad renal puede ser severa y es así como en Europa, 15% de los niños sometidos a diálisis corresponden a casos terminales de S. S-H. Se ha señalado que los pacientes con hematuria microscópica aislada, tienen alta probabilidad de estar sanos 10 años más tarde; la mayor parte de los pacientes que sufren hematuria y proteinuria asintomática evolucionan bien y sólo 20% de ellos parecen desarrollar daño renal permanente. El pequeño porcentaje de pacientes que cursa con síndrome nefrítico o nefrótico de aparición temprana en el curso de la enfermedad, son los que tienen peor pronóstico pues cerca de la mitad desarrollan insuficiencia renal de grado variable, lo que justifica el control periódico y prolongado de los pacientes con S. S-H, ya que la afección renal puede manifestarse meses o años después del primer episodio^{3, 11, 16, 17}. Recientemente se ha encontrado semejanzas entre la inmunofluorescencia renal del paciente con S. S-H y la enfermedad de Berger lo que plantea la posibilidad de que la última sea una variante de la primera^{3,12,18}. El compromiso muscular en S. S-H es raro, produce dolor muscular intenso y éste sería debido a sangramiento intramuscu-

lar¹⁹. Manifestaciones neurológicas ocurrieron sólo en 1 de nuestros pacientes, que presentó una crisis tónico-clónica generalizada probablemente debido a arteritis focalizada²⁰. En el S. S-H no existe tratamiento específico. En nuestros pacientes se usó prednisona en dosis de 1 a 2 mg x kg x día o su equivalente endovenoso en caso de cólicos intestinales intensos como se recomienda en la literatura²¹, con ello se piensa prevenir la invaginación intestinal. La acción de los corticoides sería sobre el componente edematoso y se explicaría por su acción a nivel de leucocitos y posiblemente antagonizando la acción de C₃ sobre mastocitos. Nuestros hallazgos sugieren que el tratamiento debería mantenerse por un plazo no inferior a 7 días para disminuir el riesgo de recidiva, plazo que no encontramos establecido en la literatura revisada.

RESUMEN

Se presentan 47 casos S. S-H observados en el servicio de pediatría del hospital Sótero del Río entre los años 1980 y 1985. El diagnóstico se hizo en base al cuadro clínico. La edad de presentación $\bar{x}$ fue 8 años. No hubo diferencias en cuanto a sexo. El 60% se presentó en los meses de primavera y otoño, existiendo en igual porcentaje el antecedente de síntomas de infección previa. La duración del cuadro clínico fue en promedio 14 ds. (rango 7 a 28 ds.). Compromiso abdominal se presentó en 60% y articular en 40%; las articulaciones más afectadas fueron los tobillos. En el 40% de los casos las manifestaciones abdominales y articulares precedieron a las cutáneas. Compromiso renal se observó en 19%, ninguno con deterioro de la función renal hasta la fecha. Compromiso muscular existió en 3 pacientes y neurológico en 1. El tratamiento esteroideal fue efectivo en los casos de dolor abdominal intenso, administrado en plazo no inferior a 7 días.

REFERENCIAS

1. Morichau-Beuchant, M., Touchard, G., Maire, P.: Yeyunal Ig A and C₃ deposition in adult Henoch-Schönlein purpura with severe intestinal manifestations. *Gastroenterol* 82: 1438, 1982.
2. Touchard, G., Maire, P., Beauchant, M. et al: Vascular Ig A and C₃ deposition in gastrointestinal tract of patients with Henoch-Schönlein purpura. *Lancet* 1: 771, 1983.
3. Meadow, R.: Schönlein-Henoch syndrome. *Arch Dis Child* 54: 822, 1979.
4. Goodyer, P., Chadarevian, J., Kaplan, B. et al: Acute poststreptococcal glomerulonephritis mimicking Henoch-Schönlein purpura. *J Pediatr* 93: 412, 1978.
5. Maggiore, G., Martini, A., Grifeo, S. et al: Hepatitis

- B Virus infection and Schönlein. Henoch purpura. *Am J Dis Child* 138: 681, 1984.
6. *Davin, I., Vandenbroeck, M., Foidart, J. et al:* Sequential measurements of the reticulo-endothelial system function in Henoch-Schönlein disease of childhood. *Acta Paediatr Scand* 74: 201, 1985.
7. *Kuno-Sakai, H., Sakai, H., Nomoto, Y. et al:* Increase of Ig A bearing peripheral blood lymphocytes in children with Henoch-Schönlein purpura. *Pediatrics* 64: 918, 1979.
8. *Martini, A., Ravelli, A., Notarangelo, L. et al:* Henoch-Schönlein syndrome and selective Ig A deficiency. *Arch Dis Child* 60: 160, 1985.
9. *Levinsky, R., Barratt, T.:* Ig A immune complexes in Henoch-Schönlein purpura. *Lancet* 2: 1100, 1979.
10. *Winter, A., Taboada, H., Sosa, C. et al:* Purpuras en la infancia. *Sangre*, 10: 289, 1965.
11. *Koskimies, O., Sevgi, M., Rapola, J., et al:* Henoch-Schönlein nephritis: long-term prognosis of unselected patients. *Arch Dis Child* 56: 482, 1981.
12. *Meadow, S., Scott, D.:* Berger disease: Henoch-Schönlein syndrome without the rash. *J Pediatr* 106: 27, 1985.
13. *Clark, J., Fitzgerald, J.:* Hemorrhagic complications of Henoch-Schönlein syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 4: 311, 1985.
14. *Dalens, B., Bezou, M., Goumy, P. et al:* Valeurs pronostiques du facteur XIII dans le purpura rhumatoïde de l'enfant. *Arch Franc Pediatr* 37: 99, 1980.
15. *Henriksson, P., Hedner, U., Nilsson, I.:* Factor XIII (Fibrin Stabilising factor) in Henoch-Schönlein purpura. *Acta Paediatr Scand* 66: 273, 1977.
16. *Guillot, M.:* Purpura Rhumatoïde. *Rev Pediatric* 8: 477, 1977.
17. *Farine, M., Poucell, S., Geary, D.L. et al:* Prognostic significance of urinary findings and renal biopsies in children with Henoch-Schönlein nephritis. *Clin Pediatr* 25: 257, 1986.
18. *Levy, M., González-Bourchard, G., Broner et al:* Berger's disease in children. Natural history and outcome. *Medicine* 64: 157, 1985.
19. *Somekh, E., Fried, D., Hanukoglu, A.:* Muscle involment in Schönlein-Henoch syndrome. *Arch Dis Child* 58: 929, 1983.
20. *Brunod, R., Arthuis, M.:* Manifestations neurologiques au cours d'un purpura rhumatoïde. *Arch Franc Pediatr* 40: 33, 1983.
21. *Schaller, J., Wedgwood, R.:* Vasculitis syndromes, in *Nelson Textbook of Pediatrics* (12th Ed) W.B. Saunders Co. (Philadelphia) 1983 pag. 577