

Púrpura de Henoch-Schönlein en adulto con Ausencia de Determinantes Clínicos. Informe de Caso

Diego Fernando López Muñoz¹
[digo495@hotmail.com](mailto: digo495@hotmail.com)
<https://orcid.org/0000-0001-6156-1619>
Unidad Central del Valle del Cauca
Tuluá - Colombia

Angie Fernanda Amortegui Restrepo
[angie.amortegui01@uceva.edu.co](mailto: angie.amortegui01@uceva.edu.co)
<https://orcid.org/0009-0000-9833-2094>
Unidad Central del Valle del Cauca
Tuluá - Colombia

Juan José Hernández Lozano
[juan.hernandez01@uceva.edu.co](mailto: juan.hernandez01@uceva.edu.co)
<https://orcid.org/0009-0005-5186-6941>
Unidad Central del Valle del Cauca
Tuluá - Colombia

William Andrés Salazar Riascos
[william.salazar01@uceva.edu.co](mailto: william.salazar01@uceva.edu.co)
<https://orcid.org/0009-0002-7311-276X>
Unidad Central del Valle del Cauca
Tuluá - Colombia

Diana Vanessa Marín Peña
[diana.marin01@uceva.edu.co](mailto: diana.marin01@uceva.edu.co)
<https://orcid.org/0009-0004-7075-5406>
Unidad Central del Valle del Cauca
Tuluá - Colombia

RESUMEN

Paciente femenino, 19 años de edad, sin antecedentes médicos personales ni familiares de relevancia, con historia de adenoidectomía. Refiere que previo a la consulta no había presentado caracterización del padecimiento actual. Acude de manera ambulatoria a un centro de salud al evidenciar desde hace tres semanas lesiones purpúricas generalizadas, con predominio en tobillos y cara interna de miembros inferiores, con progresión ascendente hacia brazos y zona glútea. Aunado a esto, reporta la existencia de dolor articular en rodillas y codos de manera bilateral, el cual no cedió ante la utilización de medicamentos tópicos y antiinflamatorios de rutina previamente prescritos. Se solicitan análisis paraclínicos, los cuales arrojan resultados positivos para ANA (anticuerpos antinucleares) con patrón moteado, hematuria y biopsia cutánea con hallazgos de patrón de reacción vasculopática; vasculitis leucocitoclástica. De acuerdo a las manifestaciones clínicas cutáneas, articulares, gastrointestinales y renales, así como en los resultados de biomarcadores, se hace aproximación diagnóstica de “Púrpura de Henoch-Schönlein” (PHS). Se inicia manejo con azatioprina y deflazacort. Actualmente con interconsultas médicas cada seis meses, bajo manejo con vitamina D3 y dermosupril. Hasta el momento, la paciente ha experimentado una remisión espontánea sin presentar secuelas a nivel renal.

Palabras clave: *Púrpura de Henoch-Schönlein; vasculitis; infección respiratoria; inmunoglobulina A; anticuerpos antinucleares.*

¹ Autor principal.

Henoch-Schönlein Purpura in an adult with Absence of Clinical Determinants. Case Report

ABSTRACT

Female patient, 19 years old, with no personal or family medical history of relapse, with a history of adenoidectomy. She refers that prior to the consultation she had not presented characterization of the current condition. She went to a health center on an outpatient basis after showing generalized purpuric lesions for three weeks, predominantly on the ankles and inner face of the lower limbs, with ascending progression towards the arms and gluteal area. In addition to this, he reports bilateral joint pain in knees and elbows, which did not subside with the use of previously prescribed topical and routine anti-inflammatory drugs. Paraclinical tests were requested, which showed positive results for ANA (antinuclear antibodies) with mottled pattern, hematuria and skin biopsy with findings of vasculopathic reaction pattern; leukocytoclastic vasculitis. According to the cutaneous, articular, gastrointestinal and renal clinical manifestations, as well as the results of biomarkers, a diagnosis of "Henoch-Schönlein purpura" (HSP) is made. Management with azathioprine and deflazacort is started. Currently with medical interconsultations every six months, under management with vitamin D3 and dermosupril. So far, the patient has experienced a spontaneous remission with no renal sequelae.

Keywords: *Henoch-Schönlein purpura; vasculitis; respiratory infection; immunoglobulin A; antinuclear antibodies.*

Artículo recibido 10 mayo 2023

Aceptado para publicación: 10 junio 2023

INTRODUCCIÓN

La vasculitis por “inmunoglobulina A” (IgA), anteriormente conocida como “púrpura de Henoch-Schönlein” (PHS), es una enfermedad vascular inflamatoria que afecta a los pequeños vasos sanguíneos, predominantemente capilares, vénulas o arteriolas, con depositos inmunes dominantes de IgA (López-Mejías et al., 2018).

Su incidencia es variable según las áreas geográficas, oscilando entre 10-20 casos por cada 100.000 individuos por año en menores de 17 años. La edad promedio de presentación es a los 6 años, y según la literatura, predomina en el sexo masculino (relación 2:1). Es una enfermedad autolimitada y benigna; aproximadamente en un tercio de los casos se resuelve de manera espontánea en dos semanas, otro tercio en 2-4 semanas, mientras que el resto en más de 4 semanas.

El pronóstico a largo plazo está relacionado con el compromiso renal (Gómez et al., 2020).

La etiología de la PHS aún se desconoce, sin embargo, se ha observado una asociación con diversas enfermedades infecciosas, especialmente aquellas derivadas del tracto respiratorio. Aunque el proceso etiológico de la PHS no está claramente definido, se han propuesto diversas teorías, como la hipótesis del “mimetismo celular”, la hipótesis de “activación bystander”, la hipótesis de “autoalteración” y la hipótesis de “superantígenos”. Además, también se debe considerar la respuesta inmunológica asociada a la inflamación que resulta de la invasión de un patógeno, principalmente en el tracto respiratorio (Alonso Rojas, 2017).

Cuando el patógeno ingresa al organismo, es reconocido por receptores Toll, los cuales llevan a la activación de los macrófagos tisulares que se encargan de realizar la presentación del antígeno en el tejido linfóide a los linfocitos T CD4+, los cuales secretan el factor de crecimiento transformante beta (TGF- β). Esta citocina desempeña un papel importante en numerosos procesos biológicos, como la activación de linfocitos B que reconocen el antígeno y estimulan la secreción de IgA por parte de estas células. Esto origina a nivel de las mucosas y tejidos a desencadenar una formación de inmunocomplejos que se depositan en los vasos sanguíneos de pequeño calibre. Estos inmunocomplejos son reconocidos por el sistema de complemento y se asocian con las manifestaciones clínicas típicas de la PHS (Alonso Rojas, 2017).

En el presente reporte de caso, llama la atención desde el punto de vista epidemiológico la rareza

de la PHS en población adulta en comparación con la población pediátrica, donde es más prevalente. El propósito de este informe es dar a conocer cómo un proceso infeccioso respiratorio de origen viral puede llegar a desencadenar una respuesta inmune errada, conduciendo a la formación de inmunocomplejos con la posterior producción de autoanticuerpos dirigidos contra la vasculatura, manifestándose clínicamente a través de signos purpúricos.

METODOLOGÍA

Para el desarrollo de esta revisión, se realizó una exhaustiva búsqueda bibliográfica en diversas bases de datos, revistas científicas y fuentes de información especializadas en el campo de la medicina, tales como Scielo, ScienceDirect, Dialnet, así como en múltiples Asociaciones y Sociedades Médicas, tanto en idioma español como en inglés y francés. Se utilizaron palabras clave referenciadas a través de descriptores de ciencias de la salud, como DecS/MeSH, tomando como guía la información encontrada. Además, se recopilaron datos de la historia clínica del paciente siguiendo las pautas y directrices establecidas por el comité de ética correspondiente. Con base en estos hallazgos, se redactó el presente manuscrito.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 19 años de edad, con antecedente previo de adenoidectomía. Hace aproximadamente 15 días, consultó ante la existencia de un cuadro viral respiratorio caracterizado por el inicio de fiebre, cefalea, mialgias, dolor de garganta, manifestaciones gástricas y tos no productiva de siete días de evolución, mismo que fue manejado de forma ambulatoria. Acude actualmente al servicio de consulta externa, presentando lesiones dermatológicas generalizadas, con predominio en tobillos y cara interna de miembros inferiores, con progresión ascendente hacia brazos y zona glútea. Además, presenta síntomas concomitantes de dolor articular a nivel de rodillas y codos de manera bilateral, que no ceden ante la utilización de medicamentos tópicos y antiinflamatorios de rutina.

Durante la exploración física se observa una estatura de 1.75 metros, peso de 88 kg, presión arterial de 110/70 mmHg, frecuencia cardíaca de 74 latidos/minuto, frecuencia respiratoria de 20 respiraciones/minuto y afebril. Se encuentra cuello móvil, y no se evidencian alteraciones a nivel cardiopulmonar. El abdomen se encuentra plano y sin lesiones, el sistema nervioso central no

presenta focalización evidente y puntuación en la escala de Glasgow de 15/15.

Se solicitan los siguientes paraclínicos: ANA con patrón moteado (1:80); hemograma sin cambios llamativos en las tres series; parcial de orina de coloración “amarillo-oscuro”, ligeramente turbia, con pH 5.0 y densidad de 1.020 mg/dL, se encontró la existencia de sangre 250 Ery/ μ L, sedimento leucocitario de 1-5 XC (por campo), células epiteliales bajas escasas, eritrocitos eumorfos 25-30 XC, bacterias y moco escasos; niveles de creatinina y BUN dentro de los parámetros de la normalidad; serología RPR no reactiva; niveles plásmaticos de “inmunoglobulina A” de 356 mg/dL (valor de referencia: 70-400 mg/dL); transaminasas hepáticas elevadas y proteína C reactiva con resultado positivo en 28.3 mg/dL.

Se decide realizar un estudio complementario consistente en biopsia de piel, la cual revela un epitelio hiper y ortoqueratótico con áreas de necrosis parcial. En la dermis se evidencia un infiltrado inflamatorio mixto con importante participación de polimorfonucleares neutrófilos, además de linfocitos y algunos eosinófilos. Se observa la presencia de polvo nuclear y una marcada extravasación de eritrocitos. También se aprecian cambios sugestivos de necrosis fibrinoide en la pared de los vasos sanguíneos, especialmente de pequeñas vénulas, algunas de las cuales se encuentran trombosadas y otras con presencia de fibrina intravascular. Teniendo en consideración los hallazgos reportados, se concluye el padecimiento de una PHS.

Una vez establecido el diagnóstico, se opta por iniciar tratamiento farmacológico consistente en pulsos de esteroides, cumpliendo 3/3 días con evolución favorable, dando como resultado la limitación de las lesiones cutáneas. Sin embargo, ante la posibilidad de desarrollar dependencia hacia fármacos esteroides y aumento de lesiones en miembros superiores, se decide administrar: azatioprina en tabletas de 50 mg, una tableta cada 12 horas; deflazacort en tabletas de 30 mg, con una dosis inicial de media tableta al día durante 10 días, seguida de $\frac{1}{4}$ de tableta al día posteriormente. Actualmente, la paciente se encuentra en seguimiento médico con interconsultas cada seis meses, y se le administra vitamina D3 y dermosupril como parte del enfoque terapéutico. Hasta el momento, la paciente ha experimentado una remisión espontánea de los signos y síntomas sin presentar secuelas a nivel renal.

DISCUSIÓN

El cuadro clínico de la PHS fue debidamente establecido por Gairdner en 1948. Se trata de una vasculitis sistémica que afecta a los pequeños vasos sanguíneos, caracterizada por la presencia de infiltrados leucocitarios perivasculares. Aunque puede presentarse a cualquier edad, suele ser más común en niños durante la primera y segunda infancia, siendo poco frecuente en la población adulta (Pillebout & Verine, 2014).

Es una enfermedad mediada por inmunocomplejos, asociada con la inmunoglobulina A. Tiende a afectar tanto a nivel de la piel, como de las articulaciones y sistema gastrointestinal. Dentro de los factores desencadenantes de la PHS se encuentran procesos infecciosos de origen viral y bacteriano, así como también la ingesta de determinados fármacos y alimentos (Pillebout & Verine, 2014).

Cabe la posibilidad según lo planteado, de que la PHS se encuentre estrechamente arraigada a una activación errónea del sistema inmunológico. Dicha respuesta puede ser modificada mediante la expresión de determinantes antigénicos (haptenos), los cuales engañan y minimizan el inicio de la respuesta inmune, proceso denominado como “el Yo erróneo” (mistaken-self) (Bañuelos & Pérez, 2002).

Los virus son microorganismos complejos que dependiendo de su material genético, tienen la capacidad de llevar a cabo una síntesis de proteínas dentro de la célula hospedadora, llegando a interferir con los mecanismos de reparación del ADN y alterar los efectos inmunomoduladores del organismo; simulando las proteínas del sistema inmune del huésped, como el sistema de complemento, las citocinas proinflamatorias, el complejo mayor de histocompatibilidad, dificultando así la respuesta inmune de la célula huésped.

Los linfocitos T al activarse, generan una reacción cruzada que resulta en la formación de inmunocomplejos, mismos que se depositan en los tejidos y pueden redireccionar a las células a producir autoanticuerpos (Bañuelos & Pérez, 2002). En el caso de los títulos ANA positivos, sugiere la presencia de autoanticuerpos asociados a la sintomatología del cuadro clínico.

Cabe mencionar, que los niveles séricos de IgA fueron normales, lo cual es consistente con el hecho de que aproximadamente el 50-70% de los pacientes pueden presentar una ligera elevación

de dicha inmunoglobulina, sin que ello constituya un dato confirmatorio de la patología en cuestión (Restrepo Valencia & Toro López, 2019).

A pesar de que la paciente no se encontraba dentro del grupo etario característico de la enfermedad, se estableció el diagnóstico de PHS de acuerdo a los siguientes criterios: antecedente previo de infección viral, presencia de lesiones purpúricas y dermatológicas (que son casi universales en estos casos), progresión ascendente de las lesiones, manifestaciones gástricas, hematuria, recuento de plaquetas en parámetros de la normalidad y descripción de la biopsia de piel. Todos estos elementos fueron considerados como juicios clínicos al momento de establecer el respectivo diagnóstico.

CONCLUSIONES

La Púrpura de Henoch-Schönlein es un cuadro clínico de características sistémicas que requiere de un enfoque interdisciplinario para su abordaje adecuado. Es por ello que se comparte este informe de caso, con el propósito de reducir el subdiagnóstico y prevenir las posibles complicaciones, principalmente aquellas derivadas del posible daño renal. Resultando fundamental el trabajo de manera integral en los equipos de salud para establecer un diagnóstico oportuno y preciso.

En la actualidad, se están llevando a cabo numerosos estudios moleculares encaminados a identificar potenciales agentes patógenos que puedan desencadenar este cuadro clínico, así como biomarcadores genéticos que puedan indicar la susceptibilidad, severidad y resistencia al tratamiento. Además, se están desarrollando nuevas pruebas inmunológicas enfocadas en evaluar y monitorear la respuesta inmunitaria (Camacho Lovillo & Lirola Cruz, 2013).

MARCO BIOÉTICO

La paciente fue invitada a firmar el consentimiento informado, mediante el cual se le da a conocer que el resultado del ejercicio investigativo será presentado bajo fines netamente académicos. Además, se le aseguró que cualquier información relacionada con su identidad será tratada de manera confidencial y protegida en todo momento.

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores delcaran no tener ningún conflicto de interés.

LISTA DE REFERENCIAS

- Alonso Rojas, Y. M. (2017). PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN. *Revista Medica Sinerg*, 2(6), 15–19. Recuperado 15 de junio de 2023, de <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/84/123>
- Bañuelos, M. R., & Pérez, C. (2002). Mimetismo molecular y autoinmunidad: Una revisión de la bibliografía reciente. *Natura Medicatrix: Revista médica para el estudio y difusión de las medicinas alternativas*, 20(4), 170–173. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=4955914>
- Camacho Lovillo, M. S., & Lirola Cruz, M. J. (2013). *Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis*. Saludinfantil.org. Recuperado 15 de junio de 2023, de <http://www.saludinfantil.org/urgped/Hematologia/Vasculitis.Purpura.pdf>
- Gómez, S., Pérez, M., Pellegrini, M., Isern, E., Quintana, C., Artacho, P., Bertolini, M., Pomerantz, B., & Gadda, N. (2020). Púrpura de Schönlein-Henoch en pediatría: Diez años de experiencia en un consultorio de moderado riesgo en un hospital general. *Archivos argentinos de pediatría*, 118(1). <https://doi.org/10.5546/aap.2020.31>
- López-Mejías, R., Castañeda, S., Genre, F., Remuzgo-Martínez, S., Carmona, F. D., Llorca, J., Blanco, R., Martín, J., & González-Gay, M. A. (2018). Genetics of immunoglobulin-A vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): An updated review. *Autoimmunity Reviews*, 17(3), 301–315. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2017.11.024>
- Pillebout, E., & Verine, J. (2014). Purpura rhumatoïde de l'adulte. *La Revue de medecine interne*, 35(6), 372–381. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2013.12.004>
- Restrepo Valencia, C. A., & Toro López, L. Á. (2019). VASCULITIS POR IgA (PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN). *Revista Colombiana de Ne.*