

## Vasculitis por Inmunoglobulina a (Iga) en el Paciente Masculino de 20 Años de Edad. Reporte de Caso y Revisión Bibliográfica

**Md. Darío Gabriel Moria Figueroa<sup>1</sup>**

[gab\\_dario@hotmail.com](mailto:gab_dario@hotmail.com)

<https://orcid.org/0009-0002-7252-9328>

Centro de salud de Valladolid Tipo A,  
Ecuador

**Md. Stephania Fernanda Paliz Lage**

[stefaniapalizlage@hotmail.com](mailto:stefaniapalizlage@hotmail.com)

<https://orcid.org/0009-0004-3696-3105>

Hospital del día Baños,  
Ecuador

**Md. Steven Vicente Chávez Narváz**

[svchaveznarvaez@gmail.com](mailto:svchaveznarvaez@gmail.com)

<https://orcid.org/0009-0006-9873-2825>

Omni Hospital - Guayaquil,  
Ecuador

**Claudia Noelia Bustamante Jaramillo**

[claudia.noeliabustamante7@gmail.com](mailto:claudia.noeliabustamante7@gmail.com)

<https://orcid.org/0009-0005-5607-6025>

Universidad Nacional de Loja,  
Ecuador

**Md. Miguel David Álvarez Saltos**

[miguel\\_6\\_95@hotmail.com](mailto:miguel_6_95@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-8488-2797>

Centro de Salud de Palanda Tipo B,  
Ecuador

### RESUMEN

La vasculitis por inmunoglobulina A es un tipo de vasculitis de pequeños vasos no trombocitopénica que forma depósitos de complejos inmunitarios en las paredes de los vasos afectados que conducen a reacciones y lesiones inmunitarias posteriores. Es la forma más frecuente de vasculitis sistémica infantil, mientras que son raros los casos en adultos y se asocian a desencadenantes genéticos y ambientales. El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas, aunque el estudio histopatológico y biopsia con tinciones especiales permiten dilucidarlo. El tratamiento depende del curso de la enfermedad y se basa en medidas generales de apoyo, sumadas al uso de corticoesteroides e incluso inmunomoduladores dependiendo de la forma de presentación. **Descripción del caso:** Se presenta este caso y se realiza una revisión literaria para poder identificar el diagnóstico de vasculitis por inmunoglobulina A en paciente adulto joven. Paciente masculino de 20 años de edad, con antecedentes de Enfermedad de Crohn en tratamiento semanal con Adalimumab. Refiere que desde hace tres semanas presenta cuadro caracterizado por odinofagia, tos no productiva, rinorrea, escalofríos, además de sangrado ocasional en ambas fosas nasales. Concomitantemente al cuadro, hace dos semanas presenta dolor agudo parestésico a nivel de pantorrilla izquierda, con agravamiento progresivo del dolor junto con la aparición de inflamación en el mismo sitio por lo cual acudió a una casa de salud en donde proporcionan tratamiento antibiótico sin mejoría del cuadro, junto con la aparición de erupción eritematosa en el dorso de ambos pies.

**Palabras clave:** vasculitis IgA; vasculitis de vasos pequeños; púrpura palpable.

---

<sup>1</sup> Autor principal

Correspondencia: [gab\\_dario@hotmail.com](mailto:gab_dario@hotmail.com)

# Immunoglobulin A (Iga) vasculitis in the 20-year-old male patient. Case Report and Literature Review

## ABSTRACT

Immunoglobulin A vasculitis is a type of non-thrombocytopenic small vessel vasculitis that forms immune complex deposits in the affected vessel walls leading to subsequent immune reactions and lesions. It is the most frequent form of infantile systemic vasculitis, while cases in adults are rare and are associated with genetic and environmental triggers. Diagnosis is based on clinical manifestations, although histopathological study and biopsy with special stains can elucidate the diagnosis. Treatment depends on the course of the disease and is based on general supportive measures, in addition to the use of corticosteroids and even immunomodulators depending on the form of presentation. **Case description:** This case is presented and a literature review is performed to identify the diagnosis of immunoglobulin A vasculitis in a young adult patient. A 20-year-old male patient, 20 years old, with a history of Crohn's disease in weekly treatment with Adalimumab. He refers that since three weeks ago he presents symptoms characterized by odynophagia, non-productive cough, rhinorrhea, and chills, in addition to occasional bleeding in both nostrils. Concomitantly to the symptoms, two weeks ago she presented acute paresthetic pain at the level of the left calf, with progressive aggravation of the pain together with the appearance of inflammation in the same site for which she went to a health center where antibiotic treatment was provided without improvement of the symptoms, together with the formation of an erythematous rash on the dorsum of both feet.

*Keywords: IgA vasculitis; small vessel vasculitis; palpable purpura.*

*Artículo recibido 19 mayo 2023*

*Aceptado para publicación: 19 junio 2023*

## INTRODUCCIÓN

La vasculitis por inmunoglobulina A (IgA) (IgAV), conocida clásicamente como púrpura de Henoch-Schönlein o púrpura reumatoide, es un tipo de vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos mediada por inmunocomplejos de IgA1 que se depositan en las paredes de los vasos afectados, de forma predominante en capilares, vénulas o arteriolas<sup>1</sup>. La enfermedad puede tener dos variantes de presentación clínica las cuales comprenden la vasculitis IgA cutánea, sin afectación detectable en otros órganos y que se manifiesta como púrpura sin trombocitopenia ni coagulopatías, o bien de forma sistémica con compromiso renal, articular, gastrointestinal, en algunos casos afectando al sistema nervioso central y pulmonar<sup>2</sup>.

Aunque la causa de IgAV permanece desconocida, el papel central de la patogenia de la enfermedad está dado por el depósito de complejos inmunes dominantes de IgA1 en los tejidos diana; procesos como el aumento de su producción, así como un defecto en su aclaramiento hacen que los niveles de IgA1 en el suero de los pacientes suelen ser elevados<sup>1</sup>.

La vasculitis IgA puede ocurrir a cualquier edad, sin embargo, se considera que es la forma más común de vasculitis en la niñez afectando principalmente a los niños de entre tres a quince años de edad. Se estima que el 75%–90% de los pacientes pediátricos son menores de 10 años, con una mediana de edad de aparición de 4 años y con una incidencia reportada de 3-26.7 casos por 100 000<sup>3</sup>; en tanto que es mucho más raro este padecimiento en adultos, en donde la incidencia se calcula en alrededor de 0,8 a 2,2 casos por 100 000 años<sup>4</sup>. La IgAV se diferencia en la enfermedad pediátrica por su baja incidencia y mayor compromiso clínico, pues el envejecimiento afecta negativamente la gravedad y el resultado de la enfermedad; los pacientes más jóvenes se ven afectados con mayor frecuencia por las articulaciones y el tracto gastrointestinal, mientras que los pacientes mayores tienen un mayor riesgo de púrpura grave y glomerulonefritis, incluida la enfermedad renal en etapa terminal<sup>1,5</sup>. Así también existe ligera predominancia por el sexo masculino con una razón 1,5:1. En los niños, el inicio es más común durante la temporada de otoño y el invierno, lo que se relaciona con las epidemias de la mayoría de las infecciones respiratorias y que podría revelar la posible asociación entre la infección y la patogenia de la enfermedad; no obstante en los adultos no se ha mostrado un patrón estacional constante<sup>2,6</sup>. La vasculitis IgA se reporta en todos los países del mundo, pero su distribución es variable.

Parece ser más común en Japón, el Sudeste Asiático, Europa y Australia que en América del Norte y Sudáfrica. La enfermedad se observa en todos los grupos étnicos, pero es más rara en sujetos de raza negra<sup>7</sup>.

### **Etiología y fisiopatología**

Hasta la fecha, no se conoce por completo el agente que desencadena la enfermedad, y gran número de estudios se centran en una enfermedad que comparte muchas características patogénicas y fisiopatológicas, pero sin manifestaciones sistémicas, la nefropatía por IgA (IgAN), ambas caracterizadas por hematuria, proteinuria y depósito de inmunocomplejos mesangiales glomerulares<sup>8</sup>. Generalmente los casos son precedidos por un historial de infección de las vías respiratorias superiores. Los agentes patógenos que más comúnmente se han relacionado con IgAV son el estreptococo del grupo A, el virus de la parainfluenza y el parvovirus humano B19, *Helicobacter pylori*, y más recientemente SARS-CoV-2; así como también la exposición a antígenos de ciertos alimentos, insectos, medicamentos o vacunas incluidas las vacunas vivas atenuadas contra el sarampión, las paperas, la rubéola y las vacunas de antígenos inactivos contra la influenza o la hepatitis B; se ha propuesto que estos agentes pueden desencadenar respuestas inmunitarias a mediante mimetismo molecular, el aumento de la permeabilidad intestinal y la producción anormal de IgA1 dando como resultado una disfunción inmunitaria subsiguiente<sup>1,2</sup>. En algunos adultos también se ha asociado a algunos cánceres sólidos, más frecuentemente asociado a abuso de alcohol y tabaco, así como cánceres pulmonares, lo que justifica su investigación en este tipo de paciente<sup>6</sup>. A todo esto, se suma predisposición de tipo genético sobre todo polimorfismos en genes HLA de clase II (HLA-DQ y HLA-DRB1) y en genes que codifican mediadores inmunológicos como las interleucinas (IL) (incluido IL-18) o reguladores de la función endotelial (endotelial óxido nítrico sintasa [eNOS])<sup>9,10</sup>.

IgAV se caracteriza, por definición, por depósitos intrarrenales, mesangiales o vasculares de IgA. En los 3 primeros meses de enfermedad, el 60% de paciente muestran un aumento o elevación de la IgA sérica, desequilibrada a favor de las subclases IgA1<sup>4</sup>. Existen dos modelos principales de la patogenia de la enfermedad que obedece a una teoría similar de los "cuatro golpes"; el primero de ellos existe el aumento de la producción de IgA1 circulante deficiente en galactosa (Gd-IgA1), la cual se une a

autoanticuerpos IgA1 específicos, formando complejos inmunitarios circulantes patogénicos (CIC), que finalmente se depositan en el glomérulo y desencadenan respuestas inflamatorias<sup>2</sup>.

### **Manifestaciones clínicas**

En los niños, la IgAV es una enfermedad benigna de la cual más del 90% alcanza una recuperación total y espontánea en dos años, pero su pronóstico depende de la extensión y progresión de la afectación renal que generalmente responde a un 40-50% de los niños, con manifestaciones que van desde hematuria microscópica hasta glomerulonefritis rápidamente progresiva<sup>11</sup>. En pacientes adultos en cambio, la enfermedad tiene características clínicas atípicas, afectación renal grave de la que se estima que el 33% de los afectados desarrollarán una enfermedad crónica y un 22% tendrán recaídas comunes<sup>4</sup>

Las presentaciones clínicas típicas incluyen púrpura palpable (100 %), artritis/artralgia (66–74 %), compromiso gastrointestinal (51–56 %) y compromiso renal (30–55%). En conjunto las afecciones digestivas y renales constituyen las principales causas de morbilidad y mortalidad. También se han informado otras manifestaciones raras en el sistema circulatorio y neurológico<sup>1,12</sup>.

La afección cutánea es casi constante y es la primera manifestación en dos tercios de los casos. Se caracteriza por ser una púrpura palpable redonda u ovalada y retiforme que puede extenderse a todo el cuerpo, pero con especial predilección por los miembros inferiores y glúteos que probablemente se relacione al flujo enlentecido por la dilatación de las vénulas que facilita el depósito de IgA (2021) La erupción típica es principalmente hemorrágica, de tamaño variable, elevada y que no desaparece con la presión. También puede manifestarse como eritema, mácula, equimosis o urticaria. Las lesiones retroceden gradualmente para desaparecer en dos semanas. En los adultos suele ser más grave manifestando en un tercio de los casos ampollas hemorrágicas o lesiones cutáneas necróticas<sup>4</sup>. El estudio de biopsia de piel típicamente muestra vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide e infiltrado perivascular de neutrófilos y células mononucleares. En la inmunofluorescencia se observan depósitos de IgA, de la fracción C3 del complemento y de fibrina en la pared de los vasos lesionados<sup>7</sup>. En aproximadamente 60% de los casos se presentan artralgias de intensidad variable, que se asocia a inflamación periarticular, más a menudo relacionada con sinovitis, y que afecta principalmente a los tobillos y las rodillas, aunque pueden involucrarse más articulaciones simultánea o sucesivamente<sup>4</sup>.

En las afecciones gastrointestinales, el síntoma más común corresponde al dolor abdominal espasmódico (50%), posprandial, que se ha catalogado como difuso en niños, mientras que en adultos se localiza habitualmente en epigastrio y hemiabdomen inferior; y que puede acompañarse de vómitos (26,7 %), sangre en las heces (9,2 %) y diarrea (2,5 %). Los síntomas gastrointestinales generalmente aparecen dentro de 1 semana después del inicio de la púrpura en la piel<sup>13</sup>. La esofagoduodenoscopia o colonoscopia permite un diagnóstico topográfico preciso de las lesiones, y permiten la recolección de muestras para biopsias que muestran eritema de la mucosa con púrpura petequeal, erosiones e incluso verdaderas zonas necróticas de la pared digestiva<sup>4</sup>. Las complicaciones más comunes de IgAV incluyen intususcepción, perforación, obstrucción o hemorragia gastrointestinal<sup>12</sup>

La afectación renal con nefritis (IgAVN) ocurre en el transcurso de la enfermedad y se da en el 20 al 54% de los casos de IgAV en niños y en el 45 al 85% de los adultos con IgAV<sup>4</sup> la cual puede progresar a insuficiencia renal o enfermedad renal en etapa terminal en 1 al 7% de los casos, es así que esta es la disfunción orgánica más importante a la hora de determinar las opciones terapéuticas e influir en el pronóstico<sup>13</sup>. Aproximadamente 30 a 50% de los pacientes desarrollan uroanálisis anormales, siendo la hematuria (con presencia de cilindros eritrocíticos o glóbulos rojos dismórficos revela su origen glomerular) así como otros signos sugestivos de glomerulonefritis como proteinuria de flujo variable, o incluso a síndrome nefrítico e insuficiencia renal las principales manifestaciones. El estudio histológico revela el depósito de IgA extrarrenal en el mesangio, espacio subepitelial y subendotelial, desencadenando daño glomerular agudo o crónico. Y en las biopsias renales se pueden encontrar el depósito de IgA, C3 y otros factores del complemento<sup>12</sup>, esta última, solo está indicada, en casos de proteinuria importante (> 1 g/día) o alteración de la función renal. La prueba de inmunofluorescencia confirma el diagnóstico de glomerulonefritis con depósitos de IgA<sup>4</sup>.

Finalmente, existen otras manifestaciones menos comunes las cuales pueden involucrar el sistema nervioso central (<1%) de las cual los pacientes refieren cefaleas, convulsiones, déficits neurológicos focales y neuropatía periférica. Entre otras manifestaciones poco frecuentes están son orquídea-epididimitis en niños pequeños, uretritis, pancreatitis, parotiditis, miositis, epiescleritis, hemorragias intraalveolares y miocarditis<sup>14,15</sup>.

## Diagnóstico

Ya que no existe un protocolo estandarizado, el estudio debe guiarse por la presentación clínica por lo que en algunos casos la anamnesis y exploración física son suficientes para establecer un diagnóstico de trabajo, pero está justificado el estudio de laboratorio para realizar el diagnóstico diferencial<sup>16</sup>.

En todos los demás casos, un estudio razonable debe incluir hemograma completo, química y análisis de orina, serologías infecciosas (p. ej., hepatitis B y C, virus de la inmunodeficiencia humana), electroforesis de proteínas séricas, inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM), panel de anticuerpos antinucleares y factor reumatoideo, C3 y C4 séricos, niveles de complemento, ANCA y crioglobulinas<sup>16</sup>.

Desde el año 2012, se inició con el lanzamiento de la iniciativa europea SHARE (Single Hub y punto de acceso para reumatología pediátrica en Europa) la cual tuvo el objetivo de mejorar y optimizar la atención de niños y adultos jóvenes con enfermedades reumáticas pediátricas en Europa y el resto del mundo. Es por esta iniciativa que se han desarrollado recomendaciones internacionales, consensuadas y basadas en la evidencia para el diagnóstico y el tratamiento de enfermedades como las vasculitis por IgA<sup>17</sup>.

Estas recomendaciones incluyen utilizar los criterios de clasificación de Ankara 2008 aprobados por EULAR(Liga Europea contra el Reumatismo) / PRINTO (Organización Internacional de Ensayos de Reumatología Pediátrica) / PRES (Organización Europea de Ensayos de Reumatología Pediátrica) para clasificar IgAV que comprenden:

**Tabla 1.**

<i>Criterios de clasificación de la vasculitis por inmunoglobulina A (IgAV) de la ACR (American College of Rheumatology) (1990), y EULAR/PRINTO/PRES (2010).</i>	
<b>AC (1990)</b>	<b>EULAR/PRINTO/PRES (2010)</b>
Edad de inicio de los síntomas antes de los 20 años de edad	<i>Obligatorio:</i> Púrpura palpable o petequias en las extremidades inferiores <i>más uno o más de los criterios a descritos a continuación:</i>
Púrpura palpable	Dolor abdominal agudo (difuso, cólico)
Abdomen agudo o angina de pecho	Histología: vasculitis leucocitoclástica o glomerulonefritis, cada una con depósitos de IgA
Biopsia de vasos sanguíneos con presencia de granulocitos en la pared vascular	Artritis o artralgia (con inicio agudo)
	Afectación renal con proteinuria >0,3g/24h o cociente albúmina-creatinina en orina >30mg/g o hematuria >5 eritrocitos/HPF o cilindros eritrocitarios >2 en orina espontánea.

**Tomado de:** *Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV). Deutsche Zeitschrift Fur Sportmedizin. Rose, K., Turner, J.-E., & Iking-Konert, C. (2023). DOI: 10.1007/s00393-023-01355-0*

Esta clasificación de 2010, demostró su valía con una sensibilidad del 99,2% y especificidad del 86%.

Estos criterios permiten la definición de poblaciones de pacientes para estudios y diferenciación entre diferentes formas de vasculitis; por lo tanto, no deber usados como criterios de diagnóstico, aunque, por supuesto, se utilizan a menudo en la vida cotidiana<sup>9</sup>.

En cuando al uso de biopsia, se recomienda que se debe realizar una biopsia de piel que incluya tinción de inmunofluorescencia específica para IgA en caso de exantema atípico y/o para excluir diagnósticos alternativos; no es necesaria la biopsia de piel en un paciente con la típica erupción cutánea purpúrica en las miembros inferiores y zona glútea. Así también, se recalca que la ausencia de tinción de IgA en la biopsia no excluye el diagnóstico de IgAV<sup>17</sup>.

Dada la relevancia de la afectación renal y su potencial capacidad para producir enfermedad renal crónica, el panel acordó que se deben investigar proactivamente los casos con la finalidad de detectar el compromiso renal durante el diagnóstico y seguimiento mismos que deben ser estudiados con medición de la presión arterial, evaluación de la función renal con tasa de filtración glomerular estimada (eGFR) y análisis de orina: hematuria y UP:UC (relación proteína en orina: creatinina en orina) o relación UA:UC (relación albúmina urinaria: creatinina urinaria). Se debe consultar a un nefrólogo pediátrico si un paciente IgAV tiene proteinuria moderada y/o TFG alterada. La biopsia renal ha de realizarse si un paciente IgAV tiene proteinuria severa (>250 mg/mmol durante al menos 4 semanas; aunque la duración más corta de la proteinuria grave también es una indicación relativa para la biopsia), la proteinuria persistente moderada (100-250 mg/mmol) con alteración de la TFG<sup>4,17</sup>

El estudio imagenológico está justificado en casos de dolor abdominal intenso, un ecografista con experiencia pediátrica debe realizar una ecografía para descartar complicaciones como la intususcepción o invaginación intestinal<sup>17</sup>.

### **Tratamiento**

El manejo terapéutico de IgAV se basa en el fenotipo clínico y tiene en cuenta el curso generalmente benigno y autolimitado de la enfermedad que generalmente se resuelve dentro de aproximadamente 2 a 4 semanas, sobre todo en niños; y en los casos en la que enfermedad se limita a la piel en donde, la

estrategia terapéutica debe basarse en medidas de alivio sintomático; se debe recomendar el reposo (evitando estar de pie o caminar mucho tiempo), hidratación adecuada, elevación y el uso de medias de compresión<sup>3,13</sup>.

La púrpura no necrotizante y las artralgias que pueden ocurrir en alrededor del 78% de pacientes se tratan sintomáticamente con analgésicos, no obstante, deben evitarse los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) debido a la posible afectación gastrointestinal y renal de la enfermedad<sup>15,17</sup>. Si hay una manifestación cutánea aislada, se puede usar colchicina por su capacidad inhibir varios pasos del proceso inflamatorio<sup>14</sup> a dosis inicial de 0,5 mg dos veces al día, si es necesario aumentar a 0,5 mg 3 veces al día. Una alternativa para pacientes con IgAV cutánea aislada es la dapsona (dosis 1-2 mg/kg de peso corporal o 50-150 mg/día) ya que posee un valor especial en enfermedades caracterizadas por la acumulación de neutrófilos, incluida la vasculitis leucocitoclástica<sup>14,15</sup>.

Los inhibidores de la ECA (enzima convertidora de angiotensina) siempre deben usarse en proteinuria leve a moderada e hipertensión arterial<sup>15</sup>. En pacientes con púrpura no necrótica, artralgias y afectación renal leve (hematuria microscópica, proteinuria < 1 g/día y función renal normal), no está indicado el uso de corticoesteroides (CS). Mientras que los cursos severos, especialmente con afectación gastrointestinal y renal, se tratan con corticosteroides solos o en combinación con otros fármacos inmunosupresores. Sin embargo, solo hay poca evidencia para la terapia inmunosupresora, y esto se basa principalmente en estudios pediátricos extrapolados a adultos<sup>15</sup>. Las dosis recomendadas de CS oral son 1-2 mg/kg/día de prednisolona; en la mayoría de los casos, ayudan a prevenir la formación de nuevas lesiones y la dosis puede reducirse con éxito durante 3 a 6 semanas<sup>18</sup>. Para casos graves (afectación cerebral, pulmonar o gastrointestinal grave), se pueden considerar metilprednisolona IV en pulsos de 10-30 mg/kg con un máximo de 1 g/día durante tres días consecutivos. El tratamiento profiláctico con CS para prevenir el desarrollo de nefritis por IgAV no está indicado<sup>17</sup>.

Cuando la IgAV se presenta como una vasculitis sistémica o una enfermedad subyacente, o ninguno de los agentes antes mencionados es eficaz o tolerado, se recomiendan medicamentos inmunosupresores, como la azatioprina (1-2 mg/kg/día) que ha demostrado un uso exitoso para la vasculitis cutánea; se puede considerar el metotrexato (0,2–0,3 mg/kg/semana), con suplementación de ácido fólico; y micofenolato mofetilo (2–3 g/día), otra opción terapéutica. En los casos raros de enfermedad grave con

afectación de órganos o refractaria al tratamiento se pueden considerar terapias más agresivas como la ciclofosfamida, ciclosporina, infliximab, rituximab o inmunoglobulina intravenosa<sup>16,18</sup>.

### **Estrategias Metodológicas**

El presente artículo se enmarcó en la modalidad de bibliografía documental, recopilando datos de diferentes revistas científicas que ayudaron la fundamentación del presente marco teórico. El campo de la investigación es descriptivo ya que se realizó la revisión de la historia clínica del Centro de Salud de Palanda ubicado en la Provincia de Zamora Chinchipe en la Región Amazonia de Ecuador, caso clínico en paciente masculino de 20 años de edad Vasculitis asociada a IgA (Síndrome de Schönlein-Henoch)

### **Presentación de Caso Clínico**

Paciente masculino de 20 años de edad, de origen estadounidense, con antecedentes patológicos personales de Enfermedad de Crohn con tratamiento semanal con Adalimumab. No tiene alergias a medicamentos o alimentos, y sin hábitos patológicos. Su historial familiar era significativo para la enfermedad de Crohn (en su hermano). Acude a la casa de salud refiriendo padecimiento de aproximadamente tres semanas de evolución caracterizado por odinofagia, que se acompaña de tos no productiva, rinorrea, escalofríos, concomitantemente a este cuadro el paciente observa áreas de costras y sangrado ocasional en ambas fosas nasales. Además, el paciente refiere que desde hace dos semanas presenta dolor agudo parestésico a nivel de pantorrilla izquierda, teniendo como causa aparente un viaje al noroeste de los Estados Unidos, con agravamiento progresivo del dolor junto con la aparición de inflamación en el mismo sitio, por lo cual acudió a un centro de salud de la región donde le realizaron una ultrasonografía no invasiva, revelando resultados normales y recibió tratamiento con ibuprofeno 600 mg VO C/8h y azitromicina 500 mg QD, sin mejoría del cuadro, exacerbándose la inflamación junto con la aparición de erupción eritematosa en el dorso de ambos pies motivo por el cual acude a esta casa de salud.

A la exploración física sus signos vitales fueron: Tensión arterial: 118/70 mm Hg; frecuencia cardiaca: 70 latidos por minuto; frecuencia respiratoria de 16 respiraciones por minuto; temperatura de 36.2°C; Saturación de oxígeno 97% con FiO2 de 21%. Peso: 68 kg, talla: 1.70 metros; IMC: 23.5 (peso normal). Paciente orientado en tiempo, espacio y persona, escala de coma de Glasgow 15/15, responde adecuadamente al interrogatorio, marcha disbásica. Cabeza normocéfala, cuero cabelludo

implantación normal y distribución de acuerdo al género, no se palpan depresiones o prominencias. Ojos pupilas isocóricas normorreactivas a la luz y acomodación. Fosas nasales permeables, las costras y la inflamación de las mucosas había mejorado durante las dos semanas anteriores; Septo nasal intacto y no pólipos nasales. Boca: mucosas orales húmedas. Cuello: simétrico, móvil, sin adenomegalias, glándula tiroideas no palpable. Tórax: sin evidencia patológica; Corazón R1-R2 rítmico normo-fonético; pulmones: murmullo alveolar conservado no se auscultan ruidos sobreañadidos. Abdomen: suave depresible no doloroso a la palpación RHA+. Extremidades: Miembros superiores: tono y fuerza muscular conservadas; miembros inferiores: tono y fuerza muscular conservadas, limitación de movimiento en flexión, extensión, aducción y abducción, dolor y sensibilidad a la palpación táctil en la parte inferior de la pierna izquierda, presencia de edema +++ en la cara dorsal del pie, sin eritema, calor o picaduras, presencia de Sinovitis en el tobillo izquierdo, pulsos periféricos normales, no se evidencia lesiones purpúricas, incluyendo algunas que fueron ligeramente palpables que estaban presentes en ambas piernas, pero era más numerosas en la pierna izquierda, presencia de dos nódulos blandos de 1cm de diámetro cada uno, superpuesto al eritema, que se encontraban por encima del maléolo medial derecho. Similares a lesiones que el paciente había tenido anteriormente

Se realiza exámenes complementarios de laboratorio los cuales mostraron un recuento de glóbulos blancos  $8.60 \times 10^3/\mu\text{L}$ , linfocitos  $2.3 \times 10^3/\mu\text{L}$ , monocitos  $0.33 \times 10^3/\mu\text{L}$ , neutrófilos  $2.40 \times 10^3/\mu\text{L}$ , eosinófilos  $0.02 \times 10^3/\mu\text{L}$ , glóbulos rojos  $5.1 \times 10^6/\mu\text{L}$ , Hemoglobina 16 g/dl, hematocrito 45%, MCV 83.1 fL, volumen medio plaquetario 10.1 fL, plaquetas  $250 \times 10^3$ . Electrolitos: Sodio (Na) 145 mEq/L (normal 135 - 145 mEq/L), Potasio (K) 3.7 (normal 3.5 - 5.5 mEq/L), Cloro (Cl) 101 mEq/L (normal 96-106 mEq/L). La química sanguínea reporta: Glucosa basal: 112 mg/dl (normal 70-130 mg/dl), Urea 40 mg/dl (normal 10-50 mg/dl), Nitrógeno ureico en sangre (BUN) 33.3, Creatinina 0.7 mg/dl (normal 0.5 - 1.1 mg/dl), ANCA/ANCA negativo, Ac y Ag de Superficie VHB negativo, Ac VHC negativo, Ag P24 VIH-1 o VIH-2 negativo, Hemocultivos sin Crecimiento, Proteína C Reactiva 2,0 mg/dl (normal 0 - 0,9 mg/dl), Sedimentación Eritrocítica (ESR) 30 mm/h (normal <10 mm/h), Antiestreptolisina O 400 UI/ml (normal 0-200 UI/ml), C3 151 mg/dl (normal 83 - 180 mg/dl), C4 25 mg/dl (normal 15 - 47 mg/dl).

Se realiza biopsia, con una muestra de 4 mm realizada en la piel lesionada del tobillo izquierdo, cuya evaluación con tinción con hematoxilina y eosina reveló una inflamación cutánea perivascular media e inflamación intersticial; infiltrado que estaba compuesto predominantemente de neutrófilos, leucocitoclasia prominente, extravasación de eritrocitos y necrosis fibrinoide focal presente en las paredes de los vasos. Estos resultados son consistentes con el diagnóstico de Vasculitis leucocitoclástica. Para ayudar a reducir el diagnóstico diferencial para la vasculitis de este tipo, se realizó una segunda muestra de biopsia de punción de 4 mm de piel lesionada del tobillo izquierdo y la tinción directa con inmunofluorescencia que reveló inmunoreactividad perivascular granular positiva para IgA, C3 y fibrina, hallazgos consistentes con Vasculitis leucocitoclástica asociada a IgA.

Estableciéndose como diagnóstico definitivo vasculitis asociada a IgA (Síndrome de Schönlein-Henoch, púrpura de Schönlein-Henoch), más enfermedad de Crohn y eritema nodoso.

### **Discusión**

La púrpura de Henoch-Schönlein es un tipo de vasculitis de vasos pequeños caracterizada por el depósito de inmunocomplejos de IgA1 en las paredes de los vasos y tejidos afectados caracterizada por púrpura palpable, hematuria, dolor abdominal y artritis<sup>19</sup>; que puede ser una enfermedad autolimitada o generar un compromiso multisistémico en el que generalmente la afectación renal y gastrointestinal condicionan la morbimortalidad de la patología<sup>2</sup>. Se considera como una de las vasculitis más comunes de la infancia, con una incidencia reportada de 3-26.7 casos por 100 000<sup>3</sup>, a diferencia de la población adulta en la que se calcula una incidencia de alrededor de 0,8 a 2,2 casos por 100 000<sup>4</sup> y con ligera predisposición por el sexo masculino a razón de 1,5:1; en la adultez las manifestaciones de la enfermedad son más graves; los más jóvenes con frecuencia presentan artritis/atralgias como en el caso presentado, y compromiso gastrointestinal, en tanto que los pacientes mayores tienen mayor riesgo de púrpura grave y glomerulonefritis que progrese a enfermedad renal en etapa terminal<sup>1,5</sup>.

Si bien la patogenia de la enfermedad permanece aún desconocida, actualmente se acepta que existe variación estacional, lo que sugiere que desencadenantes ambientales, así como la distribución geográfica pueden dar inicio a las manifestaciones clínicas<sup>11</sup>; desataca sobre todo la relación a agentes patógenos comunes el estreptococo del grupo A, el virus de la parainfluenza y parvovirus, H. pylori, y

SARS-CoV-2<sup>1,2</sup>; es por tal razón que se plantea una posible asociación de las vasculitis por IgAV y la posibilidad de una infección respiratoria por la sintomatología de inicio que presentó nuestro paciente. Según los criterios de 2010 de la EULAR/PRINTO/PRES para la clasificación IgAV incluyen: como síntoma principal la presencia de púrpura cutánea no trombocitopénica con predominio de miembros inferiores más uno o más de los criterios adicionales: 1) Dolor abdominal agudo (difuso, cólico), 2) demostración histológica de vasculitis leucocitoclástica o glomerulonefritis, cada una con depósitos de IgA, 3) Artritis o artralgia (de inicio agudo), 4) Afectación renal (proteinuria  $>0,3\text{g}/24\text{h}$  o cociente albúmina-creatinina en orina  $>30\text{mg}/\text{g}$  o hematuria  $>5$  eritrocitos/HPF o cilindros eritrocitarios  $>2$  en orina espontánea)<sup>9,11</sup>. La presencia de 2 o más de estos criterios identifica la enfermedad con una sensibilidad del 87,1% y una especificidad del 87,7%<sup>19</sup>. Nuestro paciente cumplía con 2 de estos criterios, confirmando el diagnóstico de IgAV.

Los hallazgos de laboratorio no fueron específicos; no obstante, el hallazgo de vasculitis leucocitoclástica asociada con el depósito de IgA en la biopsia de la piel afectada ayudó con precisión al diagnóstico de IgAV; además de que ayuda a excluir otras formas de vasculitis, como la vasculitis asociada a ANCA, con la que inicialmente existen características compatibles<sup>17</sup>. Por otro lado, el compromiso articular en forma de artralgias, sin destrucción articular, afectan predominantemente a las rodillas y tobillos y está presente en 15 % de los pacientes<sup>5</sup>, hecho que, si presentó el paciente sobre todo en el tobillo izquierdo, en donde las lesiones purpúricas eran más prominentes. Así también los síntomas gastrointestinales, presentes hasta en el 40% de casos sobre todo en adultos jóvenes y responden a síntomas como dolor abdominal, sangrado colorrectal, sangre oculta en heces, vómitos y diarrea<sup>5,19</sup>. El paciente no presentó ninguno de ellos.

El abordaje terapéutico se basa en el curso clínico de la enfermedad, obedeciendo a que este es generalmente benigno y autolimitado<sup>15</sup>, y que las manifestaciones del paciente en cuestión justifican el manejo sintomático que incluye el reposo en cama, manejo de fluidos, elevación de los miembros inferiores, el uso de medias de compresión<sup>13</sup> y adecuada terapia analgésica, siendo paracetamol o metamizol los agentes preferidos. Mientras que en casos graves con importante compromiso renal o gastrointestinal anomalías neuropsiquiátricas, necesidad de sustitución de líquidos por vía intravenosa o dolor inmovilizante requieren ingreso hospitalario<sup>9</sup>.

## CONCLUSIONES

La vasculitis por inmunoglobulina A es una enfermedad rara, sobre todo en pacientes adultos, que se ha vinculado a agentes ambientales, así como la predisposición genética de los individuos. Es importante mantener la sospecha clínica para un rápido y eficaz diagnóstico de esta patología para iniciar la terapia necesaria dependiendo de su evolución clínica y evitar su progresión al fracaso renal u otros graves desenlaces que afecten negativamente la calidad de vida de los pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

- Song Y, Huang X, Yu G, Qiao J, Cheng J, Wu J, et al. Pathogenesis of IgA Vasculitis: An Up-To-Date Review. *Front Immunol.* 2021;12(November):1–10.
- Xu L, Li Y, Wu X. IgA vasculitis update: Epidemiology, pathogenesis, and biomarkers. *Front Immunol.* 2022;13(October):1–17.
- González-Gay MA, López-Mejías R, Pina T, Blanco R, Castañeda S. IgA Vasculitis: Genetics and Clinical and Therapeutic Management. *Curr Rheumatol Rep.* 2018;20(5):1–7.
- Pillebout E, Sunderkötter C. IgA vasculitis. *Semin Immunopathol.* 2021;43(5):729–38.
- Sánchez S, Ana S, Navarro L, Ernesto B, Sotolongo AL. Vasculitis IgA en el adulto . Informe de caso IgA vasculitis in adults . Case report. 2021;175–81. Available from: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medisur/msu-2021/msu211s.pdf>
- Reamy B V., Servey JT, Williams PM. Henoch-Schönlein Purpura (IgA Vasculitis): Rapid Evidence Review. *Am Fam Physician.* 2020;102(4):229–33.
- Pillebout É. Adult IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura). *Nephrol Ther.* 2019;15:S13–20.
- Pillebout E. IgA vasculitis and IgA nephropathy: Same disease? *J Clin Med.* 2021;10(11):1–14.
- Rose K, Turner J-E, Iking-Konert C. Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV). *Dtsch Z Sportmed.* 2023;11.
- Jelusic M, Sestan M. IgA vasculitis or Henoch-Schönlein purpura: genetics and beyond. *Pediatr Nephrol.* 2021;36(8):2149–53.
- Moreira Guimarães Penido MG, Pereira Palma LM. Vasculitis in children. *Med Wieku Rozwoj.* 2021;11(4):429–34.
- Du L, Wang P, Liu C, Li S, Yue S, Yang Y. Multisystemic manifestations of IgA vasculitis. *Clin Rheumatol.* 2021;40(1):43–52.

- Sugino H, Sawada Y, Nakamura M. IgA vasculitis: Etiology, treatment, biomarkers and epigenetic changes. *Int J Mol Sci*. 2021;22(14).
- Maritati F, Canzian A, Fenaroli P, Vaglio A. Adult-onset IgA vasculitis (Henoch-Schönlein): Update on therapy. *Press Medica* [Internet]. 2020;49(3):104035. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2020.104035>
- Neumann T. Update on immunoglobulin A vasculitis. *Z Rheumatol*. 2022;81(4):305–12.
- Fraticegli P, Benfaremo D, Gabrielli A. Diagnosis and management of leukocytoclastic vasculitis. *Intern Emerg Med* [Internet]. 2021;16(4):831–41. Available from: <https://doi.org/10.1007/s11739-021-02688-x>
- Ozen S, Marks SD, Brogan P, Groot N, De Graeff N, Avcin T, et al. European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis-the SHARE initiative. *Rheumatol (United Kingdom)*. 2019;58(9):1607–16.
- Micheletti RG, Pagnoux C. Management of cutaneous vasculitis. *Press Medica* [Internet]. 2020;49(3):104033. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2020.104033>
- Kaswala D, Chodos A, Ahlawat S. Henoch-Schonlein purpura with gastrointestinal involvement in an adult patient. *Gastroenterol Hepatol*. 2016;12(5):321–3.