

Universidad Católica de Cuenca – Ecuador, Carrera de Medicina Matriz

Autores:

María Belén Carrasco Jaramillo

Estudiante de la carrera de Medicina de la Universidad Católica de Cuenca

mbcarrascoj80@est.ucacue.edu.ec

Orcid: 0009-0003-5630-939X

Tutor:

Dr. Andrés Santiago Bueno Castro

Docente Universidad Católica de Cuenca

andres.bueno@ucacue.edu.ec

Orcid: 0009-0008-7581-4312

RESUMEN: La Púrpura de Henoch-Schönlein es una enfermedad inflamatoria que se caracteriza por depósitos de inmunoglobulina A (IgA) en las paredes de los vasos sanguíneos produciendo una serie de síntomas que afectan principalmente la piel, las articulaciones, el sistema gastrointestinal y los riñones. La causa exacta no se conoce completamente, pero se cree que hay un componente autoinmune así como con predisposición genética. Afecta con más frecuencia a niños que a adultos. Se requieren estudios más amplios para evaluar la efectividad de los corticosteroides y, posiblemente, desarrollar un enfoque que incluya pautas para el tratamiento sintomático, inmunosupresión e inmunomodulación.

Palabras clave: Vasculitis iga, Púrpura de Henoch- Schönlein, depósitos de iga, biopsia renal.

ABSTRACT: Henoch-Schönlein Purpura is an inflammatory disease characterized by deposits of immunoglobulin A (IgA) in the walls of blood vessels, producing a series of symptoms that mainly affect the skin, joints, gastrointestinal system and kidneys. The exact cause is not completely known, but it is believed that there is an autoimmune component as well as a genetic predisposition. It affects children more frequently than adults. Larger studies are required to evaluate the effectiveness of corticosteroids and possibly develop an approach that includes guidelines for symptomatic treatment, immunosuppression, and immunomodulation.

Keywords: Iga vasculitis, Henoch-Schönlein purpura, iga deposits, kidney biopsy.

OBJETIVO: Presentar un caso clínico de una paciente con púrpura de Henoch-Schonlein diagnosticada por biopsia renal.

METODOLOGIA: El presente trabajo se fundamenta en un informe de caso, cuya discusión se complementará con una selección de literatura relevante sobre el tema. Esta selección se llevará a cabo a través de plataformas de búsqueda científica como PubMed, Springer, Elsevier y Scopus. Para refinar y ampliar la búsqueda, se emplearán descriptores bibliográficos, como DeCs/MeSH, así como operadores booleanos, tales como "NOT," "OR," y "AND," en los idiomas inglés y español. Se considerarán artículos publicados en el periodo comprendido entre 2017 y 2023 que cuenten con accesibilidad al texto completo.

RESULTADOS: Se describe el caso de una paciente de sexo femenino de 59 años de edad que presentó un cuadro clínico caracterizado por dificultad respiratoria, dolor abdominal, púrpura en miembros inferiores y cefalea. Después de someterla a pruebas diagnósticas, se identificaron hallazgos significativos que incluyeron hematuria, proteinuria y la presencia de depósitos de IgA con un patrón granular y difuso en una biopsia renal. Como resultado de estos hallazgos, se le diagnosticó Púrpura de Henoch-Schönlein, con un posible origen infeccioso relacionado con una neumonitis.

DISCUSIÓN: Se analiza la bibliografía indexada acerca de los presuntos factores etiológicos, manifestaciones clínicas, diagnóstico y las opciones terapéuticas.

CONCLUSIÓN: La presentación de caso clínico y revisión bibliográfica exhaustiva sobre vasculitis por IgA es de interés médico debido a su impacto en la salud. La detección temprana y el manejo adecuado son cruciales para abordar de manera efectiva, previniendo el deterioro renal y mejorando la calidad de vida de los afectados.

“PÚRPURA DE HENoch-SCHONLEIN DIAGNÓSTICO POR BIOPSIA RENAL: REPORTE DE CASO”

INTRODUCCION

La vasculitis por IgA es una inflamación de pequeños vasos relacionada con depósitos tisulares de inmunoglobulinas A (IgA). Puede presentarse como vasculitis sistémica (IgAV - púrpura de Schönlein-Henoch (HSP) o como variante restringida solo a la piel (IgAV limitada a la piel), mientras que la nefropatía por IgA presenta una variante restringida a los riñones en el espectro de vasculitis relacionadas con IgA. La púrpura de Schönlein Henoch afecta con más frecuencia a niños que a adultos y se caracteriza por la combinación de vasculitis cutánea, artritis y afectación gastrointestinal y renal (1).

La enfermedad fue descrita por primera vez en 1802 por William Heberden por un reporte de caso de un niño de cinco años con cuadro de hematuria, dolor abdominal, exantema purpúrico y vómito. En 1837 Johann Schönlein la describe como la asociación entre púrpura y artralgias, y por último en 1874 Eduard Heinrich Henoch añade los síntomas gastrointestinales y renales (2).

La causa exacta de la vasculitis por IgA no se conoce completamente, pero se cree que hay un componente autoinmune en su desarrollo. Puede estar relacionada con infecciones virales o bacterianas previas, así como con predisposición genética. Entre el 30% al 50% de los casos son por infecciones del tracto respiratorio causadas por *Streptococcus pyogenes*. La incidencia anual es de 3 a 26 casos por cada 100,000 personas. Esta afección es más común en niños, entre 3 a 15 años de edad, pero también puede afectar a adultos. Afecta con menor frecuencia a la raza negra en comparación con otros grupos (3).

El diagnóstico se basa en los síntomas clínicos y en la observación de púrpura palpable en la piel. Los análisis de sangre y orina, así como una biopsia de piel o riñón, pueden ayudar a confirmar el diagnóstico y evaluar la gravedad. Una de las complicaciones más serias de la Púrpura de Henoch-Schönlein es el daño renal. Algunos pacientes desarrollan glomerulonefritis IgA, una inflamación en los glomérulos renales que puede llevar a la

insuficiencia renal crónica (1). El tratamiento de la vasculitis por IgA debe adaptarse a la gravedad de los síntomas y a la respuesta individual de cada paciente. Algunos pacientes pueden mejorar sin necesidad de tratamiento específico, mientras que otros pueden requerir terapias inmunosupresoras potentes (4).

La presentación de caso clínico y revisión bibliográfica exhaustiva sobre vasculitis por IgA es de interés médico debido a su impacto en la salud de los pacientes y sus desafíos diagnósticos y terapéuticos. La detección temprana y el manejo adecuado son cruciales para abordar de manera efectiva, previniendo el deterioro renal y mejorando la calidad de vida de los afectados.

¿QUÉ ES LA PÚRPURA DE HENOC-SCHONLEIN?

La vasculitis por inmunoglobina A (IgA), también conocida como púrpura de Henoch-Schönlein (HSP), es vasculitis leucocitoclástica de vasos pequeños, de origen autoinmune, autolimitada, caracterizada por un depósito inmune predominante de IgA1 en las paredes de los vasos sanguíneos. Los síntomas típicos incluyen púrpura palpable, artritis o artralgia, dolor abdominal y hematuria o proteinuria (4).

EPIDEMIOLOGÍA

Esta afección se presenta a cualquier edad, pero es más común en niños entre los 3 y 15 años de edad. Según el estudio de Pillebout y Sunderkötter (1), la incidencia en niños es de 1/4880 de niño por año, siendo menor en los adultos con una incidencia de 1/1 millón. Es más frecuente en hombres que en mujeres con una relación 2:1 o hasta 5:1 respectivamente. Tiene mayor incidencia durante las estaciones de otoño e invierno. Se reporta en todos los países del mundo, pero su distribución es variable. Parece ser más frecuente en Japón, el sudeste asiático, Europa y Australia que en América del Norte y Sudáfrica. Se observa en todos los grupos étnicos, pero es más raro en sujetos de raza negra (5).

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA.

Es importante destacar que la vasculitis por IgA es una enfermedad compleja y multifactorial, y no se ha identificado un único factor que la cause. La interacción entre factores genéticos, ambientales e inmunológicos probablemente contribuye al desarrollo de esta enfermedad.

Factores Ambientales.

Generalmente las infecciones del tracto respiratorio superior preceden a la mayoría de los casos de púrpura de Henoch- Schönlein (PHS). Las cepas de estreptococos, el virus de la parainfluenza y más recientemente el SARS-CoV-2 son los patógenos más comúnmente asociados, y en los niños el parvovirus humano B19 es un desencadenante viral frecuente. La interacción entre los leucocitos y las células endoteliales vasculares junto al depósito vascular de complejos inmunes que contienen IgA1 sugieren que la HSP es una respuesta inmune desregulada mediada por IgA a un antígeno. A través de la unión y activación de factores del complemento, la IgA reacciona de forma cruzada con las células endoteliales y daña las células. La respuesta inmune desregulada puede provocar inflamación y vasculitis sin una reacción granulomatosa (4).

También se encontró una alta frecuencia de sinusitis e infecciones focales de la cavidad bucal en niños con vasculitis por IgA. Esta patología también puede estar relacionada por la exposición a antígenos de medicamentos o vacunas para el sarampión, paperas, rubéola, influenza o hepatitis B como respuesta inmunológica a un antígeno de vacuna ya que pueden desencadenar respuestas inmunitarias a mediante mimetismo molecular, aumentando la permeabilidad intestinal y la producción anormal de IgA1 dando como resultado una disfunción inmunitaria subsiguiente (6). En adultos, se la ha relacionado con el cáncer lo que podría reflejar una respuesta inmune provocada por el tumor. En un estudio llevado a cabo por Mitsui, et al (7), reportó que de 53 pacientes con una edad media de 41.3 años con HSP, 24 presentaban neoplasias malignas.

Factores Genéticos.

Se han estudiado ciertos alelos HLA-DRB1 01, HLA-DRB1 11, HLA-B35 y HLA-A11 asociados con un mayor riesgo de vasculitis por IgA (4). Se han identificado polimorfismos genéticos en genes relacionados con el sistema inmunológico, como el gen de la citocina IL-1 β , que podrían estar involucrados en la susceptibilidad a la vasculitis por IgA (8). Varios estudios recientes establecieron un vínculo entre la vasculitis por IgA y mutaciones en el gen de la fiebre mediterránea familiar (MEFV) Se informó vasculitis por IgA hasta en el 7% de los pacientes con la enfermedad. Los niños con vasculitis por IgA en Israel, Turquía, Irán y China mostraron tasas de portadores de mutaciones del gen MEFV más altas de lo esperado (9).

Factores inmunológicos.

En la vasculitis por IgA, se produce una acumulación anormal de inmunoglobulina A (IgA) en los vasos sanguíneos. La IgA es un anticuerpo que forma parte del sistema inmunológico y se encuentra comúnmente en las membranas mucosas del cuerpo. La IgA se deposita en las paredes de los vasos sanguíneos, lo que desencadena una respuesta inflamatoria. Se cree que la IgA anormal activa el sistema inmunológico, desencadenando una respuesta inflamatoria exagerada. Esta respuesta incluye la liberación de citocinas proinflamatorias y la activación de células inflamatorias, como los neutrófilos. La acumulación de IgA y la inflamación resultante pueden dañar las paredes de los vasos sanguíneos, lo que lleva a la vasculitis y sus manifestaciones clínicas, como la erupción cutánea, el dolor abdominal y la artritis (4).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Los síntomas de la Púrpura de Henoch-Schönlein pueden variar en intensidad y pueden incluir:

Manifestaciones en la piel.

El síntoma principal de una vasculitis por IgA es una púrpura palpable redonda u ovalada y retiforme con predilección por la parte inferior de las piernas. Causadas por la destrucción de las paredes de los vasos, en donde posteriormente se extravasan los eritrocitos (10). El infiltrado inflamatorio perivascular y los eritrocitos extravasados provocan lesiones palpables, mientras que el patrón redondo, ovalado o especialmente retiforme deriva de la disposición anatómica de los vasos dañados. En casos graves, la destrucción completa de los vasos o la trombosis intravascular inducida por inflamación provoca ampollas hemorrágicas y necrosis (1).

La predilección por la parte inferior de las piernas probablemente se deba al flujo sanguíneo más lento relacionado con la gravedad en las vénulas dilatadas y, en consecuencia, a la deposición más fácil de IgA en las paredes de los vasos (1).

Manifestaciones articulares.

Las manifestaciones articulares están presentes en dos tercios de los casos y provocan artralgias que afectan principalmente a los tobillos y las rodillas. Son de intensidad variable y suelen resolverse al poco tiempo. Una o más articulaciones pueden verse afectadas, simultánea o sucesivamente. El dolor puede estar asociado con hinchazón periarticular, más a menudo relacionada con sinovitis, que no destruye la articulación (11).

Manifestaciones gastrointestinales.

El dolor abdominal generalmente espasmódico suele ser moderado (86%), pero también puede ser intenso posprandialmente. La hemorragia gastrointestinal puede ser leve (66%) y solo detectable mediante una prueba de sangre oculta en heces positiva, pero en ocasiones puede ser grave (20%) y poner en peligro la vida. La ecografía y/o la TC abdominal son útiles para detectar un engrosamiento de la pared intestinal con infiltración inflamatoria del mesenterio, o hematomas parietales o submucosos, en ocasiones estenosantes (1).

La endoscopia del tracto digestivo superior e inferior permite un diagnóstico topográfico preciso de las lesiones, su extensión y, por tanto, la selección de los sitios para las biopsias.

Las lesiones predominan en la segunda porción del duodeno. Muestran un eritema de la mucosa con púrpura petequiral, erosiones e incluso auténticas zonas necróticas de la pared digestiva (1).

Manifestaciones renales.

Las manifestaciones varían desde hematuria microscópica y proteinuria leve hasta síndrome nefrótico y nefrítico e insuficiencia renal. La hipertensión puede desarrollarse al inicio o durante la recuperación de la PHS. El hallazgo más común es la hematuria microscópica aislada que generalmente se desarrolla dentro de las primeras semanas de la aparición de la enfermedad. La mayoría de los casos de púrpura de Henoch- Schönlein nefrítica son leves y las posibilidades de recuperación son buenas (11).

Manifestaciones neurológicas

La púrpura de Henoch- Schönlein aunque es raro, puede tener manifestaciones neurológicas. La clínica aparece entre la segunda y cuarta semana de inicio de la enfermedad. Los síntomas más comunes son cefalea, convulsiones y otros cambios que no están muy bien especificados del sistema nervioso central que conllevan a una inestabilidad emocional caracterizada por irritabilidad, mareos y cambios en el comportamiento. Otras complicaciones raras incluyen ataxia, hemorragia intracraneal, mononeuropatía y neuropatía axonal sensitiva motora aguda (11).

DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico de la Púrpura de Henoch-Schönlein se basa en la historia clínica del paciente, los síntomas presentes y los hallazgos en el examen físico. Como signo casi patognomónico de vasculitis cutánea por complejos inmunes se presenta una púrpura retiforme eritematosa, redonda u ovalada con predominancia en miembros inferiores combinada con manifestaciones articulares, gastrointestinales y renales (12).

La prueba de la inmunoglobulina A (IgA) suele estar elevada en el 60% de los casos, sin embargo, no es específico para el diagnóstico. Al examen de orina se presenta preteinuria y

hematuria. Por otro lado, el análisis histológico de las biopsias confirman el diagnóstico cuando hay hallazgos de una vasculitis leucocitoclástica de las vénulas poscapilares de la piel o glomerulonefritis endocapilar proliferativa, cada una asociada con la presencia de depósitos de IgA en las vénulas poscapilares cutáneas y en el mesangio de todos los glomérulos, y en ocasiones a lo largo de las paredes de los capilares glomerulares (1).

Criterios EULAR/PRINTO/PRES para la púrpura de Henoch-Schönlein

El diagnóstico se realiza si hay presencia de púrpura o petequias con predisposición en miembros inferiores y si al menos uno de los siguientes 4 criterios está presente: (1) dolor abdominal, (2) presencia de IgA en la histología, (3) artritis o artralgia, (4) insuficiencia renal (13).

TRATAMIENTO.

Tratamiento sintomático.

El reposo reduce la propagación de púrpura cutánea, pero no mejora la sintomatología digestiva o renal (1). La compresión con vendajes elásticos y el uso de antihistamínicos reduce la dilatación vascular incrementando el flujo sanguíneo y disminuyendo así el depósito de inmunoglobulinas (5). El paracetamol y sus derivados son eficientes para los dolores articulares y musculares. El uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINES) está indicado únicamente para el dolor articular resistente a los analgésicos simples y por su efecto antiagregante plaquetario deben obviarse en pacientes con insuficiencia renal y hemorragias gastrointestinales (1).

Para aliviar el dolor abdominal los antiespasmódicos son los medicamentos de elección (1). En casos de vasculitis remitente limitada a piel está indicado el uso de Dapsona 50-150 mg/día o Colchicina 1mg/día por 6 meses (14). En pacientes con insuficiencia renal se debe utilizar un bloqueador del sistema reninaangiotensina como medida de nefroprotección para el control de la presión arterial y proteínas en orina. Mientras los síntomas continúen la

monitorización debe ser continua y una vez que estos se hayan controlado, se recomienda un seguimiento anual (5).

Tratamiento específico.

Los corticoides son de gran utilidad para la disminución del dolor abdominal y articular. Las infusiones de metilprednisolona acompañada de un corticoide oral de corta duración es el tratamiento de mejor elección cuando el ratio de proteinuria/creatinuria es $>1\text{g/g}$ posterior a un tratamiento con bloqueadores del sistema renina-angiotensina (1). En un estudio retrospectivo de Maritati, et al (15), con 22 pacientes 20 de ellos lograron la remisión tras el uso de rituximab, sin embargo, se necesita de más estudios.

Educación al Paciente.

Información sobre la enfermedad, el tratamiento y la importancia del cumplimiento de las indicaciones médicas. Promoción de un estilo de vida saludable, incluida una dieta equilibrada y actividad física regular.

REPORTE DE CASO

Paciente femenino de 59 años de edad con antecedente de hace 2 años de cuadro clínico caracterizado por dificultad respiratoria, hemoptisis y hematuria momento en el cual se realizó una biopsia renal de la cual no existe reporte y la familia no recuerda, se instauró un tratamiento por 6 meses que la paciente y la familia tampoco recuerdan. Actualmente la paciente ingresa al Hospital Monte Sinaí en compañía de su hija refiriendo cuadro de 1 mes de evolución de dificultad respiratoria, dolor abdominal y tos no productiva por lo que acude a médico quien la diagnostica de proceso infeccioso respiratorio, sin embargo, paciente presenta exacerbación de los síntomas de dos días de evolución caracterizándose por tos productiva con sangre, escalofrío y dificultad respiratoria motivo por el cual acude al servicio de urgencias para su valoración integral.

Signos vitales al ingreso: TA 140/90, FC 82, SAT 81% con 2lt de oxígeno por puntas nasales, T 37.8. Al examen físico paciente presenta palidez generalizada, campos pulmonares

hipoventilados, estertores y crepitantes desde ápice hasta base en ambos campos con murmullo vesicular disminuido. Abdomen RHA presentes, blando, depresible no doloroso a la palpación. Extremidades simétricas, de tono y fuerza muscular conservada, sin edema con presencia de púrpura palpable redonda retiforme en miembros inferiores (Imagen 1). Examen neurológico: Orientada, vigil y colaboradora.

Se decide realizar una tomografía axial computarizada simple y contrastada de tórax cuyas imágenes fueron compatibles con neumonía intersticial, sin embargo, debido al cuadro de la paciente no se concretó como un proceso infeccioso por lo que debido a su antecedente de hace 2 años se procede a la investigación de una enfermedad autoinmune en donde los marcadores de enfermedades autoinmunes asociados a la clínica de la paciente fueron todos negativos. Lo único concluyente de todos los exámenes realizados fue el examen de orina que presentó una hematuria severa y una proteinuria en rango subnefrótico. Motivo por el cual se solicita interconsulta al servicio de nefrología y reumatología para evaluar la necesidad de una biopsia renal tanto por el cuadro actual como por el cuadro de hace 2 años.

Durante su estancia hospitalaria se le realiza TAC simple y contrastada de abdomen y una ecografía renal y vesical con parámetros normales. Luego de la valoración clínica y de los exámenes tanto el servicio de nefrología como de reumatología concluyeron con la necesidad de la biopsia renal para llegar a un diagnóstico.

Bajo sedación se realiza biopsia renal, tiempo aproximado 25 minutos donde se toma 3 fragmentos de biopsia renal sin complicaciones, paciente posterior al procedimiento estable clínicamente. En base al historico clínica de la paciente tanto el servicio de neumología, reumatología y nefrología concuerdan en iniciar ciclo de pulso terapia con corticoide hasta la obtención del resultado histológico de la biopsia renal.

1.1 EXAMENES DE LABORATORIO

Tabla 1. Resumen de exámenes de laboratorio durante la estancia hospitalaria.

Día 1: 30/05/2023	
BIOMETRÍA HEMÁTICA	Glóbulos blancos, neutrófilos 74.1, linfocitos 10.3, hemoglobina 15.3, hematocrito 44.3, plaquetas 23.900
QUÍMICA SANGUÍNEA	Glucosa 116, Urea 27.9, Creatinina 0.96, LDH 241, proteínas totales 7.96, Albúmina 4.21, Globulina 3.75, TGO 20.5, tgp 11.7, Fosfatasa alcalina 141, BT 0.48, BD 0.22, BI 0.26, Amilsa 75, Lipasa 46.2
ELECTROLITOS	Na 143, K 4.1, Cl 112, Ca 9.33, Mg 2.09
GASOMETRÍA ARTERIAL	PH 7.35, PCO2 36.7, PO2 59, BEECF-5, HCO3 20.6.
MARCADORES TUMORALES	CEA 3.83, AFP 2.76, CA 125 10.28, CA 15-3 16.03, CA 19-9 17.96
Día 2: 31/05/2023	
BIOMETRÍA HEMÁTICA	Globulos blancos 7.48, Neutrofilos 90.7, Linfocitos 4.4, Hemoglobina 12.9, Hematocrito 37.4, Plaquetas 217.000, VSG 80.
QUÍMICA SANGUÍNEA	Glucosa 191, Urea 31.7, Creatinina 1.09, Proteinas totales 6.95, Albúmina 3.59, Globulina 3.36, TGO 20.8, TGP 11. GGT 11.8, BT 0.39, BD 0.21, BI 0.18, CK total 98.
ELECTROLITOS	Na 138, K 4.5, Cl 111
GASOMETRIA ARTERIAL	PH 7.36, PCO2 38.8, PO2 71, BEECF -3, HCO3 22.4
INMUNOLOGÍA	ANTI SCL 70 2.2, ANTI LA SS-B 1.5, ANTI RO SS-A 0.7, ANA 0.44, ANTI PR3 1, ANTI MPO 0.4, C3 143, C4 24, ANCAS NEGATIVO
SEROLOGÍA	ANTI CCP 3.67, PCR 16.22, Procalcitonina 0.2, FR 13.6.
EMO	PH 5, Densidad 1.020, Proteínas ++, Cuerpos cetónicos +, Nitritos negativo Hematies 30-40/campo, Leucocitos 8-10/campo, Bacterias +, Dismorfismo eritrocitario 10%
BIOLOGÍA MOLECULAR	AF SARS COV2 negativo, Influenza tipo A y B negativo, VSR negativo.
Día 3: 01/06/2023	
HEMOSTASIA	TP 13, INR 1.11, TPT 33.3
QUÍMICA SANGUÍNEA	Urea 33.3, Creatinina 0.89
UROLOGÍA	Proteínas en orina en 24 horas 576. Volumen de orina en 24 horas 1.500
Día 4: 02/06/2023	
BIOMETRÍA HEMÁTICA	Globulos blancos 10.8, Neutrófilos 92.8, Linfocitos 4.2, Hemoglobina 12.5, Hematocrito 35.8, Plaquetas 299.000.
QUÍMICA SANGUÍNEA	Urea 32.8, Creatinina 0.77

Fuente: Laboratorio Hospital Monte Sinaí. Autora: María Belén Carrasco Jaramillo

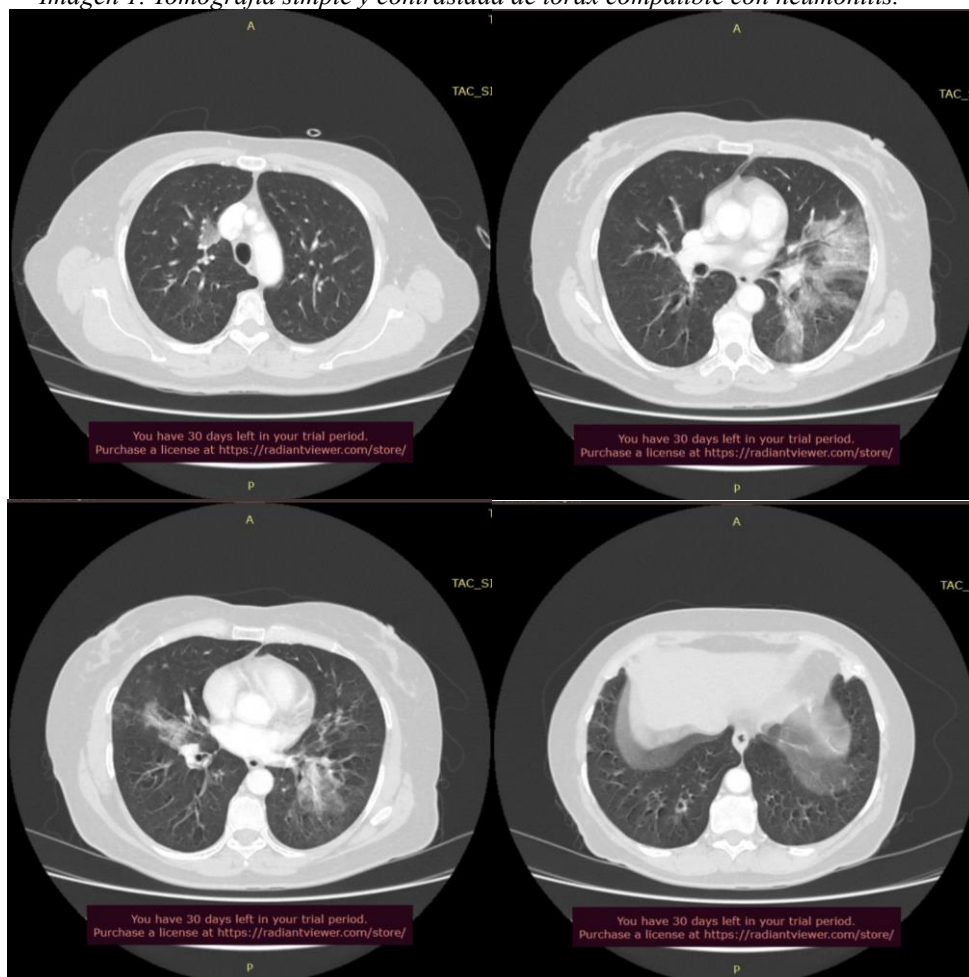
Exámenes de imagen

Tac simple y contrastada de tórax

Con la ventana de parénquima se observan infiltrados intersticiales de pequeño volumen a nivel del segmento anterior del lóbulo superior derecho, de gran volumen en el segmento ápico posterior izquierdo y segmento apical del lóbulo inferior izquierdo. Similar imagen se observa a nivel del segmento lateral del lóbulo medio, no se observan imágenes de tipo nodular. En la llingua hay pequeñas áreas de fibrosis subpleural.

Diagnóstico: Imágenes compatibles con neumonitis (neumonía intersticial)

Imagen 1. Tomografía simple y contrastada de tórax compatible con neumonitis.



Fuente: Imagenología Hospital Monte Sinai. Autora: María Belén Carrasco Jaramillo

REPORTE BIOPSIA

En los cortes histológicos de la muestra destinada para microscopía de luz se observan dos fragmentos de parénquima renal (corteza y médula) que cuentan en conjunto con 11 glomérulos por sección en total. Dos de estos (18.18% del total de glomérulos de la muestra) con lesiones esclerosantes segmentarias que ocasionan sinequias entre los ovillos capilares y las cápsulas de Bowman (S1), de localización en la punta glomerular. Todos los glomérulos tienen segmentos de las asas capilares plegados, con la formación ocasional de dobles contornos por duplicación de membranas basales, con interposición celular. Hay proliferación mesangial difusa con ensanchamiento de la matriz (M1), que ocasiona que los glomérulos adquieran un aspecto hiperlobulados.

No se observan algunos segmentos con hiper celularidad endocapilar (E0). No hay lesiones proliferativas extracapilares activas (semilunas celulares), (C0). No se observan trombos hialinos ni depósitos subendoteliales que formen “asas de alambre”. Los podocitos están hipertróficos y forman coronas alrededor de los ovillos. Algunos podocitos muestran vacuolas de reabsorción proteica. Hay fibrosis intersticial con atrofia tubular en aproximadamente 10-15% del tejido evaluado (T0).

Se observa infiltrado inflamatorio conformado por linfocitos, células plasmáticas y escasos neutrófilos en el intersticio con extensión a las paredes tubulares. El epitelio tubular tiene cambios regenerativos moderados, vacuolización citoplasmática fina, con aplanamiento y pérdida multifocal de la continuidad de las células del revestimiento. Se identifican restos proteináceos, hemáticos y celulares intraluminales tubulares. Los vasos arteriulares preglomerulares e intersticiales son morfológicamente normales.

Estudio de inmunofluorescencia directa en tejido congelado.

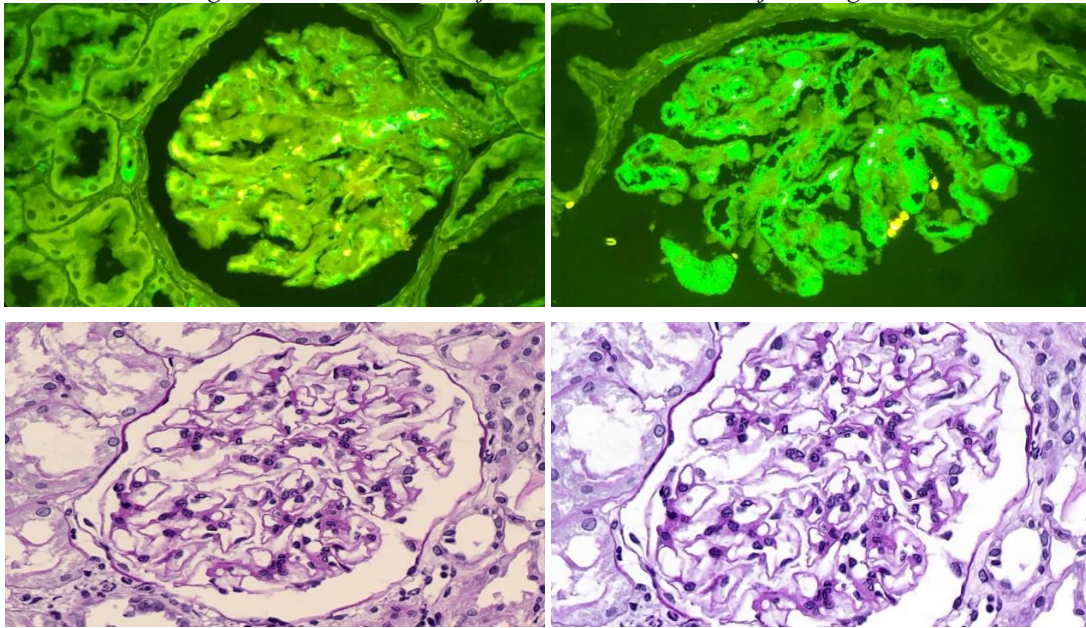
En los cortes del material destinado para el estudio de inmunofluorescencia directa se observa un fragmento de parénquima renal que cuenta con 6 glomérulos por sección en total.

El resultado del estudio fue el siguiente:

- IgG: Negativo.

- IgA: Positivo con patrón granular, global y difuso en el mesangio (3+).
- IgM: Positivo con patrón granular, global y difuso en el mesangio (1+).
- C3c: Positivo con patrón granular, global y difuso en el mesangio (1+).
- Cq: Negativo.
- Fib: Negativo.
- K: Positivo con patrón granular, global y difuso en el mesangio (2+).

Imagen 2. Estudio de inmunofluorescencia directa en tejido congelado.



Fuente: Imagenología Hospital Monte Sinai. Autora: María Belén Carrasco Jaramillo

DIAGNÓSTICO:

En base a la clínica de la paciente con un cuadro caracterizado por púrpura en miembros inferiores, cefalea, dolor articular, dolor abdominal, hematuria y proteinuria y, tras la realización de exámenes imagenológicos y de laboratorio en conjunto con una nueva biopsia y el examen de inmuno fluorescencia directa con hallazgos de depósitos dominantes de IgA se concluye con el diagnóstico de:

- Púrpura Henoch- Schönlein (depósitos dominantes de IgA. M1, E0, S1, T0, C0. Hipertrofia podocitaria y lesiones tipo punta)

- Nefritis túbulo-intersticial activa, con lesión tubular aguda multifocal y cambios regenerativos moderados del epitelio
- Neumonía intersticial cuyo proceso infeccioso pudo desencadenar la vasculitis por IgA.

TRATAMIENTO

El servicio de neumología, reumatología y nefrología indicaron a la paciente punciones de 1gr de metilpredisolona el primer día y 1gr IV el segundo. Al momento del alta se le envió con prednisona 1g/kg/día VO, losartan 50mg/12h para control de proteinuria e hipertension arterial.

Al mes y medio de control la dosis de prednisona se la disminuyó a la mitad 30mg VO QD por 15 días más y subsecuentemente se fue disminuyendo la dosis, al momento con 5mg QD VO. Función renal, clínica y síntomas de artralgia y cefalea controlados, se conversa con paciente para mantener control cada 2 meses.

EVOLUCIÓN

Paciente al momento con favorable evolución la clínica, síntomas se mantienen controlados y acude para valoración con regularidad.

DISCUSIÓN

La púrpura de Henoch Schönlein en el adulto es una entidad infrecuente. Según los Criterios EULAR/PRINTO/PRES para la PHS (13), el diagnóstico se realiza si hay presencia de púrpura o petequias con predisposición en miembros inferiores y, al menos uno de los síntomas de la clásica tétrada diagnóstica, nuestra paciente presentó tres: dolor abdominal, artralgia y presencia de IgA en la histología. El dolor abdominal puede estar acompañado de náuseas, vómitos, diarrea, rectorragias y melenas. Sin embargo, en el caso de nuestro paciente, no se observaron estos últimos hallazgos.

Según Piram (4), se han identificado previamente procesos infecciosos en hasta un 50% de los pacientes, especialmente relacionados con las vías respiratorias superiores. Además de los datos microbiológicos, el patrón estacional respalda la presencia de esta infección

desencadenante. El agente infeccioso más comúnmente implicado es el *estreptococo*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Legionella* y *Yersinia*, lo que guarda relación con el caso de esta paciente que debuta con una neumonitis.

Según Pillebout, et al (1) en pacientes que presentan púrpura y artralgias leves sin afectación renal clínica, o en aquellos con hematuria microscópica, proteinuria leve y función renal normal, los corticosteroides no parecen estar indicados y estas formas suelen tratarse sintomáticamente. Sin embargo, a pesar de que la paciente presentaba púrpura, artralgias leves y una función renal normal, los valores de proteinuria en una muestra de 24 horas se encontraban en 576 con un resultado de "++", lo que indicaba la necesidad de utilizar corticosteroides.

Se administró un tratamiento inmunosupresor basado en corticoides, con una respuesta favorable con un control efectivo de la presión arterial. El pronóstico estará condicionado por la posible recurrencia del cuadro y la evolución del daño renal, por lo que es crucial llevar a cabo un seguimiento prolongado.

CONCLUSIÓN

El tratamiento de la vasculitis por IgA se centra principalmente en el alivio de los síntomas en las formas cutáneas y/o articulares. Sin embargo, el tratamiento de las formas más graves es considerablemente más complejo y sigue siendo objeto de debate. Se requieren estudios más amplios para evaluar la efectividad de los corticosteroides y, posiblemente, desarrollar un enfoque que incluya pautas para el tratamiento sintomático, inmunosupresión e inmunomodulación.

FINANCIAMIENTO

Autofinanciado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pillebout E, Sunderkötter C. IgA vasculitis. Semin Immunopathol. 2021;43(5):729-38.

2. Sara De Antonio Feu, Carabaño Aguado. Afectación articular en la púrpura de Schönlein-Henoch: revisión a propósito de un caso. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2017;10:71-3.
3. Borlán Fernandez. Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch). *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2:225-38.
4. Piram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch–Schönlein): current state of knowledge. *Curr Opin Rheumatol*. 2013;25(2):171-8.
5. Leitón Solano V, Obaldía Mata A, Solano Garita S. Diagnóstico y tratamiento de la Vasculitis por IgA. *Rev Medica Sinerg*. 2022;7(4):e791.
6. Shu M, Liu Q, Wang J, Ao R, Yang C, Fang G, et al. Measles vaccine adverse events reported in the mass vaccination campaign of Sichuan province, China from 2007 to 2008. *Vaccine*. 2011;29(18):3507-10.
7. Mitsui H, Shibagaki N, Kawamura T, Matsue H, Shimada S. A clinical study of Henoch-Schönlein Purpura associated with malignancy. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009;23(4):394-401.
8. 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;12:771619.
9. Yokoyama T, Sakumura N, Inoue N, Matsuda Y, Wada T. IgA Vasculitis in Japanese Patients Harboring MEFV Mutations: A Case Report and Review of the Literature. *Cureus* [Internet]. 2023 [citado 3 de octubre de 2023]; Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/131610-iga-vasculitis-in-japanese-patients-harboring-mefv-mutations-a-case-report-and-review-of-the-literature>
10. Steuer AB, Cohen JM. The color of skin: purple diseases of the skin, nails, and mucosa. *Clin Dermatol*. 37(5):528-47.
11. Hetland L, Susrud K, Lindahl K, Bygum A. Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review. *Acta Derm Venereol*. 2017;97(10):1160-6.
12. Sunderkötter CH, Zelger B, Chen K, Requena L, Piette W, Carlson JA, et al. Nomenclature of Cutaneous Vasculitis: Dermatologic Addendum to the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheumatol*. 2018;70(2):171-84.
13. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis*. 2010;69(5):798-806.
14. Roman C, Dima B, Muyshont L, Schurmans T, Gilliaux O. Indications and efficiency of dapsone in IgA vasculitis (Henoch-Schonlein purpura): case series and a review of the literature. *Eur J Pediatr*. 2019;178(8):1275-81.
15. Maritati F, Fenoglio R, Pillebout E, Emmi G, Urban ML, Rocco R, et al. Brief Report: Rituximab for the Treatment of Adult-Onset IgA Vasculitis (Henoch-Schönlein). *Arthritis Rheumatol*. 2018;70(1):109-14.