

Púrpura de Schönlein-Henoch: un caso complejo

Sr. Editor:

Aunque la púrpura de Schönlein-Henoch es una enfermedad bien conocida en pediatría, queremos presentar un caso que nos parece interesante tanto por su dificultad diagnóstica como por su compleja sintomatología, que se vio agravada por una rectorragia masiva que puso en peligro la vida del paciente.

Se trataba de un paciente varón de 7 años de edad ingresado por presentar un cuadro de dolor abdominal difuso y una deposición melénica. La semana previa había consultado por varicela y había tomado ibuprofeno, 20 mg/kg/día. No presentaba antecedentes de interés, salvo dolor abdominal recurrente. En la exploración al ingreso no se objetivaron hallazgos patológicos. Al ingreso la coagulación era normal así como el sistemático de sangre. Ante la historia de dolores abdominales de repetición y la sintomatología actual se realizó una gammagrafía con tecnecio 99m que fue normal, y una endoscopia digestiva alta donde se observó duodenitis erosiva interpretada como secundaria a la ingesta de antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

El séptimo día de evolución presentó artritis de rodilla derecha, por lo que se puso en duda el diagnóstico inicial, y se realizaron hemocultivos, serologías para *Salmonella*, *Shigella*, *Yersinia* y *Campylobacter*, pruebas de Mantoux, frotis faríngeo, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares (ANA) y HLA-B27, todo ello negativo.

Al noveno día apareció un exantema eritematoso violáceo palpable, simétrico, en extremidades inferiores, y se estableció el diagnóstico púrpura de Schönlein-Henoch. Posteriormente se observó hematoma escrotal, así como un dolor abdominal tan intenso y constante que precisó una potente analgesia y se inició tratamiento con metilprednisolona. Durante 48 h el paciente mejoró, para iniciar de nuevo brotes de púrpura acompañados de intenso dolor abdominal. Aunque en este tiempo no presentó hemorragia intestinal evidente, las hemorragias ocultas en heces siempre fueron positivas. En la analítica de control se encontró descenso de la hemoglobina a 9,9 g/dl, así como unas proteínas totales de 5 g/dl con una albúmina de 1,9 g/dl, sin proteinuria. Se realizó aclaramiento de α_1 -antitripsina resultando valores de 51,61 (valores normales 20-30), y se confirmó la sospecha de enteropatía perdedora de proteínas.

A los 23 días se observó hipertensión arterial, proteinuria en rango nefrótico (101 mg/kg/día) y microhematuria, con función renal conservada.

Un día después el paciente presentó crisis de dolor abdominal intenso que se acompañaban de hemorragia rectal muy abundante (se estimó en 1 l), de sangre roja sin heces, y que precisó expansión urgente con suero salino por taquicardia e hipotensión y posterior transfusión de concentrado de hematíes ante hematócrito del 22% y hemoglobina de 7 g/dl. El episodio de hemorragia cesó de forma espontánea.

El caso que presentamos nos parece interesante por la aparición de los síntomas abdominales como primera manifestación de púrpura de Schönlein-Henoch, el debut tan tardío del exantema purpúrico (día 9) y la evolución tan tórpida con la presencia de una hemorragia digestiva masiva y una enteropatía perdedora de proteínas que, aunque descritas, son infrecuentes.

La púrpura de Schönlein-Henoch puede complicarse con hipoproteinemia que suele deberse al desarrollo de un síndrome nefrótico, pero en algunos casos se ha documentado una enteropatía perdedora de proteínas como causa de la misma¹.

La hemorragia gastrointestinal ocurre hasta en el 50% de los casos², siendo la hemorragia masiva una complicación poco frecuente. En una serie de Allen et al³, 7 de 131 pacientes precisaron transfusión de concentrado de hematíes y sólo cuatro de ellos presentaron inestabilidad hemodinámica secundaria a la hemorragia.

La afectación del tracto gastrointestinal es generalizada en la púrpura de Schönlein-Henoch al tratarse de una vasculitis de pequeños vasos. El punto de hemorragia suele localizarse a nivel de yeyuno o íleon⁴, pero también, aunque más raramente, puede encontrarse en esófago, estómago o colon. En los casos de hemorragia masiva se han empleado varios procedimientos diagnóstico-terapéuticos: endoscopia para localización del punto de hemorragia, angiografía de la arteria mesentérica o celiaca o, incluso, cirugía y realización de enteroscopia intraoperatoria.

En el tratamiento conservador de la afectación abdominal tradicionalmente se han utilizado los corticoides, aunque un estudio reciente⁵ pone en duda su utilidad. Se han comunicado casos de púrpura y enfermedad inflamatoria intestinal que presentaban valores bajos de factor XIII y evolucionaron satisfactoriamente con el tratamiento sustitutivo con este factor. El tratamiento con gammaglobulina inespecífica intravenosa es efectivo para el tratamiento de la nefropatía por IgA y la púrpura de Schönlein-Henoch en adultos⁶, pero hay pocos casos publicados sobre su uso en pacientes con manifestaciones digestivas graves.

**M.ªJ. Santiago Lozano, M.ªP. Sánchez Miranda,
R. Solaguren Alberdi, M.ªD. Sánchez-Redondo,
B. Martín-Sacristán y M. Herrera López**

Servicio de Pediatría.
Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.

Correspondencia: Dra. M.J. Santiago Lozano.
Avda. Dr. García Tapia, 100, 3.º A. 28030 Madrid. España.
Correo electrónico: macosantiago77@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Reif J, Jain A, Santiago J, Rossi T. Protein losing enteropathy as a manifestation of Henoch-Schölein Purpura. *Acta Paediatr Scand.* 1991;80:482-5.
2. Choong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schonlein purpura. *J Paediatr Child Health.* 1998;34:405-9.

3. Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children. *Am J Dis Child.* 1960;99:833-54.
4. Lippl F, Huber W, Werner M, Nekarda H, Berger H, Wegert N. Life-threatening gastrointestinal bleeding due to jejunal lesion of Henoch Schonlein Purpura. *Endoscopy.* 2001;33:811-3.
5. Huber AM, King J, McLaine P, Klassen T, Pothos M. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch Schönlein purpura. *BMC Medicine.* 2004;2:7.
6. Rostoker G, Desvaux-Belghiti D, Pilatte Y, Petit-Phar M. High-dose immunoglobulin therapy for severe Ig A nephropathy and Henoch-Schonlein purpura. *Ann Intern Med.* 1994;120:476-84.