

Dolor abdominal y vasculitis. Un caso de púrpura de Henoch-Schönlein *Abdominal pain and vasculitis. Case of Henoch-Schönlein purpura*

C. Jara, J.M. Zozaya, D. Carral, B. Castán, R. Vidán

INTRODUCCIÓN

Bajo el nombre de vasculitis se agrupan un gran número de patologías caracterizadas por inflamación de vasos sanguíneos de diferente tamaño. Dependiendo de la severidad, la vasculitis puede producir necrosis de la pared vascular, pudiendo dar lugar a estenosis, trombosis, aneurismas o rotura del vaso, con la consecuente lesión isquémica del aparato comprometido. La vasculitis de pequeños vasos (VPV) afecta con mayor frecuencia a órganos y/o sistemas con rica vascularización. Todas las VPV pueden afectar el tracto gastrointestinal, pero la que lo hace con mayor frecuencia es la púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). Presentamos el caso de un paciente adulto con PHS, con afectación cutánea, gastrointestinal y renal.

CASO CLÍNICO

Varón de 73 años, intervenido quirúrgicamente de adenocarcinoma de pulmón, que en el 7º día del postoperatorio presenta lesiones cutáneas petequiales, dolor abdominal, diarrea y un dudoso episodio de melenas. Sospechando una reacción alérgica, se suspendió la medicación que venía tomando (metamizol y una benzodiazepina), y se pautó tratamiento gastroprotector con omeprazol. Las lesiones dérmicas eran de tipo purpúrico, de diferente tamaño, algunas confluyentes, no desaparecían con la digitopre-

sión y se localizaban predominantemente en piernas y glúteos (Fig. 1). El dolor abdominal era de localización mesogástrica, de moderada intensidad, tipo retortijón, predominantemente postprandial, y rebelde al tratamiento con paracetamol y tramadol. No presentaba signos de irritación peritoneal. La analítica mostraba una anemia ferropénica leve y una discreta leucocitosis con neutrofilia. Se realizaron estudios endoscópicos (gastroscopia, enteroscopia y colonoscopia con ileoscopia), encontrándose en antro, bulbo, segunda porción duodenal e íleon terminal, erosiones superficiales de morfología irregular, lineales o estrelladas, no confluyentes (Fig. 2). Anatomopatológicamente se informaron como mucosa arquitecturalmente normal sin alteraciones en la celularidad del corion ni vasculares. Otras exploraciones complementarias no aportaron datos de interés (ecografía abdominal con doppler, tránsito gastrointestinal).

Aunque la diarrea desapareció con dieta astringente, el paciente continuó con dolor abdominal y nuevos brotes de lesiones purpúricas dérmicas, persistiendo la leucocitosis con neutrofilia. Llamaba además la atención el progresivo deterioro de la función renal con elevación de la creatinina, proteinuria en el rango de síndrome nefrótico, hematuria y leucocituria con urocultivo negativo.

Se realizó un estudio analítico diferencial de la vasculitis cutánea, con determinaciones séricas de complemento, inmunoglobulinas, factor reumatoide, crioglobulinas y serología de los virus de la hepatitis B y C, sin encontrar altera-

ANALES Sis San Navarra 2000; 23 (3): 521-524.

Servicio de Aparato Digestivo. Hospital de Navarra. Pamplona

Acceptado para su publicación el 19 de junio de 2000.

Correspondencia

José Manuel Zozaya Urmeneta
Hospital de Navarra. Servicio de Digestivo
Irunlarrea, 3
31008 Pamplona
Tfno. 948 422114

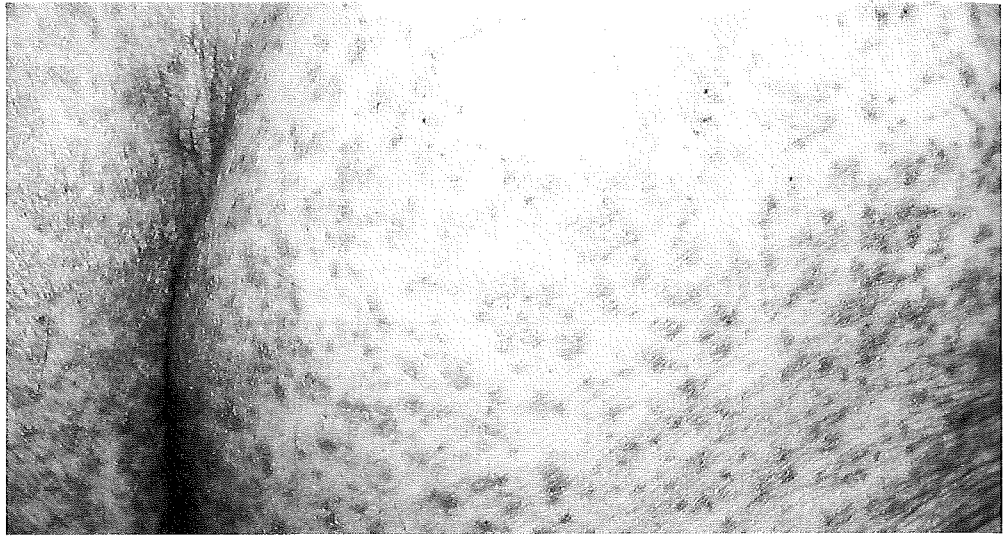


Figura 1. Lesión purpúrica de piel.

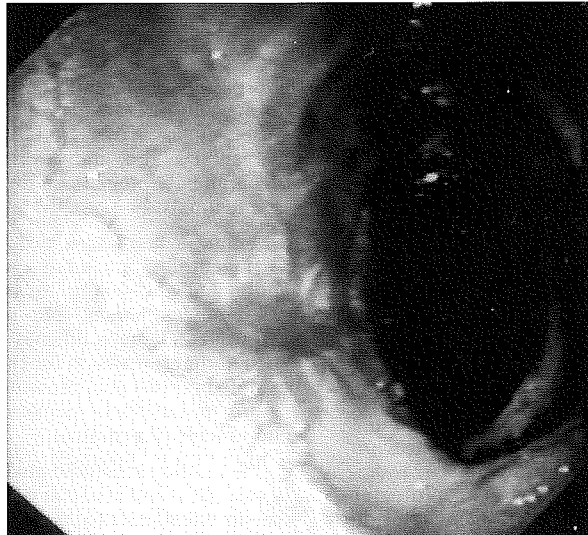


Figura 2. Endoscopia. Erosiones superficiales de tubo digestivo.

ciones. La gastrinemia fue normal, descartándose un Síndrome de Zollinger-Ellison.

Se practicaron biopsias de piel (dermatitis purpúrica) y riñón (nefritis crónica intersticial, glomeruloesclerosis focal y segmentaria con necrosis fibrinoide y proliferación extracapilar),

ambas compatibles con PHS, aunque la inmunofluorescencia directa resultó negativa.

El paciente recibió tratamiento con corticoides, en pauta de dosis decrecientes, experimentando una rápida mejoría con desaparición de la sintomatología.

DISCUSIÓN

La lista de patologías que cursan con púrpura cutánea es extensa. Razonablemente descartadas las púrpuras no palpables, son las lesiones trombóticas y vasculíticas, especialmente estas últimas, junto con otras como la panarteritis nodosa, la granulomatosis de Wegener, la vasculitis reumatoide o el Síndrome de Behçet, las que pueden dar problemas diagnósticos.

Se considera que las VPV (también llamadas leucocitoclásticas o por hipersensibilidad) son mediadas por inmunocomplejos tras la exposición a un antígeno de origen exógeno (fármacos o agentes infecciosos, sobre todo) o endógeno (conectivopatías, tumores u otras enfermedades subyacentes, y deficiencias del sistema de complemento). Sin embargo, no hay pruebas de que éste sea el mecanismo implicado en todos los casos de vasculitis^{1,2} y con frecuencia no se llega a encontrar una causa desencadenante. Afectan principalmente a la piel, generalmente a áreas declives (extremidades inferiores en pacientes ambulatorios, o espalda y glúteos en aquellos encamados), produciendo la típica púrpura palpable, o máculas, pápulas, vesículas, ampollas, nódulos subcutáneos o incluso úlceras y cuadros de urticaria recidivante crónica. Estas lesiones se desarrollan a intervalos regulares, en brotes de 1 a 4 semanas de duración. Otros órganos y aparatos con rica vascularización (como el tracto gastrointestinal, el sistema musculoesquelético o los riñones) también son afectados con frecuencia. Analíticamente es característica la leucocitosis leve, con o sin eosinofilia, así como la elevación de la velocidad de sedimentación globular. En ciertos casos se puede observar crioglobulinas y factor reumatoide. Las alteraciones de laboratorio relacionadas con la disfunción de órganos específicos, indican la participación de estos órganos en el síndrome.

La PHS mantiene ciertas características que la diferencian de otras VPV^{2,3}. Afecta con más frecuencia a niños y adolescentes, aunque también puede afectar a adultos, siendo entonces generalmente de curso más severo⁴. La afectación dérmica se produce casi en el 100% de los casos. Es

la vasculitis que con mayor frecuencia implica al tracto gastrointestinal (50 al 70% de los casos)^{2,4}, afectando a esófago, estómago e intestino delgado, y con menos frecuencia a colon y recto⁵, vesícula y páncreas. Los síntomas del aparato digestivo (menos severos y frecuentes en adultos que en los niños^{4,6,7}) incluyen dolor abdominal, generalmente periumbilical y de tipo cólico, vómitos, diarrea, hemorragia digestiva, alta o baja, que puede llegar a ser masiva⁵, así como ocasionar cuadros de intususpección⁸, obstrucción, perforación⁹ o infarto intestinal¹⁰. Los hallazgos endoscópicos incluyen duodenitis erosiva, ulceraciones aftosas pequeñas, hematomas y lesiones colónicas petequiales⁵. La lesión renal, caracterizada por hematuria o síndrome nefrítico, se desarrolla dentro de las tres semanas del comienzo de otras manifestaciones sistémicas. Se ha descrito desarrollo de síndrome nefrótico en algunos pacientes. La mayoría de los episodios son autolimitados⁸. En los niños, la enfermedad suele ser aguda, mientras que en los adultos, se suele comportar como un proceso crónico, con recurrencias frecuentes, y su pronóstico depende generalmente del daño renal^{6,7,11}. Se recomienda seguimiento de estos pacientes (al menos durante 5 años) por el riesgo de desarrollo de insuficiencia renal crónica^{11,12}.

En general, el diagnóstico de la PHS es fundamentalmente clínico, y no requiere necesariamente de biopsia y demostración de depósitos de IgA en las paredes de los vasos^{3,13,14}, aunque no existe acuerdo unánime¹⁵, por lo que lo ideal es una combinación de ambos criterios¹⁶.

Nuestro paciente presentaba lesiones dérmicas sugestivas de vasculitis cutánea, dolor abdominal y diarrea, con lesiones endoscópicas de afectación gastrointestinal y analítica de compromiso renal. La pieza de resección quirúrgica, a la que había sido sometido el paciente, se informó como adenocarcinoma bronquioloalveolar sin enfermedad residual con ganglios linfáticos de hilio pulmonar sin tumor. El cuadro no remitió tras retirar la medicación pautada los días previos y se descartó la presencia de otra enfermedad subyacente. En definitiva, como en la

mayoría de los casos, no se encontró un factor o causa desencadenante aparente.

En cuanto al tratamiento, inicialmente debe eliminarse o tratarse cualquier agente causal o desencadenante sospechoso. Si la afectación se circunscribe a la piel, se recomienda desde la simple observación evolutiva al uso de antihistamínicos o AINES^{12,17}. Cuando se acompaña de dolor abdominal se aconseja el uso de corticoides, especialmente si además hay compromiso renal; en casos refractarios a los esteroides, algunos autores recomiendan el uso de inmunosupresores. Otras alternativas al tratamiento son el dapsone (una sulfonamida que se usa para tratar la lepra)¹⁸, las inmunoglobulinas¹⁹ y la heparina²⁰, entre otros. No existen pruebas clínicas que aseguren la eficacia del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. HUNDER G. Vasculitis: diagnosis and Therapy. *Am J Med* 1996; 100 (2A Suppl):37S-45S.
2. GARCÍA-PORRÚA C, GONZÁLEZ-GAY MA. Comparative clinical and epidemiological study of hypersensitivity vasculitis versus Henoch-Schönlein purpura in adults. *Semin Arthritis Rheum* 1999; 28: 404-412.
3. MICHEL BA, HUNDER GG, BLOCH DA, CALABRESE LH. Hypersensitivity vasculitis and Henoch-Schönlein purpura: a comparison between the two disorders. *J Rheumatol* 1992; 19: 721-728.
4. BLANCO R, MARTÍNEZ-TABOADA VM, RODRÍGUEZ-VALVERDE V, GARCÍA-FUENTES M, GONZÁLEZ-GAY MA. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 859-864.
5. NOVAK J. The role of endoscopy in the diagnosis of Schönlein-Henoch purpura. *Orv Hetil* 1997; 138: 2169-2173.
6. LASSEUR C, RISPAL P, COMBE C, PELLEGRIN JL, DE PRECIGOUT V, APARICIO M et al. Rheumatoid purpura in adults. A propos of 40 cases. *Rev Med Interne* 1996; 17: 381-389.
7. LASSEUR C, COMBE C, RISPAL P, PELLEGRIN JL, APARICIO M, LENG B. Reumatoid purpura in adults. Restrospective study of 38 patients. *Rev Med Interne* 1993; 14: 1019.
8. PATRIGNELLI R, SHEIKH SH, SHAW-STIFFEL TA. Henoch-Schönlein purpura. A multisystemic disease also seen in adults. *Postgrad Med* 1995; 97: 123-124, 127, 131-134.
9. BISSONNETTE R, DANSEREAU A, D'AMICO P, PATENEAUDE JV, PARADIS J. Perforation of large and small bowel in Henoch-Schönlein purpura. *Int J Dermatol* 1997; 36: 361-363.
10. CHAN JC, LI PK, LAI FM, LAI KN. Fatal adult Henoch-Schönlein purpura due to small intestinal infarction. *J Intern Med* 1992; 232: 181-184.
11. RIEU P, NOEL LH. Henoch-Schönlein nephritis in children and adults. Morphological features and clinicopathological correlations. *Ann Med Interne* 1999; 150: 151-159.
12. LINDBERG AW. Schönlein-Henoch syndrome. *Ugeskr Laeger* 1991; 153: 2162-2165.
13. CALABRESE LH, MICHEL BA, BLOCH DA, AREND WP, EDWORTHY SM, FAUCI AS et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of hypersensitivity vasculitis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1108-1113.
14. MILLIS JA, MICHEL BA, BLOCH DA, CALABRESE LH, HUNDER GG, AREND WP et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1114-1121.
15. JEANNETTE JC, FALK RJ, ANDRASSY K, BACON PA, CHURG J, GROSS WL et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994; 37: 187-192.
16. HELANDER SD, DE CASTRO FR, GIBSON LE. Henoch-Schönlein purpura: Clinicopathologic correlation of cutaneous vascular IgA deposits and the relationship to leukocytoclastic vasculitis. *Acta Derm Venereol* 1995; 75: 125-129.
17. CRON RQ, SHARMA S, SHERRY DD. Current treatment by United States and Canadian pediatric rheumatologists. *J Rheumatol* 1999; 26: 2036-2038.
18. ALBRECHT J, MEMPPEL M, HEIN R, ABECK D, RING J. Henoch-Schönlein purpura: succesful treatment with Dapsone. *Hautarzt* 1999; 50: 809-811.
19. KUSUDA A, MIGITA K, TSUBOI M, DEGAWA M, MATSUOKA N, TOMINAGA M et al. Succesful treatment of adult-onset Henoch-Schönlein purpura nephritis with high-dose immunoglobulins. *Intern Med* 1999; 38: 376-379.
20. IAKOBSON BS. Successful treatment with heparin of Schönlein-Henoch disease with a course of purpura fulminans. *Pediatrics* 1968; 6: 84-85.