

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

UNAN – Managua

Hospital Manuel de Jesús Rivera

“La Mascota”



**Características clínicas y epidemiológicas de
púrpura de Schönlein Henoch en el Hospital Manuel
de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo
comprendido de enero del 2012 a diciembre del 2016**

Tesis monográfica para optar al título de Especialista en Pediatría

Autor:

Dr. Eugenio Rafael Rodríguez Montiel

Médico Residente

Tutora:

Dra. Martha Auxiliadora Jarquín Jaime

Medicina Interna y Reumatología Pediátrica

Managua, Nicaragua Marzo del 2017.

Dedicatoria

En el que hacer de la vida necesitamos un esfuerzo conjunto que conlleve a la realización de nuestros sueños...

Implicando con ello el apoyo incondicional de nuestros seres queridos quien nos hace un baluarte para nuestra existencia...

He aquí el motivo de dedicar la realización de este trabajo...

A quien sin condición me dio un apego moral, emotivo, económico y de lucha...

A mi familia...

Todos, los que conviven cada momento y los que ya hacen la espera de la redención

Agradecimiento

El conocimiento que en nuestras mentes recorre y que figura para el desarrollo del vivir a diario, es más que muestra de la sabiduría en que Dios todopoderoso nos permite obtener, en el infinito que descubrir.

Solo él nos hace caminar en el vivir de día a día y al que por gracias infinitas debemos dar.

Nuevamente entera gratitud también para los progenitores de mi formación que con su apoyo, ayuda y entrega y más aun pensando en la verdadera herencia, me han hecho posible el desarrollo de mi persona en el carácter social... mi mamá Francisca y mi papá José Luis.

Cabe en mención dar gracias a aquellos que con esfuerzo conjunto y que, al igual que yo, en su tiempo estudiaron para poder ahora habernos enseñado y transmitidos los conocimientos que hoy me forman como Pediatra, y aquellos también que siendo compañeros en los días y noches de incansable labor, nos dan ánimo, optimismo y sobre todo comparten momentos inolvidables desde el que vela esperando en la entrada del portón del hospital, al que hace hincapié en la higiene, al que se dispone en los equipos para el análisis de las muestras de los pacientes y los guardianes de los testigos de la atención .

Opinión del tutor

La púrpura de Henoch-Schönlein es la vasculitis sistémica más frecuente en la edad pediátrica.

En Nicaragua contamos en el Hospital Infantil “Manuel de Jesús Rivera” con el servicio de reumatología, nefrología y otras subespecialidades, que brindan atención especializada a los pacientes que acuden con cualquier forma de vasculitis.

El presente trabajo representa un esfuerzo de la recopilación de datos clínicos y epidemiológicos que permitirán describir las manifestaciones clínicas y complicaciones más frecuentes en niños con esta forma de vasculitis.

El presente estudio ayudara a realizar diagnóstico más temprano en las diferentes unidades de salud, para evitar complicaciones médicas y quirúrgicas.

Es el primer estudio que se realiza en el Hospital infantil, y será de gran utilidad para el desarrollo de la medicina pediátrica especializada en nuestro país.

Dra. Martha Jarquín Jaime

Reumatóloga Pediatra

Resumen

El presente estudio tuvo como objetivo describir las características epidemiológicas, clínicas de los niños diagnosticados con púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) hospitalizados en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” durante el periodo enero del 2012 a diciembre del 2016. Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo, longitudinal. Se seleccionaron las historias de pacientes entre 1 y 15 años, hospitalizados con diagnóstico de PHS, que cumplieran con los criterios. Se excluía a todo paciente que hubiera presentado patologías previas con vasculitis o durante el curso de su enfermedad. Los datos obtenidos fueron procesados por SPSS versión 15 y Microsoft Office 2013.

Entre los resultados encontrados se estudiaron 21 niños, 57% varones y 43% mujeres, el rango de edades fue de 1 a 15 años (media 8 ± 1.2), el grupo etario más afectado fue el escolar (47%), seguido de adolescentes (38%) y del preescolar (15%). Se identificó como posible factor desencadenante la infección de vías respiratorias, de los cuales el número de casos de PHS fue mayor en invierno. Se observó compromiso cutáneo (95%), articular por dolor (85%), inflamación de articulaciones (14%) o cierto grado de limitación (285) digestivo (52%) y renal, principalmente edema y proteinuria (23%). El signo de púrpura palpable se encontró en todos los pacientes y los miembros inferiores fueron los más afectados (98%). A nivel gastrointestinal el dolor abdominal fue el signo de mayor presentación (49%), y la afección renal se presentó en un 23.8%, más frecuentemente con proteinuria.

Las características clínicas de la PHS fueron por compromiso cutáneo, articular, digestivo y renal. La púrpura palpable fue la manifestación más importante y constituiría el criterio clínico sine qua non para sospechar o establecer el diagnóstico. El pronóstico de la PHS en el presente estudio es aún incierto, ya que no se cuenta con registro de seguimiento suficiente para poder determinarlo.

Índice

Dedicatoria	I
Agradecimiento	II
Opinión del Tutor	III
Resumen	IV
Índice	1
Introducción	2
Antecedentes	4
Justificación	8
Planteamiento del Problema	9
Objetivos	10
Marco Teórico	11
Material y Método	20
Resultados	26
Discusión	29
Conclusiones	31
Recomendaciones	32
Bibliografía	33
Anexos	36

Introducción

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una vasculitis leucocitoclástica que se caracteriza por el depósito de inmunoglobulinas de tipo IgA e inmunocomplejos que contienen IgA en los pequeños vasos sanguíneos de diferentes tejidos ocasionando la sintomatología propia de la enfermedad.

Actualmente la etiología y la patogenia de la enfermedad son desconocidas. Su incidencia es de aproximadamente 14/100.000 habitantes/año y un 75% de los casos aparecen en edades comprendidas entre los 2 y los 11 años.

El Colegio Americano de Reumatología "*American College of Rheumatology*" (ACR) propuso en 1990 los criterios para la clasificación de siete formas de vasculitis incluyendo a la PSH y a la vasculitis por hipersensibilidad (VH) como dos grupos diferentes, por lo tanto la PSH no se consideró un subtipo de VH.

Además las vasculitis secundarias a otros procesos como neoplasias y conectivopatías fueron excluidas de estos grupos.

Debido a la exclusión de la PSH y de las vasculitis secundarias, la VH resultó un síndrome más restringido (Hunder GG et al 1990; Calabrese LH et al 1990; Mills et al 1990). La máxima restricción en el concepto de VH se alcanza en la clasificación de La Conferencia Internacional para la Nomenclatura de las Vasculitis (Chapel Hill, 1994) que no utiliza el término de VH, proponiendo su desaparición (Jennette JC et al 1994), y clasifica los síndromes vasculíticos en virtud del tamaño de los vasos y los hallazgos histopatológicos.

Las definiciones que plantea esta clasificación son, en algunas ocasiones, contrapuestas a los criterios del Colegio Americano de Reumatología de 1990.

Entre otras diferencias, cabe destacar que según la Conferencia Internacional de Consenso para la nomenclatura de las vasculitis (Chapel Hill, 1994), para la definición de púrpura de Schönlein-Henoch es imprescindible la presencia de IgA en la

inmunofluorescencia, mientras que para ACR este es un dato intrascendente. Además, existe un gran solapamiento entre la vasculitis por hipersensibilidad y la púrpura de Schönlein-Henoch cuando se aplican los criterios ACR. Esta es la razón por la que *Michel et al.* Publicaron en 1992 unos criterios de diferenciación entre la vasculitis por hipersensibilidad y la púrpura de Schönlein-Henoch (Michel BA et al 1992).

Antecedentes

Se estudiaron 47 pacientes que ingresaron al servicio de pediatría del hospital Sotero del Río de Santiago de Chile, entre los meses de enero 1980 y marzo 1985, con diagnóstico de síndrome de Schönlein Henoch realizado en bases clínicas, considerando las lesiones cutáneas maculo-papulares en las extremidades inferiores como elementos esenciales. Veinticuatro pacientes eran varones. La edad promedio en el momento del diagnóstico era 8 años (rango 3 a 15 años). La enfermedad ocurrió preferentemente en los meses de otoño (36%) y primavera (26%).

En 63% de los pacientes existían antecedentes mórbidos recientes, síntomas respiratorios (38%); faringoamigdalitis (13%); fiebre tifoidea (4%); estomatitis herpética (2%), sinusitis (2%) y picadura de insecto (2%); no existían antecedentes en 37%. Todos los pacientes tuvieron lesiones cutáneas, siendo estas el requisito fundamental para el diagnóstico. Síntomas abdominales se registraron en 30 pacientes (64%), articulares en 20 (43%), renales en 9 (19%), musculares en 3 (6%) y neurológicos en 1 (2%). La duración de las manifestaciones clínicas fue, en promedio, 14 días (rango 7 a 28 días). Las lesiones cutáneas (47/47 pacientes) consistieron en maculo-pápulas confluentes, dolorosas al tacto. El compromiso cutáneo, abdominal, muscular y neurológico ocurrió con similar frecuencia a la descrita por otros autores, no así el compromiso articular y renal que fue menos frecuente. (Calvo V 2015)

Al analizar los datos epidemiológicos, clínicos y analíticos, así como la curva de supervivencia renal y los factores pronósticos a corto y a largo plazo de niños con nefropatía de Schönlein-Henoch (NSH), en un estudio clínico de cohorte retrospectivo analítico se revisaron las historias clínicas de 100 niños diagnosticados de NSH en el Hospital universitario La Fe entre 1975 y 2006. Los resultados obtenidos fueron que la manifestación nefrológica más frecuente fue hematuria con proteinuria no nefrótica. El 35% de pacientes fueron biopsiados, siendo la histología más frecuente la proliferación mesangial (46%). En el análisis univariante se evidencia que tanto a corto como a largo plazo los factores de mal pronóstico renal fueron la edad superior a 8 años al debut, el número de brotes de púrpura superior a 4 y la presencia de una estadio VI en la histología.

En una búsqueda en Cochrane Library (Issue 1, 2005), Medline (1966 a Marzo 2005), y Embase (1974 a Marzo 2005) con el objetivo de determinar, si los niños con púrpura de Schönlein-Henoch sin alteración renal al inicio, el riesgo de afectación renal a largo plazo y el tiempo de seguimiento para descartar que pueda aparecer una lesión renal, se recuperaron 34 artículos de los que 12 estudios de cohortes cumplían los criterios de inclusión. Todos del nivel de atención secundaria, con un seguimiento mínimo de 6 semanas a un máximo de 36 años. Encontraron que en el 65,8% de los niños el análisis de orina fue normal, un 27% presentó hallazgos del grupo IHP y 7,2% del grupo NNP. La aparición de hematuria o proteinuria ocurrió a las 4 semanas del diagnóstico de PSH en el 85%, a las 6 semanas en el 91% y a los 6 meses en el 97%. En el 1,8% de niños con PSH ocurrió afectación renal a largo plazo. En los niños con análisis de orina normal no se desarrolló afectación renal; esta ocurrió en el 5,4% de los que tuvieron anomalías urinarias (1,6% en el grupo IHP y 19,5% en el grupo NNP).

En el 2006 Gonzales Rodríguez P, concluyó que aunque el análisis de orina sea normal al inicio de la PSH, es preciso realizar exámenes de orina durante 6 meses, pues en el 97% de los niños que tengan una anomalía urinaria, esta ocurrirá durante ese periodo. Los niños con PSH con análisis de orina normal en los primeros 6 meses no tienen afectación renal a largo plazo; si persisten las anomalías urinarias, es preciso realizar análisis de urea y creatinina sérica.

El riesgo de afectación renal es 12 veces mayor si la presentación inicial cursa con síndrome nefrítico o nefrótico que con hematuria o proteinuria, y es 2,5 veces mayor en mujeres que en hombres.¹

En un estudio transversal retrospectivo en el Instituto Especializado de Salud del Niño de Perú, se seleccionaron las historias de pacientes entre 2 y 17 años, hospitalizados con diagnóstico de PHS, que cumplieran con los criterios. Excluyendo a los que hubieran presentado patologías previas con vasculitis o durante el curso de su enfermedad en los resultados encontraron 49 niños, 71% mujeres y 29% varones, el rango de edades fue de 2 a 16 años (media 6.2 ± 3.3), el grupo etario más afectado fue el escolar (63%), seguido del preescolar (33%). Se identificó como posible factor desencadenante la

infección de vías respiratorias altas en 14 pacientes (29%), de los cuales sólo uno registró ingesta previa de fármacos. El número de casos de PHS fue mayor en invierno con un 43%. Se observó compromiso cutáneo (100%), articular (63%), digestivo (53%) y renal (20%). El signo de púrpura palpable se encontró en todos los pacientes y los miembros inferiores fueron los más afectados (98%). El patrón articular más frecuente fue el oligoarticular. A nivel gastrointestinal el dolor abdominal fue el signo de mayor presentación (49%), y la afección renal se presentó en un 20%, más frecuentemente con microhematuria. Se registraron controles posteriores al alta en solo el 31% de pacientes, de los cuales el 8% registró recurrencia. ⁹

Se realizó un estudio de caso en el Hospital Pediátrico Moctezuma en septiembre del 2004 cuyo objetivo fue de informar acerca de una niña que al sufrir su primera crisis de púrpura anafilactoide tuvo como complicación perforación del íleon que requirió intervención quirúrgica, se trató de una niña de 8 años de edad procedente de un nivel socioeconómico pobre con el antecedente de PSH e iniciaron tratamiento con esteroide (metilprednisolona), presento dolor abdominal de moderada y evacuaciones sanguinolenta. Posteriormente evaluación por cirugía pediátrica determino que presentaba datos de peritonitis por lo cual fue intervenida. Se halló líquido purulento cuantificado en aproximadamente 1,000 ml y perforación ileal a 20 cm de la válvula ileocecal. Distal a la perforación se encontró zona de isquemia con áreas oscuras en inminencia de ruptura, segmento que fue extirpado. Por las condiciones del intestino fue menester efectuar ileostomía, reconstruida cuatro meses después sin ninguna complicación. Creemos que ante un niño que sufre púrpura anafilactoide y simultáneamente presenta dolor abdominal, debe considerarse la posibilidad de perforación intestinal, más aún si se palpa masa intraabdominal.¹⁰

En el Hospital del Niño Manuel Ascencio Villarroel, Cochabamba, Bolivia en abril del 2011, se presentó el caso de una paciente de 11 años de sexo femenino, que ingresó con cuadro clínico de dos días de evolución caracterizado por presentar lesiones maculopapulares en ambos miembros inferiores acompañado de dolor abdominal difuso. Con el antecede de haber cursado con cuadro respiratorio alto faringoamigdalitis, dos

semanas antes de su ingreso la cual cedió con administración de amoxicilina más ibuprofeno con evolución aparentemente favorable. La evolución a los 2 días de internación fue con dolor abdominal espasmódico acompañado de deposiciones melénicas, se descartó patología quirúrgica con ecografía abdominal y evolución favorable del cuadro con inicio de corticoide vía oral, habiendo mejoría de la sintomatología abdominal. En este caso clínico el diagnóstico de PSH fue por antecedente de cuadro respiratorio previo, además de lesiones típicas que presentó en ambos miembros inferiores.

En nuestro país, no es invariable la problemática de salud que pueda ocurrir en cuanto a las patologías de la infancia con referencia a otros países. No obstante en la búsqueda de literatura referida a ello, se encuentran literaturas que describen como causal de complicaciones otras enfermedades, sin embargo no ahondan etiológicamente si los pacientes atendidos presentan PSH. (Bibliografías 12 a la 15).

Justificación

La PSH es la vasculitis más frecuente en la infancia, que cursa con afectación cutánea, articular, gastrointestinal y renal. La afectación renal ocurre en la mitad de los casos de PSH, siendo la alteración que más influye en el pronóstico.

La asociación de patología renal con mayor edad al comienzo, hemorragia gastrointestinal y manifestaciones neurológicas, se ha asociado con peor pronóstico.

La importancia en saber que niños que tendrán complicaciones renales así como las pruebas que nos ayudarán a diagnosticar seguimiento.

A pesar de tener una casuística en los últimos años, en nuestro hospital no se ha realizado estudio que de referencia a la incidencia de la enfermedad durante la última década y en los hospitales del país en donde se atienden niños que pueden presentar esta patología, hay estudios sobre complicaciones que puede ser secundarias a PSH pero, no abordan propiamente las características de presentación de la patología como tal.

Problema

¿Cuáles son las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con púrpura de Schönlein Henoch en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La mascota” en el periodo comprendido de enero del 2012 a diciembre del 2016?

Objetivo general

Describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes diagnosticados con púrpura de Schönlein Henoch.

Objetivos específicos

1. Describir socio demográficamente a los pacientes a estudio.
2. Determinar las características clínicas de los pacientes diagnosticados con PSH
3. Identificar los criterios que establecieron el diagnóstico y complicaciones más frecuentes en pacientes con PSH.
4. Dar a conocer administración de tratamiento esteroideo en los pacientes con PSH.
5. Exponer el grado de afectación de la tasa de filtración glomerular en los pacientes con PSH.

Marco teórico

El grupo genérico de las vasculitis cutáneas (VC) está formado por aquellos síndromes en los que una manifestación clínica fundamental es la afectación cutánea y cuyo sustrato histológico se corresponde con una vasculitis leucocitoclástica (VLC) (Stone JH et al. 2001).

Así entendido, este concepto resulta muy amplio y un grupo extenso y heterogéneo de enfermedades y/o síndromes pueden manifestarse por una VC.

El término VLC se ha utilizado unas veces desde un punto de vista puramente histológico, otras como un concepto genérico para agrupar una serie de enfermedades y/o síndromes y otras como un diagnóstico clínico.

La que se caracteriza

- i) Infiltrado intra y perivascular compuesto sobre todo de neutrófilos que, de forma ocasional, presentan la fragmentación característica del núcleo denominada *polvillo nuclear* o leucocitoclástica,
- ii) Necrosis de la pared vascular con posterior depósito de fibrina (necrosis fibrinoide) y edema endotelial parietal y, en ocasiones,
- iii) Extravasación de eritrocitos.

Desde que *Kussmaul y Maier* describieran la poliarteritis nodosa (PAN) en 1866, a todas las vasculitis de causa desconocida (no infecciosa), se las denominaba PAN.

Desde entonces y hasta la fecha, muchas son las clasificaciones que se han propuesto para clasificar las vasculitis; sin embargo, ninguna hasta el momento ha conseguido resolver esta eterna cuestión. Y es que la enorme dificultad que entraña esta labor, como hemos visto, radica en un complejo sistema vectorial cuyas componentes responden a la inexistencia de una prueba diagnóstica definitiva, y a que el diagnóstico se sustenta en criterios de clasificación que se basan en un compendio de datos epidemiológicos, clínicos, analíticos y/o histopatológicos. Por otra parte, en las vasculitis de vaso pequeño

se han propuesto distintos sistemas de clasificación que, para complicarlo un poco más, en muchas ocasiones son incluso contrapuestos entre sí.

La resultante de este sistema es que a día de hoy, la cuestión de la clasificación, el diagnóstico, la definición y la nomenclatura de las vasculitis de vaso pequeño está aún sin dilucidar, lo que unido a la oscuridad etiopatogénica en que todavía se hallan contribuye a reforzar aún más su aureola de misterio, generando más de un quebradero de cabeza a clínicos y patólogos. (Calvo V 2015)

En la clasificación del 2002 la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) ya constituye una entidad independiente y el grupo de vasculitis por hipersensibilidad pasa a denominarse vasculitis predominantemente cutáneas, distinguiéndose dos grupos: *con estímulos exógenos* (vasculitis inducida por fármacos, enfermedad del suero y reacciones afines y las vasculitis asociadas a enfermedades infecciosas) y *con probable participación de antígenos endógenos* (vasculitis asociadas a neoplasias, vasculitis asociadas a enfermedades del tejido conjuntivo, vasculitis asociadas a otras enfermedades subyacentes y vasculitis asociadas a déficits congénitos del sistema del complemento).

Posteriormente, la clasificación de *Fauci* sufrió otra gran modificación en busca de la simplicidad, estableciendo únicamente dos divisiones para las vasculitis; primarias y secundarias (Sneller MC 2005).

Concepto

Es una vasculitis leucocitoclástica, la más común en la infancia, también conocida como púrpura anafilóide o de pequeños vasos¹⁶ que se caracteriza por una púrpura palpable, artritis o artralgias, dolor cólico abdominal o hemorragia gastrointestinal y nefritis.

Etiología

Aunque se cree que es desconocida, con frecuencia se encuentra el antecedente de afección del tracto respiratorio superior por el estreptococo betahemolítico grupo A, *Yersinia* o *Mycoplasma* (más raramente) o por virus (EB, varicela, parvovirus B-19, etc.).

Otros desencadenantes pueden ser fármacos (penicilina, ampicilina, eritromicina, quinina), alimentos, exposición al frío o picaduras de insectos.¹⁷

Patogenia

Es una vasculitis mediada por IgA de los pequeños vasos. Hay aumento en la producción de IgA, aumento de inmunocomplejos circulantes de IgA y depósitos de IgA en las biopsias de piel y de riñón. La lesión renal de la PSH es indistinguible histopatológicamente de la nefropatía por IgA de la enfermedad de Berger. Ambas pueden producir insuficiencia renal.

Clínica

Las manifestaciones más importantes son cutáneas, articulares, gastrointestinales y renales.

Manifestaciones cutáneas. El exantema palpable eritematoso violáceo de tipo urticarial aparece en el 80-100% de los casos. Simétrico, en miembros inferiores y nalgas preferentemente, puede afectar cara, tronco y extremidades superiores. Regresa en una o dos semanas. Suele reproducirse al iniciar la deambulación. En niños menores de dos años se puede encontrar angioedema de cara, cuero cabelludo, dorso de manos y pies. En lactantes se ha llamado a este cuadro "edema agudo hemorrágico" o "vasculitis aguda leucocitoclástica benigna". Son cuadros eminentemente cutáneos con escasa participación renal o digestiva.

Manifestaciones articulares. Artritis o artralgias, transitorias, no migratorias, presentes en un 40-75% de los casos. Se inflaman grandes articulaciones como tobillos o rodillas. La inflamación es preferentemente periarticular y no deja deformidad permanente. Puede preceder al rash y ser la primera manifestación en un 25% de los casos.

Manifestaciones gastrointestinales. El síntoma más frecuente es el dolor abdominal presente en el 40-85% de los casos. Se asocia con vómitos si es grave. Suele aparecer después del exantema, pero en un 14% de los casos puede preceder a los síntomas cutáneos, dificultando el diagnóstico. Se puede encontrar sangrado en heces en la mitad de los casos (macro o micro). El dolor abdominal se debe a la extravasación de sangre y líquidos dentro de la pared intestinal que puede llegar a ulcerarse, invaginarse

(localización preferente ileo-ilial) o perforarse. También, aunque más infrecuentemente, puede haber una pancreatitis, un infarto intestinal o un hídrops vesical.

Manifestaciones renales. Son las que marcan la gravedad o el peor pronóstico a largo plazo. Pueden ir desde una hematuria aislada microscópica hasta la presencia de una glomerulonefritis rápidamente progresiva. La prevalencia varía entre 20 y 50%. La nefropatía se produce en la mayor parte de los casos en los tres primeros meses del comienzo de la enfermedad. Se suele asociar con afectación gastrointestinal y con la persistencia del exantema durante 2 o 3 meses. El síntoma más común es la hematuria aislada. Más raramente se asocia con proteinuria. Si la afectación renal progresa, se produce un síndrome nefrítico con hematuria, hipertensión, azotemia y oliguria. También puede aparecer un síndrome nefrótico con edemas y excreción de proteínas en orina de 24 horas > 50 mg/kg y cifras de albúmina en suero $< 2,5$ mg/dl. Pacientes afectados de síndrome nefrítico y nefrótico conjuntamente desarrollarán fallo renal en un 50% en el plazo de 10 años. La persistencia de proteinuria en rango nefrótico es predictiva de eventual fallo renal y debe ser revisada en Servicios de Nefrología con controles de biopsia renal. En ésta encontraremos patrones muy variados. Por microscopia óptica se observa proliferación de células mesangiales, necrosis y proliferación extracapilar con aparición de medias lunas.

Se puede clasificar la nefropatía de la PSH en:

1. Lesiones glomerulares mínimas.
2. Progresión mesangial (focal o difusa).
3. Formación de semilunas inferiores al 50%.
4. Formación de semilunas entre el 50 y 75%.
5. Formación de semilunas superior al 75%.
6. Glomerulonefritis pseudomesangiocapilar.

Por inmunofluorescencia se observan depósitos de IgA en el mesangio del glomérulo.

Otras manifestaciones clínicas menos frecuentes

Manifestaciones neurológicas. Cefaleas, cambios sutiles del comportamiento, hipertensión, hemorragias del SNC, y muy raramente neuropatías periféricas.

Manifestaciones hematológicas. Diatésis hemorrágica, trombocitosis, déficit de factor VIII, déficit de vitamina K e hipotrombinemia que podrían producir una coagulopatía.

Manifestaciones pulmonares. Neumonías intersticiales y, más graves, hemorragia pulmonar.

Manifestaciones testiculares. Dolor, inflamación o hematoma escrotal con riesgo de torsión testicular.

Diagnóstico

Es clínico. No suele haber problemas en reconocer el cuadro si éste es completo, pero sí los hay si sólo domina un síntoma.

Según los criterios diagnósticos de vasculitis pediátricas (Ozen), para el diagnóstico de PSH además de la **existencia de púrpura palpable** debe cumplirse al menos 1 de los 4 criterios siguientes:

- 1- Dolor abdominal difuso.
- 2- Predominio en la biopsia de depósitos de Ig A
- 3- Artritis o artralgiás
- 4- Afectación renal.

Diagnóstico diferencial

Con dolor abdominal. Invaginación u otro tipo de abdomen agudo quirúrgico.

Con artritis. Fiebre reumática, poliarteritis nodosa, artritis reumatoide, LES.

Con exantema. Diatésis hemorrágica, reacción a fármacos, sepsis, malos tratos.

Con enfermedad renal. Glomerulonefritis aguda.

Con testículo doloroso. Hernia incarcerada, orquitis o torsión testicular.

Examen clínico

Habrá que explorar detenidamente piel, presencia de edemas en cara, cuero cabelludo, escroto, etc., valorar las articulaciones con posible inflamación y palpación cuidadosa abdominal.

Exploraciones complementarias

No hay ninguna prueba diagnóstica selectiva.

Puede haber moderada leucocitosis o eosinofilia, anemia poco importante secundaria a sangrado, VSG y plaquetas elevadas si hay inflamación, aumento de las cifras de amilasa en caso de pancreatitis y diátesis hemorrágica secundaria a déficit del factor VIII. En orina se puede observar hematuria y ocasionalmente proteinuria.

Hay cifras elevadas de urea y creatinina en caso de fallo renal. Aquí estaría indicada una biopsia renal. La prueba de sangre en heces con frecuencia es positiva.

Los niveles de IgA en sangre pueden ser normales o elevados.

El enema baritado y la ECO abdominal deben realizarse en casos de dolores abdominales agudos intensos. Efectuar radiografía de tórax si sospechamos afectación pulmonar o TAC craneal si hay síntomas neurológicos.

Evolución

Excelente la mayor parte de las veces. Autolimitada en 4 a 8 semanas. En casi la mitad de los casos tiene uno o dos brotes cada vez menos intensos. La hematuria aislada es el hallazgo de la mayoría de los casos con afectación renal. Sólo un 1% evoluciona a insuficiencia renal.

Tratamiento

No tiene. Se aconseja reposo en cama los primeros días. Los AINE se emplean para aliviar las molestias articulares. Los corticoides están indicados a dosis de 1-2 mg/kg en

casos de intenso dolor abdominal o hemorragia intestinal y si aparece vasculitis en SNC, afectación testicular o hemorragia pulmonar.

En general, no se dispone de estudios controlados sobre el tratamiento de esta vasculitis. La artritis responde a antiinflamatorios no esteroideos (AINEs), sin embargo, debido a la predisposición a la afectación digestiva y/o renal de estos pacientes puede ser preferible el empleo como antiinflamatorio de corticoides a dosis bajas.

Por lo general, las lesiones cutáneas habitualmente se resuelven con reposo, si existe afectación cutánea extensa o tendencia a la cronicidad pueden usarse corticoides a dosis bajas. El tratamiento de las manifestaciones digestivas y renales es controvertido. Las manifestaciones digestivas son, en general, autolimitadas, pero para algunos autores los corticoides pueden acelerar su recuperación y prevenir complicaciones como la invaginación intestinal y el sangrado digestivo (Allen DM et al 1960; Roseblum ND, Winter HS 1987).

En estos casos, la pauta terapéutica habitual inicial es prednisona a dosis de 0,5-2 mg/Kg/día. Por el contrario, otros autores consideran que los esteroides no influyen en la evolución de las manifestaciones digestivas (Glasier CM et al 1981).

El tratamiento de la nefropatía es el apartado más debatido. Generalmente, es obligado el tratamiento sintomático (White RHR 1992); la hipertensión arterial con restricción hidrosalina y diuréticos, y si con ello no se controlan las cifras tensionales elevadas se emplearán antihipertensivos más potentes.

El síndrome nefrótico también se trata con restricción hidrosalina pero debido a la posible hipovolemia, si hay que emplear diuréticos se hará con cautela. La eficacia de los esteroides en la nefropatía, al igual que en las manifestaciones digestivas, también es contradictoria. Algunos autores consideran que la afectación renal puede prevenirse usando esteroides desde el inicio del cuadro clínico (Buchanec J et al 1988; Mollica F et al 1992); otros en cambio, consideran que no la previenen (Saulsbury F 1993). Una vez que la nefropatía está establecida, la eficacia de los corticoides es igualmente controvertida; unos consideran que mejoran la nefritis (Hurley RM, Drummond KN 1972) y otros que no (Counahan R et al 1977). Si la nefropatía es grave se suelen emplear

empíricamente corticoides a dosis altas, solos o asociados a inmunosupresores como azatioprina o ciclofosfamida, ocasionalmente se ha empleado plasmaféresis y danazol. Recientemente se está usando también micofenolato mofetilo. Sin embargo, al no disponer de estudios controlados, no está claro si estos tratamientos mejoran la historia natural de la nefritis. Se han descrito buenos resultados en nefropatías graves empleando tratamiento combinado con varios fármacos: pulsos de metilprednisolona intravenosa (30 mg/Kg/día durante 3 días), seguidos de prednisona a dosis altas (2 mg/Kg/día durante 2 meses), ciclofosfamida (2 mg/Kg/día durante 2 meses) y dipiridamol (5 mg/Kg/día durante 6 meses) (Oner A et al 1995). Una alternativa terapéutica mucho menos agresiva se ha utilizado tanto en nefropatías graves (Rostoker G et al 1994) como en leves (Rostoker G et al 1995) con inmunoglobulinas intravenosas y/o intramusculares, respectivamente. En el caso de utilizar este último tratamiento con inmunoglobulinas habrá que considerar la posibilidad de empeoramientos paradójicos de la función renal, probablemente debido a la formación de inmunocomplejos (Blanco R et al 1997).

Existen evidencias que apuntan a una eficacia del micofenolato mofetilo en combinación con esteroides como terapia útil para inducir y mantener remisión clínica en pacientes con nefritis asociada a PSH (Ren P et al 2012).

Pronostico

El pronóstico de la PSH en la mayoría de casos es bueno. Si no existe afectación renal significativa, el episodio inicial de PSH se resuelve en aproximadamente un mes.

En un 1/3 casos existen recurrencias, más frecuentes en los 4 meses siguientes al primer episodio, siendo la clínica en estos episodios más leve y de menor duración.

Para poder identificar a aquellos niños con afectación renal tardía, es necesario el seguimiento rutinario de todo los niños diagnosticados de PSH con análisis de orina y determinación de Presión arterial una vez a la semana o cada 15 días durante los dos primeros meses, y posteriormente de forma mensual hasta el año del episodio inicial.

Si durante el seguimiento se presenta alguna anomalía urinaria o PA elevada, se debe determinar la creatinina para valorar la función renal.

Los niños con proteinuria persistente, HTA o IR deben remitirse a Nefrología para su evaluación y tratamiento.

Las niñas con PSH tienen mayor riesgo de HTA durante el embarazo, de modo que deberían realizarse determinaciones frecuentes de PA durante el mismo, para su correcto seguimiento y manejo.

Información a padres

Deben saber desde el principio los órganos diana afectados con más frecuencia en esta enfermedad: piel, articulaciones, aparato digestivo y riñón, para que no se vean sorprendidos por la aparición de nuevos síntomas como artritis, dolor abdominal intenso o sangrado de heces u orina. Informarles cuándo precisa acudir a urgencias (sospecha de invaginación, torsión testicular, etc.). Explicarles el tipo de alimentación, reintroducción progresiva de alimentos en los problemas digestivos. Controles periódicos en consultas externas para realizar análisis de sangre y orina con más frecuencia los tres primeros meses y más espaciados por periodo de varios años (dos o más si hay hematuria).

Diseño Metodológico

Tipo de estudio: descriptivo, retrospectivo, longitudinal.

Área y período de estudio: Hospital Manuel de Jesús Rivera, a partir de enero 2012 a diciembre 2016.

El **universo** está compuesto por: todos los pacientes menores de 15 años que se les halla diagnosticado al egreso púrpura de Schönlein Henoch

La muestra será el 100% de los pacientes. Siendo por conveniencia

Criterios de inclusión

Todos los pacientes diagnosticados al egreso en hospital

Enfermedad limitada (no más de 8 semanas)

Que además de la purpura palpable cumpla al menos 3 de 4 criterios de Ozen

Criterios de exclusión

Que su manejo haya sido ambulatorio desde el inicio.

Mayores de 15 años

Que hayan presentado vasculitis como antecedente personal.

Técnicas y procedimiento de recolección de la información.

La información se obtuvo a través de la revisión de los expedientes en el área de estadística.

Se diseñó un formulario de recolección de la información estructurado varias secciones en las cuales se expone las características clínicas de los pacientes mientras se les realizó el diagnóstico, en el expediente clínico.

Plan de análisis de la información

Creación de base de datos: en base a la ficha se diseñó en el programa del software SPSS 15.0 una base de datos.

Estadística descriptiva: las variables se describen usando los estadígrafos correspondientes a la naturaleza de la variable de interés, las variables categóricas conocidas como cualitativas, se describieron en términos nominales y los datos se muestran en tablas de contingencia e ilustran utilizando gráficos según su correspondencia.

Variables:

Objetivo Número 1: Describir socio demográficamente a los pacientes a estudio.

Edad Sexo Procedencia Centro de referencia

Objetivo número 2 Determinar las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes diagnosticados con PSH

Síntoma inicial	Manifestaciones gastrointestinales
Estación climática de aparición	Manifestaciones renales
Días entre inicio de síntomas y asistencia al médico	Manifestaciones neurológicas
Patología entre 10 a 20 días antes de las manifestaciones clínicas	Manifestaciones hematológicas
Manifestaciones cutáneas	Manifestaciones pulmonares
Manifestaciones articulares	Manifestaciones testiculares

Objetivo número 3 Exponer los criterios que establecieron el diagnóstico y complicaciones más frecuentes en pacientes con PSH.

Criterios diagnósticos: púrpura, artritis, artralgias, dolor abdominal

Complicaciones

Operacionalización de las variables

Variable	Concepto	Indicador	Escala	Valor
Edad	Tiempo transcurrido desde el momento del nacimiento hasta la recolección de la información.	En años cumplidos	Numérica de 1 mes hasta menos de 15 años inclusive	números
Sexo	Condición orgánica que distingue a un hombre de una mujer.	Fenotipo descrito en el expediente	Masculino Femenino	1 2
Procedencia	Área geográfica de procedencia	Obtenido del expediente	Rural Urbana	1 2
Síntoma inicial	Característica que el paciente percibe y describe.	Expresado por el paciente y obtenido en el expediente		nominal
Días entre inicio de síntomas y asistencia al médico	Tiempo transcurrido desde el momento del que inicio el primer síntoma hasta el día en que buscó ayuda médica.	En días	Numérica de 1 hasta 50	números
Patología entre 10 a 20 días antes de las manifestaciones clínicas	Enfermedad presente días antes (los mencionados) de desarrollar síntomas de PSH	En días	Numérica de 1 hasta 50	números
Manifestaciones cutáneas	Conjunto de manifestaciones dérmicas que presentó el paciente	Obtenido del expediente	Exantemas Púrpura Angioedema	1: si 2: no
Manifestaciones articulares	Conjunto de manifestaciones articulares que presentó el paciente	Obtenido del expediente	Artritis Artralgia Limitación articular	1: si 2: no

Manifestaciones gastrointestinales	Conjunto de manifestaciones gastrointestinales que presentó el paciente	Obtenido del expediente	Dolor abdominal Nauseas Vomito Diarrea Sangrado de tubo digestivo Invaginación	1: si 2: no
Manifestaciones renales	Conjunto de manifestaciones nefrológicas que presentó el paciente	Obtenido del expediente	Hematuria Proteinuria Azoemia Oliguria Edemas Hipertensión arterial	1: si 2: no
Manifestaciones neurológicas	Conjunto de alteraciones neurológicas que presentó el paciente	Obtenido del expediente	Cefalea Convulsiones Hemorragia del SNC	1: si 2: no
Manifestaciones hematológicas	Conjunto de manifestaciones sanguíneas que presentó el paciente	Obtenido del expediente	Diátesis hemorrágica Trombocitosis Leucocitosis Neutrofilia Anemia	1: si 2: no
Manifestaciones pulmonares	Conjunto de manifestaciones neumónicas que presentó el paciente	Obtenido del expediente	Neumonía Hemorragia pulmonar	1: si 2: no
Manifestaciones testiculares	Conjunto de manifestaciones a nivel testicular que presentó el paciente	Obtenido del expediente	Dolor Inflamación Torsión Hematoma	1: si 2: no
Criterios diagnósticos	Características clínicas que debe cumplir el paciente para ser diagnosticado como PSH, basado es los criterios de vasculitis pediátricas (Ozen)	Petequias expresadas en el expediente, además de al menos 1 de 4 características mencionadas	Artritis Artralgias Dolor abdominal Predominio en la biopsia de IgA	1: si 2: no

Complicaciones		Descritas en el expediente clínico	Renales Gastrointestinales Neurológicas	1: si 2: no
Tasa de filtración glomerular	La estimación de la filtración glomerular es mediante la fórmula de Schwartz, conforme a la talla y la creatinina plasmática (Cr pl) con una constante en relación a la masa muscular (k)	Expresada en el expediente clínico $TFG = \frac{k \times talla (cm)}{cr pl}$ K=constante	Normal Disminuida Severamente disminuida	1 2 3
Recibió tratamiento esteroide	Administración de medicamento cortico esteroideo: prednisona y/o metilprednisona	Obtenido del expediente clínico.	Si recibió No recibió	1 2

Aspectos éticos:

Ya que no hay relación directa con el paciente y el estudio recoge datos para análisis estadístico con fines investigativos se solicitó consentimiento para el estudio a subdirección docente del hospital, guardando la información tomada con sigilo y respetando las normas deontológicas internacionales.

Resultados

Se revisaron las historias clínicas de 21 pacientes diagnosticados con púrpura de Schölein-Henoch y controlados en el hospital Manuel de Jesús Rivera y las edades al debut estuvieron comprendidas entre 1 y 13 años. Los pacientes fueron diagnosticados en nuestro hospital o remitidos de otros tras sospecha del diagnóstico siendo frecuente la edad escolar en que se nota la mayor afectación de los niños, una moda de edad de 7 años, siendo la edad máxima de 13 años y mínima 1.

La incidencia de la enfermedad está constituida por habitantes del área urbana, predominantemente del sexo masculino (57.1%). También que fueron referidos preferentemente de hospitales del sistema de salud (principalmente departamentales, aunque hubieron casos que fueron de hospitales de Managua.)

En el área urbana el mínimo de días para acudir a la atención médica es de 1 día. En cambio en los pacientes del área rural, mínimante son 3 días siendo una media de hasta 11 días promedio para buscar atención por la enfermedad.

A pesar que los síntomas clínicos de la enfermedad son variados, lo más común fue que, los pacientes llegaran entre 1 a 3 días principalmente posterior al inicio de los mismos, siendo después de la púrpura (en más del 90% de casos), la artritis el síntoma o signo inicial por la cual buscaron atención médica.

El 71.4% son del área urbana para un total de 15 casos. (Ver cuadro número 1 y 2)

Si bien los resultados exponen que una pequeña cantidad de pacientes presentó características clínicas severas como sangrado del tubo digestivo (4.8%), neumonía (4.8%), hematuria (19%) o hipertensión arterial (9.5%) (Por la presentación clínica complicada), la mayoría de ellos tanto hombres como mujeres presentaron las características primordiales que se presentan con la enfermedad. (Ver cuadro número 3)

En la mayoría de pacientes de los que presentaron púrpura (95.2%), fueron de características circunscritas y palpables en miembros inferiores. Así mismo notamos que solamente 1 paciente no presentó este dato clínico. (Ver cuadro número 4)

De los pacientes, el 9.4% no presentó artritis, no obstante, artralgia y limitación articular se presentó en 85.7% y 28.6% de los pacientes respectivamente. (Ver cuadro número 5)

El principal síntoma gastrointestinal que presentaron fue dolor abdominal (52.4%) seguido de náuseas y solo unos pocos pacientes presentaron otras. Aun así la casuística de características ya complicadas fueron 2 pacientes (9.5%), 1 con sangrado de tubo digestivo (alto) y otro con invaginación intestinal que al realizar la revisión de expediente el diagnóstico de esta fue por ultrasonografía. (Ver cuadro número 6)

El 57.1% no presentó alteración de la función renal y la proteinuria fue la afectación que mayormente predominó en los pacientes con daño renal. Solamente un paciente presentó daño renal severo. (Ver cuadros números 7,8 y 11)

De los 13 pacientes masculinos en los que se presentó sintomatología testicular, un 23.1% presentó dolor y ninguno presentó torsión testicular que es la complicación más temida y esperada. (Ver cuadro número 9)

El síntoma inicial que presentaron la mayoría de pacientes fueron las lesiones purpúricas con 47.6% y fiebre solamente 4.8%. (Ver cuadro número 12)

Las afectaciones gastrointestinales, desde aumento de transaminasas, hasta invaginaciones fueron las que ocuparon las principales complicaciones con el 28.6%. Cabe destacar que el 52.4% no presentaron. (Ver cuadro número 13)

La mayoría (81%) no presentó anemia y un porcentaje igual con respecto al sexo si presento anemia. Se registró la hemoglobina más baja en 9.5gr/dL. (Ver cuadro número 14)

A pesar que el 66.7% negó afectación durante los últimos 20 días anterior al inicio de la púrpura, las IVRS e infecciones de la piel sumaron 23.8%, un caso que llamo la atención fue que la púrpura se presentó luego de quemaduras en miembros inferiores. (Ver cuadro número 15)

Se presentó leucocitosis el 57.1% de pacientes (con una media de 10842) y en solo un 33.3% predominó la neutrofilia. El número menor de plaquetas en 237000 y el mayor en 619000. En cuanto a la realización reactantes de fase aguda, no se realizó PCR en

47.6%, y el 19% fue positivo, no se realizó procalcitonina en el 95.2%. (Ver cuadro número 16)

El 52.4% de pacientes recibió tratamiento con esteroide, inicialmente (la mayoría intravenoso) y posteriormente al alta con prednisona y de estos el 42.9% de pacientes que presentaron dolor abdominal. (Ver cuadro número 17 y 18).

El abandono para el seguimiento fue en 52.4% de pacientes.

Discusión

Es imperante reconocer la existencia de una entidad clínica parecida a la PHS, se trata del edema hemorrágico agudo del lactante descrito por Snow en el año de 1913, siendo Finkelstein en el año 1938 quien da la denominación de EHAL.

Esta afecta a niños entre los 4 y 24 meses de edad, y se caracteriza por lesiones purpúricas grandes en cabeza, cara, orejas y extremidades, acompañado de edema acral y con escaso compromiso visceral y sistémico.

Existe controversia sobre si sería una entidad diferente de la PHS o una misma enfermedad en un grupo etario distinto. En el presente estudio se presentaron 2 casos (9.6%) los cuales presentaron púrpura y edemas en miembros inferiores principalmente con lo cual los descarta de la entidad antes mencionada, uno de estos presentó una tasa de filtración disminuida asociado a proteinuria.

Contrario a lo reportado por Mendoza y col.³² en un trabajo realizado en Perú en el año 2007, en el que se registra una mayor frecuencia para el sexo femenino (61%) con una relación hombre/mujer de 1:1.5, en nuestro estudio el sexo masculino fue el que predominó siendo el 57.1%, esto está expuesto en la mayoría de literatura consultada, aunque hay casuísticas en algunos estudios que encontraron predominio en mujeres con una ventaja amplia (Ángeles L. y Ballona R).¹⁸

La PHS es considerada una afección fundamentalmente pediátrica, siendo la incidencia máxima entre los 5 y 6 años (cercano a las edades frecuentes de nuestro estudio).

En esta investigación el rango de edad estuvo entre los 1 y 15 años, con una media de 7 años, confirmando que es una entidad que afecta a la población escolar mayoritariamente con casos en adolescentes y unos pocos en edad pre-escolar.

En este estudio la mayoría de casos (70%) se presentaron en época climática de invierno, siendo coincidente con la aparición epidemiológica de enfermedades respiratorias y que, según la literatura también es lo más comúnmente encontrado.

A pesar que se reportan internacionalmente etiologías distintas (ingesta de fármaco, traumas, etc.) en este estudio fue frecuente el antecedente de IVRS e infección de la piel

(9.5%) y en la mayoría de pacientes (66.7%) fue negada alguna afectación durante los 20 días previo al inicio del cuadro clínico.

La púrpura palpable predomina en las zonas de mayor presión hidrostática como son los miembros inferiores, similar a lo reportado en otras series¹¹, seguido evidentemente a compromiso articular y en un buen porcentaje manifestaciones gastrointestinales (principalmente dolor) renales (edemas, proteinurias y hematuria fundamentalmente) lo que ocurrió en nuestro análisis.

En el 47.6% de nuestros pacientes el compromiso cutáneo fue el primer signo de presentación de la PHS con el dato de púrpura; mientras que Trapani y col.¹⁸ lo reporta en el 74% en población italiana y Meo y col.¹⁸ en el 64% en población argentina.

El compromiso articular caracterizado por tumefacción articular y dolor abdominal fueron las segundas manifestación clínica más frecuente de la PHS, estuvo presente en el 19% de nuestros casos, no teniendo similitud al 61% reportado por García y col., otras series reportan un compromiso entre el 70 y 80%.

La afección renal muestra una gran variación en frecuencia que va desde el 10 al 60% de casos dependiendo de la serie revisada ¹⁸, nosotros encontramos en el presente estudio una afectación del 42.9%, siendo los componentes más frecuentes proteinuria de intensidad variable (23%) y hematuria en un 19%.

Se registró insuficiencia renal con tasa de filtración glomerular severamente disminuida en el 4.8%, parecido a lo publicado por Mendoza y col.¹⁸ quienes reportan insuficiencia renal aguda en el 6.3%, mientras que Saulsbury¹⁸ y Trapani y col. la encuentran en el 2% de los afectados.

En nuestro estudio encontramos compromiso testicular en el 23.1% con dolor como sí se describe la literatura ¹⁸ ninguno de los niños presentaron torsión testicular, y en 2 de los niños, la púrpura comprometió genitales pero sin signos de orquitis y se resolvió en forma espontánea sin complicaciones.

Cabe mencionar que no existen exámenes auxiliares específicos para el diagnóstico de la PHS, los datos de laboratorio carecen de especificidad y solo reflejan el compromiso estructural y/o funcional de los órganos afectados.

Conclusiones

Se estableció comparativamente que, la afectación en nuestros niños no difiere de lo que está establecido en los criterios diagnósticos según la literatura internacional. A pesar de que no hay predominio de sexo según la incidencia, en nuestra revisión el sexo masculino predominó casi con el 60% de casos, la mayoría de pacientes proviene del área urbana, razón por la cual también les beneficia en búsqueda de atención médica temprana ya que al tener más oportunamente los centros asistenciales acuden más temprano y el periodo del año en que más se presentó la enfermedad fue en el invierno.

De las manifestaciones cutáneas la lesión purpúrica sine qua non se presentó en el 100% de los pacientes, siendo más frecuente como es descrito en la literatura, en miembros inferiores y la limitación articular no migratoria fue también más frecuente según las alteraciones de articulaciones. En síntomas gastrointestinales fue predominante en más del 50% de los pacientes que generalmente inicio posterior al inicio del exantema y son las características más frecuentes.

En cuanto a la afectación nefrológica que es parte del criterio diagnóstico, pero también de las principales complicaciones, es de exponer que la mayoría de niños no presentó alteración de la función renal, cabe la duda en el hecho del seguimiento ya que el 52% abandono el seguimiento ambulatorio y referencialmente los problemas renales generalmente se inician en el primer mes posterior al egreso. En cuanto a recibir tratamiento tenemos que el 52,4% no recibió tratamiento. Siendo principalmente los que sí tuvieron dolor abdominal que recibieron esteroides que es el criterio principal para ello.

Recomendaciones

Continuar de forma gradual el estudio para obtener una mayor casuística y evidenciar la forma clínica e incidencia en nuestro país, ya que el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La mascota” es el centro de referencia nacional para este tipo de patología.

Garantizar el completo estudio con pruebas complementarias que fortalezcan los criterios de diagnósticos (sobre todo reactantes de fase aguda)

Incidir eufóricamente en que los pacientes no abandonen el seguimiento, ya que se desconoció el grado de afectación renal que generalmente se presenta posterior al egreso dentro de los primeros 3 meses.

Abarcar el 100% de pacientes para la realización de la biopsia renal, y así establecer el estadio y diagnóstico definitivo de la PSH, ya que, este es uno de los criterios para ello.

Bibliografía

1. **González Rodríguez P, González de Dios J.** Los niños con púrpura de Schölein-Henoch sin afectación renal deben ser seguidos al menos durante 6 meses. *Evid Pediatr.* 2006; 2: 7
2. **López Saldaña M^a Dolores** Púrpura de Schönlein-Henoch. Asociación española de Pediatría 2007.
3. **García Lucas J. et all** Evolución de la nefropatía de Schölein-Henoch en pacientes pediátricos. Factores pronósticos *Nefrología* 2008; 28 (6) 627-632
4. **Cantill Jorge de Jesús et all.** Nefritis de la púrpura de Henoch-Schölein en adultos A propósito de cinco casos en Colombia. *Acta Med Colomb* 2007; 32: 85-92
5. **Guía para el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades renales en niños** Ministerio de Salud Departamento de Nefrología del Hospital “Manuel de Jesús Rivera “(La Mascota)”
6. **Vila Cots J, Jiménez LLort A, Camacho Díaz JA, Vila Santandreu A.** Nefropatía en la púrpura de Schönlein-Henoch: estudio retrospectivo de los últimos 25 años. *An Pediatr (Barc)* 2007; 66: 290-293.

7. Calvo del Río Vanesa. Tesis doctoral “Caracterización clínica de la púrpura de Schönlein - Henoch”, Santander Colombia, marzo del 2015.

8. Delucchi B María Ángela y colaboradores. Síndrome de Schönlein-Henoch Rev. Chil. Pediatr. 58(2): 135-138, 1987

9. Ángeles Lourdes, Ballona Rosalía. Púrpura de Henoch-Schönlein: epidemiología, clínica y seguimiento por cinco años en pacientes hospitalizados en el Instituto Especializado de Salud del Niño, 1995-1999. Folia dermatol. Perú 2007; 18 (3): 111-117

10. Baeza-Herrera Carlos y colaboradores Púrpura de Henoch-Schönlein y perforación intestinal Cir Ciruj 2005; 73:389-391 Volumen 73, No. 5, septiembre-octubre 2005. México

11. Claros Arispe Cinthia, Bejarano Forqueras Haldrin Antonio. Púrpura de Schönlein-Henoch en Paciente Pediátrico, a Propósito de un Caso. Gac Med Bol 2011; 34 (1): 47-48

12. Delgado Pérez Rodrigo Ernst. Hematuria en niños menores de 12 años ingresados en el servicio de medicina pediátrica en el Hospital Oscar Danilo Rosales Argüello, León , enero a diciembre, 2003. Tesis monográfica para optar al título de Especialista en Pediatría. Marzo del 2004.

13. Martínez Gurdían Evelin del Pilar. Comportamiento clínico y epidemiológico de la glomerulonefritis aguda en niños menores de 12 años HEODRA León en el periodo

comprendido entre enero 2003 y diciembre del 2004. Tesis monográfica para optar al título de Especialista en Pediatría. Marzo del 2005

14. Ramírez Marvin Torsión testicular: Abordaje y evolución clínica en la sala de Urología del Departamento de Cirugía del HEODRA en el periodo 2010-2013. Febrero del 2014
Tesis para optar al título de: Especialista en Cirugía General. León febrero del 2014.

15. Moya Urrutia Melvin Enrique Comportamiento Clínico Quirúrgico de los Pacientes con Pancreatitis Aguda en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en el período Enero 2010 a Diciembre 2014. Tesis monográfica para optar al título de Especialista en Cirugía Pediátrica. Managua Marzo del 2015.

16. Nelson. Tratado de Pediatría 17ma edición. Editorial ELSEVIER. 2009.

17. Pediatría. Colectivo de autores, editores científicos Ernesto de la Torre y Eduardo Pelayo. La Habana. Editorial de Ciencias Médicas, Cuba 2007.

18. Ángeles L. y Ballona R. Púrpura de Henoch-Schönlein: epidemiología, clínica y seguimiento por cinco años en pacientes hospitalizados en el Instituto Especializado de Salud del Niño, 1995-1999. Folia dermatol. Perú 2007; 18 (3): 111-117

ANEXOS

Cuadro número 1

Porcentaje de casos según el sexo en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Sexo			
Masculino		Femenino	
N	%	N	%
12	57.1%	9	42.9%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 2

Zona de procedencia y centro de referencia de acuerdo al sexo en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016

		Sexo	
		Masculino	Femenino
Zona	Rural	19.0%	9.5%
	Urbana	38.1%	33.3%
Referido	Hospital Regional	33.3%	14.3%
	Centro de Salud	4.8%	4.8%
	Puesto de salud	.0%	.0%
	INSS	.0%	4.8%
	Privado	4.8%	4.8%
	Espontáneo	14.3%	14.3%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 3

Características clínicas de acuerdo al sexo en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016

Características clínicas	Masculino		Femenino	
	N	%	N	%
Exantema	5	23.8%	2	9.5%
Púrpura	13	61.9%	8	38.1%
Angioedema	8	38.1%	3	14.3%
Artritis	3	14.3%	0	.0%
Artralgia	12	57.1%	6	28.6%
Limitación en pies	4	19.0%	2	9.5%
Dolor abdominal	6	28.6%	5	23.8%
Nauseas	8	38.1%	1	4.8%
Vómito	2	9.5%	0	.0%
Diarrea	1	4.8%	0	.0%
Sangrado de tubo digestivo	1	4.8%	0	.0%
Invaginación	1	4.8%	0	.0%
Hematuria	2	9.5%	2	9.5%
Proteinuria	3	14.3%	2	9.5%
Hipertensión arterial	2	9.5%	0	.0%
Edemas	4	19.0%	1	4.8%
Cefalea	1	4.8%	0	.0%
Neumonía	0	.0%	1	4.8%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 4

Áreas en las que presentaron Púrpura en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Área de púrpura	N	%
Cabeza y cuello	2	9.5%
Tronco	1	4.8%
Dorso	1	4.8%
Glúteos	3	14.3%
Miembros superiores	10	47.6%
Miembros inferiores	20	95.2%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 5

**Presentación clínica de artritis en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR
“La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.**

Sitio de artritis	N	%
Mano	3	14.3%
Codos	1	4.8%
Hombros	0	.0%
Pies	1	4.8%
Rodillas	1	4.8%
Tobillos	0	.0%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 6

Manifestaciones gastrointestinales en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Manifestación	N	%
Dolor abdominal	11	52.4%
Nauseas	9	42.9%
Vómito	2	9.5%
Diarrea	1	4.8%
Sangrado de tubo digestivo	1	4.8%
Invaginación	1	4.8%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 7

Manifestaciones renales en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Características clínicas	N	%
Hematuria	4	19.0%
Proteinuria	5	23.8%
Azoemia	1	4.8%
Oliguria	1	4.8%
Edemas	5	23.8%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 8

Tasa de filtración glomerular según sexo en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Tasa de filtración glomerular	Sexo		
	Masculino	Femenino	Total
Normal	33.3%	23.8%	57.1%
Disminuida	19.0%	19.0%	38.1%
Severamente disminuida	4.8%	.0%	4.8%

TFG

Normal: mayor de 89

Disminuida: 60 a 89

Severamente disminuida: menor de 69

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 9

Manifestaciones testiculares en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

		N	%
Dolor testicular		3	23.1%
Inflamación testicular		1	7.7%
Hematoma testicular		1	7.7%
Torsión testicular	No	13	100.0%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 10

**Criterios diagnósticos para PSH en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR
“La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.**

Síntoma asociado a púrpura	N	%
Artritis	4	19.1%
Artralgia	17	81.0%
Dolor abdominal	10	47.6%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 11

Tasa de filtración glomerular en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

TFG	N	%
Normal	12	57.1%
Disminuida	8	38.1%
Severamente disminuida	1	4.8%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 12

Síntoma inicial en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Síntoma inicial	N	%
Dolor abdominal	4	19.0%
Púrpura	10	47.6%
Dolor articular	4	19.0%
Edemas (no importa sitio)	2	9.5%
Fiebre	1	4.8%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 13

**Complicaciones en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota”
en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.**

Complicaciones	N	%
Ninguna	11	52.4%
Hipertensión arterial	1	4.8%
Afectación gastrointestinal	6	28.6%
Afectación renal	2	9.5%
Otra	1	4.8%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 14

Anemia según sexo en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Masculino		Femenino	
N	%	N	%
2	9.5%	2	9.5%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 15

Infección asociada al inicio de la enfermedad en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Infección asociada	N	%
Ninguna	14	66.7%
IVRS	3	14.3%
Infección en la piel	2	9.5%
Otros	2	9.5%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 16

Manifestaciones hematológicas y reactantes de fase aguda en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Manifestaciones hematológicas y reactantes de fase aguda		N	%
Diátesis hemorrágica		1	4.8%
Trombocitosis		7	33.3%
Leucocitosis		12	57.1%
Neutrofilia		7	33.3%
Anemia		4	19.0%
Proteína C reactiva	Positivo	4	19.0%
	Negativo	7	33.3%
	No realizado	10	47.6%
Procalcitonina	Positivo	0	.0%
	Negativo	1	4.8%
	No realizado	20	95.2%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 17

Tratamiento esteroide recibido y seguimiento según zona de procedencia en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

		Zona	
		Rural	Urbana
		%	%
Tratamiento con esteroide	Con tratamiento	19.0%	33.3%
	Sin tratamiento	9.5%	38.1%
	Total	28.6%	71.4%
Seguimiento	Activo	14.3%	28.6%
	Abandono	14.3%	38.1%
	Otro	.0%	4.8%
	Total	28.6%	71.4%

Fuente: ficha de recolección de datos

Cuadro número 18

Tratamiento con esteroide de acuerdo a dolor abdominal en pacientes diagnosticado con PSH en el HMJR “La mascota” en el periodo comprendido entre enero 2012 – diciembre 2016.

Dolor abdominal	Si		No	
	N	%	N	%
Con tratamiento	9	42.9%	2	9.5%
Sin tratamiento	2	9.5%	8	38.1%

Fuente: ficha de recolección de datos

Ficha de recolección de datos

Expediente: _____ Edad en años: M: 1 F: 2 Procedencia: _____

Rural: 1 Urbana: 2 Periodo del año en diagnostico Invierno: 1 Verano: 2

Referido: SI: 1 No: 2 Hospital regional: 1 C/S: 2 P/S: 3 INSS: 4 Privado: 5

Síntoma inicial: _____ Días entre inicio de síntomas y asistencia al médico: ____

Patología entre 10 a 20 días antes de las manifestaciones clínicas:

Manifestaciones cutáneas:

Exantema: Si: 1 No: 2

Ubicación: Cabeza y cuello: 1 Tronco: 2 Dorso: 3 Glúteos: 4
Extremidades superiores: 5 extremidades inferiores: 6

Púrpura: Si: 1 No: 2

Ubicación: Cabeza y cuello: 1 Tronco: 2 Dorso: 3 Glúteos: 4
Extremidades superiores: 5 extremidades inferiores: 6

Angiodema: Si: 1 No: 2

Ubicación: Cabeza y cuello: 1 Tronco: 2 Dorso: 3 Glúteos: 4
Extremidades superiores: 5 extremidades inferiores: 6

Manifestaciones articulares:

Artritis: Si: 1 No: 2

Ubicación: Manos: 1 codos: 2 hombros: 3 pies: 4 rodillas: 5 cadera: 6
tobillos: 7

Artralgias: Si: 1 No: 2

Ubicación: Manos: 1 codos: 2 hombros: 3 pies: 4 rodillas: 5 cadera: 6
tobillos: 7

Limitación a movilizar: Si: 1 No: 2

Ubicación: Manos: 1 codos: 2 hombros: 3 pies: 4 rodillas: 5 cadera: 6
tobillos: 7

Manifestaciones gastrointestinales:

Dolor abdominal: Si: 1 No: 2 Náuseas: Si: 1 No: 2 Vomito: Si: 1 No: 2 Diarrea:
Si: 1 No: 2

Sangrado de tubo digestivo: Si: 1 No: 2 invaginación: Si: 1 No: 2

Manifestaciones renales

Hematuria: Si: 1 No: 2 Proteinuria: Si: 1 No: 2 azoemia: Si: 1 No: 2

Oliguria: Si: 1 No: 2 Hipertensión arterial: Si: 1 No: 2 edemas: Si: 1 No: 2

Fallo renal: Si: 1 No: 2 creatinina (valor): talla: _____ TFG:

Biopsia renal: Si: 1 No: 2

Clasificación de la nefropatía en caso de biopsia:

1. Lesiones glomerulares mínimas.
2. Progresión mesangial (focal o difusa).
3. Formación de semilunas inferiores al 50%.
4. Formación de semilunas entre el 50 y 75%.
5. Formación de semilunas superior al 75%.
6. Glomerulonefritis pseudomesangiocapilar.

Manifestaciones neurológicas.

Cefaleas Si: 1 No: 2 hipertensión Si: 1 No: 2

Hemorragias del SNC: Si: 1 No: 2 Otra: _____

Manifestaciones hematológicas.

Diátesis hemorrágica: Si: 1 No: 2 trombocitosis Si: 1 No: 2 Plaquetas: _____

Otra: _____

Manifestaciones pulmonares.

Neumonía: Si: 1 No: 2 Hemorragia pulmonar: Si: 1 No: 2

Manifestaciones testiculares.

Dolor: Si: 1 No: 2 Inflamación Si: 1 No: 2 Hematoma escrotal Si: 1 No: 2

Torsión testicular: Si: 1 No: 2

Exámenes de laboratorio: GB: _____ S: _____ L: _____

Leucocitosis: Si: 1 No: 2 Neutrofilia: Si: 1 No: 2 Anemia: Si: 1 No: 2 Hb: ____ Ht: ____

PCR: positivo: 1 negativo: 2 NR: 3 Procalcitonina: normal: 1 Aumentada: 2 NR: 3

Complicaciones: _____

Tratamiento con esteroideos si: 1 no: 2

Status: activo: 1 abandono: 2 otro: _____