

SECCIÓN DERMATÓLOGOS JÓVENES

PÚRPURA DE SCHÖNLEIN HENOCH

DEFINICIÓN: enfermedad inflamatoria que involucra la piel, articulaciones, tracto gastrointestinal y riñones. Se presenta más frecuentemente en niños menores de 10 años, en ambos sexos por igual; en los adultos predomina en los varones. La incidencia es de 10 casos anuales por cada 100.000 niños.

SINONIMIAS: Púrpura anafilactoide, púrpura reumatoide, vasculitis de pequeños vasos secundaria a inmunocomplejos de IgA.

ETIOLOGÍA: desconocida, aunque se asocia con frecuencia a infecciones respiratorias que preceden al inicio de los síntomas.

Manifestaciones clínicas

Cutáneas

- Púrpura palpable intermitente en superficie extensora de extremidades y nalgas
- Distribución simétrica
- Pueden aparecer urticaria, vesículas, ampollas y úlceras necróticas
- Las lesiones desaparecen en 5-7 días y dejan hiperpigmentación residual
- Brotes recurrentes en un período de semanas o meses
- Duración total de afectación cutánea: 6-16 semanas
- 5-10% desarrollan enfermedad crónica



Extracutáneas

- Fiebre, cefalea, mialgias, artralgias, dolor abdominal
- Edema de MMII
- Artritis 75%
- Hemorragia digestiva 50-75%
- Nefritis 30-90%

Histología

Vasculitis leucocitoclástica: tumefacción endotelial, necrosis fibrinoide de las paredes de los vasos sanguíneos, infiltrado celular de neutrófilos, cariorrexis.

IFD

Depósitos perivascuales de IgA, C3 y fibrina en piel lesional y perilesional.

Comentario

La púrpura de Schönlein Henoch es en general benigna y suele resolver espontáneamente.

Entre el 30 y 50% de los casos de nefritis presentan alteraciones urinarias persistentes a largo plazo y el 1% progresa a nefropatía terminal.

La morbimortalidad a largo plazo se relaciona con la presencia de nefropatía persistente.

Tratamiento

Tratamiento de sostén.

Corticoides en tratamiento de dolor abdominal y artritis.

Corticoides en dosis altas solos o asociados a inmunosupresores en casos de PSH y nefropatía progresiva.