

MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES PREVIAS A MANIFESTACIONES CUTÁNEAS EN LA PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN EN ADULTOS

H.M. Marcos-Prieto, D. Pérez-Corte, A.B. Prieto-Bermejo, F. Geijo-Martínez, C. Revilla-Morato, A. Jiménez-Jurado, V. Calabuig-Mazzola, C. Piñero-Pérez, J.M. González-Santiago, Y. Jamanca-Poma, A.M. Mora-Soler, A. Rodríguez-Pérez

Departamento de Aparato Digestivo. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.
Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL). España.

RESUMEN

La Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) se considera una vasculitis sistémica de pequeño vaso que puede afectar al tracto gastrointestinal (GI), piel, articulaciones y riñón. Aunque es más frecuente en niños, también puede aparecer en la edad adulta. La combinación de los síntomas es variada y diferente en cada paciente. El compromiso gastrointestinal puede ocurrir hasta en el 85% de los pacientes pero existen muy pocos casos descritos en la literatura que aporten imágenes endoscópicas de las lesiones. Presentamos el caso de un paciente de 56 años con compromiso gastrointestinal constatado por endoscopia antes de la aparición de las lesiones cutáneas.

PALABRAS CLAVE

Púrpura Henoch-Schönlein, endoscopia, adulto, daño gastrointestinal.

ABSTRACT

The Henoch-Schönlein Purpura (PHS) is considered a systemic small vessel vasculitis that may affect the gastrointestinal (GI) tract, skin, joints and kidney. Although more common in children, it can also appear in adulthood. The combination of symptoms is varied and different for each patient. Gastrointestinal involvement can occur in up to 85% of patients but there are very few cases reported in the literature to provide endoscopic images of injuries. We present here the case of a 56-year-old male with gastrointestinal involvement endoscopically observed before the onset of skin lesions.

KEYWORDS

Henoch-Schönlein purpura, endoscopy, adult, gastrointestinal involvement.

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es una vasculitis mediada por inmunocomplejos que afecta

TRABAJO ENVIADO: HÉCTOR MIGUEL MARCOS PRIETO

CORRESPONDENCIA:

Héctor Miguel Marcos Prieto
Departamento de Aparato Digestivo
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca
Paseo San Vicente 50-180, 37007 Salamanca, España.
Tel: +34923291400
E-mail: h.mp@hotmail.es

a los vasos de la piel, tracto gastrointestinal (GI), articulaciones y riñones. El 90% de los casos ocurren en el tramo de edad de 3 a 15 años. Es muy poco frecuente en adultos, solo tiene una tasa de incidencia de 0,1 a 1,2 por millón en adultos mayores de 20 años de edad⁽¹⁾. Las manifestaciones gastrointestinales son comunes ya que ocurren entre el 50% al 85% de los casos y pueden generar complicaciones como invaginaciones intestinales, perforaciones u obstrucciones⁽²⁾. No existe un patrón gastrointestinal claramente establecido, lo que suele provocar un retraso en el diagnóstico hasta que aparecen las lesiones cutáneas, sobre todo en los casos en los que las manifestaciones GI preceden al resto del cuadro que son del 14% al 24% del total⁽³⁾.

Existen pocos casos de PHS descritos en la literatura que aporten imágenes endoscópicas de las lesiones. Se presenta un caso de PHS en un hombre de 56 años cuyas primeras manifestaciones fueron los síntomas gastrointestinales que inicialmente no fueron bien interpretados hasta el inicio de las manifestaciones cutáneas.

CASO CLÍNICO

Varón de 56 años sin antecedentes de interés que acude al Servicio de Urgencias por un cuadro de cuatro días de evolución de dolor abdominal difuso tipo cólico, de predominio epigástrico, con náuseas, sin cambios en el hábito intestinal. No presentaba artralgias.

Al ingreso el paciente se encuentra estable desde el punto de vista hemodinámico y afebril. En la exploración física destaca un abdomen distendido y timpanizado, con ruidos hidroaéreos disminuidos, doloroso a la palpación de forma generalizada sin masas ni organomegalias ni signos de irritación peritoneal. No presenta lesiones dérmicas.

En la analítica en sangre destaca: Leucocitos 16300/ μ L, neutrófilos 12600/ μ L y PCR: 13,11 mg/dl y en orina microalbuminuria y microhematuria.

En la radiografía simple de abdomen se observa dilatación de colon transverso y descendente y en la TAC abdominal se identifican asas de íleon con edema parietal y realce mucoso sugerentes de cambios inflamatorios, con adenopatías de hasta 1,2 cm y discreta dilatación del marco colónico sin evidencia de causa obstructiva.

No se detectan gérmenes patógenos ni parásitos en las heces, y la toxina de *Clostridium difficile* y los hemocultivos son negativos.

Se realiza una gastroduodenoscopia (**Figura 1**): Desde antro gástrico y hasta segunda porción duodenal se aprecian lesiones mucosas purpúricas, sufusiones hemorrágicas de aspecto macular con algunas aftas. Histológicamente se describen como intensa inflamación aguda con abundantes neutrófilos y daño de pequeño vaso con extravasación hemática sin apreciarse *H.pylori*. El cultivo para micobacterias es negativo.

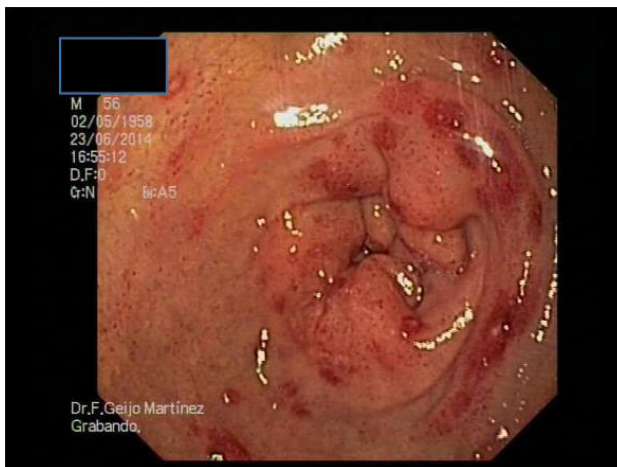


Figura 1: Lesiones mucosas purpúricas y sufusiones hemorrágicas maculares en antro gástrico.

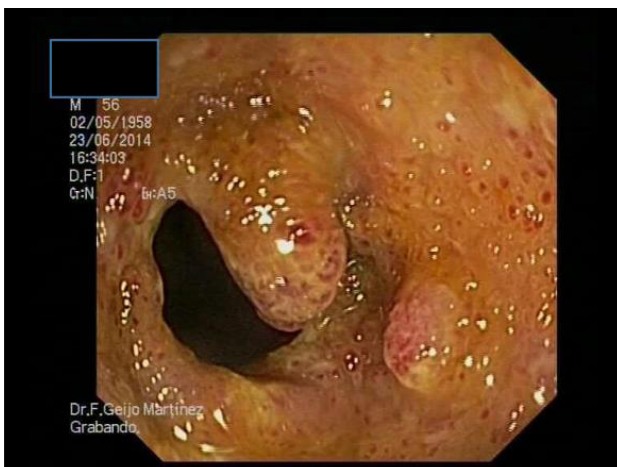


Figura 2: Mucosa íleon distal edematosa con lesiones purpúricas, aftas y pseudopólipos.

También se realiza una ileoscopia (**Figura 2**): En últimos tramos de íleon y válvula ileocecal se observan múltiples lesiones mucosas con punteado petequial, pseudopólipos y algunas úlceras superficiales con edema e hiperemia de la mucosa. Histológicamente compatible con proceso inflamatorio agudo (sin granulomas ni signos de enfermedad inflamatoria intestinal) con hematíes extravasados y úlceras sin signos histológicos específicos. La tinción de auramina y el cultivo de micobacterias son negativos.

Durante el ingreso, tras la realización de las endoscopias aparecen lesiones purpúricas dérmicas de escasos milímetros que no desaparecen con la vitropresión, distribuidas por extremidades inferiores y superiores, glúteos y tronco, más evidentes en región abdominal ventral. Al biopsiarse (**Figura 3**) se aprecia piel tapizada con epidermis ortoqueratósica con extravasación hemática; dermatitis perivascular superficial con moderado infiltrado inflamatorio de predominio neutrófilo y leucocitoclastia asociado a daño vascular de pequeño tamaño con necrosis fibrinoide, compatible con vasculitis leucocitoclástica de pequeño calibre.

Con el diagnóstico de PHS se inicia tratamiento con corticoides con clara mejoría y posterior pauta descendente. Desaparecieron las lesiones cutáneas, no ha vuelto a tener dolor abdominal y ha desaparecido la microhematuria y microalbuminuria.

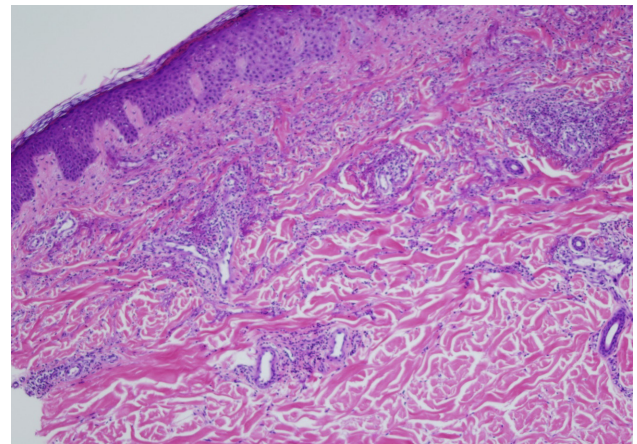


Figura 3: Biopsias de lesiones cutáneas. Vasculitis leucocitoclástica.

DISCUSIÓN

Las cuatro manifestaciones clásicas de PHS son la púrpura cutánea, el dolor abdominal, artralgias y daño renal. En adultos las manifestaciones gastrointestinales (GI) son más atípicas, graves y más frecuente el daño renal tardío como en nuestro caso⁽⁴⁾.



Los pacientes mayores muestran manifestaciones más graves que los más jóvenes. En los jóvenes las manifestaciones articulares son las más frecuentes. Las manifestaciones GI son menos frecuentes en adultos (50-75%) que en niños⁽⁵⁾.

La clínica típica de las manifestaciones GI consiste en dolor abdominal debido al edema, sangrado y extravasación sanguínea. Son frecuentes las náuseas, vómitos, estreñimiento, diarrea o distensión abdominal. Mucho más raras son la colitis pseudomembranosa, las úlceras de esófago, pancreatitis, invaginaciones, perforaciones, vasculitis isquémicas, necrosis masivas intestinales o apendicitis. Las hemorragias masivas con sangrado macroscópico o heces melénicas solo se reportan en el 2% y 30% respectivamente⁽⁶⁾.

Las lesiones endoscópicas de la mucosa se pueden desarrollar en cualquier sitio del tubo digestivo y las más frecuentes son enrojecimientos difusos de la mucosa, petequias y erosiones hemorrágicas. El intestino delgado es el lugar más afectado. La segunda porción duodenal suele verse más afectada que el bulbo⁽⁷⁾.

El mecanismo del daño intestinal es debido a depósito de inmunocomplejos IgA en la pared de los pequeños vasos, la infiltración por neutrófilos polimorfonucleares (PMN) alrededor de estos pequeños vasos y a la extravasación de hematíes⁽⁴⁾.

En un estudio de cohortes de 250 pacientes adultos y niños con PHS, el 48% de los casos tenían manifestaciones GI, 61% artralgias, 96% púrpura necrotizante. El síntoma principal era el dolor cólico abdominal. En el 51% hubo sangrado GI pero solo el 11% fue grave requiriendo transfusión, cirugía o con fallecimiento⁽⁸⁾.

En un estudio que incluía 115 adultos con PHS el 78.2% tenían manifestaciones GI⁽³⁾.

En raras ocasiones las manifestaciones GI son el primer síntoma y nos hacen sospechar PHS como ocurrió en nuestro caso. Las manifestaciones GI fueron la primera manifestación de la PHS en el 8% de la serie de Coppo [8] y el 11% de la serie de Trappani⁽⁹⁾.

CONCLUSIÓN

Las manifestaciones gastrointestinales son habituales en la PHS. En los casos en los que los síntomas gastrointestinales preceden a las otras manifestaciones, sobre todo a las cutáneas, los hallazgos endoscópicos e histológicos son fundamentales para establecer el diagnóstico e iniciar el tratamiento adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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(5):859-64.
2. Ilona SS. Henoch-Schonlein purpura: when and how to treat. *J Rheumatol* 1996;23(9):1661-5.
3. Zhang Y, Huang X. Gastrointestinal involvement in Henoch-Schönlein purpura. *Scand J Gastroenterol.* 2008; 43(9):1038-43.
4. Roberts PF, Waller TA, Brinker TM, Riffe IZ, Sayre J, Bratton RL: Henoch Schonlein purpura: A review article. *South Med J.* 2007;100(8):821-4.
5. Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D: Henoch-Schonlein Purpura in Adults: Outcome and Prognostic Factors. *J Am Soc Nephrol.*2002;13(5):1271-8.
6. Trouiller S, André M, Délévaux I, Mahamadi H, Affo C: Abdominal manifestations of Henoch Schonlein purpura in adults: A retrospective study of 23 cases. *Rev Med Int.* 2009;30(8):661-70.
7. Esaki M, Takayuki M, shotaro N, Kawasaki M, Iwai K, Hirakawa K, Tarumi KI, Yao T, Lida M: GI involvement in Henoch-Schonlein purpura. *Gastrointest Endosc.* 2002;56(6):920-23.
8. Coppo R, Mazzucco G, Cagnoli L, Lupo An Schena FP: Long term prognosis of Henoch Schonlein nephritis in adult and children. Italian Group of Renal Immunopathology Collaborative Study on Henoch Schonlein purpura. *Nephrol Dial Transplant.* 1997;12(11):2277-83.
9. Trappani S, Micheli A, Grisolia F, resti M, Chiappini E, Falcini F, Martino M: Henoch Schonlein Purpura in Childhood: Epidemiological and Clinical Analysis of 150 Cases Over a 5-year Period and Review of Literature. *Semin Arthritis Rheumatol.* 2005;35(3):143-53.