Compromiso Duodenal en Púrpura de Henoch-Schönlein

Alfonso Chacaltana Mendoza

RESUMEN

La Purpura de Henoch-Schönlein (PHS) es una vasculitis sistémica de pequeños vasos que afecta piel, articulaciones, tracto gastrointestinal y riñones en diferente grado y variada intensidad. Se presenta con mayor frecuencia en niños por lo que es considerada como la causa mas común de púrpura no trombocitopénica en esa edad, aunque también puede aparecer en edad adulta.

Los síntomas así como el compromiso gastrointestinal puede ser variados, aunque se considera que puede ocurrir hasta en el 85% de pacientes.

Se describe el caso de un paciente de 12 años de edad con hemorragia digestiva debido a compromiso duodenal asociado a esta afección y evidenciado por endoscopia.

PALABRAS CLAVES: Púrpura Henoch-Schönlein, úlcera duodenal, endoscopia.

Rev. Gastroenterol. Perú; 2010; 30-3: 220-223

SUMMARY

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a systemic vasculitis of the small vessels of the skin, joints, gastrointestinal tract and kidneys. It is the most common cause of non-thrombocytopenic purpura in children, but may also occur in adults.

Gastrointestinal symptoms and disease occurs in up to 85% of patients and can be of varying intensity.

We report a 12-year-old boy with gastrointestinal bleeding due to duodenal involment associated with this condition evidenced by endoscopy.

KEY WORDS: Henoch-Schönlein purpura, duodenal ulcer, endoscopy.

^{*} Médico Gastroenterólogo Hospital II Suárez-Angamos ESSALUD - Clínica Centenario Peruano Japonesa

INTRODUCCIÓN

a Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) o Púrpura anafilactoide es una vasculitis no trombocitopénica de etiología desconocida y patogenia autoinmune que afecta principalmente niños, con un incidencia anual estimada en 20 casos por 100,000 niños 1, considerándose como la vasculitis mas frecuente en edad pediátrica. No obstante, puede afectar a personas de cualquier edad. Se caracteriza por comprometer los pequeños vasos en piel, articulaciones, intestino y glomérulo, por lo que sus manifestaciones clínicas incluyen lesiones purpúricas en piel, artralqias, manifestaciones gastrointestinales y nefritis.

Los síntomas gastrointestinales pueden presentarse hasta en el 85% de los pacientes², e incluyen principalmente dolor abdominal, hemorragia digestiva (considerados como criterios diagnósticos de la enfermedad), náusea y vómitos, mientras que otros problemas más severos como intususcepción, obstrucción y perforación son infrecuentes ³-6.

A continuación presentamos un caso de PHS con afectación duodenal evidenciado mediante estudio endoscópico.

REPORTE DE CASO

Paciente varón de 12 años de edad, estudiante, procedente de Barranca, referido al servicio de Emergencia del Hospital General de Huacho por dolor abdominal y hematemesis de 02 días de evolución. Presenta al inicio dolor abdominal difuso de curso progresivo, localizado en hemiabdomen superior, tipo cólico y gravativo, además de nausea, vómitos de contenido alimentario y 2 vómitos con contenido hemático rojo oscuro sin síntomas de descompensación hemodinámica. Cuatro días antes de su ingreso a emergencia nota la aparición progresiva de lesiones nodulares rojizas en miembros inferiores, pruriginosas al inicio.

Antecedentes de pie varo congénito y ostemielitis en región maleolar derecha 6 meses antes de actual cuadro. Niega consumo de medicamentos previos a actual ingreso. Niega alergias alimentarias y a medicamentos.

A su ingreso se encontró un paciente despierto y orientado, con regular hidratación de piel y mucosas, PA 110/70mmHg, FC: 92xmin, FR: 16xmin, T: 36.7 C°. En piel presencia de lesiones purpúricas palpables en extremidades inferiores hasta muslos con aislados signos de rascado reciente (foto 1A-B). Pie varo. Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación profunda en epigastrio e HCD, murphy (-), rebote (-), RHA disminuidos en frecuencia e intensidad, no masas ni visceromegalias palpables. TR: restos de melena. Resto de examen normal.

Los exámenes auxiliares mostraron hemoglobina: 10.3, leucocitos: 6600/mm3 (S: 62% L: 36% Eo: 0% M: 2%), plaquetas: 257000, constantes corpusculares: VCM: 79.2 (82-98) HCM: 25.8 (27-32), CHCM: 32.6 (30-35). El tiempo de coagulación, sangría, protrombina y tromboplastina parcial activado dentro de rangos normales. Ecografía abdominal: normal.

Se realiza estudio endoscópico con los siguientes hallazgos: Estómago: lago mucoso limpio, eritema moderado en antro. En duodeno, desde rodilla bulbar presencia de múltiples áreas de mucosa eritémicas y erosivas, planas de forma circulares y ovaladas de 4-8mm de diam. y que alterna con mucosa con fino punteado blanquecino (foto 02). Estas lesiones se distribuyen hasta segunda porción duodenal en donde se aprecia además una lesión ulcerada irregular de aprox 12mm sobre la cara anterior, con lecho poco profundo, con restos de hematina reciente, y con bordes definidos poco elevados con moderada congestión (foto 03). Se toman muestras de biopsias de bordes de ulcera duodenal y de antro gástrico, siendo informados por el Servicio de Anatomía Patológica como: Duodenitis crónica moderada con edema, congestión vascular y distorsión de vellosidades, sin cambios vasculíticos. Gastritis crónica moderada e inactiva, congestión vascular y áreas de regeneración epitelial. HP y metaplasia (-).

Se inicia terapia con reposo gástrico, hidratación parenteral y omeprazol 40mg EV cada 12horas. Una vez evaluado por el Servicio de Reumatología se establece el diagnóstico de Púrpura de Henoch-Schönlein añadiéndose a la terapéutica hidrocortisona (al 3er día del ingreso) 100mg EV c/12horas por 03 días, con resolución gradual de las lesiones dérmicas. Es dado de alta por mejoría sintomática y con terapia de mantenimiento de prednisona 40mg V.O /día por 4 semanas.

En control ambulatorio a las 2 semanas después del alta continuó asintomático, evidenciándose mejoría endoscópica al mes del ingreso.



Fig 1.- 1A. Pie varo derecho. Múltiples lesiones purpúricas palpables que se extienden hasta muslos. 1B. Cara interna de rodilla derecha que muestra con mayor detalle las lesiones.



Fig. 2A y B.- Segunda porción duodenal. Se aprecian múltiples áreas circulares y ovaladas de eritema y erosión superficial.

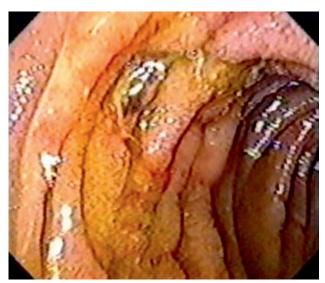


Fig. 3.- Segunda porción duodenal. Lesión ulcerada irregular de aprox. 12mm con lecho poco profundo con restos de hematina reciente.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de PHS se establece con 3 o mas de los 4 criterios diagnósticos publicados por el Colegio Americano de Reumatología 7 que incluyen: 1) edad de inicio de síntomas menor o igual a 20 años, 2) presencia de púrpura palpable, 3) dolor abdominal difuso o hemorragia gastrointestinal, y 4) histología que muestre granulocitosis en las paredes de las arteriolas o vénulas. La sensibilidad y especificidad diagnóstica de 3 criterios -como en nuestro caso- es de 89.4% y 88.1% respectivamente. En cambio, cuando los síntomas digestivos preceden a las lesiones cutáneas (14-19% de los casos)⁸, el diagnóstico de la enfermedad puede ser difícil.

Como ya se mencionó, los síntomas digestivos pueden presentarse en 50-85% de los pacientes con PHS $^{2,9}\,y$ resultan del edema y hemorragia submucosa dentro de la pared intestinal y mesenterio causado por la vasculitis subyacente $^{10}.$ Los síntomas principalmente descritos son dolor abdominal tipo cólico, náusea, vómitos, diarreas acuosas o sanguinolentas y sangrado gastrointestinal. En nuestro medio, la revisión retrospectiva de Angeles y col 11 en el Instituto de Salud del Niño, encontró 49 pacientes con PHS en el período 1995-1999, con una edad media de 6.2 \pm 3.3 años $^{(2\cdot16)},$ con una presentación de compromiso digestivo en el 53% de los casos, siendo el dolor abdominal el mas frecuente (49%), seguido de náusea y vómitos (27%), hemorragia digestiva (24%) y diarreas (12%).

Si bien se ha descrito el compromiso en el estómago, colon y recto ^{12,13}, se considera que el lugar del tracto digestivo mas frecuentemente afectado es el intestino delgado ¹⁴, aunque no hay estudios en los cuales se haya investigado íntegramente todo el tubo digestivo de forma sistemática para corroborar dicha aseveración. Sin embargo, el segmento mas frecuentemente reportado es el duodenal, en especial la segunda porción más que otros segmentos ¹⁵.

Los hallazgos endoscópicos no son constantes ni característicos de PHS, variando de un paciente a otro, pudiendo incluir lesiones como eritema, petequias, edema, hemorragias submucosa, erosiones y úlceras ^{12,13}. Para otros autores, la presencia de ulceras irregulares en la segunda porción duodenal, serían característicos de la afectación duodenal en PHS ^{13,15}. Así, en el estudio de Nishiyama ¹³, de 11 casos de PHS estudiados, 8 mostraron ulceras de forma irregular en la segunda porción duodenal. Sin embargo es necesario considerar que otras enfermedades aunque mas infrecuentes, deben ser consideradas en un diagnóstico diferencial: enteritis eosinófilica, lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Crohn e infestación parasitaria 16. En estos casos, en especial cuando las lesiones cutáneas aparecen después de iniciado el cuadro sintomático, la biopsia puede ayudar a diferenciar la PHS de otras enfermedades. Otra lesión endoscópica considerada por otros autores 17 como específica de PHS es la presencia de eritema en placas circulares con o sin hemorragia intramucosa, similares a las observadas en nuestro caso.

En cuanto a la histopatología, y a diferencia de los hallazgos endoscópicos en donde no existe un patrón característico de presentación, la lesión histopatológica fundamental de la PHS es la presencia de vasculitis leucocitoclástica que muestra una infiltración de células inflamatorias en la pared de los pequeños vasos, junto con edema de vasos y extravasación de hematíes en la mucosa y submucosa ¹⁸. No obstante, el hallazgo de ésta infiltración vascular no siempre es encontrada en las muestras obtenidas de las biopsias duodenales, debido entre otras causas a la superficialidad de las tomas de biopsias.

En general, el pronóstico de la enfermedad es bueno salvo por la ocurrencia de complicaciones renales como nefritis e insuficiencia renal³. La enfermedad suele ser autolimitada, incluso sin tratamiento, aunque pueden aparecer

nuevos brotes. La terapia médica es usualmente sintomática, y se indica en especial si hay síntomas abdominales o articulares intensos, empleándose analgésicos y/o corticoides que alivian los signos abdominales y articulares durante un periodo de tiempo limitado 10 .

Correspondencia

Dr. Alfonso Chacaltana Mendoza Jr. Sanchez Cerro 1868 Dpto. 701 Jesús María, Lima-Perú. E-mail: dralfonso_al@yahoo.com

REFERENCIAS

- GARDNER-MEDWIN JM, DOLEZALOVA P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculities in children of different ethnic origins. Lancet. 2002; 360: 1197-202.
- ILONA SS. Henoch-Schönlein purpura: when and how to treat. J Rheumatol 1996;23:1661-5.
- CHANG WL, YANG YH, LIN YT, CHIANG BL. Gastrointestinal manifestations in Henoch-Schonlein purpura: a review of 261 patients. Acta Paedriat 2004; 93:1427-1431.
- MARTINEZ-FRONTANILLA LA, Haase GM, Ernster JA, Bailey WC. Surgical complications in Henoch-Schonlein purpura. J Pediatr Surg 1984;19:434-6.
- CLARK CV, HUNTER JA. Anaphylactoid purpura presenting as a medical and surgical emergency. Br Med J 1983;287:22-3.
- OKANO M, SUZUKI T, TAKAYASU H, HARASAWA S, SATO T, TSUTSUMI Y, et al. Anaphylactoid purpura with intestinal perforation: report of a case and review of the Japanese literature. Pathol Int 1994;44:303-8.
- MILLS 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-Schonlein purpura. Arthritis Rheum 1990; 33: 1114-1121.
- TAZARD E. Henoch-Schönlein purpura. Archives of Disease in Childhood. 1999;80:380-386.
- CHEN MJ, WANG TE, CHANG WH, TSAI SJ, LIAO WS. Endoscopic findings in a patient with Henoch-Schonlein puprura. World J Gastroenterol 2005;11(15):2354-2356.

- 10. BAILEY M, CHAPIN W, LICHT H, REYNOLDS JC. The effects of vasculitis on the gastrointestinal tract and liver. Gastroenterol Clin North Am 1998;27:747-82.
- ANGELES L, 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 Peru 2007;18(3): 111-117.
- 12. PORÉ G. GI lesions in Henoch-Schönlein purpura. Gastrointestinal endoscopy 2002,55(2):283-286.
- NISHIYAMA R, NAKAJIMA N, OGIHARA A, OOTA S, KOBAYASHI S, YOKOYAMA K, et al. Endoscope images of Schönlein-Henoch purpura. Digetsion 2008;77:236-241.
- KAWASAKI M, HIZAWA K, AOYAGI K, KUROKI F, NAKAHARA T, SAKAMOTO K, et al. lleitis caused by Henoch-Schönlein purpura; an endoscopic view of the terminal ileum. J Clin Gastroenterol 1997;25:396-8.
- ESAKI M, MATSUMOTO T, NAKAMURA S, KAWASAKI M, IWAI K, HIRAKAWA K, et al. GI involvement in Henoch-Schönlein purpura. Gastrointestinal endoscopy 2002, 56(6):920-923.
- HEATLEY RV, WYATT JI. Gastritis and duodenitis. In: Haubrich WS, Schaffner F, Berk JE, editors. Bockus gastroenterology. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1995.p.635-55.
- TOMOMASA T, HSU JY, ITOH K, KUROUME T. Endoscopic findings in pediatric patients with Henoch-Schönlein purpura and gastrointestinal symptoms. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1987;6:725-9.
- 18. BANERJEE B, RASHID S, SINGH E, FITZGERALD J. Endoscopic findings in Henoch-Schönlein purpura. Gastrointest Endosc 1991;37:569-71.