

Púrpura de Schönlein Henoch. A propòsit d'un cas en una esportista

JAUME ESCODA MORA^a, ASUN ESTRUCH MASSANA^b,
JOSE ANTONIO GUTIÉRREZ RINCÓN^a, FERNANDO PIFARRÉ
SAN AGUSTÍN^c i RAMON BALIUS MATAS^a

^aMedicina de l'Esport. Centre d'Estudis de l'Alt Rendiment Esportiu. Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Barcelona. Espanya.

^bMedicina de l'Esport i Pediatria. Centre d'Estudis de l'Alt Rendiment Esportiu. Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Barcelona. Espanya.

^cMedicina de l'Esport. Centre de Medicina de l'Esport de Lleida. Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Lleida. Espanya.

RESUM: Presentem el cas d'una esportista de natació sincronitzada de 15 anys amb púrpura de Schönlein-Henoch (també coneguda per púrpura anafíllactòide), una vasculitis sistèmica de petits vasos, considerada la més freqüent en la infància, i que afecta preferentment nens entre 3 i 15 anys, amb prevalença del sexe masculí sobre el femení (2:1). L'afectació va ser exclusivament cutània en forma de petèquies, amb diversos brots de lesions dèrmiques, i la seva evolució va ser benigna i autolimitada; no va necessitar més tractament que el repòs esportiu (com a prevenció de possibles complicacions més greus) i els controls clínics i analítics adients.

PARAULES CLAU: Vasculitis. Púrpura. Schönlein-Henoch. Esport.

ABSTRACT: We report the case of a 15-year-old synchronized swimmer who presented with Henoch-Schönlein purpura (also known as anaphylactoid purpura), a small-vessel systemic vasculitis believed to be the most frequent vasculitis in childhood and which mainly affects children and adolescents between the ages of 3 and 15 years. The male-to-female ratio is 2:1. In our patient, involvement was exclusively cutaneous in the form of petechiae, with several outbreaks of dermal lesions. The clinical course was benign and self-limiting and the patient required no treatment apart from rest from swimming (to prevent possible, more serious complications) and the corresponding clinical and laboratory follow-up.

KEY WORDS: Vasculitis. Purpura. Henoch-Schönlein. Sport.

Esportista de natació sincronitzada de 15 anys d'edat, de sexe femení, que entrena a un nivell d'alta especialització, amb un volum de 25 hores setmanals (condicionament físic i entrenament tècnic específic), que va consultar per l'aparició de petèquies a les extremitats inferiors.

En l'anamnesi no va destacar antecedents patològics d'interès, només la presa d'ibuprofèn 15 dies abans (600 mg cada 8 h) per un quadre digestiu etiquetat com d'origen víric.

En l'exploració presentava un bon estat general, ben hidratada i afebril. Es van observar múltiples petèquies localitzades a ambdues extremitats inferiors (cames, cuixes i amb menys intensitat a glutis), de color vermell, amb un diàmetre entre 1 i 5 mm, no palpables, i indolors (fig. 1). La resta de l'exploració física va ser anodina.

Exàmens complementaris: en l'anàlítica sanguínia destaquem: hematòcrit: 38,1%, fosfatales alcalines, 344 UI·L⁻¹, creatinacina, 278 UI·L⁻¹, immunoglobulina (Ig) A, 378 mg/dL⁻¹, anticossos Ig G antinuclears: negatius; complement C3: 98,0 mg/dL⁻¹; complement C4: 11,8 mg/dL⁻¹; proves de funció renal, estudi de coagulació i resta de paràmetres sanguinis dintre de la normalitat. Sediment d'orina, 1 leucòcit cada 2-3 camps. Cultiu d'orina, negatiu. Sang en femta, negatiu. Ecografia abdominal, normal.

El diagnòstic es va orientar com a púrpura de Schönlein-Henoch, sense afectació sistèmica, i s'hi va indicar repòs esportiu i dieta tova, amb control de l'evolució.

L'evolució va seguir brots successius als 10, 30 i 50 dies després del brot inicial. Es va fer consulta a hema-

Figura 1

Petèquies a extremitats inferiors.



Figura 2

Púrpura posterior a la depilació amb cera calenta.



tologia i es va descartar l'existència de dischràsies sanguínies.

Posteriorment a la remissió total de les petèquies, i coincidint amb una depilació de cames amb cera calenta, va presentar un brot de lesions purpúriques, essent diagnosticada de vasculitis inespecífica, secundària a pressió o a escalfor, en un servei hospitalari d'urgències pediàtriques al qual va acudir l'esportista (fig. 2). Aquestes noves lesions es van resoldre espontàniament i progressivament en els 10 dies posteriors.

En aquest moment es va autoritzar la incorporació progressiva als entrenaments, tot evitant les posicions invertides i les apnees perllongades, per evitar un augment de la pressió hidrostàtica intravascular a les extremitats inferiors.

Després de 3 setmanes de la desaparició de les lesions anteriors, va presentar novament l'aparició d'equimosis, localitzades exclusivament a ambdues extremitats inferiors, als 80 dies d'evolució des del primer brot, que van desaparèixer espontàniament durant els 3 dies posteriors.

Els controls analítics realitzats van mostrar sempre valors elevats d'IgA (entre 338 i 378 mg/dL⁻¹) i un hematòcrit baix (entre 37,2 i 38,1%), amb hemoglobina dintre del rang normal (12,3 a 13,3 g·dL⁻¹), tot mante-

nint-se la resta de paràmetres, incloent-hi la siderèmia i els indicadors del metabolisme del ferro, sempre dintre de la normalitat.

Finalment es va autoritzar la reincorporació als entrenaments de forma progressiva en el moment en què havien desaparegut totalment les lesions dèrmiques, tot mantenint-se lliure de clínica fins al moment actual, i objectivant-se un rendiment esportiu òptim per a la seva edat i per a les característiques morfològiques i funcionals de la nedadora, tot i que encara es manté en fase de seguiment clínic i analític de la patologia, que es mantindrà fins a un any (s.c.) per confirmar la *restitutio ad integrum*.

DISCUSSIÓ

La púrpura de Schönlein-Henoch és la forma més freqüent de vasculitis en la infància, i es caracteritza per la tríada clàssica de púrpura no trombocitopènica, dolor còlic abdominal o hemorràgia gastrointestinal, i artràlgies o artritis.

La seva patogènia s'esdevé per mecanisme immunològic, el qual afecta els petits vasos sanguinis, i és mediada per immunocomplexos d'IgA (reacció de tipus III). Es produeix un increment en la producció d'IgA, com també dels immunocomplexos circulants

d'IgA, i dels dipòsits d'IgA a la pell (que produeix les lesions cutànies) i els ronyons (que pot produir una insuficiència renal).

Les manifestacions de púrpura aguda i d'artritis van ser descrites per Schönlein (1837), i posteriorment Henoch va afegir-hi les manifestacions de dolor abdominal i nefritis (1874).

És d'etiologia desconeguda, però poden haver-hi factors desencadenants associats: en el 50% dels pacients existeixen antecedents d'infeccions, sobretot del tracte respiratori, o de presa de fàrmacs. Els microorganismes implicats poden ser d'origen bacterià (estreptococ beta-hemolític del grup A, estafilococs, *Helicobacter pylori*), víric (Epstein-Barr, varicel·la, rubèola, hepatitis A, B, i C, parvovirus), i menys freqüentment *Mycoplasma pneumoniae*. Els fàrmacs descrits com a desencadenants són la penicil·lina, l'ampicil·lina, l'eritromicina, els antiinflamatoris no esteroïdals, i les tiazides. També hi poden actuar com a factors exògens determinats aliments, l'exposició al fred, i les picades d'insectes. Entre els agents endògens, hi trobem algunes malalties autoimmunes (artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, lupus eritematós sistèmic, colitis ulcerosa, malaltia de Crohn, crioglobulinèmia) i antígens tumorals (leucèmies i limfomes).

Les manifestacions clíniques més freqüents són les dermatològiques, en forma de petèquies, púrpura i equimosis (per afectació dels vasos de petit calibre de la pell), són freqüentment palpables, i sovint presenten una distribució simètrica que afecta zones acres i de decliu, principalment les extremitats inferiors (per efecte de la pressió hidrostàtica). En la seva progressió poden augmentar de dimensió

i evolucionar formant plaques i desenvolupar vesícules i ulceracions. Aquestes lesions cutànies característiques (però no específiques de cap tipus de vasculitis) constitueixen una orientació valuosa per al diagnòstic. La seva evolució, de forma característica, és en brots, i el seu color pot evolucionar des del vermell al púrpura, en relació amb l'evolució de la degradació de la sang extravasada.

Sempre cal tenir present que també s'hi poden associar lesions sistèmiques renals (20-45%), digestives (70%) i articulars (50-80%).

Les manifestacions articulars consisteixen en artràlgies i artritis que afecten grans articulacions, acompanyades d'edema periarticular.

La clínica gastrointestinal ve donada per l'edema i hiperèmia parietal secundàries a la vasculitis. Es pot presentar en forma de dolor còlic abdominal d'intensitat moderada a severa, i pot ser difús o localitzat. És present en la major part de pacients amb hemorràgia oculta en femta. També es pot produir invaginació intestinal (5%), que pot reduir-se espontàniament, tot dificultant la decisió d'intervenir quirúrgicament. En els infreqüents casos més greus de vasculitis mesentèrica existeix un risc augmentat d'infart mesentèric, d'hemorràgia massiva i de perforació intestinal.

Les manifestacions renals habitualment es limiten a una hematúria microscòpica aïllada que generalment remet espontàniament. Les complicacions greus són menys freqüents (10%) i es presenten en forma de dolor als flancs, proteïnúria, o síndrome nefròtica, i són les que habitualment poden determinar la gravetat de la malaltia. Altres complicacions com la hipertensió i la insuficiència renal són excepcionals.

De manera poc habitual poden afectar-se altres sistemes i presentar-se manifestacions potencialment greus: neurològiques (amb clínica de cefalea, convulsions, i canvis conductuals), oftalmològiques (neuritis òptica), hemorràgiques (pulmonars, meníngies), cardíques (pericarditis amb taponament cardíac, miocarditis) i d'altres (parotiditis, orquitis).

El diagnòstic és eminentment clínic (es fonamenta en un quadre clínic característic), no essent dificultós quan les lesions dèrmiques són presents, i no existeixen proves de laboratori específiques que puguin confirmar-lo. En general, i dintre de les vasculitis cutànies, es reserva la síndrome de Schönlein-Henoch per a aquells casos en què es demostra la presència d'immuno-complexos circulants de classe IgA o la presència de dipòsits immunes de classe IgA a la pell.

Igualment, és important tenir present que les manifestacions no cutànies de la síndrome es poden presentar des de molt abans que apareguin aquestes, en forma de dolor còlic abdominal, simptomatologia articular, angioedema, nefropatia o afectació de l'estat general.

L'evolució clínica de la síndrome de Schönlein-Henoch habitualment presenta un curs relativament benigne i autolimitat, especialment si l'afectació està limitada a la pell, amb una durada entre 10 dies i 6 setmanes, amb brots successius durant el seu curs clínic, i la seva morbiditat està relacionada bàsicament amb les possibles manifestacions digestives i renals.

El tractament es relaciona estretament amb la clínica i la causa de formació dels immunocomplexos d'IgA, i es fonamenta en un tractament simptomàtic i de suport (atesa la seva naturalesa autolimitada), amb analgèsia (evi-

tant els antiinflamatoris no esteroïdals), hidratació i dieta tova. Alguns pacients poden necessitar un tractament sistèmic amb corticosteroides, malgrat que sembla que no modifiquen l'evolució de l'afectació renal. També caldrà retirar l'antigen desencadenant en els pocs casos en què es pugui determinar. En els casos més greus de la síndrome, caldrà l'hospitalització i un tractament més agressiu.

En les recerques bibliogràfiques que vam realitzar, no va aparèixer cap referència sobre la púrpura de Schönlein-Henoch en esportistes ni en relació amb l'esport, la qual cosa ens anima a continuar alerta sobre la incidència d'aquesta patologia en la població esportiva, especialment en aquells esports com la natació sincronitzada, en què observem determinades peculiaritats que pensem que podrien afavorir les lesions dels petits vasos sanguinis en individus predisposats.

Bibliografia recomendada

- Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. *Pediatrics*. 1993;92:865-7.
- Ansell BM, Falcini F. Cutaneous vasculitis in children. *Clin Dermatol*. 1999;17:577-80.
- González E. Vasculitis en los niños. *Protocolos de Reumatología*. 2002 [citado 13 Feb 2006]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/reumat/17.pdf>
- Gussinyé P, Català M, Codina X. Púrpura de Schönlein-Henoch: estudi retrospectiu dels darrers 20 anys. *Pediatría Catalana*. 2002;62:109-14.
- Jennette JC, Falk RJ. Small vessel vasculitis. *N Eng J Med*. 1997;337:1512-23.
- Kim S, Dedeoglu F. Update on pediatric vasculitis. *Curr Opin Pediatr*. 2005;17:695-702.

- Koné-Paut I. Review for the generalist: Henoch-Schönlein purpura in children. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2005;3:43-56 [citado 14 Feb 2006]. Disponible en: http://www.pedrheumononlinejournal.org/jan-feb05/Henoch_Schoelein.htm
- Kraft DM, Mckee D, Scott C. Henoch-Schönlein purpura: a review. *Am Fam Phys*. 1998;58:405-8.
- López MD. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Protocolos de Reumatología*. 2002 [citado 13 Feb 2006]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/reumat/13.pdf>
- Lotti T, Ghersetich I, Comacchi C. Cutaneous small-vessel vasculitis. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:667-87.
- Málaga S, Santos F, Amil B. Nefropatías en enfermedades sistémicas. *Protocolos de Nefrología-Urología*. 2002 [citado 13 Feb 2006]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/nefro/17-nefropatias-enfermedades-sistemicas.pdf>
- 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-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum*. 1990;33:1114-21.
- Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child*. 2005;90:916-20.
- Puig L. Púrpuras. A: Moraga F, editor: *Protocolos de dermatología (III)*. 2003 [citado 13 Feb 2006]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/dermatologia/tres/purpuras.pdf>
- Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. *Medicine*. 1999;78:395-409.
- Shetty AK, Desselle BC, Ey JL, Correa H, Galen WK, Gedalia A. Infantile Henoch-Schönlein purpura. *Arch Fam Med*. 2000;9:553-6.
- Szer IS. Henoch-Schönlein purpura. *Curr Opin Rheumatol*. 1994;6:25-31.