

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Púrpura y artritis, ¿siempre púrpura de Schönlein-Henoch?



Purpura and arthritis: Is it always Henoch-Schönlein purpura?

María Cristina Pradillo Martín^{a,*}, Rocío Galindo Zavala^b, Esmeralda Núñez Cuadros^b y Francisco Nieto Vega^c

^a Unidad de Gestión Clínica de Pediatría, Hospital Materno-Infantil, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

^b Unidad de Reumatología Pediátrica, Unidad de Gestión Clínica de Pediatría, Hospital Materno-Infantil, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

^c Unidad de Nefrología Pediátrica, Unidad de Gestión Clínica de Pediatría, Hospital Materno-Infantil, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

Disponible en Internet el 21 de febrero de 2016

Niña de 10 años con 16 días de fiebre, rigidez articular, pérdida ponderal y púrpura palpable en miembros inferiores. Refería 10 episodios de exantema similar autolimitados en 3 años, catalogados de púrpura de Schönlein-Henoch (PSH). Presentaba palidez, artritis de muñecas y máculas parduzcas en miembros inferiores; hemoglobina 8 g/dl, PCR 25,7 mg/l, VSG 104 mm, p-ANCA 1/160; tensión arterial (TA) y función renal normales, con proteinuria (20,76 mg/m²/h) y hematuria microscópica, y uveítis intermedia.

Dos semanas después, presentó anemia grave (4,6 g/dl), sin hemólisis ni ferropenia, e hipertensión arterial (p96/p > 99). La biopsia renal (fig. 1) fue compatible con poliangeítis microscópica (PAM). Posteriormente, empeoraron la función renal y la proteinuria (87,4 mg/m²/h) y aparecieron lesiones purpúricas en los pies (fig. 2).

Recibió corticoterapia y 8 ciclos de ciclofosfamida intravenosa (500 mg/m²/2-3 semanas). Tras 5 meses, la uveítis había evolucionado favorablemente y la puntuación de la *Paediatric Vasculitis Activity Score* (PVAS)¹ pasó de 29/63 a 2/63, sustituyéndose entonces ciclofosfamida por azatioprina. Tras 6 meses con terapia de mantenimiento, la PVAS es de 0/63.

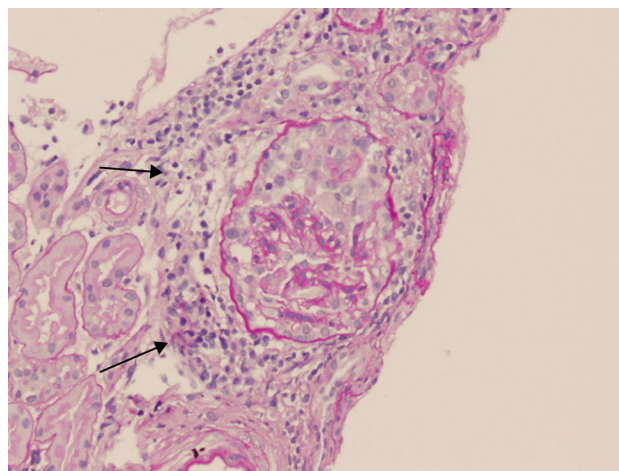


Figura 1 Biopsia renal: necrosis fibrinoide y 35% de semilunas epiteliales; depósitos mesangiales de IgM y C3 con IgG negativos a la inmunofluorescencia. Glomérulo con semiluna epitelial (→). PAS ×40.

La PAM pertenece a las vasculitis asociadas a ANCA². Como en otras vasculitis más frecuentes, las manifestaciones cutáneas, renales y pulmonares son las más habituales, por lo que debemos vigilar a pacientes con púrpura recurrente o datos atípicos de PSH. Resulta fundamental

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mcristinapradillo@gmail.com
(M.C. Pradillo Martín).



Figura 2 Lesiones purpúricas aparecidas durante la evolución. Biopsia cutánea (*punch*): discreto infiltrado neutrofílico perivascular con leucocitoclastia, compatible con PAM.

monitorizar la TA, la proteinuria y la microalbuminuria a largo plazo. El tratamiento se realiza en 2 fases (inducción y mantenimiento) en función de la extensión de la enfermedad, la afectación renal y su refractariedad al tratamiento inicial³.

Bibliografía

1. Dolezalova P, Price-Kuehne FE, Özen S, Benseler SM, Cabral DA, Anton J, et al. Disease activity assessment in childhood vasculitis: Development and preliminary validation of the Paediatric Vasculitis Activity Score (PVAS). *Ann Rheum Dis.* 2013;72: 1628–33.
2. Jenette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65: 1–11.
3. Schönermarck U, Gross WL, de Groot K. Treatment of ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Nephrol.* 2014;10:25–36.