

Lumbalgia en un caso de púrpura de Schönlein-Henoch: de hallazgo incidental a complicación infrecuente

A. Lorenzo Chapatte¹, F. Neira Corominas¹, S. González Sánchez², M. Alonso Álvarez³

¹Facultad de Medicina de la Universidad de Oviedo. ²Servicio de Radiodiagnóstico Infantil. ³Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

Resumen

Introducción: La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una vasculitis de pequeños vasos sanguíneos, mediada inmunológicamente, aunque su patogenia exacta aún es desconocida. Se caracteriza por la presencia de púrpura cutánea palpable, afectación articular y gastrointestinal, pero el pronóstico a largo plazo estará determinado por la aparición de alteraciones renales.

Caso clínico: Se describe el caso de una niña diagnosticada de PSH, que asoció desde el inicio del cuadro un intenso dolor lumbar sin antecedente traumático previo, y fue diagnosticada tardíamente de hematoma muscular abdominal.

Discusión: La asociación de hematomas musculares en el curso de la PSH se considera una complicación muy infrecuente. Existen escasas referencias en la literatura al respecto, si bien puede causar una morbilidad importante.

Conclusión: La rareza de esta complicación en la PSH infantil puede dificultar su diagnóstico precoz y su correcta interpretación.

Palabras clave

Púrpura, Schönlein-Henoch, muscular, hematoma

Abstract

Title: Back pain in a case of Schönlein-Henoch purpura: from incidental finding to uncommon complication

Introduction: Henoch-Schönlein purpura is a small-vessel IgA immune complex-mediated vasculitis, of unknown pathogenesis, characterized by palpable purpura (without thrombocytopenia), abdominal pain, renal disease, and arthritis/arthralgias. It may also present with gastrointestinal bleeding.

Case report: We report the case of a child with a Henoch-Schönlein purpura with a severe low back pain, without history of previous trauma, that was later diagnosed as an abdominal muscular hematoma through imaging test using ultrasound scan and lumbar radiography.

Conclusion: Even though muscular affection was considered at first as an accidental finding, bibliographical research on the subject revealed published references to similar lesions in previous cases of this disease.

Keywords

Purpura, Schönlein-Henoch, muscular, hematoma

Introducción

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la forma más común de vasculitis sistémica en niños y, en la gran mayoría de casos, su curso es autolimitado. Afecta a los vasos pequeños y se caracteriza por la presencia de púrpura palpable y una tríada clínica que incluye la afectación gastrointestinal (dolor abdominal), articular (oligoartritis o artralgias) y renal, aunque esta última es la que condiciona el pronóstico general. Otras manifestaciones menos frecuentes engloban síntomas genitourinarios (orquitis), edema subcutáneo y síntomas respiratorios o neurológicos¹.

TABLA 1

Criterios diagnósticos en la púrpura de Schönlein-Henoch. European League Against Rheumatism-Paediatric Rheumatology European Society (EULAR/PRES)

<i>Criterio</i>	<i>Definición</i>	<i>Sensibilidad</i>	<i>Especificidad</i>
Púrpura	• Púrpura palpable o petequias, predominantes en los miembros inferiores. Sin trombocitopenia	89%	86%
1. Dolor abdominal	• Dolor cólico difuso • Incluye invaginación/sangrado digestivo	61%	64%
2. Histopatología	• Vasculitis leucocitoclástica o glomerulonefritis proliferativa con depósitos de predominio IgA	93%	89%
3. Artritis/artralgias	• Artralgia con/sin inflamación o impotencia funcional	78%	42%
4. Afectación renal	• Proteinuria >0,3 g/24 h o albúmina/creatinina >30 mmol/mg-orina matutina • Hematuria (>5 Hts/campo) o cilindros hemáticos-sedimento • Hematuria ≥ 2 + Combur test	33%	70%

Diagnóstico: púrpura y, al menos, 1 de los 4 criterios descritos (en púrpuras con distribución atípica se requiere una biopsia con demostración de depósitos de IgA).

La enfermedad está producida por inmunocomplejos IgA (subclase A1) que se depositan en la pared de los vasos, principalmente en la dermis y las zonas gastrointestinal y glomerular, desencadenando una respuesta inflamatoria local con necrosis de vasos sanguíneos de pequeño calibre (vasculitis leucocitoclástica). Su menor prevalencia en los meses de verano apunta a una implicación de procesos infecciosos en su patogenia; los microorganismos se comportarían como antígenos, cuya presentación originaría un aumento de la producción de IgA polimérica en las mucosas. Los hallazgos recientes apuntan también a un papel prominente de los neutrófilos en la patogenia de esta púrpura². Otros antígenos postulados como desencadenantes son las vacunas, los alimentos y los fármacos³.

El diagnóstico se realiza en función de criterios clínicos (tabla 1)⁴. La existencia de lesiones cutáneas purpúricas, sin trombocitopenia, es esencial para el establecimiento del diagnóstico. Las pruebas de laboratorio no son específicas y se dirigen a descartar otras patologías que asocian púrpura y/o a comprobar el alcance de la enfermedad. Las pruebas de imagen se realizarán ante ciertas complicaciones, como el dolor abdominal, para valorar la presencia de sangrado, líquido libre peritoneal o invaginación intestinal.

El diagnóstico diferencial de esta patología incluye las siguientes entidades: abdomen agudo, meningococemia, púrpura trombocitopénica, granulomatosis de Wegener y otras formas de vasculitis.

En cuanto al tratamiento, la mayoría de los casos se resuelven de forma espontánea, y únicamente es necesario un tratamiento de sostén con analgésicos y reposo. En los casos complicados con síntomas digestivos, la prednisona en dosis bajas, o su equivalente la metilprednisolona, parecen ser útiles. Si existe afectación renal, el tratamiento es controvertido, ya que no hay evidencia sobre cuál puede ser la mejor opción terapéutica, aunque se proponen tratamientos con corticoides, inmunosupresores y fármacos biológicos. En cualquier caso, el uso precoz de corticoides en la PSH no previene el desarrollo de nefritis^{5,6}.

Caso clínico

Niña de 5 años de edad que acude al servicio de urgencias derivada por su pediatra de atención primaria por sospecha de PSH. En la exploración se observa un exantema palpable de pequeños elementos violáceos, no pruriginosos, indoloros y simétricos en las piernas y las nalgas (figura 1). De manera concomitante, refiere molestias en las rodillas, dolor lumbar y abdominal; se constata una contractura importante en la musculatura paravertebral lumbar, con posición antiálgica y limitación en la flexión del raquis.

En el servicio de urgencias se realizó una analítica, que incluía hemograma, bioquímica, coagulación y análisis sistemático-sedimento de orina, que resultó normal, así como una radiografía simple de columna lumbar, que reveló una marcada rectificación de la lordosis fisiológica, sin otros hallazgos significativos (figura 2).

La paciente fue dada de alta a su domicilio con la recomendación de realizar controles por su pediatra, con diagnóstico de PSH y contractura muscular, pero sin una clara explicación que justificara ésta. Acudió 48 horas después nuevamente al servicio de urgencias por presentar dolor en el hipocondrio izquierdo y un aumento de las lesiones cutáneas en los miembros inferiores. La ecografía



Figura 1. Lesiones purpúricas en los miembros inferiores características de la PSH



Figura 2. Radiografía simple de raquis lumbar: rectificación antiálgica de la lordosis fisiológica

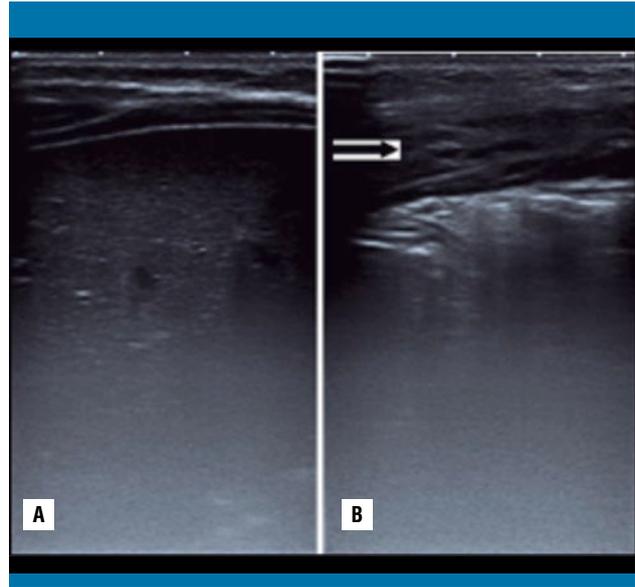


Figura 3. A) Pared abdominal derecha. Buena diferenciación de la dermis y la hipodermis entre sí y con el plano muscular. B) Pared abdominal izquierda. Pérdida de la diferenciación entre capas, ensanchamiento de la pared y de las estructuras anecoicas (componente líquido), compatible con un hematoma muscular

realizada en esta segunda visita a urgencias mostraba una lesión compatible con una rotura de fibras musculares en el músculo oblicuo (figura 3). El caso se comentó posteriormente con el departamento de radiología, y se confirmó la existencia de un hematoma muscular en dicha localización.

Discusión

No existen apenas referencias bibliográficas sobre la presencia de hematomas musculares en el curso de la PSH en niños. Aunque esta patología es un proceso relativamente frecuente, la presencia de hematomas musculares —teóricamente posibles por la propia fisiopatología de la enfermedad— se ha descrito raramente en la literatura médica, y habitualmente no se referencia en las tablas que recogen la sintomatología asociada a esta enfermedad. Sin embargo, se han descrito casos de hematomas de gran tamaño que causan cuadros de hipotensión e incluso *shock* en pacientes adultos⁷. Algunas referencias describen esta afectación en niños, que causa un dolor importante e impotencia funcional en los miembros inferiores^{8,9}, lo que resulta invalidante en el momento agudo de la enfermedad, y con pruebas de afectación muscular (enzimas y electromiografía) casi siempre normales. Algunos autores consideran la afectación muscular como un síntoma incluso extremadamente raro en la PSH⁹ y, si bien el mecanismo patogénico exacto es desconocido, el sangrado intramuscular es una etiología posible, como ocurrió en el presente caso, así como la isquemia muscular producida por la afectación de los vasos en el tejido musculoesquelético⁹.

En este caso, el diagnóstico se centró en la propia púrpura, y el dolor muscular se relacionó con algún traumatismo inadvertido, a pesar de que la niña y la familia negaban tal posibilidad. La persistencia del dolor, que fue posteriormente interpretado como una manifestación digestiva propia de la PSH, condujo a la realización de una ecografía abdominal destinada a descartar una invaginación o sangrado intestinal, que fue informada inicialmente como rotura fibrilar del músculo oblicuo izquierdo, y posteriormente interpretada como hematoma muscular, tras la revisión bibliográfica correspondiente y la discusión del caso con el radiólogo que realizó la prueba. Los casos descritos en niños siguieron una evolución favorable con analgesia y reposo, como en el aquí presentado, pero hay que tener en cuenta que estos hematomas pueden alcanzar un tamaño considerable y causar incluso problemas hemodinámicos. Por otra parte, la existencia de dolor en los miembros inferiores en niños con PSH podría interpretarse como una manifestación articular de la misma o, en ocasiones, tratarse de hematomas musculares en esa localización.

Conclusión

El presente caso nos permite reflexionar sobre la interpretación de los datos obtenidos en la anamnesis y la exploración física de nuestros pacientes. Es necesario tener en cuenta que la coexistencia de algún síntoma difícil de explicar en el contexto de una patología mayor no debe ser calificada como incidental en primer término, ya que lo infrecuente también sucede en ocasiones, y no suele ser fruto de la casualidad. La búsqueda de bibliografía relacionada es la mejor herramienta en cualquier proceso diagnóstico. ■

Bibliografía

1. McCarthy HJ, Tizard EJ. Clinical practice: Diagnostic and management of Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr*. 2010; 169: 643-650.
2. Camacho L, Lirola C. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral*. 2013; 17(1): 34-46.
3. Piram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin. A vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. *Curr Opin Rheumatol*. 2013; 25(2): 171-178.
4. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis. Ankara, 2008 (II): final classification criteria. *Ann Rheum Dis*. 2010; 69(5): 798-806.
5. Hahn D, Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). *Cochrane Database Syst Rev*. 2015; 7(8): CD005128.
6. Ninchoji T, Kaito H, Nozu K, et al. Treatment strategies for Henoch-Schönlein purpura nephritis by histological and clinical severity. *Pediatr Nephrol*. 2011; 26: 56.356-56.359.
7. Mahevas M, Makdassi R, Presne C, et al. Muscular haematoma in Henoch-Schönlein purpura. *Rev Med Interne*. 2004; 25: 927-930.
8. Somekh E, Fried D, Hanukoglu A. Muscle involvement in Schönlein-Henoch syndrome. *Arch Dis Child*. 1983; 58: 929-930.
9. Watanabe T, Abe Y. Muscle involvement in a patient with Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Pediatr Nephrol*. 2004; 19: 227-228.