



**BENEMÉRITA UNIVERSIDAD  
AUTÓNOMA DE PUEBLA**



---

---

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO DEL AREA DE LA SALUD  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
DELEGACIÓN ESTATAL PUEBLA  
HOSPITAL GENERAL REGIONAL N° 36**

## **TESIS DE POSGRADO**

**“Incidencia de Púrpura de Henoch - Schönlein en pacientes pediátricos en el  
HGR N° 36 en el IMSS en el año 2010 al 2013”.**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:**

**PEDIATRÍA**

**PRESENTA: Dra. Nancy Beatriz Juárez Velázquez**

**DIRECTORES DE TESIS:**

Dra. Sagrario Arredondo Sierra

Dra. Socorro Méndez Martínez

Puebla, Pue.

Octubre 2014

Número de Registro Nacional:

**R-2013-2102-21**

## INDICE

1.	Antecedentes	
1.1.	Antecedentes Generales	1
1.2.	Antecedentes Específicos	6
2.	Justificación	9
3.	Planteamiento del Problema	10
4.	Objetivos	
4.1	Objetivo General	11
4.2	Objetivo Especifico	11
5.	Material y métodos	
5.1	Diseño del estudio	12
5.2	Características del estudio	12
5.3	Periodo del estudio	12
5.4	Lugar donde se realizara el proyecto	12
5.5	Muestreo	
5.5.1	Definición de la unidad de población	12
5.5.2	Selección de la muestra	12
5.5.3	Criterios de selección de las unidades de muestreo	
5.5.3.1	Criterios de inclusión	12
5.5.3.2	Criterios de exclusión	13
5.6	Método de recolección de datos	13
5.7	Técnicas y procedimientos	13
5.8	Análisis de datos	13
5.9	Diseño estadístico	
5.9.1	Prueba estadística	13
6	Resultados	14
7	Discusión	19
8	Conclusión	20
9	Bioética	22
10	Anexos	
10.1	Descripción de las técnicas de medición	23
10.2	Formato recolección de datos	24
11	Bibliografía	25

## **RESUMEN.**

### **Título**

Incidencia de púrpura de Henoch - Schönlein en pacientes pediátricos en el HGR No 36 en el IMSS en el año 2010 al 2013

### **Justificación**

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es la vasculitis más común en niños y adolescentes. Se caracteriza por síntomas que incluyen purpuras no trombocitopénicas, dolor abdominal, hematuria / proteinuria, y artralgia / artritis. La PHS es una enfermedad de curso benigno y autolimitado en la mayor parte de los casos.

Su presentación cuenta con signos clínicos que pueden confundirse con otras condiciones u otras formas de vasculitis, las acciones diagnósticas y terapéuticas, podrían limitar el daño y preservar la función renal.

La nefritis es la única manifestación que puede hacerse crónica, el 25% a 30% puede progresar a insuficiencia renal, el aumento en su prevalencia, hace considerar importante conocer la incidencia de la púrpura de Henoch - Schönlein en pacientes pediátricos en el HGR No 36, IMSS, Puebla.

### **Objetivos**

Generales: Determinar la incidencia de la púrpura de Henoch - Schönlein en pacientes pediátricos en el HGR No 36 en el IMSS en el año 2010 al 2013.

Específicos: Describir las formas de presentación clínica de la PHS.

### **Material y Métodos**

Diseño del estudio: Observacional, Descriptivo, Longitudinal, Ambilectivo en pacientes que acudieron al Hospital General Regional No 36 del 1 de Enero de 2010 al 31 Diciembre del 2013, en quien se realice diagnóstico de PHS. Muestreo: Todos los pacientes derecho habientes menores de 16 años que se presenten al HGR No 36 en el periodo comprendido entre el 01 Enero 2010 al 31 Diciembre 2013, con diagnóstico de Púrpura Henoch-Shonlein. El análisis descriptivo se lleva a cabo en el programa SPSS v21.

### **Resultados:**

El estudio comprendió una población de 4,524 niños con edades entre 1 a 16 años, reportándose 25 casos de Púrpura de Henoch Shonlein, con un incidencia de 0.55%.

La edad media de presentación fue de 7.8 años, predominando el sexo masculino en 52%. Dentro de las manifestaciones clínicas: la afectación cutánea fue la más frecuente 68% (predominando las lesiones en la extremidades inferiores: 88%), seguida de la articular con 24% y las gastrointestinales 8%. La afectación renal se reporto en 40%, manifestándose en su mayoría como síndrome nefrotico (20%), se realizaron 10 biopsias y la lesión histopatológica más frecuente fue la lesión glomerular con cambios mínimos con un 20%. El tratamiento fue a base de corticoesteroides en un 88%.

## 1.- ANTECEDENTES

### 1.1.- ANTECEDENTES GENERALES

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en los niños. La primera descripción de esta enfermedad fue probablemente la realizada por William Heberden en 1801 en un niño con “puntos sangrantes” sobre la piel de la zona pretibial, asociada a dolor abdominal, sangre en las deposiciones, en la orina y edema subcutáneo doloroso. Fue en 1837 cuando Johann Schönlein describió la asociación de púrpura y dolor articular, denominándola “peliosis reumática”. Eduard Henoch asoció la afectación gastrointestinal con la púrpura y la artritis en 1868 y, algo más tarde, también documentó la afectación renal.

La PSH puede aparecer en todos los grupos de edad, siendo más frecuente durante la infancia (entre los 3 y 15 años), ocurriendo el 50% de los casos en menores de 5 años y el 75% de los casos en menores de 10 años. La incidencia de la enfermedad oscila entre los 10 y 20,4 casos por cada 100.000 niños según las series, pudiendo alcanzar los 70,3 casos / 100.000 en el grupo de edad comprendido entre los 4 y 7 años. La incidencia en México va 13 a 22 casos por cada 100 000 niños. La distribución según el sexo es similar, aunque con predominio de varones en algunas series (1,5-2:1). La enfermedad es más frecuente en invierno, otoño y primavera, lo que hace probable la implicación de determinados procesos infecciosos en su patogénesis. <sup>(1, 2, 3)</sup>

La PSH es una vasculitis sistémica de pequeño vaso con un importante componente cutáneo, que también se observa en la crioglobulinemia mixta y en la vasculitis por hipersensibilidad. La PSH se caracteriza por el depósito tisular de inmunocomplejos formados por IgA, al igual que ocurre en la nefropatía por IgA. En la mayoría de los casos se presenta en la edad infantil, tras una infección de las vías respiratorias altas, lo que sugiere que el factor desencadenante puede ser un agente infeccioso.

Su patogenia se relaciona con la producción de complejos inmunes mediados por IgA que se depositan en las paredes de pequeños vasos sanguíneos con activación del complemento, reclutamiento de polimorfonucleares y depleción del factor XIII, lo que conduce a sangrado y depósito de fibrina. Histológicamente hay inflamación, degeneración de neutrófilos con formación de polvo nuclear, trombosis y necrosis de pequeños vasos sanguíneos con extravasación de eritrocitos (vasculitis leucocitoclástica). Se le suele asociar con la presencia de un agente infeccioso, el más común es el estreptococo beta hemolítico del grupo A. Otros agentes implicados son el Parvovirus

B19, *Mycoplasma pneumoniae*, *Yersinia* sp., *Campilobacter jejuni* y *Helicobacter pylori*. Otros desencadenantes son los alimentos, fármacos y vacunas. (1, 2, 3, 4)

Las manifestaciones clínicas incluyen una tríada clásica: púrpura palpable, artralgias, dolor abdominal y afectación renal.

La manifestación principal y condición "*sine qua non*" de la PSH es la púrpura cutánea. Son lesiones palpables de 2-10 mm, de color rojo-violáceo, que se concentran característicamente en las extremidades inferiores y en los glúteos, aunque, en ocasiones, pueden afectar a los brazos y la cara, y rara vez al tronco. A veces, van precedidas (menos de 24 horas) de lesiones maculares o de urticaria. La púrpura está influenciada por la presión de la gravedad; de tal forma que, se resuelve más rápidamente con el reposo en la cama y reaparece cuando se reanuda la deambulaci3n. Las lesiones necr3ticas o bullosas, que son relativamente frecuentes en los adultos, son excepcionales en los ni1os. Generalmente, la púrpura precede o coincide con la aparici3n de otros s3ntomas o signos de este cuadro, lo que facilita el diagn3stico cl3nico. Pero hay que tener en cuenta que, en un 25-40% de los casos, la aparici3n de la púrpura se retrasa, lo que dificulta el diagn3stico. (3, 4, 5)

La segunda manifestaci3n cl3nica m3s frecuente es la artritis, se observa en el 60% a 84% de pacientes y es la primera manifestaci3n de enfermedad en el 25% de ellos; es dolorosa y con limitaci3n funcional que remite espontáneamente sin secuelas, los tobillos y rodillas son lo m3s afectados. Estos s3ntomas suelen presentarse 8 d3as antes de la aparici3n de las lesiones cut3neas. Las manifestaciones gastrointestinales aparecen en un 50-65% de los pacientes. El dolor abdominal c3lico, los v3mitos y la hemorragia gastrointestinal son los s3ntomas m3s frecuentes. La hemorragia gastrointestinal en la mayor parte de los casos es oculta, pero en ocasiones puede ser macrosc3pica en forma de melena, rectorragia o, menos frecuentemente, en forma de hematemesis. Un 2% de los casos pueden presentar hemorragia gastrointestinal masiva.

Los s3ntomas gastrointestinales se deben al edema de la pared intestinal y a la hemorragia propia de la vasculitis. Cuando estas lesiones son muy intensas pueden dar lugar a infarto intestinal y perforaci3n, que puede afectar a cualquier porci3n del intestino, aunque el yeyuno y el ileon son las localizaciones m3s frecuentes. (5, 6)

Una complicaci3n rara pero muy seria es la invaginaci3n intestinal, que aparece en 1-5% de los pacientes. Al contrario de lo que ocurre en la invaginaci3n idiop3tica del lactante, en la que la localizaci3n es ileoc3lica, en la invaginaci3n intestinal de la PSH la localizaci3n es ileoileal en el 70% de los casos e ileoc3lica en el 30% restante.

Hay que tener en cuenta que en un 15-20% de los pacientes el dolor abdominal puede preceder a la púrpura, lo que puede dificultar el diagnóstico, que incluso, en ocasiones, ha dado lugar a una laparotomía exploradora.

La afección renal es la complicación más frecuente y potencialmente más grave de la PHS, se presenta en 20 a 49% de los pacientes. Las manifestaciones renales incluyen hematuria, proteinuria, síndrome nefrítico, síndrome nefrótico y síndrome nefrítico-nefrítico; generalmente aparecen en las primeras cuatro semanas del inicio de la PHS y rara vez preceden a la aparición de las lesiones dérmicas. Algunos pacientes pueden tener manifestaciones de nefritis hasta un año después de la púrpura.

El signo fundamental de la nefritis en la PSH es la hematuria. Mientras la hematuria microscópica es constante, en un 20-40% de los casos de nefritis aparece hematuria macroscópica. La proteinuria aparece en dos tercios de los niños con hematuria; la proteinuria sin hematuria es excepcional. Un síndrome nefrótico aparece en un 5%, teniendo, su presencia, importantes connotaciones sobre el pronóstico.

Un síndrome nefrítico grave (hematuria con o sin proteinuria, con elevación de urea o creatinina, oliguria o hipertensión) es también poco frecuente.

La nefritis es la única manifestación de PSH que puede hacerse crónica. Aproximadamente en un 30-50% de los pacientes, los síntomas o signos de afectación renal persisten tras un seguimiento a largo plazo, pero afortunadamente, sólo un 1% de pacientes evolucionan a enfermedad renal terminal. (7,8)

El diagnóstico de la PHS está basado en los criterios del Colegio Americano de Reumatología del año 1990. La presencia de dos o más criterios tiene una sensibilidad de 87.1% y una especificidad de 87.7%. (5)

Criterios para el diagnóstico de la púrpura de Henoch-Schönlein:

**CRITERIOS SEGÚN LA ARA ((American Rheumatology Association), 1990**

Púrpura palpable: Púrpura elevada, no relacionada a plaquetopenia.

Edad de inicio < 20 años. Edad de inicio de síntomas menor a 20 días.

Angina abdominal. Dolor abdominal difuso con intensificación postprandial o hemorragia gastrointestinal.

Alteraciones en la biopsia cutánea: Histología que evidencia granulocitosis en las paredes de las arteriolas o vénulas.

## CONSENSO INTERNACIONAL 2006

### Criterios apropiados para la población Pediátrica

Púrpura palpable en presencia de uno o más de los siguientes:

Dolor abdominal difuso

Biopsia que demuestre depósitos de Ig A

Artritis (agudo, de cualquier articulación) o Artralgia

Afectación renal (Hematuria o Proteinuria)

Si la enfermedad no cumple los criterios clínicos según la ARA (American Rheumatology Association) <sup>(6)</sup> podremos plantearnos otras posibilidades diagnósticas:

-Otras vasculitis: particularmente las que afectan a pequeños vasos, como: poliarteritis microscópica, granulomatosis de Wegener y vasculitis cutánea leucocitoclástica aislada. El lupus eritematoso sistémico se puede asociar con una vasculitis de similares características.

-Afectación predominantemente abdominal: abdomen agudo, invaginación o pancreatitis.

-Afectación predominantemente renal: otras glomerulonefritis, como la postestreptocócica, nefritis lúpica o síndrome hemolítico urémico.

-Afectación predominantemente cutánea: púrpura trombocitopénica, coagulación intravascular diseminada, sepsis, malos tratos o reacciones de hipersensibilidad.

No existen pruebas de laboratorio específicas para el diagnóstico de la enfermedad, por lo que nos basaremos fundamentalmente en los hallazgos clínicos. La investigación irá encaminada a descartar otros posibles diagnósticos y a conocer la extensión de la afectación orgánica. <sup>(5, 9)</sup>

En el estudio inicial se incluirá: hemograma, tiempos de coagulación, creatinina, urea, perfil hepático y óseo, exámenes de orina para detectar hematuria y proteinuria, y si fuese necesario, determinación de sangre oculta en heces. La ecografía abdominal es relevante, permite detectar tempranamente el compromiso intestinal.

Si el diagnóstico fuese dudoso, se debe solicitar, además, un perfil autoinmune completo, incluyendo: ANA, ADNds, ANCA, inmunoglobulinas, C3 y C4. Podremos encontrar anemia, leucocitosis, un discreto aumento de la VSG y en algunos casos una función renal y/o hepática alteradas.

En pacientes con clínica incompleta o inusual se requiere una biopsia del órgano afectado, que puede ser la piel o riñón, según corresponda.

La biopsia de las lesiones cutáneas revela una inflamación de los vasos de pequeño calibre, lo que recibe el nombre de vasculitis leucocitoclástica, que es más llamativa en las vénulas poscapilares. Estos hallazgos histológicos son inespecíficos y también podrían observarse en otras vasculitis por hipersensibilidad, pero en el caso de la PSH se acompañan de depósito vascular de IgA (lo que confirma el diagnóstico).

En caso de afectación gastrointestinal, con la exploración endoscópica se pueden observar lesiones purpúricas principalmente en el estómago, el duodeno y el colon. En algunos casos también se puede apreciar un edema y ulceraciones en la mucosa del yeyuno y el íleon.

La PSH es una entidad con buen pronóstico. El 94% de los niños y el 89% de los adultos se recuperan completamente, y se observa una peor evolución en los pacientes que han presentado un síndrome nefrótico, una insuficiencia renal o una nefritis tubulointersticial en la biopsia renal. La enfermedad recurre en aproximadamente un tercio de los pacientes y reproduce la forma de presentación clínica inicial, pero con menor gravedad. Las recurrencias son más frecuentes entre los pacientes que han tenido una afectación renal y suelen darse en los primeros 4 meses tras el primer episodio.

La mayor parte de los pacientes no requiere un tratamiento específico. En el caso de afectación exclusivamente cutánea pueden utilizarse antiinflamatorios no esteroideos como terapia inicial; también pueden emplearse combinaciones de fármacos, como pentoxifilina y dapsona, y corticoides en el caso de falta de respuesta con estos tratamientos. Los pacientes con afectación sistémica precisan tratamiento inmunosupresor con corticoides o agentes citotóxicos para evitar la progresión de la enfermedad. Los corticoides están indicados a dosis de 1-2mg/kg en casos de intenso dolor abdominal o hemorragia intestinal y si aparece vasculitis en SNC, afectación testicular o hemorragia pulmonar. (10, 11, 12)

Hay otros tratamientos controvertidos, en el caso de afectación renal grave, como la plasmaféresis o el uso de inmunoglobulina intravenosa específica.

## 1.2.- ANTECEDENTES ESPECIFICOS

Se han descrito varios estudios de tipo cohorte, los cuales se encargan de describir la presentación clínica de la púrpura de Henoch-Schönlein, su seguimiento y su pronóstico.

**Jauhola 0 y col, 2012.** En un ensayo clínico aleatorizado y controlado, sobre pacientes con púrpura Henoch-Schönlein y nefritis, 12 pacientes tenían hematuria y/o proteinuria y 7 hipertensión, con seguimiento durante 8 años, por medio de un concentrado se miden las anormalidades de la orina y alteraciones de la presión arterial. **Pacientes con nefritis al inicio de la púrpura de Henoch-Schönlein (HSP) tenían un mayor riesgo de hipertensión y / o anormalidades urinarias** (odds ratio 3.6,  $p = 0,022$ , IC del 95% 1.3-10.0). **Las recurrencias de la púrpura fueron reportadas por 15 pacientes, con algunas recurrencias durante 10 años.** Cuatro pacientes se presentaron con hematuria y / o proteinuria en la visita de control y cuatro tenían hipertensión. De éstos, dos tuvieron una disminución de la tasa de filtración glomerular estimada. Anomalías de orina y presión sanguínea durante 8 años después de HSP están asociados al inicio de la nefritis. Tratamiento con prednisona temprano no afecta el resultado y no debe usarse de forma rutinaria, con buen pronóstico a largo plazo.

**Lin Q y col, 2012,** en un estudio retrospectivo de los pacientes hospitalizados por púrpura de Henoch-Schönlein (HSP) en el Hospital de Niños Afiliado a la Universidad Soochow entre octubre de 2010 y mayo de 2011. Analizaron 53 pacientes con HSP e hipocomplementemia que fueron los casos, y pacientes controles con HSP, pero sin hipocomplementemia. Y un segundo grupo control eran 50 niños con infecciones de las vías respiratorias, pero sin HSP actuaron como controles negativos. En los casos, C3 y C4 niveles disminuido en 29 pacientes, C3 bajo en 6, y C4 en 18. Los niveles del complemento volvieron a la normalidad dentro de los 3 meses en todos los pacientes con HSP, excepto uno. Los pacientes del grupo de casos tenían mayores niveles de IgG en suero y artralgia, así como títulos positivos de antiestreptolisina-O. Las tasas de dolor abdominal, hemorragia gastrointestinal, nefritis y púrpura de Henoch-Schönlein (HSPN), fueron similares en los dos grupos de HSP. Se concluyó que la hipocomplementemia asociada con HSP es un fenómeno transitorio.

**Qiang Lin & Cols 2012:** Se han reportado anomalías en el sistema del complemento en púrpura de Henoch-Schönlein (HSP), pero cómo afecta esta anomalía en el sistema del complemento sigue

siendo aun desconocido. Pacientes con HSP y hipocomplementemia fueron los casos, y sin hipocomplementemia, eran los controles HSP. Otro grupo de niños (n = 50) con infecciones del tracto respiratorio superior, pero sin HSP actuaron como controles negativos. Un total de 338 pacientes HSP se incluyeron en este estudio (n = 53 casos, n = 285 controles). En los casos, los niveles de C3 y C4 disminuido en 29 pacientes, C3 fue baja en 6 y C4 en 18. Los niveles del complemento volvieron a la normalidad dentro de tres meses en todos los pacientes HSP a excepción uno. Grupo pacientes tuvieron mayores niveles de suero IgG y artralgia, así como títulos positivos de antiestreptolisina-O. Las tasas de dolor abdominal, sangrado gastrointestinal, nefritis de la púrpura de Henoch-Schönlein purpura (HSPN) y los niveles séricos de IgA e IgM fueron similares en los dos grupos HSP. CONCLUSION: Hipocomplementemia asociado con HSP es un fenómeno transitorio. La incidencia de secuelas importantes como HSPN entre pacientes con y sin hipocomplementemia no difieren.

**Outi Jauhola & Cols. 2012:** La púrpura de Henoch-Schönlein (HSP) puede progresar a nefritis, y la gestión más eficaz sigue siendo incierta. Nuestro objetivo fue evaluar la eficacia de Micofenolato Mofetilo (MMF) para el tratamiento de pacientes pediátricos con HSPN y proteinuria de rango nefrótico. Doce niños: siete niños y cinco niñas, edad promedio 8.33 (rango 6-12) años en el momento del diagnóstico HSPN con proteinuria de rango nefrótico, fueron tratados con MMF. En todos los pacientes fracasó el tratamiento con esteroides y proteinuria, en el momento de iniciación de MMF fue 5.6 dosis g/d. MMF varió de 20 a 25 mg/kg por día. Los pacientes recibieron también un angiotensina inhibidor enzimático (cliazapril) al inicio de MMF. Media de seguimiento fue de 3,9 años (rango de 2.3-5.5). Todos los pacientes respondieron a MMF en una media de 2.5 (rango 1-4 meses). Entre los 12 pacientes, MMF se administró durante 10 meses en cinco, 12 en seis y 15 meses en uno. Por último seguimiento, todos los pacientes tuvieron negativo proteinuria y función renal normal, y no se observaron recaídas. Conclusión: MMF es útil para el tratamiento de pacientes pediátricos con HSPN y proteinuria de rango nefrótico.

**Outi Jauhola & Cols 2012.** Corticosteroides han demostrado que no impiden el desarrollo de la nefritis de la púrpura de Henoch-Schönlein. Sin embargo, los datos de seguimiento a largo plazo son escasos. El resultado a largo plazo de pacientes en un estudio aleatorizado controlado con placebo prednisona se evaluó 8 años más tarde con un cuestionario de salud realizado por 160/171 (94%)

pacientes y por la orina y la presión de la sangre (138/171, 81%): Doce pacientes presentaron hematuria o proteinuria y siete tuvieron hipertensión. Los pacientes con nefritis al inicio de la púrpura de Henoch-Schönlein (HSP) tuvieron un mayor riesgo de anomalías hipertensión u orina (odds-ratio 3.6,  $p = 0.022$ , intervalo de confianza del 95%: 1.3-10.0). No hubo diferencias entre los grupos prednisona y placebo. Repeticiones de purpura fueron denunciados por 15 pacientes, con algunas recurrencias continuar durante 10 años. Todos los cinco embarazos reportados fueron complicados por proteinuria. Cuatro pacientes se presentaron con hematuria o proteinuria en el control de la visita, y cuatro tenían hipertensión. De estos, dos tenían una tasa de disminución estimada de filtración glomerular. El PHV tiene un buen pronóstico a largo plazo en pacientes no seleccionados, aunque las recurrencias de piel con o sin nefritis de aparición tardía pueden ocurrir, incluso una década después de la enfermedad inicial. Anomalías de presión de sangre y orina 8 años después HSP se asocian con nefritis en su inicio. Tratamiento temprano de la prednisona no afecta el resultado y no debe utilizarse rutinariamente.

## 2. JUSTIFICACIÓN

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es la vasculitis más común en niños y adolescentes. Se caracteriza por síntomas que incluyen purpuras no trombocitopénicas, dolor abdominal, hematuria / proteinuria, y artralgia / artritis. La PHS es una enfermedad de curso benigno y autolimitado en la mayor parte de los casos.

Su presentación cuenta con signos clínicos que pueden confundirse con otras condiciones u otras formas de vasculitis, las acciones diagnósticas y terapéuticas, podrían limitar el daño y preservar la función renal.

La nefritis es la única manifestación que puede hacerse crónica, aproximadamente en un 30% a 50% de los pacientes, los síntomas o signos persisten tras un seguimiento a largo plazo, pudiendo evolucionar a enfermedad renal terminal, el aumento en su prevalencia, hace considerar importante conocer la Incidencia de púrpura de Henoch - Schönlein en pacientes pediátricos en el HGR No 36, IMSS, Puebla.

### 3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La incidencia de la enfermedad oscila entre los 10 y 20,4 casos por cada 100.000 niños según las series, pudiendo alcanzar los 70,3 casos / 100.000 en el grupo de edad comprendido entre los 4 y 7 años. La púrpura de Henoch Sholein en México presenta una incidencia anual de 13 a 22 casos por cada 100 000 niños.

La distribución según el sexo es similar, aunque con predominio de varones en algunas series (1,5-2:1). La enfermedad es más frecuente en invierno, otoño y primavera, lo que hace probable la implicación de determinados procesos infecciosos en su patogénesis. (1, 2, 3)

La aparición de la severidad de las manifestaciones en los niños afectados influye en su pronóstico por lo cual es importante conocer su incidencia, para describir las formas de presentación clínica. Por lo que se sugiere la siguiente pregunta de investigación.

**¿Cuál es la incidencia de la púrpura de Henoch - Schönlein en pacientes pediátricos en el HGR No 36 en el IMSS en el año 2010 al 2013?**

## **4. OBJETIVOS**

### **4.1 GENERAL**

Determinar la incidencia de la púrpura de Henoch - Schönlein en pacientes pediátricos en el HGR No 36 en el IMSS en el año 2010 al 2013.

### **4.2 ESPECIFICOS**

Describir las formas de presentación clínica de la Púrpura de Henoch Schonlein.

## **5. MATERIAL Y METODOS**

### **5.1 DISEÑO DEL ESTUDIO**

Observacional, Analítico, Descriptivo, Longitudinal, Ambilectivo

### **5.2 CARACTERISTICAS DEL ESTUDIO**

Ambilectivo

### **5.3 PERIODO DEL ESTUDIO**

01 Enero 2010 - 31 Diciembre 2013

### **5.4 LUGAR DONDE SE REALIZARA EL PROYECTO**

Hospital General Regional N° 36 IMSS, Departamento clínico Pediatría, Servicios de Sala General y consulta externa.

## **5.5 MUESTREO**

### **5.5.1 DEFINICIÓN DE LA UNIDAD DE POBLACIÓN**

Todos los pacientes derecho habientes menores de 16 años que se presenten al HGR No 36, que ingresen en el periodo comprendido entre el 01 Enero 2010 al 31 Diciembre 2013 y en quienes se establezcan los criterios para el diagnostico de Púrpura Henoch Shonlein.

### **5.5.2 SELECCIÓN DE LA MUESTRA**

Obtenida por censo

### **5.5.3 CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LAS UNIDADES DE MUESTREO**

#### **5.5.3.1 Criterios de inclusión**

- Pacientes en edad de 1 a 16 años
- Pacientes de ambos géneros

- Pacientes que completen los datos requeridos para el protocolo de investigación

#### 5.5.3.2 Criterios de exclusión

- Pacientes en edad menor 1 año y mayor de 16 años
- Pacientes que no sean derecho habientes al HGR No 36, que ingresen en un periodo diferente al comprendido entre el 01 Enero 2010 al 31 Diciembre 2013.
- Pacientes que no completen los datos requeridos para el protocolo de investigación

## 5.6 MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Se utilizará un formato especial para recabar la información

## 5.7 TÉCNICAS Y PROCEDIMIENTOS

Los datos obtenidos se vaciarán en una hoja de concentrado general

## 5.8 ANÁLISIS DE DATOS

Se tabularán los datos obtenidos

## 5.9 DISEÑO ESTADISTICO

### 5.9.1 Prueba estadística

Descriptiva en el programa SPSS v21, medias DE, porcentaje.

- a) Cuadros y tablas

## 6. RESULTADOS

En el Hospital General Regional N° 36 del Instituto Mexicano del Seguro Social con una población de 4,524 niños, durante el 01 Enero del 2010 al 31 Diciembre del 2013 se captaron 25 pacientes con diagnóstico de Púrpura de Henoch Shonlein. Detectando una incidencia de 0.55% (Tabla 1).

*Tabla 1*

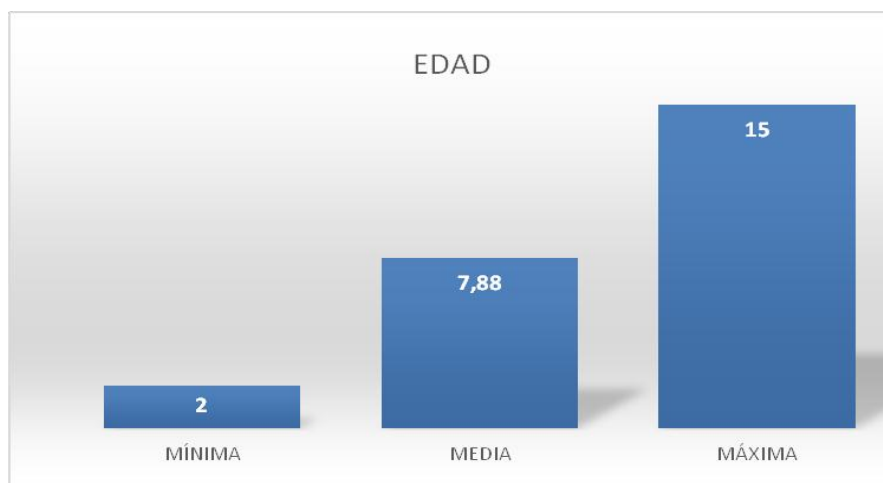
### INCIDENCIA PÚRPURA DE HENOCH SHONLEIN:

	Año	Pacientes captados	Incidencia
1	2010	3	0.22%
2	2011	7	0.63%
3	2012	10	1%
4	2013	5	0.44%
Total		25	

*Fuente: Encuesta para conocer la incidencia de Púrpura de Henoch Shonlein en el HGR N° 36.*

En cuanto a la edad de presentación se obtuvo una muestra entre 1 y 16 años, sin embargo la edad más joven detectada fue de 2 años y la edad mayor fue de 15 años, detectándose una edad media de presentación de 7.8 años. (Figura 1).

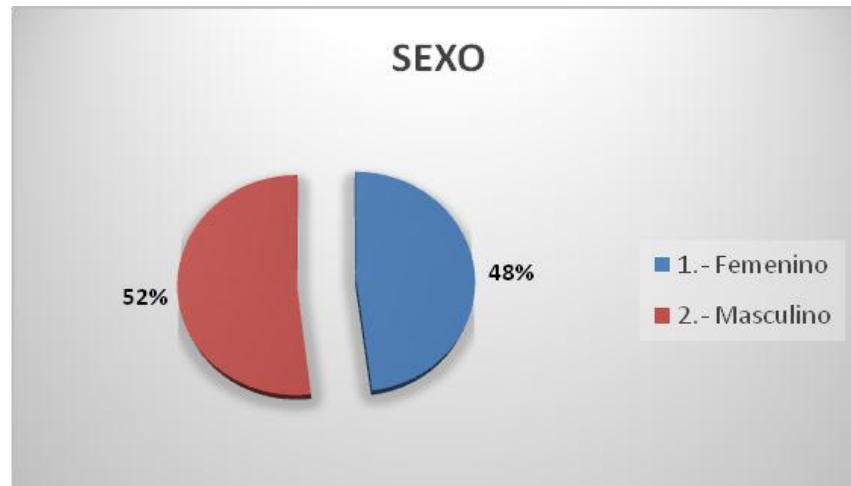
*Figura 1.*



*Fuente: Encuesta para conocer la incidencia de Púrpura de Henoch Shonlein en el HGR N° 36.*

Referente al sexo de los pacientes que se encuentran en el estudio, se detecto lo siguiente: el sexo femenino con 12 pacientes represento un 48%, sin embargo predomino el sexo masculino con 13 pacientes y un porcentaje del 52%. (Figura 2).

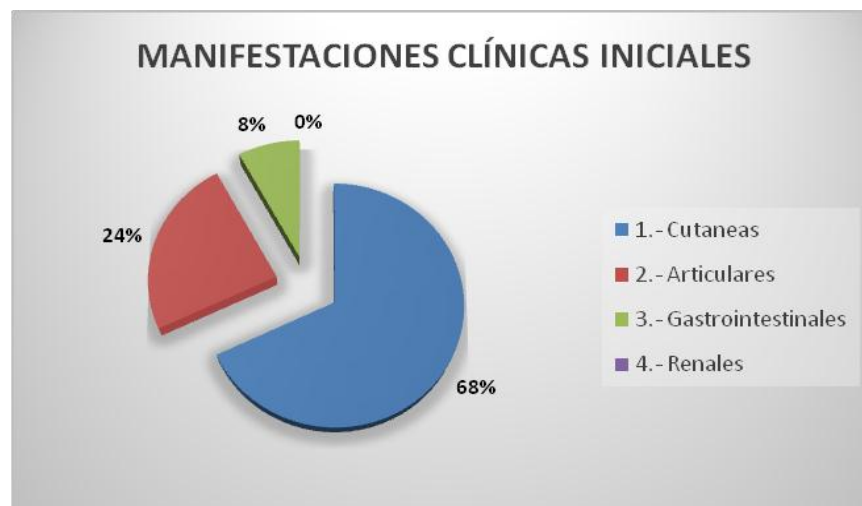
**Figura 2.**



**Fuente:** Encuesta para conocer la incidencia de Púrpura de Henoch Shonlein en el HGR N° 36.

En cuanto a las manifestaciones clínicas de la Púrpura de Henoch Shonlein, encontramos los siguientes resultados: La mayor afectación es a nivel cutáneo representada en un 68%, seguidas de las manifestaciones articulares en un 24% y por último las gastrointestinales en un 8%. Las manifestaciones renales no se presentan dentro de las manifestaciones iniciales (Figura 3).

**Figura 3.**



**Fuente:** Encuesta para conocer la incidencia de Púrpura de Henoch Shonlein en el HGR N° 36.

La principal manifestación secundaria fue la afectación Articular caracterizada por artralgias y flogosis en un 44%, seguido de manifestaciones renales en un 24% (hematuria, proteinuria), la afección cutánea ocupó un tercer lugar con 20% y finalmente la afectación gastrointestinal con un 12% con presencia de sangrado de tubo digestivo (Figura 4).

**Figura 4.**



**Fuente:** Encuesta para conocer la incidencia de Púrpura de Henoch Shonlein en el HGR N° 36.

En cuanto a la afectación cutánea el predominio de las lesiones fue en extremidades inferiores en un 88%, siguiendo por la afectación en región glútea con un 8% y en extremidades superiores en un 4%. Sin presentar reporte de afectación en cara (Tabla 2).

**Tabla 2**

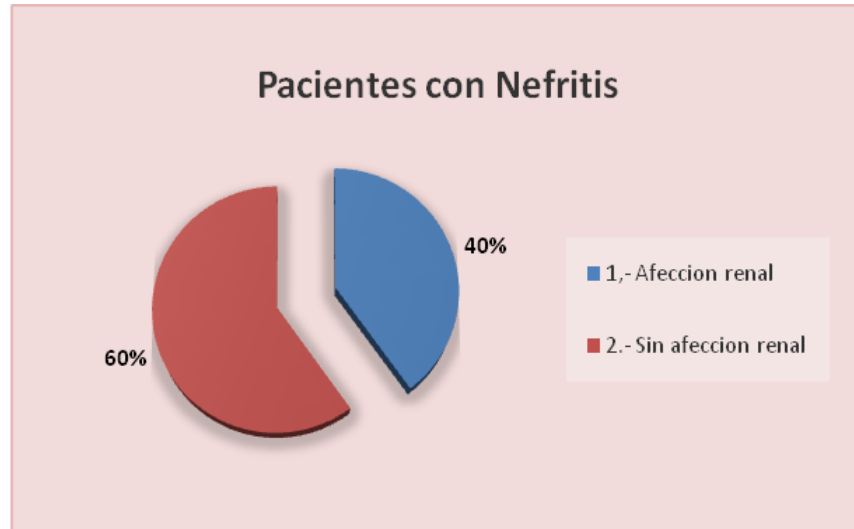
**PREDOMINIO DE LAS LESIONES:**

	Frecuencia	Porcentaje
1. Extremidades Superiores	1	4.0
2. Extremidades inferiores	22	88.0
3. Glúteos	2	8.0
4. Cara	0	0
Total	25	100.0

**Fuente:** Encuesta para conocer la incidencia de Púrpura de Henoch Shonlein en el HGR N° 36.

Dentro de nuestra población estudiada la afectación renal fue de las complicaciones que mostro más impacto ya que a largo plazo es de las más esperadas, se detecto una cifra importante de afectación, con un total de 10 pacientes representado un 40% (Figura 5).

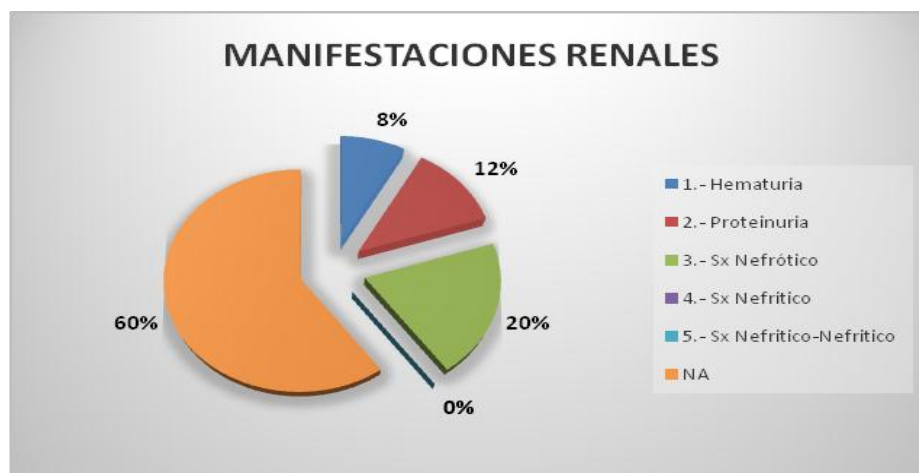
**Figura 5.**



**Fuente:** Encuesta para conocer la incidencia de Púrpura de Henoch Shonlein en el HGR N° 36.

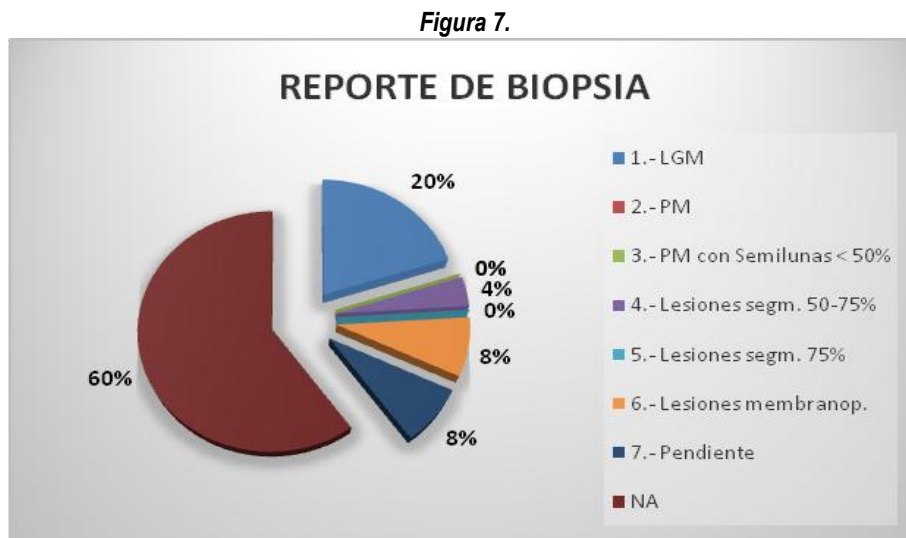
Dentro de las manifestaciones renales se encontró lo siguiente: Síndrome nefrótico en 5 casos representando un 20%, Proteinuria en 3 casos con un 12%, 2 casos de Hematuria 8%. 15 pacientes no presentaron ninguna de estas manifestaciones (Figura 6).

**Figura 6.**



**Fuente:** Encuesta para conocer la incidencia de Púrpura de Henoch Shonlein en el HGR N° 36.

De los 10 pacientes con afectación renal se les realizó biopsia al 100%, de las cuales 2 están pendientes de resultado; la afectación histopatológica más frecuente fue la lesión glomerular mínima con 5 casos en un 20%, seguida de Lesión membranoproliferativa 8%, Lesiones segmentarias 50-75% en 4% (Figura 7).



*I. Lesiones glomerulares mínimas. II. Proliferación mesangial pura, III. Lesiones glomerulares mínimas o proliferación mesangial con semilunas/lesiones segmentarias -50% glomérulos, IV. Estadio III con semilunas /lesiones segmentarias 50-75% glomérulos, V. Estadio III con semilunas /lesiones segmentarias +75% glomérulos, VI. Lesiones membranoproliferativas o pseudomesangiocapilar.*

El tratamiento de la Púrpura de Henoch Shonlein fue establecido principalmente en base a corticoesteroides con 22 casos (88%), se utilizó tratamiento inmunosupresor en 2 pacientes (8%) y un paciente tuvo los tres tratamientos con 4% (Tabla 3).

**Tabla 3.**  
**TRATAMIENTO:**

	Frecuencia	Porcentaje
1. Corticoide	22	88.0
1.2.3. Corticoide + Inmuno-supresor + Inmunoglobulina	1	4.0
3. Inmunoglobulina	2	8.0
Total	25	100.0

*Fuente: Encuesta para conocer la incidencia de Púrpura de Henoch Shonlein en el HGR N° 36.*

## 7. DISCUSIÓN

La Púrpura de Henoch Shonlein es un tipo de vasculitis que afecta vasos de pequeño calibre. La incidencia oscila según las series en 13 a 20 casos nuevos por 100 000 niños por año. En nuestra población se detectaron 4,524 niños en un periodo comprendido de 4 años, detectándose 25 casos de Purpura de Henoch Shonlein con la siguiente incidencia por año: 2010 se detectan 3 casos con una incidencia de 0.22%, en el 2011 se reportan 7 casos con una incidencia de 0.63%, para el 2012 se detectaron 10 casos con una incidencia de 1% y finalmente se detectan 5 casos con una incidencia de 0.44% para el año 2013, con un total de 0.55% en 4 años. Si bien puede presentarse en todas las edades, la mayor parte de los casos ocurre en la etapa escolar; la edad media de presentación de la enfermedad de este estudio fue de 7.8 años. La distribución según el sexo es similar con un ligero predominio en los varones con un 52%.

Dentro de las manifestaciones clínicas, la presencia de púrpura cutánea es requisito indispensable para el diagnóstico de la enfermedad, detectándose la afectación en un 68%, seguida de las manifestaciones articulares en un 24% y por último las gastrointestinales en un 8%.

En cuanto a la afectación cutánea el predominio de las lesiones fue en extremidades inferiores en un 88%, seguido por la afectación en región glútea con un 8% y en extremidades superiores en un 4%, sin presentar reporte de afectación en cara. No se encuentra una diferencia con los estudios publicados.

En la literatura se ha reportado la artritis como la segunda manifestación más frecuente, en el presente estudio se reporta en un 24%, caracterizada por artralgias y flogosis. Las manifestaciones renales rara vez preceden a las lesiones dérmicas, pero es frecuente que se presente meses después de que las lesiones en piel han desaparecido.

Las complicaciones gastrointestinales en los estudios se presentan con una incidencia muy baja, sin embargo se presentaron como manifestaciones secundarias en un 12% con presencia de sangrado en tubo digestivo.

La afectación renal ha sido analizada en varios estudios ya que se presenta como la complicación más frecuente a largo plazo y potencialmente la más grave. Según el reporte de las series estudiadas se presenta en un 20-49% de los pacientes. En el estudio que se realizó se detectó una afectación del 40% (10 pacientes). Las manifestaciones renales estudiadas incluyeron: hematuria, proteinuria, síndrome nefrítico, síndrome nefrótico, síndrome nefrítico-nefrótico; se detectaron a las 5

semanas del inicio de la Púrpura de Henoch Shonlein y rara vez preceden a la aparición de las lesiones dérmicas. Se detecto en nuestro estudio 1 paciente que presento manifestaciones de nefritis a los 10 meses de presentada la púrpura.

El signo fundamental de la nefritis en la PSH es la hematuria. Mientras que la literatura hace referencia que la hematuria microscópica es constante, se reporto en nuestro estudio en un 8% hematuria macroscópica. La proteinuria apareció en un 12% de los niños con hematuria. El síndrome nefrótico aparece en un 20%, teniendo su presencia, importantes connotaciones sobre el pronóstico.

Un síndrome nefrótico es también poco frecuente, sin detectarse ningún caso. La nefritis es la única manifestación de PSH que puede hacerse crónica. Aproximadamente los síntomas o signos de afectación renal persisten tras un seguimiento a largo plazo, pero afortunadamente, sólo un 1% de pacientes evolucionan a enfermedad renal terminal.

En este hospital se realiza biopsia renal cuando los pacientes presentan deterioro progresivo en la función renal, proteinuria nefrótica inicial o proteinuria significativa. La hematuria macro o microscópica por sí sola no amerita biopsia renal.

De los 25 pacientes detectados, 10 presentaron afectación renal de los cuales al 100% se les realizó biopsia renal, la lesión histológica más frecuente fue la lesión glomerular de cambios mínimos (Estadio I) con 5 casos (20%), seguida de la Lesión membranoproliferativa o pseudomesangiocapilar (Estadio VI) 8% y por último las lesiones segmentarias con afección del 50-75% de los glomérulos (estadio III con semilunas) 50- 75%.

El tratamiento estuvo establecido a base de corticoesteroides, inmunosupresores e inmunoglobulina. Detectándose mayor porcentaje de tratamiento a base de corticoesteroides por las manifestaciones clínicas: renales, gastrointestinales y renales. Solo 2 pacientes necesitaron apoyo inmunosupresor y 1 paciente con manifestaciones graves necesito triple terapia.

## 8. CONCLUSIONES

La púrpura de Henoch Shonlein es la vasculitis más frecuente en pediatría, con una incidencia anual en México de 13 a 22 casos por cada 100 000 niños. Involucra comúnmente los pequeños vasos de la piel, intestino y glomérulo, asociado a purpura, dolor abdominal, artralgia o artritis. La incidencia que se detectó en un periodo comprendido de 4 años, en una población de 4,524 niños hospitalizados fue de 0.55%, debido a la población muestreada la incidencia no es tan significativa. La edad de presentación fue de 7.8 años, con ligero predominio en los varones 52%.

Dentro de las manifestaciones clínicas, diversos estudios comentan que la presencia de purpura cutánea es un requisito indispensable para el diagnóstico de la enfermedad, en nuestro estudio se detectó una afectación del 68%, con predominio de lesiones en extremidades inferiores, seguido de región glútea y posteriormente extremidades superiores. La artritis se reportó como la segunda manifestación más frecuente, caracterizada por artralgias y flogosis. Las complicaciones gastrointestinales se manifestaron en un 12% con presencia de sangrado en tubo digestivo.

La afectación renal se presenta como la complicación más frecuente a largo plazo y potencialmente la más grave. Se detectó una afectación del 40% con 10 pacientes. Dentro de este abordaje las manifestaciones renales se detectaron a las 5 semanas del inicio de la purpura de Henoch Shonlein. Se realizaron biopsias al 100% de la población afectada, Las biopsias renales se clasificaron según lo propuesto por el ISKDC (International Study of Kidney Diseases in Children): la lesión histológica más frecuente fue la lesión glomerular de cambios mínimos (Estadio I) con 5 casos (20%), seguida de la Lesión membranoproliferativa o pseudomesangiocapilar (Estadio VI) 8% y por último las lesiones segmentarias con afectación del 50-75% de los glomérulos (estadio III con semilunas) 50-75%. El tratamiento estuvo establecido a base de corticoesteroides, de los cuales fueron los más utilizados, por las manifestaciones articulares, gastrointestinales y renales, solo dos pacientes utilizaron apoyo inmunosupresor, 1 paciente grave (Sx nefrótico-hematuria) utilizó las tres terapias.

Se dio adecuado seguimiento y control a los pacientes con afectación renal, pero se detectó como principal complicación de la Purpura de Henoch Shonlein a largo plazo la nefritis, motivo por el cual el seguimiento de los pacientes debe de ser supervisado por un Nefrólogo pediatra ya que la evolución a la insuficiencia renal crónica se puede dar 20 – 24 años después del diagnóstico de 9 a 35% de los niños según diversas series y se detectó en nuestra población una afectación renal del 40%.

## 9. BIOÉTICA

### Declaración de Helsinki, modificación de Tokio

Investigación biomédica no terapéutica con sujetos humanos (investigación biomédica no clínica).

1. En las investigaciones medicas llevadas a cabo en un ser humano con fines puramente científicos, la misión del médico consiste en proteger la vida y la salud de la persona sometida a la experiencia biomédica.
2. Los sujetos deberán ser voluntarios, lo mismo si se trata de personas sanas que de pacientes cuya enfermedad no guarda relación con la experimentación proyectada.
3. Cuando el investigador o el equipo de investigación consideren que puede ser peligroso proseguir la investigación deberán interrumpirlo.
4. En las investigaciones en seres humanos, el interés de la ciencia y de la sociedad jamás deberá prevalecer por encima de las consideraciones relacionadas con el bienestar del sujeto.

Este estudio no represento ningún riesgo para las personas que fueron estudiadas.

Y que el paciente haya aceptado participar en el estudio con previo conocimiento informado verbal.

## 10. ANEXOS

### 10.1 Descripción de las técnicas de medición de las variables

TIPO	VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN
INDEPENDIENTE	PURPURA DE HENoch SCHONLEIN	Es una vasculitis sistémica de pequeño vaso con un importante componente cutáneo, que también se observa en la crioglobulinemia mixta y en la vasculitis por hipersensibilidad.	TABLA CRITERIOS SEGÚN LA ARA (American Rheumatology Association)	NOMINAL TÍPICA / ATÍPICA
INDEPENDIENTE	EDAD	Período de tiempo de vida que tiene una persona	Edad en años cumplidos	ORDINAL
INDEPENDIENTE	SEXO	Diferencia física y de conducta que distingue a los organismos individuales.	Femenino Masculino	NOMINAL

## 10.2 Formato para recolección de datos

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
HOSPITAL GENERAL REGIONAL No36  
CMN MANUEL AVILA CAMACHO**

**NOMBRE:** \_\_\_\_\_

**AFILIACIÓN:** \_\_\_\_\_

**EDAD:** \_\_\_\_\_

**SEXO:** \_\_\_\_\_

- 1) ¿Cómo iniciaron los síntomas?
- 2) ¿Donde predominaron las lesiones?  
A) Extremidades Sup    B) Extremidades Inf    C) Glúteos    E) Cara
- 3) ¿Cuál fue la manifestación inicial que se presento?  
A) Cutáneas    B) Articulares    C) Gastrointestinales    D) Renales
- 4) ¿Cuáles fueron las manifestaciones secundarias que presento?  
A) Cutáneas    B) Articulares    C) Gastrointestinales    D) Renales
- 5) ¿Presento alguna complicación?  
A) Si    B) No    Cuál: \_\_\_\_\_
- 6) ¿Se le dio seguimiento a Nivel Renal?
- 7) ¿Se le hizo biopsia? ¿Cuál fue el reporte?
- 8) ¿Qué tratamiento recibió?

## 9. BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez López MM y cols. Púrpura de Schönlein-Henoch. Estudio de factores asociados con el desarrollo y evolución de la enfermedad. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66 (5):453-8. II A
2. Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB. Purpura de Henoch Scholein. *Nelson tratado de pediatría* 2009; 18: 1043:1045, 2088-2089, 2178-2179.
3. Martínez y Martínez R. Purpura de Henoch Schonlein. *Salud y enfermedad del niño y del adolescente*. 6ta edición 2009; 1273-1276.
4. Arenas R. Dermatología. Diagnostico y Tratamiento. Purpura de Henoch Schonlein. 1996: 423.
5. Brian V. R, et al. Henoch Shonlein Purpura. *Am Fam Physician*, 2009; 80 (7): 697-704.
6. Lwee MD. Atypical clinical course of Henoch-Schönlein purpura. *Can Fam Physician* 2008; 54:1117-20.
7. Chang W. L, Yang Y. H, Gastrointestinal manifestations in Henoch- Schonlein purpura: a Oreviewm of 261 patients. *Acta Paediatr* 2004; 93: 1427-1431.
8. Keith K. L, Hitoshi S, Jan N. Pathogenesis of Henoch Shonlein purpura nephritis. *Pediatr Nehrol* 2010. 25: 19-26.
9. J. Lucas García, O. Álvarez Blanco, M. J. Sanahuja Ibáñez, P. y Cols. Evolución de la nefropatía de Schönlein-Henoch en pacientes pediátricos. Factores pronósticos. *Nefrología* 2008; 28 (6) 627-632. II A
10. Lawee D. Atypical clinical course of Henoch Schonlein purpura. *Can Fam Physician* 2008; 54: 1117-20.
11. Pamela F. Weiss, et al. Corticosteroids May Improve Clinical Outcomes During Hospitalization for Henoch-Schönlein Purpura. *Pediatrics* 2010; 4: 675. IIA
12. Keisha L. Gibson, M. Ahinee Amamoo and William A. Primack. Corticosteroid Therapy for Henoch Schönlein Purpura. *Pediatrics* 2008; 121: 870. IA
13. Chalco Orrego JP, Bada Mancilla CA, Rojas Galarza RA. ¿Debemos utilizar corticoides sistémicos de forma precoz en niños con Púrpura de Henoch-Schönlein para disminuir el riesgo de desarrollo de enfermedad renal persistente? *Evid Pediatr*. 2008; 4: 14.

14. Wilhelm-Bals A, Chehade H, Girardin E. Henoch-Schönlein Purpura a dual follow up between pediatrician and pediatric nephrologist. *Rev Med Suisse*. 2011, 23 (7): 283-285
15. Alfredo CS, Nunes NA, Len CA, Barbosa CM, Terreri MT, Hilário MO. Henoch-Schönlein purpura: recurrence and chronicity. *J Pediatr (Rio J)*. 2007, 83(2):177-80.
16. Pengpis P, Intrakao S, Khositseth S. Henoch-Schonlein purpura in Thai children: a report from single center. *J Med Assoc Thai*. 2011; 94 (7): 38-46.
17. Ángeles L. y 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



"2013, Año de la Lealtad Institucional y Centenario del Ejército Mexicano"

**Dictamen de Autorizado**

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 2102  
HOSPITAL GENERAL REGIONAL NUM 36, PUEBLA

FECHA 07/10/2013

**DRA. MARTHA SAGRARIO ARREDONDO SIERRA**

**P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

**Incidencia de Púrpura de Henoch - Schönlein en pacientes pediátricos en el HGR No 36 en el IMSS en el año 2010 al 2013**

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2013-2102-21

ATENTAMENTE

**M.C. GLORIA RAMOS ALVAREZ**

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 2102

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
DELEGACIÓN ESTATAL PUEBLA  
HOSPITAL GENERAL REGIONAL No. 36



Jefatura de División de Educación  
e Investigación en Salud

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL