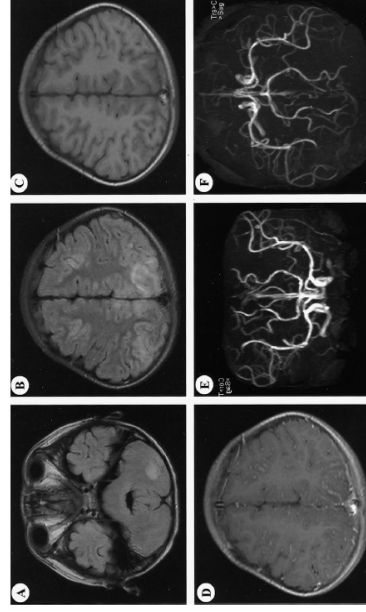
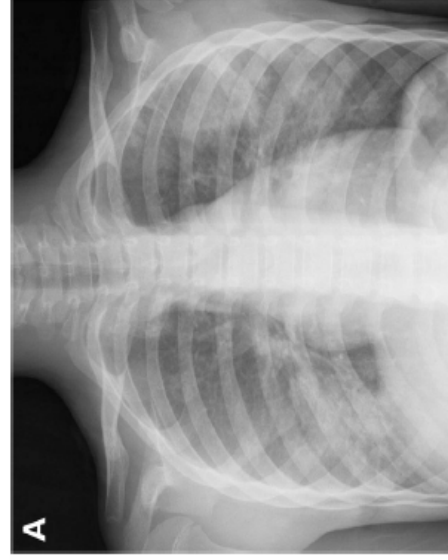


CURSO CLÍNICO Y MANIFESTACIONES INUSUALES DE LA PÚRPURA DE SCHONLEIN-HENOCH



AGUSTÍN REMESAL CAMBA

Unidad de Reumatología Pediátrica

Hospital La Paz Madrid

CONGRESO SERPE 17-19 Nov 2011



INTRODUCCIÓN

- Vasculitis + frecuente de la infancia
- Descrita por Schönlein en 1837 y Henoch en 1874
- Vasculitis:
 - **leucocitoclástica**
 - vasos de **pequeño calibre**
 - depósito de **IgA**

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

○ Crterios ACR año 1990

al menos 2 de los siguientes:

1. Edad ≤ 20 años
2. Púrpura palpable
3. Dolor abdominal agudo
4. Biopsia: PMN en pequeños vasos



CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

FUI AB/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part I: Overall methodology and clinical characterisation

Nicolino Ruperto,¹ Seza Ozen,² Angela Pistorio,³ Pavla Dolezalova,⁴ Paul Brogan,⁵ David A Cabral,⁶ Ruben Cuttica,⁷ Raju Khubchandani,⁸ Daniel J Lovell,⁹ Kathleen M O'Neil,¹⁰ Pierre Quartier,¹¹ Angelo Ravelli,^{1,12} Silvia M Iusan,¹ Giovanni Filocamo,¹ Claudia Saad Magalhães,¹³ Erbil Unsal,¹⁴ Sheila Oliveira,¹⁵ Claudia Bracaglia,¹⁶ Arvind Bagga,¹⁷ Valda Stanevicha,¹⁸ Silvia Magni Manzoni,¹⁹ Polyxeni Pratsidou,²⁰ Loredana Lepore,²¹ Graciela Espada,²² Isabelle Kone Paut,²³ Francesco Zulian,²⁴ Patrizia Barone,²⁵ Zelal Bircan,²⁶ Maria del Rocío Maldonado,²⁷ Ricardo Russo,²⁸ Iris Vilca,^{1,28} Kjell Tullus,²⁹ Rolando Cimaz,³⁰ Gerd Horneff,³¹ Jordi Anton,³² Stella Garay,³³ Susan Nielsen,³⁴ Giancarlo Barbano,³⁵ Alberto Martini^{1,12}; for the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO)

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch–Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria

Seza Ozen,¹ Angela Pistorio,² Silvia M Iusan,³ Aysin Bakkaloglu,¹ Troels Herlin,⁴ Riva Brik,⁵ Antonella Buoncompagni,³ Calin Lazar,⁶ Ilmay Bilge,⁷ Yosef Uziel,⁸ Donato Rigante,⁹ Luca Cantarini,¹⁰ Maria Odete Hilario,¹¹ Clovis A Silva,¹² Mauricio Alegria,¹³ Ximena Norambuena,¹⁴ Alexandre Belot,¹⁵ Yackov Berkun,¹⁶ Amparo Ibanez Estrella,¹⁷ Alma Nunzia Olivieri,¹⁸ Maria Giannina Alpigiani,¹⁹ Ingrida Rumba,²⁰ Flavio Sztajnbock,²¹ Lana Tambic-Bukovac,²² Luciana Breda,²³ Sulaiman Al-Mayouf,²⁴ Dimitrina Mihaylova,²⁵ Vyacheslav Chasnyk,²⁶ Claudia Sengler,²⁷ Maria Klein-Gitelman,²⁸ Djamel Djeddi,²⁹ Laura Nuno,³⁰ Chris Pruunsild,³¹ Jurgen Brunner,³² Anuela Kondi,³ Karaman Pagava,³³ Silvia Pederzoli,³ Alberto Martini,^{3,34} Nicolino Ruperto³; for the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO)

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Table 1 Final EULAR/PRINTO/PRES HSP criteria (with glossary) and classification definition (sample 973)

Criterion	Glossary	Sensitivity (%)	Specificity (%)	AUC (%)
Purpura (mandatory criterion)	Purpura (commonly palpable and in crops) or petechiae, with lower limb predominance, * not related to thrombocytopenia	89	86	87.5
1. Abdominal pain	Diffuse abdominal colicky pain with acute onset assessed by history and physical examination. May include intussusception and gastrointestinal bleeding	61	64	62.2
2. Histopathology	Typically leucocytoclastic vasculitis with predominant IgA deposit or proliferative glomerulonephritis with predominant IgA deposit	93	89	91.1
3. Arthritis or arthralgias	Arthritis of acute onset defined as joint swelling or joint pain with limitation on motion Arthralgia of acute onset defined as joint pain without joint swelling or limitation on motion	78	42	59.9
4. Renal involvement	Proteinuria >0.3 g/24 h or >30 mmol/mg of urine albumin/creatinine ratio on a spot morning sample Haematuria or red blood cell casts: >5 red blood cells/high power field or red blood cells casts in the urinary sediment or ≥2+ on dipstick	33	70	51.4

HSP EULAR/PRINTO/PRES Ankara 2008 classification definition: κ 0.90 (95% CI 0.84 to 0.96)	Purpura or petechiae (mandatory) with lower limb predominance* and at least one of the four following criteria: Abdominal pain Histopathology Arthritis or arthralgia Renal involvement	100	87	93.5
---	---	-----	----	------

*For purpura with atypical distribution a demonstration of an IgA deposit in a biopsy is required.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Púrpura o petequias (OBLIGADO) en **MMII**
distribución atípica: biopsia (depósitos de IgA)

+

al menos 1 de los siguientes criterios

- **DOLOR ABDOMINAL**
- **CRITERIO HISTOLÓGICO**
- **ARTRITIS O ATRALGIAS**
- **AFECTACIÓN RENAL**



PRONÓSTICO DE LA PSH

- BUENO: resolución en 4 semanas en 2/3 de los pacientes
- MALA EVOLUCIÓN se asocia:
 - Corto plazo: **DIGESTIVA GRAVE**
 - Largo plazo: **RENAL GRAVE**



MANIFESTACIONES CLÍNICAS ATÍPICAS

CUTÁNEAS ATÍPICAS

NEUROLÓGICAS

PULMONARES

ESCROTALES

DIGESTIVAS ATÍPICAS

OTRAS

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS

Imagen típica



**PÚRPURA
PALPABLE
en
MMII y nalgas**



MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS

- Lesión atípica: **AMPOLLAS**





MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS

- Lesiones ampollosas:

RARAS EN LA INFANCIA (<2%)

- Son indicación de **BIOPSIA?**



MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS

Bullous Henoch-Schönlein Purpura in Children: A Report of 6 Cases and Review of the Literature

Sheilagh Maguiness, MD¹, Alexandra Balma-Mena, MD²,
Elena Pope, MSc, MD, FRCPC², and Miriam Weinstein, MD, FRCPC²

Clin Pediatr 2010; 49: 1033-1037



MANIFESTACIONES

CUTÁNEAS ATÍPICAS

NO

Si cumple criterios de Ankara 2008

MANIFESTACIONES

CUTÁNEAS ATÍPICAS

SI

Distribución atípica

Ampollas preceden resto clínica



MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS

- *Las lesiones **AMPOLLOSA**s implican **PEOR PRONÓSTICO**?*

Las ampollas **NO** se relacionan con mayor afectación **RENAL**

NO MAL PRONÓSTICO

MANIFESTACIONES

CUTÁNEAS ATÍPICAS

- **Tratamiento de las lesiones ampollosas**
 - No hay consenso
 - Corticoides
 - Dapsona

- Kausar S, Yalamanchini A. Management of haemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schonlein purpura: Is there any consensus? *J Dermatolog Treat.* 2009
- Iqbal H, Evans A. Dapsone therapy for Henoch-Schönlein purpura: A case series. *Arch Dis Child.* 2005



CUTÁNEO ATÍPICO

CONCLUSIONES

- Lesiones ampollosas: poco frecuentes
- Biopsia no suele ser necesaria
- No mal pronóstico
- Corticoides y dapsona parecen ser útiles



MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

- Muy **INFRECuentes**
- **CEFALEA** síntoma más referido
- Se asocian a afectación renal grave
y/o otras manifestaciones inusuales

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome: systematic review of the literature

Luca Garzoni¹, Federica Vanoni¹, Mattia Rizzi^{1,2}, Giacomo D. Simonetti^{2,3}, Barbara Goeggel Simonetti², Gian P. Ramelli¹ and Mario G. Bianchetti¹

Rheumatology 2009;48:1524–1529

Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome:
systematic review of the literature *Rheumatology* 2009;48:1524–1529

○ Revisión de casos: **1969 - 2009**

○ 54 casos

SIN
HTA }
● 35 casos: SNC
● 15 casos: SNP
● 2 casos: SNC + SNP

● 2 casos: **CON HTA**

Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome:
systematic review of the literature *Rheumatology* 2009;48:1524–1529

○ Biopsia con depósito Ig A:

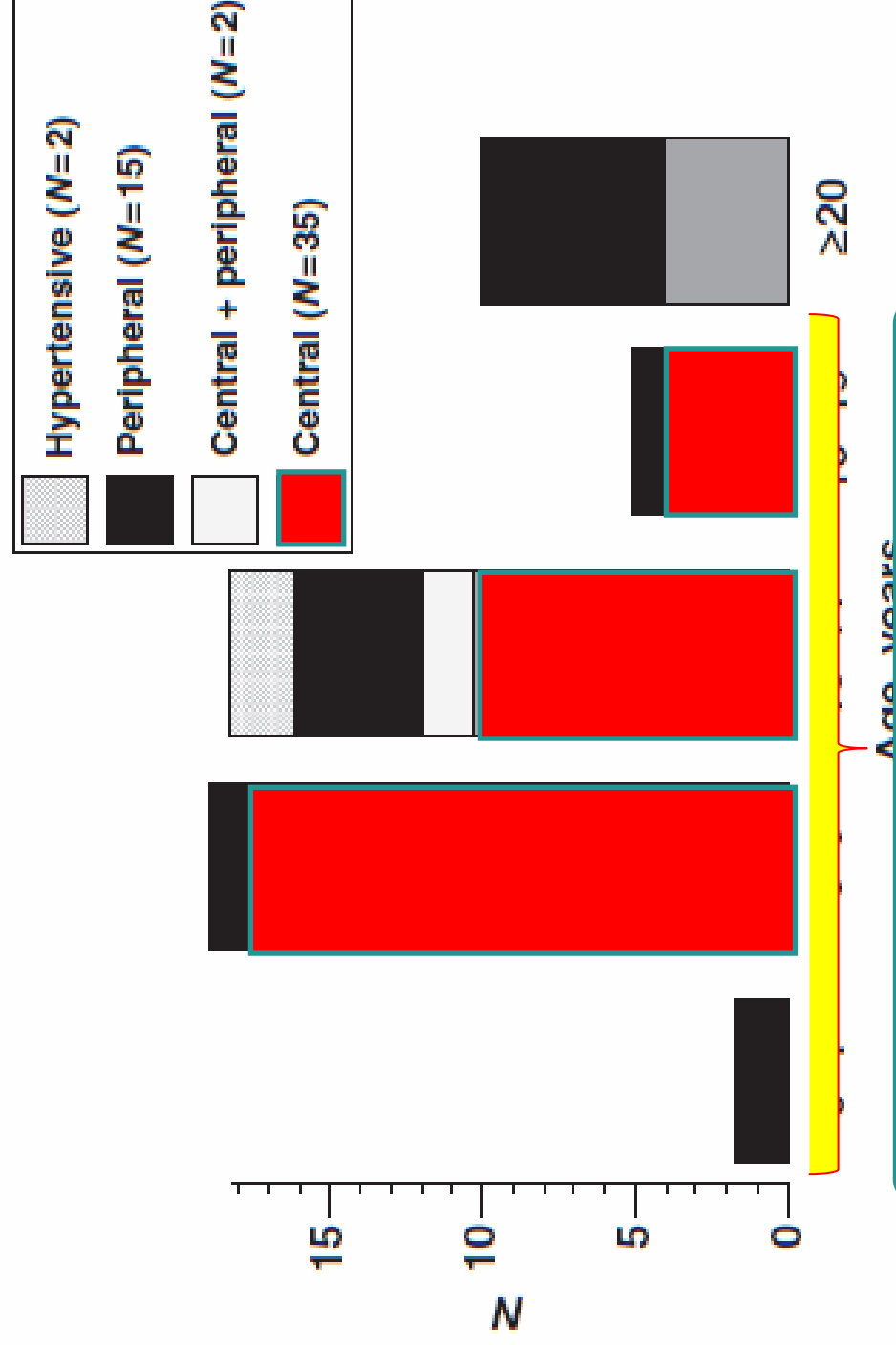
31 (57%)

○ ANCA (-):

14 (25%)

Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome: systematic review of the literature

Rheumatology 2009;48:1524–1529



81% <20 años

FIG. 1. Age distribution of 21 male and 21 female subjects; i system dysfunction.

Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome: systematic review of the literature

Rheumatology 2009;48:1524–1529

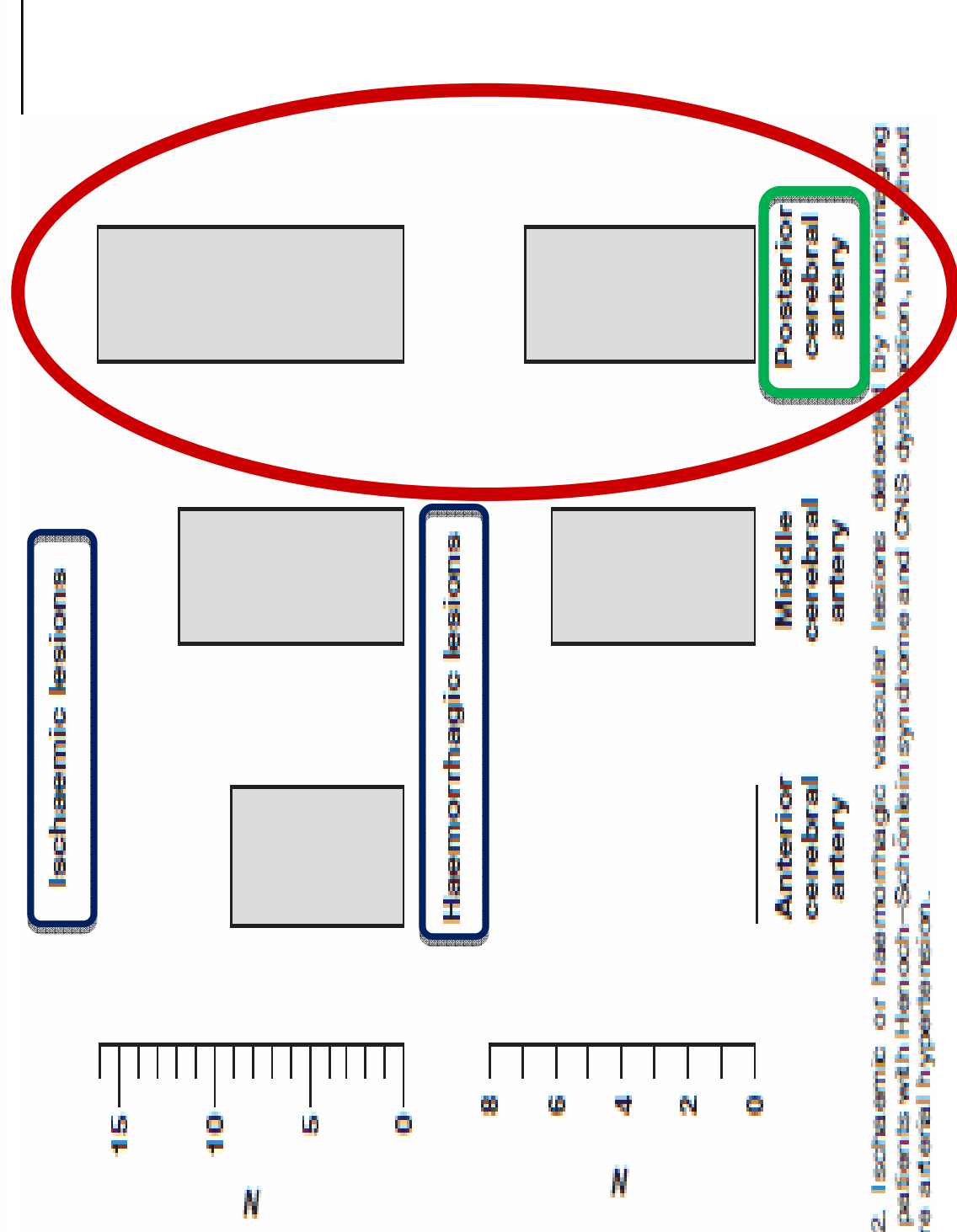


Fig. 2. Ischaemic or haemorrhagic vascular lesions detected by neuroimaging in 29 patients with Henoch–Schönlein syndrome and CNS dysfunction, but without severe arterial hypertension.

Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome:
systematic review of the literature *Rheumatology* 2009;48:1524–1529

MANIFESTACIONES ASOCIADAS

54%

Proteinuria en rango NEFRÓTICO

17%

Otras manifestaciones atípicas

Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome:
systematic review of the literature *Rheumatology* 2009;48:1524–1529

- **Aumento de la morbi-mortalidad**
- Afectación neurológica puede **PRECEDER** al rash

SIEMPRE
valorar otros diagnósticos



**Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome:
systematic review of the literature** *Rheumatology* 2009;48:1524–1529

- Otros cuadros afectan con más frecuencia al sistema nervioso:

PAN

LES

Otras vasculitis inflamatorias

Vasculitis infecciosas

Vasculitis por fármacos

**Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome:
systematic review of the literature** *Rheumatology* 2009;48:1524–1529

INVESTIGAR

AAF

ANA

C3/C4

Citopenias

ANCA

Microbiología

...

Nervous system dysfunction in Henoch–Schönlein syndrome:
systematic review of the literature *Rheumatology* 2009;48:1524–1529

- Apoyar el diagnóstico

BIOPSIA renal/cutánea:
depósitos de Ig A

MANIFESTACIONES PULMONARES

HEMORRAGIA PULMONAR

- INFRECUENTE
- elevada morbi-mortalidad

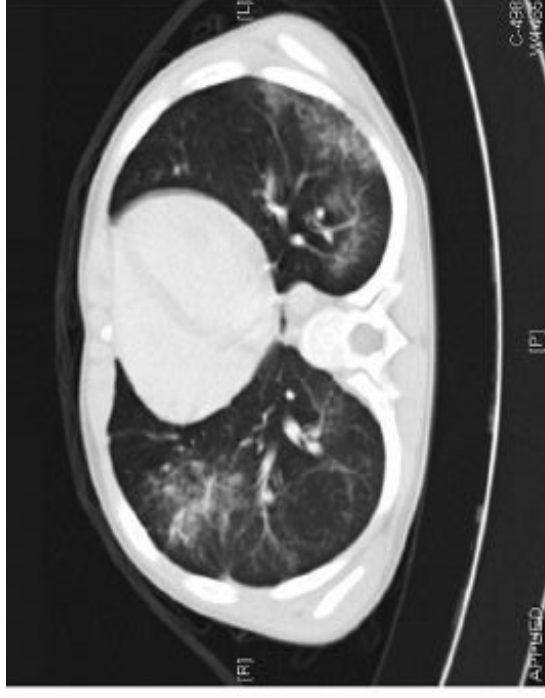
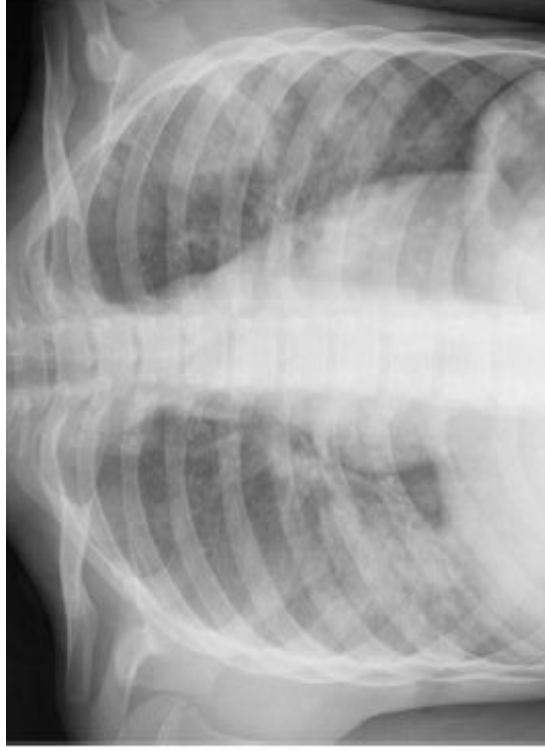


Figure 1 Evidence of pulmonary hemorrhage. A, Chest radiograph showing multiple ground-glass opacities. B, Chest CT scan showing bilateral diffuse consolidation.



PULMONAR

Pulmonary Hemorrhage Associated with Henoch-Schönlein Purpura in Pediatric Patients: Case Report and Review of the Literature

Shou-Yen Chen, MD^{}, Ko-Chen Chang, MD^{*}, Mei-Ching Yu, MD[†],
Swei Asueh, MD[†], and Liang-Shiou Ou, MD[§]*


Sem Arthritis Rheum. 2011

*Pulmonary Hemorrhage Associated
with Henoch-Schönlein Purpura in Pediatric
Patients: Case Report and Review of the Literature*

○ Revisión de casos: **1966 - 2010**

17 casos

16 casos previos + caso presentado



*Pulmonary Hemorrhage Associated
with Henoch-Schönlein Purpura in Pediatric
Patients: Case Report and Review of the Literature*

- Edad media: 10,5 años

- **1ª manifestación**

88%

**Pulmonary Hemorrhage Associated
with Henoch-Schönlein Purpura in Pediatric
Patients: Case Report and Review of the Literature**

- Estudio histológico:
 - **Biopsia renal en 9**
(depósitos de IgA en 8)
 - **Biopsia pulmonar sólo en 1**
(no IgA)
- ANCA realizados a 6 pacientes: 1 positivo

*Pulmonary Hemorrhage Associated
with Henoch-Schönlein Purpura in Pediatric
Patients: Case Report and Review of the Literature*

- **Evolución:**
 - **Resolución completa: 35%**
 - **Resolución parcial (hematuria/proteinuria): 41%**
 - **Fallecidos: 24% (4 pacientes)**

*Pulmonary Hemorrhage Associated
with Henoch-Schönlein Purpura in Pediatric
Patients: Case Report and Review of the Literature*

- Hemorragia pulmonar:
 - **Pacientes de mayor edad**
 - **Mal pronóstico**

SIEMPRE
valorar otros diagnósticos

**Pulmonary Hemorrhage Associated
with Henoch-Schönlein Purpura in Pediatric
Patients: Case Report and Review of the Literature**

INVESTIGAR

ANCA


Anti-MBG

ANA

C3/C4

Citopenias

...



*Pulmonary Hemorrhage Associated
with Henoch-Schönlein Purpura in Pediatric
Patients: Case Report and Review of the Literature*

- No establecido el tratamiento
- Esta revisión sugiere:

1. Si fallo respiratorio (alta mortalidad)

Terapia intensiva: Bolos de CC + CF

2. Si NO fallo respiratorio

Corticoides (bolos o no) +/- IS



AFECTACIÓN ESCROTAL

- 1ª descripción de escroto agudo en PSH en 1960 (Allen)
- Incidencia varía según las series: **2-38%**

Ha TS, Lee JS. Scrotal involvement in Henoch-Schönlein Purpura. Acta Paediatr 2007;96:552-5

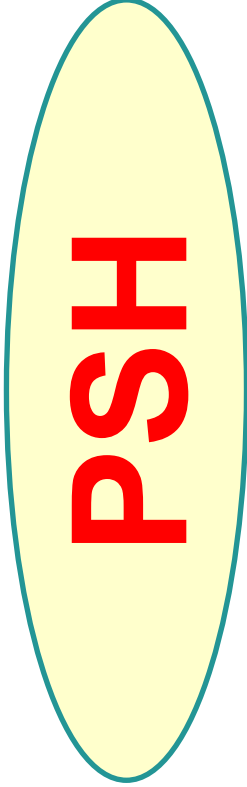


AFECTACIÓN ESCROTA

- en paralelo con la afectación cutánea
- puede ser la 1ª **MANIFESTACIÓN**

Davol P, Moward J, Moward CM. Henoch-Schönlein purpura presenting with orchitis: a case report and review of the literature. Cutis. 2006;77:89-92.

AFECTACIÓN ESCROTAL

- Diagnóstico diferencial de escroto agudo:
**PSH**
- Eco-Doppler o gammagrafía
puede evitar cirugías innecesarias

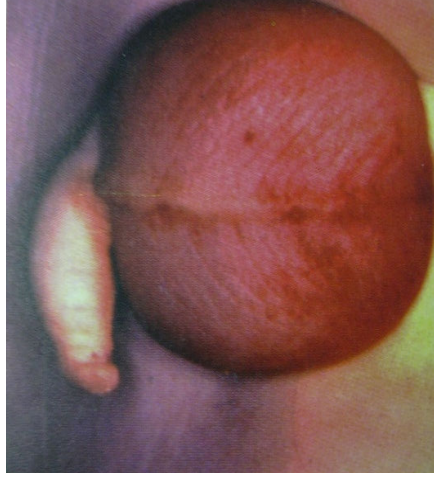
Palumbo E. Diagnosis of Henoch-Schonlein purpura in a child presenting with bilateral acute scrotum. Acta Biomed 2009; 80:289-91

AFECTACIÓN ESCROTAL

- **Eco Doppler :**

+ frecuente: flujo normal o aumentado (inflamación)

Descarta TORSIÓN



Davol P, Moward J, Moward CM. Henoch-Schönlein purpura presenting with orchitis: a case report and review of the literature. Cutis. 2006;77:89-92.



AFECTACIÓN ESCROTAL

- Cuadro autolimitado
- **Responde a corticoides**
(útiles en caso de importante afectación)
- **NO asocia INFERTILIDAD**

Palumbo E. Diagnosis of Henoch-Schonlein purpura in a child presenting with bilateral acute scrotum. Acta Biomed 2009; 80:289-91



MANIFESTACIONES DIGESTIVAS INUSUALES

- Manifestaciones digestivas: **2/3** de niños
- Clínica más frecuente:
DOLOR (intermitente, cólico, periumbilical)

MANIFESTACIONES

DIGESTIVAS INUSUALES

- Puede ser la **1ª manifestación**
- Primeros 30 días después del rash
- **Complicaciones graves en <5%**



MANIFESTACIONES

DIGESTIVAS INUSUALES

- **INVAGINACIÓN: + frecuente**
- Hemorragias
- Pancreatitis
- Otras

Lemerman et al. A case of Henoch-Schonlein Purpura Presenting with a Gastrocutaneous Fistula. Clin Pediatr 2011; 50:978

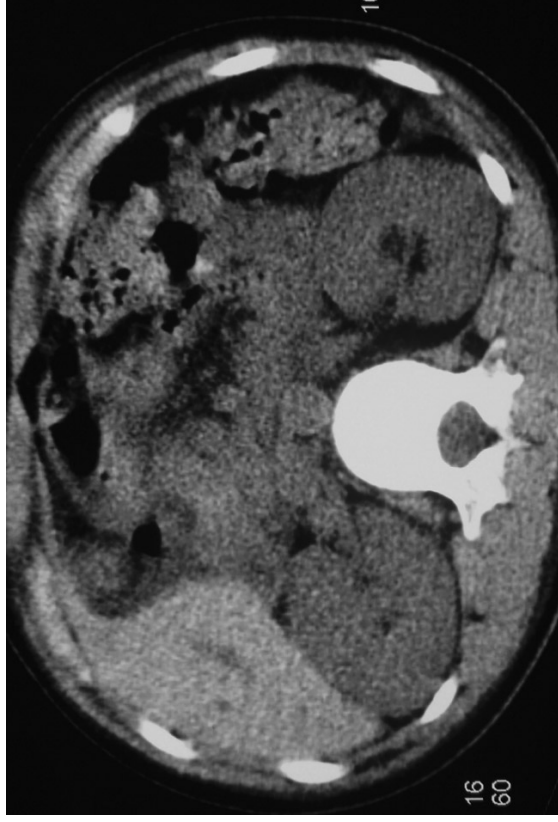
MANIFESTACIONES DIGESTIVAS INUSUALES: PANCREATITIS

- Pancreatitis aguda: infrecuente en la infancia
- Vasculitis es causa infrecuente de pancreatitis
- Puede simular **ABDOMEN AGUDO** y dar lugar a laparotomías innecesarias

Nie Y, Li W, Tong Z, Wang X, Li J. Acute Pancreatitis associated with Henoch-Schönlein Purpura. Pancreas 2011; 40:315-6

MANIFESTACIONES DIGESTIVAS INUSUALES: PANCREATITIS

- Dolor: EPIGÁSTRICO e IRRADIADO a la ESPALDA asociado a VÓMITOS
- Diagnóstico:
 - Laboratorio: AMILASA (10-15% de FN) + **LIPASA**
 - Imagen: Ecografía o TAC



Soyer T, Egritas O, Atmaca E, et al.
*Acute pancreatitis: a rare presenting
Feature of Henoch Schonlein purpura.*
J Paediatr Child Health 2008;44:152-3

Nie Y, Li W, Tong Z, Wang X, Li J.
*Acute Pancreatitis associated
with Henoch-Schönlein Purpura.*
Pancreas 2011; 40:315-6



MANIFESTACIONES DIGESTIVAS INUSUALES: PANCREATITIS

- La mayoría son **LEVES**
- Complicaciones
 - Hemorragias
 - Necrosis
 - Pseudoquistes

Nie Y, Li W, Tong Z, Wang X, Li J. Acute Pancreatitis associated with Henoch-Schönlein Purpura. Pancreas 2011; 40:315-6



MANIFESTACIONES DIGESTIVAS INUSUALES: PANCREATITIS

- Tratamiento

- **Corticoides si PSH**

(no de uso habitual en otras etiologías)

Soyer T, Egritas O, Atmaca E, et al. Acute pancreatitis: a rare presenting Feature of Henoch Schonlein purpura. J Paediatr Child Health 2008;44:152-3



MANIFESTACIONES DIGESTIVAS INUSUALES: PANCREATITIS


- Pronóstico a corto plazo

Gravedad de la PANCREATITIS

- Pronóstico a largo plazo

Afectación RENAL


Nie Y, Li W, Tong Z, Wang X, Li J. Acute Pancreatitis associated with Henoch-Schönlein Purpura. Pancreas 2011; 40:315-6



Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch–Schönlein purpura: a 6-month prospective study


Outi Jauhola,¹ Jaana Ronkainen,² Olli Koskimies,³ Marja Ala-Houhala,⁴ Pekka Arikoski,⁵
Tuula Hölttä,³ Timo Jahnukainen,³ Jukka Rajantie,⁶ Timo Örmälä,⁷ Matti Nuutinen¹

Arch Dis Child 2010;**95**:871–876.



Clinical course of extrarenal symptoms in
Henoch–Schönlein purpura: a 6-month
prospective study

- Estudio prospectivo
 - nacional multicéntrico
 - seguimiento 6 meses
- 223 pacientes




Clinical course of extrarenal symptoms in
Henoch–Schönlein purpura: a 6-month
prospective study

○ Mayor **RECURRENCIA**

Edad > 8 años

Afectación RENAL



Clinical course of extrarenal symptoms in
Henoch–Schönlein purpura: a 6-month
prospective study

○ **Uso de CORTICOIDES:**

Mejora síntomas EXTRARENALES

NO previene NEFRITIS

NO aumenta RECURRENCIA

Clinical course of extrarenal symptoms in
Henoch–Schönlein purpura: a 6-month
prospective study

Afectación digestiva **FRECUENTE**
(incluso en pacientes sin clínica digestiva)

**HIPOALBUMINEMIA en
ausencia de proteinuria**

Enteropatía pierde-proteínas

OTRAS MANIFESTACIONES INUSUALES

Acute rheumatic **carditis** associated with Schoenlein-Henoch vasculitis

Schoenlein-Henoch vaskülitiiyle birlikte gelişen akut romatizmal kardit

*Tolga Altuğ Şen, Ahmet Afşin Kundak, Özlem Güraksın, Tevfik Demir, Adnan Narci**

From Departments of Pediatrics and * Pediatric Surgery, Faculty of Medicine, Afyon Kocatepe University, Afyonkarahisar, Turkey

Rheumatol Int
DOI 10.1007/s00296-011-2087-4

SHORT COMMUNICATION

Henoch–Schönlein purpura with **uveitis: an unusual case
and review of literature**

Sharandeep Kaur · Anu Maheshwari ·
Satinder Aneja · Anju Seth · Sarita Beri ·
Shilpi Agarwal · Taru Garg



OTRAS MANIFESTACIONES INUSUALES

IMAJ • VOL 13 • APRIL 2011

FAMILIAL MEDITERRANEAN FEVER

Atypical Henoch-Schonlein Purpura: A Forerunner of **Familial Mediterranean Fever**

Orly Eshach Adiv MD¹, Yonathan Butbul MD², Igor Nutenko MD³ and Riva Brik MD²

¹Department of Pediatrics and Pediatric Gastroenterology Unit

²Department of Pediatrics and Pediatric Rheumatology Service

³Department of Pediatric Surgery

Meyer Children's Hospital, Rambam Health Care Campus affiliated with Rappaport Faculty of Medicine, Technion-Israel Institute of Technology, Haifa, Israel



CONCLUSIONES

- Pronóstico en general excelente
- Manifestaciones **MUY INUSUALES** pueden aumentar morbi-mortalidad



CONCLUSIONES

- Dificultad diagnóstica cuando rash aparece después
- Conocer estas manifestaciones inusuales puede evitar procedimientos innecesarios



CONCLUSIONES

SIEMPRE
valorar otros diagnósticos