

PRESENTACIÓN DE CASO

Vasculitis IgA en el adulto. Informe de caso

IgA vasculitis in adults. Case report

Samuel Sánchez Sánchez¹ Ana Laura Navarro Baldellot² Ernesto A. López Sotolongo²

¹ Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba

² Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:

Sánchez-Sánchez S, Navarro-Baldellot A, López-Sotolongo E. Vasculitis IgA en el adulto. Informe de caso. **Medisur** [revista en Internet]. 2021 [citado 2024 Oct 5]; 19(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/4762>

Resumen

La vasculitis IgA, también conocida como púrpura de Schönlein-Henoch, es una vasculitis leucocitoclástica que involucra pequeños vasos con depósito de inmunocomplejos IgA. Puede abarcar piel, articulaciones, riñones y tracto gastrointestinal. Su presentación en adultos es rara, y las formas clínicas suelen ser más agresivas. Es objetivo del presente trabajo describir el curso y evolución de vasculitis IgA, en un paciente de 59 años, con púrpuras en miembros inferiores y tronco, hematuria macroscópica, y edema de miembros inferiores. Los complementarios mostraron creatininas elevadas, proteinuria de rango nefrótico, elevación de la IgA y anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos negativos. Se descartaron causas neoplásicas. El estudio anatomo-patológico del riñón concluyó una vasculitis IgA.

Palabras clave: Vasculitis leucocitoclástica cutánea, púrpura de schoenlein-henoch, glomerulonefritis

Abstract

IgA vasculitis, also known as Henoch-Schönlein purpura, is a leukocytoclastic vasculitis that involves small vessels with deposition of IgA immune complexes. It can include skin, joints, kidneys, and gastrointestinal tract. Its presentation in adults is rare, and the clinical forms are usually more aggressive. The objective of this study is to describe the course and evolution of IgA vasculitis, in a 59-years-old patient, with purples in the lower limbs and trunk, macroscopic hematuria, and lower limb edema. The complementary ones showed elevated creatinines, nephrotic range proteinuria, elevated IgA and negative antibodies against the cytoplasm of neutrophils. Neoplastic causes were dismissed. The anatomical-pathological study of the kidney concluded IgA vasculitis.

Key words: Vasculitis, leukocytoclastic, cutaneous, purpura, schoenlein-henoch, glomerulonephritis

Aprobado: 2020-12-22 14:36:05

Correspondencia: Samuel Sánchez Sánchez. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos samuel92med@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La vasculitis IgA (VlgA), también conocida como Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH), es una vasculitis leucocitoclástica que involucra pequeños vasos con depósito de inmunocomplejos IgA. Puede abarcar piel, articulaciones, riñones y tracto gastrointestinal.⁽¹⁻³⁾

La enfermedad fue descrita por primera vez en 1802, por Heberden, y fue reconocida la asociación de púrpura y artralgias por Schönlein en 1837. Henoch agregó al síndrome la presencia de síntomas gastrointestinales y, en 1899, el daño renal.⁽¹⁾

Su causa es desconocida, pero los estudios indican que los inmunocomplejos IgA frente a antígenos desconocidos parecen jugar un rol central en la patogenia. Los niveles séricos de IgA1, con frecuencia, son elevados, lo cual es un resultado de un incremento en su producción y un defecto en su aclaramiento. Recientes investigaciones han asociado la aberrancia en la glicosilación de la IgA1. Los factores desencadenantes mejor descritos han sido: virus, bacterias, parásitos y medicamentos.

Los agentes causales permanecen sin identificar. Sin embargo, se ha observado una fuerte predisposición genética relacionada con el HLA tipo II, alelo HLADRB1. En adultos es imprescindible descartar algunos tipos de neoplasias, en especial de pulmón.^(1,3-5) Predomina en varones, en una relación 1,5:1. Es más frecuente en la infancia —el 90 % de los casos documentados está representado por menores de 10 años—, con un pico de ocurrencia en otoño e invierno. En edades pediátricas tiene una incidencia de 3 a 26 por cada 100 000 habitantes. La presentación en adultos es rara y suele ser grave, incluso dentro del grupo de las vasculitis. Estudios realizados la sitúan en torno a 0,1-1,8 casos cada 100 000 personas. En ellos, el compromiso renal es frecuente. En los textos consultados, no se localizó referencia acerca de la incidencia en adultos de Cuba. Tampoco se encontraron casos publicados sobre el tema.^(1,2,4)

Es objetivo del presente trabajo es describir la presentación de un caso de vasculitis IgA en adulto.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente de 59 años de edad, masculino, color de piel blanco,

residente en el municipio de Cruces, de ocupación médico veterinario; exfumador, consumió media cajetilla de cigarros diaria, durante diez años. No refirió alergias medicamentosas, operaciones, transfusiones o traumatismos, ni antecedentes patológicos familiares de relevancia; pero sí, antecedentes personales de hipertensión arterial crónica idiopática, grado 2, desde hacía 22 años, sometido a tratamiento regular con enalapril (20mg) una tableta cada 12 horas; amlodipino (10mg) media tableta al día; y atenolol (100mg) media tableta cada 12 horas. Además, padecía de artritis gotosa, con tratamiento regular a base de alopurinol (100mg), una tableta diaria desde hacía ocho años.

El paciente comenzó con lesiones purpúricas en miembros inferiores y tronco, en los primeros días de septiembre del 2019 (Fig. 1 y Fig. 2). Fue ingresado en el Hospital Provincial Dr. Gustavo Aldereguía Lima, de Cienfuegos, con diagnóstico de eritema multiforme, secundario al uso de alopurinol. Se le realizaron varios complementarios, cuyos resultados estuvieron dentro de los parámetros normales. Egresó el 29 de septiembre de 2019, con ese diagnóstico. Se le orientó tratamiento con dexametasona (0,75mg) una tableta cada ocho horas.



Fig. 1- Torso del paciente al inicio de la enfermedad.



Fig. 2- Miembro inferior derecho durante el primer ingreso.

El 5 de octubre de 2019, comenzó a tener orinas con sangre e inflamación de los miembros inferiores. Se le realizó un estudio ambulatorio, complementarios a realizarse en el área de salud, cuyos resultados fueron: hemoglobina=125g/l; hematocrito=0,38; VSG=80ml/h; glicemia=3,9 mmol/L; creatinina=140 mmol/L; urea=13,3 mmol/L; colesterol=6,9mmol/L; TAG=1,14 mmol/L; parcial de orina (albúmina: dosificable, leucocitos=45-50 x L, hematíes=15-20 x L); UTS abdominal: sin alteraciones. De estos, los de mayor importancia fueron la eritrosedimentación acelerada, hipercolesterolemia y creatininas séricas en 140 mmol/L. Acudió al Consultorio Médico de la Familia y recibió tratamiento con ciprofloxacino (250mg), dos tabletas cada 12 horas, por siete días.

El cuadro de hematuria y edema en miembros inferiores persistió. Por ello, el 17 de octubre de 2019 acudió al cuerpo de guardia del Hospital. Al examen físico, los hallazgos positivos fueron: lesiones purpúricas palpables en miembros inferiores y tronco, y tejido celular subcutáneo infiltrado en miembros inferiores (Fig. 3 y Fig. 4). Además, se constató un ascenso de las creatininas a 470,7 mmol/L. Se ingresó en el servicio de Nefrología bajo el diagnóstico presuntivo de vasculitis por IgA, con toma renal.



Fig. 3- Lesiones residuales en miembro inferior izquierdo y edema nefrótico asociado (segundo ingreso).



Fig. 4- Lesiones residuales en tronco (segundo ingreso).

Permaneció diez días hospitalizado. Durante ese período se le practicaron varios estudios: VIH Negativo; conteo de Addis: Total 740 ml, leucocitos incontables, hematíes incontables, albúmina 6,53 g/L; creatinina: 470,7mmol/L, total 62 g/L; proteínas séricas: albúmina: 28 g/L, globulina: 34 g/L; proteinuria 24 horas: 1410 ml, 5,50 g/L; conteo absoluto de eosinófilos: 0,08 ml; factor reumatoideo: 20,2 UI; Ag-VHC: negativo; Ac-VHB: negativo; IgA: N/R; IgM: N/R; IgG: N/R; C3: N/R; C4: N/R; proteína C reactiva cualitativa: positiva; UTS vesical y prostático: Riñones normales con buen parénquima. Vejiga de tamaño normal con fina pared. Próstata de tamaño normal con cambios degenerativos y un volumen aproximado de 13cm³, su lóbulo medio comprime la proyección del suelo vesical 8mm; citoscopia: negativa.

En estos resultados resaltó una proteinuria de rango nefrótico; se descartó la posibilidad de una neoplasia asociada. Fue remitido al Centro Nacional de Nefrología, en La Habana, a fin de someterle a anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos (ANCA, siglas de *Anti-neutrophil Cytoplasmic Antibody*) (negativos), inmunoglobulinas (IgA elevadas), y, además, a biopsia renal. El estudio de anatomía patológica confirmó el diagnóstico de vasculitis IgA. Se mantiene en tratamiento con esteroides, y

presenta una evolución favorable.

DISCUSIÓN

La Conferencia Internacional Consenso para la Nomenclatura de las Vasculitis, celebrada en el 2012, tomó en cuenta los avances en el entendimiento de estas entidades, y decidió reemplazar el término de Púrpura de Scholein-Henoch por el de vasculitis IgA. Definió la vasculitis como depósitos anormales de inmunocomplejos IgA en vasos pequeños. Estos incluyen la piel, el tracto gastrointestinal, las articulaciones y el riñón. En este último, causa una glomerulonefritis indistinguible de la nefropatía IgA.^(1,7,9)

El diagnóstico en niños se basa en criterios definidos en 2010 por un conjunto de sociedades como la Liga Europea contra el reumatismo (EULAR), la Organización Pediátrica Internacional de Ensayos de Reumatología (PRINTO) y la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES). Tiene una sensibilidad del 99,2 %, y una especificidad de 86 %. Esos criterios no se han adaptado a los adultos.

El diagnóstico del caso fue clínico. Se basó en la exclusión de una forma de presentación paraneoplásica, lo cual fue confirmado luego por

estudio anatómico-patológico. Aunque la biopsia se indica en los casos de presentación atípica o incompleta, algunos autores sugieren toma de muestra histopatológica en todos los adultos de forma obligatoria.^(1,8,10,12)

Los desencadenantes de la enfermedad incluyen, en orden descendente de frecuencia: infecciones del tracto respiratorio superior, fármacos, vacunas y tumores malignos. No se logró determinar con precisión cuál fue el desencadenante exacto en este caso.⁽¹⁾ Las manifestaciones clínicas clásicas son: púrpura palpable, dolor articular, compromiso gastrointestinal (tríada) y afectación renal (tétrada). Los adultos no siempre manifiestan la forma clásica. La afectación renal, por lo general, demora algunas semanas en instaurarse, tal fue el caso de este paciente.⁽¹⁻³⁾

La piel está afectada en la totalidad de los pacientes. Clínicamente, se puede observar púrpura palpable simétrica más distinguible en zonas de apoyo como las del paciente. No se evidenciaron formas necróticas ni hemorrágicas, algo común hasta en un tercio de los casos. La púrpura desaparece de forma gradual y espontánea con reposo, en aproximadamente dos semanas. No obstante, puede recurrir y transformarse en crónica.^(1,3,4)

Por otro lado, el compromiso articular se encuentra presente en el 15 % de los pacientes, en forma de poliartalgias, sin destrucción articular. Los sitios más afectados son las rodillas y los tobillos. Los síntomas gastrointestinales se expresan entre el 10 y el 40 % de los casos, con dolor abdominal, melena o hematemesis. En casos severos pueden imitar un abdomen agudo quirúrgico. El paciente no tuvo ninguno de estos síntomas. Ello dificultó el diagnóstico en su primer ingreso. Tampoco manifestó hipertensión, muy usual en un tercio de los casos, ni compromiso del sistema nervioso central, el cual aparece entre dos a cuatro semanas, después del inicio de la vasculitis, y se presenta con cefalea, convulsiones, inestabilidad, irritabilidad, mareos y cambios de comportamiento.^(2,4)

La afección renal se diagnóstica en entre el 20 y el 55% de los pacientes. La nefritis ocurre generalmente uno o dos meses después del inicio de la VlgA. El fracaso renal en el momento del diagnóstico se encuentra en hasta un 30 % de los casos. Este puede progresar hacia una enfermedad renal crónica terminal, a partir de la glomerulonefritis que provoca. Las

manifestaciones varían, desde hematuria microscópica y proteinuria leve, a síndrome nefrótico, nefrítico e insuficiencia renal, como ocurrió en el caso del paciente objeto de análisis.^(1,2)

El hallazgo más común es la hematuria microscópica aislada. Esta se desarrolla dentro de las cuatro semanas posteriores al inicio de la enfermedad. En la mayoría de los casos es leve y con buena recuperación. Sin embargo, y aunque la hematuria macroscópica es excepcional, en el caso estudiado esta persistió. Ello obligó, incluso, a descartar una neoplasia de vejiga.^(1,2)

La VlgA está asociada a la presencia de neoplasias hasta en el 2,5 % de los casos. Los más relacionados son los de tracto gastrointestinal y urinario. Se debe buscar patología maligna ante el desarrollo inexplicable de VlgA, en especial, si la erupción se extiende al tronco y las extremidades superiores. Además, es importante realizar el diagnóstico diferencial con otras vasculitis sistémicas, como la panarteritis nudosa (PAN), la crioglobulinemia y las vasculitis asociadas a ANCA.⁽¹⁻³⁾ Tales protocolos se siguieron de manera estricta.

Los objetivos de la terapéutica son aliviar los síntomas agudos, disminuir la morbilidad a corto plazo y prevenir la insuficiencia renal crónica. El reposo y los analgésicos se indican en presencia de artralgias o dolor abdominal.

El uso de corticoides es discutido, resulta controvertido si la terapia sistémica modifica el curso de la enfermedad renal y previene su forma terminal. En este caso, el paciente, pese al uso previo de esteroides, desarrolló una enfermedad renal, la cual, una vez identificada, resolvió de forma favorable sin el uso de estos. Aunque no se emplearon en el caso en cuestión, se proponen para la VlgA con compromiso renal terapéuticas como ciclosporina, micofenolato de mofetilo, azatioprina y Rituximab.⁽¹⁻³⁾

La VlgA cursa con lesiones en piel, afectación articular, gastrointestinal y renal, tiene un curso leve y auto limitado, y solo requiere tratamiento sintomático. Aunque puede evolucionar a formas particularmente graves, sobre todo en adultos, como se evidencia en el caso. En pacientes que presenten VlgA sin un desencadenante conocido, es importante realizar la búsqueda de patología maligna. El manejo es difícil en adultos, pues no existe correlación entre el inicio de la enfermedad y el desarrollo a largo plazo del fracaso renal. El tratamiento es controvertido, los

inmunosupresores no han evidenciado modificar el curso de la enfermedad. En este caso, el uso de esteroides no impidió el desarrollo de una enfermedad renal. Aún resta dilucidar el rol de los ANCA en la etiopatogenia y el manejo de la VlgA del adulto.

Conflicto de intereses:

No existieron conflictos de intereses. Previa comunicación al paciente del fin con que fueron tomadas, las imágenes fueron publicadas con el consentimiento de este.

Contribución de autores:

Conceptualización: Samuel Sánchez Sánchez
 Curación de datos: Samuel Sánchez Sánchez
 Investigación: Samuel Sánchez Sánchez, Ana Laura Navarro Baldellot, Ernesto A. López Sotolongo
 Metodología: Samuel Sánchez Sánchez, Ana Laura Navarro Baldellot, Ernesto A. López Sotolongo
 Administración del proyecto: Samuel Sánchez Sánchez
 Supervisión: Samuel Sánchez Sánchez
 Validación: Samuel Sánchez Sánchez
 Visualización: Samuel Sánchez Sánchez
 Redacción - borrador original: Samuel Sánchez Sánchez, Ana Laura Navarro Baldellot, Ernesto A. López Sotolongo
 Redacción - revisión y edición: Samuel Sánchez Sánchez, Ana Laura Navarro Baldellot, Ernesto A. López Sotolongo

Financiación:

Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Audemard A, Pillebout E, Guillevin L, Thervet E, Terrier B. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) in adults: diagnostic and therapeutic aspects. *Autoimmun Rev.* 2015 ; 14 (7): 579-85.
2. Heineke MH, Ballering AV, Jamin A, Ben Mkaddem S, Monteiro RC, Van Egmond M. New insights in the pathogenesis of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein purpura). *Autoimmun Rev.* 2017 ; 16 (2): 1246-53.
3. Oh HJ, Ahn SV, Yoo DE, Kim SJ, Shin DH, Lee MJ, et al. Clinical outcomes, when matched at presentation, do not vary between adult-onset Henoch-Schönlein purpura nephritis and IgA nephropathy. *Kidney Int.* 2012 ; 82 (12): 1304-12.
4. Lahens A, Afach S, Le Pendu C, Lioger B, Mahr A. 151. Drug-related IgA vasculitis (henoch-schönlein): a systematic literature review. *Rheumatology.* 2019 ; 58 Suppl 2: Skez059-28.
5. Camardella I, Chessé C, Suarez F, Tennerini L, Innocenti AC. Vasculitis por IgA ampollar. *Revista Médica Universitaria [revista en Internet].* 2019 [cited 9 Jun 2020] ; 15 (2): [aprox. 18p]. Available from : https://bdigital.uncu.edu.ar/objetos_digitales/13819/06camardella.pdf.
6. Terradillos SE, Erdozain JG, Goiri JM, Ratón JM, Fernández A, Monte J. Vasculitis IgA inducida por acenocumarol. *Reumatología Clínica.* 2018 ; 16 (51): 362-3.
7. De Paoli MC, Moretti D, Scolari CM, Buncuga G. Púrpura de Schönlein-Henoch en adulto HIV positivo adicto a cocaína y ANCA-p positivo. *Medicina (B. Aires) [revista en Internet].* 2016 [cited 9 Jun 2020] ; 76 (4): [aprox. 7p]. Available from : <http://www.medicinabuenosaires.com/revistas/vo176-16/n4/245-248-Med76-4-6469-DE PAOLI.pdf>.
8. Tracy A, Subramanian A, Adderley NJ, Cockwell P, Ferro Ch, Ball S, et al. Cardiovascular, thromboembolic and renal outcomes in IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura). *Ann Rheum Dis [revista en Internet].* 2019 [cited 9 Jun 2020] ; 78 (2): [aprox. 18p]. Available from: <https://ard.bmj.com/content/annrheumdis/78/2/261.full.pdf>.
9. Cojocariu C, Stanciu C, Ancuta C, Danciu M, Chiriac S, Trifan A. Immunoglobulin a vasculitis complicated with Clostridium difficile infection: a rare case report and brief review of the literature. *J Gastrointest Liver Dis.* 2016 ; 25 (2): 235-8.
10. Romero C, Aguilar JA, García MD, Cotos R, Olalla J, García J, et al. Epidemiological study of primary systemic vasculitides among adults in southern Spain and review of the main epidemiological studies. *Clin Exp Rheumatol.* 2015 ; 33 (2 Suppl 89): S11-8.
11. Halac S, Juárez VLI, Valente E, Garay IS,

Kurpis M, Ruiz LA. Púrpura de Schönlein-Henoch asociada a leucemia linfocítica crónica y anticuerpos antiproteinasa 3. *Med Cután Iber Lat Am* [revista en Internet]. 2016 [cited 9 Jun 2020] ; 44 (2): [aprox. 8p]. Available from: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2016/mc162k.pdf>.

12. Onuora S. Is Kawasaki disease a form of IgA

vasculitis?. *Nat Rev Rheumatol*. 2019 ; 15 (11): 636.

13. Brandy A, Santos J, Suarez S, Caminal L. Vasculitis IgA como forma de presentación de la infección por el virus de inmunodeficiencia humana. *Reumatología Clínica*. 2020 ; 16 (4): 298-9.