



SÍNDROME NEFRÓTICO EN PÚRPURA DE SHONLEIN HENOC

Sáez García, Laura María ¹; Gutiérrez Zamorano, María ¹; Alonso Ferrero, Jair ¹; Garrote Molpeceres , Rebeca ²

¹ Servicio De Pediatría. Hospital Clínico Universitario De Valladolid

² Unidad De Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario De Valladolid

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) o vasculitis por IgA es una vasculitis sistémica de pequeño vaso caracterizada por el fenómeno de leucocitoclastia y depósito de complejos inmunes de IgA1 en la pared vascular.

Las manifestaciones renales en la PSH infantil se registran en el 20-55% de casos, siendo el factor pronóstico más importante de la enfermedad.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 5 años diagnosticada de PSH revisada en consulta de Nefrología pediátrica con sistemático de orina y función renal inicialmente normales.

Presentaba dolor articular, pautando tratamiento con prednisona oral (0.5 mg/kg/día). A los 5 días reconsulta por abdominalgia, edemas pretibiales y persistencia del dolor articular, por lo que ingresa.

La bioquímica sanguínea mostró aumento de productos nitrogenados con insuficiencia renal aguda.

El urinanálisis mostró hematuria microscópica y proteinuria en rango nefrótico. Se realizó ecografía abdominal, siendo normal.

En la **Figura 1** se muestra la evolución clínica de la paciente de forma esquemática.

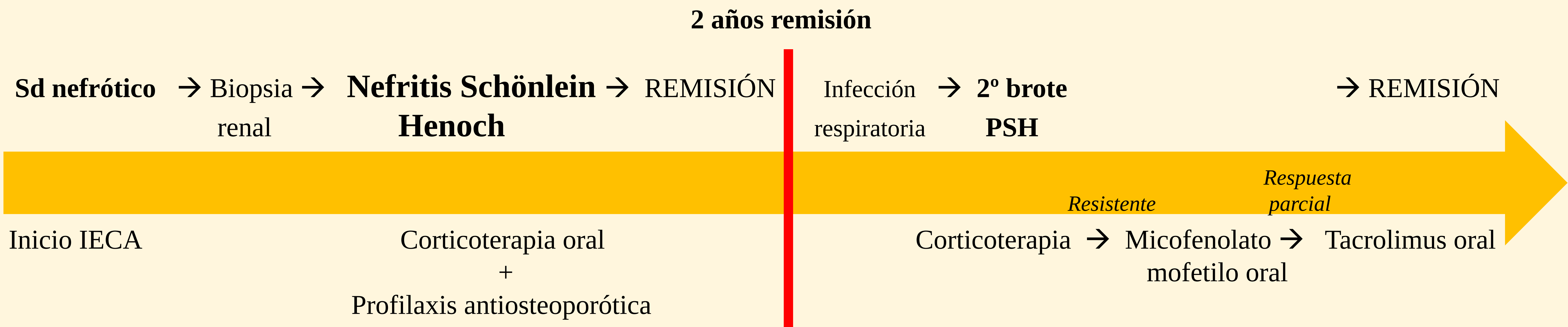
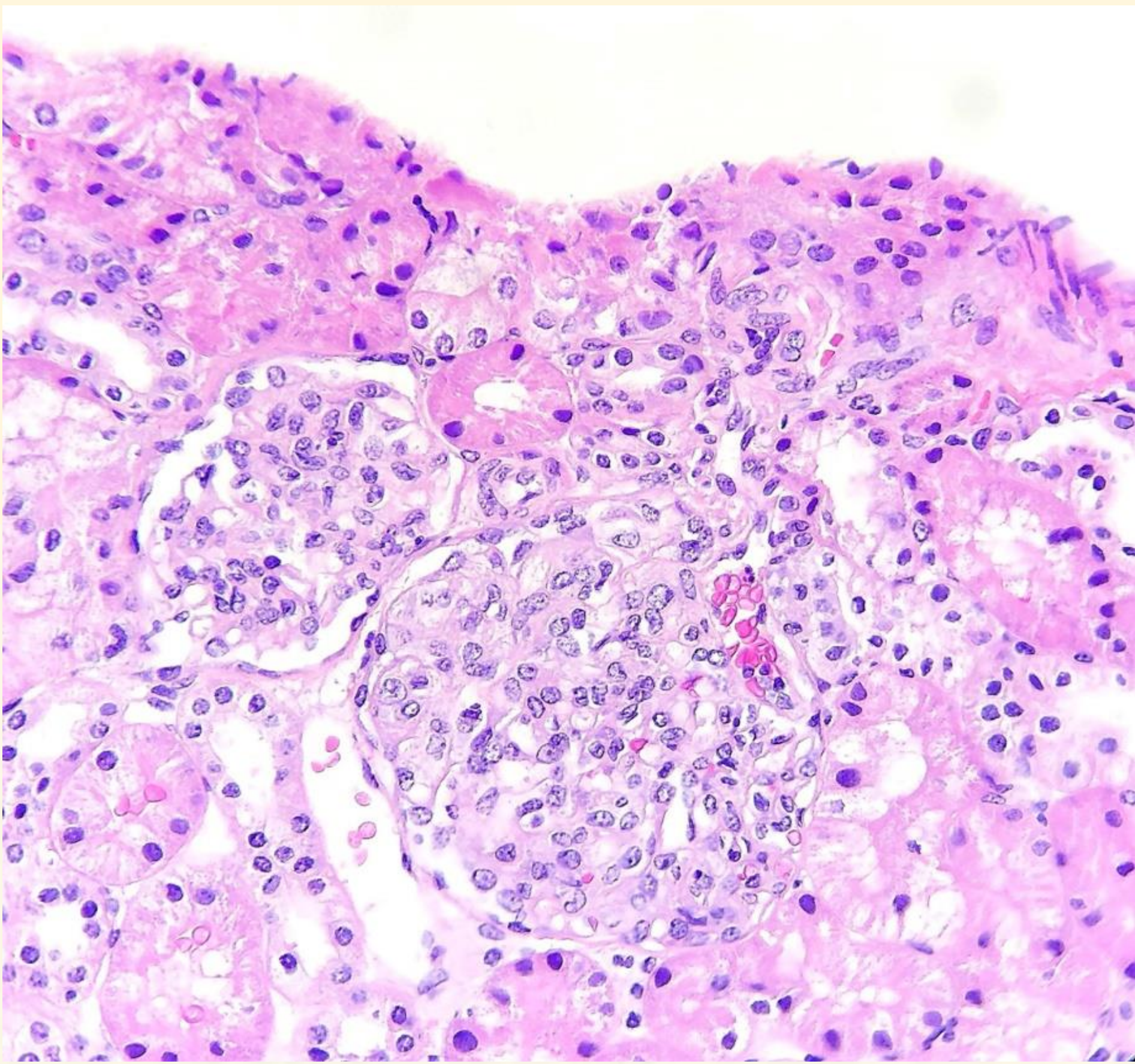
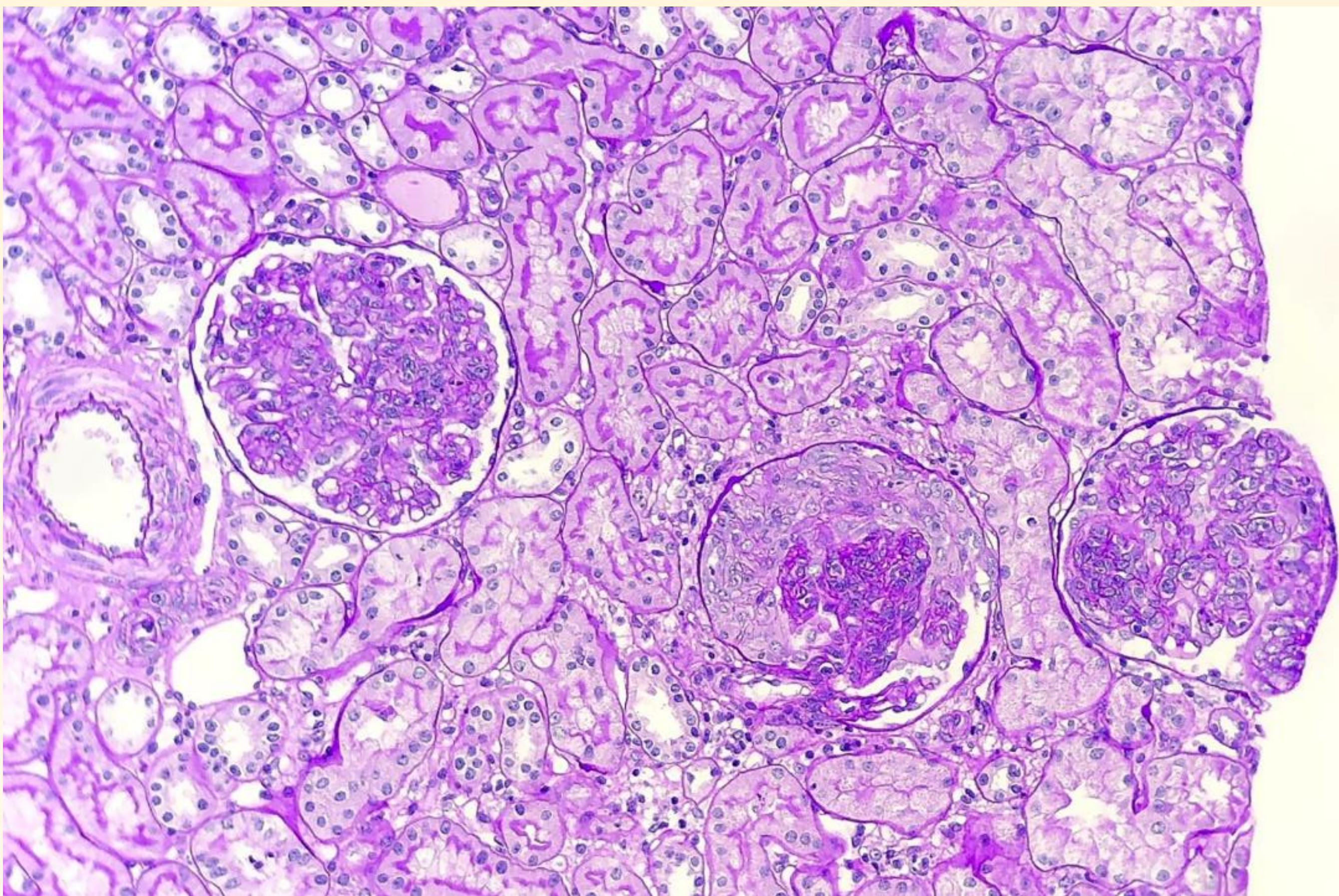


Figura 1: Esquema que muestra la Evolución Clínica Temporal de la paciente



Biopsia renal - Imagen 1: Tinción de hematoxilina-eosina. Hiper celularidad mesangial con focos de esclerosis (semilunas) en el 10% de glomerulos.



Biopsia renal - Imagen 2: Tinción de hematoxilina-eosina. Focos de hematíes en el interior de capilares glomerulares con importante hiper celularidad mesangial

CONCLUSIONES

- La nefropatía secundaria a PSH consiste en una glomerulonefritis por depósito de IgA mesangial que conduce a esclerosis progresiva.
- Generalmente aparece en los primeros 2 meses tras la erupción cutánea en forma de microhematuria o leve proteinuria, siendo estas nefritis leves y autolimitadas.
- Sin embargo, un 20% desarrollarán síndrome nefrítico/nefrótico de mal pronóstico, como nuestra paciente, secundario a glomerulopatía por IgA con diversos grados de esclerosis, siendo responsable del 1-2% de niños que desarrollan enfermedad renal crónica terminal.
- El sexo femenino, el debut con insuficiencia renal aguda y el desarrollo de un síndrome nefrítico/nefrótico son factores asociados a mal pronóstico, todos ellos presentes en nuestra paciente. En estos casos es frecuente la presencia de corticorresistencia y necesidad de inmunoterapia como tratamiento; como en el caso.
- Dada la importancia del daño renal que asocian estas formas graves de nefritis por PSH, su diagnóstico y tratamiento precoces son fundamentales para mejorar el pronóstico vital de estos niños; estando descrito que en hasta un 12% de pacientes trasplantados por IgA existe recidiva de la enfermedad.