

Púrpura de Schönlein Henoch de difícil control con respuesta a ciclofosfamida

Celia Muñoz Gómez, Blanca Díaz-Delgado Menéndez, Claudia Millán Longo, Clara Udaondo Gascón, Agustín Remesal Camba, Ana Román Puertollano, Rosa Alcobendas Rueda
Hospital Universitario La Paz

Niña de 14 años en seguimiento en consulta de reumatología pediátrica **púrpura de Schonlein Henoch (PSH)** con **lesiones purpúricas en miembros inferiores**, de inicio en febrero de 2018. Al debut, asociaba **microhematuria persistente y proteinuria** en rango no nefrótico

Durante la evolución, aparición intermitente de nuevas lesiones, con frecuencia e intensidad crecientes.

- Biopsia cutánea: **Inmunocomplejos IgA** y complemento en vasos superficiales, compatible con **vasculitis leucocitoclástica**, compatible con PSH.
- Inmunología:
 - ANA, anti-DNA, ANCA, anticardiolipina, anti-β2GPI, anti-ENA, anti-Ro, anti-La, anti-Sm, anti-RNP, anti-C. parietales, anti-LKM, anti-músculo liso, anti-mitocondria, anti-Transglutaminasa IgA, crioglobulinas: negativo
 - C3, C4, C1q: normal.
- Estudio genético de enfermedades autoinflamatorias: en curso (octubre 2019)

- **Prueba terapéutica con corticoides:** respuesta parcial.
- **Hidroxicloroquina** (desde febrero 2019) **y azatioprina** (febrero 2019-abril 2019): pobre respuesta

En abril de 2019 intenso brote: se inicia **CICLOFOSFAMIDA** mensual 600 mg/m²/dosis:

- Tras 3 dosis **mejoría clínica**
- Tras 6 dosis, bimensual



Fig. 1. Febrero 2018



Fig. 2. Agosto 2019

Conclusiones:

1. Las lesiones **cutáneas** de la PSH típicamente son benignas, autolimitadas y característicamente **sin respuesta a corticoides**.
2. En casos seleccionados, como el que presentamos, la **recurrencia** de los brotes así como su **intensidad** podrían justificar asociar un fármaco modificador de la enfermedad.
3. La **ciclofosfamida** podría ser una opción terapéutica en las PSH de evolución tórpida. En los últimos años, se está incrementando la experiencia con el uso de agentes **anti-TNF**, aunque en diferentes tipos de vasculitis, por lo que también podría plantearse su uso.
4. Cabe recalcar que, ante un curso atípico, siempre es preciso **replantear** el diagnóstico.