

Vasculitis cerebral en púrpura de Schönlein-Henoch

Sr. Editor:

La púrpura de Schönlein-Henoch es un síndrome vasculítico frecuente en la infancia. Sin embargo, la afectación neurológica grave es excepcional, motivo por el que presentamos el siguiente caso.

Niño de 6 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que fue valorado en el servicio de urgencias por presentar, desde hacía 24 h, lesiones cutáneas maculopapulosas y purpúricas distribuidas simétricamente por las nalgas, miembros inferiores y superiores asociadas a signos inflamatorios en las rodillas y tobillos, muy indicativo de púrpura de Schönlein-Henoch. Los análisis de orina, de función renal y la presión arterial eran normales. Se inició tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos y se dio de alta.

Una semana después presentaba hematoma intramuscular toraco-abdominal, dolor cólico abdominal, rectorragias y hematuria microscópica. De los datos de laboratorio destacaban: creatinina, 0,3 mg/dl; hematuria y proteinuria. Se inició tratamiento con glucocorticoides (prednisolona, 2 mg/kg/día).

A los 15 días el niño aquejaba cefaleas frecuentes y se apreció un cambio de su estado mental y conductual, con labilidad del humor y agresividad. Se realizó una biopsia cutánea, y se observó una vasculitis leucocitoclástica con depósitos de IgA en la inmunofluorescencia directa.

A las 48 h de iniciarse las manifestaciones neurológicas, el paciente presentó un episodio convulsivo generalizado que cedió a la administración de diazepam intravenoso. Previamente a la crisis convulsiva, la presión arterial era de 112/70 mmHg; no había alteraciones metabólicas ni electrolíticas. El LCR era normal. En el EEG se encontró lentitud de la actividad basal, sin alteraciones paroxísticas. La RM cerebral mostró lesiones múltiples, bilaterales, de tamaño variable, con afectación corticosubcortical, que se interpretaron como manifestaciones vasculíticas multifocales (figs. 1 y 2).

En los días subsiguientes al episodio convulsivo se verificó hipertensión arterial (HTA), hematuria macroscópica y síndrome nefrótico. La creatinina plasmática subió de 0,3 a 0,9 mg/dl. Se inició tratamiento con 3 bolos de metilprednisolona intravenosa (1 g/1,73 m²) en días alternos, seguido de prednisolona oral en dosis decrecientes y ciclofosfamida oral (2 mg/kg/día, después de biopsia renal) durante 3 meses. En la biopsia renal se apreció proliferación mesangial difusa con 30% de los glomérulos conteniendo semilunas, y leve fibrosis intersticial, que correspondía a una clase III de la Clasificación del International Study of Kidney Disease of Childhood. La RM cerebral se repitió unos meses más tarde, con resolución casi total de las lesiones.

Actualmente, 4 años después de diagnosticarse la enfermedad, la exploración física y neurológica es normal, con aclaramiento de creatinina de 90 ml/1,73 m²/min y presión arterial normal. La hematuria microscópica y la proteinuria se mantienen en niveles no nefróticos. La RM cerebral es normal.

La púrpura de Schönlein-Henoch es un síndrome vasculítico sistémico, idiopático, de pequeños vasos, mediada inmunológicamente con afectación primaria de la piel, tubo digestivo, articulaciones y riñones.

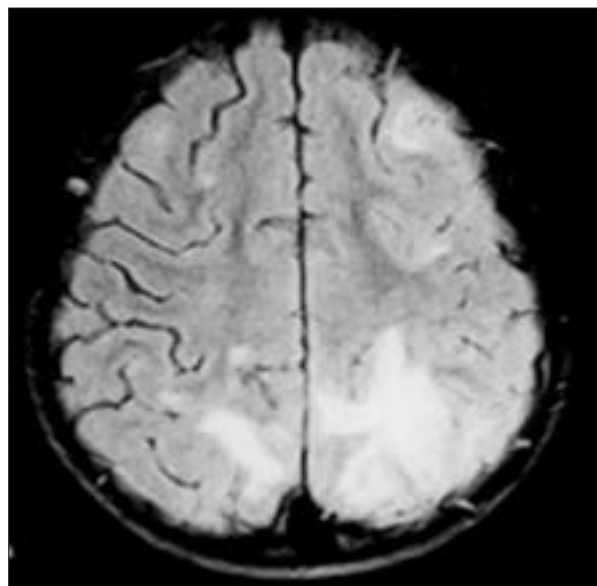


Figura 1. RM cerebral: corte axial que pasa por los centros semioviales presentando lesiones corticosubcorticales parietales posteriores parasagitales, con mayor dimensión a izquierda y también frontal izquierda; se caracterizan por presentar hiperintensidad en FLAIR.

Las manifestaciones neurológicas como convulsiones, parestias, hematomas subdurales, hemorragia subaracnoidea, infarto y coma son excepcionales durante el curso de la enfermedad¹⁻³. La incidencia exacta es aún desconocida; sin embargo, se ha indicado que una afectación ligera del SNC, como cefaleas y alteraciones del comportamiento, ocurre en un tercio de los casos de púrpura de Schönlein-Henoch^{1,2,4}. La patogenia de la afectación neurológica no es bien conocida, aunque se piense que probablemente sea multifactorial; parece lógico pensar que la vasculitis y el depósito de inmunocomplejos también ocurra en el SNC. Sin embargo, no hay estudios ultraestructurales que lo demuestren^{1,4}.

Es posible también que el padecimiento simultáneo de disfunción renal, HTA, alteraciones electrolíticas o metabólicas puedan contribuir o causar las manifestaciones neurológicas¹. Durante la convulsión generalizada, en nuestro paciente no había alteraciones de la función renal, trastornos electrolíticos o HTA, por lo que pudo excluirse la posibilidad de encefalopatía hipertensiva o urémica^{3,5}.

Las alteraciones encontradas en la RM craneal son las habitualmente encontradas en este tipo de complicaciones. Ha y Cha^{1,3} y Elison et al¹ describieron pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch con crisis convulsivas; sus RM cerebrales mostraban alteraciones de señal semejantes a las de nuestro paciente, habiendo sido interpretadas como manifestaciones vasculíticas multifocales, que desaparecieron después de algunas semanas. En nuestro caso, la ausencia de edema en la RM cerebral, asociada a la inexistencia de uremia, hipertensión o uso de fármacos citotóxicos hacen poco probable la hipótesis de leucoencefalopatía posterior reversible.

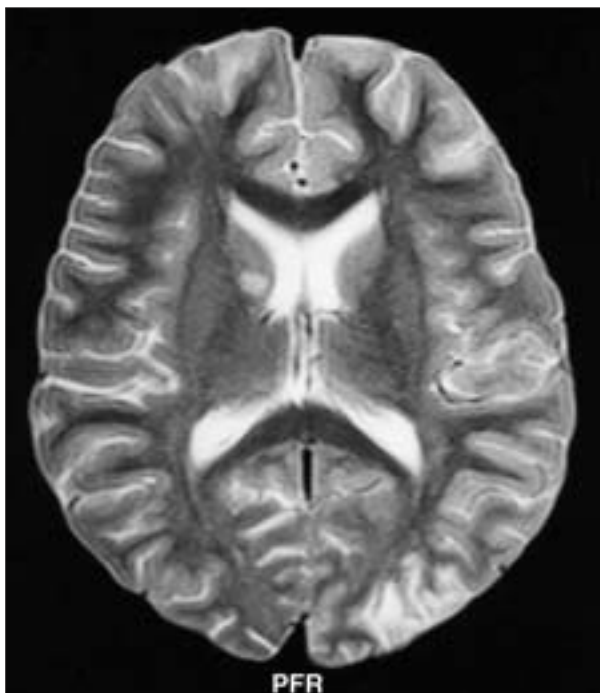


Figura 2. RM cerebral: corte axial que pasa por los ventrículos laterales mostrando lesión redondeada con hiperintensidad en T2, en la cabeza del núcleo caudado derecho.

La RM cerebral es el examen de elección para diagnosticar este tipo de lesiones neurológicas, por su alta sensibilidad, su no invasividad y ausencia de complicaciones³. La recuperación neurológica en este paciente y en otros sugiere que el tratamiento intravenoso precoz con altas dosis de metilprednisolona es decisivo para la reversibilidad de las lesiones cerebrales y para el buen pronóstico a medio y a largo plazo.

**C. Gonçalves^a, G. Ferreira^a, C. Mota^b
y A. Vilarinho^a**

^aServiço de Pediatria. Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia. ^bServiço de Nefrologia. Hospital Especializado de Crianças Maria Pia. Oporto. Portugal.

Correspondencia: Dra. C. Gonçalves.

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia.

Serviço de Pediatria-Unidade II.

Rua Dr. Francisco Sá Carneiro. 4400 Vila Nova de Gaia. Portugal.

Correo electrónico: claudiaipgoncalves@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Woofenden AR, Hukin J, Poskit KJ, Connolly MB. Encephalopathy complicating Henoch-Schönlein purpura: Reversible MRI changes. *Pediatr Neurol* 1998;19:74-9.
2. NG CC, Huang SC. Henoch-Schönlein purpura with intracerebral hemorrhage: Case report. *Pediatr Radiol* 1996;26:276-7.
3. Ha TS, Cha SH. Cerebral vasculitis in Henoch-Schönlein purpura: A case report with sequential magnetic resonance imaging. *Pediatr Nephrol* 1996;10:634-6.
4. Ortega M, Trejo O, Perea M, Agirreolea N. Manifestaciones neurológicas en la púrpura de Henoch-Schönlein. *Med Clin (Barc)* 2000;114:356.
5. Fernandes FJ, Machado MA Jr, Pedreira AV, Silva CI, Tavares HC, Barbosa VA, et al. Reversible posterior encephalopathy syndrome: Case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2002;60:651-5.