

**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
POSGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS**



GLOMERULONEFRITIS SECUNDARIA A PURPURA DE HENOCCH-SCHÖNLEIN EN NIÑOS DE LA CONSULTA EXTERNA DE NEFROLOGÍA Y REUMATOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO 2006 A DICIEMBRE DE 2010.

Informe Final de Tesis de Grado presentado por:

Dra. Blanca Estela Vides Sandoval

Para Optar al Título de Especialista en:

Medicina Pediátrica.

Asesor de tema y metodológico:

Dr. Oscar Mauricio Alegría Mendoza

San Salvador, El Salvador. 22 de Mayo de 2013.

INDICE

Índice	i
Resumen	ii
I Introducción	1
II Objetivos	3
III Marco Teórico	4
IV Planteamiento del Problema. Pregunta de Investigación	16
V Diseño Metodológico. Material y Método	18
VI Resultados	27
VII Discusión	31
VIII Conclusiones	35
IX Bibliografía	36
XI Glosario	38
XII Anexos	39

RESUMEN

Título de la investigación:

Glomerulonefritis Secundaria a Purpura de Henoch-Shönlein en niños de la consulta externa de Nefrología y Reumatología del hospital Nacional de Niños benjamín Bloom en un periodo comprendido entre Enero 2006 a Diciembre de 2010. Elaborado por: Dra. Blanca Estela Vides Sandoval.

Introducción: La Purpura de Henoch-Schönlein (PHS), también denominada púrpura anafilactoide, es un cuadro de vasculitis generalizada singular de los vasos de pequeños calibre que se caracteriza por la presencia de púrpura palpable. La afectación renal es una glomerulonefritis generalmente asintomática que cursa con hematuria y proteinuria. Este trabajo permitirá describir los casos de pacientes diagnosticados con glomerulonefritis secundaria a PHS en el periodo comprendido de 2006 a 2010.

Objetivo: : Describir el perfil clínico y epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein que se encuentran en control en las consultas de Nefrología y Reumatología en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el período comprendido de Enero 2006 a diciembre 2010.

Materiales y Métodos:

Se realizó una investigación observacional, retrospectivo, longitudinal y descriptivo con Pacientes que fueron diagnosticados con PHS en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom entre Enero 2006 a diciembre de 2010 y que presenten uno o más de los siguientes: Hematuria en cualquier periodo de la enfermedad, proteinuria, Aumento de creatinina y elevación niveles séricos de IgA (si están disponibles). Se consultó a la unidad de Estadística y Epidemiología del hospital,

para obtener durante el periodo estipulado para la investigación los pacientes con diagnóstico de purpura de Henoch-Schönlein. Se trabajara con la totalidad de los casos ya que es un número reducido. Por lo tanto, el muestreo será no aleatorio, no probabilístico, o de conveniencia.

Resultados: Los pacientes incluidos en el estudio fueron 35, de los cuales 25 presentaron proteinuria, 25 presentaron hematuria microscópica, 3 pacientes aumento de creatinina, 4 pacientes con Hipertensión arterial y 1 paciente con Hematuria macroscópica. De los 35 pacientes se les indico a 7 biopsia renal de los cuales se les toma solo a 5 teniendo como mayor resultado de lesión histopatológica a la Glomerulonefritis Proliferativa Mesangial con un 75% de los casos.

Conclusión: Los pacientes con PHS que presentaron alguna complicación renal fue el 25% , pero los pacientes que llegaron a desarrollar Glomerulonefritis secundaria a PHS fueron el 11%, observando una baja frecuencia de dicha complicación.

I. INTRODUCCION

La Purpura de Henoch-Schönlein (PHS), también denominada púrpura anafilactoide, es un cuadro de vasculitis generalizada singular de los vasos de pequeños calibre que se caracteriza por la presencia de púrpura palpable (distribuida principalmente en los glúteos y los miembros inferiores), artralgias, signos y síntomas gastrointestinales y glomerulonefritis. Aunque se desconoce el agente causal de la enfermedad, se asocia a infecciones respiratorias, y afecta fundamentalmente a la población infantil y adultos jóvenes, aunque puede encontrarse a cualquier edad. Es más frecuente en varones y en niveles socio-económicos más bajos. Presenta un predominio estacional, siendo más frecuente en primavera, en los países que poseen cuatro estaciones, y en los países tropicales es más frecuente en verano.(1)

Dentro de las complicaciones que la PHS, las manifestaciones renales incluyen hematuria, proteinuria, síndrome nefrítico, síndrome nefrítico y síndrome nefrítico–nefrítico. Generalmente aparecen en las primeras cuatro semanas del inicio de la PHS y rara vez preceden a la aparición de las lesiones dérmicas. La afectación renal es una glomerulonefritis generalmente asintomática que cursa con hematuria y proteinuria en el sedimento. En una minoría de casos aparecerá hematuria macroscópica o síndrome nefrítico. Raramente producirá insuficiencia renal, pero algunos pacientes pueden tener manifestaciones de nefritis hasta un año después de la púrpura. (2)

Se estima que el porcentaje de los pacientes diagnosticados con PHS que desarrollan un cuadro de glomerulonefritis secundaria es bajo en el Hospital de Niños Benjamín Bloom (HNNBB). Sin embargo no existe un estudio que describa el perfil clínico y epidemiológico de los pacientes con glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein que se encuentran en control en la consulta externa de Nefrología y Reumatología de nuestra institución. En estos pacientes se ha documentado la glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein a través de exámenes de laboratorio y toma de biopsia, con un patrón histológico caracterizado por depósito de inmunocomplejos de inmunoglobulina A (IgA) en el riñón.

Este trabajo permitirá describir los casos de pacientes diagnosticados con glomerulonefritis secundaria a PHS en el periodo comprendido de 2006 a 2010.

El objetivo principal de estudio fue describir el perfil clínico y epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein que se encuentran en control en las consultas de Nefrología y Reumatología en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el período comprendido de Enero 2006 a diciembre 2010.

II. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Describir el perfil clínico y epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein que se encuentran en control en las consultas de Nefrología y Reumatología en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el período comprendido de Enero 2006 a diciembre 2010 .

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Describir la características demográficas de los pacientes diagnosticados con Glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein
- Determinar la frecuencia de pacientes diagnosticados con glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein.
- Describir la lesión histopatológica más frecuente en la glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein. .
- Describir la progresión a Insuficiencia Renal Crónica secundaria a Purpura de Henoch-Schönlein.

III. MARCO TEORICO

DEFINICIÓN:

La Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es una vasculitis sistémica no trombocitopénica común en la infancia, caracterizada por la afectación de piel, articulaciones, tracto gastrointestinal y riñones, tiene además como sustrato histopatológico una vasculitis leucocitoclástica de vasos de pequeño calibre.(4)

HISTORIA

La historia PHS Y las descripciones clínicas de las vasculitis se inician con claridad y significación con el trabajo de Robert Willan (1757), el fundador de la dermatología moderna (5). La poliarteritis nodosa fue la primera vasculitis no infecciosa descrita macroscópicamente desde el punto de vista patológico (informe de autopsia, 1852). Las investigaciones en este grupo de vasculitis han sido la piedra angular para entender la fisiopatología de otras formas de vasculitis primarias. Históricamente, la mayoría de las formas de vasculitis posteriormente han sido caracterizadas y clasificadas sobre la base de manifestaciones similares o distintas de la poliarteritis nodosa (6). En el Año 1868 Eduard Heinrich Henoch fue el primero en proponer que el término peliosis reumática no es adecuado y que tampoco a este tipo de púrpura asociada a artritis, dolor abdominal, vómito y hemorragia intestinal se le debe denominar púrpura hemorrágica; así, de esta forma, en los cinco niños en quienes describe esta sintomatología, este autor establece a la púrpura palpable como una de las manifestaciones de vasculitis de pequeños vasos. En 1887 E. H. Henoch describe la púrpura fulminante asociada a la meningitis . En 1801 William Heberden define la púrpura palpable. Relata el compromiso abdominal, articular y cutáneo. En 1827 Clement Olivier define la asociación entre púrpura y dolor abdominal. En 1899 E. H. Henoch reconoce que la enfermedad no siempre es limitada y que puede ocasionar una afección renal y la muerte. En 1914 William Osler describió la asociación de las lesiones viscerales y la púrpura, algunos de estos casos resultaron ser Lupus Eritematoso Sistémico; describió además la similitud entre esta enfermedad y la enfermedad del suero y en el Año 1915.(7)

EPIDEMIOLOGIA:

En la epidemiología los Estados Unidos el 75% de PHS son en niños de 2-14 años. La incidencia en este grupo de edad es de 14 casos por cada 100.000 habitantes. (8). Las enfermedades glomerulares relacionadas con PHS son del 18 a 40% en países como Japón, Francia, Italia y Austria, mientras que en EEUU, Canadá y el Reino Unido son responsables del 10.2%. La mayoría de PHS de los pacientes (75%) son niños de 2-14 años. La edad media de inicio es de 4-5 años. Aunque uno de los criterios para el diagnóstico de PHS, publicado por el American College of Rheumatology es la edad menor de 20 años" la enfermedad puede aparecer desde la infancia hasta la novena década. (9)

Un estudio realizado por Allen et. Muestra que las manifestaciones clínicas de PHS varían con la edad. Los niños menores de 2 años tienen menos afectación renales y gastrointestinales, pero hay más presencia de edema subcutáneo(10). El 50% de los casos aparecen antes de los 5 años, el 75% en menores de 8 años y el 90% antes de los 10 años. En cuanto a la distribución por sexos, existe un predominio del sexo masculino (2:1). Las presentaciones clínicas atípicas se producen en los extremos de la vida. En menores de 2 años suelen ser procesos leves y tener menos frecuencia de dolor abdominal y de afección renal.(11)

La presentación familiar ha sido también reportada y se considera que la predisposición genética tendría un rol en la patogénesis.

Estos factores externos se han ubicado entre agentes infecciosos, como virus respiratorios, sarampión rubéola, enterovirus, algunos parásitos como amebas y muchos más. Entre los medicamentos la vancomicina, rantidina, diclofenaco para nombrar los más frecuentes. Igualmente se le ha relacionado a otras enfermedades no infecciosas como leucemias, cánceres y enfermedades alérgicas.(12) La mortalidad es muy rara y entre 1 y 5% de los niños sufren nefropatía terminal.(13)

FISIOPATOLOGÍA:

Se postula que la etiopatogenia puede ser debida a una alteración inmunológica, pues en esta enfermedad se describen una gran variedad de anormalidades de la IgA, así

como niveles elevados de citosina, FNT alfa e IL-6. Se plantea una asociación entre esta respuesta inmunitaria y una causa infecciosa, en la literatura se describen casos desencadenados por *Estreptococo sp*, virus de la hepatitis A y C, *Salmonella sp*, *Mycoplasma*, virus de Epstein Barr, varicela, parvovirus B19, adenovirus, parainfluenza, *campylobacter* y *yersinia* entre otros, también se invocan determinados fármacos, alimentos, vacunas, exposición al frío y picaduras de insectos. Es una afección fundamentalmente pediátrica, de rara presentación en adultos, en los que el pronóstico es peor. La relación hombre/mujer es de 1 varón por 1.5 a 2 mujeres, predomina en primavera e invierno en el casos de niños y en verano para los adultos.(14)

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

La PHS afecta muchos órganos y sistemas como; Gastrointestinal, piel, neurológico y renal.

Manifestaciones renales: se presentan en el 10 a 60% de casos, con hematuria macro o microscópica asociada. Sin embargo, la nefropatía es el condicionante clínico más importante del pronóstico a largo plazo, cuanto mayor compromiso presenten en la fase aguda, mayor es la posibilidad de nefropatía crónica.

La nefropatía se produce en la mayor parte de los casos en los tres primeros meses del comienzo de la enfermedad. Se suele asociar con afectación gastrointestinal y con la persistencia del exantema durante 2 o 3 meses. El síntoma más común es la hematuria aislada, más raramente se asocia con proteinuria.

Si la afectación renal progresa, se produce un síndrome nefrítico con hematuria, hipertensión, azoemia y oliguria.

También puede aparecer un síndrome nefrótico con edemas y excreción de proteínas en orina de 24 horas > 50 mg/kg y cifras de albúmina en suero < 2,5 mg/dl, los pacientes afectados de síndrome nefrítico y nefrótico conjuntamente desarrollarán fallo renal en un 50% en el plazo de 10 años. La persistencia de proteinuria en rango nefrótico es predictiva de eventual fallo renal y debe ser revisada en Servicios de Nefrología con controles de biopsia renal. En ésta encontraremos patrones muy variados.(14).

DIAGNÓSTICO:

El diagnóstico de la PHS está basado en los criterios del Colegio Americano de Reumatología del año 1990. La presencia de dos o más criterios tiene una sensibilidad de 87.1% y una especificidad de 87.7%.

Cuadro 1. Criterios para el diagnóstico de la Púrpura de Henoch-Schönlein establecidos por el Colegio Americano de Reumatología en el año 2008.

CRITERIOS DEFINICIÓN

CRITERIOS	DEFINICIÓN
Púrpura palpable	Púrpura elevada, no relacionada a plaquetopenia
Dolor abdominal	Difuso dolor abdominal tipo cólico con inicio agudo evaluada por la historia y el examen físico. Puede incluir invaginación intestinal y hemorragia gastrointestinal.
Histopatológica	Vasculitis por lo general leucocitoclástica, con predominio de depósitos de IgA o glomerulonefritis Proliferativa IgA.
Afección Renal	La proteinuria > 0,3 g/24 h ó > 30 mmol / mg de albúmina urinaria / creatinina. La hematuria o glóbulos rojos arroja: > 5 células rojas de la sangre.

(9)

Las alteraciones de los exámenes de laboratorio son inespecíficas: anemia moderada, alteraciones del sedimento urinario, aumento de proteínas en orina de 24 horas y elevación de urea y creatinina.

En la biopsia cutánea hay vasculitis leucocitoclástica con presencia frecuente de depósitos de IgA en las paredes de los vasos sanguíneos por inmunofluorescencia directa. La ecografía abdominal es relevante, permite detectar tempranamente el compromiso intestinal. (4)

GLOMERULONEFRITIS SECUNDARIA A PHS.

La nefritis por PHS y la Nefropatía por IgA comparten las mismas alteraciones renales, pero solo se observa afectación sistémica en los pacientes con Nefritis de PHS. (17)

La nefropatía IgA (NIgA) se define por depósitos difusos predominantemente de inmunoglobulina A (IgA) en el mesangio glomerular. El aspecto histológico es muy variable, siendo más frecuentes las alteraciones mesangiales: proliferación celular y/o de la matriz. tipo I lesión glomerular mínima, tipo II proliferación mesangial pura, tipo III semilunas/lesión segmentaria menor del 50%, tipo IV semilunas/lesión segmentaria 50-75%, tipo V semilunas/lesión segmentaria mayor del 75% y tipo VI lesión pseudomesangiocapilar (3) Clínicamente se suele presentar con hematuria micro persistente o macro episódica, y proteinuria moderada, aunque en la literatura médica de antes de los años sesenta hay descripciones de alteraciones que podrían corresponder a NIgA, es sólo con los trabajos de Berger y Hinglais en 1968 y 1969 que la enfermedad ha sido bien reconocida y clasificada. Se le conoce también como enfermedad de Berger, glomerulonefritis mesangial IgA y enfermedad mesangial IgA. (15)

Finalmente debemos decir que la información sobre la Púrpura de Henoch-Schönlein es muy escasa en nuestro país. En menor porcentaje se presenta la afectación renal pero siempre debe tomarse en cuenta que hay pacientes que se complican presentando glomerulonefritis. Los síntomas y signos de la Nefritis de la PHS aparecen típicamente de 1-3 semanas después de haber sufrido una infección de las vías respiratorias superiores. El 20-30% de los casos de Nefritis se puede presentar con Hematuria macroscópica y/o Hematuria microscópica aislada, hematuria y proteinuria; la presencia de Síndrome Nefrítico o Síndrome Nefrótico o ambos e insuficiencia renal son muy infrecuentes. Las manifestaciones renales pueden aparecer hasta doce semanas después del inicio de la PHS. (17)

Se denomina glomerulopatía (GP) o glomerulonefritis (GN) a un grupo de enfermedades que se caracterizan por una pérdida de las funciones normales del glomérulo renal.

Estas funciones son, básicamente, dos:

- 1) Mantener una filtración glomerular adecuada, de forma que el organismo pueda eliminar los productos tóxicos generados en el metabolismo diario.
- 2) Evitar que en este proceso de filtración se pierdan por la orina elementos circulantes necesarios para el individuo.

Así pues, las GN podrían definirse como un conjunto de enfermedades caracterizadas por la presencia de elementos formes y macromoléculas en la orina, con grados variables de insuficiencia renal.

No todos los depósitos de IgA generan inflamación mesangial ni estos depósitos son irreversibles. Es probable que el incremento de macromoléculas de IgA facilite su atrapamiento inespecífico en el mesangio, quizá incrementado por el defecto en la glicosilación de la molécula.

También se ha sugerido la formación de complejos CD89-IgA libres en la circulación que se depositarían en el mesangio. (10)

El compromiso renal es inconstante y ocurre en algunas de sus formas en un 33% de los niños enfermos y hasta en un 66% en los adultos con PHS. El signo más frecuente es la hematuria ya sea macroscópica o microscópica de pequeñas cantidades de glóbulos rojos. Es el hecho que más tiende a prolongarse o recurrir en la enfermedad, Puede llegar a producir insuficiencia renal aguda o crónica. Se duda que exista relación entre el compromiso renal y los otras manifestaciones en otros órganos del cuerpo. Cuando las manifestaciones en otros órganos son escasas puede haber dudas si este compromiso renal es atribuible o no al PHS y debe llegarse a la biopsia renal para hacer la diferenciación, lo cual tiene importancia para el tratamiento.

Otros exámenes como los complejos de anticuerpos medición de los niveles de las distintas proteínas defensivas que pueden llevar a confusión.

La glomerulonefritis no es la única causa que conduce a falla renal crónica adquirida durante la infancia, sin embargo esta entidad puede conducir a enfermedad renal terminal u otras complicaciones que no llegan a ser aparentes hasta la edad adulta.

Las glomerulonefritis crónicas que llevan a pérdida permanente de la masa renal pueden debutar como síndrome nefrítico agudo, síndrome nefrítico y/o hematuria y proteinuria asintomática.

La glomerulonefritis membranoproliferativa, la Púrpura vascular de Henoch-Schönlein y la nefropatía IgA son entidades comunes en la infancia que pueden cursar con falla renal crónica. La incidencia reportada de nefritis intersticial asociada con púrpura vascular varía de acuerdo a la población estudiada, pero la glomerulonefritis explica en gran parte la morbimortalidad secundaria a esta patología.

PRONOSTICO:

Las alteraciones renales marcan el pronóstico de la enfermedad. Aproximadamente el 60% de pacientes presenta resolución de la enfermedad, usualmente en los primeros 6 meses; otro 15 a 20% presenta anomalías urinarias menores sin deterioro de la función renal, y otro 20 a 25% presenta daño renal progresivo hasta falla renal terminal en 10 a 20 años hallazgos de mal pronóstico.

La PHS es habitualmente una enfermedad benigna, autolimitada, puede observarse recurrencia después de semanas o meses en un 5 a 40% de los pacientes. Se recomienda el seguimiento periódico de la nefropatía durante al menos cinco años, y la recuperación suele ocurrir entre las 2 y 6 semanas.(13)

El pronóstico de la complicación glomerular incluyen un curso clínico prolongado, proteinuria severa, hematuria macroscópica, hipertensión arterial, porcentaje de semilunas y, en algunos trabajos, extensión de los depósitos subendoteliales.

TRATAMIENTO:

En PHS se aconseja reposo en cama los primeros días. Los AINE se emplean para aliviar las molestias articulares. Los corticoides están indicados a dosis de 1-2mg/kg en casos de intenso dolor abdominal o hemorragia intestinal y si se presenta vasculitis en SNC, afectación testicular o hemorragia pulmonar, suelen usarse esteroides u otros inmunosupresores, pero no hay acuerdo universal respecto al tratamiento óptimo. No existen datos que demuestren con exactitud que el uso de corticoesteroides, de agentes citotóxicos o de anticoagulantes modifiquen el curso de la Nefritis de la PHS.

Hay algunos estudios que demuestran que el uso de prednisona a dosis baja y ciclos corto de este al inicio de la enfermedad disminuye el riesgo de presentar signos clínicos de nefritis.(17) Cuando se llega a trasplante renal por una complicación secundaria a PHS, la enfermedad puede recurrir post-trasplante (53%), pero usualmente como depósitos de IgA sin deterioro de la función; se detecta nefritis clínica recurrente en aproximadamente 18% de casos; en 9% se producirá pérdida del injerto como consecuencia de la enfermedad.(14)

COMPLICACIONES: (renales)

Las alteraciones glomerulares e intersticiales observadas en la nefritis por PHS son prácticamente indistinguibles de los hallazgos anatomopatológicos presentes es la nefropatía de IgA. En la Nefritis de la PHS la formación de semilunas es mas frecuente y afecta a una mayor extensión.

La Nefropatía IgA o enfermedad de Berger (NIgA) :Se define por depósitos difusos predominantemente de inmunoglobulina A (IgA) en el mesangio glomerular.

En aproximadamente un 25% de casos hay grados variables de depósitos de IgA en paredes capilares. Hay depósitos mesangiales electrodensos que se correlacionan con los depósitos inmunes. Estos depósitos son de tamaño variable; algunos autores creen que los depósitos ubicados más profundos en el mesangio reflejan estadios más avanzados de lesión. Hay depósitos parietales subendoteliales en aproximadamente un 19% de casos, subepiteliales en 12% e intramembranosos en 13% de los casos. Las células mesangiales presentan incremento de mitocondrias y retículo endoplásmico rugoso.(16)

En algunos casos se detecta laminación y fragmentación similar a los cambios vistos en Enfermedad de Alport la Clínica: hematuria es la manifestación clínica más consistentemente expresada en NIgA. Se observa en algún momento de la evolución en más del 95% de pacientes.

La microhematuria persistente ocurren aproximadamente el 78% de casos y la macrohematuria episódica en 54%.

La macrohematuria suele presentarse por unos pocos días y se detecta microhematuria entre estos episodios.

Otro signo frecuente es la proteinuria, usualmente <1 g/24 h, aunque un 5-10% tendrán proteinuria severa, o aún desarrollarán Síndrome Nefrótico completo.

Hay Hipertensión en un 15% de pacientes y elevación de creatinina en 10%. En 5% de casos se detecta IRC en el momento del diagnóstico..

Datos de laboratorio: Hay hematuria, en algún momento de la evolución, en el 95% de casos. La proteinuria es muy variable, pero lo más habitual es que sea <1 g/24h, la creatinina sérica y el BUN están aumentados en unos pocos pacientes al momento del diagnóstico. Los niveles séricos de IgA pueden estar incrementados en un buen número de pacientes, pero no constituyen una prueba con alta sensibilidad ni especificidad para el diagnóstico. No hay alteraciones en los niveles del complemento.

En muchos casos en los que la NIgA se presenta como macrohematuria episódica, los cuadros se presentan asociados a faringitis; a diferencia de la GN postestreptocócica, en la NIgA los episodios de hematuria suceden con o poco después de la faringitis; la separación entre el inicio de la faringitis y la hematuria es de días, más que de semanas como en la GN postinfecciosa . Episodios de gastroenteritis, sinusitis o bronquitis están también asociados con la hematuria.

A pesar de haber, al menos en algunos casos, lesiones histológicas de mayor grado en los episodios de macrohematuria, algunos trabajos muestran mejor pronóstico para los pacientes con esta manifestación clínica. En pacientes con NIgA y Sd. Nefrótico se ha propuesto que hay una colisión entre NIgA y la GP de cambios mínimos (LGM). Sin embargo, aunque suele ser imposible en este contexto comprobar dicha coexistencia de enfermedades, el número de tales pacientes excede el esperado según la frecuencia de LGM. Más fácil de comprobar ha sido la colisión de NIgA y GN Membranosa, aunque es un evento inusual.

El Síndrome Nefrótico en el contexto de una NIgA podría ser el resultado de un proceso fisiopatológicamente diferente.

El promedio de duración de la enfermedad es de 1 mes, aunque puede durar varios años ya sea en forma continua o con recaídas. Aunque la enfermedad en general es

autolimitada y benigna, las alteraciones renales pueden llevar a la insuficiencia renal crónica por lo que los síntomas como la proteinuria e hipertensión deben ser tratadas en forma agresiva. Los factores identificados como importantes para el pronóstico son: la edad, en general la enfermedad es más benigna en los niños, de menor duración y con menor cantidad de recurrencias siendo los síntomas renales y digestivos menos frecuentes.

Cuando existe compromiso renal, habitualmente es de corta duración y con menos repercusión en la función renal. Igualmente la respuesta al tratamiento es mejor en los niños.

Las manifestaciones extrarenales se tratan en forma sintomática con analgésicos para los dolores abdominales y articulares por ejemplo. Si las lesiones son muy abundantes o manifestaciones muy intensas pueden requerir el uso de corticoides.

En ocasiones los sangramientos digestivos o síntomas de obstrucción intestinal pueden llevar a la intervención quirúrgica.

Ya que la mayoría de los pacientes no tienen grandes molestias el uso de corticoides esta reservado en los pacientes con daño renal prolongado que evolucionan a la cronicidad. Algunos estudios sugieren que el uso de corticoides en forma preventiva en pacientes con factores de riesgo de hacer daño renal puede impedir su aparición. Otros medicamentos usados en el PHS como compromiso rápido de la función renal, son la ciclofosfamida, dipiridamol, y prednisona. La azatioprina con corticoides también ha dado buenos resultados en el tratamiento de nefritis graves en niños. Por ultimo el uso de inmunoglobulina intravenosa ha sido reportado en pocos casos como útil, al igual que el recambio de plasma (plasmaféresis).

Un hecho preocupante en el tratamiento de la insuficiencia renal crónica por PHS es que los pacientes transplantados, pueden volver a presentar daño renal característico en un porcentaje de hasta un 35%(15)

La mayoría de los pacientes que no presentan microhematuria, proteinuria leve y moderada no poseen compromiso renal ni alteración en la función, no requieren tratamiento con esteroides. Un estudio prospectivo de 38 niños con graves formas

de nefritis HSP refleja mejoría de la actividad y los índices de cronicidad en la biopsia renal después de la administración de tratamiento con pulsos de metilprednisolona (1).

SITUACION DE OTROS PAISES:

En otros países hay estudios que reflejan el compromiso renal que tienen los pacientes con PHS como por ejemplo: Estudio retrospectivo en pacientes que acudieron al Hospital Infantil de México Federico Gómez, del 1 de enero de 2000 al 31 de diciembre de 2005, con diagnóstico de PHS; Se encontraron 105 pacientes con una mediana de edad de 6 años. El tiempo promedio de seguimiento fue de 15 meses. Todos presentaron lesiones dérmicas, 49.5% dolor abdominal y 41% artritis; 45 (42.9%) pacientes manifestaron nefropatía, con un promedio de aparición de 4.5 meses después de las lesiones dérmicas. Sólo en 37.7% de los casos con nefropatía desaparecieron las alteraciones urinarias. Se realizó biopsia renal en 14 pacientes. La lesión histopatológica más frecuente fue el grado IIIA. La edad de presentación tuvo relación estadísticamente significativa con la presencia de nefritis, los mayores de 10 años tuvieron mayor incidencia de nefritis y los menores de 5 años menor incidencia (Chi cuadrada, $P < 0.05$). La incidencia global de insuficiencia renal crónica fue de 0.95%.

En conclusión. La edad de presentación es un factor pronóstico para la evolución de la enfermedad, si bien la púrpura es una vasculitis, la principal complicación a largo plazo es renal, por lo que el seguimiento de los pacientes debe ser supervisado por un nefrólogo pediatra recomiendan análisis semanal de tira reactiva de orina durante los primeros 2 meses para los pacientes con HSP. Los pacientes con nefritis debe ser objeto de seguimiento por más de 6 meses, así como los pacientes con recurrencia de HSP.

DIAGNOSTICO DEFERENCIAL:

Con dolor abdominal. Invaginación u otro tipo de abdomen agudo quirúrgico.

Con artritis. Fiebre reumática, poliarteritis nodosa, artritis reumatoide, LES, exantema, Diátesis hemorrágica, reacción a fármacos, sepsis, maltratos.

Con enfermedad renal. glomerulonefritis aguda, Con testículo doloroso, Hernia
incaerada, orquitis o torsión testicular.(11)

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA Y PREGUNTA DE INVESTIGACION.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

En El Salvador se desconoce el perfil clínico y epidemiológico de los pacientes en edad pediátrica que presentan glomerulonefritis secundaria a PHS.

ELEMENTOS DE LA PREGUNTA DE INVESTIGACION

Paciente o Población	Niños con diagnóstico de PHS en el HNNBB el período comprendido entre Enero 2006 y Diciembre 2010.
Evento de Interés	Pacientes con PHS que desarrollan Glomerulonefritis o que presentan Proteinuria, Hematuria, Creatinina elevada e HTA
Comparación	No aplica para este estudio
Resultados	Descripción de las características clínicas y demográficas de los pacientes con diagnóstico de PHS con glomerulonefritis secundaria

Pregunta de investigación estructurada:

¿Cuál es el perfil clínico y epidemiológico de los pacientes registrados con diagnóstico de Purpura de Henoch-Schönlein que desarrollan Glomerulonefritis secundaria y que se encuentran en control en la consulta de Nefrología y Reumatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el período comprendido de Enero de 2006 a Diciembre de 2010?

V. METODOLOGIA DE LA INVESTIGACION.

Se realizó una revisión detallada de expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de PHS que están en control en la consulta externa de Nefrología y Reumatología el periodo de 2006-2010. Se consideraron aptos para revisión los expedientes completos de estos pacientes, existentes en el archivo general del HNNBB. Posteriormente se registró la identificación y variables de evaluación en una ficha de trabajo para su posterior análisis estadístico.

Siguiendo los consiguientes criterios se realizó un estudio con el diseño siguiente:

Por su finalidad: Descriptivo.

Por su secuencia temporal: Longitudinal.

Por el control de la asignación del factor de estudio: Observacional.

Por el inicio en relación al suceso de los hechos: Retrospectivo.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Descriptivo, Longitudinal, Observacional, Retrospectivo
--

UNIVERSO Y POBLACION DE ESTUDIO:

Población blanco o diana: Niños con diagnóstico de PHS con glomerulonefritis y en seguimiento en la consulta externa de Reumatología y Nefrología en el HNNBB, en un periodo de Enero de 2006 a Diciembre 2010. **Población accesible.** 35 expedientes de pacientes diagnosticados con alteraciones renales secundarias a PHS y que desarrollaron Glomerulonefritis en HNNBB en el año 2006.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Pacientes que fueron diagnosticados con PHS en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom entre Enero 2006 a diciembre de 2010.
- Pacientes con diagnóstico de PHS que presenten uno o más de los siguientes: Hematuria en cualquier periodo de la enfermedad, proteinuria, Aumento de creatinina y elevación niveles séricos de IgA (si están disponibles).

CRITERIOS DE EXCLUSION

- Pacientes con cuadro clínico compatible con vasculitis que no cumplen criterios para PHS.
- Pacientes con cuadro de purpura de Henoch-Schönlein que no se acompañaban de evidencia de afectación renal evidenciada por hematuria, proteinuria, o alteración de la creatinina.

POBLACION ELEGIBLE: 35 expedientes que cumplieran los criterios de inclusión y exclusión. A los cuales se les aplico muestreo no probabilístico por ser la población que diagnosticaron al comenzar la revisión.

METODOS DE RECOPIACION DE DATOS

Como instrumento de recolección de datos se utilizara una ficha en la cual se registrarán datos del paciente, sexo, edad al diagnóstico, procedencia, fecha del diagnóstico, valores de creatinina, presencia de proteinuria en recolección de orina de 24h, aumento de presión arterial, toma de biopsia renal y resultado de dicha biopsia. Así como la evolución clínica del paciente hasta presentar insuficiencia renal.

PROCEDENCIA DE LAS UNIDADES DE ESTUDIO.

Se consultó a la unidad de Estadística y Epidemiología del hospital, para obtener durante el periodo estipulado para la investigación los pacientes con diagnóstico de purpura de Henoch-Schönlein. Se trabajara con la totalidad de los casos ya que es un número reducido. Por lo tanto, el muestreo será no aleatorio, no probabilístico, o de conveniencia.

El tamaño de la muestra es de 162 pacientes, en base a los casos identificados con diagnóstico de PHS de acuerdo a los códigos de CIE-10 asignados a los censos de la consulta externa de Nefrología y Reumatología durante el periodo entre Enero de

2006 a Diciembre de 2010, donde al revisar dicho censo se observa que la muestra de pacientes se reduce a 140 ya que hay registros de expedientes repetidos, por lo que los pacientes registrados con diagnóstico de PHS serán 140. Y se procedió a revisión de los registros de controles subsecuentes y reportes de exámenes de laboratorio de los mismos por un periodo de 5 años, previa autorización de la Coordinación de investigación clínica epidemiológica de este centro

ENSAMBLE DE LA POBLACION DE ESTUDIO:

Se seleccionaron todos los expedientes de pacientes que se diagnostican con PHS en el año 2006, y luego de su revisión detallada se procedió a excluir a aquellos paciente que no cumplían presentando hematuria en cualquier periodo de la enfermedad, proteinuria, presencia de creatinina elevada para la edad.

**OPERATIVIZACION DE VARIABLES DE ACUERDO
A OBJETIVOS ESPECIFICOS:**

Objetivo 1. Describir la características demográficas de los pacientes diagnosticados con glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein			
DEFINICIÓN OPERATIVA DE LA VARIABLE	CLASIFICACION	ESCALA DE MEDICION	VALORES DE VARIABLE
Edad en años de los pacientes que presentan glomerulonefritis secundaria PHS	Independiente	Cuantitativa Continua	Edad en años de 1 a 18 años
Sexo de los pacientes que presentan glomerulonefritis secundaria PHS	Independiente	Cualitativa Discreta	Femenino Masculino
Procedencia de los pacientes según área geográfica que presentan glomerulonefritis secundaria PHS	Independiente	Cualitativa Discreta	Urbana Rural
Estación del año : Clima, temperatura del ambiente de acuerdo a la latitud y longitud de nuestro país Verano : Meses entre Noviembre y	Independiente	Cualitativa Discreta	Verano Invierno

<p>Abril</p> <p>Invierno: Meses entre Mayo a Octubre</p>			
<p>✓ Objetivo 2: Determinar la frecuencia de pacientes diagnosticados con glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein (en base a parámetros clínicos y de laboratorio)</p>			
<p>Hipertensión Arterial: presión arterial superior al percentil 95 para la talla para niños de 1 a 17 años, tomada en al menos 2 ocasiones por el médico en el expediente clínico. (Tabla 1. Anexo, Pag. 37)</p>	<p>Independiente</p>	<p>Cualitativa</p> <p>Discreta</p>	<p>Normal</p> <p>Elevada</p>
<p>.</p> <p>Hematuria: la presencia de sangre macroscópica en la orina según la descripción en la historia clínica</p>	<p>Independiente</p>	<p>Cualitativa</p> <p>Discreta</p>	<p>Presente</p> <p>Ausente</p>
<p>Hematuria microscópica</p> <p>La hematuria microscópica corresponde a la presencia de un número menos de 5 eritocitos por campo en la muestra de orina.</p>	<p>Independiente</p>	<p>Cualitativo</p> <p>Discreta</p>	<p>Presente</p> <p>Ausente</p>

<p>Valores de Creatinina : Nivel sérico de creatinina reportado al momento del diagnóstico de glomerulonefritis secundaria a PHS y considerado como normal o anormal según los valores para la edad:</p> <p>RN= 0,3-1 mg/dl</p> <p>Lactantes=0,2-0,4 mg/dl</p> <p>Niños mayores= 0,3-0,7 mg/dl</p> <p>Adolescentes= 0,5-1 mg/d</p>	Independiente	Cualitativa Discreta	Normal Anormal
<p>Nitrógeno Ureico: Nivel sérico de nitrógeno ureico reportado al momento del diagnóstico de glomerulonefritis secundaria a PHS y considerado como normal o anormal según los valores para la edad:</p> <p>Neonatos: 3-10 mg/dl</p> <p>Lactantes: 5-10 mg/dl</p> <p>Pre-escolares y escolares: 5-15 mg/dl</p> <p>Post-puberal: 10-15 mg/dl</p>	Independiente	Cualitativa Discreta	Normal Aumentado

<p>Proteinuria: En pediatría, el valor normal de proteinuria es < 100 mg/m2/24horas o tiras reactiva = 0</p> <p>Para una muestra de orina de 24 horas, el valor normal es menor a 150 mg en 24 horas.</p>	Independiente	Cualitativa Discreta	Ausente Presente
---	---------------	-------------------------	---------------------

<p>✓ Objetivo 3. Describir la lesión histopatológica más frecuente en la glomerulonefritis secundaria a Púrpura de Henoch-Schönlein. .</p>			
Hallazgos en el reporte de patología de biopsias de riñón de pacientes con glomerulonefritis secundaria a PHS	Independiente	Cualitativa Discreta	Nefropatía IgA o enfermedad de Berger (NIgA) . GP de cambios mínimos (LGM).
<p>✓ Objetivo 4. Describir la progresión a Insuficiencia renal Crónica secundaria a Purpura de Henoch-Schönlein.</p>			
Insuficiencia Renal Crónica según evaluación y manejo por Nefrología Pediátrica	Independiente	Cualitativa Discreta	Presente Ausente

Procedimiento para recolectar y analizar los datos:

Se procedió a la recolección de datos a partir de los expedientes completos de los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión en los años previamente consignados y se registraron las diferentes variables en una hoja diseñada para tal propósito. Estos fueron almacenados por el investigador principal para su tabulación y análisis

Procesamiento y Análisis de Datos.

Los datos una vez recogidos en el instrumento de recolección fueron introducidos en una hoja de Microsoft Office Excel 2007 para su tabulación y análisis.

Consideraciones éticas observadas en el estudio:

El protocolo del estudio fue sometido a evaluación por el Comité de Ética en Investigación Clínica del Hospital (CEIC-HNNBB) y fue aprobado con fecha en Septiembre del 2012.

Este trabajo de investigación es un estudio descriptivo retrospectivo que implicará revisión de expedientes clínicos, actividad que será realizada por el investigador sin tener contacto directo con el paciente.

La información con respecto a la identidad y localización geográfica de los pacientes, contenida en los documentos derivados de la investigación no fue divulgada a menos

que fuera requerido por las autoridades de la institución. Todos los datos que podrían identificar al paciente no serán registrados en el formulario de recolección de datos el cual contendrá únicamente los datos de interés para estudio y en el cual se utilizara un código para identificar al paciente dentro del estudio. Para efectos de protección de la identidad de los pacientes y confidencialidad, los instrumentos de recolección, las bases de datos y su respectivo análisis fueron resguardados por el investigador principal. Ningún dato que pueda identificar a los sujetos en estudio será publicado.

VI. RESULTADOS.

Durante el periodo del estudio, se identificaron 140 casos de Purpura de Henoch Schonlein (PHS) en la Consulta Externa de Reumatología. La edad media de los pacientes fue de 6.3 años y no se observaba predominancia de género en el sexo masculino (49%) y femenino (41%) . La mayoría de los casos eran procedentes de la zona urbana (69%) y de la región central del país (91%). Los pacientes consultaron en su mayoría durante los meses de Noviembre hasta Abril (Verano).

El 25% de los pacientes diagnosticados con PHS presentaron alteraciones clínicas y de laboratorio compatibles con Glomerulonefritis secundaria.

Las características epidemiológicas de estos pacientes se resumen en la Tabla 1

Tabla 1.

Características epidemiológicas de los pacientes con sospecha de Glomerulonefritis secundaria a Purpura de Henoch-Schönlein en niños de la consulta externa de Nefrología Y Reumatología del Hospital Nacional De Niños Benjamín Bloom en el periodo comprendido de Enero 2006 a Diciembre De 2010.

Características	Pacientes n=35
Edad en años (Mediana, rango)	6.3 (4.5 -9)
Genero	
Masculino	17 (49%)
Femenino	18 (51%)
Procedencia	
Urbano	24 (69%)
Rural	11 (31%)
Zonas Geográficas	
Occidente	3 (9%)
Central	32 (91%)

En la Tabla 2 se presentan las alteraciones clínicas manifestadas en los pacientes con algún tipo de Glomerulonefritis, donde se observó mayor frecuencia de proteinuria (recolección de orina en 24horas) y hematuria microscópica positiva, la cual se encontró en 25 pacientes (71%). Cuatro pacientes (11%) presentaron hipertensión arterial la cual se considero como niveles de presión arterial sistólica y diastólica entre los percentiles 90 y 95 para la edad por percentiles de altura .Seis pacientes (17%)

presentaron aumento de los niveles de creatinina sérica de acuerdo a los rangos para su edad. La hematuria macroscópica se presentó únicamente en un paciente (3%). Las alteraciones descritas se presentaron en un promedio de 4 semanas (rango 3-5) posterior al diagnóstico de PHS y se mantienen en tratamiento con esteroides.

Tabla 2. Características clínicas de los pacientes con sospecha de Glomerulonefritis secundaria a Purpura De Henoch-Schönlein en niños de la consulta externa de Nefrología Y Reumatología del Hospital Nacional De Niños Benjamín Bloom en el periodo comprendido de Enero 2006 a Diciembre de 2010.

Característica	Pacientes n=35
Hipertensión Arterial	4 (11%)
Hematuria Macroscópica	1 (3%)
Hematuria Microscópica	25 (71%)
Proteinuria	25 (71%)
Aumento de la creatinina	6 (17%)

De los treinta y cinco pacientes anteriormente descritos, únicamente a siete se les indicó biopsia renal para confirmar el diagnóstico de Glomerulonefritis secundaria a PHS ya que a pesar de recibir tratamiento con esteroides persistieron con los signos clínicos. Las características de estos pacientes se describen en la Tabla 3. La media de edad de 8.1 con un predominio del género masculino en una relación de 4:1. Se observó hipertensión arterial en 2 (40%) de estos pacientes, y 5 presentaron aumento de los niveles séricos de creatinina. Todos los pacientes presentaron hematuria microscópica y proteinuria, pero solo uno presentó hematuria macroscópica.

Tabla 3. Características De Los Pacientes Con Glomerulonefritis Secundaria A Purpura De Henoch-Schönlein En Niños De La Consulta Externa De Nefrología Y Reumatología Del Hospital Nacional De Niños Benjamín Bloom En El Periodo Comprendido De Enero 2006 A Diciembre De 2010.

Edad en años	Genero	HTA	Hematuria Macroscopic	Hematuria Microscopic	Proteinuria	Aumento de Cr	Indicacion de Biopsia R	Resultados de Biopsia Renal
5.6	F	Si	NO	Si	Si	NO	Si	GMNCM
8.2	M	NO	NO	Si	Si	Si	Si	GMNPM
8.10	M	NO	NO	Si	Si	Si	Si	Muestra Insuficiente
8.9	M	Si	NO	Si	Si	Si	Si	GMNPM
4.6	M	NO	Si	Si	Si	Si	Si	GMNRPM

Fm: femenino, Ms: masculino, GMNCM: Glomerulonefritis de Cambios Mínimos. GMNPM: Glomerulonefritis Proliferativa Mesangial.

La indicación para realizar biopsia renal en estos siete pacientes fue la presencia de proteinuria y hematuria microscópica persistente a pesar de estar en tratamiento con esteroides orales por un tiempo aproximadamente de 4-6 meses. De las siete biopsias indicadas únicamente se realizaron cinco; en un caso no se obtuvo autorización de los padres y otra fue suspendida por indicación de nefrólogo pediátrico.

El reporte histopatológico más frecuente es la Glomerulonefritis Proliferativa Mesangial la cual se presentó en 3 pacientes y en menor frecuencia la Glomerulonefritis de Cambios Mínimos reportada en un paciente. Una de las biopsias realizadas se reporta con muestra insuficiente; esta se reprogramó pero el paciente no asistió a la consulta.

El tratamiento recibido por estos pacientes con reporte histopatológico de Glomerulonefritis es con ciclofosfamida 500mg/mt² Intravenoso. Al paciente que presentaba Glomerulonefritis Rápidamente Progresiva Mesangial se catalogó posteriormente con Insuficiencia Renal Crónica y se inició diálisis peritoneal.

De los 35 pacientes con sospecha de Glomerulonefritis secundaria a PHS, 28 continúan en seguimiento en la consulta externa de nefrología y reumatología del Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom evolucionando satisfactoriamente estos pacientes son manejados con prednisona a 1-2mg/kg/día en esquema de reducción de dosis.

De los siete pacientes a quienes se les indico biopsia renal dos de ellos no asistieron a sus controles y no continuaron con el tratamiento, cuatro continúan su control en ambas consultas externas recibiendo tratamiento con ciclofosfamida. Únicamente uno de los siete pacientes progreso a insuficiencia renal crónica, permaneció 2 meses con diálisis peritoneal y falleció, secundario a una neumonía de origen nosocomial.

VII. DISCUSION

Entre los años del 2006 al 2010 se registraron 140 casos de PHS en el HNNBB, de los cuales 25% presentaban síntomas compatibles con nefritis secundaria a PHS y de estos se confirman con reporte histológico de Glomerulonefritis en un 11.4%.

En nuestro estudio, la glomerulonefritis secundaria a PHS afecto principalmente a los niños con edad comprendida entre 4 a 8 años de edad, clásicamente la PHS se ha descrito como una vasculitis típica de la edad pediátrica^{1,13} seguida por una declinación gradual en adolescentes y encontrando un compromiso más severo de la enfermedad en mayores de 20 años, presentando mejor pronóstico los ≤ 5 años.¹ Sin embargo en España encontraron que la incidencia de la edad es mayor en niños de cuatro a seis años.² Por otro lado encontrando en Latinoamérica la incidencia máxima entre los 4 y los 10 años, similar a los estudios previos.^{3,10}, en estudios realizados en USA, Francia, Italia y Japón la edad media de inicio es de 4-5 años, teniendo relación con nuestro País, Aunque uno de los criterios para el diagnóstico de PHS en la última publicación por el American College of Rheumatology no incluye edad pero puede aparecer desde la infancia hasta la novena década,¹⁰

En nuestro estudio no se observo predominio de género, contrario a lo encontrado en la literatura Latinoamericana como una relación masculino:femenino 1.6:1,4 en Estados Unidos se observa un predominio del sexo masculino,⁵ al igual que en España publicaron los datos en relación a la PHS es más común en varones (relación varón: mujer de 1,5:1)⁶⁻¹⁰

La mayoría de pacientes consulto entre los meses de Noviembre hasta Abril, considerado como la época de verano en nuestro país, En países como Estados Unidos que poseen las cuatro estaciones climáticas suele ser más frecuente en los meses fríos de primavera e invierno,^{7,10} y en los países tropicales es más frecuente en verano^{1,8} lo que concuerda con nuestro estudio, en países de regiones tropicales como Colombia, Brasil se ha descrito un incremento de los casos en verano, compatible con lo encontrado en nuestro estudio,⁸ dicha estacionalidad puede deberse a que la PHS se relaciona a virus, adenovirus, sarampión,⁷ y es durante estos meses que se observa un

incremento de infecciones de vías respiratorias, tal y como menciona alguna literatura que la PHS se puede relacionar con antecedentes de enfermedades causadas por virus.^{7,8}

En nuestro estudio se observó un predominio geográfico de casos en el área urbana, lo que contrasta con lo descrito por Cabrera,⁹ en su estudio.

Pudimos observar, que la mayoría de los pacientes, (71%), presentaron alguna alteración renal manifestada ya sea como proteinuria y hematuria microscópica, lo que coincide con lo descrito por Andrew D Montemarano DO et al y Richard E. Behrman et al que reportan un 78% y 73% de casos respectivamente ^{11, 12,13}. Así mismo pudimos ver que la macro hematuria se presentó en un 11% de los casos, pero llama la atención que la hematuria microscópica fue descrita en mayor porcentaje en el grupo de pacientes con lesión tipo proliferación mesangial pura ^{8,14} Cabe mencionar que la proteinuria persistente es un hallazgo asociado a la presencia de nefropatía grave, constituyéndose ésta así en un predictor de falla renal⁸ lo que se pudo poner en evidencia en esta investigación en 5 casos, (14.3%).

En lo referente a la Hipertensión Arterial secundaria, se describe que esta se presenta en un 15% de pacientes con casos severos,³ lo que coincidió con lo observado en el presente trabajo donde ésta se manifestó en un 11% y que además pudimos correlacionarlo con el alza en los valores sericos de creatinina en un 17% lo que coincide con lo descrito por Andreoli Sh. Et al quien reporto en su estudio un 13%.³

En lo que concierne a datos histopatológicos podemos decir que los hallazgos descritos por la literatura varían desde proliferación mesangial en casos de baja intensidad hasta enfermedad grave con presencia de semilunas en la glomerulonefritis rápidamente progresiva pero si el compromiso renal es leve, los datos en la microscopia de luz pueden ser normales o mostrar proliferación mesangial de distribución focal y segmentaria^{13, 14}. En nuestro estudio se obtuvieron seis muestras histopatológicas, (pacientes con proteinuria y microhematuria persistente), que reportaron glomerulonefritis de cambios mínimos y glomerulonefritis proliferativa mesangial y una de ellas muestra insuficiente cabe mencionar que los hallazgos histológicos y el

porcentaje de glomérulos en que se advierten las formaciones semilunares pueden predecir el pronóstico a largo plazo.^{3,12} y ahí la importancia de éste estudio.

Por otro lado llama la atención que la literatura describe que las lesiones más frecuentes son proliferación mesangial en casos de baja intensidad hasta enfermedad grave con presencia de semilunas en la glomerulonefritis rápidamente progresiva,^{3,14} Sin embargo otros autores han descrito que la más frecuente es la presencia de semilunas y se dice que los hallazgos histopatológicos presentes en la nefropatía de IgA son prácticamente indistinguibles con la Glomerulonefritis secundaria a PHS.^{13,15} Por otro lado hay otros autores que describen que la lesión histopatológica más frecuente es la Glomerulonefritis de Berger,¹⁵ glomerulonefritis mesangial IgA y enfermedad mesangial IgA.^{4,6} En nuestro estudio se encontraron en un 75% la GMN Proliferativa Mesangial, siendo esto compatible con los descritos.

Como se ha descrito en la literatura^{1,4} la mayoría de pacientes en nuestro estudio presentaron mejoría clínica con tratamiento médico conservador, Idealmente se debe dar seguimiento a los pacientes con PHS por un periodo de 5 años debido a que dicha complicación se puede presentar en un periodo tan corto como 2 meses o muy largo como 5 años^{2,13}.

Sin embargo debido a las limitaciones económicas y de acceso al hospital, no todos los pacientes pueden tener este seguimiento. se dice que las alteraciones renales marcan el pronóstico de la enfermedad, en la literatura, aproximadamente el 60% de pacientes presenta resolución de la enfermedad, usualmente en los primeros 6 meses; otro 15 a 20% presenta anomalías urinarias menores sin deterioro de la función renal, y otro 20 a 25% presenta daño renal progresivo hasta falla renal terminal en 10 a 20 años hallazgos de mal pronóstico.¹⁶

Nuestra investigación señala que la frecuencia de Glomerulonefritis secundaria a PHS en El Salvador durante el periodo de estudio es similar a la reportada en la literatura universal. Por lo tanto es importante que los pediatras generales que son los que primero tienen contacto con el paciente conozcan del tema las manifestaciones clínicas

y de laboratorio para la detección temprana de esta patología pues es una de las indicaciones de inicio de esteroides.

Nuestro estudio tiene las limitaciones inherentes a las investigaciones retrospectivas, y prospectivas, no se pudo garantizar en todos los casos la calidad o lo completo de los datos, más bien debiendo tomar la información plasmada en los expedientes. Sin embargo, esta representa la primera descripción en nuestro país sobre la Glomerulonefritis secundaria a PHS, demostrando que se presenta con la misma frecuencia que en el resto del mundo (3-5%).⁹⁻¹⁷ Sería beneficioso conducir un estudio prospectivo para conocer más a fondo las características que rodean esta patología en nuestra población.

VIII. CONCLUSIONES

- El grupo de edad mayormente afectado fueron los pacientes en edad escolar con predominio del sexo masculino, provenientes de la zona urbana (69%) y con mayor frecuencia en el verano.
- La alteración renal que se manifestó con mayor frecuencia fue la proteinuria y hematuria microscópica, siendo ésta última la descrita en mayor porcentaje en el grupo de pacientes con lesión tipo proliferación mesangial pura,
- La proteinuria persistente es un hallazgo asociado a la presencia de nefropatía grave, constituyéndose así en un predictor de falla renal.
- La lesión histopatológica más frecuente reportada de Glomerulonefritis secundaria a Purpura de Henoch-Schonlein es la GMN Proliferativa mesangial con un 75% seguida de GMN Cambios Mínimos con un 25% la cual se relaciona con Síndrome Nefrótico.
- El manejo medico con esteroides es eficaz en el tratamiento de las alteraciones renales de los pacientes con PHS ya que quedo demostrado que solo un 3% de los pacientes evoluciono a falla renal crónica.

IX. BIBLIOGRAFIA.

1. Blanco, Ricardo; Rodríguez Valverde; Vicente, Mata-Arnaiz, Cristin, Martinez-Taboada, Víctor M. Síndrome de Schonlein-Henoch. Revista Española de Reumatología 2000; 27, Volumen 27 #2, pag.54-65.3. Counahan, R. Winterborn, M.H., R.H.R, Hospital de London, united Kingdon; Pronosis of Schonlein-Henoch nephritis in children, BMJOA, volume 2, issue 6878 Pag. : 11-14.
2. Wattana Chartapisak, Sauwalak Opastirakul, Elisabeth M Hodson, Narelle S Willis, Jonathan C Craig. Intervenciones para la prevención y el tratamiento de las afecciones renales en la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) (Revision Cochrane traducida). En: Biblioteca Cochrane Plus 2009 Número 3. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2009 Issue 3 Art no. CD005128. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.
3. Andreoli Sh. Chronic glomerulonephritis in childhood. Pediatric Clinics 1995; 42: 1487-1503.
4. West C, Adams M, Welch T. Glomerulonephritis in Henoch Schönlein purpura without mesangial IgA deposition. Pediatr Nephrol 1994; 8: 677-83.
5. Nielsen, H.E, Epidemiology of Schonlein-Henoch Purpura; APSVA, Volumen 77, issue 1, 1988 Pag. 125-131.
6. Dr. J. C. Davin, Pediatric Nephrology Department, Emma Children's Hospital-Academic Medical Center, Meibergdreef 9, 1105 AZ Amsterdam Z-O, The Netherlands. Henoch-Schönlein Purpura Nephritis: Pathophysiology, Treatment, and Future Strategy. Published online before print March 2011, doi: 10.2215/CJN.06710810
CJASN March 2011 vol. 6 no. 3 679-689.
7. Willard RJ, Montemarano AD. Henoch-Schönlein Purpura (anaphylactoid purpura). Nebraska: Emedicine Inc.; 2006. Disponible en: <http://www.emedicine.com/derm/topic177.htm>.
8. Dr. Ricardo Gastelbondo, Dra. Alba Deyanira Quiñónez, Dra. Martha Clemencia Ardila, Dr. Luis Felipe Canizo, Nefrólogo Pediatra Fundación Cardioinfantil, Clínica Colsubsidio. Universidad del Rosario. Correlación Clinicopatológica de Nefropatía secundaria a PHS. Revista de Pediatría. April 2005.
9. Cabrera, Rocío Servicio de Anatomía Patológica. HH.UU. Virgen del Rocío. Sevilla. (Boletín de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla Y León), Patrones Básicos de Lesión glomerular. VOL. 49 N° 209, 2009, pag. 270-292.
10. Seza Ozen, Angela Pistorio, Silvia M Iusan, Aysin Bakkaloglu, Troels Herlin, Riva Brik, Antonella Buoncompagni, Calin Lazar, Ilmay Bilge, Yosef Uziel, Donato Rigante, Luca Cantarini, Maria Odete Hilario, Clovis A Silva, Mauricio Alegria,

Ximena Norambuena, Alexandre Belot, Yackov Berkun, Amparo Ibanez Estrella, Alma Nunzia Olivieri, Maria Giannina Alpigiani, Ingrida Rumba, Flavio Sztajnbok, Lana Tambic-Bukovac, Luciana Breda, Sulaiman Al-Mayouf, Dimitrina Mihaylova, Vyacheslav Chasnyk, Claudia Sengler, Maria Klein-Gitelman, Djamel Djeddi, Laura Nuno, Chris Pruunsild, Jurgen Brunner, Anuela Kondi, Karaman Pagava, Silvia Pederzoli, Alberto Martini, Nicolino Ruperto; for the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). 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. Downloaded from ard.bmj.com on July 24, 2012 - Published by group.bmj.com.

11. Andrew D Montemarano DO, Consulting Staff, The Skin Cancer Surgery Center
Coauthor(s): Gina M Forte, Medical Assistant, The Skin Cancer Surgery Center
Contributor Information and Disclosures Updated Henoch-Schonlein Purpura (Anaphylactoid Purpura) (articulo en internet) Jan 29, 2010.
12. *Pediatr Neonatol*. Clinical manifestations and outcomes of Henoch-Schönlein purpura: comparison between adults and children, 2009 Aug;50(4):162-8.
13. Richard E. Behrman, Robert M. Kliegman, Hal B. Jenson. Translation of Nelson Textbook of Pediatrics, 18e. , Elsevier España, Aug 26, 2004, pages 2168.
14. Huber AM, King J, McLaine P, Klassen T, Pothos M. A randomized, placebo-controlled trial of prednisolone in early Henoch Schonlein purpura [ISRCTN85109383]. *BMC Medicine* 2004; Vol. 2, issue 7. [DOI: 10.1186/1741-7015-2-7]
15. Mills, J.A., Michel, B.A., Bloch, D.A., Calabrese, L.H., Hunter, G.G, Arend, W.P., Edworthy, S.M., Zvaifler, N.J. The American College of Rheumatology 1990, critical for the classification of Henoch Schonlein Purpura (1990) *Arthritis and Rheumatism* critical 376 times. 33(8), Pag. 114-1121.
16. Harrison Principios de Medicina Interna, 17a edición Parte 14. Trastornos del sistema inmunitario, el tejido conjuntivo y las articulaciones > Sección 2. Trastornos por lesión inmunitaria >2007,7:01
17. Tanaka H, Suzuki K, Nakahata T, Ito E, Waga S. Early treatment with oral immunosuppressants in severe proteinuric purpura nephritis. *Pediatric Nephrology* 2003; 18(4): 347-50. [MEDLINE: 12700960]

X. GLOSARIO

1. PHS

Purpura de Henoch-Schonlein: , es una vasculitis mediada por inmunoglobulina A (IgA) en los pequeños vasos de los órganos comprometidos.

XI.ANEXO 1

INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

PERFIL CLINICO Y EPIDEMIOLOGICO DE LOS PACIENTES REGISTRADOS CON DIAGNOSTICO DE PURPURA DE HENoch-SCHÖNLEIN QUE DESARROLLAN GLOMERULONEFRITIS SECUNDARIA Y QUE SE ENCUENTRAN EN CONTROL EN LAS CONSULTAS DE NEFROLOGÍA Y REUMATOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO 2006 A DICIEMBRE DE 2010.

DATOS DE IDENTIFICACION				
ID		REGISTRO:	SEXO :	(M) (F)
PROCEDENCIA:(U) (R)		MUNICIPIO:	DEPARTAMENTO:	
DIAGNOSTICO				
		Edad al diagnostico:		
Hematuria macroscópica : (S) (N)		HTA: (S) (N)		
ESTUDIOS/TRATAMIENTO/complicaciones				
Exámenes de laboratorio: Creatinina: (elevada) (Normal)				
Nitrógeno Ureico : (elevado) (normal) Hematuria microscópica: (S)(N)				
Proteinuria: (S)(N)				
Toma de Biopsia Renal: (SI) (NO)(ND)				
LESION HISTOLOGICA REPORTADA: (SI) (NO)				
1				
2				
3				