

## Púrpura de Schonlein-Henoch asociado a varicela: Caso clínico

Jaime Cerda L.<sup>1</sup>, Paulina Fuentes P.<sup>1</sup>, Marcela Potin S.<sup>2</sup>

### Resumen

Con el objeto de discutir el rol de la infección por virus varicela zóster (VVZ) como desencadenante inhabitual de Púrpura de Schonlein-Henoch (PSH) se comunica el caso de una paciente de 4 años, con PSH y varicela. La evolución del PSH en esta niña se complica con dolor abdominal intenso, requiriendo terapia esteroideal sistémica. Al quinto día de iniciado el púrpura aparece un exantema vesicular (confirmado como VVZ mediante inmunofluorescencia directa de fluido vesicular). Se agrega Aciclovir endovenoso en forma empírica, dado el riesgo de evolución grave de la infección por VVZ durante el curso de una terapia esteroideal sistémica. Ambas patologías tuvieron una resolución favorable.

**(Palabras clave:** Schonlein-Henoch, varicela, esteroides, aciclovir).

Rev Chil Pediatr 75 (2); 159-162, 2004

### Henoch-Schonlein purpura associated with varicella. A clinical case

*In order to discuss the role of varicella zoster virus (VZV) infection as a potential trigger of Henoch-Schonlein Purpura (HSP) we present the case of a 4 year old boy with HSP and varicella. The clinical course was complicated by severe abdominal pain, requiring systemic steroids. On the 5th day of evolution, a vesicular exanthem appeared (VZV confirmed by direct immunofluorescence). Intravenous acyclovir was used empirically considering the risk of using high dose steroids in the presence of VZV. Both pathologies resolved uneventfully.*

**(Key words:** Henoch-Schonlein, varicella, steroids, acyclovir).

Rev Chil Pediatr 75 (2); 159-162, 2004

### INTRODUCCIÓN

El Púrpura de Schonlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más común de la infancia<sup>1</sup>. Se caracteriza por la presencia de un púrpura palpable no trombocitopénico que predomina en extremidades inferiores y por otras manifestaciones clínicas tales como artritis, compromiso gastrointestinal y renal. La

aparición de sus signos y síntomas es precedida en la mayoría de los casos por una infección respiratoria alta o gastrointestinal<sup>2</sup>. Su evolución es autolimitada y la recuperación ocurre en un período que fluctúa entre las 4 y 6 semanas. En la literatura médica se han citado múltiples agentes desencadenantes de esta patología; uno de ellos, el virus varicela zóster (VVZ), ha sido reporta-

1. Residente de Pediatría. Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.

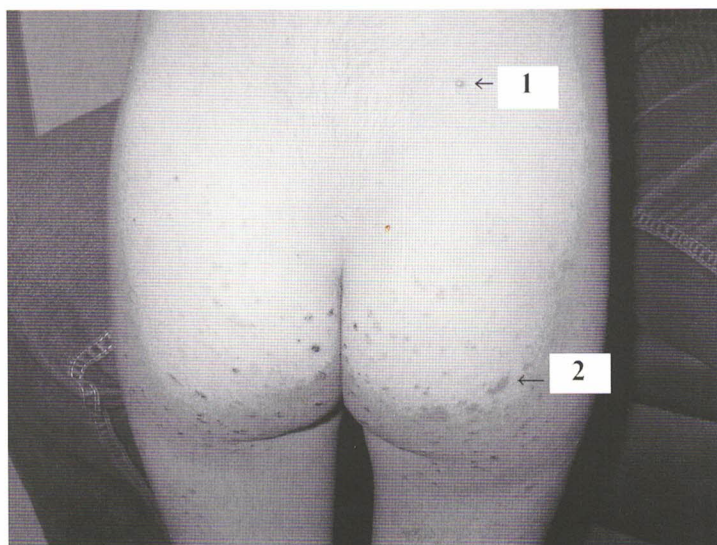
2. Pediatra. Departamento de Infectología. Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.

do en forma muy ocasional<sup>3-8</sup>. En el presente reporte se discute el rol potencial de la infección por este virus como desencadenante inhabitual de PSH y se comenta el uso de terapia antiviral para el manejo de una varicela que aparece durante el curso de un PSH con compromiso gastrointestinal en tratamiento con corticoides sistémicos.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 4 años, sexo femenino, sin historia previa de importancia, con antecedente de haber presentado cinco días previos a su ingreso hospitalario odinofagia, fiebre cuantificada hasta 38,5° C y lesiones en piel compatibles con escarlatina, por lo que se indicó Penicilina Benzatina 600 000 UI por vía intramuscular. Evolucionó afebril, sin embargo, dos días antes de su hospitalización presentó artralgia de tobillos y muñecas, con aumento de volumen y leve impotencia funcional asociada a lesiones maculopapulares de color rojo vinoso palpables en extremidades inferiores y glúteos y dolor abdominal periumbilical. Consulta en el Servicio de Urgencia, decidiéndose su hospitalización. A su ingreso se constató una paciente afebril, hemodinámicamente estable, decaída y algo quejumbrosa. En la piel se observaron lesiones purpúricas palpables no dolorosas en extremidades inferiores y nalgas, de diversos tamaños (entre 0,5 a 3 cms de diámetro) y aumento de volumen sensible con leve impotencia funcional en

ambos tobillos y muñecas. En el examen abdominal existía sensibilidad a la palpación profunda en zona periumbilical, sin visceromegalia. El hemograma de ingreso presentó 11 500 leucocitos, sin desviación a izquierda, VHS 26, PCR 1,2 (valor normal 0 a 0,9 mg/dl) y el sedimento de orina no mostraba alteraciones. Se realizó un cultivo de secreción faríngea, que informó flora habitual, y una cuantificación de títulos de antiestreptolisina O, cuyo resultado permitió descartar una infección estreptocócica reciente (menor de 25 unidades). Debido a la progresión del dolor abdominal en el contexto de un PSH se iniciaron esteroides por vía oral (Prednisona 1,5 mg/kg/día), con óptima respuesta, cediendo sus síntomas de forma completa. Al quinto día de iniciado el púrpura y tercer día de hospitalización se pesquisarón dos lesiones vesiculares con halo eritematoso en la pared anterior del tórax y en la región inguinal izquierda, sugyentes de varicela sin existir antecedentes epidemiológicos de contacto con varicela. El diagnóstico se confirmó mediante inmunofluorescencia directa para antígeno (glicoproteínas) de virus varicela zóster obtenida de muestra de fluido vesicular. Frente al riesgo de una evolución grave de la infección por VVZ se inició terapia con antivirales (Aciclovir 30 mg/kg/día vía endovenosa) y simultáneamente se suspendió la terapia esteroideal sistémica. El número de lesiones vesiculares aumentó discretamente, apareciendo en el pabellón auricular izquierdo y en la región lumbar (figura 1). El dolor abdominal y arti-



**Figura 1.** Imagen de la región dorsal y glútea de la paciente. Flecha 1: vesícula característica del exantema varicelatoso. Flecha 2: lesión purpúrica palpable característica del PSH.

cular a nivel de las muñecas reapareció al día siguiente, razón por la cual se decide reiniciar la terapia corticoesteroideal, esta vez con Hidrocortisona (5 mg/kg/dosis cada 8 horas por vía endovenosa). Luego de 24 horas el dolor abdominal y articular disminuyeron, manteniéndose las lesiones purpúricas palpables en extremidades inferiores y nalgas. Evolucionó en buenas condiciones generales, sin presentar otras complicaciones, por lo que fue dada el alta al sexto día de hospitalización, con Aciclovir (80 mg/kg/día vía oral) por tres días más y Prednisona (2 mg/kg/día vía oral) por cinco días, disminuyendo esta dosis en forma progresiva. La paciente evolucionó favorablemente, encontrándose asintomática en control un mes después.

### COMENTARIO

Descrito el cuadro clínico a mediados del siglo XIX por Johan Schonlein y Edouard Henoch, el PSH es la vasculitis más común de la infancia<sup>1</sup>. Su etiopatogenia está relacionada a la producción de complejos inmunes mediados por IgA en respuesta a diversos agentes desencadenantes. Estos complejos se hacen insolubles, depositándose en las paredes de pequeños vasos sanguíneos, asociándose activación del complemento y reclutamiento de leucocitos polimorfonucleares. Esta secuencia de eventos se traduce histológicamente en inflamación, trombosis y necrosis de pequeños vasos sanguíneos, con extravasación de eritrocitos (vasculitis leucocitoclástica). Las manifestaciones clínicas de esta patología son, por ende, el reflejo de la injuria de pequeños vasos sanguíneos a nivel de distintos órganos. El compromiso cutáneo, cuya presencia es considerada un criterio diagnóstico, se caracteriza por un púrpura palpable no trombocitopénico predominantemente en zonas inferiores del cuerpo, especialmente muslos y nalgas. Las manifestaciones gastrointestinales se describen hasta en un 76% de los casos<sup>9</sup> y traducen vasculitis de la submucosa y subserosa. Su espectro clínico varía desde dolor abdominal de tipo cólico, con náuseas y vómitos, a una hemorragia digestiva baja. Se han descrito otras complicaciones como invaginación intestinal y/o perforación intestinal. El compromiso articular, por su parte, se presenta entre

un 60 a 84% de los casos<sup>9</sup> y generalmente afecta tobillos y rodillas. Las alteraciones renales son menos frecuentes (20%)<sup>10</sup>, y su espectro varía desde hematuria con o sin proteinuria hasta la insuficiencia renal terminal (2 a 5%)<sup>11</sup>. La incidencia anual estimada del PSH es entre 13,5 a 18 casos por 100 000 niños<sup>12</sup>, ocurriendo el 75% en menores de 10 años, con una relación hombre-mujer de 2:1. Se presenta con mayor frecuencia en los meses de invierno y primavera<sup>9</sup>. Las manifestaciones clínicas del PSH se preceden en más del 75% de los casos por una infección respiratoria alta, faríngea o gastrointestinal<sup>2</sup>. Entre los agentes desencadenantes más comúnmente asociados están las bacterias como *Streptococcus pyogenes*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Yersinia enterocolitica* y *Legionella pneumoniae*; infecciones por agentes virales como adenovirus, parvovirus B19 y virus Epstein-Barr; fármacos como penicilina, ampicilina, eritromicina, sulfonamidas, alopurinol, propiltiouracilo y quinidina, así como la exposición a diversos alérgenos alimentarios, picaduras de insectos, vacunas (sarampión, fiebre amarilla y cólera) y ambientes fríos<sup>1,2</sup>. Es una patología autolimitada, cuya resolución tarda generalmente entre 4 a 6 semanas, pudiendo observarse recurrencia de los signos y síntomas semanas e incluso meses después. Su manejo consiste en reposo, uso de antiinflamatorios no esteroideos y una adecuada vigilancia de la aparición de complicaciones que requieran del uso de terapia esteroideal sistémica.

La asociación entre PSH y varicela es muy poco frecuente y la información en la literatura médica es escasa<sup>3-8</sup>. En el caso reportado, la infección por virus varicela zóster pudo ser el desencadenante del proceso vasculítico o pudo ser simplemente una infección concomitante. En el primer escenario, diversas publicaciones sugieren que durante el período de incubación de la varicela se formarían anticuerpos tipo IgG, IgM e IgA en respuesta a antígenos virales y, en forma consiguiente, de complejos inmunes. Estos últimos desencadenarían el proceso vasculítico responsable de las manifestaciones del PSH, las cuales podrían aparecer antes o durante la erupción varicelosa<sup>8</sup>. La paciente reportada presentó un exantema varicelatoso cinco días después de iniciado el púrpura palpable característico de PSH. Considerando que el período de

incubación de la varicela fluctúa entre los 10 y los 21 días, si la infección por virus varicela zóster hubiese desencadenado el PSH, la formación de complejos inmunes y su consiguiente depósito debiera haber ocurrido precozmente en el curso de la infección viral y, por consiguiente, las manifestaciones del PSH habrían precedido a la erupción vesicular, tal como ocurrió en esta paciente. En un segundo escenario, no es posible descartar que la infección por VVZ haya sido un hecho no relacionado al proceso vasculítico y que éste haya sido realmente desencadenado por otro agente, en especial considerando el antecedente de un exantema febril y el uso de Penicilina Benzatina cinco días antes del desarrollo del PSH. La paciente reportada presentó dolor abdominal durante la evolución del PSH previo a la aparición del exantema por varicela, razón por la cual se inició terapia esteroideal sistémica. Frente a la aparición del exantema varicelatoso dicha terapia fue suspendida por el riesgo de inducir un curso grave de la infección por VVZ, tal como ha sido publicado en la literatura<sup>13</sup>. El uso de Aciclovir dentro de las primeras 24 horas de iniciado el exantema por varicela ha demostrado ser efectivo en reducir la morbimortalidad asociada a esta infección<sup>14</sup>, razón por la cual se administró Aciclovir precozmente, permitiendo reiniciar el tratamiento corticoesteroidal sistémico al reaparecer el dolor abdominal. El uso de esteroides sistémicos en dosis altas como terapia antiinflamatoria en el curso de una infección por VVZ plantea un importante dilema clínico. Se requiere una cuidadosa evaluación de los riesgos de esta terapia *versus* el beneficio sintomático del compromiso gastrointestinal del PSH. En estos casos, la adición precoz de Aciclovir en dosis altas por vía endovenosa puede ser una alternativa válida para reducir los riesgos de un eventual curso grave de la infección por VVZ. En el caso reportado, la evolución del

PSH y de la varicela fueron ampliamente favorables.

## REFERENCIAS

- 1.- Shetty AK, Desselle BK, Ey JL, Correa H, Galen WK, Gedalia A: Infantile Henoch-Schonlein Purpura. Arch Fam Med 2000; 9: 553-6.
- 2.- Dyne P: Henoch-Schonlein Purpura. [www.emedicine.com](http://www.emedicine.com) 2002.
- 3.- Meadow SR, Glasgow EF, White RH, Moncrioff MW, Cameron JF, Ogg CS: Schonlein-Henoch nephritis. Q J Med 1972; 41: 241-58.
- 4.- Pedersen FK, Petersen EA: Varicella followed by glomerulonephritis. Treatment with corticosteroids and azathioprine resulting in recurrence of varicella. Acta Paediatr Scand 1975; 64: 886-90.
- 5.- Halle CJ: Henoch-Schönlein purpura after chickenpox. Arch Dis Child 1979; 54: 166.
- 6.- Askhenazi S, Mimouni M, Varsano I: Henoch-Schönlein vasculitis following varicella. Am J Dis Child 1985; 139: 440-41.
- 7.- Leonardi S, Fischer A, Arcidiacono G, Barone P, Ferlito G, Musumeci S: Chickenpox and Schonlein-Henoch purpura: a report of a case with nephropathy. Pediatr Med Chir 1992; 14: 535-7.
- 8.- Kalyoncu M, Odemis E, Yaris N, Okten A: Association of Henoch-Schonlein Purpura with Varicella Zoster. Indian Pediatr 2003; 40: 274-5.
- 9.- Tizard EJ: Henoch-Schonlein Purpura. Arch Dis Child 1999; 80: 380-3.
- 10.- Meadow SR: The prognosis of Henoch-Schonlein nephritis. Clin Nephrol 1978; 9: 87-90.
- 11.- Koskimies O, Mir S, Rapaola J, Vilska J: Henoch-Schonlein nephritis: long-term prognosis of unselected patients. Arch Dis Child 1981; 56: 482-4.
- 12.- Neilsen HE: Epidemiology of Schonlein-Henoch purpura. Acta Paediatr Scand 1988; 77: 125-31.
- 13.- Dowell SF, Bresee JS: Severe varicella associated with steroid use. Pediatrics 1993; 92: 223-8.
- 14.- CDC: Prevention of Varicella: Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). MMWR 1996; 45: 1-25.