



Púrpura de Schönlein-Henoch en paciente con fibrosis quística

R. A. Navascués, P. Vidau, L. Palacios¹ y M. Pousa

Servicios de Nefrología y ¹Medicina Interna. Hospital General de Asturias.

Sr. Director:

La fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por una infección crónica de las vías respiratorias que finalmente conduce a bronquiectasias, insuficiencia pancreática exocrina, funcionamiento anormal de las glándulas sudoríparas y disfunción urogenital.

Distintos trabajos¹⁻³ han postulado diversos factores por los que los pacientes con esta patología están predispuestos a presentar enfermedades autoinmunitarias, preferentemente vasculíticas y con afectación cutánea. Presentamos el caso de una paciente de 27 años, diagnosticada de fibrosis quística a los 4 años de edad, con varios episodios de agudización respiratoria anuales, que ingresa en esta ocasión en nuestro hospital, por presentar lesiones purpúricas en ambos miembros inferiores, junto con artralgias marcadas. Refería igualmente orinas cargadas desde una semana antes. No había antecedente de infección respiratoria reciente.

En los análisis realizados, destacaba elevación de los reactantes de fase aguda (VSG 90 y PCR 35), así como alteraciones urinarias (60 hematíes/campo, proteinuria de 2,8 g/24 horas) y elevación de urea (85 mg/dl) y creatinina (2,1 mg/dl). Todos los estudios inmunológicos resultaron negativos y el chequeo bacteriológico resultó negativo. Se realizó biopsia de sus lesiones purpúricas, con el diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica, y biopsia renal con diagnóstico de glomerulonefritis segmentaria focal, con inmunofluorescencia +++ para Ig A y negativa para C1q, C4, C3, Ig G e Ig M.

Se inició tratamiento con prednisona en rápida pauta descendente. Un mes después, la paciente permanecía asintomática, con proteinuria negativa y función renal normalizada. En este tiempo, sólo un episodio de agudización respiratoria, de forma similar a la presentación habitual.

Parece ser, según estudios precedentes^{4,5}, que los pacientes con bronquiectasias crónicas, probablemente debido a un estímulo antigénico persistente, tienen una alta incidencia de inmunocomplejos circulantes, que podrían estar en el origen de una alta incidencia de enfermedades autoinmunes. Por otro lado, como factor subyacente a la enfermedad suelen detectarse infecciones recientes, que otras veces no son objetivadas, como ocurre en nuestro caso.

Existen dos casos ya publicados, de pacientes con bronquiectasias crónicas y síndrome de Schönlein-Henoch^{1,6}, y múltiples casos de bronquiectasias y vasculitis cutánea o sistémica¹⁻⁵, en los que la actitud terapéutica ha sido similar a la nuestra.

Parece claro que el hallazgo de un proceso vasculítico en pacientes con bronquiectasias crónicas no corresponde sólo al azar, por lo que sería interesante un consenso sobre el manejo y pauta de inmunosupresión en estos pacientes, por el alto riesgo añadido que conllevan.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hilton AM, Hasleton P, Bradlow A, Leahy BC, Cooper KM, Moore M: Cutaneous vasculitis and immune complexes in severe bronchiectasis. *Thorax* 39: 185-191, 1984.
2. Finnegan MJ, Hinchcliffe J, Russell-Jones D y cols.: Vasculitis complicating cystic fibrosis. *Q J Med* 72: 609-621, 1989.
3. Tanaka E, Tada K, Amitani R: Systemic hypersensitivity vasculitis associated with bronchiectasis. *Chest* 102: 647-649, 1992.
4. Fradin MS, Kalb RE, Grossman ME: Recurrent cutaneous vasculitis in cystic fibrosis. *Pediatr Dermatol* 4 (2): 108-111, 1987.
5. Boulay V, Lauque D, Reynaud F, Carles P, Pourrat J: Hypocomplementemic urticarial vasculitis. *Presse Med* 29: 1507-1509, 2000.
6. Shinohara M, Ideura H, Yano S, Maezawa A, Nojima Y, Naruse T: A case of transient cortical blindness complicated by Henoch-Schönlein purpura with bronchiectasis. *Ryumachi* 40 (4): 699-704, 2000.