

Ureteritis en el contexto de una púrpura de Schönlein-Henoch

M. J. Moyano, J. Álvarez *, A. Millán* y J. Amor

Servicios de Nefrología y Medicina Interna*. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

RESUMEN

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una enfermedad multisistémica que afecta principalmente a la piel, articulaciones, aparato digestivo y riñón, y con escasa frecuencia, se han descrito complicaciones urológicas.

Presentamos el caso de un paciente varón de 63 años de edad diagnosticado hacía un año de PSH mediante biopsia renal percutánea, que ingresa en el hospital por presentar alteraciones neurológicas, hemorragia digestiva alta y fracaso renal agudo. A los pocos días de su ingreso, presentó fiebre, aislándose en urocultivo una Echerichia Coli. Se realizó una angio-RNM de abdomen donde se objetivó una dilatación del uréter distal izquierdo con un nivel en su interior, compatible con una ureteritis. Comenzó tratamiento con esteroides, desapareciendo la clínica del paciente y mejorando su función renal hasta normalizarse.

Palabras clave: Púrpura de Schönlein-Henoch. Ureteritis estenosante. Vasculitis.

A CASE OF URFTERITIS IN HENOCH-SCHÖNLFIN PURPURA

SUMMARY

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a multisystemic disorder mainly affecting the skin, joints, gastrointestinal tract, and kidneys but sometime rare complications that have been reported include urologic manifestations.

We report a case of a 63 year old man was admitted to the hospital because a neurologic abnormalities, gastrointestinal blood loss and acute renal failure. One year before HSP was dignosed by percutaneous renal biopsy. A few days later admission the temperature was 38 °C and urine cultures yielded Echerichia Coli. An angio-magnetic resonance of the abdomen showed a marked dilatation of the distal left ureter with a level inside. Therapy with corticosteroids improved a clinical features and the usual renal function was recovered.

Key words: Henoch-Schönlein purpura. Stenosing ureteritis. Vasculitis. IgA nephropathy.

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch es un proceso vasculítico con afectación de pequeños vasos de diversos territorios. Su patogenia es desconocida, sin embargo, se considera una entidad mediada por inmunocomplejos caracterizada por el depósito de polímeros de IgA1 sobre arteriolas, vénulas y capilares de la piel, tracto digestivo y glomérulo renal¹.

Correspondencia: Mª Jesús Moyano Franco Antonio García Corona nº 1, 1º B 41010 Sevilla

E-mail: medicimon@yahoo.es

Se ha sugerido que tanto la PSH como la nefropatía IgA son la misma entidad, ya que ambas tienen la misma patogenia, alteraciones histológicas e inmunohistoquímicas, afectando esta última exclusivamente al riñón². Se ha definido la nefropatía IgA «como la principal causa de insuficiencia renal crónica terminal en pacientes con enfermedad glomerular primaria que requieren hemodiálisis»³.

Aunque puede debutar a cualquier edad, la PSH afecta principalmente a niños en la 1ª-2ª década de la vida y tiene un predominio masculino 2/1ª. Puede afectar a cualquier grupo étnico, aunque es muy poco frecuente en la raza negra⁵.

Las manifestaciones clínicas típicas incluyen rash cutáneo, dolor abdominal, artralgias y hematuria, pero el espectro clínico de la PSH varía desde presentar alteraciones dérmicas leves hasta desarrollar manifestaciones

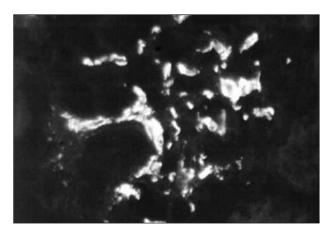


Fig. 1.—IFD: Depósitos granulares mesangiales de IgA y fibrinógeno.

severas gastrointestinales, renales, neurológicas, urológicas, pulmonares y articulares.

CASO CLÍNICO

Varón de 63 años de edad con antecedentes personales de bronquitis crónica, insuficiencia venosa crónica y fumador de 60 cigarrillos diarios. Un año antes ingresó por presentar edemas con lesiones purpúricas en miembros inferiores, dolor abdominal y artralgias, objetivándose en la analítica una proteinuria en rango nefrótico y hematuria intensa, con función renal normal; se diagnosticó de PSH mediante biopsia renal percutánea (fig. 1). Un año después, el paciente ingresó por presentar deterioro neurológico con desorientación temporo-espacial, crisis de agitación y vómitos en «posos de café». A su ingreso se encontraba afebril, TA mal controlada y la exploración física resultó anodina. Analíticamente, se objetivó en el hemograma una Hb 9,7 g/dl, Htco. 29%, leucocitos 13.000/µl con 86% de segmentados y serie plaquetaria normal. En la bioquímica se objetivó un deterioro de su función renal con una creatinina 2,6 mg/dl (CCr = 28,7 ml/min), una urea 76 mg/dl y el resto dentro de la normalidad. El análisis de orina detectó 10 g/l de proteínas y hematuria intensa. Las inmunoproteínas estaban elevadas, IgA 936 mg/dl e IgG 1.700 mg/dl. En la TC de cráneo se objetivó una hipodensidad simétrica en lóbulos occipitales e infartos lacunares. Ante la sospecha de hemorragia digestiva alta, se realizó una fibrogastroduodenoscopia donde se visualizó una úlcera de duodeno. Se realizó una TC abdominal sin contraste en la que se detectaron hepatomegalia y litiasis renal bilateral, sin otras alteraciones. El cuadro neurológico mejoró a las dos semanas. Sin embargo, se produjo un deterioro progresivo de la función renal con una creatinina 5,9 mg/dl (CCr = 12,6 ml/min), una urea 219 mg/dl con persistencia en el sedimento urinario de hematuria y proteinuria, ante lo cual, se realizó una angio-RM de abdomen con contraste (fig. 2), en la que se objetivó una marcada dilatación del uréter izquierdo de unos dos centímetros aproximadamente a nivel distal (en sus últimos cuatro centímetros),

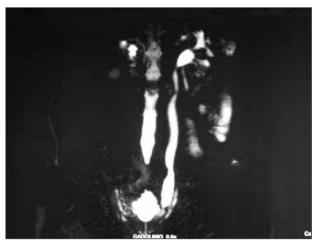


Fig. 2.—Angioresonancia de abdomen.

con un nivel en su interior, compatible con ureteritis, y ensanchamiento de la pelvis, infundíbulos y cálices. En la citología urinaria se apreciaron alteraciones morfológicas de los hematíes compatibles con hematuria glomerular. La función renal continuaba deteriorada pero con buena diuresis diaria. El paciente presentó fiebre, aislándose en hemocultivos y urocultivo *Escherichia coli* con betalactamasa de espectro ampliado, inciándose tratamiento con Ceftriaxona y Tobramicina. Ante la sospecha de ureteritis asociada a PSH se comenzó con tratamiento esteroideo iniciándose a partir de ese momento una clara mejoría de la función renal hasta llegar a normalizarse.

DISCUSIÓN

La PSH se trata de una enfermedad sistémica mediada por inmunocomplejos, con depósitos de IgA en vénulas, arteriolas y capilares. Es la vasculitis más común de los niños, habitualmente autolimitada. En los adultos suele tener un curso más crónico. Parece haber una relación entre la edad y la severidad del órgano afecto, así, en los niños hay una mayor afectación cutánea y en adultos, renal⁶.

Clínicamente, la PSH suele cursar con la tríada clásica que incluye púrpura palpable no trombocitopénica, principalmente en área glútea y miembros inferiores, dolor abdominal tipo cólico y artritis no erosiva, más frecuente en rodillas y tobillos. Generalmente tiene buen pronóstico, sin embargo, ocasionalmente, puede tener un curso agresivo. La afectación gastrointestinal es potencialmente la complicación más grave de la PSH, pudiendo llegar a ocasionar un infarto o una perforación intestinal. La PSH supone el 15% de todas las glomerulonefritis en la infancia Las manifestaciones renales pueden abarcar desde la hematuria asintomática o proteinuria en rango nefrótico hasta una glomerulonefritis progresiva e insuficiencia renal terminal, esto último ocurre en el 10% aproximadamente, a los cinco años del diagnóstico.

Al tratarse de una vasculitis de pequeño vaso, puede afectar a otros territorios como el pulmón produciendo

URETERITIS EN EL CONTEXTO DE UNA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH

una hemorragia pulmonar⁷, el uréter dando lugar a una ureteritis estenosante o el sistema nervioso central causando una vasculitis cerebral⁸.

Además de sus manifestaciones clínicas habituales, la PSH puede presentarse en determinadas ocasiones mediante raras complicaciones como una estenosis esofágica, pancreatitis hemorrágica, hemorragia pulmonar, manifestaciones neurológicas y cuadros urológicos tales como un hidrocele, varicocele, torsión y necrosis testicular, ureteritis estenosante o una cistitis hemorrágica. Existen pocos casos descritos en la literatura de ureteritis estenosante⁹⁻¹⁵ con afectación renal en el contexto de una PSH. La hematuria macroscópica y el fallo renal pueden ser las primeras manifestaciones de esta rara complicación¹⁰. Es importante su diagnóstico y tratamiento precoz, quirúrgico si es necesario, ya que puede producir daño renal severo¹². También se han descrito cólicos nefríticos secundarios a una PSH¹⁶.

Revisando los trabajos publicados, se advierte que la mayoría están descritos en niños. Al igual que nuestro paciente, casi todos presentaron buena respuesta a los esteriodes.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Feehally J, Allen AC: Pathogenesis of the IgA nephropathy. Ann Med Interne 150: 91-8, 1999.
- 2. Rai A, Nast C, Adler S: Henoch-Schönlein Purpura Nephritis. *J Am Nephrol* 10: 2677-44, 1999.
- 3. Donadio JV, Granse JP: IgA Nephropathy. *N Engl J Med* 347: 738-48, 2002.
- Levy M, Broyer M, Arsan A, Levy-Bentolila D, Habib R. Anaphylactoid purpura nephritis in childhood: natural history

- and immunopathology. Adv Nephrol Necker Hosp 6: 183-228, 1976.
- Galla JH, Kohaut EC, Alexander R, Mestecky J: Racial difference in the prevalence of IgA-associated nephropaties. *Lancet* 2: 522, 1984.
- 6. Cream JJ, Gumpel JM, Peachey RDG: Henoch-Schönlein purpura in the adult. *Q J Med* 39: 461-84, 1970.
- Ros S, Martínez J, García de Miguel MA, Olea T, De Álvaro F: Púrpura de Schönlein-Henoch de carácter familiar exteriorizada como hemorragia pulmonar. *Nefrología* 24 (5): 499-502, 2004.
- 8. Korzets Z, Magen E, Tetro J, Bernheim J, Yaffe D: Crescentic glomerulonephritis and cerebral vasculitis in the course of Henoch-Shönlein purpura. *Harefuah* 141: 960-3, 1010, 2002.
- Smet MH, Marchal G, Oyen R, Breysem L: Stenosing hemorrhagic ureteritis in a child with Henoch-Schonlein purpura: CT appearance. J Comput Assist Tomogr 15: 326-8, 1991.
- Maherzi A, Kaabar N, Boussetta K, Salem M, Hammou A, Chaouachi B, Bousnina S: Bilateral stenosing ureteritis in Henoch-Schnlein purpura. Arch Pediatr 4: 36-9, 1997.
- Grasso E, Bianchi GP, Candeo G, Sticca M: A case of stenosing ureteritis in Schonlein-Henoch purpura. *Pediatr Med Chir* 10: 319-21, 1988.
- 12. Kher KK, Sheth KJ, Makker SP: Stenosing ureteritis in Henoch-Schonlein purpura. *J Urol* 129: 1040-2, 1983.
- Mougenot B, Mitrofanoff P, Bouissou F, Dore F, Faure C: Stenosing ureteritis during Henoch-Schonlein purpura in children. Ann Radiol 21: 215-22, 1978.
- Pfister C, Liard-Zmuda A, Dacher J, Dubois D, Grise P, Mitrofanoff P: Total bilateral ureteral replacement for stenosing ureteritis in Henoch-Schonlein purpura. Eur Urol 38: 96-9, 2000.
- Balmelli C, Laux-End R, Di Rocco D, Carvajal-Busslinger MI, Bianchetti MG: Schoenlein-Henoch purpura: course in 139 children. Schweiz Med Wochenschr 126: 293-8, 1996.
- Robson WL, Leung AK, Mathers MS: Renal colic due to Henoch-Schonlein purpura. JSC Med Assoc 90: 592-5, 1994.