

Evolución de la nefropatía de Schönlein-Henoch en pacientes pediátricos. Factores pronósticos

J. Lucas García, O. Álvarez Blanco, M. J. Sanahuja Ibáñez, P. J. Ortega López y I. Zamora Martí

Unidad de Nefrología Pediátrica. H. U. La Fe. Valencia.

Nefrología 2008; 28 (6) 627-632

RESUMEN

Objetivo: Analizar los datos epidemiológicos, clínicos y analíticos, así como la curva de supervivencia renal y los factores pronósticos a corto y a largo plazo de niños con nefropatía de Schönlein-Henoch (NSH).

Material y método: Estudio clínico de cohorte retrospectivo analítico. Se revisan las historias clínicas de 100 niños diagnosticados de NSH en el HIU La Fe entre 1975 y 2006.

Resultados: La manifestación nefrológica más frecuente fue hematuria con proteinuria no nefrótica. El 35% de pacientes fueron biopsiados. La histología más frecuente fue la proliferación mesangial (46%). Los estadios clínicos al diagnóstico fueron Estadio B: 63%, Estadio C: 33%; Estadio D: 4%. Estadios clínicos a los 5 años: Estadio A: 49%, Estadio B: 27%, Estadio C: 0% y Estadio D: 5%. Trasplante renal: 5%. Curva de supervivencia renal (Kaplan Meier) a 5 años: 95%. Factores pronósticos: En el análisis univariante se evidencia que tanto a corto como a largo plazo los factores de mal pronóstico renal fueron la edad superior a 8 años al debut, el número de brotes de púrpura superior a 4 y la presencia de una estadio VI en la histología. El análisis multivariante muestra que a corto plazo únicamente el número de brotes es considerado factor pronóstico.

Conclusión: Se pueden considerar como factores pronósticos, tanto a corto como a largo plazo, la edad al inicio de la enfermedad renal, el nº de brotes y la alteración histológica. Sin embargo, en el análisis multivariante únicamente el nº de brotes constituye un factor pronóstico a corto plazo.

Palabras clave: Niños. Púrpura. Nefropatía. Schönlein-Henoch. Proliferación mesangial.

SUMMARY

Objective: To analyze epidemiological, clinical and laboratory data, renal survival curve and short-term (2 years) and long-term (5 years) prognostic factors in children with nephropathy secondary to Henoch-Schönlein purpura (HSP).

Materials and methods: Retrospective analytic cohort study. Clinical records of 100 children diagnosed with HSP at HIU La Fe

from 1975-2006 were reviewed. Statistical analysis was by univariate and multivariate analysis.

Results: In 67% of cases, nephropathy coincided with onset of the disease and most commonly manifested hematuria with nonnephrotic proteinuria. 35% of patients were biopsied. The most common histology was mesangial proliferation (46%). Clinical stages at diagnosis were stage B: 63%, stage C: 33%; stage D: 4%. Mean follow-up was 5.25 ± 0.76 years. Renal data at 5 years: Clinical stages: stage A: 49%, stage B: 27%, stage C: 0%, and stage D: 5%. Renal transplant: 5%. Renal survival curve (Kaplan-Meier) at 5 years: 95%. Prognostic factors: the univariate analysis showed that the prognostic factors of poor renal prognosis in both the short and long-term were age greater than 8 years, number of purpura relapses greater than 4 and presence of stage VI histology. The multivariate analysis showed that only the number of relapses was a short-term prognostic factor.

Conclusion: 1) The clinical and laboratory data reviewed were similar to those reported in the literature. 2) The renal survival curve at 5 years was 95%. 3) Age, number of relapses and histology were prognostic factors. 4) The multivariate analysis showed that only the number of relapses was a short-term prognostic factor.

Key words: Children. Purpura. Nephropathy. Henoch-Schönlein. Mesangial proliferation.

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis leucocitoclástica más frecuente en los niños y se caracterizada por el depósito de inmunoglobulinas de tipo IgA e inmunocomplejos que contienen IgA en los pequeños vasos sanguíneos de diferentes tejidos ocasionando la sintomatología propia de la enfermedad. Actualmente la etiología y la patogenia de la enfermedad son desconocidas. Su incidencia es de aproximadamente 14/100.000 habitantes/año^{1,2} y un 75% de los casos aparecen en edades comprendidas entre los 2 y los 11 años².

Los hallazgos clínicos más significativos son la púrpura palpable no trombocitopénica, edema e inflamación periarticular, dolor abdominal cólico y hemorragia digestiva, y la nefritis. La enfermedad suele precederse de una infección inespecífica de las vías respiratorias.

Las manifestaciones renales son las que marcan el pronóstico a largo plazo siendo su prevalencia entre un 20% y un 60%, según las diferentes publicaciones³.

Correspondencia: Jesús Lucas García
Hospital Universitario La Fe
Avda. Campanar, 21
46009. Valencia
jelugar@hotmail.com

originales

La expresión clínica más frecuente de la nefropatía de Schönlein-Henoch (NSH) es la hematuria microscópica aislada, frecuentemente asociada a proteinuria.

La presencia de insuficiencia renal, hipertensión arterial, proteinuria nefrótica y los hallazgos histológicos en la biopsia renal (proporción de glomérulos con semilunas) han constituido, tradicionalmente, factores de mal pronóstico⁴.

La proporción de pacientes que desarrollan la enfermedad renal crónica terminal (ERCT) difiere según la selección de pacientes en las diferentes publicaciones. De los pacientes que sólo presentan hematuria o proteinuria aislada el porcentaje que alcanzan la ERCT es de 1,6%, mientras que entre los pacientes que presentan un síndrome nefrótico o un síndrome nefrítico es de un 19,5%².

OBJETIVO

Los objetivos de este estudio han sido: 1) analizar los datos epidemiológicos, clínicos y analíticos de pacientes diagnosticados de nefropatía de Schönlein-Henoch en un hospital de tercer nivel; 2) determinar los factores pronóstico a corto (2 años) y largo plazo (5 años), y 3) estimar la curva de supervivencia renal.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño

Estudio clínico de cohorte analítico retrospectivo.

Pacientes

Se revisan las historias clínicas de 100 pacientes diagnosticados de nefropatía de Schönlein-Henoch y controlados en la Unidad de Nefrología Infantil del Hospital Universitario La Fe de Valencia desde el 1 de enero de 1975 hasta el 31 de diciembre del 2006. Las edades al debut estuvieron comprendidas entre 1 y 18 años. Los pacientes fueron diagnosticados en nuestro hospital o remitidos de otros tras su diagnóstico.

El tiempo medio de seguimiento ha sido de $5,25 \pm 0,76$ años (Rango: 0,2-16,4 años). Completaron dos años de seguimiento 93 pacientes y 81 cinco años.

Método

Se realizó control clínico y analítico al menos a los seis meses del diagnóstico de la NSH y cada año en los casos de bajo riesgo mientras que en los de alto riesgo la periodicidad se individualizaba según la gravedad del proceso.

Los datos clínicos estudiados al diagnóstico de la púrpura fueron: presencia o ausencia de antecedente de infección del tracto respiratorio, el espectro de manifestaciones clínicas así como la presencia de antecedentes personales y familiares de enfermedades renales. Analíticamente se valoraba la concentración plasmática de inmunoglobulinas (IgA) y las fracciones C3 y C4 del complemento. Al diagnóstico de la NSH, se recogieron las manifestaciones renales: hematuria, macroscópica o microscópica, presencia de proteinuria y su cuantificación, nivel de creatinina plasmática y el valor del filtrado glo-

merular, y tensión arterial (TA). Datos recogidos en cada uno de los controles.

Se cuantificó, también, el número de brotes de púrpura de cada caso.

Definición

Los criterios diagnósticos de la púrpura de Schönlein-Henoch cumplen los criterios del American Collage of Rheumatologists (ACR) establecidos en el año 1990.

Los criterios diagnósticos de la NSH fueron la presencia en cualquier momento evolutivo de alguna alteración en el sedimento urinario: hematuria o proteinuria, de un síndrome nefrótico o nefrítico así como una disminución del filtrado glomerular o hipertensión arterial según percentil para talla, edad, y sexo de acuerdo con los parámetros de referencia de la Task Force⁵.

Los pacientes fueron clasificados al inicio de la nefropatía en los diferentes estadios clínicos según la clasificación clínica de Meadow y cols., modificada por Counahan y cols., 1997 expuesta a continuación:

A: Normal. Examen físico, TA, análisis de orina y filtrado glomerular normal.

B: Anomalías urinarias mínimas. Micro/macrohaturia. Proteinuria no nefrótica.

C: Enfermedad renal activa. Filtrado glomerular ≥ 60 ml/min/1,73 m² o ascenso de creatinina $< 25\%$ del límite superior según edad y sexo. Asociado a proteinuria nefrótica (≥ 40 mg/m²/h) o HTA.

D: Insuficiencia renal. Filtrado glomerular < 60 ml/min/1,73 m² o ascenso de creatinina $> 25\%$ del límite superior para edad y sexo. Incluye ERCT.

A su vez, los estadios clínicos fueron divididos en dos categorías designándolas de bajo riesgo (Estadio A y B) y de alto riesgo (Estadio C y D).

Estos estadios se determinaron al diagnóstico, a corto plazo (2 años) y a largo plazo (5 años).

Las indicaciones de biopsia renal fueron según el protocolo de la unidad:

- Síndrome nefrítico agudo: hematuria, hipertensión, oliguria, e insuficiencia renal.
- Síndrome nefrítico establecido (periodo de tiempo superior a 15 días): proteinuria en rango nefrótico e hipalbuminemia.
- Proteinuria persistente: Proteinuria en rango nefrótico (> 40 mg/m²/h) durante más 1 mes, proteinuria moderada (20-40 mg/m²/h) durante más de 3 meses o proteinuria significativa (> 4 mg/m²/día) durante más de 6 meses.

La clasificación histológica utilizada fue la basada en el Estudio Internacional de Enfermedades Renales en Niños (ISKDC):

- Lesiones glomerulares mínimas.
- Proliferación mesangial pura.

III: Lesiones glomerulares mínimas o proliferación mesangial con semilunas /lesiones segmentarias < 50% glomérulos.

IV: Estadio III con semilunas /lesiones segmentarias 50-75% glomérulos.

V: Estadio III con semilunas/lesiones segmentarias > 75% glomérulos.

VI: Lesiones membrano-proliferativas o pseudomesangio-capilar.

Las indicaciones de tratamiento y sus resultados no es objeto de este estudio.

Estadística

Los factores pronóstico a corto y a largo plazo se determinaron mediante un análisis univariante no paramétrico utilizando los test Gamma y D de Somers. En este primer análisis las variables explicativas fueron edad al inicio de la enfermedad renal, sexo, nº de brotes, hematuria, proteinuria, TA, filtrado glomerular, y el estadio inicial y la variable a explicar fue el estadio clínico a corto y largo plazo.

Posteriormente estas mismas variables fueron evaluadas con un análisis multivariante loglineal jerárquico y logit. En este caso la variable a explicar fue el estadio clínico a corto y largo plazo agrupándolos en dos subgrupos: estadios de bajo riesgo (Estadio A y B) y estadios de alto riesgo (Estadios C y D).

Para el análisis estadístico se utilizó el SPSS para Windows versión 12.00. La significación estadística se basó en $p < 0,05$.

RESULTADOS

Datos epidemiológicos

El número de pacientes pediátricos estudiados entre los años 1975 y 2006 fueron de 100. La proporción de pacientes según el sexo fue de 53% de sexo masculino frente a 47% de sexo femeninos (1,1:1) La edad media de presentación de la púrpura fue de $6,95 \pm 0,58$ años. La edad media de presentación de la NSH fue de $7,14 \pm 0,57$ años. El intervalo entre la aparición de la púrpura y la nefropatía fue de 0,22 años con un rango entre 0 y 6,84 años. De acuerdo con el número de brotes de púrpura los pacientes se dividieron en dos grupos: pacientes con más de 4 brotes (30%) y con menos de 4 brotes (67%).

Datos clínicos

La práctica totalidad de los pacientes del estudio, al diagnóstico de la púrpura de Schönlein-Henoch, presentaron las características lesiones cutáneas, el 58% de ellos manifestaron sintomatología digestiva, el 40% clínica articular, y en el 67% de los casos la NSH apareció al inicio de la púrpura. Cabe destacar un caso de NSH que apareció 6,84 años después del diagnóstico de la púrpura.

Las manifestaciones renales al diagnóstico de NSH se reflejan en la tabla I. La manifestación renal más frecuente es la hematuria: microscópica en el 57% de los casos y macroscópica en el 35%. Solamente en 7 casos no estuvo presente. Presentaron proteinuria el 73% de los pacientes asociada a hema-

Tabla I. Manifestaciones renales en la NSH

Manifestación renal	Porcentaje
Hematuria aislada	25%
Proteinuria aislada	5%
Proteinuria no nefrótica + hematuria	35%
Proteinuria en rango nefrótico	16%
Síndrome nefrótico	8%
Síndrome nefrítico	8%
Síndrome nefrótico-nefrítico	3%
Insuficiencia renal	11%
Hipertensión arterial	14%

turia en la mayoría de ellos (67%); la proteinuria nefrótica apareció en el 27% de los casos con una media de $97,49 \text{ mg/m}^2/\text{h}$ (IC95% de 45,30-149,69), mientras que en rango no nefrótico apareció en el 46% de los casos con una media de $20 \text{ mg/m}^2/\text{h}$ (IC 95% 15,18-24,81). El síndrome nefrótico estuvo presente en el 8% de los pacientes al diagnóstico, y durante el curso evolutivo se desarrolló en dos más. El síndrome nefrítico puro se presentó en el 8% de los casos y la combinación síndrome nefrótico y síndrome nefrítico en el 3%.

El 11% de los casos debutaron con insuficiencia renal con un filtrado glomerular medio de $63 \text{ ml/min/1,73 m}^2$ (IC 95% 48,82-77,40).

El 14% de los pacientes tuvieron cifras de TA por encima del percentil 95 para edad, talla y sexo de la Task Force.

La inmunoglobulina IgA estuvo elevada en el 37% de los casos mientras que la hipocomplementemia solo se presentó en el 3% de pacientes.

Los estadios clínicos, al diagnóstico, a los 2 años y a los 5 años de seguimientos se analizan en la figura 1. Se observa una disminución de los estadios clínicos de alto riesgo a los 2 y a los 5 años de seguimiento a expensas de un incremento de los de bajo riesgo, de forma que a los 2 años el 50% de los pacientes no presentan datos de enfermedad, porcentaje que se mantiene a los 5 años. La proporción de pacientes que alcanzó la enfermedad renal crónica terminal a los 5 años fue del 5%.

Datos histológicos

En el 35% de los pacientes se realizó una biopsia renal según los criterios de la unidad expuestos previamente. Tres pacien-

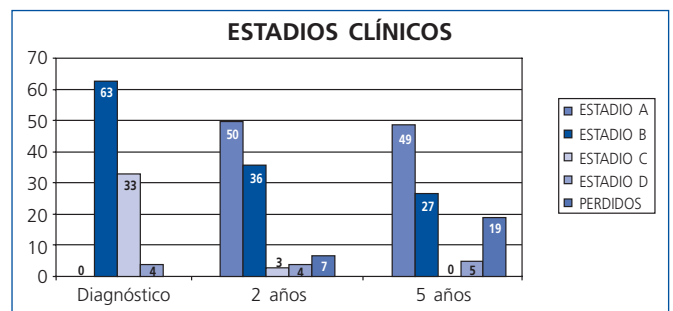


Figura 1. Estadios clínicos durante el periodo de seguimiento.

Tabla II. Significación estadística de las variables estudiadas a corto plazo según los test estadísticos de Gamma y D de Somers

Variable	p (Gamma)	p (D de Somers)
Edad < 8 y > 8	0,039	0,029
Sexo: masculino y femenino	0,107	0,103
Proteinuria nefrótica o no nefrótica	0,180	0,165
Hematuria micro o macro	0,836	0,845
Insuficiencia renal	0,067	0,063
HTA	0,741	0,742
Nº de brotes < 4 y > 4	0,007	0,005
Estadio inicial	0,654	0,646
Biopsia (Estadio I-V y Estadio VI)	0,026	0,009

Significación estadística de las variables estudiadas a largo plazo según los test estadísticos de Gamma y D de Somers

Variable	p (Gamma)	p (D de Somers)
Edad < 8 y > 8	0,012	0,01
Sexo: masculino y femenino	0,382	0,382
Proteinuria nefrótica o no nefrótica	1	1
Hematuria micro o macro	1	1
Insuficiencia renal	0,068	0,021
HTA	0,460	0,460
Nº de brotes < 4 y > 4	0,03	0,024
Estadio inicial	0,364	0,335
Biopsia (Estadio I-V y Estadio VI)	0,006	0,000

tes fueron rebiopsiados. Los resultados de la biopsia se observan en la figura 2.

Factores pronósticos

Entre las diferentes variables estudiadas en el análisis univariante como probables factores pronósticos a corto y a largo plazo sólo el número de brotes superior a 4, la edad superior a 8 años al debut de la nefropatía y la presencia de una lesión membrana-proliferativa en la biopsia resultaron factores de mal pronóstico (tabla II).

Hay que destacar en nuestro estudio la correlación entre el estadio clínico a corto y a largo plazo con un nivel de significación estadística elevado (valor de p según los test de Gamma y D de Somers de 0,000 y de 0,000, respectivamente). De esta manera, la situación clínica a los 2 años predice la situación a los 5 años de seguimiento.

Cuando realizamos el estudio multivariante (tabla III) se aprecia que solamente el número de brotes permanece como factor pronóstico a corto plazo. El resto de variables no obtuvieron una significación estadística ni a corto ni a largo plazo. Probablemente el menor número de pacientes analizados a largo plazo influya en que el número de brotes no tenga significación estadística en este periodo.

Curvas de supervivencia de Kaplan-Meier

En la figura 3 se observa la curva de supervivencia renal a los 5 años de seguimiento considerando como evento final el fallo renal crónico terminal.

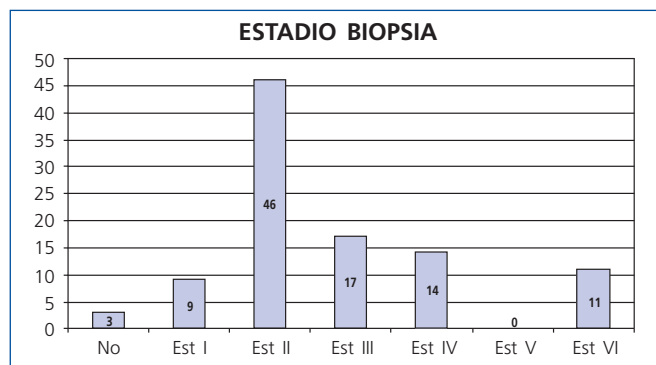


Figura 2. Estadios de la biopsia según el Estudio Internacional de Enfermedades renales en niños.

DISCUSIÓN

La morbilidad y mortalidad de la púrpura de Schönlein-Henoch la determina su afectación renal. La nefropatía de Schönlein-Henoch (NSH) constituye, actualmente, una causa poco frecuente de enfermedad renal crónica terminal (ERCT) en niños, siendo responsable en EE.UU. de un 1,2%⁶ y en EUROPA de un 1,7% de los pacientes que entran en programa de depuración extrarrenal⁷. Según el registro español de enfermedad renal crónica en pacientes pediátricos del año 1998 (REPIR) la NSH constituye la causa de 1,4% de ERCT⁸.

Existen publicaciones acerca de los factores pronósticos de la nefropatía con resultados muy dispares. Nuestro trabajo pretende analizar, además de los datos epidemiológicos y clínicos de la nefropatía, los factores pronósticos a corto y largo plazo de la enfermedad así como la curva de supervivencia renal. La justificación de su realización radica en el escaso número de publicaciones acerca del seguimiento a largo plazo de pacientes con NSH.

Las manifestaciones de la púrpura de Schönlein-Henoch en nuestra serie son similares a la descrita en otras publicaciones⁹⁻¹¹. En nuestro trabajo partimos de pacientes diagnosticados de NSH y por lo tanto no se pretende valorar la frecuencia de ésta en niños con púrpura de Schönlein-Henoch. En esta serie, la afectación nefrológica coincidió con el debut de la púrpura en el 67% de los pacientes. La expresión clínica desde el punto de vista nefrológico fue también similar a la publicada con anterioridad. La hematuria fue el hallazgo más frecuente (93%), mientras que la asociación hematuria y proteinuria estuvo presente en el 67% de los casos. El síndrome nefrótico y el síndrome nefrítico aparecieron en el 8% de los casos, mientras que su combinación solamente en el 3%. Coppo y cols.¹², sin embargo, en un trabajo publicado sobre 219 pacientes con NSH, comunicaron un 47% de anomalías urinarias mínimas, 25% de síndrome nefrótico, 31% de insuficiencia renal y 23% de hipertensión. Otros autores como Kawasaki y cols.¹⁰ presentaron una casuística semejante a la nuestra con un 15% de síndrome nefrótico, 8% de síndrome nefrítico y un 4% de glomerulonefritis rápidamente progresiva. Vila y cols.¹³ resalta que la hematuria con proteinuria no nefrótica es el hallazgo clínico más frecuente en una población de 764 pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch con una incidencia de nefropatía de un 20%.

Según algunas publicaciones^{2,14}, se recomienda un periodo de seguimiento de la púrpura de Schönlein-Henoch sin mani-

Tabla III. Análisis logit en el estudio a corto plazo

	Odds ratio	CI (95%) min	CI (95%) max	p
F. Glomerular	4,963	0,042	9,883	0,048
Nº de brotes	3,013	0,259	5,766	0,032
Proteinuria	3,414	-1,978	8,805	0,215
Hematuria	-2,439	-5,185	0,308	0,082
TA	-0,789	-3,805	2,228	0,608
Sexo	-1,1	-3,675	1,476	0,403
Edad	0,174	-2,318	2,666	0,891
Estadio inicial	-3,607	-9,998	2,784	0,269

Análisis logit en el estudio a largo plazo

	Odds ratio	CI (95%) min	CI (95%) max	p
F. Glomerular	24,148	-10,587	10,635	0,996
Nº de brotes	1,877	-0,938	4,691	0,191
Proteinuria	40,527	-14,802	14,883	0,996
Hematuria	-0,157	-2,896	2,583	0,911
TA	1,661	-2,192	5,514	0,398
Sexo	-2,176	-6,464	2,112	0,32
Edad	-0,401	-3,12	2,318	0,773
Estadio inicial	-41,469	14,884	14,801	0,996

festaciones renales al inicio de al menos 6 meses con el fin de detectar anomalías urinarias. En nuestra serie destacamos un paciente que presentó la nefropatía 6,84 años después del debut de la enfermedad. Este hallazgo nos hace cuestionar el tiempo de seguimiento de estos pacientes, así como la etiología de su afectación renal.

Los estadios clínicos en nuestra casuística no se diferencian, por lo tanto, de otras series publicadas. El espectro de manifestaciones clínicas, y por lo tanto, los estadios clínicos al debut de la enfermedad están muy influenciados por el tipo de centro que aporta los datos (sesgo de selección). Igualmente, la evolución clínica es variable en función del conjunto de pacientes aportados, de tal forma que mientras en los centros especializados la proporción de pacientes con evolución a ERCT es de un 12-19%, los no especializados encuentran una incidencia de 0-3%.⁷ Así, la curva de supervivencia a los diez años de la publicación de Chang y cols.¹¹ es del 100%, la de Kawasaki y cols.¹⁰ es del 96%, y la de Coppo y cols.¹² y la de Scharer y cols.⁷ es de un 75% y un 73%, respectivamente. Nuestro estudio presentó una curva de supervivencia de un 95% a los 5 años de seguimiento.

El hallazgo histológico más frecuente en nuestro pacientes biopsiados fue la proliferación mesangial (estadio II de la ISKDC) siendo la distribución de estadios análoga a la referida en otras series^{10,13}. La proporción de semilunas y el índice de cronicidad han sido considerados factores de mal pronóstico^{4,7,10}. Existen sin embargo, otras publicaciones en donde los hallazgos de la biopsia no tuvieron una significación estadística como factores de mal pronóstico^{9,12,15}. En nuestros casos la presencia de un estadio VI (lesión histológica membrana-proliferativa) resultó un factor de mal pronóstico, tanto a corto como a largo plazo, en el análisis univariante.

La gran mayoría de publicaciones sobre el seguimiento a largo plazo de la NSH estudia los factores pronósticos a final del seguimiento con un periodo de observación muy variable

en cada paciente. En la serie de Coppo y cols.¹² con 219 pacientes (136 adultos y 83 niños) con una media de seguimiento de 4,5 años señalan como factores pronósticos, mediante un análisis de regresión multivariante de Cox, la edad y el sexo femenino así como la persistencia de la proteinuria durante su seguimiento.

Sharer y cols.⁷ analizan los factores pronósticos de progresión de daño renal sobre una población pediátrica de 200 niños de Schönlein-Henoch con una incidencia de nefropatía de un 30% y evidencian como factores pronósticos la insuficiencia renal al diagnóstico, la presencia de síndrome nefrótico y la severidad de las alteraciones histológicas definida como la proporción de semilunas glomerulares. Por el contrario, la edad, el sexo, la hipertensión arterial inicial y la recurrencia de la púrpura no constituyeron factores pronósticos.

Recientemente, Sevgi Mir y cols.⁹ publican un estudio con 114 pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch con una incidencia de nefropatía de un 58% estableciendo una correlación significativa entre las manifestaciones clínicas (Estadio C y D) al inicio de la nefropatía y la evolución clínica a corto (6 meses) y a largo plazo (media de 52 meses, con un mínimo de 1 año). La edad, el sexo, el filtrado glomerular y la hipertensión arterial no tuvieron significación estadística en este estudio.

En nuestra serie, sin embargo, la presencia de una lesión membrana-proliferativa en la histología, la edad al debut de la nefropatía superior a 8 años y el número de brotes superior a 4 son factores de mal pronóstico tanto a corto como a largo plazo en el análisis univariante. Cuando estas variables fueron analizadas con un análisis multivariante únicamente el número de brotes permaneció como factor pronóstico a corto plazo. Probablemente, otros factores no obtuvieron significación estadística por el tamaño de la muestra.

Tradicionalmente, el pronóstico de la NSH ha sido más desfavorable en adultos que en niños, sin embargo en otro estudio realizado por Coppo y cols.¹⁵ donde se compara la evolución clínica de la NSH en pacientes adultos y en niños que precisaron

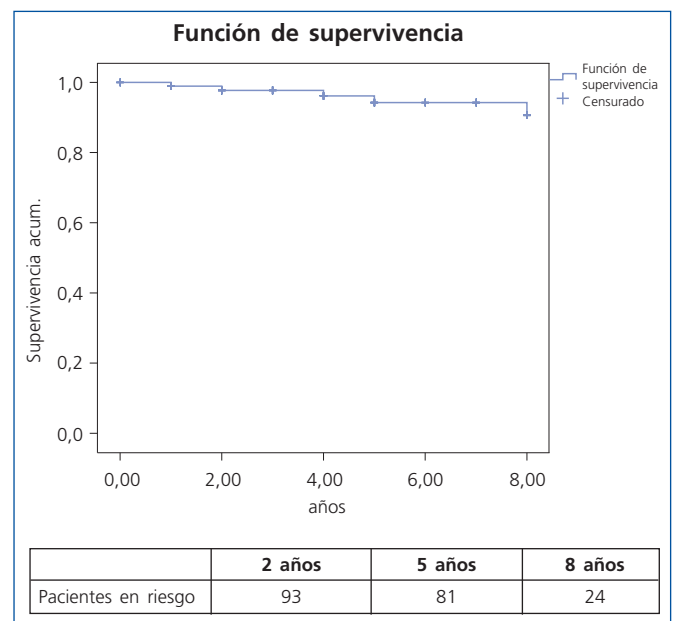


Figura 3. Curva de supervivencia renal de Kaplan-Meier.

originales

una biopsia renal concluyeron que la evolución final es similar en ambos grupos con una proporción de remisión de 32% en adultos frente a 31,6% en niños y de enfermedad renal crónica de 31,6% en adultos *versus* a 24,5% en niños. La curva de supervivencia renal entre los adultos y los niños no reflejó diferencias significativas ni a los 5 ni a los 10 años. Los factores de mal pronóstico en adultos fueron la insuficiencia renal, la proteinuria superior a 1,5 g/día y la hipertensión arterial, mientras que en niños no se evidenciaron dichos factores pronósticos. Es posible que en este estudio concorra un sesgo de selección.

Finalmente queremos subrayar la correlación que existe entre los estadios clínicos a los 2 años y a los 5 años (p 0,000), de tal forma que la situación clínica a corto plazo predice el estadio clínico a largo plazo con un alto grado de fiabilidad. No obstante, como se recomienda por algunos autores^{2,16,17}, es preciso un seguimiento clínico a largo plazo, sobre todo en pacientes que han requerido una biopsia renal.

De toda esta disparidad de resultados en cuanto a los factores pronósticos se desprende que la nefropatía de Schönlein-Henoch es una enfermedad de pronóstico muy incierto y variable. En necesario más estudios colaborativos multicéntricos que nos permita obtener un mayor número de pacientes para realizar un tratamiento estadístico más potente.

CONCLUSIÓN

1) Las manifestaciones clínicas y epidemiológicas son similares a las descritas en la literatura.

2) La curva de supervivencia renal de las series publicadas depende en gran parte del centro hospitalario que aporta los datos, siendo en nuestro caso de un 95% a los 5 años de seguimiento.

3) En el análisis univariante los factores considerados de mal pronóstico tanto a corto como a largo plazo fueron la edad superior a 8 años al debut, el número de brotes superior a 4 y la presencia de un estadio VI en la biopsia renal. En el análisis multivariante, únicamente el número de brotes fue considerado un factor pronóstico a corto plazo.

4) El estadio clínico a los 2 años predice el estadio clínico a los 5 años. No obstante, se recomienda seguimiento a largo plazo.

AGRADECIMIENTOS

Tratamiento estadístico realizado por Héctor Perpiñán Fabuel

BIBLIOGRAFÍA

- Coppo R. Henoch-Schönlein purpura: the most common vasculitis in children with severe renal involvement. *Rev Port Nefrol Hipert* 2004; 18: 197-213.
- Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal and minimal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005; 90: 916-20.
- Inoue CN, Chiba Y, Morimoto T, Nishio T, Kondo Y, Adachi M, Matsutani S. Tonsillectomy in the treatment of pediatric Henoch-Schönlein nephritis. *Clin Nephrol* 2007; 67: 298-305.
- Kaku Y, Nohara K, Honda S. Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura: a multivariate analysis of prognostic factors. *Kidney Int* 1998; 53: 1755-9.
- National High blood pressure education program working group on high blood pressure in children and adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2004; 114: 555-76.
- Shenoy M, Bradbury MG, Lewis MA, Webb N. Outcome of Henoch-Schönlein purpura nephritis treated with long-term immunosuppression. *Pediatr Nephrol* 2007; 22: 1717-22.
- Schärer K, Armar R, Quersfeld U, Ruder H, Waldherr R, Schaefer F. Clinical outcome of Schönlein-Henoch purpura nephritis in children. *Pediatr Nephrol* 1999; 13: 816-23.
- Zamora I, Vallo A. Registro Español Pediátrico de insuficiencia renal terminal (REPIR), 1998. *Nefrología* 2000; 20: 32-9.
- Mir S, Yavascan O, Mutlubas F, Yeniay B, Sonmez F. Clinical outcome in children with Henoch-Schönlein nephritis. *Pediatr Nephrol* 2007; 22: 64-70.
- Kawasaki Y, Suzuki J, Sakai N, Remoto K, Nozawa R, Suzuki S, Suzuki H. Clinical and pathological features of children with Henoch-Schönlein purpura nephritis: risk factors associated with poor prognosis. *Clin Nephrol* 2003; 60: 153-60.
- Chang WL, Yang YH, Wang LC, Lin YT, Chiang BL. Renal manifestations in Henoch-Schönlein purpura: a 10-year clinical study. *Pediatr Nephrol* 2005; 20: 1269-72.
- Coppo R, Andrulli S, Amore A, Gianoglio B, Conti G, Peruzzi L, Locatelli F, Cagnoli L. Predictors of outcome in Henoch-Schönlein nephritis in children and adults. *Am J Kidney Dis* 2006; 47: 993-1003.
- Vila Cots J, Jiménez LLort A, Camacho Díaz JA, Vila Santandreu A. Nefropatía en la púrpura de Schönlein-Henoch: estudio retrospectivo de los últimos 25 años. *An Pediatr (Barc)* 2007; 66: 290-293.
- Ronkainen J, Nuutinen M, Koskimies O. The adult kidney 24 years after childhood Henoch-Schönlein purpura: a retrospective cohort study. *Lancet* 2002; 360: 666-70.
- Coppo R, Mazzucco L, Lupo A, Schena FP, for the Italian group of renal immunopathology collaborative study on Henoch-Schönlein purpura. Long-term prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in adults and children. *Nephrol Dial Transplant* 1997; 12: 2277-83.
- Shin JI, Park JM, Kim JH, Lee JS, Jeong HJ. Factors affecting histological regression of crescentic Henoch-Schönlein nephritis in children. *Pediatr Nephrol* 2006; 21: 54-9.
- Algoet C, Proesmans W. Renal biopsy 2-9 years after Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 2003; 18: 471-3.
- Rai A, Nast C, Adler S. Henoch-Schönlein purpura nephritis. *J Am Soc Nephrol* 1999; 10: 2637-44.
- Huber AM, King J, McLaine M, Klassen F, Pothos M. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch Schönlein purpura. *BMC Medicine* 2004; 2: 7.
- Ronkainen J, Ala-Houhala M, Autio-Harmainen H, Jahnukainen T, Koskimies O, Merenmies J, Mustonen J, Ormala T, Turtinen J, Nuutinen M. Long-term outcome 19 years after childhood IgA nephritis: a retrospective cohort study. *Pediatr Nephrol* 2006; 21: 1266-73.
- Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D. Henoch-Schönlein purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 2002; 13: 1271-8.