

## Afectación renal en pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch

Á. MADRUGA ZAERA<sup>1</sup>, J. CABALLERO RAMOS<sup>1</sup>, C. RÍOS CROOKE<sup>1</sup>, C. URBANO RUIZ<sup>1</sup>,  
A. JIMÉNEZ DOMÍNGUEZ<sup>1</sup>, C. CRIADO MURIEL<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Residente de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Nefrología Pediátrica y Unidad de Enfermedades Raras.  
Hospital Universitario de Salamanca.

### RESUMEN

**Introducción y objetivos.** La nefropatía asociada a púrpura de Schönlein-Henoch (PSH), ahora conocida como vasculitis IgA, es una glomerulonefritis que cuando aparece marca el pronóstico y tratamiento de esta enfermedad. El objetivo es analizar la afectación renal de los niños con antecedente de PSH seguidos en la consulta de nefrología pediátrica de un hospital terciario.

**Material y métodos.** Diseñamos un estudio descriptivo, transversal y retrospectivo. La población diana son los niños con antecedente de PSH con afectación renal en seguimiento en la consulta de nefrología infantil de un hospital de tercer nivel en los últimos 15 años. Se revisaron las historias clínicas y se realizó un análisis descriptivo con el programa Excel.

**Resultados.** La muestra final fue de 30 niños, con una media de edad al diagnóstico de 7,13 años. Un 56,7% presentó alteraciones urinarias transitorias (proteinuria y/o hematuria) y un 43,3% mantenidas. De estos últimos, 7 fueron afectaciones leves y 6 moderada/graves. Se realizaron cuatro biopsias a tres de los niños. En relación con el tratamiento, los síndromes nefróticos no respondieron a corticoides, uno respondió a ciclosporina y otro a tacrolimus. La proteinuria mantenida, cuyo debut fue un año después del diagnóstico, no respondió a IECA ni a corticoides y responde a ciclosporina.

**Conclusiones.** Es importante el seguimiento estrecho de los pacientes con PSH ya que la alteración renal, aunque generalmente leve, es variable y fluctuante y marca el pronóstico. Hemos obtenido un 20% de afectación renal moderada/grave.

**Palabras clave:** Vasculitis IgA; Púrpura de Schönlein-Henoch; Proteinuria; Síndrome nefrótico.

### RENAL INVOLMENT IN PATIENTS WITH SCHÖNLEIN-HENOCH PURPURA

#### ABSTRACT

**Introduction and objectives.** Nephropathy associated with Schönlein-Henoch purpura (HSP), now known as IgA vasculitis, is a glomerulonephritis that, when it appears, marks the prognosis and treatment of this disease. The aim of this study was to analyse renal involvement in children with a history of HSP followed in the paediatric nephrology department of a tertiary hospital.

**Materials and methods.** We designed a descriptive, cross-sectional, and retrospective study. The target population consists of children with a history of HSP and renal involvement who have been followed in the pediatric nephrology clinic of a tertiary hospital over the last 15 years. Medical records were reviewed, and a descriptive analysis was conducted using Excel's program.

**Results.** The final sample consisted of 30 children, with a mean age at diagnosis of 7.13 years. 56.7% presented with transient urinary abnormalities (proteinuria and/or hematuria), while 43.3% had persistent abnormalities. Among the latter, 7 had mild involvement and 6 had moderate/severe involvement. Four biopsies were performed on three of the children. Regarding treatment, nephrotic syndrome patients did not respond to corticosteroids; one responded to cyclosporine and another to

Correspondencia: amadruga@saludcastillayleon.es (Ángela Madruga Zaera)

© 2025 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

<https://doi.org/10.63788/b0bxhn88>

tacrolimus. The persistent proteinuria, which appeared one year after diagnosis, did not respond to ACE inhibitors or corticosteroids but did respond to cyclosporine.

**Conclusions.** Close follow-up of patients with HSP is important, as renal involvement, although generally mild, is variable and fluctuating and influences prognosis. We observed 20% moderate/severe renal involvement.

**Keywords:** IgA vasculitis; Schönlein-Henoch purpura; Proteinuria; Nephrotic syndrome.

## INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch, ahora conocida como vasculitis por IgA (VlgA), es la causa más común de vasculitis sistémica en la infancia. A diferencia de muchas otras formas de vasculitis sistémica, la VlgA suele ser autolimitada<sup>(1)</sup>. La VlgA puede causar nefropatía, representando en este caso una glomerulonefritis secundaria. El diagnóstico de la VlgA es clínico, existiendo los criterios clasificatorios EULAR/PRINTO/PRES<sup>(2)</sup> que incluyen la púrpura con al menos uno de los siguientes: dolor abdominal, histopatología compatible, artritis o artralgiyas y afectación renal. Las manifestaciones renales de la VlgA se presentan en un 20-80% de los casos, siendo variables y fluctuantes e incluyen la hematuria, proteinuria, hipertensión arterial, el síndrome nefrítico y nefrótico<sup>(3)</sup>. La nefropatía asociada es de gran importancia, puesto que marca el tratamiento y pronóstico de esta enfermedad.

La confirmación diagnóstica de la nefropatía asociada a VlgA requiere una biopsia renal donde se observe depósito de IgA a nivel mesangial, aunque esta se realiza únicamente en casos donde los datos sugieren enfermedad renal grave o progresiva<sup>(4)</sup>. La clasificación Oxford establece un sistema de puntuación que se basa en variables histopatológicas, algunas de las cuales se asocian con un pronóstico desfavorable<sup>(5)</sup>.

A pesar del importante número de casos de VlgA, no existen recomendaciones bien establecidas basadas en la evidencia sobre el manejo y tratamiento de pacientes pediátricos con nefropatía asociada a dicha enfermedad. En 2019, se publica un consenso europeo de diagnóstico y tratamiento para intentar unificar el manejo de los niños afectados por esta patología<sup>(3)</sup>.

## OBJETIVO

Analizar la afectación renal de los niños con antecedente de púrpura de Schönlein-Henoch seguidos en la consulta de nefrología pediátrica de un hospital terciario.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Diseñamos un estudio descriptivo, transversal y retrospectivo. La población diana son los niños con antecedente de PSH con afectación renal en seguimiento en la consulta de nefrología infantil de un hospital de tercer nivel en los últimos 15 años.

A estos pacientes se le realizaron controles analíticos en función de la gravedad de la afectación renal. Se consideran alteraciones transitorias aquellas que desaparecen en los seis primeros meses desde el debut; persistente leve a la microhematuria y persistentes graves a la proteinuria aislada o al síndrome nefrótico. A los que presentaron alteraciones leves se le realizaron controles más estrechos al inicio (mensualmente o trimestralmente), espaciándose posteriormente en algunos de ellos hasta revisiones anuales. A los pacientes con alteraciones graves y persistentes se les realizaron controles analíticos estrechos, en algunos casos diariamente, y en función de la respuesta al tratamiento se fueron espaciando.

Mediante la revisión de historias clínicas se recogieron 18 variables agrupadas en variables demográficas, histológicas, relacionadas con función renal y con los diferentes tratamientos. Se realizó un análisis descriptivo con el programa Microsoft Excel.

## RESULTADOS

La muestra final fue de 30 niños, con una media de edad al diagnóstico de 7,13 años y una desviación típica de 3,02 años. Un 53,4% fueron mujeres y un 46,6% hombres.

Todos ellos cumplieron en el momento inicial los criterios clasificatorios de púrpura EULAR/PRINTO/PRES; además del criterio mayor presentaron: 17 (56,6%) pacientes con dolor abdominal, 14 (46,6%) con artritis o artralgiyas, 12 (40%) con afectación renal y a ninguno de ellos se le realizó en el momento inicial una biopsia renal.

De los 18 (60%) pacientes que desarrollaron la afectación renal de manera posterior al diagnóstico de púrpura, 15 (50%) lo hicieron durante el primer mes, 2 (6,7%) dentro de los primeros seis meses y 1 (3,3%) de ellos un año después del debut.

Un 56,7% presentó alteraciones urinarias transitorias (proteinuria y/o hematuria) y un 43,3% persistentes durante más de seis meses. De estos últimos, 7 (23,3%) fueron afectaciones leves (microhematuria) y 6 (20%) moderadas-graves. Dentro de las moderadas-graves, 4 pacientes tuvieron proteinuria aislada significativa, uno de ellos en rango nefrótico, y dos presentaron síndrome nefrótico, asociando uno daño renal agudo.

**TABLA I.** Clasificación Oxford de nefropatía asociada a vasculitis IgA.

| Número | M | E | S | T | C |
|--------|---|---|---|---|---|
| 1      | 1 | 1 | 0 | 0 | 1 |
| 2      | 1 | 1 | 1 | 0 | 1 |
| 3      | 0 | 1 | 0 | 0 | 0 |
| 4      | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 |

M: hiper celularidad mensangial en más del 50% de los glomérulos; E: hiper celularidad endocapilar; S: glomeruloesclerosis; T: atrofia tubular o fibrosis intersticial; C: semilunas celulares y fibrocelulares en el 25% de los glomérulos.

Se realizaron cuatro biopsias renales a tres de los niños: los dos que desarrollaron síndrome nefrótico y uno con proteinuria significativa persistente. Dos de ellas previo al inicio de corticoides (número 1 y 4), una tras la mala respuesta a corticoides (número 2) y otra por la recaída a la retirada del tratamiento con ciclosporina (número 3). Siguiendo la clasificación Oxford, 3 de ellas presentaban hiper celularidad mensangial en más del 50% de los glomérulos (M); en todas se visualizó hiper celularidad endocapilar (E); solo 1 de los pacientes tuvo glomeruloesclerosis (S); en ninguna se observó atrofia tubular o fibrosis intersticial (T), y en 2 se vio la presencia de semilunas celulares y fibrocelulares en el 25% de los glomérulos (C) (tabla I).

En relación con el tratamiento, los niños con síndrome nefrótico no respondieron a corticoides, pero sí a inhibidores de calcineurina: uno a ciclosporina y otro a tacrólimus. El caso con proteinuria mantenida, que había seguido controles periódicos y cuyo debut fue un año después del diagnóstico, habiendo estado todo este tiempo sin afectación renal, sin episodios de púrpura ni otro tipo de manifestaciones clínicas, no respondió a IECA ni a corticoide. Respondió a ciclosporina, pero ha precisado tres ciclos, estando actualmente solo en tratamiento con IECA. Finalmente, el paciente con proteinuria en rango nefrótico presentó brotes repetidos de púrpura, por lo que se inició tratamiento con corticoides por parte de reumatología e IECA, presentando en el momento actual una buena respuesta a IECA con retirada de corticoides.

## DISCUSIÓN

En nuestra muestra hemos obtenido un 20% de pacientes con afectación renal moderada-grave. Estos niños precisan un seguimiento estrecho y un tratamiento individualizado para minimizar el daño renal a medio y largo plazo.

Es importante el seguimiento estrecho de los pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch ya que la alteración renal, aunque generalmente leve, es variable y fluctuante y marca el pronóstico. En nuestra experiencia, la afectación renal puede aparecer al año del debut de la púrpura de Schönlein-Henoch, por lo que recomendamos seguimiento a largo plazo distanciando los controles de manera progresiva.

Hemos logrado una muestra pequeña y probablemente hayamos perdido los pacientes a los que únicamente se les ha realizado seguimiento en su centro de salud.

En nuestra muestra partimos de pacientes seguidos en las consultas de nefrología pediátrica, por lo que todos tuvieron afectación renal; sin embargo, los estudios muestran que solo un 20-80% de los pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch tienen esta afectación<sup>(3)</sup>.

Es necesario continuar realizando estudios en los pacientes con nefropatía asociada a VIgA puesto que sigue siendo un reto en la nefrología pediátrica y las recomendaciones terapéuticas actuales se basan únicamente en opiniones de expertos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dedeoglu F, Kim S. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): Clinical manifestations and diagnosis. En: UpToDate, Connor RF (Ed), Wolters Kluwer. (Accedido el 1 de marzo de 2025).
2. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Briik R, et al. 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. Ann Rheum Dis. 2010; 69(5): 798-806.
3. Ozen S, Marks SD, Brogan P, Groot N, de Graeff N, Avcin T, et al. European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis—the SHARE initiative. Rheumatology (Oxford). 2019; 58(9): 1607-16.
4. Cheung CK, Barratt J. IgA nephropathy: Clinical features and diagnosis. En: UpToDate, Connor RF (Ed), Wolters Kluwer. (Accedido el 12 de abril de 2025)
5. Working Group of the International IgA Nephropathy Network and the Renal Pathology Society; Cattran DC, Coppo R, Cook HT, Feehally J, Roberts IS, Troyanov S, et al. The Oxford classification of IgA nephropathy: rationale, clinicopathological correlations, and classification. Kidney Int. 2009; 76(5): 534-45.