

Encefalopatía como manifestación de la púrpura de Schönlein-Henoch

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una enfermedad sistémica caracterizada por la tetrada clínica de púrpura no trombocitopénica, artritis, dolor abdominal y hematuria. La aparición del clásico exantema purpúrico es generalmente esencial para el diagnóstico [1]. Histológicamente corresponde a una vasculitis leucocitoclástica [2]. Aunque puede afectar a personas de cualquier edad, aparece fundamentalmente en niños y adolescentes [2]. Recientemente hemos observado un caso de un adulto con PSH y manifestaciones neurológicas consistentes en crisis epilépticas tipo gran mal y delirio.

Presentamos el caso de un varón de 19 años sin antecedentes personales ni familiares de epilepsia que ingresó en nuestro centro tras sufrir dos crisis epilépticas generalizadas tonicoclónicas. Catorce días antes había presentado un cuadro de dolor abdominal, realizándose una laparotomía exploradora que no mostró alteraciones relevantes; durante el postoperatorio el paciente desarrolló un exantema petequial en espalda, nalgas y pies, que desapareció en 48-72 horas. Dos días antes de ser enviado a nuestro hospital reaparecieron el dolor abdominal y el exantema. No existían antecedentes de infección, vacunación o consumo de fármacos.

A su ingreso la exploración física mostraba una temperatura de 37,8 °C y un ligero dolor a la palpación abdominal sin signos de irritación peritoneal; en ambas palmas se observaban algunas petequias, y en las extremidades inferiores numerosas lesiones de púrpura palpable; la exploración neurológica era normal. Los análisis mostraban los siguientes datos: leucocitos 14.890/mm³, con un 80% de neutrófilos; series roja y plaquetaria normales; velocidad de sedimentación 36 mm en la primera hora; bioquímica hemática normal; no había proteinuria, y el sedimento urinario, al igual que las pruebas de coagulación, no mostraban datos de interés. El EEG mostró descargas bilaterales de complejos punta-onda. La TC craneal fue normal, y el LCR claro, transparente, a presión normal, con los siguientes parámetros: leucocitos 0/mm³, glucosa 66 mg/dl (glucemia venosa 93 mg/dl) y proteínas 37 mg/dl; la tinción de Gram no mostró microorganismos.

Inicialmente la evolución fue favorable: las lesiones cutáneas desaparecieron y solamente persistía un ligero dolor abdominal. El sexto día de ingreso comenzó con dolor abdominal intenso, junto con rectorragias. Una colonoscopia mostró numerosas lesiones hemorrágicas submucosas y úlceras superficia-

les en todo el colon y en recto, así como en el fleon terminal, lesiones compatibles con vasculitis intestinal. Se inició tratamiento con 1 mg/kg/día de prednisona. Simultáneamente el paciente presentó un nuevo brote de lesiones cutáneas, con un exantema purpúrico palpable que afectaba de forma difusa ambas extremidades inferiores, y en menor medida extremidades superiores, tronco y cara. La biopsia cutánea mostró una vasculitis leucocitoclástica. Los cultivos del LCR, así como los hemocultivos, fueron negativos; los niveles de inmunoglobulinas y complemento normales, y fue negativa la determinación de anticuerpos antinucleares y anticitoplasma de neutrófilos.

El noveno día de ingreso el paciente presentó otras dos crisis tonicoclónicas generalizadas, junto con un síndrome confusional con agitación psicomotriz. La temperatura era de 36,0 °C y la tensión arterial 130/70 mmHg; la exploración neurológica no mostró ningún déficit focal, y una nueva TC craneal no evidenció ninguna lesión. El paciente fue tratado con fenitoína, y haloperidol en los episodios de agitación, no volvió a presentar convulsiones y desapareció el delirio en 24 horas. Las secuencias T₁ y T₂ de una resonancia magnética (RM) craneal fueron normales. Posteriormente la evolución fue favorable, siendo dado de alta asintomático.

La PSH afecta fundamentalmente a niños, pero el cuadro clínico puede ser más grave en los pocos adultos que desarrollan esta enfermedad [3]. La afectación neurológica es rara, especialmente en adultos [4]. Aunque se han descrito muy pocos casos de pacientes con PSH y sintomatología neurológica en los que se haya realizado RM, ésta es la técnica de elección para su evaluación, pues puede permitir objetivar la existencia de áreas de hiperseñal a nivel cortical y subcortical, correspondientes a áreas de vasculitis [5,6]. En nuestro caso la rápida desaparición del cuadro neurológico puede explicar el hecho de que la RM fuera normal, a diferencia del EEG realizado al ingreso que sí mostró signos patológicos. En los niños, un foco de ondas lentas es la alteración más frecuentemente observada [7], pero también se han descrito complejos punta-onda [4,8].

La etiopatogenia de las manifestaciones neurológicas de la PSH no está clara, aunque se ha relacionado con isquemia cerebral secundaria a la vasculitis [7]. Se han descrito varios casos de PSH con afectación del sistema nervioso e hipertensión; ésta favorecería la isquemia cerebral y agravaría la encefalopatía [6]. Otros factores posiblemente implicados son las alteraciones iónicas y la uremia secundarias al daño renal [9]. En el caso que describimos el paciente desarrolló una encefalopatía con crisis epilépticas tipo gran mal y delirio, probablemente en relación con is-

quemia cerebral difusa secundaria a vasculitis: la tensión arterial era normal y no existían alteraciones metabólicas.

Aunque en el adulto la PSH es una vasculitis muy poco frecuente, y que raramente afecta al sistema nervioso, debe considerarse tal posibilidad en pacientes con síntomas neurológicos junto con uno o más de los elementos de la tetrada clínica característica de esta enfermedad.

F.J. Mena-Martín, J.L. Pérez-Castrillón, V. Herreros-Fernández

Recibido: 28.06.01. Aceptado: 12.07.01. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario del Río Hortega. Valladolid, España. Correspondencia: Dr. Francisco Javier Mena Martín. Paseo del Renacimiento, 3, 4.º A. E-47010 Valladolid. E-mail: menavaqu@teleline.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1114-21.
2. Lie JT, American College of Rheumatology Subcommittee on Classification of Vasculitis. Illustrated histopathologic classification criteria for selected vasculitis syndromes. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1074.
3. Blanco R, Martínez Taboada VM, Rodríguez Valverde V, García Fuentes M, González Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 859-64.
4. Fielding RE, Hawkins CP, Hand MF, Heath PD, Davies SJ. Seizures complicating adult Henoch-Schönlein purpura. *Nephrol Dial Transplant* 1998; 13: 761-2.
5. Woolfenden AR, Hukin J, Poskitt KJ, Connolly MB. Encephalopathy complicating Henoch-Schönlein purpura: Reversible MRI changes. *Pediatr Neurol* 1998; 19: 74-7.
6. Elinson P, Foster KW, Kaufman DB. Magnetic resonance imaging of central nervous system vasculitis. A case report of Henoch-Schönlein purpura. *Acta Paediatr Scand* 1990; 79: 710-3.
7. Belman AL, Leicher CR, Moshe SL, Mezey AP. Neurologic manifestations of Schönlein-Henoch purpura: report of three cases and review of the literature. *Pediatrics* 1985; 75: 687-92.
8. Ostergaard JR, Storm K. Neurologic manifestations of Schönlein-Henoch purpura. *Acta Paediatr Scand* 1991; 80: 339-42.
9. Lanzkowsky S, Lanzkowsky L, Lanzkowsky P. Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Rev* 1992; 13: 130-7.