

# Reporte de Caso

## Púrpura de Henoch Schönlein y adenocarcinoma de pulmón: a propósito de un caso

### *Henoch Schönlein Purpura and Lung Adenocarcinoma: a case report*

SANTIAGO JARAMILLO HURTADO<sup>1</sup> , NICOLÁS ZULUAGA ARBELÁEZ<sup>2</sup>   
VALERIA ARCINIEGAS GRISALES<sup>3</sup> , WILLIAM ALBERTO ARCINIEGAS QUIROGA<sup>4</sup> 

### Resumen

Presentamos el caso de un hombre de 72 años con diagnóstico inicial de adenocarcinoma de pulmón tratado quirúrgicamente con lobectomía pulmonar derecha, quien consulta con cuadro de dolor abdominal, rash, y diarrea. Se realizan paraclínicos entre los cuales se evidencia sangre oculta en materia fecal positivo, uroanálisis con hematuria, biopsia mostro una vasculitis leucocitoclástica, con inmunofluorescencia directa, negativa para IgA, IgG, IgM, C3 y C19. Recibió manejo con corticoesteroide oral, presentando resolución del cuadro clínico.

**Palabras Clave:** Púrpura; Schonlein-Henoch; Vasculitis; Adenocarcinoma; Pulmón.

### Abstract

A case of a 72-year-old man with an initial diagnosis of lung adenocarcinoma treated surgically with lobectomy, who consulted with symptoms of abdominal pain, rash, and diarrhea. Laboratory testes were performed, positive

FOBT and hematuria present in urinalysis (UA) also showed hematuria. Biopsy confirmed leukocytoclastic vasculitis, direct immunofluorescence was negative for IgA, IgG, IgM, C3, and C19 and was managed and discharged with oral corticosteroid with gradual clearance.

**Keywords:** Purpura; Schonlein-Henoch; Vasculitis; Adenocarcinoma; Lung.

### Introducción

La Púrpura de Henoch Schönlein (PSH), también llamada vasculitis de inmunoglobulina A (IgA), es una vasculitis leucocitoclástica mediada por complejos inmunes. Se caracteriza por un inicio agudo con compromiso sistémico, que conduce a la manifestación clínica clásica: púrpura palpable no trombocitopénica, artritis, dolor abdominal y enfermedad renal<sup>1-3</sup>. El diagnóstico es clínico y se apoya con paraclínicos. La triada de púrpura, dolor

<sup>1</sup> Médico General, Universidad CES, Medellín, Antioquia, Colombia. e-mail: [santiagoilloh@gmail.com](mailto:santiagoilloh@gmail.com)

<sup>2</sup> Residente de tercer año de Medicina Interna, Universidad CES, Medellín, Antioquia, Colombia. Médico General, Universidad CES, Medellín, Colombia. e-mail: [nicolaszuluaga33@gmail.com](mailto:nicolaszuluaga33@gmail.com)

<sup>3</sup> Médico General, Universidad CES, Medellín, Antioquia, Colombia, Especialista en Epidemiología Clínica, Universidad CES, Medellín, Antioquia, Colombia. e-mail: [valeria.arciniegas5@gmail.com](mailto:valeria.arciniegas5@gmail.com)

<sup>4</sup> Profesor Titular, E.S.E. Hospital Universitario San Jorge, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Tecnológica de Pereira, Colombia. Médico Neumólogo, Universidad del Bosque, Colombia. e-mail: [warciniegas@utp.edu.co](mailto:warciniegas@utp.edu.co)

Recibido: diciembre 4 de 2020

Revisado: diciembre 22 de 2020

Aceptado: diciembre 30 de 2020

Cómo citar: Jaramillo Hurtado S, Zuluaga Arbeláez N, Arciniegas Grisales V, Arciniegas Quiroga W. Púrpura de Henoch Schönlein y adenocarcinoma de pulmón: a propósito de un caso. *Rev Colomb Salud Libre*. 2020; 15 (2): e606835. <https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2020v15n2.6835>

abdominal y artritis deben aumentar la sospecha. La biopsia de piel con hallazgos de vasculitis leucocitoclástica es característica y en la biopsia renal se puede evidenciar glomerulonefritis membranoproliferativa similar a la nefropatía por IgA<sup>2,4</sup>.

La PSH fue descrita por primera vez en 1802 por Heberden<sup>5</sup>. Para el año 1837, Schonlein reconoció la asociación con púrpura y artralgias<sup>6</sup>. Posteriormente Henoch adiciona a este síndrome la presencia de síntomas gastrointestinales en 1874 y en 1899, se propone el compromiso renal como característica asociada<sup>7</sup>.

La PSH es la forma más frecuente de vasculitis en la infancia, con una incidencia de 10 a 20 casos por 100.000 niños al año, donde el 90% de éstos ocurren en menores de 10 años<sup>8-9</sup>. En los adultos, la incidencia de PSH es de 3 a 14 casos por millón de habitantes, con una relación de 2 a 33 veces más casos en niños que en adultos, teniendo estos últimos, más probabilidad de desarrollar complicaciones<sup>2-10</sup>.

Si bien la etiología de la PSH no está clara, su presencia se ha asociado con algunos desencadenantes, tales como infecciones, alimentos y medicamentos<sup>11</sup>. Recientemente, se han descrito los tumores malignos de predominio hematológico como posible factor causal de este fenómeno<sup>12-13</sup>.

Se describe el caso de un paciente que presentó PSH posterior al diagnóstico y tratamiento quirúrgico de adenocarcinoma de pulmón. Al revisar la literatura, corresponde al doceavo caso documentado de PSH asociado a cáncer pulmonar y el segundo producido luego de la resección quirúrgica del tumor. Se sugiere que los antígenos de superficie del tumor pueden estimular la producción aberrante de anticuerpos, pudiendo conducir a la deposición de complejos antígeno-anticuerpo tumorales en las paredes de los vasos causando la vasculitis. La elucidación del mecanismo subyacente detrás esta asociación

puede proporcionar una visión adicional al manejo de esta rara condición.

## Caso clínico

Paciente masculino de 72 años de edad. Cinco semanas después de la cirugía de adenocarcinoma pulmonar mediante resección por lobectomía pulmonar, presentó cuadro clínico de tres días presentó aparición súbita de lesiones en piel, descritas como un rash macular eritematoso de distribución simétrica que progresó a pápulas urticariales y luego a púrpura palpable puntiforme, el cual inició en miembros inferiores con posterior extensión a brazos. Un día después de la aparición del rash, presentó dolor abdominal tipo cólico y cuatro deposiciones diarreicas.

### *Antecedentes personales*

Ex-fumador pesado, con 21 paquetes/año, el cual había cesado hace 25 años, presentó adenocarcinoma de pulmón con reciente lobectomía superior derecha.

### *Examen físico*

Presión arterial: 120/80 mmHg, frecuencia cardiaca: 74 lpm, frecuencia respiratoria: 17/ minuto, temperatura: 36,5°C. Al ingreso, Glasgow 15/15. En piel, presentaba lesiones purpúricas en espalda, extremidades superiores e inferiores bilaterales. abdomen blando, sin defensa abdominal, sin masas ni megalias. Sin otros hallazgos al momento de la evaluación.

### *Paraclínicos*

Leucocitos 9000/mm<sup>3</sup>, polimorfonucleares 65%, linfocitos 25, hemoglobina 9.5g/dL, volumen corpuscular y hemoglobina corpuscular media normales, plaquetas 267 000µl, creatinina 0.8mg/dL, sangre oculta en heces positivo y el uroanálisis patológico con hematuria. Se realizó antígeno de Clostridium difficile en materia fecal, coprocultivo y

leucocitos en materia fecal negativos. Se realizó una TAC abdominal con contraste la cual reportó engrosamiento de la pared yeyunal proximal con estriación grasa, sin otro hallazgo estructural.

### ***Biopsia de piel***

Demostó una vasculitis leucocitoclástica, con inmunofluorescencia directa, la cual fue negativa para IgA, IgG, IgM, C3 y C19 con depósito focal no específico de fibrina en la dermis.

### ***Tomografía de tórax***

Un año antes, presentó nódulo pulmonar derecho que, en controles posteriores, presentó crecimiento progresivo.

### ***Biopsia de nódulo pulmonar***

Por aspiración con aguja. La biopsia reportó presencia de células atípicas. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica, CD68 positivo y TTF-I / NAPSIN, PAX \* y CD1a negativas.

El paciente se sometió a lobectomía superior derecha electiva con reporte de patología estadio 1A (pT1bN0M0) adenocarcinoma de crecimiento lepidico.

Se realizó el diagnóstico de PSH según la clínica del paciente. Fue valorado por el servicio de gastroenterología, donde realizan colonoscopia la cual fue negativa para lesiones purpúricas, masas o hallazgos sugestivos de malignidad.

### ***Tratamiento***

Recibió un ciclo de 5 días de ciprofloxacina y metronidazol. Fue valorado por el servicio de dermatología, se prescribe fórmula con prednisona oral 60 mg/día por un mes, con desmorte gradual.

### ***Evolución***

Presentó resolución del cuadro de dolor abdominal y diarrea. Las lesiones cutáneas se

resolvieron en su mayoría con persistencia de unas pocas máculas rosadas dispersas sobre sus extremidades inferiores. La función renal mantuvo estable durante el seguimiento.

## **Discusión**

Si bien existe un vínculo bien establecido entre las vasculitis como Púrpura Henoch Schönlein y neoplasias hematológicas, la asociación con neoplasias sólidas está menos documentada. En el presente caso ampliamos evidencia de la relación entre PSH y tumor sólido.

Las lesiones en piel son indispensables para el diagnóstico de PSH, pero no siempre es el primer síntoma en aparecer. Se caracteriza por presentar máculas eritematosas o pápulas urticariales que evolucionan a una púrpura palpable desde puntiforme hasta de varios milímetros de tamaño. Los pacientes pueden además presentar urticaria, vesículas, ampollas y focos de necrosis. Las lesiones suelen ser de distribución simétrica en glúteos y extremidades inferiores, pero también pueden afectar al tronco, las extremidades superiores y la cara<sup>14</sup>. La deposición de IgA, es un hallazgo importante, pero no es necesario al momento de confirmar el diagnóstico. La presencia de IgA tisular es inespecífica y puede encontrarse tanto en individuos sanos como en otras afecciones nosológicas<sup>15</sup>.

Se hizo el diagnóstico de PSH al cumplir con los criterios de púrpura palpable no trombocitopénica, dolor abdominal y hematuria, la cual es indicativa de compromiso renal. La relación temporal entre el diagnóstico de adenocarcinoma de pulmón y el inicio de los síntomas de PSH apoya la posible asociación entre ambas patologías, tal como se ha descrito antes en la literatura. Según Fain y colaboradores, la frecuencia de vasculitis en pacientes con cáncer, se estima en 1 de cada 1.800 para las hemopatías y 1 de cada 80.800 para los tumores sólidos<sup>11</sup>.

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2020v15n2.6835>

**Tabla 1. Criterios diagnósticos de la púrpura de Schönlein-Henoch en pediatría según Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES), bajo el respaldo de la European League Against Rheumatism (EULAR)**

Criterio	Definición
Criterio obligatorio: Púrpura	Púrpura (frecuentemente palpable) o petequias, predominantemente en extremidades inferiores y no debida a trombocitopenia. En caso de púrpura con distribución atípica se requiere la demostración de depósitos de IgA en una biopsia.
<b>Al menos uno de los siguientes criterios</b>	
Dolor Abdominal	Dolor abdominal cólico difuso de inicio agudo reportado por anamnesis y exploración física. Puede acompañarse de invaginación y/o sangrado gastrointestinal.
Histopatología	Típicamente vasculitis leucocitoclástica con depósitos predominantemente de IgA o glomerulonefritis proliferativa con depósito de IgA.
Artritis o artralgiás	Artritis de inicio agudo definida como tumefacción articular o dolor articular con limitación de la movilidad y/o artralgia de inicio agudo definida como dolor articular sin tumefacción ni limitación de la movilidad.
Afectación renal	Proteinuria > 0.3g/24 horas o cociente albúmina/creatinina en orina >30 mmol/mg en muestra de orina matutina. Hematuria o cilindros de hematíes > 5 hematíes/campo de gran aumento o cilindros de glóbulos rojos en el sedimento o > 2 + en la tira reactiva.
<b>Fuente: Ricart Campos S et al., 2014.</b>	

Entre los casos reportados, el cáncer de pulmón es la neoplasia maligna sólida que más se ha descrito. A la fecha, se encontraron doce casos de pacientes con cáncer de pulmón que desarrollaron PSH<sup>12-16</sup>.

Se han discutido varias teorías para explicar la relación entre PSH y las neoplasias de órganos sólidos, entre ellas se encuentran: 1) los complejos de anticuerpos y antígeno tumoral que se depositan en las paredes de los vasos, 2) semejanza de antígenos tumorales a antígenos de células endoteliales, 3) antígenos asociados a tumores que reducen la depuración de complejos inmunes, 4) agentes de quimioterapia implicados en la activación de PSH<sup>13,16-18</sup>. Sin embargo, esta última se descartó debido a que nuestro paciente que fue

tratado únicamente con resección quirúrgica de su malignidad.

No hay una prueba específica para diagnosticar la PSH. Se diagnostica basándose en el reconocimiento de los síntomas clásicos y la exclusión de otras afecciones. La Academia Americana de Reumatología (ACR) en 1990, propuso criterios clasificatorios para los pacientes con vasculitis, requiere la presencia de, al menos, dos de los siguientes: Edad menor de 20 años al debut de la enfermedad, púrpura palpable, dolor abdominal agudo, biopsia con granulocitos en las paredes de vénulas y pequeñas arteriolas<sup>19</sup>. La presencia de estos criterios ayuda a diferenciar una vasculitis por IgA de otros tipos de vasculitis con una sensibilidad de 87.1% y especificidad de 87.7%<sup>5</sup>.

En 2005, el grupo de trabajo de vasculitis de las Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES), bajo el respaldo de la European League Against Rheumatism (EULAR), propuso nuevos criterios para las vasculitis en pediatría, validados en 2008. Estos nuevos criterios, con una mayor sensibilidad y especificidad (sensibilidad del 100%, especificidad del 87%), sustituyeron los criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR) para la población pediátrica<sup>20</sup>, sin embargo, no son extrapolables para la población adulta. La Tabla 1 expone los nuevos criterios EULAR/PRES para la PSH.

En la mayoría de los pacientes, esta patología presenta resolución con medidas conservadoras, siendo suficiente el reposo, en donde una cuarta parte no requerirán tratamiento<sup>18</sup>. El tratamiento farmacológico se divide de acuerdo a la presencia o ausencia de compromiso renal. Sin compromiso renal, el tratamiento es puramente sintomático, basado en control del dolor y rehidratación. En caso de necrosis cutánea con ulceración, se debe realizar el cuidado de las heridas. En los casos en los que presentan compromiso renal, se utilizan corticosteroides. El uso de inmunomoduladores e inmunosupresores como mofetil micofenolato y ciclosporina se reserva para casos crónicos, persistentes, recurrentes o complicados<sup>21</sup>.

## Conclusiones

En el abordaje de pacientes adultos con Púrpura de Henoch Schönlein sin una causa identificada, no autolimitada o con respuesta tórpida al tratamiento, se debe considerar realizar estudios complementarios que descarten la presencia de evaluar malignidades en órganos sólidos. La PSH paraneoplásica suele manifestarse de modo simultáneo o posterior al diagnóstico de la enfermedad maligna.

## Conflictos de interés

Declaro que este artículo es inédito y no ha sido publicado anteriormente en otros medios electrónicos o impresos. Los autores del artículo declaran que no tienen conflictos de interés.

## Fuente de financiamiento

Los autores del artículo declaran que no tienen conflictos de interés. La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Referencias

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis & Rheumatism*. 2013 Jan;65(1):1-11. <https://doi.org/10.1002/art.37715>
- Reamy BV, Williams PM, Lindsay TJ. Henoch-Schönlein purpura. *Am Fam Physician*. 2009. Oct 1;80(7):697-704. PMID: 19817340. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19817340/>
- Ramírez-Terán AL, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Soto V. Púrpura de Henoch-Schönlein. *Med Int Méx*. 2017 mar;33(2):285-290. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2017/mim172q.pdf>
- Shrestha S, Sumingan N, Tan J, Althous H, McWilliam L, Ballardie F. Henoch Schönlein purpura with nephritis in adults: adverse prognostic indicators in a UK population, *QJM: An International Journal of Medicine*, Volume 99, Issue 4, April 2006, 253-265, <https://doi.org/10.1093/qjmed/hcl034>
- Audemard-Verger A, Pillebout E, Guillevin L, Therivet E, Terrier B. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) in adults: Diagnostic and therapeutic aspects. *Autoimmunity Reviews*. 2015 Jul;14(7):579-85. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2015.02.003>
- McCarthy HJ, Tizard EJ. Clinical practice: Diagnosis and management of Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr*. 2010 Jun;169(6):643-50 <https://doi.org/10.1007/s00431-009-1101-2>
- Ramírez-Terán AL, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Soto V. Púrpura de Henoch-

- Schönlein. *Med interna Méx.* [revista en la Internet]. 2017 Abr [citado 2021 Ago 10]; 33( 2 ): 285-290. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S018648662017000200285&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S018648662017000200285&lng=es)
8. Saulsbury FT. Epidemiology of Henoch-Schonlein purpura. *Cleveland Clinic Journal of Medicine.* 2002 Apr 1;69(Suppl 2):SII87. [https://doi.org/10.3949/ccjm.69.suppl\\_2.sii87](https://doi.org/10.3949/ccjm.69.suppl_2.sii87)
  9. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *The Lancet.* 2002 Oct;360(9341):1197-202. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(02\)11279-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(02)11279-7)
  10. Piram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. *Curr Opin Rheumatol.* 2013 Mar;25(2):171-8. <https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e32835d8e2a>
  11. Fain O, Hamidou M, Cacoub P, Godeau B, Wechsler B, Parlès J, *et al.* Vasculitides associated with malignancies: Analysis of sixty patients. *Arthritis Rheum.* 2007 Dec 15;57(8):1473-80. <https://doi.org/10.1002/art.23085>
  12. Greer JM, Longley S, Edwards NL, Elfenbein GJ, Panush RS. Vasculitis associated with malignancy. Experience with 13 patients and literature review. *Medicine (Baltimore).* 1988 Jul;67(4):220-30. <https://doi.org/10.1097/00005792-198807000-00003>
  13. Zurada JM, Ward KM, Grossman ME. Henoch-Schönlein purpura associated with malignancy in adults. *Journal of the American Academy of Dermatology.* 2006 Nov;55(5):S65-S70. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2005.10.011>
  14. Trapani S, Mariotti P, Resti M, Nappini L, de Martino M, Falcini F. Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schonlein purpura: three pediatric cases and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2010 Aug;30(10):1355-9. <https://doi.org/10.1007/s00296-009-1055-8>
  15. Blanco R, Rodríguez-Valverde V, Mata-Arnaiz C, Martínez-Taboada VM. Síndrome de Schönlein-Henoch. *Rev Esp Reumatol.* 1 de febrero de 2000;27(2):54-65. Disponible en: <https://www.el-sevier.es/es-revista-revista-espanola-reumatologia-29-articulo-sindrome-schoenlein-henoch-8881>
  16. Mitsui H, Shibagaki N, Kawamura T, Matsue H, Shimada S. A clinical study of Henoch-Schönlein Purpura associated with malignancy. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology.* 2009 Apr;23(4):394-401. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2008.03065.x>
  17. Mifune D, Watanabe S, Kondo R, Wada Y, Moriyama H, Kagamu H, *et al.* Henoch Schönlein purpura associated with pulmonary adenocarcinoma. *J Med Case Reports.* 2011 Dec;5(1). <https://doi.org/10.1186/1752-1947-5-226>
  18. Angel Betancur DM, López JJ, Lancheros D. Púrpura de Schönlein-Henoch con compromiso abdominal, descripción de un caso y revisión de la literatura. *CES Med [Internet].* 15 de noviembre de 2013 [citado 10 de agosto de 2021];27(2):243-54. Disponible en: <https://revistas.ces.edu.co/index.php/medicina/article/view/2435>
  19. 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 & Rheumatism.* 2010 Aug 17;33(8):1114-21. <https://doi.org/10.1002/art.1780330809>
  20. Ozen S. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Annals of the Rheumatic Diseases.* 2005 Nov 3;65(7):936-41. <https://doi.org/10.1136/ard.2005.046300>
  21. Hetland L, Susrud K, Lindahl K, Bygum A. Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review. *Acta Derm Venerol.* 2017;97(10):1160-6. <https://doi.org/10.2340/00015555-2733>