



Henoch-Schönlein purpura with ocular manifestations in adult:
Case report and review of the literature

Púrpura de Henoch- Schönlein con compromiso ocular en un adulto: Reporte de caso y revisión de la literatura.

**Bernardo Quijano MD¹, Maryudi Velandia Plata MD²,
Laura Catalina Vargas MD³**

- ¹ Oftalmólogo, Esp Retina y Vítreo, docente de postgrado Oftalmología, Universidad Militar Nueva Granada, Instituto de y Mácula Retina, Oftalmocenter. Bogotá DC, Colombia.
- ² Residente Oftalmología, Hospital Militar Central, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá DC, Colombia.
- ³ Residente Oftalmología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá DC, Colombia

Autor para correspondencia.:Laura Catalina Vargas - Calle 45 # 45 – 84 Int1-801., Bogotá DC, Colombia . Móvil 3102508597.
Correo:lacvargasri@unal.edu.co

Conflicto de interés.

Los autores declaran que no tienen conflicto de interés.

INFORMACIÓN ARTÍCULO

Recibido 30/05/2017

Aceptado 23/06/2017

Palabras claves:

Oclusión de vena central de la retina, púrpura de Henoch Schönlein, hemodialisis, Trombosis de vena central de la retina.

RESUMEN

La púrpura de Henoch Schönlein es una vasculitis sistémica que afecta vasos pequeños, predominantemente en niños. Los eventos trombóticos son una rara complicación, y en la literatura solo algunos casos se han reportado. Entre éstos, un caso de oclusión de arteria central de la retina bilateral y un caso de oclusión de vena central de la retina, ambos pacientes con diagnóstico de púrpura de Henoch Schönlein, el segundo dos semanas después a iniciar hemodiálisis. Describimos el caso de un paciente adulto con diagnóstico de púrpura de Henoch Schönlein e hipertensión arterial, en insuficiencia renal crónica estadio V, en hemodiálisis hacía 20 días, quien se presentó con disminución de agudeza visual

de 15 días de evolución en ojo derecho. Los hallazgos al examen ocular fueron edema del disco, edema macular, tortuosidad vascular, hemorragias en cuatro cuadrantes, se consideró una oclusión de vena central de la retina. Requirió terapia antiangiogénica y fotocoagulación laser con buena evolución

Keywords:

Central retinal vein occlusion, Henoch Schönlein purpura, hemodialysis, Central retinal vein thrombosis.

ABSTRACT

Henoch Schönlein purpura is a systemic vasculitis that affects small vessels and mainly affecting children. Thrombotic events are a rare complication, and only a few cases have been reported. Among these a case of bilateral central retinal arterial occlusion in patients with Henoch Schönlein purpura, and a case of central retinal vein occlusion in a patient with Henoch Schönlein purpura over a two weeks period of hemodialysis. We describe the case of an adult patient diagnosed with Henoch Schönlein purpura and arterial hypertension, chronic renal failure in hemodialysis for 20 days; who presents with decreased visual acuity for 15 days in the right eye. The findings were disc edema, macular edema, vascular tortuosity, haemorrhages in four quadrants. Central retinal vein occlusion was considered and antiangiogenic therapy and laser photocoagulation was performed with good response.

CASO CLÍNICO

Paciente de 34 años, masculino, con diagnóstico por historia clínica de púrpura de Henoch Schönlein, hipertensión arterial hace 4 años e insuficiencia renal crónica hace 1 año y medio. En tratamiento con hemodiálisis 20 días antes del evento. Recibe tratamiento farmacológico con Calcio, Fósforo, Clonidina, Losartan, Complejo B y Omeprazol. Acudió a consulta por 15 días de disminución de agudeza visual en ojo derecho.

Al examen ocular con agudeza visual mejor corregida en ojo derecho (OD) movimientos de manos y ojo izquierdo (OI) 20/20. En la biomicroscopía se evidenció un segmento anterior sano en ambos ojos. La presión intraocular con tonómetro de Goldman en OD 12mmHg OI 13mmHg. En la oftalmoscopia indirecta en ojo derecho se evidencia nervio óptico con edema, excavación de 0.4, edema macular severo con tortuosidad y dilatación del sistema venoso, hemorragias en llama en 4 cuadrantes. OI: con cambios de retinopatía hipertensiva. Se consideró oclusión de vena central de la retina con edema macular secundario en OD y se indicó terapia antiangiogénica intravítrea con aflibercept mensual por 3 meses. En la angiografía

con fluoresceína se evidenciaron múltiples áreas de no perfusión por lo que se indicó fotocoagulación láser Argon. En controles periódicos se encuentra

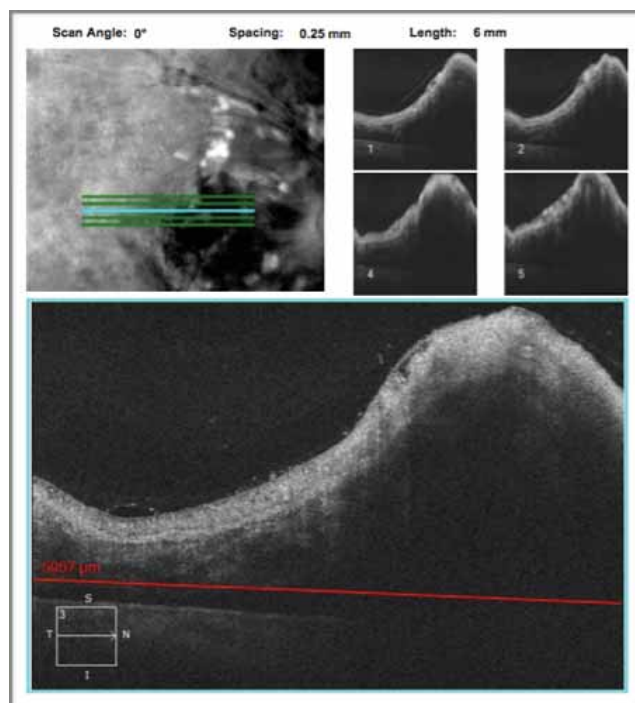


Figura 1: Tomografía de Coherencia Óptica de Macula OD donde se evidencia edema macular secundario a OVCR.

con presión intraocular del ojo derecho en 27mmHg, rubeosis iridis, y al fondo de ojo con signos de hemorragia vítrea. Se inicia terapia antiangiogénica, hipotensor ocular, fotocoagulación panretiniana con involución de los neovasos, y adecuado control de presión intraocular en el seguimiento.

DISCUSIÓN

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es una de las más comunes vasculitis de pequeños vasos en la infancia¹. Tiene una incidencia de 3 a 26 por 100000 niños, principalmente entre los 4-7 años de edad. En adultos se ha descrito en 0.1 a 1.8 por 100.000 individuos^{2,3}. Fue descrita por primera vez en 1801 por William Heberden quien reportó dos casos de lo que él denominó "Púrpura Maculae" por las lesiones purpúricas en la piel que encontraba en sus pacientes. Fue hasta 1837 que Johann Lukas Schönlein denominó "peliosis reumática" a la combinación de artralgias y artritis con el rash macular diferenciándolo de lo que hasta el momento se conocía como púrpura hemorrágica ya que no tenía el componente hemorrágico de las mucosas y la piel. En 1874 Eduard Heinrich Henoch describió 4 casos en niños y refirió que no siempre eran de naturaleza autolimitada y se asociaba a enfermedad renal e incluso podría causar la muerte.⁴ Constituye un síndrome de etiología autoinmune, que se caracteriza por depósitos de complejos inmunes IgA, en ocasiones IgG y C3 en las paredes de los vasos pequeños que afecta múltiples órganos y sistemas. El incremento en la síntesis de IgA se ha relacionado con la exposición a un antígeno procesado en las mucosas. No es claro si se trata de una bacteria, virus o parásito, en un individuo genéticamente susceptible. El papel de factores genéticos se ha soportado por la identificación de genes de susceptibilidad en el sistema del antígeno leucocitario humano (HLA), HLA DRB1.^{5,6,7} Clásicamente se presenta posterior a una infección de las vías respiratorias superiores, clínicamente evidente por púrpura palpable no trombocitopénica que afectan principalmente extremidades inferiores, artralgias o artritis, dolor abdominal, vómito, hemorragias intestinales, y una tercera parte de los pacientes cursan con manifestaciones renales que consisten en hematuria macro o microscópica, proteinuria y síndrome nefrótico.^{7,8}

En la mayoría de los casos el curso de la enfermedad es autolimitada, sin embargo el grado de compromiso

renal modifica el pronóstico desde benigno con recidiva de hematuria años después del cuadro inicial, hasta enfermedad renal crónica y la muerte. La fase aguda resuelve espontáneamente en el 94% de los niños y 89% de los adultos y únicamente requiere manejo sintomático. El uso de terapias como corticoesteroides, inmunomoduladores y plasmaféresis se tiene en consideración según el grado de compromiso renal o pulmonar.^{8,9}

Alteraciones oculares asociadas

Dentro de las manifestaciones oculares asociadas a la púrpura de Henoch Schönlein, Cyril Barton en 1976 describió un caso de oclusión de la vena central de la retina en un paciente masculino de 12 años en diálisis de mantenimiento cuya enfermedad de base era PHS, presentando el episodio 36 horas después de la sesión.¹⁰ Yamabe H. en 1988 describió un caso de PHS asociado a queratitis y uveítis anterior granulomatosa,¹¹ posteriormente M. Muquit et al¹² en el 2005 reportaron un caso de queratitis con defecto epitelial superficial un mes posterior a la desaparición del cuadro purpúrico que resolvió adecuadamente con manejo convencional, un mes posterior a éste cuadro presentó uveítis anterior granulomatosa bilateral con trabeculitis que respondió a manejo con corticoides; se descartaron otros diagnósticos diferenciales. En el 2005 Chuan et al¹³ reportaron el caso de neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica en un hombre de 54 años, con diabetes mellitus tipo 2, diagnosticado con PHS 18 meses antes, por lo que recibió tratamiento con esteroides que debió suspender por mal control glicémico, y manifestó exacerbación de los síntomas de la púrpura dos semanas previas a los síntomas oculares. En el 2002 Wu T-T et al¹⁴ publican un caso de PHS que cursó con una obstrucción bilateral de la arteria central de la retina en una niña de 6 años, a quien se le realizó diagnóstico de PSH con biopsia renal compatible; se le inició terapia sistémica y requirió hemodiálisis por falla renal aguda.

Por otra parte cabe mencionar el riesgo de oclusión venosa de la retina descrita por Chang et al., quienes encontraron en su estudio que los pacientes en estadio final de la enfermedad renal crónica en diálisis tienen un HR de 3.05 de presentar una oclusión de vena retiniana (OVR), posiblemente debido a que en la fisiopatología de las dos entidades pueden coexistir varios factores como la alteración severa de la microcirculación, aterosclerosis y desórdenes de la

coagulación asociados a disfunción plaquetaria; por otra parte, comparten factores de riesgo sistémicos como hipertensión arterial, diabetes mellitus, hiperlipidemia, enfermedad coronaria y falla cardiaca congestiva.¹⁵

En nuestro caso se trata de un paciente adulto con púrpura de Henoch Schönlein a diferencia de los más frecuente descrito en la literatura que es en niños. El paciente que cursaba con insuficiencia renal crónica hacia más de un año, a quien se le inició terapia de hemodialisis y a los 5 días inicia con disminución de agudeza visual en el ojo derecho, realizando diagnóstico de oclusión de vena central de la retina, con edema macular secundario, requiriendo terapia antiangiogénica intravítrea y fotocoagulación panretinal que se correlaciona con el tratamiento recibido por otros casos reportados en la literatura.

Las oclusiones vasculares de la retina son una manifestación ocular descrita en pacientes en hemodiálisis que causa morbilidad ocular y alteración en la calidad de vida de estos pacientes. En nuestro caso se trata de un paciente con Púrpura de Henoch Schönlein que presentó oclusión de vena central de la retina pocas semanas después al inicio de hemodiálisis, no se descarta que sea una manifestación de la enfermedad de base.

REFERENCIAS

1. Penny K, Fleming M, Kazmierczak D, Thomas A. An epidemiological study of Henoch-Schönlein purpura. *Pediatric Care* 2010;22(10):30-5.
2. 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 ;360(9341):1197-202.
3. Watts RA, Lane S, Scott DGI. What is known about the epidemiology of the vasculitides? *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005;19(2):191-207.
4. Matteson EL. Notes on the history of eponymic idiopathic vasculitis: the diseases of Henoch and Schönlein, Wegener, Churg and Strauss, Horton, Takayasu, Behçet, and Kawasaki. *Arthritis Care Res* 2000;13(4):237-45.
5. Weiss PF, Klink AJ, Luan X, Feudtner C. Temporal Association of Streptococcus, Staphylococcus, and Parainfluenza Pediatric Hospitalizations and Hospitalized Cases of Henoch-Schonlein Purpura. *J Rheumatol* 2010 ;37(12):2587-94.
6. Audemard-Verger A, Pillebout E, Guillevin L, Thervet E, Terrier B. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) in adults: Diagnostic and therapeutic aspects. *Autoimmun Rev* 2015;14(7):579-85.
7. Helander SD, De Castro FR, Gibson LE. Henoch-Schönlein purpura: clinicopathologic correlation of cutaneous vascular IgA deposits and the relationship to leukocytoclastic vasculitis. *Acta Derm Venereol* 1995;75(2):125-9.
8. Yang Y-H, Yu H-H, Chiang B-L. The diagnosis and classification of Henoch-Schönlein purpura: An updated review. *Autoimmun Rev* 2014;13(4-5):355-8.
9. Roberts PF, Waller TA, Brinker TM, Riffe IZ, Sayre JW, Bratton RL. Henoch-Schönlein Purpura: A Review Article: *South Med J* 2007;100(8):821-4.
10. Barton CH, Vaziri ND. Central retinal vein occlusion associated with hemodialysis. *Am J Med Sci* 1979;277(1):39-47.
11. Yamabe H, Ozawa K, Fukushi K, Kubota H, Ohsawa H, Akitsu H, et al. IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura nephritis with anterior uveitis. *Nephron* 1988;50(4):368-70.
12. Muqit MMK. Henoch-Schonlein purpura with keratitis and granulomatous anterior uveitis. *Br J Ophthalmol* 2005 1;89(9):1221-2.
13. Chuah J, Meaney T. Anterior ischaemic optic neuropathy secondary to Henoch-Schönlein Purpura. *Eye* 2005;19(9):1028-1028.
14. Wu T-T, Sheu S-J, Chou L-C, Wu T-T, Sheu S-J, Sheu S-J. Henoch-Schonlein purpura with bilateral central retinal artery occlusion. *Br J Ophthalmol* 2002 Mar;86(3):351-2.
15. Chang Y-S, Weng S-F, Chang C, Wang J-J, Tseng S-H, Wang J-Y, et al. Risk of Retinal Vein Occlusion Following End-Stage Renal Disease. *Medicine* 2016;95(16):e3474.