

Vasculitis por IgA con compromiso gastrointestinal en paciente adulto joven: Reporte de caso

IgA vasculitis with gastrointestinal involvement in a young adult patient: Case report

Viviana Baño¹ , Adriana Vanessa Bermello Lascano¹ , Jossué Gerardo Chávez Jiménez² 

1. Posgradista de Medicina Interna, Escuela de postgrado en Salud, Universidad Espíritu Santo, Samborondón, Ecuador.
2. Servicio de Medicina Interna, Hospital Alfredo G. Paulson, Guayaquil, Ecuador.

Correspondencia: Viviana Baño*, Dirección: Av. Dr. Roberto Gilbert y Av. De la democracia, Guayaquil-Ecuador, vivianaba02@outlook.com

Artículo recibido: 25/04/2025

Artículo aceptado: 01/06/2025

<https://doi.org/10.61708/8xcrw874>

Resumen:

La vasculitis por inmunoglobulina A (IgAV) es causada por hipersensibilidad sistémica debido al depósito de complejos inmunes en los vasos sanguíneos pequeños, incluidos los glomerulos renales y el mesangio. Es predominante en niños, aunque un pequeño porcentaje puede presentarse en adultos con una incidencia anual de 0.1 a 1.8 por cada 100.000 personas. Se describe este caso clínico cuya afectación fue en un paciente adulto joven que se presenta a consulta por odinofagia, alza térmica no cuantificada y artralgias generalizadas, acompañado de dolor abdominal; que posteriormente desarrolla hematemesis y no se evidencia daño renal durante la valoración inicial. Con la finalidad de detallar una presentación clínica atípica y sus implicaciones durante el abordaje diagnóstico.

Palabras clave: Vasculitis, Vasculitis por IgA, Púrpura de Schönlein-Henoch, diagnóstico clínico.

Abstract:

Immunoglobulin A vasculitis (IgAV) is caused by systemic hypersensitivity due to the deposition of immune complexes in small blood vessels, including the renal glomeruli and mesangium. It is predominant in children, although a small percentage may occur in adults, with an annual incidence of 0.1 to 1.8 per 100,000 people. This clinical case is described in a young adult patient who presented for consultation with odynophagia, unquantified fever, and generalized arthralgia, accompanied by abdominal pain. He subsequently developed hematemesis, and no kidney damage was evident during the initial evaluation. To detail an atypical clinical presentation and its implications during the diagnostic approach.

Keywords: Vasculitis, IgA Vasculitis, Henoch-Schönlein Purpura, clinical diagnosis.



Introducción

La vasculitis por inmunoglobulina A (IgAV) es causada por hipersensibilidad sistémica debido al depósito de complejos inmunes en los vasos sanguíneos pequeños, incluidos los glomerulos renales y el mesangio(1). La Conferencia de Chapel Hill de 2012 la definió como una vasculitis con depósitos inmunes preferentemente IgA1, que afecta a vasos pequeños (predominantemente capilares, vénulas o arteriolas), destacando el papel de la IgA en la enfermedad(1).

Si bien la IgAV es más prevalente en población pediátrica, estudios epidemiológicos recientes han demostrado una incidencia creciente en adultos, con cifras entre 0.1 y 1.8 casos por 100,000 personas/año(2-4). A diferencia de pacientes pediátricos donde la enfermedad suele ser benigna y autolimitada, en adultos puede observarse una evolución más grave y pronóstico desfavorable por la alta frecuencia de glomerulonefritis(5).

Clínicamente puede dividirse en IgAV limitada a piel que se manifiesta puramente como púrpura no trombocitopénica y forma sistémica presente en al menos un órgano además de la piel, p. ej., afectación articular, gastrointestinal y renal(6). Las variantes raras pueden afectar pulmones y sistema nervioso central (SNC) o limitarse a la piel (púrpura) y riñones (nefropatía por IgA)(7). El compromiso renal es el factor que mayormente afecta los resultados de la enfermedad, cuya gravedad varía desde microhematuria transitoria y proteinuria no nefrótica hasta enfermedad nefrítica o nefrótica; además la disfunción renal es más pronunciada en adultos, con una presentación entre 50% al 80% de los casos iniciales(8). Por otro lado, se ha documentado que el compromiso gastrointestinal representa mayor riesgo de mortalidad en adultos, aunque no se han estudiado ampliamente los factores predictores(9).

Actualmente, los criterios de clasificación de la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR)/ Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES) se extrapolan para la población adulta (Tabla 2) (10,11). El diagnóstico de IgAV en adultos es complejo debido a su presentación clínica

heterogénea y la ausencia de criterios validados en adultos, lo que subraya la necesidad de un abordaje multidisciplinario y el desarrollo de guías específicas. Por tanto, se describe este caso clínico cuya afectación fue en un paciente adulto joven con compromiso gastrointestinal con el objetivo de presentar una presentación clínica atípica y sus implicaciones durante el abordaje diagnóstico.

Descripción del caso

Paciente femenina de 18 años referida de un hospital de segundo nivel con antecedentes personales de síndrome de ovario poliquístico y varicosidades congénitas en miembro inferior izquierdo sin tratamiento actualmente ni antecedentes alérgicos. Acudió por emergencia con cuadro clínico de 10 días de evolución caracterizado por odinofagia, alza térmica no cuantificada y artralgias generalizadas, acompañado de dolor abdominal de tipo cólico a nivel de epigastrio de moderada intensidad (EVA 5/10), con irradiación difusa que se exacerbó con ingesta de comida copiosa; que cedió a tratamiento analgésico. Al tercer día de dicha evolución, la paciente presentó lesiones purpúricas en todo el trayecto de miembros inferiores que se extendieron hacia abdomen por lo que recibió tratamiento con hidrocortisona 500 mg QD + penicilina dosis única y antialérgico no especificado. Ante la ausencia de mejoría clínica y la progresión de las lesiones purpúricas hacia el tórax y las extremidades superiores (respetando el rostro), acudió a nueva valoración, en la cual se decidió su ingreso hospitalario. El cuadro se exacerbó con la aparición de hematemesis en tres ocasiones por lo que es referida a unidad de mayor complejidad.

Al ingreso de nuestro hospital, la paciente se encontraba consciente, con signos vitales dentro de rangos adecuados. Al examen físico destacó la presencia de lesiones purpúricas en labios y velo de paladar. Se observaron lesiones rojo violáceo, palpables que tienden a coalescer formando placas y grandes parches que no desaparecen a la digitopresión en tórax anterior, posterior, abdomen y extremidades superiores e inferiores con compromiso de palmas y plantas de pie (Figura 1). El abdomen era levemente doloroso a palpación profunda a nivel de epigastrio.



Figura 1. Lesiones rojo violáceo, palpables que tienden a coalescer formando placas y grandes parches que no desaparecen a la digitopresión.

El reporte de los exámenes de laboratorio (Tabla 1) reveló anemia leve normocítica normocrómica, arregenerativa asociada a déficit de hierro con función renal conservada y electrolitos dentro de rangos normales. Transaminasas y perfil de colestasis sin alteración. El perfil inmunológico (Tabla 1) evidenció una reacción de fase aguda positiva descartando

causa autoinmune. El perfil serológico infeccioso fue negativo para VIH, virus hepatitis C, hepatitis B, IgM virus Epstein barr y citomegalovirus. El examen de orina reveló cetonuria leve (atribuido a NPO prolongado) hematías 2.6 (no significativo) (Tabla 1).

Tabla 1. Paraclínicos y fisicoquímico de orina

	Valores	Unidad	Rango de referencia
Biometría hemática			
Leucocitos	10.11	X103/uL	4.4-10
Neutrófilos	9.10	X103/uL	2 – 8
Linfocitos	0.86	X103/uL	1 – 4
Hemoglobina	11.5	g/dL	13.5 – 17.3
Hematócrito	33.9	%	40 – 52
VCM	82.9	fL	76 – 96
HbCM	29.3	Pg	28 – 33
Ancho de distribución	13		
Plaquetas	318	X103/uL	150 – 450
Perfil de Hierro			
Hierro	35	Ug/dL	37 – 145
Sat transferrina	20	%	20 -55
Transferrina	208	mg/dL	200 – 360
Reticulocitos	1.41	%	2 – 5
Reticulocitos corregido	0.7	%	
Química sanguínea			
Urea	19.8	mg/dL	16 – 48
Creatinina	0.50	mg/dL	0.50 – 1.30
MDRD	160	ml/min/1.73m	
PCR	125	mg/L	0 – 5
VSG	18	mm/h	1 – 25
PCT	0.06	ng/L	
Sodio	137.3	meq/l	133 – 145
Potasio	4	meq/l	3.5 – 5.4
Cloro	101	meq/l	95 – 105
Fósforo	4.1	mg/dL	2.7 – 4.5
Magnesio	2.2	mg/dL	1.58 – 2.55
Calcio	9	mg/dL	8.4 – 10.2
Perfil inmunológico			
C3	149	mg/dL	90 – 180
C4	19.1	mg/dL	16 – 47
Factor reumatoideo	9.13	IU/ml	<14
Anti-DNA	13.88	mg/dl	<40
ANA western blot	Negativo		
ANCA C	1.25	U	<20
ANCA P	1.01	U	<20
Orina general			
Densidad	1023		1000 - 1030
pH	6		4.5 – 7.4
Leucocitos en orina	Negativo		
Nitritos	Negativo		
Proteínas	Negativo	mg/dl	0 - 10
Glucosa en orina	Normal	mg/dl	0 - 30
Cuerpos cetónicos	25	mg/dl	0 - 5
Hematías	2.6	x campo	0 - 2
Bacterias	Negativo	/ul	

La Tomografía (TC) de tórax no evidencia lesiones tumorales o adenopatías y la TC de abdomen (Fig. 2) describió engrosamiento de la pared gástrica, por lo cual se

realizó video endoscopia digestiva alta (VEDA) (Fig. 3 a-b) en la cual se evidenció gastropatía inflamatoria severa de cuerpo y duodenitis erosiva.

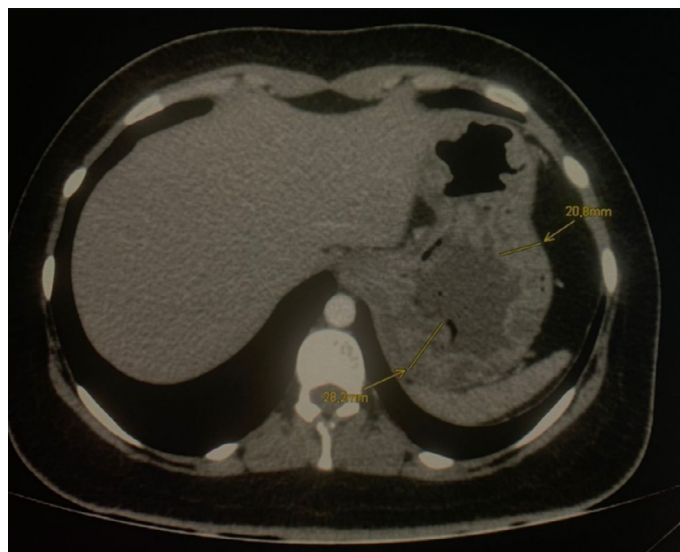


Figura 2. Tomografía de abdomen simple. Corte axial. Se observó engrosamiento de la pared gástrica

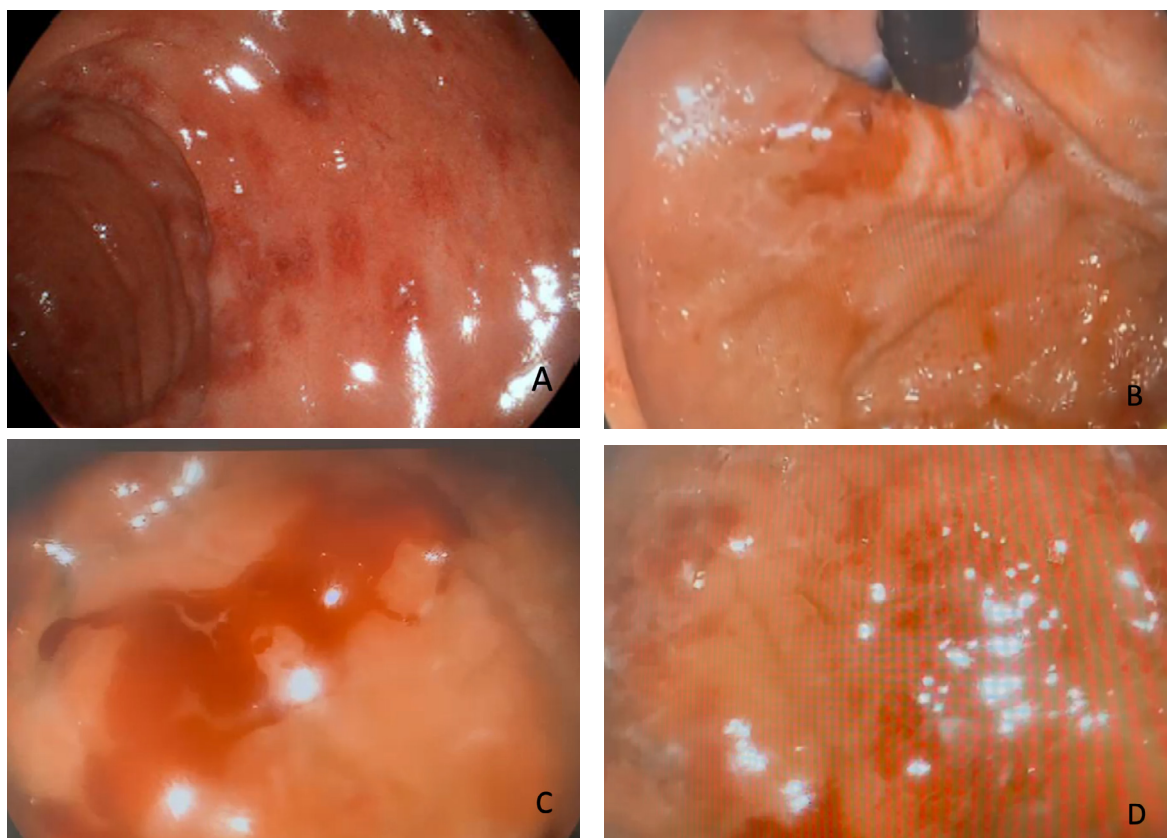


Figura 3. Video endoscopia digestiva alta. A) gastropatía inflamatoria severa de cuerpo y duodenitis erosiva. B y C) Fundus gastrico con parches de lesiones purpuras con marcada friabilidad al roce y sangrado espontaneo. D) Parches de lesiones púrpuras con menor agregación en fundus

Se obtuvo biopsia dérmica de la lesión en muslo izquierdo (Fig. 4) que evidenció una dermis con infiltrado linfocitario moderado perivascular superficial y medio, acompañado de numerosos neutrófilos que se extendían hacia la pared vascular, hallazgos compatible con vasculitis neutrofílica de pequeños vasos (Vasculitis leucitoclástica). A partir de estos

resultados, la presencia de púrpura no trombocitopénica palpable, acompañado de dolor abdominal difuso y artralgias dio como impresión diagnóstica Vasculitis IgA (anteriormente Púrpura de Schönlein-Henoch) con afectación de tracto gastrointestinal en paciente adulto.

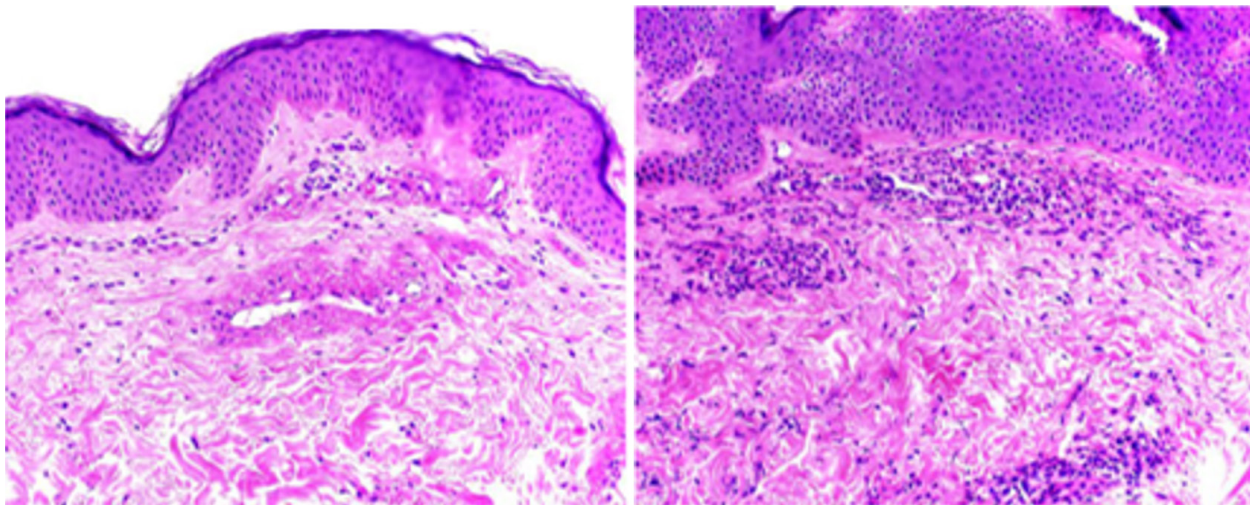


Figura 4. Biopsia de piel. Dermis con infiltrado linfocitario moderado perivascular superficial y medio, con presencia de numerosos neutrófilos que se extienden a la pared vascular. Tumefacción endotelial, necrosis fibrinoide de la pared vascular y extravasación de eritrocitos. Intensa cariorrexis.

Por lo cual, durante su internación la paciente recibió pulsos de metilprednisolona de 125 mg IV QD por 3 días y dosis de mantenimiento de 62.5 mg IV día. Sin embargo, a los 3 días presentó nuevo episodio de hematemesis, realizándose nueva VEDA que evidencia empeoramiento de lesiones reportadas anteriormente (Fig. 3 c-d), por lo que se realizó tratamiento con coagulación por argón plasma cubriendo la mayor parte de la superficie afectada y se suspende corticoides. La paciente permaneció en observación por 48 horas sin nuevas interurrencias, es dada de alta hospitalaria, con omeprazol 40 mg BID y sucralfato 10 ml TID e indicación de seguimiento por consulta externa.

Discusión

La vasculitis por IgA, antes conocida como púrpura de Henoch-Schönlein, se presenta clásicamente con la tétrada de artralgias, dolor abdominal, enfermedad renal y púrpura palpable sin trombocitopenia(1). La IgAV en adultos representa una entidad infrecuente, con una prevalencia menor que en niños, pero con un curso clínico frecuentemente más severo y riesgo aumentado de daño renal(7,12). En este último caso, suele ser más grave y es común la presencia de enfermedad renal a largo plazo(13). El daño renal en estos pacientes se asocia con riesgo de hipertensión, vasculopatía y mortalidad cardiovascular, además de desenlaces desfavorables(8). Por otro lado, los hallazgos gastrointestinales pueden ocurrir entre el 10-40% de los pacientes(14); manifestándose con náuseas y vómitos. Complicaciones como intususcepción, perforación, gangrena y hemorragias masivas pueden presentarse y son potencialmente mortales(4).

Así, se presenta el caso de una paciente femenina adulta joven que desarrolla IgAV, con compromiso gastrointestinal, sin afectación renal durante su abordaje diagnóstico; siendo una presentación atípica. La paciente presentó tres episodios de hematemesis en contexto de vasculitis gastrointestinal activa, lo cual es una complicación grave que ocurre en <5% de los casos adultos(6), requiriendo tratamiento endoscópico; y presentando respuesta favorable. No obstante, la ausencia inicial de daño renal no descarta su desarrollo posterior(8), por lo cual se recomienda el seguimiento clínico a través del tiempo.

La afectación cutánea está presente en todos los pacientes con IgAV, siendo el signo más temprano(15). Se localizan con frecuencia en glúteos y extremidades inferiores. Aunque un tercio de los pacientes pueden presentarla en extremidades superiores y tronco; en el caso de esta paciente su extensión comprometió toda la superficie descrita en la literatura(15).

El diagnóstico de IgAV se realiza clínicamente, mediante la presencia de púrpura palpable que afecta predominantemente a miembros inferiores con al menos una de las cuatro características: dolor abdominal, artralgia o artritis, afectación renal (proteinuria, hematuria) o glomerulonefritis proliferativa o vasculitis leucocitoclástica con depósito predominante de IgA en la histología(16). En esta paciente, se obtuvo una biopsia con reporte de vasculitis leucocitoclástica, que corresponde a descripción histopatológica de una vasculitis de pequeños vasos de la piel; cuyo estudio diferencial descarta la vasculitis crioglobulinémica (crioglobulinas negativas) y vasculitis cutánea leucocitoclásticas (púrpura palpable sin daño visceral).

Tabla 2. Criterios clasificatorios EULAR/ PRINTO/PreS para Vasculitis por IgA

Criterio	Definición
Criterio obligatorio: Púrpura	Púrpura (frecuentemente palpable) o petequias, predominante en extremidades inferiores y no debida a trombocitopenia. En caso de púrpura con distribución atípica se requiere la demostración de depósito de IgA en una biopsia
Al menos uno de los siguientes criterios	
Dolor Abdominal	Dolor abdominal cólico difuso de inicio agudo reportado por anamnesis y exploración física. Puede acompañarse de invaginación o sangrado gastrointestinal
Histopatología	Típicamente vasculitis leucocitoclástica con depósito predominante de IgA o glomerulonefritis proliferativa con depósito de IgA
Artritis o artralgas	Artritis de inicio agudo definida como tumefacción articular o dolor articular con limitación de la movilidad o artralgia de inicio agudo definida como dolor articular sin tumefacción ni limitación de la movilidad
Afectación Renal	Proteinuria >0,3 g/24 horas o cociente albumina/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 $\geq 2+$ en la tira reactiva
Sensibilidad del 100%, especificidad del 87%	

Tomado de: gA vasculitis in adults: the performance of the EULAR/PRINTO/PRES classification criteria in adults. Arthritis Res Ther. 2016 Mar 2;18:58. doi: 10.1186/s13075-016-0959-4

Cuidados sintomáticos y de apoyo (hidratación intravenosa, manejo de dolor, curación de heridas cutáneas) son la base del tratamiento, a menos que exista compromiso renal, el cual no se presentó en este caso(17). El uso temprano de corticoides (prednisona o prednisolona) se aplica con el objetivo de controlar manifestaciones renales, articulares y gastrointestinales(18). Dado el compromiso cutáneo y digestivo moderado de la pacientes se decidió el uso de corticoides intravenoso y en pulso para reducir el riesgo de complicaciones renales persistentes. No obstante, se suspende su uso por la presencia de nuevos episodios de hematemesis; por lo cual se aplicó coagulación con argón plasma con buena resolución clínica.

Esta patología suele remitir y posee buen pronóstico cuando no existe afectación renal(13). El examen de orina describió hematuria leve, sin proteinuria; lo que pudo influir en la recuperación clínica. En general, se requiere seguimiento entre 4 a 6 meses con el objetivo de identificar el desarrollo de lesión renal que condiciona mayor morbilidad(13). Que, aplicado a esta paciente se sugiere un seguimiento estructurado en función de su evolución:

- A corto plazo (0-3 meses): control de presión arterial, función renal, sedimento urinario
- Mediano plazo (3-12 meses): Controles trimestrales con biometría hemática, función renal y reevaluación digestiva si persisten síntomas
- Largo plazo (>12 meses): Controles semestrales si hay estabilidad o referencia a nefrología si aparece proteinuria persistente o deterioro de la función renal.

Si bien se observa comúnmente en la población pediátrica, es importante considerar el diagnóstico de vasculitis por IgA en adultos, ya que estos experimentan un mayor riesgo de recurrencia, daño renal y recaída de la

enfermedad; requiriendo un enfoque multidisciplinario, especialmente aquellos con escasa mejoría a pesar del inicio de corticosteroides o en presentaciones atípicas como el caso de esta paciente.

Conclusión

La IgAV es una vasculitis sistémica que se caracteriza por púrpura, artritis, afectación gastrointestinal y glomerulonefritis. Su presentación en adultos es poco frecuente, este caso expone la evolución de IgAV en un adulto joven complicado con hemorragia gastrointestinal que requirió un enfoque multidisciplinario. Además, no se evidenció daño renal durante el abordaje diagnóstico; sin embargo, se sugiere que la necesidad de seguimiento activo para identificar afectación renal futura. La descripción de este caso permite reconocer características generales y específicas que se han detallado en reporte previos y a su vez constituye un referente clínico para el abordaje de casos futuros en el medio.

Contribución de los autores

Viviana Baño: Conceptualización, metodología. **Adriana Bermello:** redacción: preparación del borrador original. **Jossue Chávez:** Revisión y edición.

Declaración ética

El caso clínico ha sido presentado de forma anónima y que se han tomado medidas para proteger la identidad del paciente.

Declaración de disponibilidad de datos

Los datos que respaldan las conclusiones de este caso están disponibles solo previa solicitud razonable al autor.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Financiamiento

Los autores declaran no recibir un financiamiento específico para la realización del presente caso clínico.

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 Rheum*. 2013;65(1):1-11.
- Maritati F, Canzian A, Fenaroli P, Vaglio A. Adult-onset IgA vasculitis (Henoch-Schönlein): Update on therapy. *Presse Médicale*. 2020;49(3):104035.
- Yaseen K, Herlitz LC, Villa-Forte A. IgA Vasculitis in Adults: a Rare yet Challenging Disease. *Curr Rheumatol Rep*. 2021;23(7):50.
- Tadokoro T, Abe T, Nakano T, Kimura Y, Higaki K, Hayashidani S, et al. IgA vasculitis. *QJM Mon J Assoc Physicians*. 2023;116(7):538-9.
- Lai L, Liu S, Azrad M, Hall S, Hao C, Novak J, et al. IgA Vasculitis with Nephritis in Adults: Histological and Clinical Assessment. *J Clin Med*. 2021;10(21):4851.
- Xu L, Li Y, Wu X. IgA vasculitis update: Epidemiology, pathogenesis, and biomarkers. *Front Immunol*. 2022;13:921864.
- Pillebout E, Sunderkötter C. IgA vasculitis. *Semin Immunopathol*. 2021;43(5):729-38.
- Hu Y, Yang Y, Chiang B. Immunoglobulin A vasculitis: The clinical features and pathophysiology. *Kaohsiung J Med Sci*. 2024;40(7):612-20.
- Hočevár A, Tomšič M, Jurčić V, Perdan Pirkmajer K, Rotar Ž. Predicting gastrointestinal and renal involvement in adult IgA vasculitis. *Arthritis Res Ther*. 2019;21(1):302.
- Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik 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.
- Hočevár A, Rotar Z, Jurčić V, Pižem J, Čučnik S, Vizjak A, et al. IgA vasculitis in adults: the performance of the EULAR/PRINTO/PRES classification criteria in adults. *Arthritis Res Ther*. 2016;18:58.
- Roache-Robinson P, Killeen RB, Hotwagner DT. IgA Vasculitis (Henoch-Schönlein Purpura). En: StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; 2023 [citado 11 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/books/NBK537252/>
- Sestan M, Jelusic M. Diagnostic and Management Strategies of IgA Vasculitis Nephritis/Henoch-Schönlein Purpura Nephritis in Pediatric Patients: Current Perspectives. *Pediatr Health Med Ther*. 2023;14:89-98.
- Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A. Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review. *Acta Derm Venereol*. 2017;97(10):1160-6.
- Trnka P. Henoch-Schönlein purpura in children. *J Paediatr Child Health*. 2013;49(12):995-1003.
- Garcia N, Jimenez V, Heudebert A. IgA Vasculitis. *J Gen Intern Med*. 2022;37(15):4008-9.
- Castañeda S, Quiroga-Colina P, Floranes P, Uriarte-Ecenarro M, Valero-Martínez C, Vicente-Rabaneda EF, et al. IgA Vasculitis (Henoch-Schönlein Purpura): An Update on Treatment. *J Clin Med*. 2024;13(21):6621.
- Bluman J, Goldman RD. Henoch-Schönlein purpura in children: limited benefit of corticosteroids. *Can Fam Physician Med Fam Can*. 2014;60(11):1007-10.