

Caso Clínico

Vasculitis por IgA asociada a infección por Covid-19 en paciente pediátrico, reporte de un caso

Patricia Daniela Gogeochea G.¹, Luis Alberto Aparicio V.¹

¹ Hospital para el Niño Poblano, Departamento de Reumatología Pediátrica, San Andrés Cholula, Puebla, México.

RESUMEN

Fecha de envío

27/05/21

Fecha de aprobación

31/05/21

Palabras claves

Vasculitis por IgA, COVID-19, vasculitis, purpura de Henoch Schönlein, Pediatría, manifestaciones cutáneas

Autor para correspondencia

Correo electrónico:
patty_gogeochea@hotmail.com
(G. Patricia D Gogeochea)

Antecedentes: La vasculitis por IgA es una vasculitis de pequeños vasos no granulomatosa cuya causa es desconocida hasta el momento. Se ha asociado a procesos infecciosos previos al debut de la enfermedad, sin embargo los estudios no han sido concluyentes al momento de demostrar esta relación etiológica. La pandemia actual ocasionada por el virus del síndrome respiratorio agudo severo tipo 2 ha demostrado tener una heterogeneidad clínica importante, cuyas manifestaciones pueden incluir el fenotipo de vasculitis sistémicas como la vasculitis por IgA. Sin embargo existen pocos reportes de esta asociación, principalmente en población pediátrica.

Reporte del caso: Se reporta el caso de un paciente pediátrico de 6 años de edad que acude al servicio de urgencias por dermatosis purpúrica, dolor articular, antecedente de fiebre en una ocasión y datos de inflamación sistémica a nivel de laboratorio. Se documenta PCR positiva para SARS COV-2.

Conclusión: El caso previo representa una manifestación clínica poco frecuente asociada a SARS COV-2. Se deben realizar más estudios con el fin de entender el papel inflamatorio del virus actual con las vías inmunológicas que pueden detonar el desarrollo de la vasculitis asociada a IgA.

IgA vasculitis associated with Covid-19 infection in a pediatric patient, a case report

ABSTRACT

Keywords

IgA vasculitis, COVID-19, vasculitis, Henoch Schönlein purpura, Pediatrics, skin manifestations

Background: IgA vasculitis is a non-granulomatous small-vessel vasculitis of unknown etiology. Infections have been associated with disease onset, however studies have not been conclusive in this regard. The current pandemic caused by Type 2 severe acute respiratory syndrome virus has shown to have significant clinical heterogeneity. Systemic vasculitis such as IgA vasculitis may be a manifestation of SARS-CoV-2. Few cases of this association have been reported, mainly in the pediatric population.

Case report: We report the case of a 6-year-old pediatric patient who came to the emergency department for purpuric dermatosis, joint pain, fever and evidence systemic inflammation by laboratory. PCR was positive for SARS COV-2.

Conclusion. The previous case represents a rare clinical manifestation associated with SARS COV-2. More studies are required to understand the interaction of this virus with the immune pathways that can trigger the development of IgA-associated vasculitis.

Corresponding author

Email:
patty_gogeochea@hotmail.com
(G. Patricia D Gogeochea)

INTRODUCCIÓN

La vasculitis por IgA, previamente denominada púrpura de Henoch Schönlein, representa una de las vasculitis más frecuentes en pediatría, se caracteriza por la triada clásica de artritis, dermatosis purpúrica y afectación renal. Su etiología es desconocida, si bien se ha asociado a procesos infecciosos, su relación no ha terminado de ser establecida hasta el momento. Su diagnóstico está basado en una alta sospecha clínica y los hallazgos y evolución clínica del paciente.

El virus del síndrome respiratorio agudo severo tipo 2 (SARS-CoV-2), causante de COVID-19, perteneciente a la familia *Coronaviridae*, ha mostrado una importante heterogeneidad clínica, incluyendo síntomas respiratorios, gastrointestinales, cutáneos, cardíacos, asociados a trombosis, algunos de ellos incluso presentándose semanas después de la infección viral, considerándose síndromes inflamatorios postinfecciosos, como el síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico. También se ha asociado a fenotipos variables de vasculitis, donde se han descritos casos similares a enfermedad de Kawasaki y vasculitis por IgA, de los cuales se han reportado casos aislados en población de adultos. Hasta el momento solo tenemos conocimiento de un caso previo en paciente pediátrico reportado como asociación entre COVID-19 y vasculitis por IgA.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 6 años de edad, eutrófico, nativo y residente de Tlachichuca, Puebla, tipo de sangre O + sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual, esquema de vacunación completo. En enero de 2021 acude a urgencias con lesiones palpables de coloración violácea de inicio progresivo en pies y diseminación a piernas, limitándose a cintura, sin exacerbatantes ni atenuantes, corroborando al ingreso; acompañado de artralgias y aumento de volumen en tobillo derecho aumentando a la marcha y movilización de la articulación, sin cambios de temperatura. La madre refiere pico febril no cuantificado tres días antes al inicio de la sintomatología; los hallazgos en la exploración física: extremidades torácicas eutróficas, eutermicas, sin alteraciones, extremidades pélvicas eutróficas y eutermicas, con lesiones purpúricas palpables que no desaparecen a la digitopresión (Figura 1). Se realizan laboratorios a su ingreso: biometría hemática, examen general de orina, fibrinógeno, electrolitos y función renal dentro de parámetros normales. Sin embargo con alteración en tiempo de tromboplastina parcial, prolongado, elevación de dímero d, enzimas hepáticas elevadas y excudado nasofaríngeo PCR SARS CoV-2

COVID 19 positivo (Tabla 1). Niega contactos con personas enfermas o con resultado positivo para SARS CoV-2.

DISCUSIÓN

La presentación aguda del paciente con exantema maculopapular, dolor abdominal y artralgia de miembros inferiores destacó varios diagnósticos diferenciales. Algunos de estos diagnósticos diferenciales incluyen artritis idiopática juvenil, enfermedad de Kawasaki, infección por estreptococos beta-hemolíticos del grupo A, púrpura trombocitopénica, lupus eritematoso sistémico y otros relacionados con síndromes post inflamatorios ante COVID 19 como el síndrome inflamatorio multisistémico.

Un recuento plaquetario normal descartó la púrpura trombocitopénica como etiología del cuadro clínico. Nuestro paciente no presentó antecedente de enfermedad respiratoria previa o faringitis, por lo que se consideró improbable una infección por estreptococos. Se descartó Lupus eritematoso sistémico (LES) por la ausencia de síntomas clínicos distintos de artritis, ANA negativos y niveles de complemento normales. La enfermedad de Kawasaki como criterio específica la presencia de fiebre, con otros cuatro de los cinco criterios típicos de la enfermedad; nuestro paciente solo presentó artritis y erupción cutánea. La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática más común. La AIJ de inicio sistémico tiene características sistémicas prominentes como fiebre, erupción cutánea, organomegalia y serositis; nuestro paciente solo tenía artritis y erupción cutánea.

Los síndromes post inflamatorios de COVID-19 como el síndrome inflamatorio multisistémico se descartaron según los criterios de la OMS y los CDC.

Tras ser evaluado por reumatología pediátrica y en base a los criterios de EULAR PRINTO PRES 2010¹, se concluyó el diagnóstico de vasculitis por IgA.

La vasculitis por inmunoglobulina A (IgAV) o antes púrpura de Henoch Schönlein es una vasculitis sistémica no granulomatosa de vasos pequeños y se caracteriza por el depósito de complejos de inmunoglobulina A en las paredes de los vasos pequeños², IgAV es la forma más frecuente de vasculitis infantil³. La distribución estacional apoya la hipótesis de que un agente infeccioso desencadena esta condición. Durante la infección por algunos microorganismos, los anticuerpos para la glicosilación deficiente de las moléculas de IgA1 podrían reaccionar de forma cruzada con la molécula de

Tabla 1 Resultados de laboratorio y examen general de orina a su ingreso.

Examen de laboratorio	Resultado de paciente	Parametro de referencia
HEMOGLOBINA (G/dL)	12.5	12.5 (11.5) ^b
HCT (%)	39.4	37 (34) ^b
MCV (fl)	70.1	81 (75) ^b
MCHC (g/dL)	31.7	34 (31) ^b
WBCs (x 10 ⁹ /mL)	5.09	5-15.5
NEUTROFILOS %	54	51
LINFOCITOS %	45	42
PLAQUERAS (10 ⁹ /ML)	265	150-350
PT (s)	13.7	11.7-15.1
aPTT (s)	48.8 ^a	33.6-43.8
Fibrinogeno (g/L)	2.65	1.99-4.09
d-DIMERO (ug/ml)	26.48 ^a	0.10-0.56
GLUCOSA (mg/dL)	96	40-100
UREA (mg/dL)	9	9.0-22.1
CREATININA (mg/dL)	0.2	0.31-0.61
BILIRRUBINA (TOTAL) (mg/dL)	0.6	0.05-0.40
BILIRRUBINA (CONJUGADA) (mg/dL)	0.2	0.05- 0.20
TGO/AST (u/L)	47 ^a	21-44
TGP (u/L)	62 ^a	9-25
FOSFATASA ALCALINA (u/L)	157	156-369
ANTICUERPOS ANTINUCLEAREAS POR INMUNOFUORESCENCIA	(+) PATRON GRUESO 1:80	NEGATIVO < 1.40
AC. IGG ANTICARDIOLIPINA (u/mL)	3.24	< 20
AC. IGM ANTICARDIOLIPINA (u/mL)	3.58	< 20
ANTIGENO ANTI B2 GLICOPROTEINA (RU/ml)	< 2	< 20
PROTEINA C REACTIVA (mg/dL)	(-)	0.1 – 1.0
ANTICOAGULANTE LUPICO	AUSENTE	AUSENTE
VELOCIDAD DE SEDIMENTACION GLOBULAR(MM/HR)	14	0-10
PCR SARS COV2 COVID 19	POSITIVO	NEGATIVO
EXAMEN GENERAL DE ORINA		
DENSIDAD	> 1.030	1.003 AND 1.030
pH	6.5	5-6
PROTEINAS	HUELLAS	NEGATIVO
HEMOGLOBINA	NEGATIVO	NEGATIVO
ERITROCITOS	NEGATIVO	< 5
LEUCOCITOS	BAJO	< 5
CELULAS EPITELIALES	NEGATIVO	< 5
SEDIMENTO	NINGUNO	NINGUNO

a Anormal.

b Valor de referencia sobre la media. (- 2 SD).

© Copyright [2021—2021] by [Lauren McDaniel]. All rights reserved. Used/adapted with permission.

IgA1 con la formación posterior de un complejo inmunitario. Varios estudios han analizado el papel de los focos infecciosos ubicados dentro de la cavidad oral y el sistema de oído, nariz y garganta en el desarrollo de esta enfermedad⁴.

Un síndrome respiratorio agudo causado por el virus del síndrome respiratorio agudo (SARS-CoV-2), ahora conocido como enfermedad del coronavirus 2019 (COVID 19), es causado por el coronavirus tipo 2; este virus pertenece a la subfamilia Coronaviridae y el orden Nidoviridae es un ARN monocatenario de sentido positivo⁵. Aproximadamente, el 90% de los niños con un resultado positivo para el SARS-CoV2 son "asintomáticos". Las manifestaciones cutáneas entre los pacientes con COVID-19 continúan aumentando, al igual que los tipos morfológicos de las lesiones; estas lesiones van desde erupciones morbiliformes inespecíficas hasta urticaria y lesiones relacionadas con vasculopatía, entre otras⁶. Las manifestaciones vasculíticas más comunes en los niños son la enfermedad de Kawasaki y similar a Kawasaki.

Teniendo en cuenta la función inmunológica de IgA en COVID-19, se ha propuesto que la vasculitis en COVID-19 podría estar relacionada con el depósito de IgA, lo que explica las lesiones de órganos comunes en COVID 19⁷.

Se reporto el caso de un niño con vasculitis por IgA, secundaria a una infección por COVID-19 que presentó erupción y artritis, que se había recuperado recientemente de una infección del tracto respiratorio superior causada por COVID-19⁸; Se notificaron tres casos más en la población adulta. Uno de ellos presentó como complicación nefritis⁹⁻¹¹. Hasta donde sabemos este caso corresponde al segundo reportado en la literatura en población pediátrica.

Tratamiento / Manejo

La vasculitis por inmoglobulina A sin manifestaciones renales suele ser autolimitante y puede mantenerse en observación. Las lesiones cutáneas no suelen requerir una terapia específica. A veces, se pueden requerir cursos cortos de esteroides orales, especial-



Figura 1 y 2 Lesiones purpúricas palpables en miembros pélvicos.

mente cuando se presentan manifestaciones articulares graves o síntomas gastrointestinales graves. La literatura actual respalda el uso temprano de corticosteroides para la invaginación intestinal y la orquitis.

La mayoría de los pacientes pediátricos con SARS CoV-2 no requerirán ningún tratamiento específico, solo necesitarán vigilancia médica ambulatoria aislada, en caso de que los síntomas respiratorios aumenten se considerará un tratamiento específico. La condición actual del paciente (IgAV) no requiere un cambio en su tratamiento.

Tras la llegada al servicio médico de urgencias, se integró el diagnóstico de vasculitis por IgA. Durante el período de observación se descartó la presencia de complicaciones abdominales o renales. A nivel de laboratorio, llama la atención la elevación del dímero D y la prolongación del tiempo parcial de tromboplastina. Sin embargo, se descartaron todas las complicaciones de tipo trombotico. Al final, la elevación de los reactantes de fase aguda se consideró etiología inflamatoria. El paciente fue dado de alta y se mantuvo en observación. No se desarrolló ninguna otra manifestación



asociada con el covid. Los reactantes de fase aguda alcanzaron sus valores normales 15 días después del alta. Hasta el momento, el paciente no ha desarrollado ninguna evidencia de nefritis purpúrica.

CONCLUSIONES

La presencia de artritis, púrpura y dolor abdominal en un paciente pediátrico obliga a descartar el diagnóstico de vasculitis IgA, es importante destacar la asociación entre vasculitis por IgA y Covid-19 y debe considerarse intencionalmente, con base en la situación epidemiológica actual; la mayoría de los casos de vasculitis por IgA tienen una evolución favorable, siendo imprescindible una estrecha vigilancia tras el episodio agudo.

El caso previo representa una manifestación clínica poco frecuente asociada a SARS COV-2. Se deben realizar más estudios con el fin de entender el papel inflamatorio del virus actual con las vías inmunológicas que pueden detonar el desarrollo de la vasculitis asociada a IgA.

DECLARACION DE AUTORES

Los autores, no han revelado ningún conflicto de interés económico relevante para este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruperto N, Ozen S, Pistorio A, Dolezalova P, Brogan P, Cabral DA, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part I: Overall methodology and clinical characterization [published correction appears in *Ann Rheum Dis*. 2011 Feb;70(2):397. Paut, Isabelle Kone [corrected to KonePaut, Isabella]]. *Ann Rheum Dis*. 2010;69(5):790-797. doi:10.1136/ard.2009.116624
2. Sabui TK, Chanudhuri JE, Sing S, Gupta A. Henoch Schönlein Purpura: *Pediatric Rheumatology*. 3rd Edition. Delhi: Peepee Publishers and Distributors (P) Ltd; 2019:188-191.
3. Reid-Adam J. Henoch-Schonlein purpura. *Pediatric Rev*. 2014;35(10):447-449. doi:10.1542/pir.35-10-447.
4. Oni L, Sampath S. Childhood IgA Vasculitis (Henoch Schonlein Purpura) - Advances and Knowledge Gaps. *Front Pediatric*. 2019;7:257. Published 2019 Jun 27. doi:10.3389/fped.2019.00257.
5. Adeyinka A, Bailey K, Pierre L, Kondamudi N. COVID 19 infection: Pediatric perspectives. *JACEP Open*. 2021;2:e12375. <https://doi.org/10.1002/emp2.12375>
6. Wang C, Worswick S. Cutaneous manifestations of COVID-19: *Dermatology Online Journal*. 2021;27(1):1-38.
7. Yu HQ, Sun BQ, Fang ZF, Zhao JC, Liu XY, Li YM, et al. Distinct features of SARS-CoV-2-specific IgA response in COVID-19 patients. *Eur Respir J*. 2020;56(2):2001526. Published 2020 Aug 27. doi:10.1183/13993003.01526-2020.
8. AlGhoozi DA, AlKhayyat HM. A child with Henoch-Schonlein purpura secondary to a COVID-19 infection. *BMJ Case Rep*. 2021;14(1):e239910. Published 2021 Jan 6. doi:10.1136/bcr-2020-239910.
9. Suso AS, Mon C, Oñate Alonso I, Galindo Romo K, Juarez RC, et al. IgA vasculitis with nephritis (Henoch-Schönlein Purpura) in a COVID-19 patient. *Kidney Int Rep*. 2020;5(11):2074-2078. doi:10.1016/j.ekir.2020.08.016.
10. Sandhu S, Chand S, Bhatnagar A, Dabas R, Bhat S, Kumar H, et al. Possible association between IgA vasculitis and COVID-19. *Derma tol Ther*. 2021;34(1):e14551. doi:10.1111/dth.14551.
11. Allez M, Denis B, Bouaziz JD, Battistella M, Zagdanski AM, Bayart J, et al. COVID-19-Related IgA Vasculitis. *Arthritis Rheumatol*. 2020;72(11):1952-1953. doi:10.1002/art.41428.