

Historia de la púrpura de Henoch-Schönlein

History of Henoch-Schönlein purpura

JORGE DE JESÚS CANTILLO TURBAY, ANTONIO IGLESIAS GAMARRA •
BOGOTÁ D.C.

Resumen

La púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) define una vasculitis sistémica primaria de pequeños vasos caracterizada por el depósito de complejos inmunes con el predominio de la IgA en las paredes de los capilares, vénulas o arteriolas. Típicamente compromete piel, intestino, glomérulos y está asociada con artralgias o artritis. Las descripciones clínicas de las vasculitis se iniciaron con claridad y significación con el trabajo de Robert Willan (1757-1812), el fundador de la dermatología moderna. Este artículo analiza los fundamentos históricos de la PHS. (*Acta Med Colomb* 2007; 32: 97-100)

Palabras clave: *vasculitis, púrpura de Henoch-Schönlein, glomerulonefritis, historia.*

Abstract

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is defined as a primary systemic vasculitis of small vessels characterized by predominantly IgA immune deposits on the walls of the capillaries, venules, and arterioles. It typically involves skin, intestines, and glomeruli and is associated with arthritis and arthralgia. Robert Willan (1757-1812), the founder of modern dermatology, was the first to clearly describe vasculitis and its significance. This article analyzes the fundamental history of HPS. (*Acta Med Colomb* 2007; 32: 97-100)

Key words: *vasculitis, Henoch-Schönlein purpura, glomerulonephritis, history.*

Dr. Jorge de Jesús Cantillo Turbay: Coordinador Médico, Servicio de Nefrología y Diálisis Hospital El Tunal ESE, Nefrólogo, Servicio de Terapia Renal Hospital Universitario Clínica San Rafael; Dr. Antonio Iglesias Gamarra: Profesor Titular de Medicina Interna y Reumatología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.
Correspondencia: Jorge de Jesús Cantillo Turbay, Calle 114 A No 56-34 Apto. 601, Telefax: (571) 253 50 19
Bogotá D.C., Colombia
E-mail: md_cantillo@yahoo.com
md_cantillo@hotmail.com
Recibido: 18/1/07 Aceptado: 11/IV/07

Introducción

Las vasculitis primarias constituyen un grupo de enfermedades que se caracterizan por inflamación multifocal, necrosis de los vasos sanguíneos y en ocasiones, se asocian a la formación de granulomas. Las vasculitis pueden tener diferentes formas de expresión, desde la forma local autolimitada hasta la forma difusa grave. La incidencia de las vasculitis en general, se calcula en más de 40 casos por millón de habitantes y la de las vasculitis asociadas a anticuerpos de citoplasma antineutrófilo (ANCA), en 20 casos por millón (1).

Las descripciones clínicas de las vasculitis se inician con claridad y significación con el trabajo de Robert Willan (1757-1812), el fundador de la dermatología moderna (2).

La poliarteritis nodosa fue la primera vasculitis no infecciosa descrita macroscópicamente desde el punto de vista patológico (informe de autopsia, 1852). Las investigaciones en este grupo de vasculitis han sido la piedra angular para entender la fisiopatología de otras formas de vasculitis primarias. Históricamente, la mayoría de las formas de vasculitis posteriormente han sido caracterizadas y clasificadas sobre la base de manifestaciones similares o distintas de la poliarteritis nodosa (3).

Karl von Rokitansky, el gran patólogo vienés, es citado por Veszprémi y Jancsó (4), Dickson (5), Lie (6), y muchos

autores como el primero en describir el primer caso de periarteritis nodosa en 1852 (7).

Desde 1866 (a partir de la descripción clásica por el internista Adolf Kussmaul y el patólogo Rudolf Maier) todas las vasculitis se identificaban como “periarteritis nodosa”, término que a través de esta parte de la historia fue un “cajón de sastre” para todas las vasculitis (8).

Este artículo analiza las bases históricas de la PHS.

Robert Willan MD (1757-1812) Dermatólogo del milenio

Robert Willan nació el 12 de noviembre de 1757 en una hacienda llamada *The Hill* cerca de Sedbergh, en los alrededores de Yorkshire. Esta hacienda perteneció a la familia por seis generaciones. Hijo de un prominente médico cuáquero, desde temprano en su vida estuvo predestinado para la formación médica (9, 10).

Desde 1777 estudió en la Universidad de Edimburgo y obtuvo su grado en 1780 con la tesis “*On Inflammation of the Liver*”. (9, 10).

Recibió una gran influencia del célebre médico William Cullen (1712-1790), profesor inicialmente en Glasgow y posteriormente en Edimburgo; cuando ejerció medicina en Darlington, fue influido por el doctor John Fothergill. Pos-

teriormente, en 1783, Willan se hizo cargo del *Carey Street Dispensary*, una de las tantas instituciones de caridad con apoyo económico privado existentes en Inglaterra, Estados Unidos y otros países europeos. En 1784 enseñaba ya a sus discípulos sobre las *papulae scorbuticae*, y cinco años más tarde, en 1789, presentó ante la *Medical Society de Londres* un plan para la clasificación de las enfermedades de la piel que le valió la medalla de oro Fothergillian (9, 10).

En efecto, debido a que Willan y el cirujano John Pearson examinaban juntos a sus pacientes, visitándolos incluso en sus hogares cuando algunos de ellos no mejoraban, constataron que muchos de sus pacientes, 102 en total, tenían enfermedades dermatológicas. Gracias a la preparación de Willan en diferentes áreas del conocimiento, y a la clasificación previa de Plenck, pudo plantear una nueva clasificación de las enfermedades de la piel basada en una precisa descripción macromorfológica. Con ello, Willan logró, además, demostrar sus diferentes manifestaciones clínicas y seleccionar cuidadosamente las definiciones, los nombres y los términos técnicos adecuados. De esta manera, Willan clasificó las enfermedades de la piel de acuerdo con una nomenclatura basada en órdenes y en géneros. De los catorce órdenes de Plenck, Willan retuvo seis, y agregó dos nuevos: los exantemas y los tubérculos. La clasificación de Willan quedó así:

- I *Papulae*
- II *Squamae*
- III *Exanthemata*
- IV *Bullae*
- V *Pustulae*
- VI *Vesiculae*
- VII *Tubercula*
- VIII *Maculae*

Si bien Willan basó su trabajo en las descripciones de Mercuriales, de Turner y especialmente de Von Plenck, su clasificación fue más descriptiva. La nomenclatura de Willan, aunque con pocas modificaciones, se sigue utilizando; sin embargo, no se utiliza ya la palabra lepra para describir la psoriasis, ni la palabra porrito para la alopecia areata, la tiña, el eczema o el impétigo (9, 10).

Willan decidió escribir su clasificación y las 119 enfermedades dermatológicas, que fueron publicadas por partes entre 1798 y 1808. La primera parte estaba dedicada a las erupciones populares. En ella incluyó secciones en color con 33 láminas en vivos colores, lo que para su época fue una gran revolución editorial. En 1801 apareció la segunda parte, que tituló "Enfermedades Escamosas"; en 1805 publicó una sección dedicada a las erupciones y, en 1808, una sección sobre las ampollas. Willan no logró concluir las cuatro secciones restantes acerca de las pústulas, las vesículas, los tubérculos y las máculas, debido al costo de esta empresa y, fundamentalmente, a que murió en 1812. Cuando en 1808 apareció el último fascículo, ya se estaban reimprimiendo los tres primeros sin mayores cambios; luego se publicaron todos los fascículos bajo el título *On Cutaneous Diseases*.

En 1809 se publicó una versión americana, que rápidamente se tradujo al alemán; pero, curiosamente no se tradujo al francés (9, 10).

Willan no sólo fue un líder en Inglaterra y Europa por sus investigaciones en medicina, sino, además, un revolucionario en la educación médica por ser uno de los primeros en introducir la revista clínica o "work rounds" como parte fundamental en la formación de sus discípulos. Igualmente, por intermedio de Willan la dermatología fue la primera disciplina que se benefició con la introducción del desarrollo de las especialidades y la instrucción de posgrado. Willan, quien había empezado a enseñar desde 1786, formó a cuarenta discípulos, siendo Thomas Bateman el más importante de todos (9, 10).

Fundamentos históricos de la púrpura de Henoch-Schönlein

- **Año 1933** Harold W. Jones y Leandro M. Tocantis publican un artículo con relación en la historia de la púrpura hemorrágica (11).
- La palabra púrpura sólo se empezó a utilizar asignada a una enfermedad en el siglo XVI (11, 12).
- La palabra petequia fue utilizada por Hipócrates en las descripciones de la fiebre de Tracia y Tesalia, donde menciona dicha palabra como referida con una fiebre petequial o con el escorbuto (13).
- En el siglo XVI la palabra púrpura se empezó a atañer con enfermedades infecciosas de tipo febril, como la fiebre tifoidea y las plagas que brotaron en esas épocas.
- **Año 1688** A. Porchon describió la púrpura relacionada con el sarampión y la viruela a finales del siglo XVI y comienzos del siglo XVII, específicamente en 1700 (14).
- **Año 1808** Robert Willan acuña el término púrpura hemorrágica (15).
- **Año 1824** GG Bauer publica su tesis sobre púrpura hemorrágica (16).
- **Año 1557** Amatus Lusitanus realiza la primera descripción de la púrpura independiente de la fiebre (17).
- **Año 1658** Eugalenus Severus expone la púrpura relacionada con el escorbuto (18).
- **Año 1658** Laz Rivierus define la púrpura relacionada con la peste (19).
- **Año 1735** Paul Gottlieb Werlhof describe la morbus maculosus Werholfii o la morbus *maculosis hemorrhagicus* (20).
- **Año 1734** ALF Hornung clasifica a la púrpura en tres grupos: Simple, febril y escorbútica (21).
- **Año 1808** Robert Willan fue el primero en describir las manifestaciones abdominales, la enterorragia, la anasarca y la púrpura, condición que posteriormente se denominó púrpura de Henoch (15) (Figura 1).
- **Año 1801** Robert Willan clasificó a las púrpuras en simples, hemorrágicas, urticarianas y contagiosas (15).
- **Año 1829** Johann Lukas Schönlein examina varios casos de púrpura con manifestaciones articulares y divide a la

púrpura en tres grupos: púrpura hemorrágica o peliosis werlhofii, peliosis senil y la peliosis reumática (22) (Figura 2).

- **Año 1868** Eduard Heinrich Henoch fue el primero en proponer que el término peliosis reumática no es adecuado y que tampoco a este tipo de púrpura asociada a artritis, dolor abdominal, vómito y hemorragia intestinal se le debe denominar púrpura hemorrágica; así, de esta forma, en los cinco niños en quienes describe esta sintomatología, este autor establece a la púrpura palpable como una de las manifestaciones de vasculitis de pequeños vasos (23) (Figura 3).
- **Año 1887** E. H. Henoch describe la *púrpura fulminans* asociada a la meningitis (24).
- **Año 1801** William Heberden define la púrpura palpable. Relata el compromiso abdominal, articular y cutáneo (25) (Figura 4).
- **Año 1827** Clement Olivier define la asociación entre púrpura y dolor abdominal (26).
- **Año 1899** E. H. Henoch reconoce que la enfermedad no siempre es limitada y que puede ocasionar una afección renal y la muerte (27).
- **Año 1914** William Osler describió la asociación de las lesiones viscerales y la púrpura, algunos de estos casos resultaron ser LES; describió además la similitud entre esta enfermedad y la enfermedad del suero (28).
- **Año 1915** Eugen Frank denomina a este síndrome como púrpura anafilactoide, pero no pudo establecer la asociación con un proceso alérgico (29).

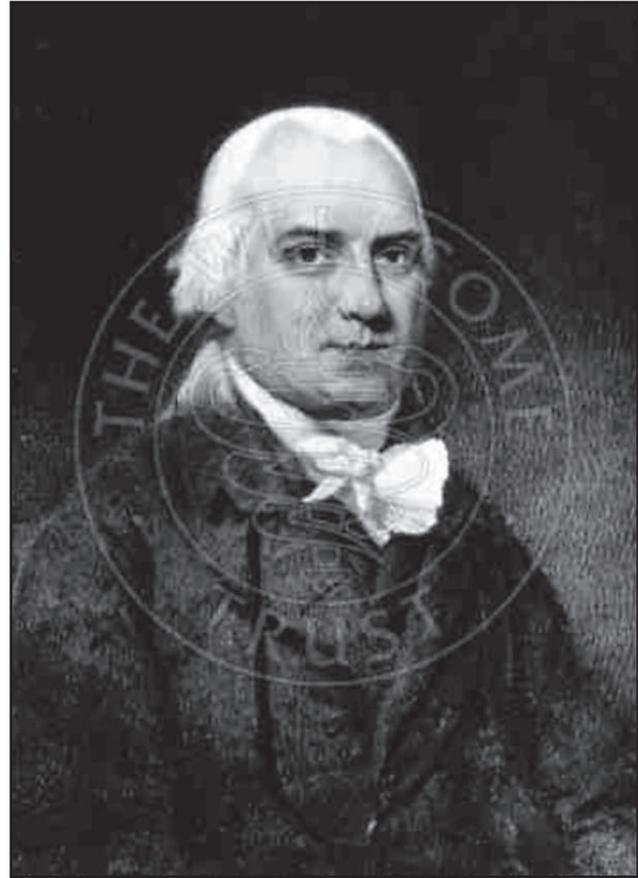


Figura 1. Robert Willan (Londres).



Figura 2. Johann Lukas Schönlein (Alemania).



Figura 3. Eduard Heinrich Henoch (Alemania).



Figura 4. William Heberden (Londres).

- **Año 1920** Eduard Glanzmann fue el primero en acercarse a una etiología y desarrolla la teoría de que la infección y la sensibilización podrían ser la causa de una púrpura anafilactoide secundaria a una infección y a escarlatina (30).
- **Año 1948** Douglas Gaairdner propuso que la púrpura de Henoch-Schönlein, la nefritis aguda, la fiebre reumática y la PAN podrían tener una patoetiología común y estar asociadas a una reacción antígeno-anticuerpo que ocurría a nivel del endotelio de los vasos sanguíneos (31).

Conclusión

Las descripciones iniciales de vasculitis primarias proporcionan el fundamento para el estado actual del conocimiento de estas entidades. El entendimiento contemporáneo en vasculitis es el producto de una larga investigación en ciencias básicas y clínicas.

La mayoría, pero no todas las vasculitis primarias, han sido previamente descritas por otros autores. En la mayoría de los casos, los autores eponímicos claramente identificaron manifestaciones clínicas y fisiopatológicas de sus respectivas enfermedades usando técnicas científicas disponibles. En todos los casos, fueron las observaciones clínicas astutas

iniciales de los autores que formaron las bases de su, y nuestro entendimiento de estas entidades patológicas. En algunos casos, fue la aplicación cuidadosa y sistemática de resultados de múltiples observaciones que les permitieron distinguir una forma de enfermedad de otra (púrpura de Henoch-Schönlein).

Las contribuciones de estos autores han realizado un papel importante en formar conceptos modernos en vasculitis. Las descripciones de los casos iniciales son también ejemplos de inspiración de las contribuciones importantes que observadores clínicos asiduos pueden hacer a la ciencia biomédica.

Referencias

1. **Mirapeix E.** Vasculitis y riñón. En: Avendaño LH, Aljama García M, Arias Rodríguez M, Caramelo Díaz C, Egido de los Ríos JE, Lamas Peláez, eds. *Nefrología Clínica*. Madrid: Editorial Médica Panamericana S.A.; 2003.p. 403-16.
2. **Crissey JT, Parish LC.** Vasculitis: The Historical Development of the Concept. *Clin Dermatol* 1999; **17**: 493-7.
3. **Matteson EL.** Historical Perspective of Vasculitis: Polyarteritis Nodosa and Microscopic Polyangiitis. *Curr Rheumatol Rep* 2002; **4**: 67-74.
4. **Veszprémi D, Jancsó M.** Ueber einen Fall von Periarteritis nodosa. *Beitr Pathol Anat* 1903; **34**: 1-25.
5. **Dickson WEC.** Polyarteritis acuta nodosa and periarteritis nodosa. *J Pathol Bacteriol* 1908; **12**: 31-57.
6. **Lie JT.** The Canadian Rheumatism Association, 1991 Dunlop-Dottridge Lecture. Vasculitis, 1815 to 1991: classification and diagnostic specificity. *J Rheumatol* 1992; **19**: 83-9.
7. **Rokitansky K.** Ueber einige der wichtigsten Erkrankungen der Arterien. Denkschriften der kaiserlichen Akademie der Wissenschaften (mathematisch-naturwissenschaftliche Classe). *Vienna: kaiserlich-koeniglich Hof-und Staatsdruckerei* 1852; **4**: 1-72.
8. **Zeek PM.** Periarteritis nodosa : critical review. *Am J Clin Pathol* 1952; **22**: 777-90.
9. **Booth CC.** Robert Willan MD FRS (1757-1812): Dermatologist of the Millennium. *J R Soc Med* 1999; **99**: 313-18.
10. **Iglesias A.** Los primeros pasos. En: Iglesias A, ed. *Historia del lupus*. Bogotá: Panamericana Formas e Impresos.; 2003.p.3-88.
11. **Jones HW, Tocantis LM.** The history of purpura hemorrhagica. *Ann Med Hist* 1933; **5**: 349-64.
12. **Dedekind A.** L'etymologie du mot pourpre expliquée par les sciences naturelles. *Arch. de zool. Experim. Et generale hist Natur Paris* 1896 ; **4**: 481.
13. **Hippocrates.** De. Intern affectionibus. Sect. V.p. 558.
14. **Porchon A.** Nouveau traité du pourpre, de la rougeole et petite vérole, de leur nature et de leur remèdes. Paris. 1688.
15. **Willan R.** On Cutaneous Diseases. London. 1808.p. 452.
16. **Bauer GG.** De purpura hemorrhagica. Halae, 1824.
17. **Amatus Lusitanus.** Curationum medicinalium Centuriae quatuor. Basileae, 1556. Cent. III, Curat; 70.p. 286.
18. **Eugalenus Severus.** De morbo scorbuto liber. Hagae, 1658. Obs. 2, 62, 68.
19. **Rivierius Laz.** Praxis medica or the compleat practice of physick. All Englished by Nicolas Culpepper. London, 1658.p. 618.
20. **Werlhof PG.** Opera medica. Ed. By J. E. Wichmann, 1775.p. 748
21. **Hornung ALF.** De purpura sine febre miliari. Janal, 1734.
22. **Schönlein JL.** Allegemeine und specielle. Pathologie and Therapie. St. Gallen, 1837; **2**: 42.
23. **Henoch E.** Zusammenhang von purpura and Intestinal-storungen. Berl. Klin Wchnschr. 5: 517, 1868. Ueber eine eigenthumliche Form von purpura. *Ibid.* II: 641, 1874.