

Caso clínico

doi: 10.35366/111168

Síndrome compartimental: una presentación atípica como causa de la púrpura de Henoch-Schönlein

Compartment syndrome: an atypical presentation as a cause of Henoch-Schönlein purpura

Botero-Bermúdez M,* Briceño-Rodríguez L,† Quiñonez-Yepes T,§ Taborda-Aitken JC¶

Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

RESUMEN. Introducción: en la literatura existen escasos reportes de caso del desarrollo de síndrome compartimental como una potencial complicación de la púrpura de Henoch-Schönlein. **Caso clínico:** se presenta el caso clínico de una paciente de 17 años con un cuadro de síndrome compartimental bilateral en pies como presentación atípica de la púrpura de Henoch-Schönlein, nunca antes descrita en la literatura. **Conclusión:** con una rápida sospecha diagnóstica y un tratamiento quirúrgico con fasciotomías, se consiguió preservar la viabilidad de las extremidades y su funcionalidad a los seis meses de seguimiento, a pesar de tratarse de una presentación sumamente atípica de la patología en cuestión.

Palabras clave: síndrome compartimental, presentación atípica, causa, Henoch-Schönlein.

ABSTRACT. Introduction: there are few case reports available that describe compartment syndrome as a complication of Henoch-Schönlein purpura. **Case report:** we report the case of a 17-year-old patient with bilateral compartment syndrome of the foot as an atypical presentation of Henoch-Schönlein purpura. A case like this has not been reported before. **Conclusion:** although the patient had an extremely rare clinical presentation, the viability and functionality of the limbs was preserved even after six months of follow-up thanks to an early diagnosis and surgical treatment.

Keywords: compartment syndrome, atypical presentation, cause, Henoch-Schönlein.

Introducción

La púrpura de Henoch-Schönlein es la vasculitis sistémica de vasos pequeños más frecuente en la población pediátrica. La incidencia a nivel mundial se estima en alrededor

de 10 a 20 casos por cada 100,000 niños menores de 17 años, lo que afecta aproximadamente a 90% de la población entre los dos y 10 años.

La causa subyacente de esta patología actualmente es desconocida; sin embargo, se ha planteado que las enfermeda-

* Residente del programa de Ortopedia y Traumatología.

† Residente del programa de Pediatría.

§ Profesora clínica adjunta del Departamento de Ortopedia y Traumatología. Ortopedista y Traumatóloga. Hospital Universitario San Ignacio.

¶ Profesor titular del Departamento de Ortopedia y Traumatología. Ortopedista y Traumatólogo. Ortopedista infantil. Hospital Universitario San Ignacio.

Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

Correspondencia:

Mónica Botero-Bermúdez

Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

E-mail: monica.botero@javeriana.edu.co

Recibido: 01-03-2023. Aceptado: 27-04-2023.

Citar como: Botero-Bermúdez M, Briceño-Rodríguez L, Quiñonez-Yepes T, Taborda-Aitken JC. Síndrome compartimental: una presentación atípica como causa de la púrpura de Henoch-Schönlein. Acta Ortop Mex. 2022; 36(5): 324-328. <https://dx.doi.org/10.35366/111168>



des del tracto respiratorio superior podrían desencadenar una respuesta inmune caracterizada por un depósito anormal de complejos IgA en la íntima de las vénulas. Lo anterior activa la cascada inflamatoria en la microvasculatura, por lo que se genera una quimiotaxis del complemento y de neutrófilos que destruirán el endotelio al generar necrosis vascular.

En cuanto a la clínica, usualmente esta condición es autolimitada con una duración promedio de cuatro semanas; si bien, 10 a 20% de los pacientes pueden tener un curso clínico polifásico y menos de 5% puede llegar a presentar una evolución crónica.¹ Usualmente se observa un compromiso multiorgánico, las manifestaciones más comunes son la púrpura macular pruriginosa de distribución simétrica en las áreas dependientes de la gravedad, las oligoartralgias de predominio en miembros inferiores, el dolor abdominal y la enfermedad renal. Los síntomas anteriores constituyen criterios diagnósticos, con una sensibilidad de 100% y una especificidad de 87%, de acuerdo con la Organización Internacional de Ensayos de Reumatología Pediátrica (PRINTO, por sus siglas en inglés).²

Con respecto al tratamiento, en el 2019 la iniciativa europea SHARE indicó, como piedra angular en el manejo, la instauración adecuada de analgesia e inhibidores de angiotensina, así como el uso racional de corticosteroides; sin embargo, este manejo no es suficiente para subsanar las complicaciones atípicas asociadas.³

Actualmente se encuentran escasos reportes en la literatura que describan la asociación entre la púrpura de Henoch-Schönlein y el síndrome compartimental osteomuscular, por lo que se considera que ésta es una complicación sumamente atípica, lo que puede dificultar su diagnóstico oportuno y manejo.

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente femenino de 17 años, quien ingresó al Servicio de Urgencias por un cuadro clínico de una semana de evolución, acompañado de aparición de múltiples lesiones maculopapulares y purpúricas en miembros superiores e inferiores, con compromiso palmoplantar, en región dorsal y tronco, asociado a prurito, ardor y oligoartralgias (*Figura 1*). La paciente refirió haber cursado con dos episodios similares previos que se resolvieron sin manejo médico, negó otros antecedentes clínicos o familia-

res de relevancia. Inicialmente se diagnosticó una púrpura de Henoch-Schönlein, sin indicación de manejo intrahospitalario, por lo que se dio egreso con corticoide tópico y seguimiento ambulatorio.

No obstante, la paciente reingresó por exacerbación del dolor a nivel de rodillas y pies, limitación completa para la marcha por el dolor, equimosis plantar bilateral y edema en pies. En el examen físico de ingreso se encontraba álgica, taquicárdica e hipertensa, por lo que se describió un conglomerado de lesiones maculopapulares y algunas vesículas en el tercio inferior de ambos miembros inferiores, así como edema bilateral al causar tensión en pies, dolor al realizar dorsiflexión pasiva y frialdad distal. Ante la rápida progresión y evolución tórpida se consideró como diagnóstico diferencial una púrpura fulminans, por lo cual se inició cubrimiento antibiótico empírico de primera línea.

Dado que la púrpura es una etiología atípica de síndrome compartimental, se decidió comprobar el diagnóstico mediante la medición directa de las presiones intracompartimentales, lo que evidenció un delta de presión disminuido en el compartimento medial (-2 mmHg) e interóseo del pie derecho (-6 mmHg) y en el primer compartimento interóseo del pie izquierdo (1 mmHg), con lo que se confirmó el diagnóstico.

Se realizó fasciotomía dorsal y medial en pies de carácter urgente, esto corroboró la vitalidad de los tejidos (*Figura 2*). Posteriormente, la paciente requirió dos lavados quirúrgicos adicionales para garantizar la viabilidad del tejido, hasta lograr el cierre definitivo de las fasciotomías, transcurridos seis días del procedimiento inicial (*Figura 3*). Asimismo, se inició manejo con heparina de bajo peso molecular al considerarse que el cuadro se había desencadenado por un evento microtrombótico secundario a la púrpura.

Durante su estancia hospitalaria la paciente presentó deterioro neurológico, en la tomografía cerebral se evidenció un infarto lacunar antiguo en la cápsula interna, lo cual, asociado al hallazgo de compromiso hepático, gastrointestinal y renal, indicó la necesidad de agregar al manejo un corticoide sistémico endovenoso. Sin embargo, al completar tres pulsos de metilprednisolona, se descartaron eventos vasculares agudos, lo que hizo posible continuar el medicamento por vía oral.

Entre los diagnósticos diferenciales se consideró inicialmente que el cuadro correspondiera a un proceso infeccio-

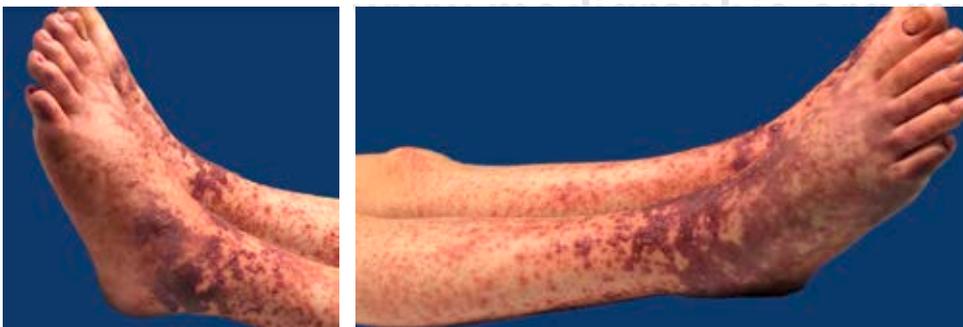


Figura 1:

Presentación clínica inicial de la paciente.

so o una crioglobulinemia, ya que la edad, la ausencia de leucocitosis y trombocitosis, así como el desarrollo de un síndrome compartimental, configuraban un cuadro atípico para una vasculitis por IgA. No obstante, los marcadores de síndrome antifosfolípido y el reporte de crioglobulinas a las 72 horas fueron negativos, por lo que se descartaron estas posibilidades diagnósticas.

Si bien los anticuerpos ANCA fueron positivos, la biopsia por inmunofluorescencia descartó una vasculitis ANCA, esto confirmó que las lesiones correspondían a una vasculitis de pequeño vaso con depósitos de IgA, neutrófilos y necrosis fibrinoide del endotelio, es decir, una púrpura de Henoch-Schönlein. Lo anterior también configura una presentación clínica relativamente atípica, ya que a nivel mundial se ha reportado que la asociación de vasculitis por IgA

y positividad de los anticuerpos ANCA presenta una prevalencia de sólo 2%.⁴ Por otro lado, la hiperazoemia y el infarto lacunar documentados permitieron determinar la severidad de la vasculitis en cuestión, por lo que se requirió agregar rituximab al manejo.³

En el seguimiento ambulatorio la paciente ha cursado con una adecuada evolución postoperatoria y clínica. Se ha evidenciado una cicatrización apropiada de las heridas quirúrgicas y una preservación completa de los arcos de movilidad y sensibilidad distales, sin complicaciones infecciosas o de deformidad en los artejos (*Figura 4*).

Discusión

Pocos casos de síndrome compartimental en el pie han sido descritos en la población pediátrica, lo que podría atribuirse parcialmente a la dificultad para realizar un diagnóstico clínico en este grupo poblacional.⁵ Adicionalmente, la evidencia disponible en torno al diagnóstico y abordaje se ha circunscrito usualmente a segmentos tales como la pierna y el antebrazo, por lo cual la presentación de este cuadro en pie y tobillo no ha sido ampliamente descrita.⁶

De manera general, el síndrome compartimental se define como una urgencia quirúrgica, que se produce cuando la presión intersticial extravascular de un compartimento osteomuscular excede la presión de perfusión capilar, lo que disminuye el gradiente arteriovenoso y se produce isquemia.⁷ Se ha descrito que esta isquemia tiende a una instauración más precoz cuando la causa del síndrome compartimental es vascular.⁸

Al aumentar la presión intracompartimental, se excede la presión transmural de los capilares, lo que genera estasis vascular, extravasación de fluido y una activación de la cascada inflamatoria por la hipoxia y acidosis generada. La respuesta inflamatoria busca la reperfusión del tejido isquémico, lo que a su vez incrementa el volumen en el compartimento y paradójicamente empeora el cuadro clínico.⁷



Figura 2: Imágenes clínicas de fasciotomía inicial.



Figura 3:

Imágenes clínicas: **A)** segunda fasciotomía y **B)** tercera fasciotomía.

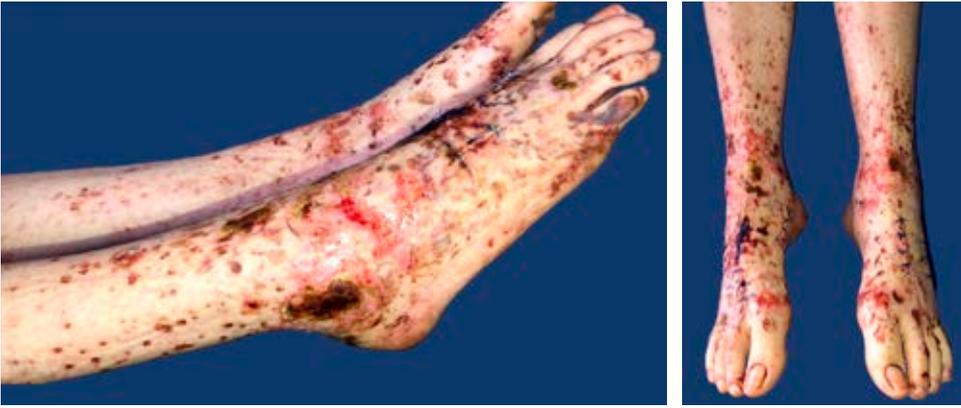


Figura 4:

Imágenes clínicas de primera curación postoperatoria.

Si bien el síndrome compartimental en pie suele asociarse a un antecedente traumático, el caso anteriormente expuesto evidencia que otras etiologías atípicas pueden ser también desencadenantes de este cuadro, lo que configura un reto diagnóstico que puede conllevar a un aumento de las complicaciones si esta condición no se sospecha oportunamente.^{6,7,9}

En cuanto a la clínica, se han descrito como los signos patognomónicos del síndrome compartimental en adultos el dolor, la palidez, ausencia de pulso, parestesias y poiquilothermia; sin embargo, su sensibilidad y especificidad de manera aislada es baja y su presentación suele ser tardía cuando la etiología del cuadro es vascular.^{5,6,7} En el caso expuesto, la paciente cursó únicamente con edema al causar tensión en los pies, asociado a dolor desproporcionado que empeoraba con la extensión pasiva de los compartimentos afectados, síntoma que es altamente específico para el diagnóstico de síndrome compartimental (97%).^{9,10,11,12}

Dado el bajo rendimiento diagnóstico de los signos clínicos, se ha descrito como estándar de oro la medición directa de las presiones intracompartimentales.¹⁰ Tradicionalmente, el punto de corte para el diagnóstico es toda diferencia menor o igual a 30 mmHg entre la tensión arterial diastólica y la presión del compartimento, pese a ello es necesario mencionar que estos valores de referencia no provienen de mediciones en los compartimentos de los pies sino de otras regiones del esqueleto apendicular.

Adicionalmente, la literatura es insuficiente para determinar cuáles compartimentos tienen relevancia clínica y deben medirse en el pie. La presión normal de los compartimentos no ha sido claramente establecida, aunque algunas fuentes estiman un valor normal alrededor de 5 ± 3 mmHg, según lo cual se comprueba que la paciente efectivamente cursaba con un síndrome compartimental en los compartimentos evaluados.^{7,11,12}

Específicamente se considera que en el caso expuesto, la necrosis de las vénulas en la dermis, secundaria a la púrpura de Henoch-Schönlein generó un exudado e isquemia, lo que activó la cascada inflamatoria y produjo un síndrome de reperfusión que aumentó el tercer espacio en los compartimentos de los pies de la paciente.

No obstante, ésta no es una complicación normal de la púrpura, pues las urgencias quirúrgicas asociadas suelen es-

tar circunscritas al abdomen.¹³ En consecuencia, se encuentran únicamente tres casos reportados de síndrome compartimental osteomuscular en asociación a esta patología; si bien, ninguno de estos pacientes cursaba con características similares a las de la paciente atendida en nuestra institución, ya que eran individuos que fueron canalizados en la mano mientras cursaban con tiempos de coagulación alterados, hipoxia, hipotensión o que tenían de manera concomitante un déficit del factor XIII, lo que predispuso en dichos casos al desarrollo de un hematoma y un síndrome compartimental únicamente en la mano.^{14,15}

En todo caso, independientemente de la localización, el tratamiento debe ser siempre quirúrgico, sin dejar de lado simultáneamente un manejo de soporte que consista en mantener la extremidad a nivel del corazón, suministrar una analgesia adecuada, inmovilizar la extremidad, proporcionar oxígeno suplementario si se requiere y evitar la hipotensión.

En todo síndrome compartimental la fasciotomía debe ser realizada por el ortopedista, idealmente en las primeras cuatro horas desde la instauración del cuadro para evitar un daño irreversible muscular y nervioso, prevenir el desarrollo de infecciones, insuficiencia renal o incluso el compromiso de la viabilidad de la extremidad o la vida del paciente. La decisión de una fasciotomía en cuadros de más de ocho horas de instauración debe individualizarse según el paciente, dado el alto riesgo de infección y necesidad de requerir finalmente un manejo ablativo.⁷ Sin embargo, estos parámetros han surgido de estudios realizados en otros segmentos corporales, por lo que no existen estudios que comparen los desenlaces y las potenciales complicaciones de realizar una descompresión temprana o un manejo diferido ante un síndrome compartimental en el pie.⁷

En cuanto a la técnica, al realizar la fasciotomía debe procurarse la descompresión de todos los compartimentos para restaurar las presiones fisiológicas, desbridar el tejido necrótico y preservar las estructuras neurovasculares. Aun cuando la técnica puede ser variable en el pie, dado que no existe un consenso frente a la anatomía de los compartimentos, aunque normalmente se realiza una incisión plantar medial (abordaje de Henry) para liberar el compartimento medial, lateral, calcáneo y superficial, además de dos abordajes

dorsales (medial al segundo metatarsiano y lateral al cuarto metatarsiano) para liberar los compartimentos interóseo y aductor.^{6,7,11} Posterior a esto, deben realizarse múltiples exploraciones quirúrgicas espaciadas cada 48 o 72 horas para evaluar la viabilidad de los tejidos y así realizar un cierre gradual de la herida. El cubrimiento definitivo debe realizarse idealmente en un lapso no mayor de siete a 10 días para evitar retracciones en los tejidos.

En el caso expuesto, la etiología atípica y la presentación clínica inespecífica condicionaron el retraso del tratamiento más de cuatro horas; sin embargo, se ha visto que los pacientes pediátricos se benefician de la realización de fasciotomía, aunque haya transcurrido un tiempo prolongado desde la instauración del cuadro, puesto que en ellos la instauración del síndrome compartimental tiende a ser más tardía y los músculos a ser más resilientes.⁹

Lo anterior explica por qué durante el postoperatorio observamos una adecuada recuperación funcional de la paciente, quien actualmente cursa con un pie plantígrado y no doloroso, sin deformidades secundarias como dedos en martillo, en garra, pie cavo ni un déficit sensitivo permanente.^{6,7,9}

Conclusión

El médico debe tener la capacidad de conectar de manera eficiente la fisiología de múltiples patologías, en las que el edema pueda generar un fenómeno compresivo en compartimentos osteomusculares de diámetros menores, lo cual, aunado a la presencia de dolor intenso e incontrolable, debe configurar una alarma que sugiera un diagnóstico probable de síndrome compartimental. Ésta es la enseñanza más profunda que debe quedar al analizar este caso, la cual debe poder extrapolarse a situaciones similares, para que ante una presentación clínica atípica, la duda diagnóstica no retrase la instauración de un manejo oportuno.

Por lo tanto, la tensión dada por edema sumada al dolor desproporcionado, independientemente de su origen común o no en la literatura, obligan por su relación fisiopatológica

a cuantificar el impacto que tenga dicha tensión en los compartimentos involucrados para ofrecer un manejo óptimo.

Referencias

- González-Gay MA, López-Mejías R, Pina T, Blanco R, Castañeda S. IgA vasculitis: genetics and clinical and therapeutic management. *Curr Rheumatol Rep.* 2018; 20(5): 24.
- Borlán Fernández S. Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch). *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2020; 2: 225-38.
- de Graeff N, Groot N, Brogan P, Ozen S, Avcin T, Bader-Meunier B, et al. European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of rare paediatric vasculitides - the SHARE initiative. *Rheumatology (Oxford).* 2019; 58(4): 656-71.
- Dias CB, Jorge LB, Woronik V, Cavalcante LB, Yu L. IgA nephropathy in patients with serum anti-neutrophil cytoplasmic autoantibody (ANCA) positivity: case series. *J Bras Nefrol.* 2022; 44(1): 42-7.
- Wallin K, Nguyen H, Russell L, Lee DK. Acute traumatic compartment syndrome in pediatric foot: a systematic review and case report. *J Foot Ankle Surg.* 2016; 55(4): 817-20.
- Lutter C, Schoffl V, Hotfiel T, Simon M, Maffulli N. Compartment syndrome of the foot: an evidence-based review. *J Foot Ankle Surg.* 2019; 58(4): 632-40.
- Bemenderfer TB, Anderson JB, Maskill JD, Bohay DB. Controversies in the treatment of acute compartment syndrome of the foot. *Tech Foot Ankle Surg.* 2021; 20(3): 151-60.
- Livingston KS, Glotzbecker MP, Shore BJ. Pediatric acute compartment syndrome. *J Am Acad Orthop Surg.* 2017; 25(5): 358-64.
- Lin JS, Samora JB. Pediatric acute compartment syndrome: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Orthop Part B.* 2020; 29(1): 90-6.
- McMillan TE, Gardner WT, Schmidt AH, Johnstone AJ. Diagnosing acute compartment syndrome—where have we got to? *Int Orthop.* 2019; 43(11): 2429-35.
- Sands AK, Rammelt S, Manoli A. Foot compartment syndrome—a clinical review. *Fuß Sprunggelenk.* 2015; 13(1): 11-21.
- Dayton P, Goldman FD, Barton E. Compartment pressure in the foot. Analysis of normal values and measurement technique. *J Am Podiatr Med Assoc.* 1990; 80(10): 521-5.
- Lawes D, Wood J. Acute abdomen in Henoch-Schönlein purpura. *J R Soc Med.* 2002; 95(10): 505-6.
- Luis GE, Ng ES. Acute compartment syndrome of the hand in Henoch-Schönlein Purpura. *J Med Case Rep.* 2007; 1: 6.
- Abidin AS, Jalaluddin MY. Left hand compartment syndrome: a rare complication of Henoch-Schönlein purpura. *J Paediatr Child Health.* 2008; 44(6): 385.