



Púrpura no trombocitopénica en Fiebre Mediterránea Familiar. ¿Comorbilidad con la púrpura de Henoch-Schönlein o una rara manifestación adicional de la fiebre mediterránea familiar?

Eldad Ben-Chetrit 1 y Hasan Yazici 2

- Afiliaciones de los autores

1 Unidad de Reumatología, Centro Médico Hadassah, Universidad Hebrea de Jerusalén, Israel

y

2 Departamento de Reumatología, Hospital Académico, Estambul, Turquía

Enviado 14 de mayo 2015 versión revisada y aceptada 16 de septiembre 2015

Abstract

La púrpura de Henoch-Schönlein es una vasculitis relativamente común que afecta principalmente a los niños. Se caracteriza por erupción purpúrica en la piel, calambres abdominales y hematuria. Las biopsias de piel tomadas de lesiones púrpura de Henoch-Schönlein revelan depósitos de IgA perivasculares.

La FMF es una enfermedad autoinflamatoria caracterizada por ataques recurrentes de fiebre que dura 2-3 días, que se resuelven espontáneamente. Las manifestaciones típicas de la enfermedad son la peritonitis, pleuritis, pericarditis, artritis y eritema como erisipela que por lo general afectan las extremidades inferiores.

A través de los años muchos comentarios hicieron hincapié en la impresión clínica de que la púrpura de Henoch-Schönlein es más común entre los pacientes con FMF que en la población control sana. En esta revisión se resumen estos informes y demuestran que, a veces, la púrpura de Henoch-Schönlein asociado con FMF difiere de la típica púrpura de Henoch-Schönlein aislada, y este es también el caso de la poliarteritis nodosa y SpA asociada a la FMF. Se sugiere que estas manifestaciones clínicas (poliarteritis nodosa, Henoch-Schönlein y spa) deben ser consideradas para ser asociadas con la FMF, como parte de lo que llamamos FMF y no como entidades clínicas separadas adicionales co-existentes.