



www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro

Púrpura de Henoch-Schoenlein (PHS)

Versión de 2016

1. QUE É A PÚRPURA DE HENOCH- SCHOENLEIN?

1.1 En que consiste?

A púrpura de Henoch-Schoenlein (PHS) é unha enfermidade que se caracteriza pola inflamación dos vasos sanguíneos moi pequenos (capilares). Esta inflamación denomínase vasculite e adoita afectar os vasos sanguíneos pequenos da pel, o intestino e os riles. Os vasos sanguíneos inflamados poden sangrar no interior da pel o que produce unha erupción cutánea de cor vermella escura ou morada que se chama púrpura. Tamén poden sangrar no interior do intestino ou dos riles, e como consecuencia producirse a aparición de sangue en feces ou ouriños (hematuria).

1.2 É moi frecuente?

Aínda que a PHS non é unha enfermidade frecuente na infancia, considérase como a vasculite sistémica máis frecuente en nenos de idades comprendidas entre os 5 e 15 anos. Hai unha maior frecuencia en nenos que en nenas (2:1).

Non hai unha preferencia na etnia ou na distribución xeográfica da enfermidade. A maioría dos casos detectados en Europa ou no Hemisferio Norte prodúcense no inverno, pero algúns casos tamén se observan no outono ou primavera. A PHS afecta aproximadamente 20 de cada 100.000 nenos ao ano.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

Descoñécese que ocasiona a PHS. Crese que os axentes infecciosos

(como os virus e as bacterias) son un desencadeamento potencial da enfermidade porque adoita aparecer tras unha infección das vías aéreas superiores. A PHS pode ser unha reacción a unha infección (unha resposta excesivamente agresiva do sistema inmunitario do seu fillo). Con todo, a PHS tamén se observou tras a prescrición de medicamentos, picaduras de insectos, exposición ao frío, toxinas químicas e inxestión de alérxenos alimentarios específicos. O achado de depósitos de produtos específicos do sistema inmunitario como a inmunoglobulina A (IgA) en lesións da PHS suxire que unha resposta anómala do sistema inmunitario ataca os vasos sanguíneos pequenos da pel, articulacións, tubo dixestivo, riles e, en raras ocasións, o sistema nervioso central ou os testículos, causando así a enfermidade.

1.4 É hereditaria? É contaxiosa? Pode evitarse?

A PHS non é unha enfermidade hereditaria. Non é contaxiosa. Non se pode evitar.

1.5 Cales son os principais síntomas?

O síntoma principal é unha erupción cutánea característica que está presente en todos os pacientes con PHS. A erupción normalmente iníciase con pequenas ronchas, manchas vermellas ou vultos vermellos, que co tempo cambian a un hematoma de cor púrpura. Chámase «púrpura palpable» porque as lesións cutáneas poden tocarse ao estar sobreelevadas na pel. Normalmente, a púrpura aparece nas extremidades inferiores e as coxas, aínda que tamén pode aparecer en calquera outra parte do corpo (extremidades superiores, tronco, etc.). Na maioría dos pacientes (>65 % poden atoparse articulacións dolorosas (artralxias) ou articulacións dolorosas e inchadas con limitación do movemento (artrite), normalmente afectan os xeonllos e os nocellos, e con menos frecuencia, os pulsos, os cóbados e os dedos. As artralxias ou a artrite veñen acompañadas de inchazón e dor das partes brandas localizadas preto ou ao redor das articulacións. Nas primeiras etapas da enfermidade pode producirse inchazón das partes brandas nas mans e os pés, da fronte e do escroto, en particular en nenos moi novos.

Os síntomas articulares son transitorios e desaparecen no prazo duns

días a unhas semanas.

Cando os vasos que se inflaman están localizados no intestino, a dor abdominal atópase presente en máis do 60 % dos casos. Habitualmente é intermitente, séntese ao redor do embigo e pode estar acompañada por sangrado gastrointestinal leve ou intenso (hemorraxia). De forma moi pouco frecuente, pode producirse un pregue anómalo do intestino, chamado intususcepción, o que provoca a obstrución do intestino, podendo necesitar unha intervención cirúrxica.

Cando os vasos dos riles se inflaman poden sangrar (prodúcese entre o 20 e 35 % dos pacientes) e pode producirse hematuria (sangue nos ouriños) e proteinuria (proteínas nos ouriños) entre leve e intensa. Normalmente os problemas renais non son graves. En casos raros, a enfermidade renal pode durar meses ou anos e pode progresar a insuficiencia renal (entre o 1 e 5 %). Nestes casos, é necesaria a colaboración entre o especialista dos riles (nefrólogo) e o médico do paciente.

Os síntomas descritos anteriormente poden preceder de forma ocasional por uns poucos días á aparición de erupción cutánea, ou poden aparecer de forma simultánea ou gradual nunha orde diferente. Obsérvanse con moi pouca frecuencia outros síntomas como as convulsións, a hemorraxia cerebral e pulmonar, e a inchazón dos testículos debida á inflamación dos vasos nestes órganos.

1.6 A enfermidade é igual en todos os nenos?

A enfermidade é máis ou menos igual en todos os nenos, pero o grao de afectación cutánea e dos órganos pode variar significativamente dun paciente a outro.

1.7 A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan os adultos?

A enfermidade nos nenos non é diferente da de adultos, pero é menos frecuente en adultos.