



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 plegue 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.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como se diagnostica?

O diagnóstico da PHS é principalmente clínico e baséase na erupción púrpura clásica, normalmente localizada nas extremidades inferiores, e xeralmente atópase asociada con polo menos unha das seguintes manifestacións: dor abdominal, afectación articular (artrite ou artralxia) e afectación renal (principalmente hematuria). Deben excluírse outras enfermidades que provocan un cadro clínico similar. Normalmente non se necesita unha biopsia de pel para o diagnóstico (achados histolóxicos de inmunoglobulina A).

2.2 Que probas analíticas e outras probas son útiles?

Non existen probas ou análises específicas que contribúan ao diagnóstico da PHS. A velocidade de sedimentación globular (VSG) ou a proteína C reactiva (CRP, unha medida da inflamación sistémica) poden ser normais ou atoparse elevadas. O sangue oculto en feces pode ser unha indicación dunha pequena hemorraxia intestinal. As análises de ouriños deben realizarse durante o transcurso da enfermidade para detectar a afectación renal. A hematuria de baixo grao é habitual e resólvese co tempo. Se a afectación dos riles é importante (insuficiencia renal ou proteinuria significativa) poida que sexa necesario realizar unha biopsia renal. As probas de imaxe como as ecografías poden recomendarse para descartar outras causas da dor abdominal e para comprobar a existencia de posibles complicacións, como unha obstrución intestinal.

2.3 Pode tratarse?

A maioría dos pacientes con PHS non necesitan ningún medicamento. Indicar de forma eventual que os nenos permanezan en repouso na cama mentres os síntomas están presentes. O tratamento, cando é necesario, é principalmente de apoio, con control da dor con analxésicos simples como o paracetamol ou con antiinflamatorios non esteroideos, como ibuprofeno e naproxeno, principalmente cando as dores sobre as articulacións son intensas.

A administración de corticoesteroides (por vía oral ou, ás veces, por vía intravenosa) indícase nos pacientes con síntomas gastrointestinais graves ou hemorraxia e en casos raros de síntomas intensos que impliquen outros órganos (é dicir, os testículos). Se a enfermidade renal é grave, debe realizarse unha biopsia renal e, se está indicado, debe

iniciarse un tratamento combinado con corticoesteroides e inmunodepresores.

2.4 Cales son os efectos secundarios do tratamento farmacolóxico?

Na maioría dos casos de PHS non é necesario o tratamento con fármacos ou estes soamente adminístranse durante un curto período de tempo. Polo tanto, non se esperan efectos secundarios graves. Nos casos graves que se requira o uso de prednisona e de inmunodepresores durante moito tempo hai que vixiar os posibles efectos secundarios destes fármacos.

2.5 Canto tempo durará a enfermidade?

A evolución completa da enfermidade dura entre 4 e 6 semanas. A metade dos nenos con PHS teñen polo menos unha recidiva nun período de 6 semanas, que adoita ser máis breve e leve que o primeiro episodio. As recaídas de cando en cando duran máis tempo. Unha recidiva non é indicativa da intensidade da enfermidade. A maioría dos pacientes recupéranse completamente.

3. VIDA COTIÁ

3.1 Como podería afectar a enfermidade á vida cotiá do neno e da familia e que tipo de revisións periódicas son necesarias?

Na maioría dos nenos, a enfermidade está autolimitada e non ocasiona problemas. A pequena porcentaxe de pacientes que presentan enfermidade renal persistente ou grave poden ter unha evolución progresiva, con posible insuficiencia renal. En xeral, o neno e a súa familia son capaces de levar unha vida normal.

Deben realizarse determinacións periódicas de ouriños durante a evolución da enfermidade e 6 meses tras a desaparición da PHS. Isto realízase para detectar posibles problemas renais xa que, nalgúns casos, pode producirse afectación renal varias semanas ou varios meses tras o inicio da enfermidade.

3.2 Que ocorre coa escola?

Durante a enfermidade aguda, normalmente atópase limitada toda a actividade física e pode necesitarse repouso na cama. Tras a recuperación, o neno pode ir de novo á escola e levar unha vida normal, participando nas mesmas actividades que os seus compañeiros. A escola para os nenos é equivalente ao traballo para os adultos: un lugar onde poden aprender a ser persoas independentes e produtivas.

3.3 Que ocorre cos deportes?

Todas as actividades poden realizarse segundo se toleren. A recomendación xeral é permitir que os pacientes participen en actividades deportivas e confiar que se se produce dor nunha articulación o neno vai deixar a actividade. Aínda que a tensión mecánica non é benéfica para unha articulación inflamada, xeralmente suponse que o pequeno dano que poida sobrevenir é moito menor que o dano psicolóxico de verse incapaz de practicar deporte cos amigos como consecuencia da enfermidade.

3.4 Que ocorre coa dieta?

Non existen probas de que a dieta poida influír na enfermidade. En xeral, o neno debe seguir unha dieta equilibrada e normal para a súa idade. Para o neno en crecemento, recoméndase unha dieta saudable e equilibrada con suficientes proteínas, calcio e vitaminas. Debe indicarse control da inxestión de comida nos pacientes que toman corticoesteroides para evitar o sobrepeso, estes fármacos poden aumentar o apetito.

3.5 Pode influír o clima na evolución da enfermidade?

Non existen probas de que o clima poida afectar as manifestacións da enfermidade.

3.6 Pode vacinarse ao neno?

As vacinas deben pospoñerse durante o período en que a enfermidade estea activa. O tempo de ausencia de vacinas decidiráo o pediatra do neno. En xeral, as vacinas non parecen aumentar a actividade da

enfermidade e non provocan acontecementos adversos graves. Con todo, polo xeral, deben evitarse as vacinas atenuadas debido ao risco hipotético de indución da infección en pacientes que reciben altas doses de inmunodepresores ou fármacos biolóxicos.

3.7 Que ocorre coa vida sexual, o embarazo e a anticoncepción?

A enfermidade non presenta restricións sobre a actividade sexual normal ou o embarazo. Con todo, aos pacientes que tomen medicamentos, fundamentalmente inmunosupresores, débeseles de informar de que deben evitar un embarazo polos posibles efectos destes sobre o feto. Aconséllase aos pacientes que consulten co seu médico sobre o control da anticoncepción e o embarazo.