



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

Púrpura de Henoch-Schönlein

Versão de 2016

1. O QUE É A PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN

1.1 O que é?

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma doença na qual ocorre inflamação dos vasos sanguíneos de pequeno calibre (capilares). Esta inflamação chama-se vasculite e normalmente afeta os vasos sanguíneos de pequeno calibre, na pele, nos intestinos e nos rins. Os vasos sanguíneos inflamados podem sangrar para o interior da pele causando uma erupção vermelha escura ou roxa chamada púrpura. Também podem sangrar no intestino ou nos rins causando fezes ou urina coradas de sangue (hematúria).

1.2 É uma doença comum?

A PHS, embora não sendo uma doença frequente na infância, é a vasculite sistémica mais comum nas crianças com idade entre os 5 e os 15 anos. É mais frequente nos rapazes do que nas raparigas (2:1). Não existe distribuição étnica ou geográfica preferencial da doença. A maioria dos casos na Europa e no Hemisfério Norte ocorrem durante o inverno, mas também são observados alguns casos durante o outono ou primavera. A PHS afeta aproximadamente 20 em cada 100.000 crianças anualmente.

1.3 Quais são as causas da doença?

Não se conhece a causa da PHS. Pensa-se que agentes infecciosos (tais como vírus e bactérias) possam, potencialmente, desencadear a doença porque muitas vezes aparece após uma infeção do trato respiratório

superior. No entanto, a PHS também pode aparecer após a toma de medicamentos, picadas de insetos, exposição ao frio ou a toxinas químicas ou após o consumo de alérgenos alimentares específicos. A PHS pode ocorrer como uma reação a uma infecção (uma resposta excessivamente exagerada do sistema imunológico do seu filho). A descoberta da deposição de componentes específicos do sistema imunitário tais como a Imunoglobulina A (IgA) em lesões da PHS, sugere que uma resposta anormal do sistema imunitário ataque os vasos sanguíneos de pequeno calibre da pele, das articulações, do trato gastrointestinal, dos rins, e raramente, do sistema nervoso central ou dos testículos, causando a doença.

1.4 É hereditária? É infecciosa? O seu aparecimento pode ser prevenido?

A PHS não é uma doença hereditária. Não é contagiosa nem pode ser prevenida.

1.5 Quais são os principais sintomas?

O sintoma principal é uma erupção cutânea característica, que está presente em todos os doentes com PHS. Habitualmente, a erupção cutânea começa com uma pequena urticária, pequenas manchas ou edemas vermelhos que com o tempo se transformam num hematoma roxo. Chama-se de "púrpura palpável" porque as lesões cutâneas elevadas se podem sentir através do tato. É frequente a púrpura localizar-se nas extremidades inferiores e nádegas, embora possam também aparecer algumas lesões noutras partes do corpo (membros superiores, tronco, etc.).

Articulações dolorosas (artralgia) e/ou edemaciadas e com limitação de movimento (artrite), afetando normalmente os joelhos e tornozelos e, mais raramente, os pulsos, cotovelos e dedos, são observadas na maioria dos doentes (mais de 65%). A artralgia e/ou artrite são acompanhadas por edema e desconforto a nível dos tecidos moles localizados na proximidade das articulações. O edema dos tecidos moles nas mãos e nos pés, na testa e no escroto pode ocorrer no início da doença, principalmente em crianças muito pequenas.

Os sintomas articulares são temporários e desaparecem após alguns dias a semanas.

Quando os vasos sanguíneos ficam inflamados, existe dor abdominal em mais de 60% dos casos. É normalmente intermitente e localizada à volta do umbigo, podendo ser acompanhada por hemorragia gastrointestinal moderada ou grave. Muito raramente pode ocorrer uma dobra anómala do intestino chamada invaginação, que provoca obstrução intestinal e que pode necessitar de cirurgia.

Quando os vasos dos rins ficam inflamados podem sangrar (em cerca de 20-35% dos doentes) podendo ocorrer uma ligeira a grave hematúria (sangue na urina) e proteinúria (proteínas na urina). Normalmente, os problemas nos rins não são graves. Em casos raros, a doença renal pode durar meses ou anos e pode evoluir para insuficiência renal (1-5%). Nestes casos, é necessário o acompanhamento por um especialista dos rins (nefrologista), em cooperação com o médico que assiste o doente.

Os sintomas acima descritos podem preceder o aparecimento da erupção cutânea em alguns dias. Também podem aparecer simultaneamente ou gradualmente, numa ordem diferente.

Outros sintomas como convulsões, hemorragia cerebral ou pulmonar e edema dos testículos, devido à inflamação dos vasos sanguíneos nesses órgãos, são raramente observados.

1.6 A doença é igual em todas as crianças?

A doença é mais ou menos semelhante em todas as crianças, mas o grau de envolvimento cutâneo e dos restantes órgãos pode variar consideravelmente de doente para doente.

1.7 A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?

A doença nas crianças não é diferente da doença nos adultos, mas raramente ocorre em doentes jovens.