



<https://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.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como é diagnosticada?

O diagnóstico de PHS é principalmente clínico e baseia-se na clássica erupção purpúrica, geralmente confinada aos membros inferiores e nádegas e geralmente associada a pelo menos uma das seguintes

manifestações: dor abdominal, envolvimento articular (artrite ou artralgia) e envolvimento renal (principalmente hematúria). Devem ser excluídas outras doenças que possam cursar com um quadro clínico semelhante. Raramente é necessária uma biópsia cutânea para o diagnóstico, de modo a mostrar a presença de imunoglobulina A em exames histológicos.

2.2 Que exames laboratoriais e outros testes são úteis?

Não existem exames específicos que contribuam para o diagnóstico de PHS. A velocidade de sedimentação eritrocitária (VS) ou a proteína C-reativa (PCR, uma medida da inflamação sistémica) podem estar normais ou aumentadas. A presença de sangue oculto nas fezes pode sugerir uma pequena hemorragia intestinal. Deve ser realizada uma análise de urina durante a evolução da doença para detetar se existe envolvimento renal. É comum existir hematúria ligeira, que desaparece com o tempo. Pode ser necessária uma biópsia renal caso o envolvimento renal seja grave (insuficiência renal ou proteinúria significativa). Podem ser recomendados exames de imagiologia para descartar outras causas de dor abdominal e para verificar se existem possíveis complicações, tais como oclusão intestinal.

2.3 Há tratamento para a doença?

A maioria dos doentes com PHS evolui bem e não necessita de qualquer tratamento. Eventualmente, as crianças podem requerer repouso enquanto os sintomas persistirem. O tratamento, quando necessário, é principalmente de suporte, para controlo da dor através da utilização de analgésicos (medicamentos para a dor) tal como o acetaminofeno (paracetamol) ou de anti-inflamatórios não-esteroides tais como o ibuprofeno e o naproxeno, quando as queixas articulares são mais significativas.

A administração de corticosteróides (por via oral ou, por vezes, por via intravenosa) está indicada nos doentes com sintomas gastrointestinais graves ou hemorragia, assim como nos casos raros de sintomas graves noutros órgãos (por exemplo, testículos). Se a doença renal for grave deve ser realizada uma biópsia e, se indicado, deve ser iniciado um tratamento combinado com medicamentos corticosteróides e imunossupressores.

2.4 Quais são os efeitos secundários da terapêutica?

Na maioria dos casos de PHS, o tratamento farmacológico não é necessário ou é administrado apenas durante um curto período de tempo. Como tal, não são esperados efeitos secundários graves. Em casos raros, quando a doença renal grave requer a utilização de prednisona e fármacos imunossupressores durante muito tempo, os seus efeitos secundários podem ser um problema.

2.5 Quanto tempo durará a doença?

A evolução total da doença é de cerca de 4-6 semanas. Metade das crianças com PHS tem pelo menos uma recidiva num período de 6 semanas, que é geralmente mais curta e mais ligeira do que o primeiro episódio. As recidivas raramente duram muito tempo. Uma recidiva não é indicativa de gravidade da doença. A maioria dos doentes recupera totalmente.

3. VIDA QUOTIDIANA

3.1 De que forma pode a doença afetar o dia-a-dia da criança e da sua família e que tipo de reavaliações periódicas são necessárias?

Na maioria das crianças a doença é autolimitada e não causa problemas de longa duração. A pequena percentagem de doentes que apresenta doença renal grave ou persistente pode ter uma evolução progressiva, com possível insuficiência renal. De um modo geral, a criança e a família são capazes de ter uma vida normal.

Devem ser analisadas amostras de urina, várias vezes durante a evolução da doença e 6 meses após a PHS já não estar presente. Isto pretende detetar possíveis problemas renais, pois, em alguns casos, o envolvimento renal pode ocorrer várias semanas ou mesmo meses após o início da doença.

3.2 E a escola?

Durante a doença aguda, todas as atividades físicas estão geralmente

limitadas podendo ser necessário repouso na cama. Após a recuperação, as crianças podem ir novamente à escola e ter uma vida normal, participando em todas as atividades, da mesma forma que os seus colegas saudáveis. A escola para uma criança é equivalente ao trabalho para um adulto: um lugar onde aprendem a tornarem-se pessoas autónomas e produtivas.

3.3 E em relação à prática de desportos?

Todas as atividades podem ser praticadas desde que toleradas. Como tal, a recomendação geral é permitir que os doentes participem em atividades desportivas acreditando que irão parar se uma articulação começar a doer, ao mesmo tempo que os professores de desporto devem ser informados, para evitar lesões desportivas, em particular nos adolescentes. Embora as atividades mais intensas não sejam benéficas para uma articulação inflamada, de um modo geral presume-se que as pequenas lesões que possam ocorrer são muito menores do que os danos psicológicos resultantes de serem impedidos de praticar desportos com os amigos por causa da doença.

3.4 E em relação à alimentação?

Não existem evidências de que a alimentação possa influenciar a doença. De um modo geral, a criança deve seguir uma alimentação variada e adequada para a sua idade. Uma alimentação saudável e bem equilibrada com proteínas, cálcio e vitaminas suficientes é recomendada para uma criança em crescimento. Os doentes tratados com corticosteróides devem evitar comer em excesso, uma vez que estes medicamentos podem aumentar o apetite.

3.5 O clima pode influenciar a evolução da doença?

Não existem evidências de que o clima possa afetar as manifestações da doença.

A criança pode ser vacinada?

As vacinas devem ser adiadas e deverá ser o pediatra da criança a decidir quando será a melhor ocasião para a vacinação. No geral, as

vacinas não parecem aumentar a atividade da doença e não causam efeitos adversos graves em doentes com PHS. No entanto, as vacinas vivas atenuadas são geralmente evitadas devido ao risco hipotético de indução de infecções nos doentes, quando estes são tratados com doses elevadas de fármacos imunossupressores ou agentes biológicos.

3.7 E em relação à vida sexual, à gravidez e à contraceção?

A doença não tem restrições a uma atividade sexual normal ou gravidez. No entanto, os doentes que tomam medicamentos devem ser sempre muito cuidadosos devido aos possíveis efeitos tóxicos desses medicamentos no feto. Os doentes são aconselhados a consultar o médico sobre a contraceção e a gravidez.