



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

Púrpura de Henoch-Schonlein

Versão de 2016

1. O QUE É A PÚRPURA DE HENOC-SCHONLEIN

1.1 O que é?

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma doença na qual os vasos sanguíneos de pequeno calibre (capilares) se inflamam. 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 romper e sangrar para o interior da pele causando uma erupção vermelha escura ou violácea chamada púrpura. Também podem sangrar no intestino ou nos rins causando fezes ou urina manchadas de sangue (hematúria).

1.2 É uma doença comum?

A PHS, embora não sendo uma doença frequente na infância, é a vasculite sistêmica mais comum nas crianças com idades entre 5 e 15 anos. É mais comum em meninos do que em meninas (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 a primavera. A PHS afeta, anualmente, aproximadamente 20 em cada 100.000 crianças.

1.3 Quais são as causas da doença?

Não se conhece a causa da PHS. Agentes infecciosos (tais como vírus e bactérias) são implicados como potenciais desencadeadores da doença porque comumente aparece após uma infecção do trato respiratório

superior. No entanto, a PHS também pode aparecer após a ingestão de medicamentos, ou picadas de insetos, exposição ao frio ou a toxinas químicas ou após o consumo de alérgenos alimentares específicos. A PHS pode ser uma reação a uma infecção (uma resposta excessivamente agressiva do sistema imune do seu filho).

A descoberta que componentes específicos do sistema imunológico tais como a Imunoglobulina A (IgA) se deposite em lesões da PHS, sugere que uma resposta anormal do sistema imune 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 assim 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 principal sintoma é uma erupção cutânea característica, presente em todos os doentes com PHS. Normalmente, a erupção cutânea começa com pequenas manchas ou inchaços avermelhados que com o tempo se transformam num hematoma roxo ou violáceo. A PHS é também chamada de "púrpura palpável" porque são manchas elevadas que podem palpadas. É frequente a púrpura acometer as extremidades inferiores do corpo e nádegas, embora possam também aparecer lesões em outras partes do corpo (membros superiores, tronco, etc.).

Articulações dolorosas (artralgia) ou dolorosas, edemaciadas e com limitação de movimento (artrite), principalmente nos joelhos e tornozelos e mais raramente nos punhos, cotovelos e dedos, são observadas na maioria dos doentes (mais de 65%). A artralgia e/ou artrite são acompanhadas por edema e sensibilidade dolorosa dos tecidos moles localizados próximos ou ao redor 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 ou semanas.

Quando os vasos sanguíneos inflamam, existe dor abdominal em mais de 60% dos casos. A dor é normalmente intermitente e sentida ao redor do umbigo, podendo ser acompanhada por hemorragia gastrointestinal moderada ou grave. Muito raramente pode ocorrer uma dobra anormal do intestino chamada intussusceção ou invaginação intestinal, com risco de provocar obstrução intestinal e que pode necessitar de cirurgia. Quando os vasos renais inflamam podem sangrar (em 20-35% dos doentes) podendo ocorrer uma leve a grave hematúria (sangue na urina) e proteinúria (proteína na urina). Normalmente, os problemas renais não são graves nem comuns. Em raros casos, a doença renal pode durar meses ou anos e pode evoluir para insuficiência renal (1-5%). Nestes casos, é necessária uma consulta com um especialista dos rins (nefrologista) em cooperação com o médico que assiste o doente.

Os sintomas descritos acima podem preceder ao 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 igual em todas as crianças, mas o grau de envolvimento cutâneo e dos órgãos pode variar consideravelmente de paciente para paciente.

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 adultos.