



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 ser 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.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como é diagnosticada?

O diagnóstico da PHS é essencialmente clínico e baseia-se na clássica erupção purpúrica cutânea, geralmente limitada 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 ter 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 testes laboratoriais e outros testes são úteis?

Não existem testes específicos que contribuam para o diagnóstico de PHS. A velocidade de hemossedimentação (VHS) ou a proteína C-reativa (PCR, uma medida da inflamação sistêmica) podem estar normais ou aumentadas. A presença de sangue oculto nas fezes pode ser uma indicação de uma pequena hemorragia intestinal. Deve ser realizada uma urianálise (exame do sedimento urinário) durante a evolução da doença para detectar se existe envolvimento renal. É comum existir hematúria de baixa intensidade a qual 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 imagem para descartar outras causas de dor abdominal e para verificar se existem possíveis complicações, tais como obstrução intestinal.

2.3 Há tratamento para a doença?

A maioria dos doentes com PHS evolui bem e não necessita de nenhuma medicação. Repouso é necessário enquanto os sintomas persistirem. O tratamento, quando necessário, é principalmente de suporte, para controle da dor através da utilização de analgésicos (medicamentos para a dor) tal como o acetaminofeno (paracetamol) ou de anti-inflamatórios não-esteróides tais como o ibuprofeno e o naproxeno, quando as queixas articulares são mais proeminentes. A administração de corticosteróides (por via oral ou, por vezes, por via intravenosa) é indicada nos pacientes com hemorragia ou sintomas gastrointestinais graves, assim como nos casos raros de sintomas graves em outros órgãos (por exemplo, testículos). Se a doença renal for grave deve ser realizada uma biópsia e, se indicado, começar um tratamento combinado com medicamentos corticosteróides e imunossuppressores.

2.4 Quais são os efeitos secundários da terapia medicamentosa?

Na maioria dos casos de PHS, o tratamento medicamentoso 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 medicamentos imunossupressores durante muito tempo, os efeitos secundários dos medicamentos pode 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, a qual é geralmente mais breve e mais leve do que o primeiro episódio. As recidivas raramente duram muito tempo. Uma recidiva não é indicativa de gravidade da doença. A maioria dos pacientes se recupera totalmente.

3. VIDA QUOTIDIANA

3.1 De que forma a doença pode afetar o dia a dia da criança e sua família e que tipo de check-ups periódicos são necessários?

Na maioria das crianças, a doença é auto-limitada e não causa problemas por muito tempo. A pequena percentagem de pacientes 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 mais presente. Dessa forma pretende-se detectar 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 acamado. Após a recuperação, as crianças podem ir novamente à escola e ter uma vida normal, participando de todas as atividades 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 independentes e produtivas.

3.3 E em relação à prática de desportos?

Todas as atividades podem ser praticadas desde que toleradas. A recomendação geral é permitir que os pacientes participem de atividades esportivas acreditando que irão parar se uma articulação começar a doer, ao mesmo tempo que se informa aos professores de educação física, 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 pacientes tratados com doses elevadas de medicamentos imunossupressores ou agentes biológicos.

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

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