



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

Púrpura de Henoch-Schoenlein (PHS)

Version of 2016

1. ¿QUÉ ES LA PÚRPURA DE HENOCHE- SCHOENLEIN?

1.1 ¿En qué consiste?

La púrpura de Henoch-Schoenlein (PHS) es una enfermedad que se caracteriza por la inflamación de los vasos sanguíneos muy pequeños (capilares). Esta inflamación se denomina vasculitis y suele afectar a los vasos sanguíneos pequeños de la piel, el intestino y los riñones. Los vasos sanguíneos inflamados pueden sangrar en el interior de la piel lo que produce un brote de color rojo oscuro o morado que se llama púrpura. También pueden sangrar en el interior del intestino o de los riñones, lo que explica que a veces haya sangre en la materia fecal o en la orina (Término médico hematuria).

1.2 ¿Es muy frecuente?

Aunque la PHS no es una enfermedad común en la infancia, se considera como la vasculitis más frecuente en niños entre los 5 y 15 años. Se presenta más en niños que en niñas (Por cada dos niños se enferma una niña, relación 2:1).

La enfermedad se presenta en todas las razas y hay descritos casos en todo el mundo. Aunque no tenemos datos precisos, se considera que en los países como Colombia, que no tienen estaciones, los casos de PHS se presentan con igual frecuencia en cualquier época del año (Un poco más en los periodos de clima frío). La PHS afecta a aproximadamente 20 de cada 100.000 niños al año.

1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

No se sabe que causa esta enfermedad. Se cree que algunos virus y bacterias actuarían como posibles desencadenantes, ya que se ha observado que con frecuencia la PHS se presenta luego de una infección respiratoria. También puede presentarse cuando el sistema inmune (las defensas) reacciona de forma exagerada ante ciertas infecciones. Otros estímulos que se han asociado con la aparición de esta vasculitis son el consumo de algunos medicamentos y la exposición a determinados productos químicos y la ingesta de algunos alimentos a los que algunos pacientes son alérgicos.

Los exámenes en muestras tomadas de lesiones de la piel han identificado el depósito de productos del sistema de defensas conocidos como inmunoglobulinas; específicamente la inmunoglobulina A (IgA); lo que indicaría que por una respuesta anormal del sistema de defensas, este ataca a los vasos sanguíneos de la piel, articulaciones, tracto digestivo, riñones y en casos muy raros el sistema nervioso central o los testículos, explicando los síntomas de la enfermedad

1.4 ¿Es hereditaria? ¿Es contagiosa? ¿Puede prevenirse ?

La PHS no se hereda, no es contagiosa y no se puede prevenir.

1.5 ¿Cuáles son los principales síntomas?

En todos los pacientes con PHS el síntoma principal es un brote en la piel que puede empezar como ronchas, manchas o pequeños bultos rojos, que luego se pueden volver de color morado o púrpura (de allí su nombre). Se denomina "púrpura palpable" porque las lesiones son elevadas sobre la piel y por lo tanto se tocan. Generalmente, el brote aparece en las piernas, los muslos y las nalgas, aunque también se puede presentar en otras partes del cuerpo (extremidades superiores, tronco, etc.).

La mayoría de los pacientes (>65 %, es decir de 100 niños afectados, más de 65) presentan dolor en las articulaciones (artralgias) y en algunos además del dolor articular, puede haber hinchazón y limitación para el movimiento (artritis). Normalmente las articulaciones afectadas son las rodillas y los tobillos y con menos frecuencias las muñecas, los codos y los dedos. En ocasiones las zonas del cuerpo cercanas a las articulaciones afectadas también pueden hincharse. En niños pequeños puede presentarse además hinchazón de las manos, los pies, la frente y

el escroto

Los síntomas articulares son transitorios y pueden durar desde algunos días hasta unas pocas semanas.

En el 60% de los casos (es decir, de cada 100 niños con la enfermedad, 60) puede presentarse dolor de estómago, que aparece cuando hay inflamación de los vasos del intestino. Generalmente el dolor es intermitente y se localiza alrededor del ombligo; a veces puede haber sangrado en las deposiciones (hemorragia) que puede ser escaso o abundante. En casos muy raros puede producirse una complicación llamada invaginación intestinal, que es cuando el intestino se "enrolla" sobre sí mismo, produciéndose obstrucción. En estos casos, puede necesitarse cirugía.

Cuando los vasos de los riñones se inflaman pueden sangrar (se produce entre el 20 y 35 % de los pacientes,), lo que puede ocasionar hematuria (sangre en la orina) y proteinuria (proteínas en la orina) que puede ser leve o intensa. Normalmente los problemas renales no son graves, sin embargo en casos raros, la enfermedad renal puede durar meses o años y puede progresar a fallas graves en el funcionamiento de los riñones (entre el 1 y 5 %,). En estos casos, es necesaria la colaboración entre el especialista de los riñones (nefrólogo) y el médico del paciente.

Los síntomas descritos anteriormente (el dolor abdominal y los síntomas articulares) a veces pueden presentarse unos días antes de la aparición del brote, o pueden aparecer de forma simultánea o posterior a su presentación .

En algunos niños, puede haber hinchazón de los testículos y en casos muy raros, otros síntomas que incluyen ataques (convulsiones), sangrado en el cerebro y en los pulmones. La razón es que también puede haber inflamación de los vasos sanguíneos en estos órganos

1.6 ¿La enfermedad es igual en todos los niños?

La enfermedad es más o menos igual en todos los niños, pero la presentación del brote y los órganos internos afectados puede ser diferente en cada paciente. (Por ejemplo la mayoría de los niños tendrá el brote sólo en miembros inferiores, mientras que en otros puede afectar diferentes zonas del cuerpo; la inflamación de los riñones y otros órganos no se presenta en todos los pacientes)

1.7 ¿La enfermedad en niños es diferente que la que presentan los adultos?

En términos generales la enfermedad es parecida en niños y adultos, pero en los adultos es poco frecuente y puede haber lesiones en piel más graves y mayor probabilidad de que se afecten los riñones