



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

Púrpura de Henoch-Schoenlein (PHS)

Version of 2016

1. ¿QUÉ ES LA PÚRPURA DE HENOCH- 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

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico de la PHS es principalmente clínico (o sea que no hay un examen de laboratorio que haga el diagnóstico si no que éste se sustenta en los síntomas que presenta el paciente) y se basa en la presencia del brote típico (púrpura palpable), generalmente localizado en los miembros inferiores y que se encuentra asociado con al menos una de las siguientes manifestaciones: dolor de estómago, afectación articular (artritis o artralgia y afectación renal (principalmente hematuria). Además se deben excluir otras enfermedades que puedan causar síntomas parecidos, por lo que pueden ser necesarios otros exámenes adicionales. La biopsia de piel (tomar una muestra del brote para identificar los depósitos de IgA) no se indica de rutina, dejándose solamente para casos seleccionados según el criterio del médico.

2.2 ¿Qué exámenes de laboratorio y estudios de imagen son útiles?

No existen exámenes específicos para el diagnóstico de PHS (ver apartado como se diagnostica). Sin embargo pueden requerir algunos estudios para tratar de aclarar que órganos internos están afectados o para descartar otras enfermedades que se pueden parecer a la PHS. La velocidad de sedimentación globular (o eritrosedimentación) y la proteína C reactiva (PCR) pueden estar normales o aumentadas. La sangre oculta en heces positiva puede indicar una pequeña hemorragia intestinal. El examen de orina se hace para determinar si el riñón está afectado; puede mostrar una pequeña cantidad de sangre no visible (hematuria microscópica) la cual se resuelve con el tiempo. Si se está perdiendo gran cantidad de proteínas por la orina (proteinuria) o los exámenes realizados muestran que los riñones están fallando, puede

ser necesario tomar una pequeña muestra del riñón para ser analizada bajo el microscopio (biopsia renal). Los estudios de imagen como las ecografías pueden estar indicados cuando se quiere descartar otras causas de dolor abdominal y comprobar si hay posibles complicaciones, como invaginación intestinal

2.3 ¿ Tiene tratamiento con medicamentos??

La mayoría de los pacientes no necesita ningún medicamento. En algunas ocasiones se recomendará reposo, en otros casos se da tratamiento para controlar algunos síntomas: Cuando hay dolor en las articulaciones está indicado el acetaminofén y en algunos casos (si el dolor articular es muy intenso) anti inflamatorios como el ibuprofeno y el naproxeno (sin embargo estos deben ser ordenados solamente bajo criterio y vigilancia del médico tratante).

La administración de esteroides (orales o por la vena), se indica en los niños con síntomas gastrointestinales importantes, hemorragia intensa y cuando hay afección de otros órganos como los testículos, los pulmones o el sistema nervioso central. Si hay afectación grave de los riñones (pérdida de gran cantidad de proteínas por la orina y/o evidencia en exámenes de que los riñones están fallando) será necesario hacer biopsia renal (ver apartado estudios de laboratorio) . En casos seleccionados el médico formulará medicamentos para disminuir la pérdida de proteínas por la orina (IECAS: captopril, enalapril) y en otras será necesario el uso de esteroides (prednisolona) y de medicamentos para disminuir las defensas (inmunosupresores).

2.4 ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento farmacológico?

La mayoría de los pacientes no necesita ningún medicamento, o si lo requieren es por un corto período de tiempo, por lo que no se esperan efectos secundarios graves. El acetaminofén debe darse a las dosis recomendadas y en caso de requerirse AINE (naproxeno o ibuprofeno) estos deben administrarse con abundantes líquidos orales y con el estómago lleno.

2.5 ¿Cuánto tiempo durará la enfermedad?

La enfermedad puede durar entre 4 y 6 semanas. Es importante aclarar que las lesiones en piel pueden mejorar con el reposo y luego volver a presentarse una vez el niño reanuda la actividad física, sin que eso indique gravedad. La mitad de los niños con PHS tienen al menos una recaída es decir que pueden volver a presentar la enfermedad, la mayoría durante las primeras seis semanas. Generalmente estas recurrencias son mas leves y duran menos tiempo que el primer episodio. La mayoría de los pacientes se recuperan completamente y sin secuelas.

3. VIDA COTIDIANA

3.1 ¿Cómo podría afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de la familia y qué tipo de revisiones periódicas son necesarias?

En la mayoría de los niños, la enfermedad es autolimitada, es decir "se quita sola" y no tiene consecuencias graves. Es importante mencionar que durante la enfermedad las lesiones en piel pueden mejorar con el reposo y luego volver a presentarse una vez el niño reanuda la actividad física, sin que eso indique gravedad. En general, el niño y su familia pueden llevar una vida normal.

Durante el seguimiento se harán controles de la presión arterial y exámenes de orina generalmente mientras dura el brote y hasta seis meses después de desaparecer. Esto se hace para detectar problemas renales que pueden aparecer semanas o meses luego del inicio de la enfermedad. El pequeño porcentaje de pacientes que presentan alteración renal persistente o grave puede progresar luego a una falla en los riñones, por lo que se requiere seguimiento estricto por parte del médico

3.2 ¿Qué ocurre con el colegio?

Durante la enfermedad aguda, normalmente se encuentra limitada la actividad física y puede necesitarse reposo en cama. Tras la recuperación, el niño puede ir de nuevo al colegio y llevar una vida normal, participando en las mismas actividades que sus compañeros. El colegio para los niños es equivalente al trabajo para los adultos: un lugar donde pueden aprender a ser personas independientes y

productivas.

3.3 ¿Qué ocurre con los deportes?

Todas las actividades pueden realizarse según se toleren. La recomendación general es permitir que los niños participen en actividades deportivas y confiar que si se produce dolor en una articulación, el niño va a suspender la actividad. Aunque el estrés mecánico (es decir el efecto de la actividad física intensa) no es beneficioso para una articulación inflamada, generalmente se supone que el pequeño daño que se pueda producir es mucho menor que el daño psicológico de verse incapaz de practicar deporte con los amigos como consecuencia de la enfermedad.

3.4 ¿Qué ocurre con la dieta?

No existen pruebas de que los alimentos que se consumen puedan influir en la enfermedad. En general, el niño debe seguir una dieta equilibrada y normal para su edad, con suficientes proteínas, calcio y vitaminas. Debe indicarse control de la ingesta de comida en los pacientes que toman esteroides (prednisolona) para evitar el sobrepeso, ya que estos medicamentos pueden aumentar el apetito.

3.5 ¿Puede influir el clima en la evolución de la enfermedad?

No existen pruebas de que el clima pueda afectar a las manifestaciones de la enfermedad, es decir no hay pruebas de que el calor o el frío afecten los síntomas que presenta el niño.

3.6 ¿Puede vacunarse al niño?

Debe evitarse las vacunas mientras el niño tenga la enfermedad activa, sin embargo en términos generales no se ha comprobado que tengan algún efecto sobre la gravedad de la PHS o provoquen efectos adversos graves. El pediatra definirá cual es el mejor momento para reiniciar el esquema de vacunación. Sin embargo si el paciente está tomando esteroides (prednisolona) y/o inmunosupresores (medicamentos que bajan las defensas) debe consultarse al pediatra antes de aplicar cualquier vacuna, ya que las denominadas "vacunas vivas atenuadas"

no deben administrarse.

3.7 ¿Qué ocurre con la vida sexual, el embarazo y la anticoncepción?

La enfermedad no produce restricciones sobre la actividad sexual normal . Las mujeres que durante su niñez presentaron esta enfermedad deben ser sometidas a una vigilancia estricta en caso de embarazo, ya que algunos estudios han mostrado un riesgo algo mayor de algunas complicaciones en comparación con la población general. Si el paciente está tomando inmunosupresores y tiene vida sexual activa debe recibir asesoría sobre planificación familiar ante los posibles efectos de estos medicamentos sobre el feto.