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

Púrpura de Henoch-Schoenlein (PHS)

Versión de 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 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 una erupción cutánea de color rojo oscuro o morado que se llama púrpura. También pueden sangrar en el interior del intestino o de los riñones, y como consecuencia producirse la aparición de sangre en heces u orina (hematuria).

1.2 ¿Es muy frecuente?

Aunque la PHS no es una enfermedad frecuente en la infancia, se considera como la vasculitis sistémica más frecuente en niños de edades comprendidas entre los 5 y 15 años. Hay una mayor frecuencia en niños que en niñas (2:1).
No hay una preferencia en la etnia o en la distribución geográfica de la enfermedad. La mayoría de los casos detectados en Europa o en el Hemisferio Norte se producen en invierno, pero algunos casos también se observan en otoño o primavera. La PHS afecta a aproximadamente 20 de cada 100.000 niños al año.

1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

Se desconoce qué ocasiona la PHS. Se cree que los agentes infecciosos

(como los virus y las bacterias) son un desencadenante potencial de la enfermedad porque suele aparecer tras una infección de vías respiratorias superiores. La PHS puede ser debido a una reacción por una infección (una respuesta excesivamente agresiva del sistema inmunitario de su hijo). Sin embargo, la PHS también se ha observado tras la prescripción de medicamentos, picaduras de insectos, exposición al frío, toxinas químicas e ingesta de alérgenos alimentarios específicos. El hallazgo de depósitos de productos específicos del sistema inmunitario como la inmunoglobulina A (IgA) en las lesiones de la PHS sugiere que existe una respuesta anormal del sistema inmune que ataca a los vasos sanguíneos pequeños de la piel, articulaciones, tubo digestivo, riñones y, en raras ocasiones, al sistema nervioso central o a los testículos, causando así la enfermedad.

1.4 ¿Es hereditaria? ¿Es contagiosa? ¿Puede evitarse?

La PHS no es una enfermedad hereditaria. No es contagiosa. No se puede evitar.

1.5 ¿Cuáles son los principales síntomas?

El síntoma principal es una erupción cutánea característica que está presente en todos los pacientes con PHS. La erupción normalmente se inicia con pequeñas ronchas, manchas rojas o bultos rojos, que con el tiempo cambian a un hematoma de color púrpura. Se llama «púrpura palpable» porque las lesiones cutáneas pueden tocarse al estar sobreelevadas en la piel. Normalmente, la púrpura aparece en las extremidades inferiores y los muslos, aunque también puede aparecer en cualquier otra parte del cuerpo (extremidades superiores, tronco, etc.).

En la mayoría de los pacientes (>65 %) pueden encontrarse articulaciones dolorosas (artralgias) o articulaciones dolorosas e hinchadas con limitación del movimiento (artritis), normalmente afectan a las rodillas y los tobillos, y con menos frecuencia, las muñecas, los codos y los dedos. Las artralgias o la artritis vienen acompañadas de hinchazón y dolor de las partes blandas localizadas cerca o alrededor de las articulaciones. En las primeras etapas de la enfermedad puede producirse hinchazón de las partes blandas en manos y pies, cuero cabelludo y escroto, en particular en niños muy jóvenes.

Los síntomas articulares son transitorios y desaparecen en el plazo de unos días a unas semanas.
Cuando los vasos que se inflaman están localizados en el intestino, el dolor abdominal se encuentra presente en más del 60 % de los casos. Habitualmente es intermitente, se siente alrededor del ombligo y puede estar acompañada por sangrado gastrointestinal leve o intenso (hemorragia). De forma muy poco frecuente, puede producirse un pliegue anómalo del intestino, llamado intususcepción, lo que provoca la obstrucción del intestino, pudiendo necesitar una intervención quirúrgica.
Cuando los vasos de los riñones se inflaman pueden sangrar (entre el 20 y 35 % de los pacientes) y puede producirse hematuria (sangre en la orina) y proteinuria (proteínas en la orina) entre leve e intensa. Normalmente los problemas renales no son graves. En casos raros, la enfermedad renal puede durar meses o años y puede progresar a insuficiencia renal (entre el 1 y 5 %). En estos casos, es necesaria la colaboración del especialista de los riñones (nefrólogo).
Los síntomas descritos anteriormente pueden ocasionalmente aparecer unos pocos días antes de la aparición de la erupción cutánea, o pueden aparecer de forma simultánea o gradual, o en un orden diferente.
Se observan con muy poca frecuencia otros síntomas como las convulsiones, la hemorragia cerebral y pulmonar, y la hinchazón de los testículos debido a la inflamación de los vasos 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 el grado de afectación cutánea y de los órganos puede variar significativamente de un paciente a otro.

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

La enfermedad en los niños no es diferente a la de los adultos, pero es menos frecuente en adultos.