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.

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico de la PHS es principalmente clínico y se basa en la erupción púrpura clásica, normalmente localizada en las extremidades inferiores, y generalmente se encuentra asociada con al menos una de las siguientes manifestaciones: dolor abdominal, afectación articular (artritis o artralgia) y afectación renal (principalmente hematuria). Deben excluirse otras enfermedades que provocan un cuadro clínico similar. Normalmente no se necesita una biopsia de piel para el diagnóstico (hallazgos histológicos de inmunoglobulina A).

2.2 ¿Qué exámenes de laboratorio y otras pruebas son útiles?

No existen pruebas o exámenes específicos que contribuyan al diagnóstico de la PHS. La velocidad de sedimentación globular (VSG) o la proteína C reactiva (CRP, una medida de la inflamación sistémica) pueden ser normales o encontrarse elevadas. La sangre oculta en heces puede ser una indicación de una pequeña hemorragia intestinal. El examen de orina debe realizarse durante el transcurso de la enfermedad para detectar la afectación renal. La hematuria de bajo grado es habitual y se resuelve con el tiempo. Si la afectación de los riñones es importante (insuficiencia renal o proteinuria significativa) puede que sea necesario realizar una biopsia renal. Las pruebas de imagen como las ecografías pueden recomendarse para descartar otras causas del dolor abdominal y para comprobar la existencia de posibles complicaciones, como una obstrucción intestinal.

2.3 ¿Puede tratarse?

La mayoría de los pacientes con PHS no necesitan ningún medicamento. Indicar de forma eventual que los niños permanezcan en reposo en cama mientras los síntomas están presentes. El tratamiento, cuando es necesario, es principalmente de apoyo, con control del dolor con analgésicos simples como el paracetamol o con antiinflamatorios no esteroideos, como ibuprofeno y naproxeno, principalmente cuando los dolores sobre las articulaciones son intensos.

La administración de corticoesteroides (por vía oral o, a veces, por vía intravenosa) se indica en los pacientes con síntomas gastrointestinales graves o hemorragia y en casos raros de síntomas intensos que impliquen a otros órganos (es decir, los testículos). Si la enfermedad

renal es grave, debe realizarse una biopsia renal y, si está indicado, debe iniciarse un tratamiento combinado con corticoesteroides e inmunodepresores.

2.4 ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento farmacológico?

En la mayoría de los casos de PHS no es necesario el tratamiento con fármacos o estos solamente se administran durante un corto periodo de tiempo. Por tanto, no se esperan efectos secundarios graves. En los casos graves que se requiera el uso de prednisona y de inmunodepresores durante mucho tiempo hay que vigilar los posibles efectos secundarios de estos fármacos.

2.5 ¿Cuánto tiempo durará la enfermedad?

La evolución completa de la enfermedad dura entre 4 y 6 semanas. La mitad de los niños con PHS tienen al menos una recidiva en un periodo de 6 semanas, que suele ser más breve y leve que el primer episodio. Las recaídas rara vez duran más tiempo. Una recidiva no es indicativa de la intensidad de la enfermedad. La mayoría de los pacientes se recuperan completamente.

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 está autolimitada y no ocasiona problemas. El pequeño porcentaje de pacientes que presentan enfermedad renal persistente o grave pueden tener una evolución progresiva, con posible insuficiencia renal. En general, el niño y su familia son capaces de llevar una vida normal.
Deben realizarse determinaciones periódicas de orina durante la evolución de la enfermedad y hasta 6 meses tras la desaparición de la PHS. Esto se realiza para detectar posibles problemas renales ya que, en algunos casos, puede producirse afectación renal varias semanas o varios meses tras el inicio de la enfermedad.

3.2 ¿Qué ocurre con la escuela?

Durante la enfermedad aguda, normalmente se encuentra limitada toda la actividad física y se indica el reposo en cama. Tras la recuperación, el niño puede ir de nuevo a la escuela y llevar una vida normal, participando en las mismas actividades que sus compañeros. La escuela 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?

Una vez superado el período agudo, todas las actividades pueden realizarse según se toleren. La recomendación general es permitir que los pacientes participen en actividades deportivas y confiar que si se produce dolor en una articulación el niño va a dejar la actividad. Aunque el estrés mecánico no es beneficioso para una articulación inflamada, generalmente se supone que el pequeño daño que pueda sobrevenir 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 la dieta pueda influir en la enfermedad. En general, el niño debe seguir una dieta equilibrada y normal para su edad. Para el niño en crecimiento, se recomienda una dieta saludable y equilibrada con suficientes proteínas, calcio y vitaminas. Debe indicarse control de la ingesta de comida en los pacientes que toman corticoesteroides para evitar el sobrepeso, estos fármacos 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.

3.6 ¿Puede vacunarse al niño?

Las vacunas deben posponerse durante el periodo en que la enfermedad este activa. El tiempo de ausencia de vacunas lo decidirá el pediatra del niño. En general, las vacunas no parecen aumentar la actividad de la enfermedad y no provocan acontecimientos adversos graves. Sin embargo, por lo general, deben evitarse las vacunas atenuadas debido al riesgo hipotético de inducción de la infección en pacientes que reciben altas dosis de inmunodepresores o fármacos biológicos.

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

La enfermedad no presenta restricciones sobre la actividad sexual normal o el embarazo. Sin embargo, a los pacientes que tomen medicamentos, fundamentalmente inmunosupresores, se les debe de informa de que deben evitar un embarazo por los posibles efectos de los mismos sobre el feto. Se aconseja a los pacientes que consulten con su médico acerca del control de la anticoncepción y el embarazo.