



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

Purpura Henoch-Schoenlein

Versiunea 2016

1. CE ESTE PURPURA HENoch- SCHOENLEIN

1.1 Ce este această boală?

Purpura Henoch-Schoenlein (PHS) este o boală în care vasele mici de sânge (capilarele) se inflamează. Această inflamație se numește vasculită și afectează de obicei vasele mici de sânge din piele, intestine și rinichi. Vasele de sânge inflamate pot sângera în piele, conducând la apariția unei erupții roșii-purpurii, denumită purpură. Vasele pot sângera și în intestin sau în rinichi, cauzând apariția de sânge în scaun sau în urină (hematurie).

1.2 Cât este de frecventă?

Chiar dacă nu este o afecțiune frecventă a copilăriei, PHS este una dintre cele mai frecvente vasculite sistemice ale copilului cu vârsta între 5 și 15 ani. Este mai des întâlnită la băieți decât la fete, cu un raport de 2:1.

Nu există o distribuție condiționată de etnie sau zonă geografică pentru această boală. Majoritatea cazurilor din Europa și din Emisfera nordică apar în timpul iernii, mai rar pot apare primăvara sau toamna. În fiecare an PHS afectează aproximativ 20 din 100.000 de copii.

1.3 Care sunt cauzele bolii?

Nu sunt cunoscute cauzele acestei boli. Agenții infecțioși (virusuri sau bacterii), sunt bănuți ca fiind potențiali factori declanșatori ai bolii, datorită faptului că PHS apare adesea după o infecție a tractului respirator. Totuși, PHS a fost observată și după anumite medicamente,

Înțepături de insecte, expunere la frig, toxine chimice sau ingestia anumitor alimente care pot produce alergii. PHS poate fi o reacție alergică la o infecție (un răspuns exagerat și agresiv din partea sistemului imunitar al copilului).

Prezența produșilor specifici ai sistemului imunitar, precum imunoglobulina A (IgA), în leziunile de PHS, sugerează existența unui răspuns imun anormal care atacă vasele mici de sânge din piele, articulații, tractul gastrointestinal, rinichi, sistemul nervos central sau testicule, cauzând boala.

1.4 Este o boală moștenită? Este contagioasă? Boala poate fi prevenită?

PHS nu este o boală ereditară. Nu este contagioasă și nu poate fi prevenită.

1.5 Care sunt principalele simptome?

Principalul simptom este o erupție caracteristică la nivelul pielii, prezentă la toți pacienții cu PHS. Erupția începe de obicei cu mici pete roșii (petele pot fi și ridicate față de planul pielii), care evoluează în timp spre o culoare purpurie, iar apoi vineție. Este denumită purpură palpabilă, pentru că leziunile supradenivelate pot fi simțite la atingere. Purpura acoperă de obicei membrele inferioare și fesele, dar pot apare leziuni și la alte nivele (membrele superioare, trunchi etc.).

Articulații dureroase (artralgii) sau articulații dureroase și umflate, cu limitarea mișcării (artrite) - de obicei la nivelul genunchilor și șoldurilor, și mai rar la încheieturile mâinilor, coate și degetele de la mâini - apar la majoritatea pacienților (>65%). Artralgia și/sau artrita sunt însoțite de tumefierea și sensibilitatea țesutului moale din apropierea și din jurul articulațiilor afectate. Tumefierea țesutului moale de la nivelul mâinilor, picioarelor, frunții și a scrotului poate apare precoce în cursul bolii, mai ales la copiii foarte mici.

Simptomele articulare sunt temporare și dispar după intervale variabile (de la câteva zile la câteva săptămâni).

Când se inflamează vasele din intestin, apare durerea abdominală în peste 60% dintre cazuri. Durerea este intermitentă, este resimțită în jurul ombilicului și poate fi însoțită de sângerare (hemoragie) gastrointestinală ușoară sau severă. Rareori, se poate produce o

deplasare anormală a intestinului, numită invaginație intestinală, aceasta putând cauza obstrucția intestinală, care poate necesita intervenție chirurgicală.

Când se inflamează vasele rinichiului, ele pot sângera (la aproximativ 20-35% dintre pacienți) cauzând hematurie (prezența sângelui în urină) și proteinurie (prezența proteinelor în urină) minimă sau severă. De obicei, problemele renale nu sunt grave. Rareori, afectarea renală poate dura luni sau chiar ani, și poate evolua spre insuficiență renală (1- 5% dintre pacienți). În aceste cazuri, se impune consultul nefrologic (la specialistul în boli ale rinichiului) și colaborarea dintre acesta și medicul curant al pacientului.

Simptomele descrise mai sus pot preceda câteodată cu câteva zile apariția purperei cutanate. De asemenea, ele pot apărea simultan, sau progresiv, în orice ordine.

Alte simptome, cum ar fi convulsiile, hemoragia cerebrală sau pulmonară, tumefierea testiculelor, datorate inflamației vaselor din organele respective, sunt rare.

1.6 Boala evoluează la fel la toți copiii?

Boala se manifestă mai mult sau mai puțin similar la fiecare copil, dar poate varia de la un caz la altul, în ceea ce privește extinderea afectării cutanate și organul afectat.

1.7 Este boala la copii diferită de boala în cazul adulților?

Tabloul clinic la adult și copil nu diferă foarte mult, dar boala apare mult mai rar la adulți.