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 şi afectează de obicei vasele mici de sânge din piele, intestine şi rinichi. Vasele de sânge inflamate pot sângera în piele, conducând la apariţia unei erupţii roşii-purpurii, denumită purpură. Vasele pot sângera şi în intestin sau în rinichi, cauzând apariţia de sânge în scaun sau în urină (hematurie).

### 1.2 Cât este de frecventă?

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

Nu există o distribuţie condiţionată de etnie sau zonă geografică pentru această boală. Majoritatea cazurilor din Europa şi 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. Agenţii infecţioşi (virusuri sau bacterii), sunt bănuiţi ca fiind potenţiali factori declanşatori ai bolii, datorită faptului că PHS apare adesea după o infecţie a tractului respirator. Totuşi, PHS a fost observată şi după anumite medicamente,

înţepături de insecte, expunere la frig, toxine chimice sau ingestia anumitor alimente care pot produce alergii. PHS poate fi o reacţie alergică la o infecție (un răspuns exagerat și agresiv din partea sistemului imunitar al copilului).
Prezenţa produşilor specifici ai sistemului imunitar, precum imunoglobulina A (IgA), în leziunile de PHS, sugerează existenţa unui răspuns imun anormal care atacă vasele mici de sânge din piele, articulaţii, tractul gastrointestinal, rinichi, sistemul nervos central sau testicule, cauzând boala.

## 1.4 Este o boală moştenită? Este contagioasă? Boala poate fi prevenită?

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

## 1.5 Care sunt principalele simptome?

Principalul simptom este o erupţie caracteristică la nivelul pielii, prezentă la toţi pacienţii cu PHS. Erupţia începe de obicei cu mici pete roşii (petele pot fi şi ridicate faţă de planul pielii), care evoluează în timp spre o culoare purpurie, iar apoi vineţie. Este denumită purpură palpabilă, pentru că leziunile supradenivelate pot fi simţite la atingere. Purpura acoperă de obicei membrele inferioare şi fesele, dar pot apare leziuni şi la alte nivele (membrele superioare, trunchi etc.).
Articulaţii dureroase (artralgii) sau articulaţii dureroase şi umflate, cu limitarea mişcării (artrite) - de obicei la nivelul genunchilor și șoldurilor, și mai rar la încheieturile mâinilor, coate și degetele de la mâini - apar la majoritatea pacienţilor (>65%). Artralgia şi/sau artrita sunt însoţite de tumefierea şi sensibilitatea ţesutului moale din apropierea și din jurul articulaţiilor afectate. Tumefierea ţesutului moale de la nivelul mâinilor, picioarelor, frunţii şi a scrotului poate apare precoce în cursul bolii, mai ales la copiii foarte mici.
Simptomele articulare sunt temporare şi 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 şi poate fi însoţită de sângerare (hemoragie) gastrointestinală uşoară sau severă. Rareori, se poate produce o

deplasare anormală a intestinului, numită invaginaţie intestinală, aceasta putând cauza obstrucţia intestinală, care poate necesita intervenţie chirurgicală.
Când se inflamează vasele rinichiului, ele pot sângera (la aproximativ 20-35% dintre pacienţi) cauzând hematurie (prezența sângelui în urină) și proteinurie (prezenţa proteinelor în urină) minimă sau severă. De obicei, problemele renale nu sunt grave. Rareori, afectarea renală poate dura luni sau chiar ani, şi poate evolua spre insuficienţă 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 purpurei 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 inflamaţiei vaselor din organele respective, sunt rare.

### 1.6 Boala evoluează la fel la toţi 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 priveşte extinderea afectării cutanate și organul afectat.

### 1.7 Este boala la copii diferită de boala în cazul adulţilor?

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

## 2. DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

### 2.1 Cum este diagnosticată?

Diagnosticul de PHS este mai ales clinic, bazându-se pe prezenţa erupţiei purpurice clasice, limitată de obicei la membrele inferioare şi fese. De obicei, este asociată cu cel puțin una dintre manifestările următoare: durere abdominală, afectare articulară (artrită sau artralgie) și afectare renală (cel mai des hematurie). Alte boli care pot cauza erupţii similare trebuie excluse. Rareori, este necesară efectuarea

biopsiei cutanate pentru a demonstra prezența imunoglobulinei A în preparatele histologice.

## 2.2 Ce teste diagnostice sunt utile?

Nu există analize specifice care să confirme diagnosticul de PHS. Markerii inflamaţiei sistemice generale cum ar fi viteza de sedimentare a hematiilor (VSH) sau proteina C-reactivă (PCR) pot fi normali sau crescuţi. Poate fi evidenţiată prezenţa sângelui în scaun, ca semn al unei mici hemoragii intestinale. Analiza urinei trebuie efectuată pe parcursul evoluţiei bolii, pentru a decela eventuala afectare renală. Hematuria minimă este frecventă şi dispare în timp. O biopsie renală este necesară dacă afectarea rinichiului este severă (insuficienţă renală sau proteinurie masivă). Examenele imagistice, cum ar fi ecografia, pot fi recomandate pentru a exclude alte cauze ale durerilor abdominale și pentru a verifica eventualele complicații, cum ar fi obstrucția intestinală.

## 2.3 Boala poate fi tratată?

Majoritatea pacienţilor cu PHS evoluează favorabil şi nu necesită medicaţie. Eventual, copiii pot rămâne în repaus la pat cât timp simptomele sunt prezente. Dacă se impune, tratamentul este în principal de susținere, vizând controlul durerii, fie cu analgezice simple (medicamente care calmează durerea), cum ar fi acetaminofenul sau cu medicamente anti-inflamatorii nesteroidiene, cum ar fi ibuprofenul și naproxenul, care sunt folosite dacă simptomele articulare sunt accentuate.
Administrarea de corticosteroizi (oral sau, uneori, intravenos) este indicată la pacienții cu simptome gastro-intestinale severe sau hemoragie și, în cazuri rare, de simptome severe care implică alte organe (de exemplu, testicule). Dacă afectarea renală este severă, trebuie efectuată o biopsie renală şi dacă e cazul, se iniţiază un tratament combinat, cu corticosteroizi şi medicamente imunosupresoare.

## 2.4 Care sunt efectele secundare ale tratamentului?

În cele mai multe cazuri de PHS, tratamentul medicamentos nu este

necesar sau se administrează pentru o perioadă scurtă de timp, de aceea nu poate genera efecte secundare semnificative. În cazurile rare cu boală renală severă, care necesită prednison şi medicamente imunosupresoare pentru mai mult timp, efectele secundare pot reprezenta o problemă.

### 2.5 Cât timp va dura boala?

Durata totală a bolii este de 4 – 6 săptămâni. Jumătate din copiii cu PHS au cel puţin o recurenţă (recădere) a bolii în cele 6 săptămâni, al doilea episod fiind de obicei mai scurt şi mai uşor decât primul atac al bolii. Rareori, recăderile pot dura mai mult. O recurență nu reprezintă un semn de severitate a bolii. Majoritatea pacienților își revin complet.

## 3. VIAȚA DE ZI CU ZI

### 3.1 Cum poate afecta boala viața de zi cu zi a copilului și a familiei, și care sunt controalele periodice necesare?

În majoritatea cazurilor boala este auto-limitată şi nu generează probleme pe termen lung. Puţinii pacienţi care dezvoltă boală renală persistentă sau severă ar putea avea o evoluţie progresivă spre constituirea insuficienţei renale. În general, copilul și familia pot duce o viață normală.
Probele de urină trebuie verificate de mai multe ori în cursul bolii și la 6 luni de la dispariția PHS: această examinare are rolul de a detecta eventuale probleme renale deoarece, în unele cazuri, afectarea renală poate să apară la mai multe săptămâni sau chiar luni de la debutul bolii.

### 3.2 Va afecta boala participarea copilului la activitățile școlare?

În timpul fazei acute a bolii, activitatea fizică este de obicei limitată și este necesar repausul la pat, dar după ce își revine, copilul poate merge din nou la şcoală şi poate avea o viaţă normală, participând la aceleași activități ca și colegii lui sănătoși. Pentru copii, școala este echivalentă cu locul de muncă pentru adulți: un loc unde învață cum să devină persoane independente și productive.

## 3.3 Va afecta boala participarea copilului la activitățile sportive?

Toate activitățile pot fi efectuate în măsura în care copilul le tolerează. Prin urmare, recomandarea generală este de a permite pacienților să participe la activități sportive și să se oprească în cazul în care au dureri la o articulație. Profesorii de sport trebuie să fie atenți în a preveni leziunile sportive, în special la adolescenți. Deși stresul mecanic nu este benefic pentru o articulație inflamată, în general, se presupune că prejudiciul mic, care ar putea rezulta este redus față de prejudiciul psihologic adus unui copil căruia (din cauza bolii) nu i se permite să practice un sport împreună cu prietenii.

## 3.4 Copilul va trebui să urmeze un regim alimentar special?

Nu există dovezi care să demonstreze că dieta poate influența boala. În general, copilul trebuie să respecte un regim alimentar echilibrat, normal pentru vârsta acestuia. Pentru un copil în creștere se recomandă o dietă sănătoasă, bine echilibrată cu proteine, calciu și vitamine suficiente. Supraalimentarea trebuie evitată la pacienții care iau corticosteroizi, deoarece aceste medicamente pot crește pofta de mâncare.

## 3.5 Condițiile climatice pot influența evoluția bolii?

Nu există dovezi care să indice influența condițiilor climatice asupra manifestărilor bolii.

## 3.6 Sunt permise vaccinările?

Vaccinările trebuie amânate și reprogramate de către medicul pediatru al copilului. În general, vaccinarea nu pare a crește activitatea bolii și nu provoacă reacții adverse severe la pacienții PHS. Cu toate acestea, vaccinurile cu micro-organisme vii atenuate sunt în general evitate datorită riscului ipotetic de inducere a infecției la pacienții care primesc medicamente sau produse biologice imunosupresive în doze mari.

## 3.7 Care sunt consecințele pentru viața sexuală, sarcină,

**contracepție?**
Boala nu prezintă restricții privind activitatea sexuală normală sau sarcina. Cu toate acestea, pacientele care iau medicamente trebuie să fie întotdeauna foarte atente cu privire la posibilele efecte ale acestor medicamente asupra fătului. Pacientele sunt sfătuite să consulte medicul cu privire la contracepție și sarcină.