

## PÚRPURA de SCHÖNLEIN-HENOCH

### ¿Qué es?

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una enfermedad caracterizada por la inflamación de los capilares (vasos sanguíneos pequeños). Esta inflamación se llama vasculitis y generalmente afecta a los capilares de la piel, el intestino y los riñones. La sangre se puede escapar de los vasos sanguíneos inflamados de la piel, produciendo una erupción de color rojo oscuro o violáceo que se llama púrpura. Puede ocurrir lo mismo en el intestino o en los riñones, por lo que se puede eliminar sangre en las heces o en la orina (hematuria).

La PSH se llama así en honor a los dos médicos que, de manera independiente, describieron la enfermedad hace más de 100 años.

### ¿Qué tan frecuente es?

Aunque la PSH no es una enfermedad frecuente, representa la primera causa de vasculitis sistémica en niños con edades comprendidas entre los 5 y los 15 años. En los niños, la frecuencia es el doble que en las niñas.

La enfermedad tiene una frecuencia similar en todos los grupos raciales y zonas geográficas. La mayoría de los casos que se producen en Europa y en el hemisferio norte suceden en el invierno, aunque también existen casos durante el otoño y la primavera.

### ¿Cuál es la causa de la enfermedad?

La causa de la enfermedad es desconocida.

Clásicamente se ha considerado que un agente infeccioso (un virus o una bacteria) podría ser el desencadenante de la enfermedad, ya que con frecuencia la PSH aparece días después de una infección catarral. Sin embargo, también se han descrito casos de PSH coincidiendo con la toma de algunas medicinas o alimentos, después de picaduras de insectos, así como tras una exposición al frío o a toxinas químicas. Por este motivo se utilizó con anterioridad el término “púrpura alérgica”, ya que se pensó que la PSH era un tipo de reacción alérgica a todos estos agentes. En algunos países se denomina “púrpura reumatoide” por que produce síntomas musculares y articulares (ver más abajo, ¿Cuáles son los síntomas más habituales?).

El hallazgo de depósitos de productos específicos del sistema inmune, como la inmunoglobulina A (IgA), en las lesiones de PSH sugiere que existe una respuesta anormal de dicho sistema, que ataca a los pequeños vasos sanguíneos de la piel, articulaciones, tracto digestivo, riñones y, muy raramente, del sistema nervioso central o de los testículos, produciendo la enfermedad.

### ¿Es una enfermedad hereditaria? ¿Es contagiosa? ¿Se puede prevenir?

La PSH no es una enfermedad hereditaria ni contagiosa, y tampoco puede ser prevenida.

### ¿Cuáles son los síntomas más habituales?

El síntoma principal es un exantema (erupción) característico que está presente en todos los pacientes. El exantema generalmente empieza como una leve urticaria, áreas de enrojecimiento o manchas rojas sobreelevadas que, conforme pasan las horas van adquiriendo una coloración violácea. Se llama “púrpura palpable” porque las lesiones están algo sobreelevadas al tacto. La púrpura se extiende principalmente a lo largo de las piernas y las nalgas, aunque algunas lesiones pueden aparecer en cualquier otra localización (brazos o tronco).

La mayoría de los pacientes (>65%) tiene dolor en las articulaciones (artralgias), o dolor con inflamación y limitación de la movilidad de alguna articulación (artritis), más frecuentemente a nivel de las rodillas y los tobillos. Más raramente pueden presentar estos síntomas en las muñecas, codos y dedos de las manos. Las artralgias y/o artritis pueden ir acompañadas de inflamación y dolor de los tejidos que rodean la articulación. En las fases iniciales de la enfermedad, particularmente en niños muy pequeños, puede existir una hinchazón de la frente, las manos, los pies, y el escroto.

Los síntomas articulares son transitorios y desaparecen en pocos días.

Cuando existe inflamación de los vasos sanguíneos del intestino (>60%) se produce un dolor abdominal intermitente que se localiza alrededor del ombligo, que puede acompañarse de sangrados digestivos generalmente leves (ocasionalmente éstos pueden ser graves). Muy raramente se puede producir una invaginación (plegamiento anormal del intestino en el que un fragmento se mete dentro de otro como se pliega un catalejo), lo que puede ocasionar una obstrucción que requiera cirugía.

Cuando existe una inflamación de los vasos sanguíneos del riñón (20-35% de los pacientes) éstos pueden sangrar, detectándose en la orina cantidades variables de sangre (hematuria) o proteínas (proteinuria). Generalmente la enfermedad renal no es grave. En casos excepcionales (1-5%) la enfermedad renal puede durar meses o años, pudiendo conducir a la insuficiencia renal. En estos casos se solicita la colaboración de un nefrólogo pediátrico (especialista en las enfermedades renales de los niños).

Los síntomas comentados anteriormente duran generalmente unas 4-6 semanas. Ocasionalmente los niños pueden tener síntomas articulares, digestivos o renales pocos días antes que los cutáneos. Asimismo, los síntomas pueden aparecer simultáneamente, o progresivamente en distinto orden.

De forma absolutamente excepcional puede existir inflamación de los vasos sanguíneos de otros órganos, produciendo convulsiones, hemorragias cerebrales o pulmonares, o inflamación de los testículos.

### ¿Es la enfermedad igual en todos los niños?

La enfermedad es más o menos la misma, aunque existen muchísimas variaciones en la intensidad de la afección cutánea o de otros órganos entre los niños afectados. La PSH se puede presentar una sola vez, o repetirse varias veces.

### ¿Es la enfermedad igual en niños y en adultos?

La enfermedad en niños no se diferencia de la enfermedad en adultos, sólo que en éstos es mucho más rara.

### ¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico de PSH es clínico, y se basa en la presencia de la púrpura característica (palpable, más extensa en piernas y nalgas), asociada o no a dolor abdominal, afección articular y hematuria. Hay que descartar otras enfermedades que pueden producir síntomas similares.

### ¿Qué análisis o qué pruebas son útiles?

No hay ningún análisis que confirme o contribuya al diagnóstico de PSH. Los estudios que valoran la existencia de inflamación en el organismo, como la velocidad de sedimentación (VSG) o la proteína C reactiva (PCR), pueden ser normales o estar elevados. La búsqueda de hemorragia oculta en las heces puede ser positiva si existen pequeños sangrados digestivos. Durante la evolución se deben realizar análisis de orina para valorar si existe afección renal. La presencia de hematuria leve es frecuente y se resuelve espontáneamente con el tiempo.

En los casos en que exista afección renal grave (proteinuria intensa o insuficiencia renal) debe realizarse una biopsia renal.

### ¿Cuál es su tratamiento?

La mayoría de los niños con PSH evolucionan muy favorablemente y no precisan ningún tipo de tratamiento.

El tratamiento, en los casos en que resulta necesario, es sintomático e incluye analgésicos como el paracetamol para el dolor, o antiinflamatorios no esteroideos como el ibuprofeno o el naproxeno cuando la sintomatología articular es importante.

La administración de esteroides (prednisona) está indicada en pacientes con síntomas digestivos intensos, cuando existe hemorragia gastrointestinal o cuando, de manera muy rara existe afección significativa de algunos órganos (por ejemplo los testículos). Si se produce una enfermedad renal grave es necesario realizar una biopsia renal y valorar la indicación de tratamientos que combinen esteroides con inmunosupresores.

### ¿Cuáles son los principales efectos secundarios del tratamiento?

Dado que en la mayoría de los casos no es necesario utilizar ningún tratamiento, o sólo se utiliza durante un periodo breve de tiempo, no es de esperar la aparición de efectos secundarios. Estos sí se pueden presentar en los pocos casos en que existe afección renal grave que requiere la administración de esteroides e inmunosupresores (discutidos detalladamente en el capítulo "Efectos secundarios del tratamiento farmacológico").

### ¿Cuánto tiempo dura la enfermedad?

La enfermedad puede durar entre 4 y 6 semanas. La mitad de los niños presentan al menos una recurrencia en las seis semanas siguientes al proceso, siendo habitualmente más leves y más breves que el primer episodio. La mayoría de los pacientes se recuperan sin ningún tipo de secuelas.

### ¿Qué tipo de revisiones y controles periódicos son necesarios?

Dado que en ocasiones no existe afección renal hasta unas semanas después del inicio de los síntomas es recomendable realizar análisis de orina periódicos durante el curso de la enfermedad y hasta unos 2-3 meses después de la PSH.

### ¿Cuál es el pronóstico de la enfermedad?

En la mayoría de los niños la enfermedad es autolimitada y no produce ningún problema duradero.

Existe un pequeño porcentaje de pacientes con afección renal persistente o grave cuya enfermedad puede seguir un curso progresivo que puede desembocar en el desarrollo de insuficiencia renal.

### ¿Puede ir al colegio? ¿Puede practicar deportes?

Durante la fase activa de la enfermedad debe limitarse la actividad física de los pacientes. Una vez que la PSH cede, los niños deben volver al colegio y desarrollar sus actividades habituales. Los niños no deben ser vacunados durante la fase activa de la enfermedad, siendo el pediatra del niño quién indicará cuándo es el momento adecuado para ponerlas.