

ANDRÉ CAPORAL MINATTO

PE 428

PÚRPURA DE HENoch-SCHÖNLEIN: REVISÃO
BIBLIOGRÁFICA E RELATO DE UM CASO

Trabalho apresentado à Universidade Federal de
Santa Catarina, para a conclusão no Curso de
Graduação em Medicina.

FLORIANÓPOLIS
1998

ANDRÉ CAPORAL MINATTO

PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN: REVISÃO
BIBLIOGRÁFICA E RELATO DE UM CASO

Trabalho apresentado à Universidade Federal de
Santa Catarina, para a conclusão no Curso de
Graduação em Medicina.

Coordenador do Curso: Edson José Cardoso
Orientador: Suely Grossemann
Co-orientador: Tânia Bernadete Campos

FLORIANÓPOLIS
1998

Minatto, André Caporal. *Púrpura de Henoch-Schönlein: Relato de um caso e revisão bibliográfica*. Florianópolis, 1998.
30p.

Trabalho de conclusão no Curso de Graduação em Medicina, Universidade Federal de Santa Catarina.

1. Pediatria 2. Púrpura de Henoch-Schönlein

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho:

à Deus, que está presente em todos os momentos de minha existência;

aos meus pais Aldo Minatto e Yára Maria Caporal Minatto, que construíram os alicerces de minha vida;

ao meu falecido tio Enéas Paulo Allet da Rocha, médico, pelo profissionalismo e bondade que me servem de exemplo até hoje;

à todos os professores e médicos do Curso de Graduação em Medicina da UFSC, que foram contribuintes indispensáveis no meu aprendizado médico;

à todos meus colegas de turma que fizeram de minha jornada acadêmica uma caminho cheio de brilho e alegria.

AGRADECIMENTOS

À Dr. Tânia Bernadete Campos e Dr. Suely Grosseemann pela atenção dispensada durante a elaboração deste trabalho.

Ao colega Alexandre Machado pela colaboração prestada.

ÍNDICE

1. INTRODUÇÃO.....	5
2. RELATO DO CASO.....	6
3. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA.....	14
4. DISCUSSÃO.....	29
5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	31
RESUMO.....	34
SUMMARY.....	35

1. INTRODUÇÃO

Púrpura de Henoch-Schönlein ou púrpura anafilactóide é uma vasculite necrotizante sistêmica, com envolvimento dos pequenos vasos sanguíneos, caracterizada por púrpura palpável não trombocitopênica, envolvimento gastrointestinal, articular e renal.^{2,23,26} Envolvimento de outros sistemas também pode ocorrer.

Afeta preferencialmente crianças, sendo mais comum em meninos que meninas. É geralmente benigna nesta faixa etária apresentando um pior prognóstico em adultos.⁵

Embora ainda seja de etiologia inderteminada, parece resultar de uma resposta de hipersensibilidade, sendo os maiores achados histopatológicos a infiltração dos pequenos vasos com leucócitos polimorfonucleares e mononucleares e a presença de leucocitoclasia.^{1,2,19,18}

O presente trabalho tem como objetivo relatar um caso de Púrpura de Henoch-Schönlein e fazer uma breve revisão da literatura sobre o tema.

2. RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 9 anos de idade, cor branca comparece ao Serviço de Emergência Pediátrica do Hospital Universitário da UFSC com história de há 5 dias com cefaléia, febre, tosse produtiva, congestão nasal, hiperemia conjutival bilateral “manchas avermelhadas” em membros inferiores “. Fez uso de azitromicina por 4 dias para sinusite e ácido acetil-salicílico para febre com posterior piora das lesões. Na ocasião da consulta apresentava também dor articular, dor abdominal em hipogástrio, edema em punhos e tornozelos. Mãe nega intercorrências na gestação e relata uma única internação aos oito meses de idade motivada por um quadro de Asma Brônquica. Possui adequado desenvolvimento neuro-psicomotor. Possui história de hipertensão arterial sistêmica na família (avô materno).

Ao exame físico o paciente encontrava-se com um estado geral regular, normocorado, hidratado, acianótico, anictérico e eupnêico. Tinha um bom estado nutricional. Notava-se hiperemia conjutival bilateral. À orofaringoscopia visualizava-se petéquias em orofaringe. Havia linfonodos cervicais palpáveis, móveis, indolores e de consistência fibro-elástica. A otoscopia mostrava membranas timpânicas normais. A ausculta cardíaca e pulmonar eram normais. O abdomen era flácido, havia dor à palpação profunda em hipogástrio. Ruídos hidroaéreos eram presentes e normais. O fígado era palpável a um centímetro do rebordo costal direito. Blumberg era ausente. Lesões purpúricas e palpáveis estavam presentes em membros inferiores, principalmente tornozelos, região glútea e hipogástrio. Edema articular em punho esquerdo e tornozelos também estava presentes. O exame neurológico era normal.

Com base na anamnese e exame físico teve-se a suspeita clínica de um caso

de Púrpura de Henoch-Schönlein. O hemograma de internação demonstrava hematócrito e hemoglobina normais e leucocitose com eosinofilia. A hemocultura era negativa. A dosagem de imunoglobulinas e fatores do complemento mostrava uma IgA sérica pouco acima de seu limite superior e C3 aumentado. O parcial de urina era normal e o parasitológico de fezes evidenciou a presença de ascaridíase e giardíase. A imunofluorescência da biópsia de pele indicava depósito de IgA na parede de pequenos vasos da derme, de IgM na junção dermo-epidérmica e de C3 na parede de alguns vasos na derme superficial (figuras 1 e 2) e o exame histopatológico demonstrava vasculite leucocitoclástica com infiltração de células polimorfonucleares e mononucleares (figura 3) o que confirmou o diagnóstico de Púrpura de Henoch-Schönlein.

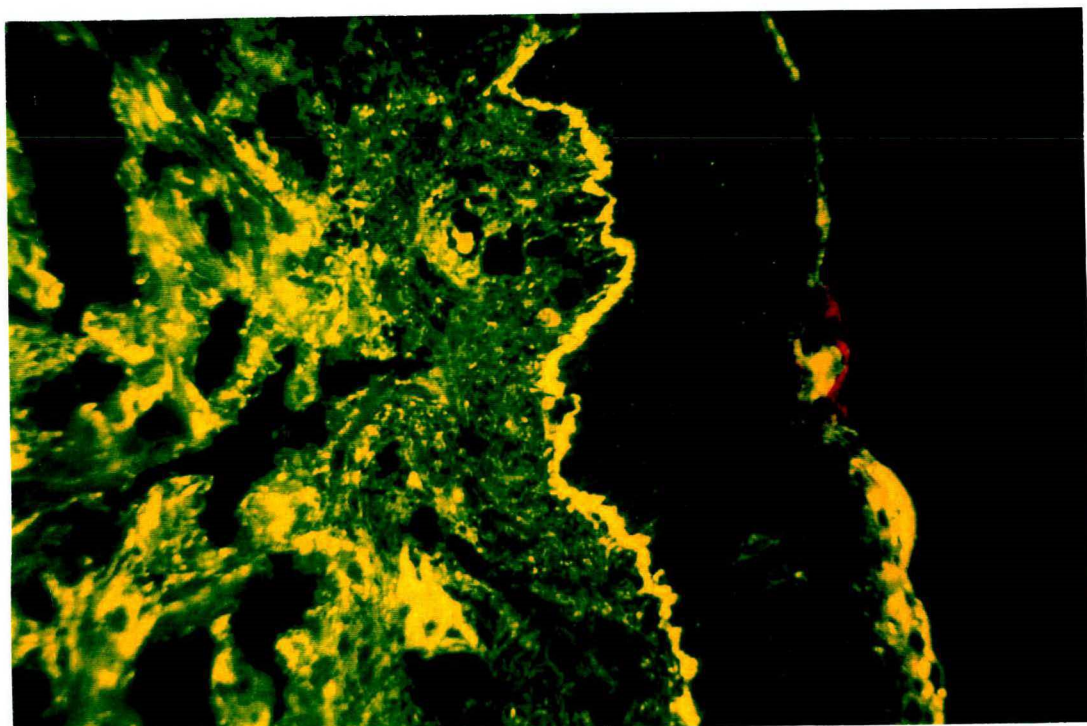


Figura 1: Imunofluorescência de pele demonstrando depósito de IgA em pequenos vasos da derme e junção dermo-epidérmica.

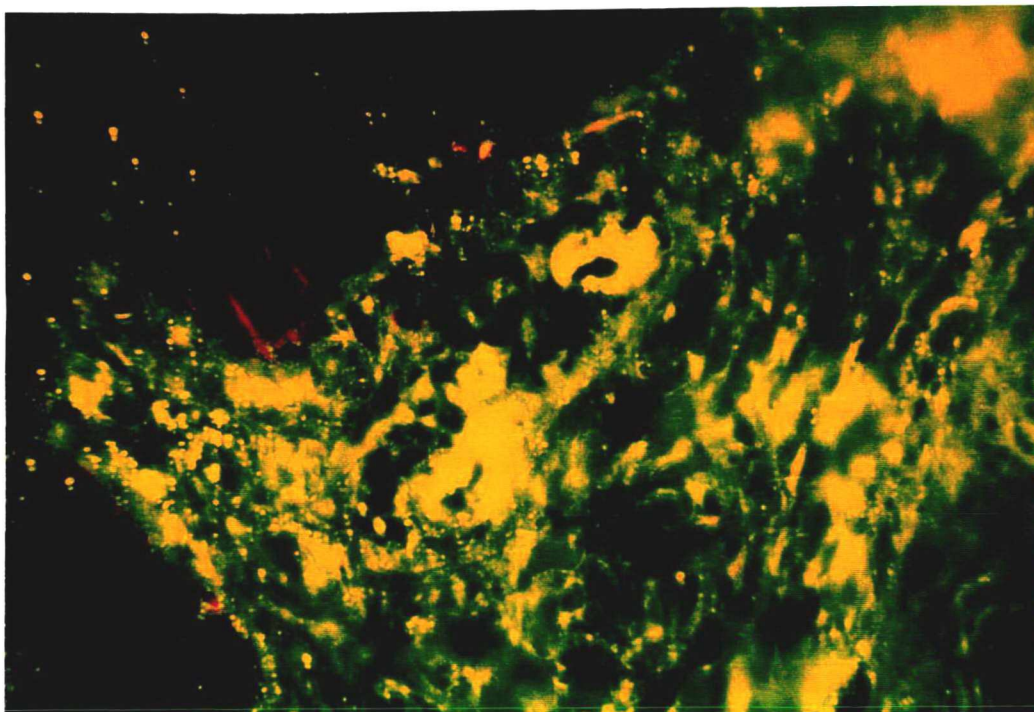


Figura 2: Imunofluorescência de pele demonstrando depósito de C3 em vasos da derme superficial.

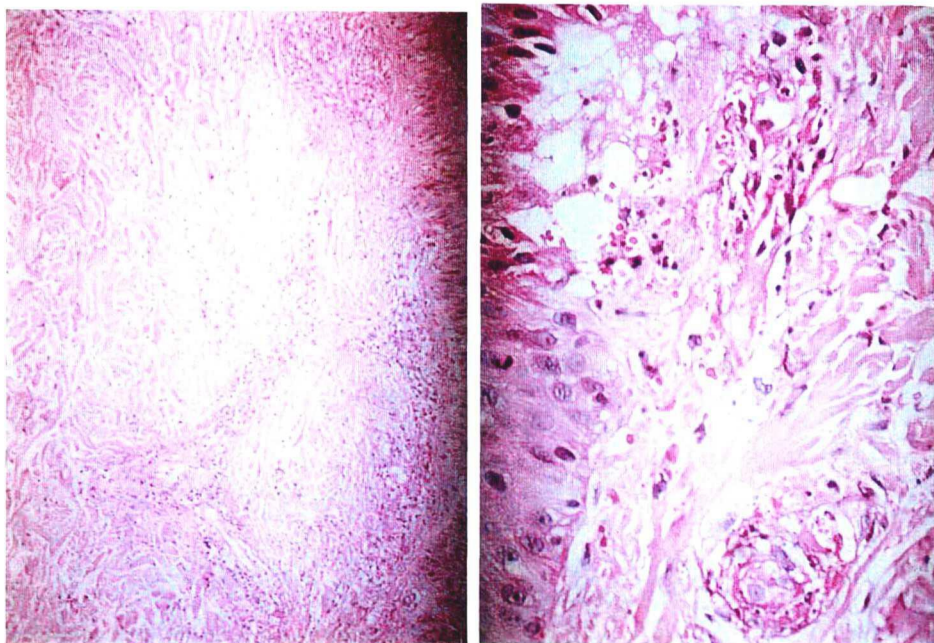


Figura 3: Histopatologia de pele demonstrando vasculite leucocitoclástica com infiltração de células polimorfonucleares e mononucleares.

Durante todo o período de internação foi monitorado com hemograma, TAP, TTPA, dosagem de uréia e creatinina e parcial de urina com os valores demonstrados no quadro I. Os hemogramas demonstraram uma leucocitose crescente e uma queda do hematócrito com posterior recuperação (gráfico I). TTPA manteve-se normal. O TAP demonstrou uma só medida abaixo da normalidade, no sexto dia de internação, que após o uso de vitamina K intramuscular, normalizou (gráfico II). Uréia e creatinina mantiveram-se normais. Um dos três parciais de urina realizados demonstrou hematúria macroscópica (6o. DI) que posteriormente regrediu e um outro demonstrou proteinúria (15o. DI).

Dia de internação	1o	2o	3o	4o	5o	6o	7o	8o	9o	10o	11o	12o	13o	14o	15o
Ht	40,9		39,5	35,6		36,2	34,8						38,3		
Hb	13		13,7	12,3		11,7	12						12,2		
Leucócitos	8000		8700	9300		10800	10000						10500		
TAP			90%	82%		60%	85%						100%		
TTPA ¹	0,81		0,7	0,88		1,0	0,8						0,8		
Uréia	22		18				32						54		
Creatinina	0,45		0,47				0,52						0,71		
Na	140						140						138		
K	3,8						3,3						4,3		
Parcial de Urina	N ²					HM ³									P ⁴

Quadro I: Valores expressos em relação D/N, ² Normal, ³ Hematúria microscópica, ⁴ Proteinúria ++

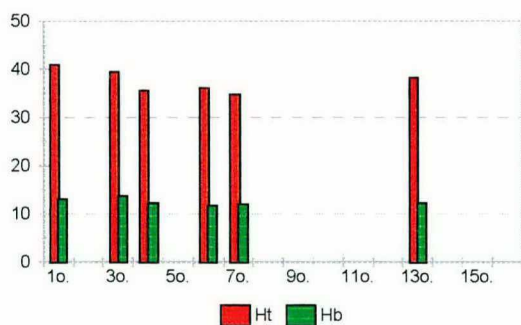


Gráfico I: Evolução do Ht e Hb durante a internação.

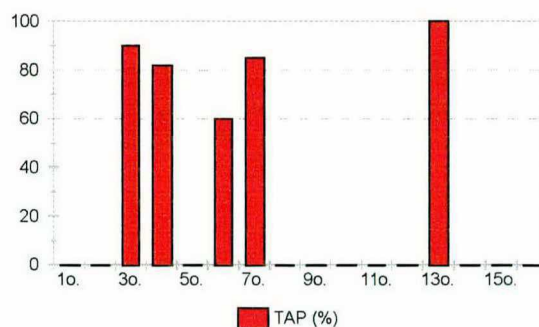


Gráfico II: Evolução do TAP durante a internação.

O tratamento instituído inicialmente foi de suporte com medicação sintomática e creme hidratante nas lesões de pele. Com a piora do quadro, no terceiro dia de internação, manifestada por distensão abdominal, surgimento de edema generalizado, inclusive face, agravamento da dor abdominal e das lesões em pele com formação de vesículas, bolhas hemorrágicas e necrose em tornozelos (figuras 4, 5 e 6), iniciou-se a corticoterapia com prednisona 1 mg/kg/dia. Os curativos em membros inferiores passaram a ser feitos com compressas de água boricada a 2% e uma dieta rica em fibras foi instituída, além de albendazol para a giardíase e ascaridíase.



Figura 4: Nota-se distribuição geográfica das lesões, com máculas, pápulas, vesículas e bolhas hemorrágicas acometendo membros inferiores.



Figura 5: Máculas, pápulas, vesículas e bolhas com conteúdo hemorrágico em tornozelos.



Figura 6: Pápulas eritematosas e distensão abdominal.

Durante os quatro primeiros dias de corticoterapia houve piora do quadro com surgimento de dor torácica em hemitórax esquerdo, piora da dor abdominal, aumento do edema de subcutâneo, edema de bolsa escrotal e couro cabeludo, além de distensão abdominal importante. A dor torácica freqüente motivou a realização de radiografias de tórax, que resultaram normais. Um ultrassom abdominal se fez necessário para investigação da dor e distensão abdominal, que também resultou normal. A partir do sétimo dia de internação houve escurecimento da coloração da urina com formação de precipitado que se manteve por quatro dias. Nesta ocasião o parcial de urina mostrava hematúria. No décimo-segundo dia em diante houve melhora lenta e progressiva do quadro com absorção das lesões e formação de crostas sero-hemáticas, diminuição do edema articular, subcutâneo e escrotal, diminuição da distensão abdominal e das queixas de artralgia, dor abdominal e torácica. Recebeu alta no décimo-sexto dia estando todas as lesões já em fase de cicatrização.. Posteriormente foi acompanhado à nível ambulatorial com doses decrescentes de prednisona (figura 7). Neste período notou-se desenvolvimento de aspecto cushinóide.



Figura 7: Cicatrização completa das lesões com formação de crostas e manchas hipercrômicas durante acompanhamento ambulatorial.

3. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

3.1. Histórico

A primeira descrição de uma criança com a síndrome que conhecemos hoje como Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS), foi publicada por Heberden em 1801. Uma criança com cinco anos de idade com edema subcutâneo doloroso, dor abdominal, fezes e urina sanguinolentas e “pontos sangrentos” sobre a pele das pernas foi descrita nesta ocasião.^{1,2} Em 1808, um segundo caso, semelhante foi descrito por Willian.³ Em 1837 Schönlein nomeou a associação de dor articular e púrpura como “púrpura reumática” e notou freqüentes precipitados na urina. Henoch, um estudante de Schönlein, subsequente, percebeu a importância do envolvimento gastrointestinal e renal.^{1,2} Em 1915, Frank definiu a síndrome como “púrpura anafilactóide, um termo não muito usado porque uma etiologia alérgica ainda não foi confirmada.”^{2,4}

3.2. Epidemiologia

A incidência PHS é de 13,5 por 100.000 crianças por ano. Ela pode se desenvolver em qualquer faixa etária, embora seja muito mais comum em crianças.² A maioria dos estudos relatam casos em pacientes menores que 7 anos e o pico de apresentação da doença é entre 4 a 7 anos.² O sexo masculino costuma ser mais afetado (masculino:feminino = 1,5:1).⁵ Há evidência de variação racial, sendo predominante nos brancos na maioria dos estudos. Costuma ocorrer em todas as estações do ano, principalmente no outono e inverno, demonstrando incidência sazonal.

3.3. Etiologia

Ocorrência familiar tem sido reportada embora isso possa ser explicado pelo fato de que membros de uma mesma família são expostos aos mesmos fatores ambientais. Alguns autores sugerem que a ocorrência familiar de PHS em episódios separados por vários anos, fazem que a causa ambiental seja menos provável.

PHS tem sido também relatada com a deficiência de fatores do complemento tipo C3 e C4, principalmente C4A^{6,7}, após uso de medicamentos ^{8,9}, em infecção pelo *Helicobacter pilory* ^{10,11} e após picada de insetos.²

3.4. Patogênese

A patogênese da PHS ainda é incerta e várias teorias têm sido propostas para explicá-la. Imunocomplexos circulantes contendo IgA são detectados no sangue de paciente afetados e outros contendo IgA e C3 são encontrados na pele, intestinos, articulações e rins. A presença de C3 e fator P (properdina) e a ausência do primeiro componente do complemento indicam que as lesões são causadas por imunocomplexos que ativam a via alternativa do complemento²⁰. A PHS parece possuir um mecanismo imunológico relacionado ao que ocorre na Nefropatia por IgA, já que em ambas as patologias notamos o elevado nível sérico de IgA e o depósito de imunocomplexos contendo IgA no mesângio.^{3,12} Alguns autores sugerem que a Nefropatia por IgA seja uma PHS sem rash³.

Devido à presença de uma infecção no trato respiratório que tipicamente precede a PHS, alguns estudos sugerem que uma produção anormal de IgA pelas mucosas, seguinte à uma infecção, poderia precipitar a vasculite por lesão direta¹⁴

ou pela formação e depósito de imunocomplexos nos tecidos afetados, e posterior ativação do complemento, predominantemente pela via alternativa como descrito anteriormente.³

Foi citada a possibilidade de formação de IgE por anticorpos presentes nos imunocomplexos circulantes e possível ligação daqueles à superfície de mastócitos sensibilizados, em pacientes atópicos, o que explicaria o freqüente envolvimento dos pulmões e dos rins, tecidos ricos em tais células.¹⁵

Acredita-se que a hemorragia e a deposição de fibrina observados na PHS são causadas por um déficit de fator XVIII (fator estabilizante de fibrina). Concentrações de fator XVIII menor que 50% do normal anunciam complicações.

Alguns autores sugerem uma associação entre ANCA-IgA e PHS¹⁶, defendendo que o nível daquele reflete a atividade da doença, entretanto outros afirmam que essa relação se deve à falsos-positivos secundários a problemas metodológicos.¹⁷

3.5. Classificação

Mills et al³ citam critérios para a diferenciação da PHS de outras vasculites. Segundo este estudo existem dois métodos com este propósito, o *tradicional format* e o *classification tree method*.

No *tradicional format* são levados em conta os seguintes critérios: presença de púrpura palpável, idade menor ou igual à 20 anos no início da doença, angina abdominal e presença de granulócitos na biópsia (tabela I). Para que a doença seja classificada como PHS, ela precisa apresentar dois dos quatro critérios citados.

TABELA I: Critérios para classificação da PHS: Tradicional Format

Critério	Definição
1. Púrpura palpável	Lesões de pele hemorrágicas palpáveis e levemente elevadas, não relacionadas à trombocitopenia.
2. Idade de início menos ou igual à 20 anos	Paciente com 20 anos ou menos, no início dos primeiros sintomas.
3. Angina abdominal	Dor abdominal difusa, piora após alimentação, ou diagnóstico de isquemia de alças, usualmente incluindo diarreia sanguinolenta.
4. Granulócitos na biópsia	Alterações histológicas mostrando granulócitos nas paredes das arteríolas ou vênulas.

FONTE: Mills et al, 1990.

No *classification tree method* os critérios são: presença de púrpura palpável, idade menor ou igual à 20 anos no início da doença, sangramento gastrointestinal e presença de granulócitos extravasculares ou perivasculares na biópsia (tabela II). Para classificar o doente como tendo ou não PHS segue-se o algoritmo apresentado na figura 1.

TABELA II: Critérios para classificação da PHS: CLASSIFICATION TREE METHOD

Critério	Definição
1. Púrpura palpável	Lesões elevadas não relacionadas à trombocitopenia
2. Idade menor ou igual à 20 anos no início da doença	Paciente com 20 anos ou menos, no início dos primeiros sintoma
3. Sangramento gastrointestinal	Melena, fezes sanguinolentas, resultados para sangue oculto nas fezes
4. Granulócitos extravasculares ou perivasculares na biópsia	Alterações histológicas mostrando granulócitos em uma bainha perivascular em torno das arteríolas ou vênulas, ou em local extravascular

FONTE: Mills et al, 1990.

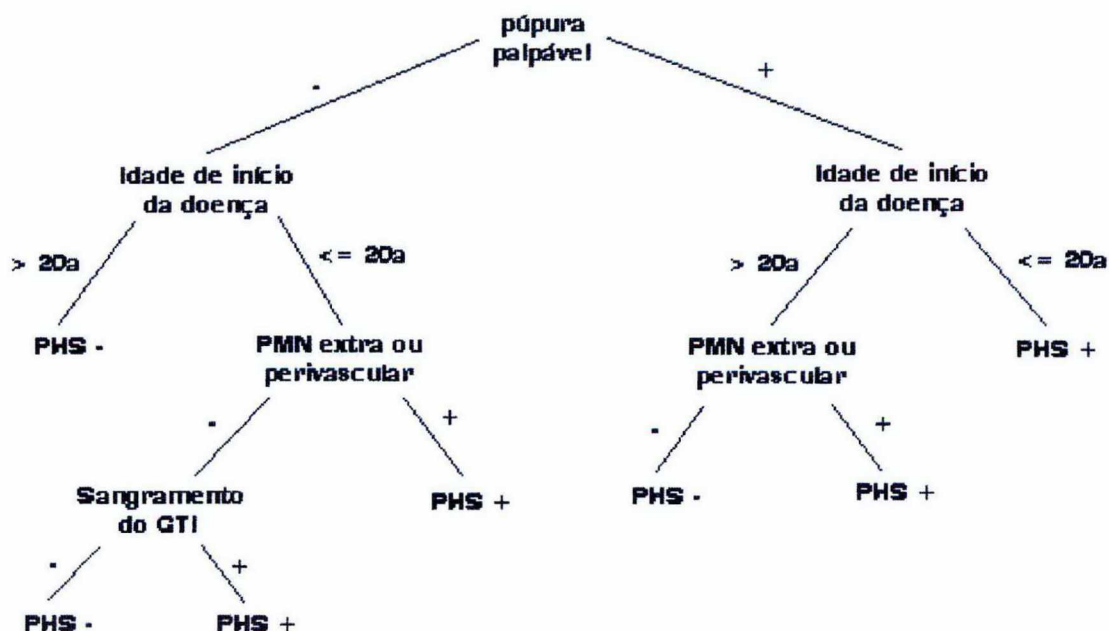


Figura 1: Classification tree method para Púrpura de Henoch-Schönlein.
Fonte: Mills et al, 1990.

3.6. Aspectos Clínicos

Clinicamente a PHS costuma apresentar sintomas constitucionais como astenia e febre baixa em metade dos pacientes afetados mas sua marca é o desenvolvimento de um rash típico numa distribuição simétrica e característica que costuma ser o sintoma de apresentação em mais de 50% dos pacientes. É purpúrico ou petequial, vermelho ou marrom, não desaparece à pressão digital e são palpáveis.^{1,2,4,5,18,19} Infreqüentemente pode ocorrer o aparecimento de vesículas, bolhas e úlceras.²⁰ A duração das alterações dermatológicas costumam ser de 9 dias. Costumam estar presentes em nádegas e MMII⁵, geralmente em torno dos tornozelos e dorso do pé. Pode estar presente também em cotovelos. O tronco, face, palmas das mãos e sola dos pés costumam ser poupados. Anormalidades dos

capilares subungueais também foram encontrados em alguns casos.²

Envolvimento articular não-migratório é a segunda manifestação mais comum de PHS. Artralgia ou artrite costumam estar presentes em 25% dos pacientes no início da doença e em 65 a 85% no decorrer desta.^{2,5} As articulações mais comumente afetadas são os joelhos e os tornozelos, seguidos pelo punho, cotovelo, dedos e pés. Envolvimentos das articulações do ombro e das vértebras lombares tem sido também descritos. Os principais sintomas são dor, edema local e limitação no movimento. Hiperemia e calor local são menos comuns. Caracteristicamente os sintomas são transitórios e não deixam sequelas permanentes.^{1,2,4,5,18,19}

Edema subcuâneo é descrito em 35 a 70% dos pacientes e quando presente no dorso dos pés ou mãos, pode ser confundido com artropatia das articulações do metatarso ou metacarpo respectivamente. Edema em couro cabeludo, região periorbital e escrotal também pode estar presente mas é mais comum em crianças menores que três anos de idade.

Envolvimento gastrointestinal está presente em 45 a 75% dos pacientes. Todo o trato gastrointestinal pode estar envolvido. O sintoma mais comum é a dor abdominal, geralmente periumbilical e parece resultar de um sangramento da parede intestinal. Náuseas e vômitos também são comuns. A perda sanguínea geralmente é exteriorizada de maneira oculta ou através de diarreia hemorrágica leve a moderada, melena, presente em mais 50% dos casos ou hematêmese. Algumas crianças podem apresentar hepatoesplenomegalia.^{1,2,4,5,18}

Manifestações renais se desenvolvem em 20 a 60 % dos pacientes e podem ser os sintomas de apresentação da doença. Podem ocorrer até 5 a 11 meses antes do rash ou 3 meses a 3 anos depois. A maioria entretanto costuma manifestar sintomas renais durante o primeiro mês da doença.^{2,4} Há um amplo espectro de manifestações renais: hematúria microscópica, proteinúria, hematúria macroscópica,

hipertensão, insuficiência renal, síndrome nefrótica ou até glomerulonefrite rapidamente progressiva. Hematúria microscópica com ou sem proteinúria, esta geralmente menor que 2g/dia, costuma ser a apresentação renal mais comum.⁴ Hipertensão é descrita em 15 a 25% dos casos e costuma de desenvolver nos pacientes com doença progressiva. Glomerulonefrite com insuficiência renal é descrito em 10 a 25% dos pacientes e costuma ter um mal prognóstico.²

Como manifestação neurológica, uma dor de cabeça sem características específicas, geralmente associada à mudanças de comportamento como labilidade emocional, apatia ou hiperatividade pode ocorrer. Alguns autores sugerem serem essas manifestações secundárias à uma vasculite cerebral.²

Envolvimento pulmonar pode ocorrer, geralmente como doença intersticial, usualmente assintomática e associada à gasometria e epirometria normais. Chaussin et al²⁰ sugere que a membrana alvéolo-capilar é lesionada em seu lado vascular por imunocomplexos circulantes. Casos de hemorragia pulmonar também são descritos.^{2,21,22}

O testículo pode estar envolvido uni ou bilateralmente em 38% dos pacientes masculinos e pode-se encontrar hematoma do cordão, torção de hidátide ou torção testicular.^{2,23} Infarto agudo do miocárdio, tamponamento cardíaco ou miocardiopatia podem estar presentes como manifestações cardíacas. Existem também relatos de hemorragia intracraniana, sangramento muscular profundo, hemorragia pulmonar secundários à coagulopatia por deficiência de fator XVIII, vitamina K ou hipotrombinemia.²

3.7. Curso Clínico

A maioria dos casos de PHS são auto-limitados. A duração costuma ser de 4 semanas com uma variação de 3 dias a 2 anos. Em geral quanto mais jovem a criança, menor a expectativa de recorrência, ou seja, sinais e sintomas de PHS que se desenvolvem após um intervalo de 3 meses livre de doença. São descritas em 33% dos pacientes e podem se manifestar através de envolvimento dermatológico, gastrointestinal, músculo-esquelético ou renal. Hematúria macroscópica transitória associada com infecção do trato respiratório superior em pacientes com uma história passada de PHS tem sido relatada.^{2,4}

3.8. Exames laboratoriais e complementares

Quanto ao laboratório não existem dados patognomônicos de PHS. Na ausência de sangramento gastrointestinal ou pulmonar importante a hemoglobina costuma estar normal. Leucocitose é comum e a contagem de plaquetas pode estar normal ou elevada. VHS pode estar aumentada. TAP e KPTT são normais e o fator XVIII geralmente diminuído. A IgA sérica está elevada durante a doença aguda em aproximadamente 50% dos pacientes. IgG e IgM podem estar normais ou elevados. O terceiro componente do complemento (C3) é normal. Fator reumatóide e FAN são negativos. Segundo Lin et al²⁴, níveis elevados de proteína-C reativa estão associados à um curso hospitalar prolongado e pode servir como um indicador de severidade da doença. Evidência de infecção precedente por *Streptococcus* b-hemolítico do grupo A, como um swab de faringe positivo ou elevação nos títulos de ASLO, anti-hialurônicos, anti-desoxirribonuclear pode ser notado em 60% dos pacientes.^{2,4,18}

Quando envolvimento renal está presente, o perfil de urina pode revelar hematúria, leucocitúria, cilindros celulares ou proteinúria. Uma elevação da uréia e creatinina sugere insuficiência renal associada à glomerulonefrite.^{2,25} Uma depressão nas proteínas totais e albumina associada à uma proteinúria maior que 1g/m²/dia sugere síndrome nefrótica.

Um eletroencefalograma pode revelar padrões sugestivos de acometimento do SNC e uma radiografia de tórax, doença pulmonar intersticial.

Endoscopia digestiva alta pode demonstrar duodenite enquanto que a colonoscopia pode revelar lesões petequiais no cólon descendente.

3.9. Histopatologia

Quanto aos achados histopatológicos, podemos observar em biópsia de pele uma vasculite leucocitocástica, com infiltração dos pequenos vasos com células polimorfonucleares e mononucleares. Eosinófilos também podem estar presentes e a necrose dos pequenos vasos é evidente. Podemos encontrar ainda depósito de IgA, C3 e fibrina na parede dos vasos dérmicos e no tecido conectivo da derme superior.^{1,2,18,25} Biópsia de mucosa estomacal e duodenal revelam reação inflamatória inespecífica com infiltração de linfócitos e depósito de IgA nos capilares. Biópsias colônicas mostram inflamação leve e proliferação de células endoteliais. Depósito de IgA tem sido encontrado na membrana alvéolo-capilar dos pulmões de pacientes autopsiados.^{2,21}

A lesão renal é primariamente uma glomerulonefrite endocapilar envolvendo as células mesangiais e endoteliais. O envolvimento glomerular pode ser focal ou difuso e costuma haver infiltração com células polimorfonucleares e mononucleares. A proliferação das células extracapilares, incluindo células epiteliais e células da

cápsula de Bowmann, resultam em graus variáveis de crescentes por causa da adesão de células proliferativas ao tufo glomerular. Há usualmente inflamação intersticial e mudanças tubulares incluindo atrofia. Imunofluorescência revela depósito de IgA em regiões mesangiais e ocasionalmente ao longo das voltas capilares periféricas. IgG, C3 e fibrina também são comumente observados. IgM é encontrado menos comumente.^{1,2}

A PHS é uma das principais causas de glomerulonefrite crescêntica na criança.

3.10. Complicações

Como complicações pode-se citar a necrose de pele, que ocorre em áreas de hemorragia severa que experimentam pressão significativa, como por exemplo nas solas dos pés. Hemorragia no interior do músculo gastrocnêmio também é descrita, o que pode simular uma trombose venosa profunda. No trato gastrointestinal a complicação mais comum é a intussuspecção, que pode ser resultado de um sangramento da parede intestinal. O método ideal para o diagnóstico da intussuspecção é o ultrassom abdominal.^{2,4} Enteropatia perdedora de proteína pode se desenvolver e se apresenta como perda de peso e edema não relacionado à doença renal. Outras complicações gastrointestinais incluem: pancreatite, estenose esofágica, estenose ileal, infarto intestinal, colite pseudomembranosa, apendicite ou até hemorragia gastrointestinal massiva.^{2,26} Broek et al¹³ descreveu o caso de um paciente com 4 anos de idade que desenvolveu uma fistula êntero-enteral e abscesso sem com os sintomas de peritonite, mascarados pela corticoterapia.

Complicações renais incluem hipertensão persistente ou doença renal terminal. Esta pode se desenvolver agudamente durante o curso de uma

glomerulonefrite rapidamente progressiva ou pode ser seqüela tardia de envolvimento renal. Uretrite, cistite hemorrágica e uretrite tem sido também reportados em pacientes com PHS.^{2,4}

No SNC as complicações geralmente se manifestam como hemorragia aracnoídea, subdural, cortical ou intraparenquimal como também infarto. Estas complicações estão freqüentemente associadas com hipertensão severa ou distúrbios metabólicos mas também podem ocorrer na ausência desses fatores precipitantes, nessas situações uma vasculite cerebral está presumivelmente presente. Huang et al²⁷ descreveu uma criança de 5 anos de idade que apresentou grande hematoma intracerebral, evoluindo sem seqüelas neurológicas após corticoterapia. Neuropatias periféricas também podem estar presentes e podem resultar de uma hemorragia intraneuronal, isquemia secundária à vasculite da *vasa nervosum*, ou compressão causada por hematoma ou edema localizado.²

Hemorragia pulmonar e complicações testiculares podem estar presentes como descritas anteriormente.

3.11. Diagnóstico diferencial

No diagnóstico diferencial a entidades a serem consideradas incluem desordens que estão associadas com rash petequial, purpúrico ou vasculítico. Rash purpúrico e/ou petequial pode estar associado a trombocitopenia resultando numa variedade de desordens, como púrpura trombocitopênica idiopática, sepsis, leucemia e síndrome urêmica hemolítica. Rash por vasculite está presente no lúpus eritematoso sistêmico, poliarterite nodosa e granulomatose de Wegener's. A PHS afeta os capilares, arteríolas e vênulas em contraste com LES, granulomatose de Wegener's e poliarterite nodosa que afetam as pequenas artérias. Na PHS o rash é

caracterizado por eritema, urticária e púrpura palpável. Nestas outras entidades citadas, nódulos, ulcerações e *livedo reticularis* são mais comuns.^{2,4,28}

Glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda pode ocasionalmente apresentar um rash cutâneo purpúrico. A presença de complemento sérico abaixo do normal e a ausência de envolvimento gastrointestinal e articular serve para diferenciá-la da PHS.²

A Nefropatia por IgA apresenta uma glomerulonefrite clinicamente e imunologicamente semelhante a PHS, mas usualmente não desenvolve suas manifestações características no trato gastrointestinal, nas articulações e na pele.

3.12. Tratamento

O tratamento para a PHS consiste em medidas gerais e de suporte como também no tratamento das seqüelas da vasculite. Intervenção específica na patogenia da doença ainda não está disponível.^{2,4,29} A maioria dos pacientes podem ter acompanhamento ambulatorial sem necessidade de internação hospitalar. As indicações para internação incluem cólica abdominal sugestiva de intussuspecção, hemorragia gástrica severa, enteropatia perdedora de proteína requerendo nutrição parenteral total, glomerulonefrite com evidência de deterioração da taxa de filtração glomerular e hipertensão, presença de hemorragia pulmonar e necessidade de biópsia renal.²

A dieta deve manter um nível de hidratação adequado. Nos pacientes com acometimento renal, uma dieta pobre em sal pode minimizar a possibilidade de hipertensão, e nos pacientes com sintomas gastrointestinais uma rica ingestão de fibras pode ajudar a combater a dor abdominal.²

Uma biópsia renal pode ajudar à confirmar o diagnóstico e oferecer

importante informação sobre o prognóstico e tratamento. As indicações para esse procedimento são: presença de síndrome nefrótica, deterioração progressiva na taxa de filtração glomerular, síndrome nefrítica com hematúria macroscópica, hipertensão ou insuficiência renal que persiste por mais de 2 a 4 meses.²

Corticosteróides têm sido indicados para o tratamento de envolvimento severo do trato gastrointestinal, musculoesquelético, renal, pulmonar ou testicular. Com eles a razão antígeno-anticorpo pode ser modificada, a produção de imunocomplexos diminui e os mesmos são eliminados rapidamente, reduzindo o risco de lesão renal.^{25,29} Uma prática comum é tratar os pacientes com envolvimento renal ou gastrointestinal severo com prednisona 1-2 mg/Kg/dia por curto período de tempo.²

Outros medicamentos usados são os imunossupressores não-corticosteróides tipo ciclofosfamida, cloranfenicol ou azatioprina também no envolvimento renal severo, embora não existam estudos controlados que comprovem sua eficiência.^{1,2,30}

Antiinflamatórios não hormonais podem ser usados para sintomas articulares^{1,4,14,20}, anti-histamínicos para o prurido¹⁴, vitamina K ou fator XVIII para complicações hemorrágicas, plasmaferese e medicações anticoagulantes no envolvimento renal severo. Narin et al³¹ estudou 12 pacientes com PHS entre as idades de 6 a 14 anos que apresentavam sangramento gastrointestinal. Em metade deles administrou ranitidina e na outra placebo. No grupo em que foi usada a ranitidina, notou significativo decréscimo na dor abdominal e no sangramento, concluindo que a ranitidina possui efeitos benéficos na PHS com sangramento gastrointestinal.

Os pacientes devem receber orientações como evitar roupas apertadas, cintos, pois sabe-se que o rash cutâneo é pressão dependente e evitar exercícios físicos por causa do comprometimento articular.²

Complicações gastrointestinais como intussuspecção, perfuração, infarto do intestino e hemorragia severa requerem intervenção cirúrgica. Enteropatia perdedora de proteína requer suporte nutricional com nutrição parenteral total.^{2,4,32}

Para a hipertensão secundária ao envolvimento renal é necessária uma restrição na ingesta de sal e de líquidos e o uso de uma medicação diurética. A conduta na doença renal terminal inclui medicação para a acidose metabólica, hiperfosfatemia, deficiência de vitamina D ou eritropoetina. Diálise e transplante renal também devem ser considerados.²

Torção testicular requer pronto atendimento cirúrgico.^{2,23}

Tem sido sugerido que, como as infecções do trato respiratório por *Streptococcus beta-hemolítico* do grupo A podem ser o gatilho para a recorrência de PHS, uma profilaxia com penicilina seria benéfica no paciente com recorrências freqüentes.²

3.13. Seguimento

O seguimento dos pacientes deve ser feito à nível ambulatorial. Nos que não tem indicação para internação a visita ao médico deve ser numa freqüência de 1 vez por semana durante a doença aguda. Nos seis meses posteriores, todos os pacientes devem testar a primeira urina do dia com a glicofita, uma vez por semana para a detecção de uma possível hematúria microscópica, o que seria indicativo de envolvimento renal. Após esse período o teste deve ser realizado 1 vez por mês até completar o período de três anos. Se positivo, o paciente deve procurar pronta assistência médica.²

3.14. Prognóstico

O prognóstico geralmente é excelente, sem seqüelas em mais de 95% dos pacientes e em geral quanto mais jovem o paciente, melhor o prognóstico.²⁰

A mortalidade é menor que 1% e geralmente devida ao envolvimento gastrointestinal, renal, pulmonar ou neurológico severo.

4. DISCUSSÃO

O caso relatado no presente trabalho retrata um caso clássico de Púrpura de Henoch-Schönlein que segundo os critérios de classificação *tradicional format* e *classification tree method* citados por Mills et al³, se enquadra perfeitamente no diagnóstico preenchendo todos os critérios em ambas as classificações. A faixa etária e sexo do paciente são descritos como mais comuns para o aparecimento da doença². No exame clínico inicial, notamos sintomas característicos de uma infecção das vias aéreas superiores, como cefaléia, febre, congestão nasal, tosse, o que, segundo William et al², é comum e possa ser o fator precipitante da doença; além de outros sinais e sintomas típicos como púrpura palpável em membros inferiores e região glútea, localização essa, característica das lesões^{2,4}, dor abdominal, artralgia e edema em articulações. Na biópsia de pele foi demonstrado os achados histopatológicos característicos, como vasculite leucocitoclástica com infiltração de células polimorfonucleares e mononucleares e a imunofluorescência demonstrou o depósito de IgA e C3 nos pequenos vasos sanguíneos da pele e IgM na junção dermo-epidérmica. O hemograma demonstrou leucocitose que costuma ser normal nestes casos e eosinofilia posteriormente justificada pela ascariíase no parasitológico de fezes. A dosagem de imunoglobulinas demonstrou uma IgA sérica pouco acima de seu limite superior, o que costuma estar presente em 50% dos casos de PHS. O terceiro componente do complemento (C3) estava aumentado embora costuma estar normal. O TAP esteve por uma só ocasião abaixo de seu limite inferior necessitando o uso de vitamina K para prevenção de futuras complicações hemorrágicas. As lesões de pele que inicialmente se apresentavam como lesões purpúricas palpáveis, evoluíram para vesículas, bolhas hemorrágicas e necrose de pele. Edema de couro cabeludo e bolsa escrotal estiveram presentes embora, segundo a literatura, costuma

ser mais comum em pacientes com menos de três anos de idade. O envolvimento renal foi evidenciado pelos achados de hematúria microscópica e proteinúria no parcial de urina; e na alteração da coloração da urina durante a internação, sugerindo hematúria macroscópica. O desenvolvimento de dor torácica freqüente motivou a investigação radiológica do tórax para afastar possível hemorragia pulmonar. Um ultrassom abdominal foi necessário devido à importante dor e distensão abdominal e serviu para descartar uma possível intussuspecção intestinal, complicação gastrointestinal mais freqüente na PHS.

A corticoterapia instituída foi justificada pelo envolvimento dermatológico e gastrointestinal severo, tendo boa resposta terapêutica. A dieta rica em fibras visava o alívio dos sintomas gastrointestinais.

Conclui-se que em relação ao quadro dermatológico o paciente teve uma evolução pouco freqüente, como é descrito na literatura, enquanto que as outras manifestações eram clássicas da PHS.

5. BIBLIOGRAFIA

1. Szer IS. Henoch-Schönlein purpura: when and how to treat. *J Rheumatol* 1996; 23:1661-5.
2. William LMR, Leung AKC. Henoch-Schönlein purpura. *Adv Pediatr* 1994; 41:163-94.
3. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The american college of rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990; 33(8):1114-21.
4. Causey AL, Woodall BN, Wahl NG, Voelker CL, Pollack ES. Henoch-Schönlein purpura: four cases and a review. *J Emerg Med* 1994; 12(3):331-41.
5. Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in adult and childhood. *Arthritis Rheum* 1997; 40(5):849-64.
6. Wyatt RJ. The complement system in IgA Nephropathy and Henoch-Schönlein purpura: functional and genetic aspects. *Contrib Nephrol* 1993; 104:82-91.
7. Ault BH, Stapleton B, Rivas ML, Waldo FB, Roy III S, McLean RH, et al. Association of Henoch-Schönlein purpura glomerulonephritis with C4B deficiency. *J Pediatr* 1990;117(5):753-5.
8. Drago F, Arditi MR, Rebora A. Henoch-Schönlein purpura induced by fluoroquinolones (letter). *Br J Dermatol* 1994;131(3):448.
9. Prajapati C, Casson IF. Henoch-Schönlein associated with ranitidine. *Int J Clin Pract* 1997; 51(4):251.
10. Reinauer, S. Schönlein-Henoch purpura associated with gastric *Helicobacter Pylori* infection. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:876-79.

11. Gasbarrini A, Franceschi F, Cammarota G, Pola P, Gasbarrini G. Vascular and immunological disorders associated with *Helicobacter pylori* infection. *Br J Rheumatol* 1998; 37(5):570-2.
12. Watanabe, Toru. Three cases of Henoch-Schönlein purpura preceded by IgA nephropaty (letter). *Pediatr Nephrol* 1995; 9(5):674.
13. Gow KW, Murphy III JJ, Blair GK, Magee JF, Vancouver JH. Multiple entero-entero fistulae: an usual complication of Henoch-Schönlein purpura. *J Pediatr Surg* 1996; 31(6):809-11.
14. Tapson KMP. Henoch-Schönlein purpura. *Am Fam Physician* 1993; 47(3):633-8.
15. Davin JC. Possible pathogenic role of IgE in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 1994; 8(2):169-71.
16. Burrows NP, Lockwood CM. Antineutrophil cytoplasmic antibodies and their relevance to the dermatologist. *Br J Dermatol* 1995;132:173-81.
17. Robson WLM. The absence of anti-neutropil cytoplasmic antibodies in patients with Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 1994; 8(3):295-8.
18. Trujillo H, Gunasekaran TS, Eisenberg GM, Pojman D, Kallen R. Henoch-Schönlein purpura: a diagnosis not to be forgotten. *J Fam Pract* 1996; 43:495-8.
19. Amital Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. *Pediatrics* 1993; 101:865:7.
20. Patrignelli, R. Henoch-Schönlein purpura; a multisystem disease also seem in adults. *PostGrad Med* 1995; 97(5):123-34.
21. Chaussain M, Boissieu D, Kalifa G, Epelbaum S, Niaudet P, Badoual J, et al. Impairment of lung diffusion capacity in Schönlein-Henoch purpura. *The J Pediatr* 1992; 121(1):12-16.

22. Olson JC, Kelly KJ, Pan CG, Wortmann DW. Pulmonary disease with hemorrhage in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatrics* 1992; 89(6):1177-81.
23. Ben-Chaim J, Korat E, Shenfeld O, Shelhav A, Jonas P, Goldwasser B. Acute scrotum caused by Henoch-Schönlein purpura, with immediate response to short-term therapy. *J Pediatr Surg* 1995; 30(10):1509-10.
24. Lin SJ, Huang JL, Hsieh KH. Clinical and laboratory correlation of acute Henoch-Schönlein purpura in children. *Chun Hua Min Hsiao Erh Ko I Hsueh Hui Tsa Chih* 1998; 39(2):94-8.
25. Andreoli SP. Chronic Glomerulonephritis in childhood. *Pediatr Clin North Am* 1995; 42(6): 1487-503.
26. Lipsett J, Byard RW. Small bowel stricture due to vascular compromise: a late complication of Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Pathol Lab Med* 1995; 15(2):333-40.
27. Ng CC, Huang SC, Huang LT. Henoch-Schönlein purpura with intracerebral hemorrhage: case report. *Pediatr Radiol* 1996; 26(4):276-7.
28. Jennette CJ, Milling DM, Falk RJ, Hill C. Vasculitis Affecting the Skin. *Arch Dermatol* 1994; 130:899-906.
29. Niaudet P, Habib R. Methylprednisone pulse therapy in the treatment of severe forms of Schönlein-Henoch purpura nephritis. *Pediatr Nephrol* 1998; 12(3):238-43.
30. Allen NB, Bressler PB. Diagnosis and treatment of the systemic and cutaneous necrotizing vasculitis syndromes. *Med Clin North Am* 1997; 81(1):243-59.
31. Narin N, Akçoral A, Aslin MI, Elmastas H. Ranitidine administration in Henoch-Schönlein vasculitis. *Acta Pediatr Jpn* 1995; 37(1):37-9.
32. Cull DL, Rosario V, Lally KP, Ratner I, Mahour GH. Surgical implications of Henoch-Schönlein purpura. *J Pediatr Surg* 1990; 25(7):741-743.

RESUMO

A Púrpura de Henoch-Schönlein é uma doença vasculítica dos pequenos vasos sanguíneos causada por um processo inflamatório imuno-mediado. É relativamente comum e embora ocorra mais freqüentemente em crianças, ela pode ocorrer em todas as faixas etárias. É classicamente manifestada por púrpura palpável em membros inferiores, dor abdominal, artrite e envolvimento renal.

Neste estudo é descrito o caso de um paciente do sexo masculino com nove anos de idade que apresentava purpura palpável em membros inferiores, hipogástrio e nádegas, dor abdominal, artralgia e edema articular em punhos e tornozelos. Os achados patológicos e de imunofluorescência eram compatíveis com PHS.

Durante a evolução da doença houve envolvimento dermatológico e gastrointestinal severo e manifestações renais como hematúria macroscópica e proteinúria. Devido à sintomas como dor abdominal importante e dor torácica suspeitou-se da ocorrência de complicações gastrointestinais e pulmonares que posteriormente foram descartadas por exames complementares.

O tratamento com prednisona teve uma boa resposta terapêutica.

Também é feita uma revisão bibliográfica dos últimos oito anos sobre o tema.

SUMMARY

Henoch-Schönlein purpura is a small vessel vasculitic disease thought to be caused by an immunoglobulin-mediated inflammatory process. It's relatively common, and although it occurs most frequently in children, it can occur in all age groups. It's classically manifested by palpable purpura on the lower extremities, abdominal pain, arthritis and renal involvement.

This study describes a male patient, nine years old, presenting Henoch-Schönlein purpura. The clinical history and physical examination demonstrated palpable purpura on the lower extremities, hipogastric and buttocks, arthralgia, joint swelling on the wrists and shins and abdominal pain. The pathologic and immunofluorescent findings were compatible with HSP.

Among the disease evolution there were severe dermatological and abdominal involvement and renal manifestations like macroscopic hematuria and proteinuria.

Because the symptoms like important abdominal pain and chest pain was suspected of pulmonary and gastrointestinal complications, which were subsequently excluded by the complementary exams.

The therapeutic management used prednisone with a good result.

A bibliographic review of the last eight years about the subject also was done.

**TCC
UFSC
PE
0428**

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0428

Autor: Minatto, André Cap

Título: Púrpura de henoch-schonlein : r



972804353

Ac. 254023

Ex.1 UFSC BSCCSM