

QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

Púrpura palpável em menina com 8 anos de idade *Palpable Purpura in girl 8 years old*

Jéssica Alessio Gottfried¹, Maitícia Fernandes Hoppe¹, Daniela Teixeira Borges¹

¹Universidade de Santa Cruz do Sul (Unisc), Santa Cruz do Sul, RS, Brasil.

Recebido em: 25/08/13 - Aceito em: 15/09/13 - jessica.alessio@yahoo.com.br

DESCRITORES: Púrpura; Vasculite; Infecção.

KEYWORDS: Purpura; Vasculitis; infection.

Paciente feminina, branca, 8 anos de idade, apresentava lesões cutâneas em membros inferiores e nádegas há cerca de 4 dias (Figuras 1 e 2). Uma semana antes completou tratamento com antibiótico para uma infecção das vias aéreas superiores. Algumas lesões cutâneas eram purpúricas e outras petequiais, todas palpáveis, não desapareciam a dígito-pressão e não eram associadas a dor ou prurido local. Apresentava também equimose em membro inferior direito.

Com a evolução do quadro apresentou dor abdominal em cólicas, náuseas, artralgia tibio-társica esquerda e manteve as lesões cutâneas. Nos exames laboratoriais apresentava anemia, ausência de alterações no leucograma, plaquetas normais, anti-estreptolisina O normal, complemento discretamente elevado, imunoglobulina A (IgA) normal, hematúria microscópica, proteinúria de 24 horas de 0,547 mg/dL e creatinina normal.



Figura 2. Lesões em membros inferiores.



Figura 1. Lesões em nádegas.

Qual é a melhor hipótese diagnóstica?

- a) Poliangeíte Microscópica
- b) Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil
- c) Vasculite Crioglobulinêmica
- d) Púrpura de Henoch-Schonlein**
- e) Síndrome de Churg-Strauss

A Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS), também chamada de vasculite IgA, é a vasculite sistêmica mais comum na infância e ocorre geralmente entre 3 e 15 anos de idade, sendo 90% de todos os casos na faixa etária pediátrica. A PHS é mais prevalente no sexo masculino com taxas de 1,2:1 a 1,8:1. Estudos demonstram incidência anual de 10-20 por 100.000 crianças abaixo dos 17 anos de idade.¹⁻³

A PHS é uma vasculite leucocitoclástica associada a depósitos de IgA. Quanto à patogênese, fatores genéticos, ambientais e imunológicos parecem estar envolvidos, mas a causa subjacente permanece desconhecida. Cerca de 50% dos casos são precedidos por uma infecção das vias aéreas superiores, principalmente as causadas por *Streptococcus* sp. Outros agentes infecciosos, picadas de insetos e vacinas são implicados como possíveis agentes desencadeantes.^{2,3}

O quadro clínico clássico inclui púrpura palpável na ausência de trombocitopenia e coagulopatia, artralgia/atrite, dor abdominal e lesão renal. Estas manifestações clínicas podem se desenvolver ao longo de dias ou semanas e podem variar na ordem de apresentação.^{2,4}

O diagnóstico geralmente é baseado nas manifestações clínicas, principalmente quando o quadro é clássico, como o caso em questão, com púrpura palpável em extremidades e nádegas. Nos pacientes com apresentações incompletas ou incomuns a biópsia de um órgão afetado, como pele ou rim, confirma o diagnóstico. Nenhum exame laboratorial é diagnóstico. Os níveis séricos de IgA se elevam em 50-70% dos casos. Outros exames de rotina são inespecíficos podendo haver anemia refletindo algum grau de sangramento oculto gastrointestinal, porém não há plaquetopenia. O exame qualitativo de urina (EQU) pode revelar hematúria e/ou proteinúria, devendo ser solicitado para todos os pacientes. A creatinina sérica deve ser solicitada em todos os adultos (maior chance de lesão renal) e em crianças que apresentarem alterações no EQU.²

Os critérios diagnósticos de acordo com o consenso de 2005 da European League Against Rheumatism (EULAR), Paediatric Rheumatology European Society (PRES) e Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) estabelecem como critério obrigatório a presença de púrpura e/ou petéquias palpáveis, predominantemente em membros inferiores, na ausência de coagulopatia ou trombocitopenia. O paciente também deve apresentar um ou mais dos seguintes: dor abdominal, artrite ou artralgia, envolvimento renal e vasculite leucocitoclástica ou glomerulonefrite proliferativa com depósitos de IgA.²

O diagnóstico diferencial deve incluir outras causas de púrpura (septicemia, púrpura trombocitopênica idiopática, síndrome hemolítico-urêmica e coagulopatias

como a hemofilia), outras vasculites (poliangiíte microscópica, síndrome de Churg-Strauss, granulomatose de Wegener, crioglobulinemia mista e poliarterite nodosa), outras causas de artrite/artralgia (doenças autoimunes como lúpus eritematoso sistêmico juvenil e artrite idiopática juvenil, e atrite séptica), neoplasias (leucemia) e nefropatias (nefropatia por IgA – Doença de Berger, a qual geralmente apresenta envolvimento renal mais grave, enquanto a PHS está associada com mais manifestações extra-renais).^{2,5}

O tratamento requer principalmente medidas de suporte, incluindo hidratação adequada, repouso e analgesia. Outros tratamentos específicos vão depender do surgimento de complicações como anemia mais severa, intussuscepção, hipertensão arterial sistêmica, síndrome nefrótica, insuficiência renal, artrite severa ou alterações de sensorio.^{4,6}

O prognóstico a curto e longo prazo geralmente é excelente. Dois terços das crianças não apresentam novos episódios, o restante tem pelo menos uma recorrência normalmente quatro meses após a apresentação inicial, de menor intensidade e/ou duração. Menos de 1% desenvolve complicações a longo prazo, quando desenvolve geralmente é doença renal.⁴

REFERÊNCIAS

1. Trnka, P. Henoch-Schönlein purpura in children. *J Paediatr Child Health* 2013; 49(12): 995-1003. doi: 10.1111/jpc.12403. Epub 2013 Oct 18.
2. Segundo Yagüe M, Caubet Gomà R, Carrillo Muñoz I, Villar Balboa. Henoch-Schönlein purpura. *SEMERGEN - Medicina de Familia* 2011; 37(3): 156-158.
3. Chen O, Zhu XB, Ren P, et al. Henoch Schonlein Purpura in children: clinical analysis of 120 cases. *Afr Health Sci* 2013; 13(1): 94-99.
4. Keith K, Lau, Hitoshi Suzuki, Jan Novak, et al. Pathogenesis of Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Pediatric Nephrology* 2010; 25(1): 19-26.
5. Calvo-Río V, Loricera J, Martín L, et al. Henoch-Schönlein purpura nephritis and IgA nephropathy: a comparative clinical study. *Clin Exp Rheumatol* 2013; 31(Suppl): 45-51.
6. Robert J. Wyatt M.D., and Bruce A. Julian, M.D. IgA Nephropathy. *N Engl J Med* 2013; 368: 2402-2414. doi: 10.1056/NEJMr1206793.