

Púrpura de Henoch-Schönlein com acometimento incomum de face

Carolina Bassoli de Azevedo¹, Giane Maria Souto Villella², Andréa Magalhães Nicolato³, Vânia Maria Pires do Carmo⁴, Sérgio Henrique Schlaucher⁵, Herval de Lacerda Bonfante⁶

RESUMO

A Púrpura de Henoch-Schönlein é uma vasculite de causa idiopática, que se caracteriza pelo depósito predominante de IgA na parede dos pequenos vasos, envolvendo tipicamente pele, intestino, articulações e glomérulo renal. O acometimento cutâneo ocorre principalmente em membros inferiores e região glútea, sendo raramente encontrado em face e membros superiores. Relatamos o caso de uma paciente do sexo feminino, com seis anos de idade, que apresentava lesões púrpúricas em região auricular, periorbital, malar, mentoniana e membros superiores, além de artralgia e volvo intestinal. Após tratamento cirúrgico e pulsoterapia com glicocorticoide, houve regressão dos sintomas, sem maiores complicações.

Palavras-chave: Púrpura de Henoch-Schönlein, pele, lesão facial, envolvimento cutâneo.

INTRODUÇÃO

A Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é o tipo mais comum de vasculite em crianças de três a 10 anos de idade, sendo caracterizada pelo surgimento de lesões púrpúricas, principalmente em membros inferiores e região glútea, podendo cursar com dor abdominal, artralgia e nefrite.¹

Estudos epidemiológicos revelam maior predominância em meninos.² Em trabalho brasileiro, Silva *et al.* encontraram uma incidência predominante em meninas na faixa etária de seis anos de idade em contraste com a literatura mundial.^{3,4}

Essa síndrome foi descrita primeiramente em 1801 por Heberden, mais tarde em 1837 Schönlein definiu a associação entre o acometimento cutâneo através das lesões púrpúricas e artralgia. Em 1874, Henoch descreve o quadro de púrpura, dor abdominal e melena como uma síndrome.⁵

É descrito a seguir, um caso de PHS que apresentou púrpura em membros inferiores, superiores e face, além de volvo intestinal e artralgia nas regiões de tornozelos, punhos e interfalângianas proximais de mãos.

RELATO DE CASO

Criança de seis anos, do sexo feminino, branca, natural e procedente de Minas Gerais, foi encaminhada ao Hospital Monte Sinai de Juiz de Fora (MG), no dia 27 de maio de 2008. Três dias antes da internação teve início um quadro de edema subcutâneo na região lombar e dor em membros inferiores, sendo que 24 horas após, houve acentuação do edema e surgiram púrpuras nos membros inferiores, superiores e região glútea além de artralgia nas articulações de punho esquerdo, interfalângianas proximais de mãos e tornozelo direito. Na admissão estava lúcida, corada, anictérica, acianótica, afebril, hidratada, sem alterações de abdome e sistema cardiovascular. Apresentava lesões purpúricas em membros inferiores, mãos, face e região auricular conforme demonstrado na Figura 1. Os exames complementares solicitados na admissão e alta hospitalar estão citados na Tabela 1.

A dosagem sérica de IgA apontou níveis normais de 268 mg/dL (29 a 270 mg/dL) e o exame simples de urina (EAS) não evidenciava alterações. Prescreveu-se inicialmente prednisona 20 mg de 12/12h, paracetamol, anti-histamínico e omeprazol.

Recebido em 09/11/2008. Aprovado, após revisão, em 29/05/2009. Declaramos a inexistência de conflito de interesse.

1. Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF)

2. Pediatra do Hospital Monte Sinai (HMS) de Juiz de Fora

3. Hematologista do Hospital Monte Sinai (HMS) de Juiz de Fora

4. Nefrologista Infantil do Hospital Monte Sinai (HMS) de Juiz de Fora

5. Cirurgião Pediátrico do Hospital Monte Sinai (HMS) de Juiz de Fora

6. Reumatologista, Professor Adjunto do Departamento de Farmacologia do Instituto de Ciências Biológicas da Universidade Federal de Juiz de Fora

Endereço para correspondência: Herval de Lacerda Bonfante. Rua Capitão Arnaldo de Carvalho, 693, apto 301. Jardim Glória – Juiz de Fora – MG. CEP: 36036-180. E-mail: hervalbonfante@terra.com.br



Figura 1. Lesões púrpuricas de face com predomínio em região malar, maxilar e mandibular.

Com essa terapia, apresentou melhora significativa do edema subcutâneo, entretanto houve uma disseminação das lesões púrpuricas atingindo a face, além de apresentar evolução da artralgia nos membros superiores e dor abdominal.

A paciente foi submetida à ultrassonografia abdominal que revelou grande quantidade de líquido na cavidade abdominal e diminuição da mobilidade das alças intestinais; a radiografia simples de abdome mostrou distensão das alças abdominais. Nesse dia, houve agravamento da dor abdominal, além do aparecimento de náuseas e vômitos. Foi iniciado reidratação e antiemético por via intravenosa e seu caso diagnosticado como púrpura de Henoch-Schönlein. Por haver suspeita de necrose intestinal, a paciente foi encaminhada à cirurgia. Após a realização de laparotomia não foi encontrado necrose de alça, apenas um quadro de abdome agudo oclusivo com volvo intestinal acometendo a porção ileal, que foi revertido com sucesso.

A paciente foi tratada com pulsoterapia de metilprednisolona intravenosa (30 mg/kg/dose) durante três dias e após a cirurgia recebeu nutrição parenteral e metronidazol associado à ampicilina intravenosa.

Foram realizadas biópsias de apêndice vermiforme e pele das regiões de braço e perna direita que evidenciaram respectivamente vasocongestão serosa e hiperplasia linfóide da mucosa, e na derme observou-se edema com extravasamento de eritrócitos e capilares superficiais profundos ectásicos exibindo depósito de material fibrinoide perivascular com neutrófilos permeando suas paredes, infiltração de neutrófilos no interstício e degeneração de colágeno. Sendo assim, obteve-se a comprovação histopatológica da presença de vasculite leucocitoclástica, em que os achados mais intensos foram na amostra de pele do braço direito.

Com melhora dos sintomas, a paciente recebeu alta utilizando prednisona em doses decrescentes de 20 mg/dia inicialmente até a suspensão que ocorreu após 30 dias.

DISCUSSÃO

A etiologia da PHS é desconhecida, mas alguns fatores desencadeantes são descritos, como por exemplo: infecções de vias respiratórias superiores, infecções causadas por estreptococos do grupo A, adenovírus, parvovírus B19 e micoplasma.¹

A análise histológica da pele continua sendo a forma mais confiável de se diagnosticar a PHS.^{6,7} A deposição de IgA e C3 detectada através da imunofluorescência direta (IFD) é inespecífica, e parece ser mais observada em crianças de menor idade. Embora esse exame possa levar ao diagnóstico da PHS quando associado aos sintomas clínicos, não é obrigatoriamente positivo.⁸ Além disso, a IFD tem maior sensibilidade de revelar o depósito de IgA nos vasos, se realizada dentro de 48 horas do início da doença, isso porque, os imunocomplexos são re-

Tabela 1. Relação dos exames laboratoriais da paciente no dia da admissão e da alta hospitalar

| Exames laboratoriais | Admissão | Alta hospitalar | Valores de Referência |
|----------------------|------------------------------|------------------------------|-----------------------------------|
| Hemoglobina | 14,5 g/dL | 13 g/dL | 11,5 a 16 g/dL |
| Hematócrito | 42,2% | 38,2% | 36 a 47% |
| Hematimetria | 4,97 milhões/mm ³ | 4,21 milhões mm ³ | 4 a 5,6 milhões mm ³ |
| VHS | 62 mm/h | 35,6 mm/h | Até 10 mm/h |
| Plaquetas | 365.000 mm ³ | 361.000 mm ³ | 140.000 a 450.000 mm ³ |
| Leucometria | 24.700 mm ³ | 16.200 mm ³ | 3.500 a 10.000 mm ³ |
| PCR | 37,95 mg/L | 0,57 mg/dL | Até 6 mg/dL |
| Creatinina | 0,5 mg/dL | 0,3 mg/dL | 0,4 a 1,3 mg/dL |

movidos ou destruídos da parede dos vasos após esse período.⁹ No caso relatado a paciente não foi submetida a IFD, porque foi admitida no hospital três dias após o início dos sintomas, o que diminui a eficácia do exame.

Os sintomas da PHS são caracterizados basicamente em quatro grupos: lesões cutâneas que ocorrem em 100% dos casos; dores abdominais, náuseas e vômitos que ocorrem em 65% dos casos, artrite e artralgia que ocorrem em 70% dos casos e acometimento renal em 25% dos casos.¹⁰

No caso da manifestação cutânea, a lesão clássica apresenta distribuição predominante em região glútea, joelhos, extremidades dos membros inferiores e abdômen e raramente envolve membros superiores, tronco, face e mucosas.¹¹

O acometimento de face na PHS é raro, Nussinovitch *et al.*¹² analisando 155 crianças com este diagnóstico, observaram que apenas 4,5% apresentavam púrpuras ou edema nas regiões de membros superiores e face. Nesse relato a paciente apresentava além das lesões clássicas, acometimento de membros superiores, principalmente nas extremidades, e acometimento de face com presença de lesões púrpúricas nas regiões auricular, periorbital, malar e mentoniana.

A razão para a incidência de o acometimento facial ser pequena ainda não está bem elucidada; alguns autores sugeriram que a lo-

calização da PHS depende da gravidade, que geraria maior pressão intravascular nos membros inferiores e região glútea, facilitando dessa forma o extravasamento plasmático nestas regiões.¹²

Quadros de vôlvo e necrose intestinal são complicações cirúrgicas que ocorrem em 0,7-13,6% dos casos e necessitam de intervenção rápida e eficaz para evitar perda de segmentos intestinais.⁶

Burke e Marks¹³ observaram que pacientes com episódios repetidos de vômitos, apesar de possuírem contagem normal de hemoglobina, plaquetas, leucócitos e tempo de protrombina, desenvolvem púrpura facial após alguns dias. Essas manifestações, quando cessado os vômitos, começavam a regredir em torno de 24 horas. Vômitos ou tosse podem produzir púrpura facial através do aumento da pressão intratorácica e consequentemente diminuição do retorno venoso.¹³ Isso geraria um aumento súbito da pressão capilar nesse local e extravasamento plasmático, formando assim as púrpuras na região facial em detrimento de localizações inferiores.¹⁴

O uso de corticosteroides é recomendado nos casos mais graves de PHS, principalmente nas manifestações gastrointestinais, obtendo maior eficácia quanto mais precocemente usado.⁴

Conclui-se que o acometimento facial, embora incomum, deve ser lembrado em caso de PHS.

REFERÊNCIAS

REFERENCES

1. Shetty AK, Desselle BC, Ey JL *et al.* Infantile Henoch-Schönlein purpura. *Arch Fam Med* 2000; 9:553-6.
2. Glasier CM, Siegel MJ, McAlister WH, Shackelford GD. Henoch-Schonlein syndrome in children: gastrointestinal manifestations. *Am J Roentgenol* 1981; 36(6):1081-5.
3. Alfredo CS, Nunes NA, Len CA *et al.* Henoch-Schönlein purpura: recurrence and chronicity. *J Pediatr* 2007; 83(2):177-80.
4. Silva CAA, Campos LMMA, Liphau BL, Kiss MHB. Púrpura de Henoch-Schönlein na criança e no adolescente. *Rev Bras Reumatol* 2000; 40:128-36.
5. Peru H, Soylemezoglu O, Bakkaloglu SA *et al.* Henoch Schonlein purpura in childhood: clinical analysis of 254 cases over a 3-year period. *Clin Rheumatol.* 2008; 27(9):1087-92.
6. Ellen C. Ebert. Gastrointestinal Manifestations of Henoch-Schonlein Purpura. *Dig Dis Sci* 2008; 53(8):2011-9.
7. Davin JC, Weening JJ. Diagnosis of Henoch-Schönlein purpura: renal or skin biopsy? *Pediatr Nephrol* 2003; 18(12):1201-3.
8. Liu PM, Bong CN, Chen HH *et al.* Henoch-Schonlein purpura with hemorrhagic bullae in children: report of two cases. *J Microbiol Immunol Infect* 2004; 37(6):375-8.
9. Murali NS, George R, John GT *et al.* Problems of classification of Henoch Schonlein purpura: an Indian perspective. *Clin Exp Dermatol* 2002; 27(4):260-3.
10. Kraft DM, Mckee D, Scott C. Henoch-Schönlein purpura: a review. *Am Fam Physician* 1998; 58(2):405-8.
11. Vickers PG. Henoch-Schonlein purpura; orofacial presentation. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1984; 22(4):301-6.
12. Nussinovitch M, Prais D, Finkelstein Y, Varsano I. Cutaneous manifestations of Henoch-Schönlein purpura in young children. *Pediatr Dermatol* 1998; 15(6):426-8.
13. Burke M, Marks J. Purpura associated with vomiting in pregnancy. *Br Med J* 1973; 26;2 (5864):488.
14. Pitt PW. Purpura associated with vomiting. *Br Med J* 1973; 16;2(5867):667.