

recomendações

Atualização de Condutas em Pediatria

nº **67**

Departamentos Científicos SPSP - gestão 2013-2016
Dezembro 2013



Departamento de
Otorrinolaringologia

**Rinossinusite
bacteriana aguda
em crianças**

Departamento de Reumatologia

**Púrpura de
Henoch-Schönlein**



Sociedade de Pediatria de São Paulo

Alameda Santos, 211, 5º andar
01419-000 São Paulo, SP
(11) 3284-9809

Púrpura de Henoch-Schönlein

Autores:

Maria Carolina Santos,
Melissa Mariti Fraga e
Cássia M^ª Passarelli Lupoli
Barbosa

DEPARTAMENTO DE REUMATOLOGIA

Gestão 2013-2016

Presidente:

Cássia M^ª Passarelli Lupoli
Barbosa

Vice-presidente:

Maria Carolina Santos

Secretário:

Melissa Mariti Fraga

Membros:

Adriana Almeida de Jesus,
Adriana Maluf E. Sallum, Ana
Paola N. Lotito, Bernadete
de Lourdes Liphauts, Claudia
G. Schainberg, Claudia Saad
Magalhães, Claudio Arnaldo
Len, Clóvis Artur Almeida da
Silva, Daniela Gerent Petry
Piotto, Eunice Mitiko Okuda,
Gleice Clemente de Souza Silva,
Gecilmar Cristina S. Pileggi,
Juliana de Oliveira Sato, Lucia
Maria M. de Arruda Campos,
Luciana Martins de Carvalho,
Luciana Tudech S. Pedro Paulo,
Marcos V. Ronchezel, Maria
Helena B. Kiss, Maria Heloiza
T. Ventura, Maria Odete E.
Hilário, Maria Teresa Terreri,
Marilda Trevisan Aidar, Nadia
Emi Aikawa, Octávio Augusto
Bedin Peracchi, Paulo Roberto
S. Romanelli, Roberto Marini,
Rosa Maria R. Pereira, Silvana B.
Sacchetti, Sonia Maria Savaya
Hirscheimer, Tania Caroline
Monteiro de Castro, Virginia Paes
L. Ferriani, Vanessa Monteiro
Bugni, Wanda Alves de Bastos.

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma vasculite de pequenos vasos cujas principais manifestações estão relacionadas ao comprometimento cutâneo, gastrointestinal, articular e renal. Sua etiologia permanece desconhecida, mas acredita-se que processos infecciosos (destacando-se o estreptococo beta-hemolítico), vacinas, medicações e alimentos possam ter um papel na fisiopatogenia.

A PHS é a vasculite mais comum na infância, com picos sazonais (outono e primavera). O estudo histopatológico revela a presença de vasculite leucocitoclástica nos pequenos vasos com deposição de complexos imunes constituídos predominantemente por IgA.

Manifestações clínicas

→ Cutâneas:

A manifestação principal é a púrpura palpável, geralmente indolor

e não pruriginosa, localizada predominantemente em membros inferiores e nádegas. Em crianças pequenas, é frequente o aparecimento de edema subcutâneo (couro cabeludo, face, dorso das mãos e pés). As vasculites cutâneas de maior gravidade são as lesões bolhosas, mas são mais raras.

→ Articulares:

Artralgia ou artrite, geralmente aguda, principalmente em tornozelos e joelhos.

→ Gastrointestinais:

Vasculite entérica levando à isquemia, edema e hemorragia pode ocorrer em dois terços dos casos de PHS e a principal manifestação é a dor abdominal de intensidade variável. O quadro de abdome agudo pode ocorrer concomitantemente ou precedendo o rash cutâneo e estar associado a vômitos, íleo

paralítico transitório, isquemia e necrose. A intussuscepção deve ser suspeitada na presença de abdome agudo e sangramento intestinal e pode ocorrer em cerca de 2 a 5% dos casos, sendo mais frequente a íleo-ileal. Perfuração intestinal, sangramento intestinal maciço, pancreatite, colite pseudomembranosa, enteropatia perdedora de proteínas e formação de fístula são mais raros.

→ Renais:

Ocorre em mais de um terço das crianças com PHS, mas em apenas 10% é uma complicação grave. Pode ocorrer em qualquer época da doença, mas geralmente aparece após as manifestações cutâneas. Seu quadro clínico varia desde leves, como hematúria microscópica e proteinúria discretas, até quadros de hematúria macroscópica, hipertensão e falência renal. As anormalidades urinárias podem ser transitórias, principalmente nos primeiros meses de doença.

→ Escrotais:

Orquite, epididimite ou torção testicular correspondem também a quadros de urgência na púrpura de Henoch-Schönlein.

→ Neurológicas:

O comprometimento do sistema nervoso central ocorre ocasionalmente (0,9-6,9%) e sua manifestação pode ser desde quadro de cefaleia e alteração de comportamento até crises convulsivas, neuropatias periféricas, hemorragia intracraniana, déficits neurológicos focais e encefalopatia, estas últimas mais raramente.

Critérios diagnósticos

O diagnóstico da púrpura de Henoch-Schönlein é essencialmente clínico e baseia-se nos critérios propostos pela EULAR/PReS (2010) (Quadro 1).

Os exames subsidiários têm indicação para se determinar a extensão do comprometimento renal e/ou gastrointestinal (Quadro 2).

Quadro 1. Critérios de classificação de púrpura de Henoch-Schönlein

Púrpura palpável (critério obrigatório) e pelo menos um dos seguintes (ver foto):

- Dor abdominal difusa
- Artrite ou artralgia
- Envolvimento renal (hematúria e/ou proteinúria)
- Biópsia com vasculite leucocitoclástica com depósito predominante de IgA ou glomerulonefrite proliferativa com depósito predominante de IgA



EULAR/ PReS criteria for Henoch-Schönlein purpura (Ann Rheum Dis,2010)

Quadro 2. Exames subsidiários para determinar o comprometimento renal e/ou gastrointestinal

Hemograma

Pode haver discreta anemia e plaquetas normais ou plaquetose, nunca plaquetopenia.

Sedimento urinário

Ao diagnóstico pode encontrar-se normal ou já apresentar discreta hematúria e/ou proteinúria.

Função renal

Ureia e creatinina séricas

Ultrassonografia de abdome

Espessamento da parede intestinal, hematoma ou a intussuscepção. Para o diagnóstico, é melhor do que o enema pelo acometimento ser íleo-ileal.

Ultrassonografia escrotal

Alargamento epididimal, edema subcutâneo ou hidrocele e mais raramente torção testicular.

Endoscopia

Duodenite, desde eritema de mucosa à ulceração; tem sua importância nos casos em que a manifestação abdominal ocorre antes das lesões cutâneas, uma vez que a duodenite é incomum na criança.

Biópsia cutânea

Não está indicada rotineiramente, sua indicação está restrita a formas atípicas de manifestação da doença.

Biópsia renal

Indicada nos casos de síndrome nefrótica, perda progressiva da taxa de filtração glomerular sugestiva de curso rapidamente progressivo, síndrome nefrítica com hematúria macroscópica, hipertensão ou insuficiência renal persistente.

Tratamento

A maioria dos pacientes não precisa de tratamento, a não ser o suporte clínico (hidratação e nutrição). O jejum está indicado nos casos de vasculite intestinal grave. Deve-se tentar afastar os possíveis agentes desencadeantes, como fármacos, infecções e alimentos.

Os anti-inflamatórios não hormonais estão indicados nos casos de artrite, sem que haja comprometimento renal.

A ranitidina pode reduzir a dor e o sangramento gastrointestinal.

Corticosteroides: indicados apenas nos casos de comprometimento gastrointestinal e/ou escrotal e nos casos de nefrite grave. A via de administração e a dose dependem do acometimento e da gravidade do quadro. Após a melhora do quadro, iniciar redução progressiva da dose.

Prednisona/prednisolona 1-2 mg/kg/dia.

Pulsoterapia com metilprednisolona (30mg/kg/dose) por três dias nos casos de vasculite gastrointestinal grave.

Não há indicação de corticosteroide para os

quadros articulares e cutâneos, exceto nos casos de vasculite grave, com lesões bolhosas e extensamente necrosantes.

A intervenção cirúrgica tem indicação nos casos de abdome agudo, sugerindo intussuscepção, em que não há redução com enema com bário. Inclui enterectomia, enterostomia e lavagem peritonial. Raramente há necessidade de embolização devido a sangramento grave.

Seguimento ambulatorial

Os pacientes com quadro de PHS devem ser seguidos devido ao comprometimento renal que pode aparecer tardiamente. Este seguimento deve ser realizado por, pelo menos, cinco anos após o diagnóstico e deve constar de avaliação clínica, com controle de pressão arterial, avaliação do sedimento urinário e função renal. Nos primeiros seis meses, esta avaliação deve ser mensal, depois trimestral, semestral e anual até completar cinco anos de seguimento, se não houver o comprometimento renal.

Referências bibliográficas

Cassidy JT, Petty RE. Leukocytoclastic vasculitis In: Cassidy JT, Petty RE. Textbook of Pediatric Rheumatology. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders 2010, pp 483-504.

Ozen AS, Pistorio M, Bakaloglu A et al, The EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II. Final classification criteria. Ann Rheum Dis 2010; 69 (5):798-806.

Ozen S, Duzova A. Henoch-Schönlein Purpura, Polyarteritis Nodosa, Wegener's Granulomatosis, and Other Vasculitides. In: Cimaz R, Lehman T. ed. Handbook of Systemic Autoimmune Diseases. The Netherlands: Elsevier, 2008, pp 151-67.

Chang WL, Yang YH, Lin YT, Chiang BL. Gastrointestinal manifestations in Henoch-Schönlein purpura: a review of 261 patients. Acta Paediatr 2004; 93(11):1427-31.

Kawasaki Y, Ono A, Ohara S, Suzuki Y et al. Henoch-Schönlein Purpura nephritis in childhood: pathogenesis, prognostic factors and treatment. Fukushima J. Med. Sci., 2013;59(1):15-26.

Murgu A, Mihaila D, Cozma L and Chiforeanu AM. Indications and limitations of histopathological skin investigation of Henoch-Schönlein purpura in children. Rom J Morphol Embryol 2012;53 (3): 769-73.