



## Púrpura de Henoch-Schönlein – Casuística de um Hospital Central, 1996 – 2006

Helena Rios, Fernanda Rodrigues, Luís Januário

Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico de Coimbra

### Resumo

**Introdução:** A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é a vasculite mais comum nas crianças. Tem geralmente uma evolução benigna com resolução espontânea, sendo a corticoterapia controversa.

**Objectivos:** Caracterizar os casos de PHS diagnosticados num serviço de urgência.

**Métodos:** Revisão casuística (Janeiro/1996 a Dezembro/2006), com análise do sexo, idade, distribuição anual e sazonal. Nos últimos sete anos foram também analisadas situações clínicas precedentes e/ou acompanhantes, manifestações clínicas, orientação terapêutica e evolução.

**Resultados:** Nos onze anos identificaram-se 230 casos de PHS, 118 (51%) dos quais em crianças do sexo feminino. A idade média foi cinco anos e nove meses. A distribuição anual teve uma mediana de 21 casos/ano. Entre Janeiro/2000 e Dezembro/2006, foram analisados 98 casos. Febre e/ou infecção respiratória prévias estavam registadas em 41 (42%). A púrpura esteve presente em todas as crianças, constituindo a forma de apresentação mais comum (81; 83%). Vinte e quatro crianças (24%) necessitaram de internamento por envolvimento renal ou gastrointestinal, 19 das quais (79%) na Unidade de Internamento de Curta Duração. Receberam corticóides 19 (19%). Mantiveram vigilância na consulta de medicina/nefrologia 22 crianças (22%) por proteinúria e/ou hematuria persistentes e uma criança (1%) por insuficiência renal aguda. Das 22 crianças seguidas no hospital, oito (36%) apresentaram recidiva, sendo que cinco destas oito (63%) crianças tiveram o episódio inaugural de PHS após os seis anos.

**Discussão:** O número de diagnósticos por ano, com algumas oscilações, tem-se mantido relativamente estável. A evolução na maioria das crianças foi favorável no episódio agudo. No entanto, algumas crianças, pelo envolvimento renal e/ou gastrointestinal exuberante necessitaram de internamento. A incidência de recidivas foi maior no grupo de crianças que teve o primeiro episódio de PHS após os 6 anos.

**Palavras-chave:** Púrpura de Henoch-Schönlein, vasculite, complicações

*Acta Pediatr Port 2009;40(6):274-7*

### Henoch- Schönlein purpura – Case series from a Central Hospital, 1996 – 2006

#### Abstract

**Background:** Henoch-Schönlein purpura (HSP) is the most common vasculitis in childhood. It has generally a benign evolution with spontaneous resolution, being corticotherapy controversial.

**Aim:** To characterize the cases of children with HSP diagnosed at an Emergency Service.

**Methods:** Case review (January/1996 to December/2006), analysing gender, age, year and seasonal distribution. For the last seven years, other preceding and/or accompanying clinical events, clinical manifestations, treatment and outcome were also analysed.

**Results:** During eleven years, 230 HSP cases were identified, 118 (51%) of them in girls. The mean age was five years and nine months. The annual distribution had a median of 21 cases/year. Between January/2000 and December/2006, 98 medical records were analysed. Fever and/or respiratory infections were recorded in 41 (42%). Purpura was presented in all children, being the most common presenting symptom (81; 83%). Twenty four children (24%) needed admission to inpatients, 19 of them (79%) at the Short Stay Unit due to renal or gastrointestinal involvement. Treatment with steroids was given to 19 (19%). Twenty two children (22%) had follow-up in general pediatrics/nephrology clinics, due to persistent hematuria and/or proteinuria, and one child (1%) due to acute renal failure. From the twenty two children followed up in the hospital, eight (36%) had a relapse. Five of these eight (63%) children had the inaugural episode of HSP after six years.

**Discussion:** With some variation, the number of cases per year has been relatively stable. In most of the children the outcome of the acute episode was good, however some children had renal and/or gastrointestinal involvement that required hospitalization. The incidence of recurrence was higher in the group of children who had the first episode of HSP after 6 years.

**Key-Words:** Henoch-Schönlein purpura, vasculitis, complications

*Acta Pediatr Port 2009;40(6):274-7*

**Recebido:** 08.09.2008

**Aceite:** 07.01.2009

#### Correspondência:

Helena Rios  
Hospital Pediátrico de Coimbra  
helenarios@sapo.pt

## Introdução

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é a vasculite mais comum em idade pediátrica. É uma púrpura não trombocitopénica caracterizada por vasculite generalizada envolvendo os pequenos vasos da pele, articulações e sistemas gastrointestinal e renal. A idade média de aparecimento é seis anos, sendo descrito predomínio no sexo masculino<sup>1</sup>. A sua etiologia permanece desconhecida, existindo alguns factores descritos como potenciais desencadeantes, tais como infecções respiratórias superiores (sendo o agente mais frequentemente encontrado o *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico grupo A), vacinas e fármacos entre outros<sup>1</sup>. A fisiopatologia é igualmente mal conhecida, havendo no entanto referência à importância da IgA, particularmente IgA1<sup>1</sup>, que se deposita nas células do mesângio e conduz à activação da via alternativa do complemento com consequente deposição de C3 e properdina<sup>2</sup>.

A PHS é, na maioria dos casos, uma doença benigna e auto-limitada com duração média entre quatro a seis semanas. No entanto, podem surgir complicações, nomeadamente hematuria e/ou proteinúria que, em 1-3% dos casos, evoluem para insuficiência renal terminal<sup>1</sup>. Estas alterações poderão manifestar-se apenas na adolescência ou até mesmo na idade adulta<sup>3</sup>.

Os factores de melhor prognóstico são a baixa idade no episódio inaugural<sup>1</sup>, a ausência de envolvimento renal ou hematuria e/ou proteinúria ligeira isoladas<sup>4,5</sup>.

Cerca de 30% das crianças com PHS apresentam recidivas<sup>1</sup>. Estas são mais frequentes nas formas graves no primeiro episódio e com envolvimento renal (risco 4-7 vezes mais elevado de mau prognóstico<sup>3</sup>), o qual se relaciona com os seguintes factores: sexo feminino, idade superior a seis anos, púrpura persistente (mais de quatro semanas), dor abdominal grave e/ou hemorragia digestiva e diminuição da actividade do factor XIII<sup>4,6-8</sup>.

As mulheres com antecedentes de nefrite por PHS na infância, devem ser cuidadosamente vigiadas durante e após a gravidez, pelo maior risco de desenvolverem hipertensão, proteinúria e pré-eclâmpsia<sup>3</sup>.

O tratamento com corticoides é controverso. Alguns estudos, aconselham a corticoterapia nos casos de sintomatologia abdominal ou articular graves e quando o risco de nefropatia é elevado (síndrome nefrótica ou crescentes na biópsia renal). No entanto a corticoterapia, apesar de interferir na evolução da nefrite já estabelecida, não previne o seu aparecimento<sup>6,7,9</sup>. Uma meta-análise recente<sup>10</sup>, sugere que a corticoterapia, administrada precocemente, poderá ter mais benefícios nas complicações a curto e longo prazo da PHS do que o anteriormente descrito. No entanto estão ainda por definir as indicações precisas da sua utilização.

A vigilância das crianças que não apresentam envolvimento renal, deverá incluir realização de exame sumário de urina semanalmente, enquanto doença activa e depois, mensalmente, durante seis meses. As que apresentam envolvimento renal, nomeadamente síndrome nefrítico/nefrótico, deverão ser referenciadas à Consulta de Nefrologia Pediátrica<sup>4,5</sup>.

O objectivo do estudo foi caracterizar os casos de PHS diagnosticados no Serviço de Urgência (SU) ao longo dos últimos

onze anos, analisando as manifestações clínicas e procurando avaliar a incidência de complicações e a utilização de corticoterapia na população em estudo.

## Métodos

Revisão casuística dos casos de PHS diagnosticados no SU, entre Janeiro de 1996 e Dezembro de 2006, com base na análise dos respectivos processos clínicos.

Definiu-se PHS com base nos critérios de classificação de PHS do Colégio Americano de Reumatologia<sup>11</sup>, devendo estar presentes pelo menos dois dos seguintes critérios: 1) púrpura palpável (com relevo, não relacionada com trombocitopénia); 2) idade inferior a 20 anos; 3) dor abdominal (difusa que se intensifica às refeições ou associada a hemorragia digestiva) e 4) alterações na biópsia cutânea (histologia evidenciando granulócitos na parede das arteríolas e vénulas).

De cada processo foram analisadas as seguintes variáveis: idade, sexo, distribuição anual e sazonal. Nos últimos sete anos (2000-2006) foram também analisadas situações clínicas acompanhantes e/ou precedentes (relação temporal inferior a duas semanas entre a situação clínica e o início das manifestações de PHS), manifestações clínicas, orientação terapêutica e evolução.

## Resultados

Nos onze anos a que se refere o estudo foram identificados 230 casos de PHS, 118 (51%) em crianças do sexo feminino. A idade média foi de cinco anos e nove meses (9 meses – 13 anos). Cento e setenta e oito crianças (77%) tinham menos de oito anos, 211 (92%) menos de 10 anos e apenas três crianças (1%) menos de dois anos. A distribuição anual oscilou entre 12 e 28 casos/ano, com mediana de 21 casos/ano. Entre Setembro e Janeiro ocorreram 126 (55%) episódios de PHS.

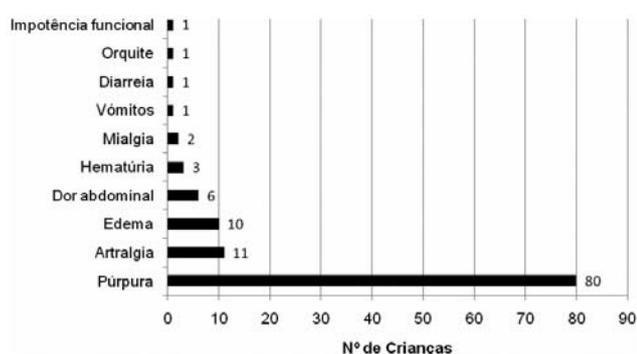
Em média, no episódio, cada criança recorreu à urgência 1,6 vezes. A maioria (159; 69%) foi observada apenas uma vez.

Nos últimos sete anos do estudo (Janeiro 2000 a Dezembro 2006), foram diagnosticados 137 casos de PHS. Destes, 39 foram excluídos desta avaliação mais detalhada por informação insuficiente nos processos clínicos.

Dos 98 casos analisados, 43 (44%) apresentaram outras situações clínicas precedentes ou acompanhantes, sendo a febre sem foco e as infecções respiratórias as mais comuns (41/98; 42%). Oito crianças (8%) tinham recebido previamente anti-bioterapia (a maioria amoxicilina).

Nas manifestações clínicas a púrpura esteve presente em todas as crianças, constituindo a forma de apresentação mais comum (81; 83%), seguida da artralgia (11; 11%) e edema (10; 10%) (Figura).

A localização preferencial da púrpura foi a nível dos membros inferiores em 93 casos (95%) e nádegas em 50 (51%); outras localizações menos comuns foram os membros superiores em 35 casos (36%), tronco e face em onze casos (11%), cada. Foram observadas lesões bolhosas em três crianças (3%), equimoses em seis (6%) e lesões de necrose numa (1%).



**Figura** – Primeiras manifestações clínicas da Púrpura de Henoch Schönlein (n=98; Janeiro 2000 a Dezembro 2006)

O edema subcutâneo manifestou-se em 41 crianças (42%), com localização predominante nos pés e mãos.

O envolvimento articular foi constatado em 69 crianças (70%), tendo precedido o aparecimento da púrpura em seis crianças (6%). Manifestou-se por artralgia e edema em 40 crianças (41%); artralgia em 19 (19%) e edema em dez (10%). As articulações mais frequentemente atingidas foram as tibiotársicas e joelhos (Quadro I). Cerca de metade (37/69 crianças; 54%) apresentou envolvimento de mais de uma articulação, tendo a maioria (25/37; 68%) envolvimento de duas articulações.

**Quadro I** – Localização e características do envolvimento articular na Púrpura de Henoch Schönlein (n=98; Janeiro 2000 a Dezembro 2006)

Articulação	Artralgia	Edema
Tibiotársica	38	40
Joelhos	28	25
Pés	16	-
Cotovelo	10	6
Punhos	8	8
Mãos	6	-
Anca	2	-

As manifestações gastrointestinais atingiram 35 crianças (36%). As queixas mais comuns foram a dor abdominal em 33 (34%), seguida de vômitos em 18 (18%). Onze crianças (11%) apresentaram hemorragia digestiva, baixa em dez e alta em uma. A sintomatologia abdominal precedeu o aparecimento da púrpura em quatro crianças (4%).

O envolvimento renal (hematúria e/ou proteinúria) foi observado em 19 crianças (19%) (Quadro II). Seis (6%), tinham proteinúria nefrótica. Numa criança (1%) as alterações renais progrediram para insuficiência renal aguda. Oito crianças (8%) apresentavam hipertensão arterial. Realizaram biópsia renal quatro crianças (4%), que mostrou glomerulonefrite proliferativa com depósitos de IgA.

Das 45 crianças do sexo masculino quatro tiveram orquite (4/45; 9%), tendo numa delas sido uma das primeiras manifestações da doença. Uma criança (1%) apresentou hemorragia ocular.

**Quadro II** – Manifestações renais na Púrpura de Henoch Schönlein (n=98; Janeiro 2000 a Dezembro 2006)

Hematúria microscópica isolada	5
Hematúria microscópica + Proteinúria não nefrótica	2
Hematúria microscópica + Proteinúria nefrótica	4
Hematúria macroscópica isolada	2
Hematúria macroscópica + Proteinúria não nefrótica	4
Hematúria macroscópica + Proteinúria nefrótica	1
Proteinúria nefrótica	1
Insuficiência renal aguda	1

No que se refere aos exames laboratoriais, todas as crianças foram submetidas a exame sumário de urina e/ou Combur 10; e 36 crianças (37%) a hemograma, estudo da coagulação, função renal (ureia e creatinina) e proteínas totais e albumina. Uma (1%) apresentava alteração da função renal.

Vinte e quatro crianças (24%) necessitaram de internamento, 19 das quais (19/24; 79%) na Unidade de Internamento de Curta Duração, com uma duração média de internamento de 1,7 dias; e cinco (5/24; 21%) no serviço de Medicina com uma média de 22,2 dias de internamento (4 – 48 dias). Os principais motivos de internamento foram as manifestações renais e/ou gastrointestinais.

Vinte e duas crianças (22%) receberam tratamento com anti-inflamatórios não esteroides (ibuprofeno) e treze com paracetamol (13%). A corticoterapia foi realizada em 19 (19%). No episódio agudo, o principal motivo da corticoterapia foi o envolvimento gastrointestinal e/ou articular; a manutenção desta terapêutica a longo prazo deveu-se à presença de complicações renais.

Relativamente ao seguimento destas crianças, 76 (78%) foram acompanhadas pelo seu médico assistente, e 22 crianças (22%) foram seguidas a nível hospitalar, das quais doze na consulta de Medicina e dez na de Nefrologia. Dez crianças tiveram alta tendo uma média de tempo de seguimento de 13,6 meses (6 meses – 3 anos) e mantiveram acompanhamento doze crianças: três na consulta de Medicina e nove na de Nefrologia.

Em treze crianças (13%) o acompanhamento a nível hospitalar deveu-se ao envolvimento renal (hematúria e/ou proteinúria persistentes). Destas, sete necessitaram de terapêutica com corticoides; oito com enalapril e três realizaram ciclos de ciclofosfamida. Quatro das sete crianças submetidas a corticoterapia mantiveram as alterações renais.

Em sete das treze crianças seguidas a nível hospitalar (pelo envolvimento renal) verificou-se resolução das alterações renais, ao fim de uma mediana de 11 meses (5 – 36 meses). Quatro crianças tiveram alta hospitalar, ao fim de uma mediana de 40,5 meses de acompanhamento (19 meses – 6 anos).

Entre as 22 crianças que mantiveram seguimento a nível hospitalar, 8 (8/22; 36%) tiveram recidiva da PHS. Cinco (5/8; 63%) destas crianças, apresentavam à data do 1º episódio de PHS >6 anos de idade. As características da recidiva foram semelhantes às do episódio inicial, tendo todas apresentado

púrpura e cinco envolvimento renal. A primeira recidiva surgiu em média ao fim de seis meses (2 meses – 2 anos).

### Discussão

Nos últimos onze anos foram diagnosticados no SU 230 casos de PHS, com uma variação entre os 12 e 28 casos/ano. Apesar de na literatura ser descrito que os casos de PHS são mais frequentes entre o Outono e Primavera<sup>1</sup>, neste estudo, verificou-se um predomínio entre Setembro e Janeiro. Ao contrário do descrito noutras revisões, não constatámos um predomínio no sexo masculino. A média de idades (5A9M) foi semelhante à descrita noutras séries<sup>1,12</sup>.

Da análise mais detalhada dos 98 casos ocorridos entre Janeiro 2000 e Dezembro 2006, verificámos que cerca de metade apresentou outras situações clínicas precedentes e/ou acompanhantes, sendo a infecção respiratória superior a mais frequente. Comparativamente com outras revisões<sup>1,12</sup>, e no que concerne à apresentação clínica, constatámos semelhante incidência de manifestações cutâneas mas menor envolvimento articular, gastrointestinal (nomeadamente dor abdominal) e renal, embora a percentagem de síndrome nefrótica tenha sido semelhante. A incidência de orquite também foi idêntica. Nenhuma criança apresentou invaginação intestinal.

Como seria de esperar, dada a natureza benigna da doença, a maioria das crianças teve alta após a ida ao SU com orientação para vigilância no médico assistente. Os principais motivos de internamento foram o envolvimento gastrointestinal e/ou renal.

Na fase aguda de doença a corticoterapia foi instituída essencialmente devido ao envolvimento articular e/ou gastrointestinal; enquanto a longo prazo foi pelo envolvimento renal. Apesar da corticoterapia instituída, a maioria das crianças manteve as alterações renais. No entanto, há que ter em conta o pequeno número de crianças submetidas a corticoterapia, pelo que não se podem inferir conclusões relativamente aos potenciais benefícios da mesma.

Em relação às recidivas, a sua incidência foi semelhante à da literatura<sup>1,12</sup>, com manifestações semelhantes às do episódio inaugural. As recidivas foram mais comuns nas crianças que tiveram o primeiro episódio após os seis anos de idade.

Evidenciando a natureza benigna da doença, verificámos que a maioria das crianças manteve seguimento no médico assistente.

Em resumo, esta casuística permitiu reafirmar a benignidade da PHS, constatada por uma baixa incidência de compli-

cações a curto prazo. No entanto há que destacar a importância do seguimento das crianças a longo prazo, dado o elevado risco de aparecimento de complicações renais na adolescência/idade adulta.

A habitual resolução espontânea, leva-nos a optar pelo tratamento conservador como primeira escolha, reservando os corticóides para situações clínicas mais graves.

### Referências

1. Saulsbury FT. Clinical update: Henoch-Schönlein purpura. *Lancet* 2007; 369: 976-8.
2. Saulsbury FT. Alterations in the O-linked glycosylation of IgA1 in children with Henoch – Schönlein purpura. *J Rheumatol* 1997; 24: 2246-9.
3. Ronkainen J, Nuutinen M, Koskimies O. The adult Kidney 24 years after childhood Henoch-Schönlein purpura: a retrospective cohort study. *Lancet* 2002; 360: 666-70.
4. Sano H, Izumida M, Shimizu H, Ogawa Y. Risk factors of renal involvement and significant proteinuria in Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr* 2002; 161: 196-201.
5. Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systemic review. *Arch Dis Child* 2005; 90: 916-20.
6. Gonzalez-Gay MA, Llorca J. Controversies on the use of corticosteroid therapy in children with Henoch-Schönlein purpura. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 35: 135-7.
7. Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Antikainen M, Merenmies J, Rajantie J, et al. Early prednisone therapy in Henoch-Schönlein purpura: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Pediatr* 2006; 149: 241-7.
8. Rigante D, Candelli M, Federico G, Bartolozzi F, Porri MG, Stabile A. Predictive factors of renal involvement or relapsing disease in children with Henoch-Schönlein purpura. *Rheumatol Int* 2005; 25: 45-8.
9. Haroon M. Should children with Henoch-Schönlein purpura and abdominal pain be treated with steroids. *Arch Dis Child* 2005; 90: 1196-8.
10. Weiss PF, Feinstein JA, Luan XL. Effects of corticosteroid on Henoch-Schönlein purpura: a systematic review. *Pediatrics* 2007; 120: 1079-87.
11. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of hypersensitivity vasculitis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1108-13.
12. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, et al. Henoch-Schönlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 35: 143-53.