

Púrpura de Schönlein-Henoch. Estudo Retrospectivo de 77 Casos

MARIA FILIPE BARROS, CARLA MOÇO, CRISTINA GOUVEIA, MARGARIDA SILVA

Serviço de Pediatria – Hospital Distrital de Faro

Resumo

Os autores efectuaram um estudo retrospectivo de 77 casos de Púrpura de Schönlein-Henoch diagnosticados no Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Faro, no período compreendido entre 1 de Janeiro de 1980 e 31 de Dezembro de 1995. A análise das características epidemiológicas, clínicas e analíticas permitiu concluir que esta entidade predominou no sexo masculino (58%) e no grupo etário dos 5 aos 10 anos (58%). A maioria dos casos foi precedida de infecção das vias respiratórias superiores (54%), registando-se incidência aumentada nos meses de Outono e Inverno (57%). As manifestações clínicas iniciais mais comuns, isoladas ou não, foram as lesões purpúricas (60%) seguindo-se por ordem de frequência as artralguas (34%), a dor abdominal (21%) e o edema subcutâneo (18%). Em 52% dos casos houve compromisso renal, um com evolução para síndrome nefrótica. A evolução foi favorável na maioria das crianças, tendo ocorrido recidivas em 11 casos (14%).

Palavras-chave: Púrpura; criança; casuística.

Abstract

The authors present a retrospective study of 77 cases of Schönlein-Henoch Purpura, diagnosed in the Pediatric Department of Faro District Hospital between 1 January 1980 and 31 December 1995. Analysis of the epidemiological, clinical and laboratory data revealed predominance of the male sex (58%), and age group between 5 and 10 years (58%). Most cases were preceded by an upper respiratory tract infection (54%), with greater incidence in the months of Autumn and Winter (57%). The most frequent initial clinical manifestations (isolated or not) were purpuric rash (60%), arthritis (34%), abdominal pain (21%) and edema (18%). Renal involvement occurred in 52% of cases, including a single case of Nephrotic Syndrome. Outcome was favorable in the majority of children, with subsequent recurrence in 11 cases (14%).

Key-words: Purpura, child; casuistic.

Introdução

A Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) é uma doença pediátrica da segunda infância, com distribuição mundial. Consiste numa vasculite (vasculite leucocitoclástica) envolvendo a pele, membrana sinovial, tracto gastrointestinal, rim e sistema nervoso central, condicionando assim as suas manifestações clínicas ^(1, 2, 3).

Em 1837 Schönlein descreveu a associação da púrpura e artralguas, e alguns anos mais tarde, Henoch referiu as manifestações gastrointestinais e renais da doença ^(1, 2).

A sua etiopatogenia permanece controversa, sendo considerada pela maioria dos autores uma resposta mediada por mecanismos imunológicos a diversos antígenos: infecciosos, alimentares, picadas de insecto, vacinas, etc. ^(2, 3, 4).

O quadro clínico caracteriza-se pela presença de exantema petequial ou maculopapular associado ou não a artrite, artralguas, sintomas gastrointestinais e envolvimento renal ^(2, 5, 6, 7). O diagnóstico é baseado em critérios clínicos, surgindo dificuldades quando as manifestações cutâneas não são as iniciais ^(1, 6, 7).

Na ausência de doença renal ou envolvimento maior do sistema nervoso central o prognóstico é excelente, com evolução para a cura espontânea na maioria dos casos ^(2, 5, 8, 9). A morbidade aguda depende das complicações gastrointestinais como a hemorragia ou a invaginação intestinal ^(2, 7, 8, 9). O prognóstico a longo prazo depende

da gravidade do compromisso renal, com 2% a 5% dos doentes evoluindo para insuficiência renal crónica (5, 8, 9, 10).

Material e Métodos

Procedeu-se ao estudo retrospectivo de 77 processos de doentes internados no Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Faro de 1 de Janeiro de 1980 até 31 de Dezembro de 1995, com o diagnóstico de Púrpura de Schönlein-Henoch. Considerou-se critério diagnóstico a presença do exantema característico, associado ou não às outras manifestações habituais da doença.

Foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo, idade, incidência sazonal, antecedentes pessoais, manifestações clínicas e laboratoriais, terapêutica, tempo médio de internamento e evolução.

Resultados

Idade e Sexo – O sexo masculino foi o mais atingido, com 58% dos casos (Fig. 1). As idades variaram entre os 11 e os 13 anos, com uma maior incidência no grupo etário dos 5 aos 10 anos (58%) (Fig. 2).

Incidência Sazonal – Houve um predomínio (57%) nos meses de Outono e Inverno (Fig. 3).

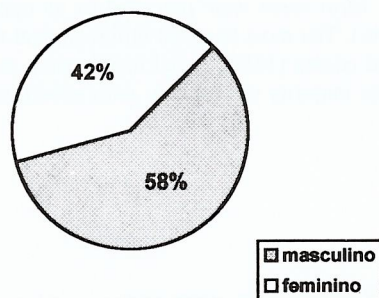


FIG. 1 – Distribuição por sexos (n = 77).

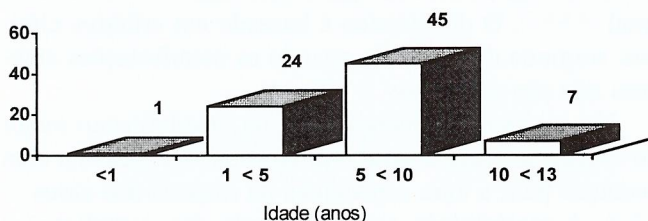


FIG. 2 – Distribuição por grupos etários.

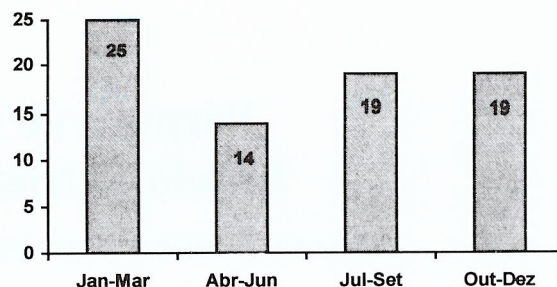


FIG. 3 – Distribuição sazonal.

Antecedentes pessoais – As infecções respiratórias precederam o diagnóstico em 42 crianças (54%): 19 casos de amigdalite eritemato-pultácea, 5 de otite média aguda e 18 de infecção respiratória inespecífica. Destes, 17 tinham sido medicados com antibióticos (amoxicilina, eritromicina). A uma criança foi administrada vacina contra a difteria, tétano e pertussis e outra teve varicela. Havia história de atopia em 6 e apresentaram infecção respiratória concomitante 25 crianças (32%).

Manifestações clínicas – A púrpura, as artralguas e a dor abdominal foram as manifestações iniciais mais frequentes (Fig. 4). A sucessão do envolvimento dos vários órgãos foi variável no decurso da doença. Em 35 casos (45%) o edema subcutâneo, a dor articular e as queixas abdominais constituíram os sintomas iniciais, antecedendo o aparecimento do exantema.

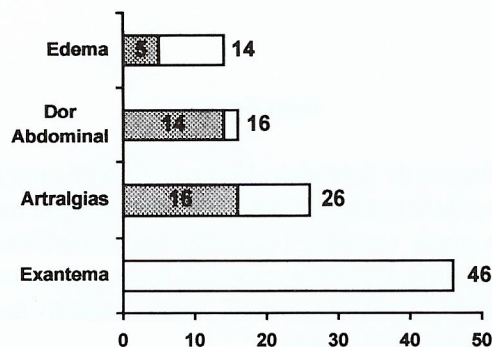


FIG. 4 – Sintoma inicial das crianças com PSH. O tracejado representa o número de casos com edema, dor abdominal e artralguas que surgiram antes do aparecimento do exantema.

O rash cutâneo ocorreu na totalidade dos casos, com localização preferencial nos membros inferiores e regiões glúteas, sendo generalizado em 9 crianças (12%). Houve atingimento articular na maioria das crianças (73%), com

predomínio das tibiotársicas (55%) e joelhos (33%). Das manifestações gastro-intestinais salienta-se a dor abdominal em 47 doentes (61%), ocorrendo melenas em 7 (9%) e hematemese em 2 (2,5%). Não se registaram casos de invaginação intestinal.

O edema subcutâneo doloroso, das mãos e pés, esteve presente em 23 crianças (30%). O edema escrotal atingiu 9 casos (12%). Uma criança foi submetida a intervenção cirúrgica por suspeita de torsão testicular, que não se confirmou, dado o edema doloroso do escroto ter precedido o aparecimento do exantema.

Houve evidência de compromisso renal em 52% dos doentes, dos quais 85% apresentaram hematuria (associada ou não a proteinúria) e 15% proteinúria isolada. Uma criança teve proteinúria nefrótica. A hipertensão arterial ocorreu em 4 doentes.

Não se documentou envolvimento do sistema nervoso central.

Parâmetros Laboratoriais – A leucocitose com neutrofilia esteve presente em cerca de metade dos casos (47%), ocorrendo trombocitose em 22%. A Imunoglobulina A sérica foi doseada em 19 doentes, estando elevada em 7 (37%). Não foi feito doseamento do factor de coagulação XIII.

Terapêutica – Foi efectuada terapêutica sintomática exclusiva (repouso no leito e administração de analgésicos) em 60% das crianças. A corticoterapia foi utilizada em 14% dos casos por quadro abdominal ou envolvimento escrotal grave, assim como na criança com síndrome nefrótica. Crianças com infecção bacteriana concomitante foram medicadas com antibiótico.

Tempo médio de internamento – A duração média de internamento foi de 7,5 dias, variando entre 2 e 33 dias.

Evolução – A evolução foi favorável em 97% das crianças. Houve recorrência em 11 casos (14%), dos quais dois tiveram mais de uma recidiva. O tempo médio entre o episódio inicial e a recidiva foi de 3,6 semanas, excluindo um caso com intervalo livre de 3 anos.

O quadro clínico de maior gravidade foi o de uma criança do sexo masculino, com recidiva 3 anos após o diagnóstico. Além do envolvimento poliarticular com compromisso temporomaxilar, apresentou melenas, hematuria microscópica (que manteve durante um ano), proteinúria nefrótica e hipertensão arterial. A biópsia renal revelou glomerulonefrite mesângio-proliferativa.

Discussão

A púrpura de Schönlein-Henoch é uma doença pediátrica cujo diagnóstico é essencialmente clínico^(2, 7, 10). A nossa casuística é concordante com a literatura consultada, no que se refere ao predomínio do sexo mascu-

lino, maior incidência da doença na segunda infância e nos meses de Outono e Inverno^(8, 11, 12, 13).

Confirmou-se a infecção respiratória como factor desencadeante mais frequente^(1, 11, 12, 13, 14), podendo também estar relacionados a exposição vacinal, a antibioterapia e a varicela^(1, 13, 15).

As manifestações clínicas encontradas são as referidas na literatura. A tríade clássica do rash cutâneo, artralgiias e dores abdominais predominaram como sintomatologia inicial mais frequente^(2, 5, 11, 12, 14, 16). O exantema não foi o sintoma inicial em 45% dos casos, situação que pode conduzir a erros no diagnóstico^(6, 8, 13).

As manifestações articulares foram o segundo sintoma mais frequente, atingindo sobretudo as articulações dos membros inferiores, registando-se num caso compromisso das articulações temporomaxilares. Dentro da sintomatologia gastrointestinal, a dor abdominal foi o sintoma mais comum e a hemorragia digestiva o mais grave.

A nefropatia na PSH tem uma incidência de 20% a 50%, atingindo 100% consoante as séries^(2, 11, 12, 13, 17, 18). Esta disparidade está provavelmente relacionada com os diferentes critérios utilizados na avaliação do compromisso renal^(1, 2, 5). As alterações histológicas podem surgir até 3 meses após o quadro clínico inicial, em crianças que estão clinicamente bem e sem alterações do sedimento urinário^(4, 5). Na nossa casuística os dados referentes à nefropatia foram colhidos no decurso da doença, não tendo sido efectuado *follow-up* renal de forma sistemática em todas as crianças.

Salienta-se o número elevado de casos com envolvimento escrotal (12%), em relação a outras casuísticas^(6, 8).

Constata-se a inespecificidade dos exames laboratoriais no diagnóstico desta entidade^(2, 5, 7, 11, 12). Tem sido assinalado recentemente que durante a fase aguda da doença há consumo de factor XIII da coagulação, facto atribuído à degradação específica por enzimas libertados pelos tecidos lesados⁽¹⁶⁾. Não dispomos no nosso hospital do doseamento do Factor XIII.

A evolução é favorável na maioria dos casos apenas com terapêutica sintomática. A corticoterapia continua controversa na PSH. Apesar de não alterar a duração de doença, vários autores recomendam a sua utilização nas complicações gastro-intestinais como a hemorragia digestiva, oclusão ou perfuração intestinal, onde a sua eficácia foi demonstrada^(2, 8, 10, 19). Excluindo o síndrome nefrótico, a corticoterapia não está recomendada na doença renal da PSH⁽¹⁰⁾.

O compromisso renal é variável, sendo o síndrome nefrótico um sinal de mau prognóstico para a nefropatia da Púrpura de Schönlein-Henoch. A avaliação em ambulatório da função renal, mesmo nos casos em que não tenham ocorrido alterações na altura do diagnóstico, deverá ser mantida durante seis meses após o episódio inicial.

BIBLIOGRAFIA

1. Vazquez HR, Navarro JJA, Mallet A, et al. Púrpura de Henoch-Schönlein Informe de 55 casos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1993; 50: 96-101.
2. Schaller JG. Vasculitis Syndromes – Henoch-Schönlein Purpura or Vasculitis. In: Nelson WE: Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia. W.B. Saunders Company, 1996: 677-8.
3. Bene MC, Faure G. Ig A Nephropathy. *Clinics in Immunology and Allergy* 1986; 6: 307-29.
4. Saulsbury FT. Ig A rheumatoid factor in Henoch-Schönlein Purpura. *J Ped* 1986; 108: 71-6.
5. Meadow SR. Schönlein-Henoch Syndrome. In: Edelmann CM. Pediatric Kidney Disease, 2nd ed. Boston: Little, Brown and Company, 1994 Vol II: 1525-33.
6. Frutos DB, Vera JP, Mancheno BB, Urda PN, Carmona JJ, Martos Lo et al. Manifestaciones infrecuentes en la púrpura de Schönlein-Henoch. *An Esp Pediatr* 1993; 39: 498-500.
7. Espinosa L. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Rev Port Pediatr* 1973; 4: 479-88.
8. Katz S, Borst M, et al. Surgical Evaluation of Henoch-Schönlein Purpura – Experience with 110 children. *Arch Surg* 1991; 126: 849-54.
9. Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children (Henoch-Schönlein Syndrome). *A.J.D.C.* 1960; 99: 833-54.
10. Roberti I, Reisman L, Churg J. Vasculitis in Childhood. *Pediatr Nephrol* 1993; 7: 479-89.
11. Fialho J, Duarte C, Costa G. Púrpura Schönlein-Henoch-Revisão de 95 casos. *Rev Port Pediatr* 1985; 16: 27-32.
12. Domingues AL, Moura LS, Fonseca N. *Saúde infantil* 1981; 1: 29-35.
13. Primo M, Marques MA, Miranda MC. Púrpura Schönlein-Henoch. *Pediatrics* 1991; 1: 17-22.
14. Sá GA, Gaspar M, Rosa FC. Nefropatia da Púrpura Schönlein-Henoch. *Rev Port Pediatr* 1990; 21: 227-31.
15. Pedersen FK, Petersen EA. Varicella followed by Glomerulonephritis. *Acta Paediatr Scand* 1975; 64: 886.
16. Fialho J, Póvoa V, Braga LB, Costa GG. Púrpura de Schönlein-Henoch – Avaliação de parâmetros Imunológicos e da Actividade de Factor XIII numa população de 35 doentes. *Rev Port Pediatr* 1987; 18: 51-6.
17. Meadow R. Schönlein-Henoch Syndrome. *Arch Dis Child* 1979; 54: 822.
18. Saulsbury FT. Corticoid therapy does not prevent nephritis in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 1993; 7: 69-71.
19. Buchanec J. Incidence of renal complications in Schönlein-Henoch syndrome in dependence of an early administration of steroids. *Int Urol Nephrol* 1988; 20: 409-12.

Correspondência: Dr.^a Maria Filipe Barros
Hospital Distrital de Faro
8000 Faro
Tel. (089) 80 34 11