

Púrpura de Henoch-Schönlein em adulto

Henoch-Schönlein purpura in adult

Jorge Luiz de Carvalho Mello¹, Luis Paulo Cachola Gallo^{1*}, Kayane Ridolfi Carvalho¹,
Juliana Monroe Silva², Sebastião Jupiçara Guimarães¹, Carolina Fernandes Pereira²

RESUMO

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma vasculite caracterizada pelo depósito de imunoglobulina A (IgA) provocando reação leucocitoclástica. A etiologia não está totalmente esclarecida. Afeta principalmente crianças e o acometimento em adultos costuma ser mais raro e com pior prognóstico. Os locais mais afetados compõem uma tetrade: pele, articulações, trato gastrointestinal e rins. O diagnóstico é clínico, sendo que a maioria dos pacientes apresenta elevação sérica de IgA e a biópsia cutânea revela uma vasculite leucocitoclástica. Costuma ser uma doença benigna e autolimitada, a terapia de suporte base do tratamento é realizada com repouso e analgesia, além do uso de corticoide em casos mais intensos. Esse artigo reporta o caso da doença em um homem de 46 anos admitido com púrpura palpável, proteinúria, aumento do nível sérico de IgA e vasculite leucocitoclástica à biópsia cutânea. Foi tratado com corticoterapia, evoluindo com melhora expressiva do quadro.

Palavras-chave: púrpura de Schoenlein-Henoch; vasculite; vasculite leucocitoclástica cutânea; doenças vasculares.

ABSTRACT

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a vasculitis characterized by the deposit of IgA causing a leukocytoclastic reaction. Its etiology is not fully understood. It mainly affects children, and the involvement in adults is usually rarer and with worse prognosis. The most affected sites make up a tetrad: skin, joints, gastrointestinal tract and kidneys. The diagnosis is clinical, with the majority of patients presenting elevated serum IgA, and skin biopsy reveals a leukocytoclastic vasculitis. It usually is a benign and self-limiting disease, with supportive therapy being the basis of treatment along with rest and analgesia, and the use of corticosteroids in more intense cases. We reported the case of the disease in a 46-year-old male subject, admitted with palpable purpura, proteinuria, elevated serum IgA level and leukocytoclastic vasculitis on cutaneous biopsy. He was treated with corticosteroid therapy, evolving with significant improvement of the condition.

Keywords: Schoenlein-Henoch purpura; vasculitis; vasculitis, leukocytoclastic, cutaneous; vascular diseases.

INTRODUÇÃO

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma vasculite de pequenos vasos caracterizada pelo depósito de imunoglobulina A (IgA) que formam imunocomplexos e provocam uma reação leucocitoclástica com participação, especialmente, de neutrófilos. A etiologia não está totalmente esclarecida, mas a maioria dos casos é precedida por um gatilho, seja uma infecção (viral ou bacteriana) ou reação imunológica a drogas, por exemplo. Atinge principalmente crianças, sendo a vasculite mais frequente na pediatria. O acometimento de adultos é mais raro e, geralmente, com pior prognóstico.¹⁻⁴

Os locais mais afetados e que constituem uma tetrade clínica são: pele (púrpura palpável — diferencial com púrpura trombocitopênica imune, PTI), articulações (artralgia/artrite), trato gastrointestinal (dor abdominal do tipo angina, podendo ocorrer diarreia e hemorragia digestiva) e rins (hematúria e proteinúria — diferencial com doença de Berger, mas pode ser assintomática ou até ocorrer uma glomerulonefrite rapidamente progressiva com insuficiência renal).^{1,3,5,6}

O diagnóstico é clínico-epidemiológico, ou seja, é estabelecido fundamentalmente pelas principais manifestações: púrpura, artrite/artralgia, dor abdominal e hematúria; pode ocorrer anemia e leucocitose leves; e o coagulograma, in-

**In memoriam.*

¹Universidade do Vale do Sapucaí, Faculdade de Medicina – Pouso Alegre (MG), Brasil.

²Hospital das Clínicas Samuel Libânio – Pouso Alegre (MG), Brasil.

Autor correspondente: Jorge Luiz de Carvalho Mello – Universidade do Vale do Sapucaí – Avenida Coronel Alfredo Custódio de Paula, 240 – Medicina – CEP: 37553-068 – Pouso Alegre (MG), Brasil – E-mail: jorgeluis_melo@yahoo.com.br

Recebido em 01/06/2017. Aceito para publicação em 31/07/2017.

cluindo as plaquetas, costuma estar normal. A maioria dos pacientes apresenta elevação no nível sérico de IgA, com complemento normal. A biópsia das lesões cutâneas indica uma vasculite leucocitoclástica, com presença de IgA pela imunofluorescência. Raramente é necessária biópsia renal.^{1,6-8}

Na maioria dos casos é uma doença benigna e autolimitada. Podem ocorrer recidivas antes da remissão completa, porém costuma ter bom prognóstico. A terapia de suporte é a base do tratamento e, em casos mais intensos (acometimento sistêmico), utiliza-se prednisona oral 1–2 mg/kg/dia, reduzindo a dose gradualmente. Quando há glomerulonefrite rapidamente progressiva, pode ser feita pulsoterapia com metilprednisolona.^{1,3,6,7}

O objetivo desse relato é descrever um paciente adulto com PHS, dada a sua raridade nessa população, e discutir aspectos clínicos e terapêuticos, bem como a importância do diagnóstico precoce com implicações prognósticas.

RELATO DO CASO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino, 46 anos, foi admitido no pronto-socorro do Hospital das Clínicas Samuel Libânio (HCSL) em Pouso Alegre, MG, relatando surgimento de lesões petequiais em membros inferiores (Figuras 1A, 1B e 1C), com evolução para abdome e dorso e com início há 5 dias. Referiu urina espumosa e edema de membros inferiores e de fâscias no último mês; negou febre, artralgia, dor abdominal e/ou hematúria. Antecedente de acidente vascular encefálico isquêmico prévio sem sequelas relevantes e hipertensão arterial sistêmica em tratamento irregular.

Exames laboratoriais de admissão revelaram leucocitose discreta (11.300/mm³), plaquetopenia leve (118.000/mm³) e albuminúria (3+) ao exame de urina I. Apresentava, ainda, proteinúria (2.368 mg/24 h), sem disfunção renal (creatinina: 1,2 mg/dL) e elevação de IgA sérica (1.132 mg/dL).

Provas inflamatórias revelaram discreto aumento da velocidade de hemossedimentação (VHS: 35 mm/h), sem outros achados laboratoriais relevantes. No que tange ao diagnóstico diferencial, foi realizada ampla investigação reumatológica, incluindo Fator Reumatoide, anticorpos anti-citoplasma neutrofílico (P-ANCA, C-ANCA) e fator antinuclear (FAN), todos negativos, e complemento sérico (CH 50, C3 e C4) normal. Sorologias para hepatites B, C, anti-HIV 1 e 2 e VDRL resultaram negativas. Os marcadores tumorais solicitados (antígeno prostático específico-PSA, antígeno carcinoembrionário-CEA, CA 19-9, alfafetoproteína e CA 125) mostraram-se sem alterações e a eletroforese de proteínas resultou sem pico monoclonal na região de gamaglobulinas.

Diante desse contexto, solicitou-se biópsia da lesão cutânea para diagnóstico. Foi retirada, assim, uma amostra de face lateral do terço médio da perna direita. O estudo anatomopatológico revelou moderado infiltrado linfomonocitário com alguns neutrófilos de disposição perivascular e perianexial na derme, compatível com vasculite leucocitoclástica.

De posse da biópsia e com base no quadro clínico-laboratorial apresentado, a despeito da presença de plaquetopenia leve nos exames de admissão e ampla investigação, inferiu-se o diagnóstico de PHS.

Foi prescrito Prednisona 1 mg/kg/dia (60 mg/dia) com desmame progressivo e captopril 25 mg de 8 em 8 horas com bom controle pressórico. Apresentando remissão das lesões cutâneas e melhora hematológica, o paciente recebeu alta hospitalar para seguimento ambulatorial.

DISCUSSÃO

Geralmente, a PHS manifesta-se pela tríade de sintomas: rash purpúrico palpável em extremidades inferiores, dor abdominal ou comprometimento renal e artrite. O aco-

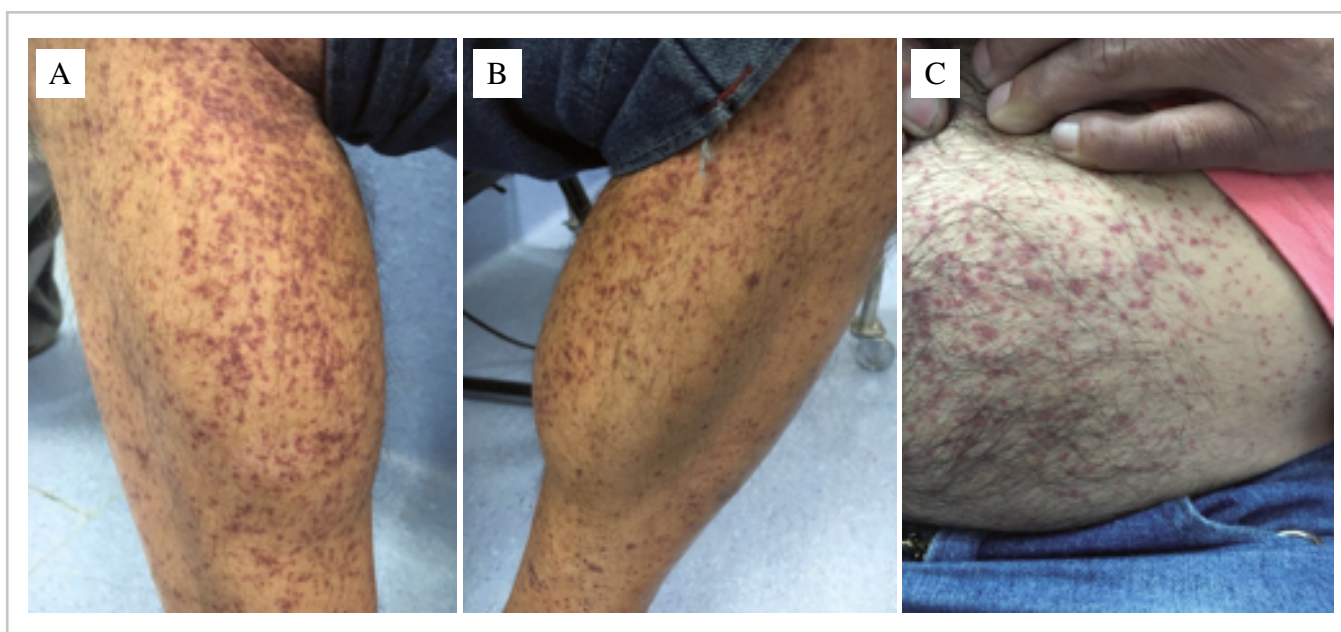


Figura 1. (A, B, C) Lesões petequiais em membros inferiores.

metimento de adultos é mais raro e, geralmente, com pior prognóstico.⁹ Na apresentação inicial, um paciente adulto de 46 anos mostrou-se com púrpura palpável e comprometimento renal, sendo levantada a hipótese de PHS, a despeito da faixa etária não compatível.

As manifestações clínicas costumam ser atípicas nas faixas etárias extremas, conforme manifestado nesse caso, uma vez que, geralmente, o quadro é mais intenso em adultos.¹⁰ A nefrite é mais frequente e mais grave nessa população. A hipertensão foi vista como fator de risco para insuficiência renal. O valor preditivo da proteinúria também é diferente entre adultos e crianças — e está associada à alta taxa de comprometimento funcional renal.¹⁰

Nesse caso, um homem de 46 anos foi diagnosticado com PHS, apresentando proteinúria (2.368 mg/24 h), porém sem disfunção renal, contrariando a literatura.

Outros aspectos interessantes são a idade e a presença de hipertensão não controlada apresentadas pelo paciente ao diagnóstico, que contribuem para um pior prognóstico renal e evolução para insuficiência renal crônica. A hipertensão está associada em 15 a 25% e a insuficiência renal em 10 a 25% dos casos.¹⁰

Nos demais exames laboratoriais, o paciente apresentava leucocitose discreta (11.300/mm³), mínima elevação de proteína C reativa (PCR) em 13 mg/dL e aumento do nível sérico de IgA (1.132 mg/dL). A elevação de PCR e do nível de IgA sérico são mais comuns em adultos e, ainda, a leucocitose pode influenciar o prognóstico.¹ As vasculites que acometem adultos mediadas por IgA costumam ser marcadas por maior comprometimento e pior resultado renal, sugerindo que esses pacientes sejam acompanhados de perto.⁴

A elevação de IgA sérica está presente em 62% dos casos de PHS,¹⁰ o que está de acordo com o presente relato. A plaquetopenia discreta, a despeito de contrariar a definição de PHS e considerando o contexto e demais exames, poderia ser explicada por algum quadro infeccioso subjacente, uma vez que o paciente apresentou rápida recuperação, e não justificaria os demais achados apresentados, corroborando ainda mais com a excepcionalidade do caso.

O homem tinha histórico de isquemia cerebral prévia, o que pode ter ocorrido, ainda que menos provavelmente, em decorrência de vasculite cerebral.¹⁰

Na histopatologia, é característico o achado de vasculite leucocitoclástica.⁹ O paciente preenchia três critérios de diagnósticos pela Classificação do Colégio Americano de Reumatologia:¹¹ púrpura palpável, comprometimento renal traduzido por proteinúria e vasculite leucocitoclástica à biópsia cutânea. Entretanto, a despeito de não ter sido realizada imunofluorescência para verificação de depósitos de IgA tecidual, recomendação sugerida pela literatura atual, e dada a inespecificidade dos critérios em não distinguir a PHS de outras vasculites frequentes em adultos, como a crioglobulinêmica e poliarterite nodosa,¹¹ após a exclusão de outras causas e ampla investigação, o diagnóstico mais provável, corroborado pelos achados de púrpura palpável, vasculite leucocitoclástica e comprometimento renal associados à elevação de IgA sérica, é de Vasculite por IgA (PHS).

No diagnóstico diferencial, ressalta-se que a PHS é classificada como uma vasculite necrotizante sistêmica, categoria à qual também pertencem as seguintes doenças: poliarterite nodosa (PAN), vasculite de hipersensibilidade, angéite granulomatosa alérgica (síndrome de Churg-Strauss), poliangeíte com granulomatose (granulomatose de Wegener), granulomatose linfomatoide, arterite de células gigantes, lúpus eritematoso sistêmico (LES), crioglobulinemia mista e doença de Kawasaki. A PHS acomete capilares, arteríolas e vênulas, ao contrário do LES, da PAN e da granulomatose de Wegener, que afetam pequenas artérias e levam à formação de nódulos, ulcerações e livedo reticular.¹⁰

No LES, o nível sérico de complemento geralmente está diminuído e os títulos séricos do fator antinuclear e da antideoxirribonuclease estão aumentados.¹⁰ Na poliangeíte com granulomatose, o comprometimento pulmonar é muito mais comum e os títulos de anticorpos antineutrófilo estão aumentados.¹⁰

Petéquias e púrpura podem estar associadas com trombocitopenia, como na púrpura trombocitopênica idiopática (PTI), sepse, leucemia e síndrome hemolítico-urêmica. Porém, nessas doenças, o rash é generalizado e há um número diminuído de plaquetas.

A glomerulonefrite pós-estreptocócica também pode evoluir com rash purpúrico, porém o complemento vai estar diminuído e não há dor articular nem abdominal.¹⁰

A doença de Berger (nefropatia por IgA) é clínica e imunologicamente semelhante à PHS mas, usualmente, não cursa com manifestações dermatológicas, músculos-esquelético ou do TGI. Ambas apresentam achados histológicos idênticos à biópsia renal e níveis séricos elevados de IgA. Muitos autores consideram essas duas doenças como uma única entidade, porém outros sugerem que elas são diferentes, com uma patogenia em comum.¹⁰

Ressalta-se, ainda, a associação de PHS com malignidades (manifestação paraneoplásica), particularmente tumores sólidos (61%). Os mais frequentemente relacionados são de pulmão, mieloma, próstata e linfoma não-Hodgkin.¹²

O paciente foi medicado com prednisona 60 mg/dia e captopril 25 mg de 8 em 8 horas, além de cuidados de suporte clínico. Manteve-se estável, respondendo à terapêutica e, com boa evolução, teve alta hospitalar após 9 dias, sendo orientado a continuar o tratamento (alta com prednisona 40 mg/dia) e seguimento ambulatorial. A melhora clínica é descrita na literatura após iniciar o uso de corticoide.⁸ A PHS é autolimitada em até 89% dos adultos.³ Apesar disso, antes da remissão completa, podem ocorrer recidivas em alguns casos.² O inibidor de enzima conversora de angiotensina foi mantido com o objetivo de reduzir a proteinúria.¹⁰

CONCLUSÃO

A PHS pode ter um desfecho clínico reservado em adultos, apesar de a maioria ser autolimitada. Portanto, além do diagnóstico, é fundamental estar atento a fatores de risco que contribuem para as principais complicações nessa população, como a insuficiência renal crônica. Assim, são imprescindíveis diagnóstico e intervenção precoces, de forma a evitar desfechos de maior gravidade.

REFERÊNCIAS

1. Kang Y, Park JS, Ha YJ, Kang MI, Park HJ, Lee SW, et al. Differences in clinical manifestations and outcomes between adult and child patients with Henoch-Schönlein purpura. *J Korean Med Sci.* 2014;29(2):198-203. <http://dx.doi.org/10.3346/jkms.2014.29.2.198>
2. Azevedo CB, Villella GMS, Nicolato AM, Carmo VMP, Schlaucher SH, Bonfante HL. Unusual face involvement in Henoch-Schönlein purpura. *Rev Bras Reumatol.* 2009;49(6):735-40. <http://dx.doi.org/10.1590/S0482-50042009000600010>
3. Yagüe MS, Gomà MC, Muñoz RC, Balboa IV. Henoch-Schönlein purpura. *SEMERGEN - Medicina de Familia.* 2011;37(3):156-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2010.07.010>
4. Hong S, Ahn SM, Lim DH, Ghang B, Yang WS, Lee SK, et al. Late-onset IgA vasculitis in adult patients exhibits distinct clinical characteristics and outcomes. *Clin Exp Rheumatol.* 2016;34(3 Supl. 97):S77-83.
5. Calvo-Río V, Loricera J, Ortiz-Sanjuán F, Mata C, Martín L, Alvarez L, et al. Revisiting clinical differences between hypersensitivity vasculitis and Henoch-Schönlein purpura in adults from a defined population. *Clin Exp Rheumatol.* 2014;32(3 Supl. 82):S34-40.
6. Kukrety S, Vimalachandran P, Kunadharaju R, Mehta V, Colanta A, Hazeem MA. Henoch Schönlein purpura as a cause of renal failure in an adult. *Case Rep Med.* 2016;2016(Article ID 789037):3. <http://dx.doi.org/10.1155/2016/7890379>
7. Alfredo CS, Nunes NA, Len CA, Barbosa CM, Terreri MT, Hilário MO. Henoch-Schönlein purpura: recurrence and chronicity. *J Pediatr (Rio J).* 2007;83:177-80. <https://doi.org/doi:10.2223/JPED.1595>
8. Jarasvaraparn C, Lertudomphonwanit C, Pirojsakul K, Worawichawong S, Angkathunyakul N, Treepongkaruna S. Henoch-Schönlein without purpura: a case report and review literature. *J Med Assoc Thai.* 2016;99(4):441-5.
9. Kraft DM, Mckee D, Scott C. Henoch-Schönlein purpura: a review. *Am Fam Physician.* 1998;58(2):405-8.
10. Robson WL, Leung AK. Henoch-Schönlein purpura. *Adv Pediatr.* 1994;41:163-94.
11. Audemard-Verger A, Pillebout E, Guillevin L, Thervet E, Terrier B. IgA vasculitis (Henoch Schönlein purpura) in adults: diagnostic and therapeutic aspects. *Autoimmun Rev.* 2015;14(7):579-85. <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2015.02.003>
12. Zurada JM, Ward KM, Grossman ME. Henoch-Schönlein purpura associated with malignancy in adults. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55(5 Supl.):S65-70. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2005.10.011>

Como citar este artigo:

Mello JLC, Gallo LPC, Carvalho KR, Silva JM, Guimarães SJ, Pereira CF. Púrpura de Henoch-Schönlein em adulto. *Rev Fac Ciênc Méd Sorocaba.* 2018;20(3):187-90. <http://doi.org/10.23925/1984-4840.2018v20i3a10>