Case Report

Residência RP Pediátrica

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

RELATO DE CASO

Edema agudo hemorrágico da infância: Relato de caso e comparação com meningococcemia

Acute hemorrhagic edema of childhood: Case report and comparison with meningococcemia

Mariana Figueiredo Caixeta[1], Jussara Silva Lima[2], Ana Gabriela Brandão Zandonaide[3]

Palavras-chave:
edema,
equimose,
púrpura de Schoenlein-Henoch.

Resumo

O edema agudo hemorrágico da infância é uma vasculite de pequenos vasos pouco frequente e geralmente acomete crianças entre 4 meses e 2 anos de idade. Clinicamente, caracteriza-se pela tríade de febre, lesões purpúricas na face, pavilhões auriculares e em extremidades e edema. Os achados cutâneos costumam ser dramáticos e de surgimento súbito, o que destoa da gravidade e do prognóstico favorável, com resolução espontânea dentro de 1 a 3 semanas. Relato um caso em que os achados clínicos e histopatológicos são compatíveis com edema agudo hemorrágico da infância, porém com dúvida diagnóstica devido aos sinais e sintomas inespecíficos e presentes em outras condições mais comuns.

Keywords:
ecchymosis,
edema,
purpura, Schoenlein-Henoch.

Abstract

Edema acute hemorrhagic childhood is a vasculitis of small vessels infrequent and usually affects children between 4 months and 2 years old. Clinically is characterized by the triad of fever, purpuric lesions on the face, ears and extremities and edema. The cutaneous findings are often dramatic and sudden appearance, which clashes with the severity and favorable prognosis with spontaneous resolution within 1-3 weeks. Reporting a case in which the clinical and histopathological findings are consistent with acute hemorrhagic edema of childhood, but with diagnostic uncertainty due to nonspecific signs and symptoms and gifts for other more common conditions.

[1] Residente 2 de Pediatria, Universidade Federal do Triangulo Mineiro, Uberaba, MG, Brasil.
[2] Mestrado em Patologia pela Universidade Federal do Triângulo Mineiro e Mestrado em Ciências Médicas pela Universidade de São Paulo - Médica da Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Auditora da UNIMED, Conselho Ético-técnico da UNIMED e Diretora de Eventos Científicos da Regional Vale do Rio Doce, Uberaba, MG, Brasil.
[3] Médica Residente 1 do primeiro ano de Pediatria, Universidade Federal do Triangulo Mineiro, Uberaba, MG, Brasil.

Endereço para correspondência:
Mariana Figueiredo Caixeta.
Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro. Rua dos Inconfidentes, nº 204, Apto 306, Bairro Abadia, Uberaba, MG, Brasil. CEP: 38025-410.

Residência Pediátrica 2016;6(2):98-102.

INTRODUÇÃO

O edema agudo hemorrágico da infância (EAHI) é uma condição rara, em que há pelo menos 100 casos descritos na literatura, porém acredita-se ser uma doença subdiagnosticada por ser confundida com a púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) ou sua forma infantil. Acomete lactentes entre 4 meses e 2 anos de idade e geralmente é precedida por quadro infeccioso não específico.

O curso da doença é benigno, embora apresente quadro cutâneo dramático e apresentação clínica de instalação súbita que, em alguns casos, pode remeter à meningococemia, septicemia ou outras condições febris exantemáticas mais comuns em nosso meio. Seu diagnóstico é essencialmente clínico e confirmado por biópsia que mostra uma vasculite leucocitoclástica de pequenos vasos. A etiologia ainda não é definida e o tratamento é sintomático, tendo em vista a evolução clínica favorável desta doença.

RELATO DE CASO

Criança de 1 ano e 8 meses, sexo masculino, proveniente da zona rural de Campina Verde, MG, apresentou quadro compatível com infecção das vias áreas superiores e amigdalite, sendo prescrita amoxicilina por 7 dias. Após 4 dias do início do tratamento, a criança evoluiu com edema gengival intenso, equimoses locais e nodulações em palato duro sendo suspensa amoxicilina e prescrita nistatina tópica.

Foi cadastrado no SUS fácil e a referência para a cidade de origem era Uberlândia-MG. Tendo em vista a evolução rápida do quadro, os pais optaram por procurar atendimento no Hospital da Criança em Uberaba. Recebeu atendimento no dia 5 de agosto de 2015 e os pais observaram aparecimento súbito de lesões pápulo-eritematosas (semelhantes à picada de inseto) no pavilhão auricular esquerdo (Figuras 1 e 2), que evoluíram rapidamente para lesões avermelhadas e arroxeadas nos dois pavilhões auriculares, nos membros superiores (MMSS) e inferiores (MMII), associadas a edema (Figuras 3 a 5), prostração e febre (aferida em facultativo = 38,3ºC), seguida por sinais de choque com necessidade de expansão, sendo então transferido ao Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (HC-UFTM) para melhor investigação e condução do quadro.

A criança foi admitida em isolamento de contato devido à suspeita de meningococemia, se apresentava muito irritada, com edema importante em MMSS e MMII, principalmente em punhos, mãos (Figura 1), tornozelos e pés (Figura 3), com calor e hiperemia locais, algumas equimoses em região de cotovelos (Figura 6), joelhos, dorso e coxas. Pavilhões auriculares com equimose intensa e aspecto necrótico à esquerda (Figuras 1 e 2), lesões máculo-papulares arroxeadas de aspectos variados em MMSS, MMII e face (Figuras 4 e 6), poupando abdome, tronco e genitália.

Foi iniciado uso de ceftriaxona, clindamicina e cloranfenicol por orientação da CCIH como parte do protocolo para febres hemorrágicas (dentre elas a febre maculosa).



Figura 1. Lesão necrótica em pavilhão auricular esquerdo.

O paciente evoluiu sem febre desde a internação, boa diurese e TGI sem alterações. Após um dia, houve surgimento de novas lesões hiperemiadas disseminadas pelo corpo, incluindo tronco e abdome (exceto genital) e aumento de uma das lesões iniciais presente no dorso do pé direito próximo ao 5º metatarso (Figura 3). No 3º dia de internação hospitalar, apresentava-se em bom estado geral, brincando, sem irritabilidade ou prostração. As lesões foram diminuindo progressivamente.

No dia 12 de agosto de 2015 (7º DIH) foi dado o laudo não oficial da biópsia colhida no dia da admissão, que mostrou vasculite leucocitoclástica confirmada em laudo oficial, liberado no dia 18 de agosto de 2015. Lactente evoluiu com remissão das lesões, recebendo alta no dia 15 de agosto de 2015 com apenas uma lesão crostosa em pavilhão auricular esquerdo e com estado geral sem alterações. Fez uso de cloranfenicol por 7 dias e ceftriaxona + clindamicina por 10 dias.

Recebeu alta aguardando as sorologias para dengue, leptospirose, febre amarela, hantavirose, hepatite A e febre maculosa, recebendo o resultado na consulta de egressos da enfermaria no dia 22/08 sendo os resultados negativos para febre amarela, dengue, hantavirose e leptospirose. Os resultados de febre maculosa e hepatite A também não se confirmaram.



Figura 2. Regressão da lesão.



Figura 3. Edema de pé e tornozelo.

Laudo da biópsia

Material: Pele total de braço direito.

Macroscopia: Elipse de pele pardo-clara medindo 0,8x0,5x0,2cm. Não apresenta alterações macroscópicas.

Microscopia: Fragmentos de pele apresentando epiderme sem alterações. Na derme observa-se intenso infiltrado inflamatório composto predominantemente por neutrófilos com leucocitoclasia que se dispõem ao redor de vasos com endotélio tumefeito e necrose fibroide da parede. Nota-se leve extravasamento de hemácias.

Diagnóstico: Vasculite leucitoclástica

Nota: Considerando os aspectos clínicos e patológicos, o quadro se encaixa no diagnóstico de edema hemorrágico agudo da infância.



Figura 4. Lesões em medalhão, edematosa e purpúrica em membros inferiores.



Figura 5. Edema e lesões em extremidade.

DISCUSSÃO

Descrita pela primeira vez por Snow em 1913 como quadro de "púrpura, urticária e edema angioneurótico de mãos e pés em um lactente". Posteriormente, foi denominada púrpura pós-infecciosa em *cockade* por Seidlmayer e edema hemorrágico agudo da infância por Finkelstein, em 1938[1]. Existem aproximadamente 100 casos descritos, porém acredita-se que essa entidade é subdiagnosticada e muitos autores defendem tratar-se de um tipo de manifestação da púrpura de Henoch-Schönlein em lactentes[2].



Figura 6. Lesões purpúricas, simétricas, em medalhão em membros superiores.

O edema hemorrágico agudo da infância é uma forma rara e benigna de vasculite leucocitoclástica de pequenos vasos que afeta crianças entre os 4 meses e 2 anos de idade e caracteriza-se, clinicamente pela tríade: febre, edema de extremidades e placas purpúricas bem delimitadas, simétricas, localizadas principalmente em face, pavilhões auriculares e extremidades, com escasso envolvimento do tronco[1,3].

As vasculites ocorrem devido a um processo inflamatório vascular imunologicamente mediado determinando dano funcional e estrutural na parede dos vasos. De acordo com o tipo celular predominante no infiltrado inflamatório do processo, as vasculites são classificadas em neutrofílicas, linfocíticas e granulomatosas. Classificam-se ainda quanto à localização, com envolvimento de pequenos, médios e/ou grandes vasos.

A vasculite necrotizante caracteriza-se por áreas segmentares de infiltração transmural por neutrófilos, ruptura da arquitetura da parede do vaso e necrose fibrinoide associada. A expressão histopatológica usada para esse conjunto de alterações é vasculite leucocitoclástica. O edema endotelial e debris de granulócitos (leucocitoclasia) são vistos com frequência, porém não estão necessariamente presentes no diagnóstico[4].

Outras manifestações ocasionais são púrpuras reticulares, lesões necróticas, sobretudo na orelha, e urticária. A ocorrência de lesões purpúricas nas mucosas (conjuntiva e palato mole) também é descrita. O envolvimento visceral é raro e, nos poucos casos em que foi descrito, consiste em alterações renais discretas e transitórias, e alterações gastrointestinais. Alguns autores consideram a ausência de envolvimento visceral e de doença sistêmica como critério necessário ao diagnóstico de EHAI[3].

Embora os achados cutâneos sejam dramáticos e de surgimento rápido, o prognostico é favorável, com resolução espontânea dentro de 1 a 3 semanas. A associação de febre e lesões purpúricas constitui um desafio para o clínico[1]. Dentro do universo das doenças das quais cursam com esta associação, devemos lembrar sempre da púrpura de Henoch-Schönlein, da meningococcemia e da septicemia, principais diagnósticos diferenciais do EAHI[2,4].

A maior prevalência de EHAI ocorre nos meses de inverno, o que pode estar relacionado à maior chance de ocorrência da vasculite após episódios infecciosos. Setenta e cinco por cento dos casos foram precedidos por infecções (*Streptococcus*, *Mycoplasma*, *E. coli*, *Staphylococcus*), vacinação (sarampo, DPT, HiB) ou drogas (penicilinas, cefalosporinas, sulfametoxazol-trimetoprim, paracetamol)[1,3].

A etiologia ainda é desconhecida e a fisiopatologia, incerta. No entanto, alguns autores consideraram o EHAI uma doença mediada por imunocomplexos[4].

O diagnóstico é essencialmente clínico e é confirmado por biópsia. No sangue periférico, podem ocorrer a eosinofilia, leucocitose e trombocitose. A velocidade de hemossedimentação é normal ou se encontra pouco elevada. Os níveis de complemento sérico são normais. Os demais exames, tais quais: coagulograma, sedimento urinário, função renal e hepática, ASLO, imunoglobulina A (IgA) e imunoglobulina M (IgM), fator antinuclear e o VDRL são normais. O comprometimento sistêmico é raro, assim como a recorrência das lesões[1,4].

Os achados histopatológicos são de uma vasculite leucocitoclástica, com acometimento de pequenos vasos da derme, raramente se estendendo ao subcutâneo, necrose fibrinoide, extravasamento de hemácias e edema intersticial. A imunofluorescência direta (IFD) revela depósitos de complemento 3 (C3), fibrinogênio e IgM. Imunoglobulina A, imunoglobulina G e imunoglobulina E podem ser observados, com frequência bem menor. Por isso, as características clínicas, a idade e a evolução da doença permitem o diagnóstico diferencial, e a ausência de depósitos de IgA não é obrigatória para o diagnóstico[1].

A relação entre o EHAI e a PHS permanece controversa. Ambas são vasculites leucocitoclásticas de pequenos vasos e desenvolvem-se geralmente após um episódio infeccioso[4]. A PHS incide geralmente em crianças de 2 a 8 anos, manifesta-se como lesões purpúricas que não apresentam o aspecto anular e em alvo e acometem principalmente as pernas, coxas e regiões glúteas, poupando a face e o tronco e raramente apresentam edema subjacente.

Além disso, há manifestações extracutâneas frequentes (dois terços dos pacientes apresentam manifestações gastrointestinais e articulares, 20% a 100% cursam com acometimento renal), possui duração média de 30 dias e as

recidivas são frequentes (até 50% dos casos). Histologicamente, a necrose fibrinoide é rara e a imunofluorescência revela depósitos de IgA, C3 e fibrina - o que sugere ativação da via alternativa do complemento. Em contraste, o padrão imunohistológico do EHAI consiste em presença de IgA em apenas um terço dos casos, depósito de C1q, fibrinogênio, C3, IgG, IgM e IgE na parede e ao redor dos pequenos vasos[1,3].

A ausência de envolvimento visceral e o bom prognóstico são característicos do EHAI. Relatos de casos atípicos com manifestações características das duas doenças têm sido considerados sobreposição de EHAI e PHS, assim como há discordância entre os autores sobre se o EHAI seria uma entidade clínica distinta ou uma variante da PHS em lactentes. Já foi sugerido que diferenças entre ambas poderiam ser secundárias a alterações na maturação do sistema imune mediado por IgA relacionadas à idade[2].

Nenhum tratamento deve ser indicado, uma vez que a doença e benigna e segue um curso autolimitado em uma a três semanas. Não há evidências de que o uso de corticosteroides sistêmicos e anti-histamínicos abreviem o curso da doença, embora sejam utilizados como medida terapêutica. O alerta para essa vasculite tem como objetivo auxiliar o diagnóstico, tornando-o mais precoce, e evitar tratamentos e preocupações desnecessárias. Somente um relato de EHAI levou a óbito devido a uma intuscepção íleo-íleo complicada[4].

Outros diagnósticos diferenciais são púrpura fulminans, menigococcemia, eritema multiforme, farmacodermias, lúpus eritematoso neonatal, síndrome de Sweet (lesões cutâneas eritematovioláceas dolorosas, febre, leucocitose com neutrofilia e derme com infiltrado inflamatório neutrofílico denso à histologia), doença de Gianotti-Crosti (erupção eritematopapulosa acrolocalizada e simétrica em face, glúteo e extremidades em crianças de 2 a 6 anos de idade) e doença de Kawasaki[2].

Segundo artigo do Jornal de Pediatria de 1999[5], os sintomas da meningite em lactentes costumam ser inespecíficos, chamando atenção para o diagnóstico irritabilidade, apatia e recusa alimentar associados à febre. Os sinais de irritação meníngea não são frequentes nessa faixa etária e podem aparecer apenas em fase mais tardia da doença.

Por outro lado, o aumento da pressão intracraniana, que é a regra em meningite bacteriana e manifesta-se por cefaleia na criança maior, em lactentes traduz-se por abaulamento da fontanela anterior e diástese de suturas.

Alterações da consciência, que variam desde obnubilação até o coma, podem estar presentes nas meningites em qualquer faixa etária, assim como sinais neurológicos focais que, quando manifestos no momento do diagnóstico, podem indicar pior prognóstico da doença. As convulsões são relatadas em até 20 a 30% das crianças com meningite bacteriana na admissão e nos primeiros dias de hospitalização, mas não costumam estar relacionadas com prognóstico, desde que restritas ao período inicial da doença.

Dentre as manifestações sistêmicas associadas às meningites bacterianas, citam-se artralgias, mialgias, petéquias ou púrpura e choque, que podem ocorrer com qualquer agente infeccioso, sendo, porém, significantemente mais frequentes com meningococo.

A doença meningocócica pode se manifestar basicamente de três formas: a) meningite; b) meningococcemia; c) meningite e meningococcemia associadas. Os casos típicos de meningite isoladamente são clinicamente indistinguíveis das meningites de outra etiologia bacteriana.

A meningococcemia caracteriza-se pela presença de lesões de pele, petequiais e/ou purpúricas, que podem ser precedidas por exantema do tipo máculo-papular. As lesões localizam-se principalmente nas extremidades dos membros e nas regiões da pele submetidas a pressões. As petéquias, que são inicialmente superficiais, podem coalescer e atingir planos mais profundos, transformando se em sufusões hemorrágicas e equimoses.

Na meningococcemia fulminante a doença tem evolução extremamente rápida e se associa a sinais de choque (alteração da consciência, taquicardia, taquipneia, diminuição da amplitude de pulso, enchimento capilar lento, hipotensão arterial e oligúria) e coagulação intravascular disseminada (CIVD). Nessa forma, o LCR inicialmente costuma ser normal[5].

REFERÊNCIAS

1. Silveira JCG, Quattrino AL, Bragança R, Rochael MC. Edema hemorrágico agudo da infância. An Bras Dermatol. 2006;81(5 Suppl. 3):S285-7. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962006000900006
2. Goulart FB, Lage KST, Quintero MV, Pádua PM. Edema agudo hemorrágico da infância. Rev Bras Reumatol. 2004;44(3):251-4.
3. Pelajo CF, Oliveira SKF. Edema hemorrágico agudo da infância - uma variante da púrpura de Henoch-Schönlein? Rev Bras Reumatol. 2007;47(1):69-71.
4. Emerich PS, Prebianchi PA, Motta LL, Lucas EA, Ferreir LM. Edema agudo hemorrágico da infância: relato de três casos. An Bras Dermatol. 2011;86(6):1181-4. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962011000600019
5. Faria SM, Farhat CK. Meningites bacterianas: diagnóstico e conduta. J Pediatr (Rio J). 1999;75(Supl. 1):S46-56.