

Data de Submissão: 14/02/2019
Data de Aprovação: 21/02/2019

CASO INTERATIVO

Uma criança com rash e artrite: qual o seu diagnóstico?

A child with rash and arthritis: what is the diagnosis?

Marianna Caruso M. Bloise¹, Thamiris Rosa E. Auad¹, Verônica Oliveira², Bruno Rocha³, Adriana Mesquita⁴, Andrea Valentim Goldenzon⁵

Coordenadoras: Sandra Mara Amaral⁶, Patricia Fernandes Barreto Costa⁷

PACIENTE DE 3 ANOS, SEXO FEMININO

Queixa principal: manchas vermelhas no corpo

Em setembro de 2018 houve aparecimento súbito de manchas vermelhas em membros inferiores (MMII). No dia seguinte, houve aumento no número de lesões e surgiram edema e dor em MMII, impedindo a deambulação. A mãe negava febre e outros sintomas e referiu resfriado há 2 semanas. Indicada a internação.

O exame físico mostrava paciente em bom estado geral, afebril, pesando 14400g e medindo 109,5cm. Poliadenopatia cervical posterior e anterior bilateral, com diâmetro inferior a 1cm, consistência fibroelástica, móvel e indolor.

Ausência de visceromegalias.

MMII com várias lesões purpúricas palpáveis, de contornos mal definidos, menores que 1cm (figuras 1 e 2). Edema bilateral de pés, mole, frio. Dor à movimentação passiva. Edema de mão direita.

Exames complementares (05/09/2018)

U:20 Cr: 0,3 Na:139,2 K: 4,16 Ca: 11,8 Cl: 106



Figura 1. púrpura palpável e edema bilateral de pés.

¹ Médica residente de Pediatria Hospital Municipal Jesus.

² Médica do Serviço de Gastroenterologia Pediátrica e Professora da disciplina de saúde da criança e do adolescente UNESA.

³ Médico do Serviço de Pediatria e Gastroenterologista Pediátrico - Hospital M Jesus.

⁴ Professora da Disciplina de Saúde da Criança e adolescente-UNESA e Pneumologista e Alergista Pediátrica do Hospital Municipal Jesus.

⁵ Médica do serviço de Reumatologia Pediátrica do Hospital Municipal Jesus- Professora da disciplina de Pediatria da Fundação Tecnico Educacional Souza Marques.

⁶ Pediatra. Aposentada. Hospital Federal dos Servidores do Estado. Rio de Janeiro, RJ.

⁷ Professora de Pneumologia Pediátrica. Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO) . Médico do Departamento de Pneumologia. Instituto Fernandes Figueira /FIOCRUZ. Rio de Janeiro, RJ.

Endereço para correspondência:

Patrícia Barreto Costa.

IFF. Av. Rui Barbosa 716. Rio de Janeiro, RJ. Brasil. CEP: 22250-020. E-mail: pfbcosta@gmail.com



Figure 2. púrpura palpável e edema bilateral de pés.

Gli: 84 BT: 0,04 BD:0,0 BI:0,0 TGO: 28 TGP: 6
 Ptn totais: 7,5
 Albumina: 4,5
 Hem: 4.63 / Hb: 12,8 / Hct: 39
 Leuco: 12.700 (0, 2, 0, 0, 2, 66, 21, 9)
 Plaquetas: 429.000
 EAS: pH: 6,0 / 2 a 3 piócitos por campo /Ausência de proteinúria

Evolução

A dor e o edema melhoraram e a paciente voltou a deambular, mas a partir do 3º dia de internação apareceu dor abdominal após as refeições, que persistiu até o 7º dia, quando foi avaliada pelo Setor de Reumatologia e orientada conduta que redundou em remissão.

Perguntas

- 1- A tríade constituída por púrpura palpável, principalmente em MMII, artrite/ artralgia e dor abdominal leva à hipótese de:
 - A) púrpura trombocitopênica idiopática
 - B) granulomatose de Wegener
 - C) púrpura de Henoch-Schoenlein
 - D) doença de Churg-Strauss
 - E) todas as respostas acima

A classificação para a PHS inclui:¹

- um critério mandatório, que é púrpura palpável ou petéquia com predomínio nos membros inferiores
- + 1 dos 4 seguintes
 - Dor abdominal
 - Artrite ou artralgia

- Comprometimento renal
- Histopatologia com depósito de IgA

- 2- Na nova classificação das vasculites, a púrpura de Henock-Shönlein é denominada:

- A) granulomatose com poliangeíte
- B) granulomatose eosinofílica com poliangeíte
- C) micropoliangeíte microscópica
- D) vasculite por IgA
- E) vasculite de médios vasos

• As vasculites são definidas de acordo com as dimensões dos vasos acometidos (pequenos, médios e grandes vasos). A nomenclatura do consenso de Chapel Hill foi atualizada em 2012. Os epônimos usados foram substituídos por nomes descritivos sempre que possível:^{2,3}

- Púrpura de Henock-Schönlein (PHS) → vasculite por IgA (VigA)
- Granulomatose de Wegener (GW) → granulomatose com poliangeíte (GPA)
- Síndrome de Churg-Strauss (CS) → granulomatose eosinofílica com poliangeíte (GPEA)

- Novas subcategorias foram adicionadas:^{2,3}

- vasculites isoladas (p.ex vasculite de sistema nervoso central)
- vasculites associadas a doenças sistêmicas (p. ex: lúpus eritematosos sistêmico)
- vasculites com provável etiologia (p. ex: vasculite associada ao vírus da hepatite B)

- 3- Que afirmativa sobre a vasculite por IgA é verdadeira?

- A) Na criança o comprometimento renal grave é frequente.
- B) A principal manifestação renal é a proteinúria.
- C) A principal manifestação renal é a hipertensão arterial.
- D) A nefrite da PHS e nefropatia por IgA são a mesma doença.
- E) A principal manifestação gastrointestinal na criança é a hematoquezia.

- O comprometimento renal, que determina o prognóstico a longo termo, é relatado em 20-55% das crianças e 49-83% dos adultos.⁴
- Nas crianças o comprometimento renal tende a ser leve, podendo se manifestar como hematúria isolada. A hematúria é a manifestação mais comum.1 Manifestações graves como síndrome nefrótica e insuficiência renal ocorrem mais frequentemente em adultos.⁴

- A nefrite da PHS e nefropatia por IgA são glomerulopatias que se caracterizam por depósito mesangial de imunocomplexos por IgA1 anormalmente glicosilada e algumas vezes podem ser indistinguíveis. Na nefropatia por IgA os imunocomplexos se depositam exclusivamente nos rins. Há muita evidência indireta que sugere uma relação muito próxima entre ambas.^{5,6,7}
- A principal manifestação do trato gastrointestinal é a dor abdominal.⁴ Outros sintomas são náuseas, vômitos e melena/hematoquezia.⁴
- O envolvimento dos pulmões e do sistema nervoso é raro.¹

O envolvimento dos pulmões e do sistema nervoso é raro.¹

- 4- Que exame complementar é um critério diagnóstico da vasculite por IgA?
- A) Pesquisa de anticorpos citoplasmáticos antineutrofílicos
 - B) Exame histopatológico demonstrando inflamação granulomatosa
 - C) Presença de nódulos, cavidades ou infiltrados fixos na TC de tórax
 - D) Exame histopatológico demonstrando depósitos com predomínio de IgA.
 - E) Aumento dos níveis séricos de IgA
- Na prática o diagnóstico da vasculite por IgA é clínico.³ Não há testes laboratoriais específicos, mas a demonstração numa biópsia de imunocomplexos com predomínio de IgA é um dos critérios diagnósticos.⁵
 - Leucocitose, trombocitose, proteína C reativa e IgA sérica elevadas podem ser observadas.⁵
 - Um teste positivo para os anticorpos anticitoplasmáticos antineutrofílicos (ANCA) tem alta sensibilidade e especificidade para o diagnóstico das chamadas vasculites associadas à ANCA (granulomatose com poliangéite, granulomatose eosinofílica com poliangéite e poliangéite microscópica), quando associado a um contexto clínico adequado.⁸
 - O comprometimento pulmonar é raro na PHS, mas os pulmões são um dos órgãos mais frequentemente comprometidos nas vasculites sistêmicas.⁹
 - Na GEPA 100% dos pacientes apresentam quadro de asma. Vinte e cinco a 55% dos pacientes com PAM apresentam síndrome de hemorragia alveolar difusa.¹⁰
 - Nódulos parenquimatosos bilaterais, alguns cavitários ou síndrome de hemorragia alveolar podem ocorrer em 52-94% dos casos de GPA.¹⁰

- Na arterite de Takayasu pode haver comprometimento da artéria pulmonar e subsequente hipertensão pulmonar em até 86% dos pacientes.¹⁰

- 5- As duas vasculites mais comuns em crianças são:
- A) Vasculite por IgA e arterite de Takayasu
 - B) Doença de Kawasaki e granulomatose de Wegener
 - C) Vasculite por IgA e doença de Kawasaki
 - D) Doença de Churg-Stauss e granulomatose de Wegener
 - E) Vasculite por IgA e doença de Kawasaki

- Dados obtidos de registros nacionais mostram que a PHS e a doença de Kawasaki são as vasculites mais frequentes na infância.³
 - Na maioria dos países, a vasculite por IgA é a mais frequente com uma incidência de 13-20/100000 em pacientes menores de 17 anos, com pico de incidência de 70/100000 nas crianças entre 4-6anos de idade.³
 - A DK tem uma incidência anual que varia de 3,7-239/100000 em pacientes abaixo dos 5 anos, dependendo da população estudada. A maior incidência ocorre em pacientes japoneses³ e é importante diagnóstico diferencial com doenças exantemáticas.
- 6- Sobre o tratamento da vasculite por IgA, pode-se afirmar que:
- A) O uso precoce de corticoides previne a nefropatia.
 - B) O tratamento geralmente é de suporte.
 - C) O tratamento com gamaglobulina endovenosa deve ser precoce.
 - D) Anti-inflamatórios são a conduta para a dor abdominal.
 - E) Imunossupressores sem corticoterapia estão indicados para os quadros de nefrite.

O tratamento da PHS é de suporte.^{1,3}

A artrite responde bem aos anti-inflamatórios não esteroidais. Corticosteroides estão indicados para dor abdominal e comprometimento cutâneo graves.³

Não há estudos demonstrando que o uso precoce de corticosteroides previne a doença renal.³

O tratamento da nefrite por PHS e da nefropatia por IgA são o mesmo e a conduta depende do nível de proteinúria e da taxa de filtração glomerular. Além do tratamento de suporte, corticoterapia isolada ou associada a imunossupressores têm sua indicação.⁷

REFERÊNCIAS

1. Barut K, Sahin S, Kasapkopur O. Pediatric Vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 2016; 28:29-38
2. Caproni M, Verdelli A. An update on the nomenclature for cutaneous vasculitis. *Curr Opin rheumatol* 2019; 31:46-52
3. Özen S, Sönmez E, Demir S. Pediatric forms of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2018; 32:137-147
4. Eleftheriou D, Batu ED, Ozen S, Brogan PA. Vasculitis in children. *Nephrol Dial transplant* 2015; 30:1094-1103
5. Boyd JK, Barratt J. Inherited IgA glycosylation in IgA nephropathy and HSP nephritis: where do we go next? *Kidney International* 2011; 80: 8-10 28:8-14
6. Selewski DT, Ambruzs JM, Bomback AS, Matar RB, Cai Y, Cattran DC et al. Clinical Characteristics and treatment Patterns of Children and Adults With IgA Nephropathy or IgA Vasculitis: Findings From the CureGN Study. *Kidney International Rep.* 2018; 3:1373-1384
7. Nicoara O, Twombly K. Immunoglobulin A Nephropathy and Immunoglobulin A Vasculitis. *Pediatr Clin N Am* 2019; 66:101-110.
8. Kallenberg CGM. Usefulness of antineutrophil cytoplasmic autoantibodies in diagnosing and managing systemic vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 2016; 28:8-14
9. Talarico R, Barsotti S, elefante E, Baldini CT, mosca M. Systemic vasculitis and the lung. *Curro Opin Rheumatol* 2017; 29:45-50
10. Ponte C, Águeda AF, Luqmani RA. Clinical features and structured clinical evaluation of vasculitis. *Best pract Res Clin rheumatol* 2018; 32: 31-51