

Edema hemorrágico agudo da infância*

*Infantile acute hemorrhagic edema**

Júlio César Gomes Silveira¹
Rodrigo Bragança³

Ada Lobato Quattrino²
Mayra C. Rochoael⁴

Resumo: O edema hemorrágico agudo da infância é uma vasculite leucocitoclástica rara que acomete crianças com menos de dois anos de idade. A doença tem curso benigno, geralmente sem complicações ou recidivas. Descreve-se um caso em criança de um ano e cinco meses de idade cujos achados clínicos e histopatológicos são típicos do edema agudo hemorrágico da infância.

Palavras-chave: Criança; Púrpura; Púrpura de Schoenlein-Henoch; Vasculite

Abstract: *Infantile acute hemorrhagic edema is a rare leukocytoclastic vasculitis that affects children under 2 years of age. The disease has a benign outcome usually with no complications or recurrence. We report the case of a 17-month-old girl with clinical and histopathological findings that are typical of infantile acute hemorrhagic edema.*

Keywords: *Child; Purpura; Purpura, Schoenlein-Henoch; Vasculitis*

INTRODUÇÃO

O edema hemorrágico agudo da infância (EHAI) é uma vasculite leucocitoclástica descrita pela primeira vez por Snow em 1913 e posteriormente por Finkelstein em 1938.^{1,2} É doença rara que acomete predominantemente crianças entre quatro e 24 meses.¹ Embora tenha apresentação clínica de aparência dramática e instalação súbita, que algumas vezes pode remeter à meningococemia, septicemia e púrpura fulminante, o curso da doença é benigno.

RELATO DO CASO

Criança do sexo feminino, com um ano e cinco meses de idade. Foi atendida no serviço de emergência do hospital com quadro de edema inflamatório dos membros inferiores e lesões purpúricas nos membros e pavilhão auricular, de aparecimento agudo, com

menos de 12 horas de evolução, com piora progressiva. Foi referido um episódio de febre e diarreia uma semana antes do início do quadro, e encontrava-se em tratamento para anemia ferropriva. Ao exame físico o estado geral permanecia preservado e a criança estava afebril. Observavam-se lesões edematosas, violáceas, de configuração numular, assumindo formato em alvo, distribuídas nos membros inferiores (Figura 1), superiores (Figura 2) e na face. O restante do exame físico encontrava-se inalterado. Os exames complementares mostravam leucocitose discreta. Exame de rotina de urina, dosagem sérica das enzimas hepáticas, uréia e creatinina estavam normais. Ao exame histopatológico da lesão cutânea constatou-se uma vasculite leucocitoclástica (Figura 3). A imunofluorescência direta não foi realizada. A conduta foi expectante com acompanha-

Recebido em 18.02.2005.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 13.06.2006.

* Trabalho realizado no Hospital Universitário Antônio Pedro – Universidade Federal Fluminense - UFF - Niterói (RJ), Brasil.

Conflito de interesse declarado: Nenhum

¹ Pós-graduando em Dermatologia pela Universidade Federal Fluminense - UFF - Niterói (RJ), Brasil.

² Médica Dermatologista, Professora Adjunta de Dermatologia da Universidade Federal Fluminense - UFF - Niterói (RJ), Brasil.

³ Médico Dermatologista, Pós-graduado pela Universidade Federal Fluminense - UFF - Niterói (RJ), Brasil.

⁴ Médica Patologista, Professora Adjunta de Anatomia Patológica, Doutora em Anatomia Patológica pela Universidade Federal Fluminense - UFF - Niterói (RJ), Brasil.



FIGURA 1: Lesões numulares, em medalhão, edematosas e purpúricas nos membros inferiores

mento diário. Em 10 dias as lesões desapareceram espontaneamente, não se observando recidiva em um ano de acompanhamento.

DISCUSSÃO

O EHAI foi descrito pela primeira vez em 1913 por Snow como quadro de púrpura edematosa localizado nas extremidades de um lactente.¹ Posteriormente foi denominada púrpura pós-infecciosa em *cockade* por Seidlmayer e edema hemorrágico agudo da infância por Finkelstein.^{1,2}

A doença acomete crianças entre quatro e 24 meses,¹ sendo relatada também em recém-nascidos.² Acredita-se que seja uma forma rara de vasculite leucocitoclástica, embora pareça ser subdiagnosticada ou confundida com uma forma infantil da púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). Em 75% dos casos encontra-se história de infecção recente, sobretudo respira-

tória, ou uso de medicamentos ou vacinas.¹ É descrita ainda a ocorrência de EHAI em pacientes com infecção por citomegalovírus e rotavírus.^{3,4}

O EHAI apresenta-se como quadro agudo de edema inflamatório periférico e púrpura equimótica nos membros, sobretudo nas extremidades e na face. As lesões purpúricas geralmente são grandes, de configuração anular ou em alvo. A característica mais importante da doença é o contraste entre a evolução aguda do quadro cutâneo e o bom estado geral da criança.¹ Outras manifestações ocasionais são púrpuras reticulares, lesões necróticas, sobretudo na orelha, e urticária.¹ A ocorrência de lesões purpúricas nas mucosas (conjuntiva e palato mole) também é descrita.^{5,6} O envolvimento visceral é raro e, nos poucos casos em que foi descrito, consiste em alterações renais discretas e transitórias, e alterações gastrointestinais.¹

Os exames laboratoriais não são diagnósticos. O hemograma, a velocidade de hemossedimentação e o coagulograma são geralmente normais.⁷ Em alguns casos pode haver leucocitose com eosinofilia.⁸ As provas de função renal e de coagulação e a pesquisa de sangue oculto nas fezes são normais.⁸ A dosagem do complemento sérico é normal, e os níveis de imunoglobulinas A, M e E (IgA, IgM e IgE) podem estar normais ou aumentados.⁵ Não há relato de aumento isolado do nível de IgA.¹

O exame histopatológico caracteriza-se por vasculite leucocitoclástica, com necrose fibrinóide da parede dos vasos, leucocitoclasia, extravasamento de hemácias e edema intersticial.^{1,2,5} À imunofluorescência direta os achados são inconsistentes, podendo ou não haver depósitos de fibrinogênio e C3 nos vasos da derme.⁹ Depósitos de IgA perivascular na imunofluorescência direta não são geralmente encontrados, mas há relatos de que possam ser positivos em um terço dos casos.^{10,11} Por isso, as características clínicas,



FIGURA 2: Lesões numulares e purpúricas nos membros superiores

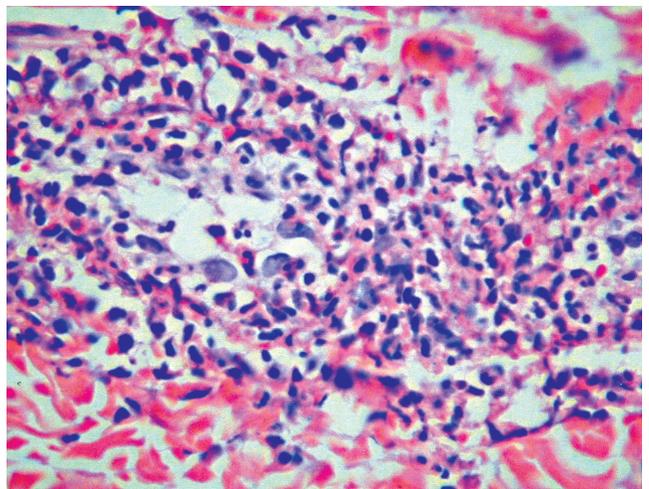


FIGURA 3: Vasculite leucocitoclástica (HE 400X)

a idade e a evolução da doença permitem o diagnóstico diferencial, e a ausência de depósitos de IgA não é obrigatória para o diagnóstico.

O diagnóstico diferencial do EHAI inclui síndrome de Sweet, eritema polimorfo, doença de Kawasaki, meningococemia, vasculite séptica e púrpura traumática.⁵

A relação entre o EHAI e a púrpura de Henoch-Schönlein permanece controversa. A PHS incide geralmente em crianças de dois a oito 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. Além disso, há manifestações extracutâneas frequentes, como artralgia, dor abdominal e envolvimento renal e do trato gastrointestinal. A imunofluorescência direta revela um depósito de IgA perivascular.³ Em contraste, o EHAI acomete geralmente crianças com menos de dois anos, apresentando-se como púrpuras anulares e edema envolvendo face, tronco e membros. A ausência de envolvimento visceral e o bom prognóstico são característicos, e, na maioria dos casos, não

há depósito perivascular de IgA.^{1,3} Relatos de casos atípicos com manifestações características das duas doenças têm sido considerados sobreposição de EHAI e PHS.^{1,10}

Nos recém-nascidos normais, os níveis de IgA são muito baixos ao nascimento e permanecem baixos na infância, aumentando progressivamente até a adolescência.¹² Para alguns autores, a falta de IgA perivascular no EHAI poderia ser o resultado da imaturidade do sistema imunológico em produzir IgA. Dessa forma, o EHAI não seria uma entidade distinta, mas uma variante da PHS que ocorreria em crianças mais jovens, sendo a diferença entre as duas entidades resultado do sistema imunológico em desenvolvimento.¹⁰

Não há tratamento específico para o EHAI.¹⁵ O uso de corticóides sistêmicos e anti-histamínicos não altera o curso da doença.¹⁵

A resolução completa e espontânea ocorre entre uma e três semanas.⁵ A doença tem curso benigno, e não ocorrem recidivas.⁵ Há somente um relato de EHAI que evoluiu com óbito devido a uma intussuscepção íleo-íleo complicada.^{8,11} □

REFERÊNCIAS

1. Legrain V, Lejean S, Taieb A, Guillard JM, Battin J, Maleville J. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. Study of ten cases. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24:17-22.
2. Cunningham BB, Caro WA, Eramo LE. Neonatal acute hemorrhagic edema of childhood. *Pediatr Dermatol.* 1996;13:39-44.
3. Kuroda K, Yabunami H, Hisanaga Y. Acute hemorrhagic oedema of infancy associated with cytomegalovirus infection. *Br J Dermatol.* 2002;147:1254-7.
4. Lerna VD, Lombardi M, Lo Scocco G. Infantile acute hemorrhagic edema and rotavirus infection. *Pediatr Dermatol.* 2004;21:548-50.
5. Poyrazoglu HM, Per H, Gunduz Z, Dusunsel R, Arslan D, NarIn N, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Int.* 2003;45:697-700.
6. Dubin BA, Bronson DM, Eng AM. Acute hemorrhagic edema of childhood: an unusual variant of leukocytoclastic vasculitis. *J Am Acad Dermatol.* 1990;23:347-50.
7. Crowe MA, Jonas PP. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Cutis.* 1998;62:65-6.
8. Larregue M, Lorette G, Pringent F, Canuel C. Oedème aigu hémorragique du norrison avec complication léthale digestive. *Ann Dermatol Venereol.* 1980;197:901-5.
9. Offidani, A, Cellini A, Bossi G. Acute haemorrhagic oedema of the skin in infancy. *Eur J Dermatol.* 2001;11:63-4.
10. Shah D, Goraya J, Poddar B, Parmar V. Acute infantile hemorrhagic edema and Henoch-Schönlein purpura overlap in a child. *Pediatr Dermatol.* 2002;19:92-3.
11. Baselga E, Drolet B, Esterly NB. Purpura in infants and children. *J Am Acad Dermatol.* 1997;37:673-705.
12. Wilson CB, Lewis DB, Penix LA. The physiologic immunodeficiency of immaturity. In: Steim ER, editor. *Immunologic disorders in infants and children.* Philadelphia: WB Saunders; 1996. p.253-95.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Ada Lobato Quattrino
Praia de Icaraí, 371 – Apto 701
24230-006 - Niterói - RJ

Como citar este artigo: Silveira JCGS, Quattrino AL, Bragança R, Rochacl MC. Edema hemorrágico agudo da infância. *An Bras Dermatol.* 2006;81(5 Supl 3):S285-7.