

Edema Hemorrágico Agudo da Infância – Uma Variante da Púrpura de Henoch-Schönlein?

Acute Hemorrhagic Edema of Infancy – a Variant of Henoch-Schönlein Purpura?

Christina Feitosa Pelajo⁽¹⁾, Sheila Knupp Feitosa de Oliveira⁽²⁾

RESUMO

O edema hemorrágico agudo da infância (EHAI) é uma vasculite leucocitoclástica rara, com aproximadamente 100 casos descritos na literatura de língua inglesa. As lesões cutâneas características são púrpuras palpáveis, que se localizam em face, orelhas e extremidades, e lembram a figura de um medalhão. É uma vasculite de pequenos vasos, característica de crianças menores de dois anos de idade. Na maioria das vezes, tem curso autolimitado e benigno, apesar da aparência das lesões. Relatamos o caso de uma lactente, que iniciou edema de mãos e pés, lesões purpúricas na face e febre, e comparamos a outros já descritos, de acordo com a revisão da literatura acerca do assunto. A raridade da doença pode estar associada ao subdiagnóstico ou ao diagnóstico equivocado de púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). EHAI é precedido na maioria dos casos por infecções, imunizações ou drogas. O envolvimento de mucosas e vísceras raramente ocorre. Nenhum tratamento é recomendado atualmente. O alerta para essa vasculite tem como objetivo auxiliar o diagnóstico, tornando-o mais precoce, e evitar tratamentos e preocupações desnecessárias.

Palavras-chave: edema hemorrágico agudo da infância, vasculite, púrpura.

INTRODUÇÃO

O edema hemorrágico agudo da infância (EHAI) é uma vasculite leucocitoclástica rara, com aproximadamente 100 casos descritos na literatura de língua inglesa. Snow a descreveu pela primeira vez em 1913⁽¹⁾. A tríade típica envolve febre, edema e lesões purpúricas. As lesões cutâneas características são púrpuras palpáveis, que se localizam em face, orelhas e extremidades, e lembram a figura de um medalhão^(2,3). É uma vasculite de pequenos vasos, característica de crianças de três meses a dois anos de idade. Na maioria

ABSTRACT

Acute Hemorrhagic Edema of Infancy (AHEI) is a rare leukocytoclastic vasculitis and there are around 100 cases described in the English language literature. The typical cutaneous lesion is a palpable purpura localized on the face, ears, and extremities and resembles a medallion. It is a vasculitis of small vessels, mainly seen in children less than 2 years of age. It is usually self-limited and benign, despite its appearance. We report a case of an infant who presented with swelling of hands and feet, purpuric lesions on face and fever, and compare with other previously described cases, accordingly to the literature review. The rarity may be associated with underdiagnosis or mistaken diagnosis of Henoch-Schönlein purpura. AHEI is preceded in the majority of cases by infections, immunizations or drugs. Mucosal and visceral involvement is seldom seen. No treatment is currently recommended. The alert for this vasculitis aims to help the diagnosis, making it earlier and preventing unnecessary concern and treatment.

Keywords: acute hemorrhagic edema of infancy, vasculitis, purpura.

das vezes, tem curso autolimitado e benigno, apesar da aparência das lesões⁽⁴⁾. Relatamos o caso de uma lactente e comparamos a outros já descritos, de acordo com a revisão da literatura acerca do assunto.

RELATO DE CASO

Uma lactente de seis meses de idade iniciou edema em mãos e pés associado a lesões cutâneas e febre. Na face, as lesões atingiram os maiores tamanhos (3 a 5 cm) e eram de aspecto purpúrico (Figura 1), enquanto nos membros su-

Serviço de Reumatologia Pediátrica do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG) – UFRJ. Recebido em 04/08/06. Aprovado, após revisão, em 20/09/06.

1. Médica pediatra, residente do Serviço de Reumatologia Pediátrica do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).

2. Professora adjunta de Pediatria na UFRJ. Pós-doutorado pela Universidade de Gênova. Chefe do Serviço de Reumatologia Pediátrica do IPPMG.

Endereço para correspondência: Christina Feitosa Pelajo, Av. Prefeito Dulcídio Cardoso, 1640, ap. 1101, bloco 1, CEP 22620-311, Rio de Janeiro, RJ, Brasil, telefone: (21) 2491-2131 / 8618-0808, e-mail: chrispelajo@oi.com.br.



Figura 1 - Lesões purpúricas com o aspecto típico de medalhão em face.

periores eram menos delimitadas e eritematosas (Figura 2). Não havia história de infecções prévias, vacinação recente ou uso de medicações. Nos exames laboratoriais havia hematócrito: 32%, hemoglobina: 10,6g/dl, leucócitos: 11300/mm³, plaquetas: 489000/ul, VHS: 40mm, bioquímica, coagulograma e EAS normais. Não foi realizada biópsia, porém o diagnóstico clínico pôde ser realizado graças ao aspecto típico das lesões, bem como à evolução do quadro. As lesões regrediram em 15 dias, espontaneamente.



Figura 2 - Lesões eritematosas iniciais em membros superiores.

DISCUSSÃO

Inicialmente Snow *et al*⁽¹⁾ descreveram a entidade, em 1913, sob o título “Púrpura, urticária e edema angioneurótico de mãos e pés em um lactente”. Posteriormente, outros autores, como Finkelstein e Seidlmayer, publicaram casos semelhantes que, a partir de 1940, foram descritos como doença de Finkelstein ou doença de Seidlmayer⁽²⁾. Somente alguns anos após, a doença começou a ser chamada de edema hemorrágico agudo da infância⁽²⁾.

Provavelmente, o EHAI não é tão raro como se acreditava. O pequeno número de relatos da doença pode estar associado ao subdiagnóstico (devido à sua benignidade) ou ao diagnóstico equivocado de púrpura de Henoch-Schönlein (PHS).

A maior prevalência de EHAI ocorre nos meses de inverno⁽⁴⁾, 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)^(2,4-8).

A etiologia ainda é desconhecida e a fisiopatologia, incerta.

Já foi relatado o envolvimento tanto de mucosas quanto de vísceras (trato urinário e gastrointestinal), embora sejam raros. Sintomas como artrite e dor abdominal também são pouco comuns^(3-6,8,9). Alguns autores, inclusive, consideram a ausência de envolvimento visceral e de doença sistêmica como critério necessário ao diagnóstico de EHAI⁽⁴⁾.

O laboratório, geralmente, evidencia aumento de provas de atividade inflamatória, leucocitose, trombocitose e eosinofilia leve⁽⁶⁾.

Um dos principais diagnósticos diferenciais é a PHS, pois ambas são vasculites leucocitoclásticas e desenvolvem-se geralmente após um episódio infeccioso⁽⁹⁾. As principais diferenças em relação à PHS são: a faixa etária, o tamanho e a distribuição das lesões cutâneas, a falta de envolvimento sistêmico, a ausência de recorrências e o curso autolimitado sem seqüelas^(2,6,8,10). À imunohistologia (imunohistopatologia) a PHS apresenta IgA, C3 e fibrina, sem C1q – 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^(3,5), deposição de C1q, fibrinogênio, C3, IgG, IgM e IgE na parede e ao redor dos pequenos

vasos^(2,6,8). Por outro lado, os achados histopatológicos são semelhantes aos de outras vasculites leucocitoclásticas, como a PHS⁽¹¹⁾, evidenciando infiltrado polimorfonuclear e linfocitário perivascular com debris nucleares e necrose fibrinóide. 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 as diferenças entre ambas poderiam ser secundárias a alterações na maturação do sistema imune mediado por IgA relacionadas à idade⁽⁶⁾. Outros diagnósticos diferenciais são: púrpura fulminans, meningococemia, eritema multiforme e farmacodermias⁽⁴⁾.

Nenhum tratamento deve ser indicado uma vez que a doença é benigna e segue um curso autolimitado em uma a três semanas^(3,4,12). Não há evidências de que o uso de corticosteróides sistêmicos e anti-histamínicos abreviem o curso da doença, embora sejam utilizados como medida terapêutica em diversos casos relatados^(2,4-6,8,9). Recomenda-se o seguimento cuidadoso do paciente, já que há relato de associação de um caso de EHAI com bacteremia pneumocócica⁽⁸⁾.

O alerta para essa vasculite tem como objetivo auxiliar o diagnóstico, tornando-o mais precoce, e evitar tratamentos e preocupações desnecessárias.

Declaramos a inexistência de conflitos de interesse.

REFERÊNCIAS

1. Snow IM apud Krause I, Lazarov A, Rachmel A, et al: Acute haemorrhagic oedema of infancy, a benign variant of leucocytoclastic vasculitis. *Acta Paediatr* 85: 114-7, 1996.
2. Saraclar Y, Tinaztepe K, Adalioglu G, Tuncer A: Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI) – A variant of Henoch-Schönlein purpura or a distinct clinical entity? *J Allergy Clin Immunol* 86: 473-83, 1990.
3. Vermeer MH, Stoof TJ, Kozel MM, Blom DJ, Nieboer C, Smitt JH: Acute hemorrhagic edema of childhood and its differentiation from Schönlein-Henoch purpura. *Ned Tijdschr Geneesk* 145: 834-9, 2001.
4. Krause I, Lazarov A, Rachmel A, et al: Acute haemorrhagic oedema of infancy, a benign variant of leucocytoclastic vasculitis. *Acta Paediatr* 85: 114-7, 1996.
5. McDougall CM, Ismail SK, Ormerod A: Acute haemorrhagic oedema of infancy. *Arch Dis in Childhood* 90: 316, 2005.
6. Roh MR, Chung H, Lee JH: A case of acute hemorrhagic edema of infancy. *Yonsei Med J* 45: 523-6, 2004.
7. Poyrazoglu HM, Per H, Gunduz Z, et al: Acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Int* 45: 697-700, 2003.
8. Morrison RR, Saulsbury FT: Acute hemorrhagic edema of infancy associated with pneumococcal bacteremia. *Ped Infect Dis J* 18: 832-3, 1999.
9. da Silva Manzoni AP, Viecili JB, de Andrade CB, Kruse RL, Bakos L, Cestari TF: Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. *Int J Dermatol* 43: 48-51, 2004.
10. Crowe MA, Jonas PP: Acute hemorrhagic edema of infancy. *Cutis* 62: 65-6, 1998.
11. Yavuz H: Is acute hemorrhagic edema of infancy a complement deficiency state? *Ped Infect Dis J* 19: 768, 2000.
12. Long D, Helm KF: Acute hemorrhagic edema of infancy: Finkelstein's disease. *Cutis* 61: 283-4, 1998.