PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN (PHS)

* **Conceito:**

Também chamada de Púrpura Alérgica ou Púrpura Anafilactóide ou Vasculite Leucocitoclástica é uma inflamação generalizada de pequenos e médios vasos que afeta principalmente crianças, envolvendo pele, articulações, trato gastrointestinal e rins. O termo leucocitoclástica de dá devido ao extravasamento de hemácias em torno dos vasos sanguíneos, sendo fagocitados por leucócitos, levando à necrose fibrinóide vascular e perivascular. À microscopia eletrônica são observados espessamentos da membrana basal glomerular de ambos os rins, enquanto à imunofluorescência direta detecta-se deposição de IgA no mesângio.

* **Aspectos gerais:**

É a vasculite mais frequente da infância, sendo mais comum abaixo dos 15 anos, com pico aos 4 anos e leve predominância do sexo feminino. De etiologia desconhecida, dentre os prováveis fatores desencadeantes já relacionados, as infecções virais do trato respiratório superior ocorrem na metade dos casos. Outros possíveis fatores desencadeantes incluem: infecções estreptocócicas, vacinas, medicamentos, alimentos, picadas de inseto e exposição ao frio.

* **Diagnóstico:**

É essencialmente clínico, baseado na presença de dois ou mais dos critérios propostos pelo Colégio Americano de Reumatologia, em crianças com manchas elevadas na pele que não desaparecem com a pressão digital (púrpura palpável).   
  
Critérios do Colégio Americano de Reumatologia para o diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein

|  |  |
| --- | --- |
| **Critérios** | **Definições** |
| 1-Púrpura palpável | Púrpuras elevadas, não relacionadas a redução das plaquetas (plaquetopenia) |
| 2-Idade de início inferior a 20 anos | Idade de início dos sintomas antes dos 20 anos |
| 3-Dor abdominal | Dor na barriga, geralmente difusa que piora às refeições ou presença de sangramento nas fezes |
| 4-Alterações na biópsia de pele | O exame histológico evidencia granulócitos em paredes de arteríolas e vênulas |

A presença de 2 ou mais dos 4 critérios, em crianças e adolescentes com púrpura palpável, define o diagnóstico.

A manifestação clínica mais frequente é a púrpura palpável em 100% dos pacientes, de caráter ascendente em MMII e nádegas. Geralmente, as lesões aparecem em surtos com intervalos de 1 semana ou mais e com duração total do quadro entre 3 e 12 semanas. O edema do subcutâneo tem localização predominante em mãos, pés e face (frontal, especialmente em lactentes), podendo ser evidenciado em até 30% dos pacientes.

Artralgia ou artrite ocorre em 60 a 80% dos pacientes, principalmente em grandes articulações de MMII, como joelhos e tornozelos, dificultando ou impossibilitando a deambulação.

O comprometimento gastrointestinal ocorre em 50 a 85% dos pacientes, com dor abdominal, náuseas, vômitos, enterorragia, melena e, raramente, perfuração intestinal.

O acometimento renal (nefrite) ocorre em 10 a 50% dos pacientes, geralmente nos 3 primeiros meses da doença. Doença renal grave incide em 1 a 4,5% de todas as crianças e adolescentes com PHS e em 7,5% daqueles com alterações renais persistentes. As alterações mais frequentes são leves, transitórias e evidenciáveis nos exames de urina, como hematúria e proteinúria, com resolução espontânea em 1 a 3 meses.

**Exames complementares:**

HC: normal ou com discreta leucocitose e neutrofilia

Provas de atividade inflamatória: VHS, PCR, alfa1glicoproteína – todas aumentadas

ASLO: na tentativa de se detectar uma estreptococcia

EAS: exame muito importante para avaliação dos rins, realizado já na Emergência

Ultrassonografia abdominal: indicada nos casos de dor abdominal importante e refratária ao tratamento, para afastar suspeita de abdome agudo hemorrágico.

* **Tratamento:**

Quadro purpúrico cutâneo: não necessita de medicação. Em alguns casos, com prurido importante, indica-se o uso de anti-histamínico (loratadina, desloratadina, dexclorfeniramina, hidroxizine, fexofenadina, nas doses habituais, por 7 a 10 dias).

Artrite ou artralgias: analgésicos (paracetamol ou ibuprofeno) ou anti-inflamatórios não-hormonais (naproxeno, cetoprofeno, ibuprofeno, diclofenaco), por 1 a 2 semanas, nas doses habituais.

Cetoprofeno (2 a 4mg/Kg/dia em 3 ou 4 doses, máximo de 300mg/dia)

Ibuprofeno (30 a 50mg/Kg/dia em 3 ou 4 doses, máximo de 2.400mg/dia)

Diclofenaco (2 a 3mg/Kg/dia em 3 doses, máximo de 150mg/dia)

Naproxeno (10 a 20mg/Kg/dia em 2 doses, máximo de 1.000mg/dia)

Nimesulida (4 a 5mg/Kg/dia em 2 doses, máximo de 200mg/dia)

* **Dor abdominal:**

Tem boa resposta a ranitidina, podendo ou não ser associada aos corticóides. Os corticoides, Prednisona (1 a 2 mg/Kg/dia), Prednisolona (1 a 2 mg/Kg/dia), por 7 a 14 dias e Metilprednisolona (30 mg/Kg, em pulsos intravenosos) são utilizados nos casos de dor abdominal refratária, nefrites graves, orquite, assim como em outras manifestações graves e raras, com envolvimento neurológico e hemorragia pulmonar.

* **Evolução e Prognóstico:**

Geralmente a evolução é boa, apesar das púrpuras poderem recorrer. As manifestações articulares e gastrointestinais costumam se resolver entre 1 a 2 meses. A longo prazo, a preocupação é com os rins. Os pacientes devem ser seguidos ambulatorialmente por período de 5 anos e devem realizar exames de sangue e de urina periodicamente.

* **Referências bibliográficas:**

1-Oliveira, SKF.; Azevedo, ECL. Reumatologia Pediátrica. 2.ed .Rio de Janeiro: Revinter, 2001.

2-Cassidy, JT(coord). Textbook of Rheumatology. 2.ed.Philadelphia: Elsevier, 2010.

3- Silva, CAA(coord). Instituto da Criança Hospital das Clínicas FMUSP. Departamento de Pediatria. Doenças Reumáticas na Criança e no Adolescente. 1. ed. São Paulo: Manole, 2006.

4- Naspitz, CK(coord). Guias de Medicina Ambulatorial e Hospitalar UNIFESP. Alergia, Imunologia e Reumatologia em Pediatria.1. ed. São Paulo: Manole, 2006.

5- Oliveira, SKF.Reumatologia para Pediatras. 1.ed .Rio de Janeiro: Revinter, 2003.

6- Oliveira, SKF; Rodrigues, MCF. Reumatologia na Prática para Pediatras. 1.ed .Rio de Janeiro: Revinter, 2010

7-Terreri, MTRA; Sacchetti, SB. Reumatologia para o Pediatra. Sociedade de Pediatria de São Paulo, Departamento de Pediatria. 1.ed. São Paulo: Atheneu, 2008.

8-Almeida, JLJ, et al. Envolvimento renal na Púrpura de Henoch Shönlein: uma análise multivariada de fatores prognósticos iniciais. J Pediatr (Rio J.); 83(3):259-266, 2007.

Responsável pela elaboração da rotina: Dra. Dania Lemos Dionízio