

BMJ Best Practice

Púrpura de Henoch-Schönlein

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Última atualização: Mar 19, 2018

Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Prevenção	5
Diagnóstico	6
Caso clínico	6
Abordagem passo a passo do diagnóstico	6
Fatores de risco	7
Anamnese e exame físico	8
Exames diagnóstico	9
Diagnóstico diferencial	10
Critérios de diagnóstico	12
Tratamento	14
Abordagem passo a passo do tratamento	14
Visão geral do tratamento	14
Opções de tratamento	16
Novidades	20
Acompanhamento	21
Recomendações	21
Complicações	21
Prognóstico	22
Diretrizes	23
Diretrizes de diagnóstico	23
Nível de evidência	24
Referências	25
Imagens	27
Aviso legal	28

Resumo

- ◇ Vasculite mais comum da infância.

- ◇ A erupção cutânea da púrpura palpável está presente em todos os casos.

- ◇ A maioria dos casos se resolve com tratamento sintomático.

- ◇ Podem ocorrer complicações, sendo a insuficiência renal a causa mais comum de morte.

Definição

Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é a vasculite mais comum da infância e afeta os pequenos vasos. A PHS é caracterizada pela tétade clássica de erupção cutânea, dor abdominal, artrite/artralgia e glomerulonefrite.[1]

Epidemiologia

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma doença que afeta principalmente crianças e ocorre predominantemente entre as idades de 3 e 15 anos. Aproximadamente 50% de todos os casos ocorrem até os 5 anos de idade.[3] Na América do Norte, a incidência anual em crianças é de aproximadamente 13.5 casos em cada 100,000 pessoas, sendo a maior incidência em pessoas brancas e a menor em pessoas negras.[1] [3] O sexo masculino é afetado com mais frequência que o feminino, em uma razão de até 2:1.[3] No Reino Unido, a população asiática é mais afetada que a população branca, e a população negra apresenta a menor incidência. Em uma pesquisa publicada no Reino Unido, os resultados revelaram que a incidência de PHS foi maior que o previamente esperado, com 22.1 casos em cada 100,000 pessoas.[4] A prevalência verdadeira pode ser subestimada porque, muitas vezes, os casos não são relatados. A PHS pode suceder uma infecção do trato respiratório superior (ITRS) e, por isso, ocorre principalmente no outono, inverno e primavera.[5] [6]

Etiologia

A causa subjacente da púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) permanece desconhecida. É uma vasculite mediada imunologicamente, com uma variedade de fatores desencadeantes químicos e infecciosos sendo propostos como uma causa. Muitos casos de PHS ocorrem após uma ITRS, principalmente infecções por estreptococos.[7] Além disso, uma interação complexa de vários fatores, incluindo idade, sexo, etnia e influências ambientais, está provavelmente envolvida.[8] Fatores genéticos também parecem implicar na PHS, com genes que codificam moléculas de defesa do hospedeiro provavelmente sendo desencadeados por agentes ambientais. Alguns casos de PHS podem ser relacionados ao medicamento (por exemplo, penicilina, cefaclor, minociclina, hidralazina ou fenitoína); entretanto, a relação não está clara.[9]

Fisiopatologia

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma vasculite leucocitoclástica com vaso pequeno caracterizada pela deposição de tecido de imunocomplexos contendo imunoglobulina A (IgA) nos órgãos afetados. Biópsias de pele de lesões demonstram neutrófilos e monócitos como tipos celulares predominantes. A microscopia fluorescente demonstra a deposição de IgA, C3 e fibrina nos pequenos vasos.[10] Na região mesangial do rim, a característica proeminente pela microscopia fluorescente é a deposição de IgA, C3, fibrina e, ocasionalmente, imunoglobulina G (IgG).[10] [11] A patogênese dessa doença é similar à da nefropatia por IgA.[12] A vasculite pode também ocorrer em outros órgãos, incluindo o trato gastrointestinal.

Caso clínico

Caso clínico #1

Um garoto de 5 anos é trazido pela sua mãe. Ele apresenta uma história de 4 dias de uma erupção cutânea em seus membros inferiores, cólica abdominal leve e dor articular difusa. Sua mãe relata que ele foi recentemente tratado por causa de uma infecção do trato respiratório superior (ITRS).

Outras apresentações

Embora a erupção cutânea ocorra em todos os pacientes, os outros sintomas clássicos nem sempre se manifestam. Dor e edema escrotais podem ocorrer em aproximadamente 13% dos garotos com PHS.[2] Outros sistemas de órgãos podem estar envolvidos, incluindo o sistema nervoso central (os pacientes podem apresentar cefaleias ou convulsões) e o sistema pulmonar (os pacientes podem apresentar hemorragia pulmonar).

Abordagem passo a passo do diagnóstico

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) costuma ser diagnosticada clinicamente, com base em aspectos característicos no exame físico e na história; exames laboratoriais são inespecíficos. A tétrade clássica de erupção cutânea, poliartralgias, dor abdominal e doença renal geralmente torna o diagnóstico claro.[1]

Entretanto, embora todos os pacientes com PHS apresentem uma erupção cutânea característica, nem todos os pacientes apresentarão os outros sintomas clássicos. Em pacientes com um quadro clínico incomum, como hemorragia pulmonar, cefaleias ou convulsões seguidas pelo desenvolvimento de uma erupção cutânea, a biópsia de um órgão afetado, como pele ou rim, irá demonstrar uma deposição de imunoglobulina A (IgA), o que confirma o diagnóstico de PHS.

O American College of Rheumatology desenvolveu critérios para o diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). A presença de 2 ou mais critérios (ou seja, púrpura palpável, idade de início <20 anos, dor abdominal ou granulócitos na parede à biópsia) tem uma sensibilidade de 87.1% e uma especificidade de 87.7%.[13]

Em 2008, o critério para púrpura de Henoch-Schönlein foi atualizado pela European League Against Rheumatism (EULAR), Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) e Paediatric Rheumatology European Society (PRES). Púrpura ou petéquias (obrigatório) com predominância no membro inferior e pelo menos 1 dos 4 seguintes critérios:[14]

- Dor abdominal
- Histopatologia
- Artrite ou artralgia
- Comprometimento renal.

História

A história tipicamente revela o desenvolvimento de erupção cutânea, artralguas e dor abdominal. A exploração dos fatores agravantes pode revelar sintomas ocorridos após uma infecção do trato

respiratório superior (ITRS) ou uma ingestão de medicamento (a história medicamentosa completa deve ser colhida). Sintomas incomuns podem incluir dor ou edema testicular, cefaleias, hemoptise ou convulsões.

Exame físico

Lesões cutâneas são caracterizadas como púrpura palpável e são tipicamente não branqueáveis. Elas podem ocorrer em qualquer parte do corpo, mas geralmente concentram-se nos membros inferiores. A poliartralgia pode estar presente e é frequentemente associada a edema, assim como a dor abdominal ao exame físico. Dor e edema escrotais podem ocorrer em aproximadamente 13% dos meninos com PHS.[2] Um exame neurológico raramente irá revelar deficits focais. Hemorragia pulmonar é um quadro clínico raro.

[Fig-1]

Avaliação laboratorial

Não há exames laboratoriais diagnósticos para PHS; os exames rotineiros não são específicos. Entretanto, a urinálise deve ser realizada em todos os pacientes com suspeita de PHS para avaliar o grau de comprometimento renal. Níveis de eletrólitos e creatinina sérica devem ser considerados em todos os pacientes com urinálise anormal. Os níveis séricos de IgA podem estar elevados, mas este não é um exame específico para PHS. Estudos de coagulação podem ser considerados para ajudar a excluir outras causas. Avaliações laboratoriais incluindo fatores antinucleares, anticorpos anticitoplasma de neutrófilo e níveis do complemento são tipicamente negativas e podem ajudar a diferenciar a PHS de outras vasculites.

Biópsia

Em pacientes com um quadro clínico incomum, como cefaleias ou convulsões e uma erupção cutânea, uma biópsia de um órgão afetado, como pele ou rim, irá demonstrar a deposição de IgA e isto confirma o diagnóstico de PHS. A biópsia renal pode ser realizada se houver uma evidência clínica de comprometimento renal.

Exames por imagem

A ultrassonografia é indicada para dor abdominal intensa para avaliação de intussuscepção ou perfuração. Ela também pode ser usada para avaliar edema e dor testicular.

[VIDEO: Venopunção e flebotomia – Vídeo de demonstração]

Fatores de risco

Fortes

sexo masculino

- O sexo masculino é afetado com mais frequência que o feminino em uma razão de até 2:1.[3]

idade entre 3 e 15 anos

- A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é, predominantemente, uma doença que afeta crianças e ocorre principalmente entre as idades de 3 e 15 anos. Aproximadamente 50% de todos os casos ocorrem até os 5 anos de idade.[3]

infecção do trato respiratório superior (ITRS) prévia

- Muitos casos de PHS ocorrem após uma ITRS, principalmente infecções por estreptococos.[7]
Consequentemente, a principal ocorrência é no outono, no inverno e na primavera.[5] [6]

Fracos

história de uso de determinados medicamentos

- Alguns casos de PHS podem ser relacionados ao medicamento (por exemplo, penicilina, cefaclor, minociclina, hidralazina e fenitoína); entretanto, a relação não está clara.[9]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (comum)

- Os principais fatores de risco incluem sexo masculino, idade entre 3 e 15 anos e história de infecção do trato respiratório superior (ITRS) prévia.

artralgias (comum)

- Podem estar presentes, frequentemente associadas com edema.
- Os joelhos e tornozelos são afetados com mais frequência.
- Presentes em aproximadamente 80% dos pacientes.
- Geralmente não causam problemas em longo prazo.

dor abdominal (comum)

- Ocorre em aproximadamente metade dos pacientes, muitas vezes associada com náuseas e vômitos.

erupção cutânea (comum)

- Lesões cutâneas são caracterizadas como púrpura palpável e são tipicamente não branqueáveis.
[Fig-2]
- As lesões são geralmente de 2 a 10 mm de diâmetro e representam o extravasamento de sangue na pele.
- Geralmente ocorrem em grupos e desaparecem ao longo de vários dias.
- Podem ocorrer em qualquer lugar, mas são geralmente concentradas nos membros inferiores.
- A erupção cutânea ocorre em todos os pacientes.

sinais de doença renal (comum)

- Ocorrem em aproximadamente 40% a 50% dos pacientes e podem variar de leves (ou seja, hematúria e/ou proteinúria assintomáticas) a graves (ou seja, nefrite rapidamente progressiva, síndrome nefrótica e insuficiência renal). Podem produzir hematúria microscópica, proteinúria e cilindros eritrocitários.[10]

Outros fatores de diagnóstico

história de uso de determinados medicamentos (incomum)

- Alguns casos de púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) podem ser relacionados ao medicamento (por exemplo, penicilina, cefaclor, minociclina, hidralazina e fenitoína); entretanto, a relação não está clara.[9]

edema ou dor escrotal (incomum)

- Pode ocorrer em aproximadamente 13% dos garotos com PHS.[2]

cefaleias (incomum)

- Essa é uma manifestação rara.

convulsões (incomum)

- Essa é uma manifestação rara.

hemorragia pulmonar (incomum)

- Essa é uma manifestação rara.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
urinálise <ul style="list-style-type: none"> • Deve ser realizada em todos os pacientes com suspeita de PHS para avaliação de comprometimento renal. • Níveis de eletrólitos e creatinina sérica devem ser obtidos caso anormalidades sejam notadas na urinálise. 	pode demonstrar eritrócitos, proteinúria ou cilindros
proteína na urina de 24 horas	pode estar elevada em decorrência do comprometimento renal

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
níveis de eletrólitos e creatinina sérica <ul style="list-style-type: none"> • Devem ser obtidos caso anormalidades sejam notadas na urinálise. 	creatinina elevada indica deficiência ou insuficiência renal
níveis séricos de imunoglobulina A (IgA) <ul style="list-style-type: none"> • Podem estar elevados, mas este não é um exame específico para púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). 	elevado
exames de coagulação <ul style="list-style-type: none"> • Podem ser considerados para ajudar a excluir outras causas (por exemplo, estudos de coagulação anormal e plaquetopenia são observados em septicemia). 	devem estar normais em PHS

Exame	Resultado
biópsia de pele <ul style="list-style-type: none"> Em pacientes com um quadro clínico incomum (por exemplo, cefaleias, convulsões ou hemorragia pulmonar seguida por erupção cutânea), a biópsia de um órgão afetado, como pele ou rim, irá demonstrar deposição de IgA e confirmar o diagnóstico. 	vasculite leucocitoclástica com deposição de IgA
biópsia renal <ul style="list-style-type: none"> Em pacientes com um quadro clínico incomum (por exemplo, cefaleias, convulsões ou hemorragia pulmonar seguida por erupção cutânea), a biópsia de um órgão afetado, como pele ou rim, irá demonstrar deposição de IgA e confirmar o diagnóstico. A biópsia renal pode ser realizada se houver uma evidência clínica de comprometimento renal. O comprometimento renal influencia o prognóstico e determina a necessidade de terapia imunossupressora precoce.^[15] 	deposição de IgA na região mesangial
ultrassonografia abdominal <ul style="list-style-type: none"> Indicada para dor abdominal intensa para avaliação de intussuscepção ou perfuração. 	pode demonstrar intussuscepção ou perfuração, ou edema testicular
ultrassonografia de testículos <ul style="list-style-type: none"> Pode ser usada para avaliar edema e dor testicular. 	pode demonstrar edema testicular

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Púrpura trombocitopênica idiopática (PTI)	<ul style="list-style-type: none"> Erupção cutânea de PTI também pode ter petéquias. Artralgias e dor abdominal são incomuns. 	<ul style="list-style-type: none"> O nível de plaquetas está baixo na PTI, mas normal na púrpura de Henoch-Schönlein (PHS).
Vasculite por hipersensibilidade	<ul style="list-style-type: none"> Geralmente sem comprometimento renal. 	<ul style="list-style-type: none"> Biópsia de pele pode demonstrar vasculite leucocitoclástica, mas sem deposição de imunoglobulina A (IgA).
Granulomatose com poliangiite	<ul style="list-style-type: none"> Pode ter características clínicas similares à PHS, mas incomum em crianças. 	<ul style="list-style-type: none"> Predominância da deposição de IgA na biópsia caracteriza PHS. Avaliações laboratoriais incluindo fatores antinucleares, anticorpos anticitoplasma de neutrófilo e níveis do complemento podem ajudar a diferenciar a PHS de outras vasculites.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Lúpus eritematoso sistêmico (LES)	<ul style="list-style-type: none"> Pode ter características clínicas similares à PHS, mas incomum em crianças. 	<ul style="list-style-type: none"> Predominância da deposição de IgA na biópsia caracteriza PHS. Avaliações laboratoriais incluindo fatores antinucleares, anticorpos anticitoplasma de neutrófilo e níveis do complemento podem ajudar a diferenciar a PHS de outras vasculites.
Artrite reumatoide	<ul style="list-style-type: none"> Pode ter características clínicas similares à PHS; entretanto, a erupção cutânea na artrite reumatoide, se presente, geralmente não é uma púrpura palpável. A artrite reumatoide é observada com mais frequência em adultos. 	<ul style="list-style-type: none"> Predominância da deposição de IgA na biópsia caracteriza PHS. O fator reumatoide foi relatado tanto na artrite reumatoide quanto na PHS, dificultando, portanto, a sua distinção.
Febre reumática	<ul style="list-style-type: none"> Pode ter características clínicas similares à PHS; entretanto, a erupção cutânea na febre reumática é eritema marginado, e não uma púrpura palpável. 	<ul style="list-style-type: none"> Predominância da deposição de IgA na biópsia caracteriza PHS. Os títulos de anticorpos de antiestreptolisina O foram relatados tanto na febre reumática quanto na PHS, dificultando, portanto, a sua distinção.
Septicemia meningocócica	<ul style="list-style-type: none"> Pode ter características clínicas similares; erupção cutânea pode também ter petéquias. 	<ul style="list-style-type: none"> Estudos de coagulação e plaquetopenia anormais são observados na septicemia. Esses estudos são normais na PHS.
Síndrome hemolítico-urêmica (SHU)	<ul style="list-style-type: none"> Pode ter características clínicas similares; erupção cutânea pode também ter petéquias. A diarreia é comum na SHU. 	<ul style="list-style-type: none"> Anemia hemolítica, com contagens de reticulócito elevadas e baixos níveis de haptoglobina, e plaquetopenia são observadas na SHU. Estudos de fezes podem ser úteis na SHU; estes estudos são normais em PHS e anormais em SHU.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Poliarterite nodosa	<ul style="list-style-type: none"> Pode ter características clínicas similares à PHS, mas incomum em crianças. 	<ul style="list-style-type: none"> Predominância da deposição de IgA na biópsia caracteriza PHS. Avaliações laboratoriais incluindo fatores antinucleares, anticorpos anticitoplasma de neutrófilo e níveis do complemento podem ajudar a diferenciar a PHS de outras vasculites.
Nefropatia por imunoglobulina A (IgA)	<ul style="list-style-type: none"> Erupção cutânea, dor abdominal e artrite não costumam estar presentes. Os pacientes geralmente têm entre 20 e 40 anos de idade. 	<ul style="list-style-type: none"> A biópsia renal mostra achados similares com nefropatia por IgA e PHS. Entretanto, pacientes com nefropatia por IgA não têm outras manifestações clínicas de PHS.
Outras vasculites	<ul style="list-style-type: none"> Pode ter características clínicas similares à PHS, mas incomum em crianças. 	<ul style="list-style-type: none"> Predominância da deposição de IgA na biópsia caracteriza PHS. Avaliações laboratoriais incluindo fatores antinucleares, anticorpos anticitoplasma de neutrófilo e níveis do complemento podem ajudar a diferenciar a PHS de outras vasculites.

Critérios de diagnóstico

The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schonlein purpura

O American College of Rheumatology desenvolveu critérios para o diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). A presença de 2 ou mais dos seguintes critérios tem uma sensibilidade de 87.1% e uma especificidade de 87.7%:[13]

- Púrpura palpável
- Idade no início <20 anos de idade
- Dor abdominal
- Granulócitos na parede na biópsia.

EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria[14]

Definição da classificação Ankara de 2008:

Púrpura ou petéquias (obrigatório) com predominância no membro inferior e pelo menos 1 dos 4 seguintes critérios:

- Dor abdominal
- Histopatologia
- Artrite ou artralgia
- Comprometimento renal.

Abordagem passo a passo do tratamento

A maioria dos casos de púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) apresenta resolução espontânea (geralmente em 4 semanas) e o objetivo primário é fornecer tratamento sintomático. A recuperação completa ocorre em 94% das crianças e 89% dos adultos.[16] Um terço dos pacientes pode ter uma recorrência em 4 meses, mas o episódio subsequente é geralmente mais leve; recorrências são mais comuns em pacientes com nefrite.[17]

Tratamento sintomático

A dor articular pode ser tipicamente manejada com ibuprofeno ou paracetamol, ambos considerados igualmente eficazes. Dor abdominal leve a moderada é manejada com paracetamol e cuidados de suporte.

Pacientes com comprometimento escrotal, edema grave ou dor abdominal intensa (com base na história do paciente, em achados físicos de exame e critério clínico) são manejados com prednisolona oral.

Se a dor abdominal for acompanhada por náuseas e vômitos, corticosteroides intravenosos poderão ser usados. Apoio cirúrgico pode ser necessário para dor abdominal intensa.

Envolvimento renal

O tratamento específico é considerado apenas em pacientes com proteinúria na faixa nefrótica e/ou aqueles com função renal em declínio, e corticosteroides intravenosos (dosagem de pulso) são recomendados.

Comprometimento renal com nefrite rapidamente progressiva geralmente requer uma combinação de corticosteroides, imunossupressores e plasmaférese.

Transplante renal pode ser necessário em pacientes que evoluem para doenças renais em estágio terminal.

Encaminhamento a especialista

Pacientes devem ser encaminhados a um nefrologista se houver evidência de hematúria, proteinúria ou deterioração de função renal.

Visão geral do tratamento

Consulte um banco de dados local de produtos farmacêuticos para informações detalhadas sobre contra-indicações, interações medicamentosas e posologia. (ver [Aviso legal](#))

Agudo

(resumo)

**sem proteinúria na faixa nefrótica/
declínio de taxa de filtração
glomerular (TFG)**



■ com dor articular apenas

1a

analgésicos

Agudo (resumo)		
■ com edema grave ou comprometimento escrotal	1a	corticosteroides orais
■ com dor abdominal leve a moderada	1a	analgésicos e cuidados de suporte
■ com dor abdominal intensa	1a	corticosteroides
	adjunto	apoio cirúrgico
proteinúria na faixa nefrótica ou declínio da taxa de filtração glomerular (TFG)		
■ sem nefrite rapidamente progressiva	1a	corticosteroides
■ com nefrite rapidamente progressiva	1a	corticosteroides associados a imunossupressores
	adjunto	plasmaférese
	adjunto	apoio para diálise ou transplante renal
Em curso (resumo)		
recidiva		
	1a	apoio de subespecialista

Opções de tratamento

Agudo

sem proteinúria na faixa nefrótica/
declínio de taxa de filtração
glomerular (TFG)

■ com dor articular apenas

1a

analgésicos

Opções primárias

» **ibuprofeno**: crianças: 4-10 mg/kg por via oral a cada 6-8 horas quando necessário, máximo de 40 mg/kg/dia; adultos: 400 mg por via oral a cada 4-6 horas quando necessário, máximo de 2400 mg/dia

OU

» **paracetamol**: crianças: 10-15 mg/kg por via oral a cada 4-6 horas quando necessário, máximo de 75 mg/kg/dia; adultos: 500-1000 mg por via oral a cada 4-6 horas quando necessário, máximo de 4000 mg/dia

» Os agentes analgésicos são eficazes no tratamento da dor articular associada com púrpura de Henoch-Schönlein (PHS).¹[\[C\]Evidence](#)

■ com edema grave ou comprometimento escrotal

1a

corticosteroides orais

Opções primárias

» **prednisolona**: 1-2 mg/kg/dia por via oral, em seguida reduzir a dose gradualmente ao longo de 2-3 semanas, máximo de 60-80 mg/dia

» Repouso, hidratação e elevação da área ou membro afetado são, geralmente, tudo que é necessário em casos leves. A gravidade do edema é baseada na história, no exame físico e critério clínico. Pacientes com edema leve a moderado geralmente não necessitam de tratamento. Corticosteroides podem agilizar a resolução de dor articular acompanhada por edema e dor abdominal.^[18] [2](#)[\[C\]Evidence](#) Efeitos adversos são geralmente associados ao uso em longo prazo.

■ com dor abdominal leve a moderada

1a

analgésicos e cuidados de suporte

Opções primárias

» **paracetamol**: crianças: 10-15 mg/kg por via oral a cada 4-6 horas quando necessário, máximo de 75 mg/kg/dia; adultos: 500-1000

Agudo

■ com dor abdominal intensa

1a

mg por via oral a cada 4-6 horas quando necessário, máximo de 4000 mg/dia

» Dor abdominal leve a moderada é manejada geralmente com repouso, hidratação e alívio de dor sintomática. A intensidade da dor abdominal é baseada na história, no exame físico e critério clínico.

corticosteroides**Opções primárias**

» **prednisolona**: 1 mg/kg/dia por via oral por 3 meses

OU

» **succinato sódico de metilprednisolona**: 7-15 mg/kg/dia por via intravenosa por 3 dias inicialmente, máximo de 1000 mg/dia, seguidos por terapia oral

-e-

» **prednisolona**: 1 mg/kg/dia por via oral por 3 meses

» A intensidade da dor abdominal é baseada na história, no exame físico e critério clínico. Pacientes com dor abdominal leve a moderada geralmente não necessitam de tratamento com corticosteroides. Dores mais intensas podem ser tratadas com corticosteroides orais. Pacientes com dor abdominal intensa, náuseas e vômitos (incapazes de manter consumo oral adequado) devem ser hospitalizados para hidratação intravenosa e corticosteroides intravenosos. Pode ocorrer melhora rápida da dor.^{2[C]}^{Evidence} Efeitos adversos de corticosteroides são geralmente associados com uso em longo prazo.

adjunto**apoio cirúrgico**

» Dor abdominal intensa pode requerer consulta quanto a possível intussuscepção, infarto intestinal ou perfuração.

proteinúria na faixa nefrótica ou declínio da taxa de filtração glomerular (TFG)

■ sem nefrite rapidamente progressiva

1a

corticosteroides**Opções primárias**

» **succinato sódico de metilprednisolona**: 7-15 mg/kg/dia por via intravenosa por 3 dias inicialmente, máximo de 1000 mg/dia, seguidos por terapia oral

Agudo

■ com nefrite rapidamente progressiva

1a

-e-» **prednisolona**: 1 mg/kg/dia por via oral por 3 meses

» Pacientes devem ser encaminhados a um nefrologista para tratamento. A dosagem de pulso de corticosteroides é administrada a esses pacientes com metilprednisolona intravenosa por 3 dias, seguida por um ciclo de 3 meses de prednisolona oral. Uma biópsia renal pode ser necessária para ajudar a determinar a gravidade e o prognóstico. O tratamento visa à reversão do processo inflamatório e à prevenção de lesão glomerular irreversível.^[19] **3[C]Evidence** Efeitos adversos de corticosteroides são geralmente associados com uso em longo prazo.

corticosteroides associados a imunossupressores**Opções primárias**

» **succinato sódico de metilprednisolona**: 7-15 mg/kg/dia por via intravenosa por 3 dias inicialmente, máximo de 1000 mg/dia, seguidos por terapia oral

--E--» **prednisolona**: 1 mg/kg/dia por via oral por 3 meses**--E--**» **ciclofosfamida**: 2-3 mg/kg/dia por via oral até no máximo 12 semanas**-ou-**» **azatioprina**: 2-3 mg/kg/dia por via oral até no máximo 12 semanas

» Pacientes devem ser encaminhados a um nefrologista para tratamento. Uma biópsia renal pode ser necessária para ajudar a determinar a gravidade e o prognóstico. O tratamento visa à reversão do processo inflamatório e à prevenção de lesão glomerular irreversível. Muitos agentes, incluindo medicamentos imunossupressores e plasmaférese, foram usados, mas nenhuma terapia se mostrou eficiente no ensaio controlado. Ajustes de dose podem ser necessários na deficiência renal.

adjunto**plasmaférese**

» A eficácia da plasmaférese é incerta porque ela costuma ser administrada simultaneamente a corticosteroides e/ou outros imunossupressores.

adjunto**apoio para diálise ou transplante renal**

Agudo

» Raramente, a PHS é associada com insuficiência renal requerendo terapia renal substitutiva.

Em curso**recidiva****1a****apoio de subespecialista**

» A consulta com subespecialidade é recomendada para recorrência da doença.

Novidades

Dapsona

Um medicamento bacteriostático com propriedades anti-inflamatórias que podem agilizar a resolução da erupção cutânea palpável.[\[20\]](#) São necessários outros estudos.

Metotrexato

Agente de imunossupressão. Dados insuficientes na púrpura de Henoch-Schönlein (PHS).

Inibidores da enzima conversora da angiotensina (ECA)

Podem ajudar a reduzir a proteinúria e proteger o rim na PHS; entretanto, os dados são insuficientes e outros testes são necessários.[\[21\]](#)

Micofenolato

Agente de imunossupressão. Dados insuficientes na PHS, outros testes são necessários.[\[21\]](#)

Uroquinase

Anticoagulante. Dados insuficientes na PHS, outros testes são necessários.[\[21\]](#)

Imunoglobulina intravenosa (IGIV)

Pode ajudar a reduzir proteinúria; entretanto, a IGIV pode também ser nefrotóxica.[\[22\]](#) Não há estudos convincentes.[\[21\]](#)

Administração de fator XIII

Pode ajudar a tratar complicações graves de sangramento do trato gastrointestinal; entretanto, não há estudos convincentes.[\[21\]](#)

Tonsilectomia

Amígdalas podem ser uma fonte de imunoglobulina A (IgA) anormal que forma imunocomplexos.[\[23\]](#) Requer mais estudos.

Vitamina E

Não há estudos convincentes.[\[21\]](#)

Óleo de peixe

Pode ter propriedades anti-inflamatórias; entretanto, não há estudos convincentes.[\[21\]](#)

Recomendações

Monitoramento

Os pacientes devem ser acompanhados por pelo menos 6 meses com urinálise periódica e monitoração de pressão arterial (PA).^[24] Uma anormalidade na urinálise deve ser seguida por uma creatinina sérica para avaliar a função renal. Pacientes com proteinúria persistente ou insuficiência renal devem ser encaminhados a um nefrologista para mais avaliações.

Instruções ao paciente

Os pacientes devem entrar em contato com seu médico se houver erupção cutânea recorrente (púrpura palpável) com início de dor abdominal/articular ou hematúria.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
hemorragia pulmonar	curto prazo	baixa
O tratamento inclui cuidados de suporte, corticosteroides associados a imunossupressores e plasmaférese.		
hemorragia gastrointestinal e intussuscepção	curto prazo	baixa
O tratamento inclui cuidados de suporte e apoio cirúrgico.		
deficiência renal com deterioração de função	variável	baixa
O tratamento inclui cuidados de suporte, corticosteroides associados a imunossupressores, plasmaférese e consulta nefrológica.		
doença renal em estágio terminal	variável	baixa
O risco é maior em adultos. O tratamento consiste em transplante renal.		
complicações relacionadas ao sistema nervoso central (SNC)	variável	baixa
Incluem cefaleias e convulsões. O prognóstico é bom: essas complicações melhoram ao longo de um período de tempo variável.		
complicações oculares	variável	baixa
Ceratite ou uveíte são muito raras.		

Prognóstico

O desfecho para pacientes com púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é geralmente excelente. A recuperação completa ocorre em 94% das crianças e 89% dos adultos.^[16] Um terço dos pacientes pode ter uma recorrência em 4 meses, mas o episódio subsequente é geralmente mais leve; recorrências são mais comuns em pacientes com nefrite.^[17]

Diretrizes de diagnóstico

Europa

EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: final classification criteria

Publicado por: European League Against Rheumatism; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation; Paediatric Rheumatology European Society

Última publicação em: 2010

América do Norte

The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schonlein purpura

Publicado por: American College of Rheumatology

Última publicação em: 1990

Nível de evidência

1. Alívio dos sintomas: há evidências de baixa qualidade com relação ao uso de paracetamol ou anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs) no tratamento de púrpura de Henoch-Schönlein (PHS), por não haver estudos randomizados controlados. Entretanto, eles parecem ser eficazes no tratamento sintomático de artralgias associadas à PHS.[\[1\]](#)
Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.
2. Alívio dos sintomas: há evidências de baixa qualidade sobre a eficácia de corticosteroides em pacientes com púrpura de Henoch-Schönlein (PHS), e seu uso é controverso. Estudos retrospectivos e pequenos relatos de casos demonstraram que os corticosteroides parecem melhorar a dor abdominal.[\[13\]](#) [\[18\]](#)
Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.
3. Prevenção de lesão glomerular: há evidências de baixa qualidade de que os corticosteroides intravenosos (IV) de pulso podem ser importantes na prevenção de lesão glomerular irreversível.[\[19\]](#) Estas evidências vêm de um estudo prospectivo não controlado; não há ensaios controlados.
Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.

Artigos principais

- Mills JA, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schonlein purpura. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1114-1121. [Resumo](#)
- Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: final classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2010;69:798-806. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Zaffanello M, Brugnara M, Franchini M. Therapy for children with Henoch-Schonlein purpura nephritis: a systematic review. *ScientificWorldJournal.* 2007;7:20-30. [Resumo](#)

Referências

1. Roberts PF, Waller TA, Brinker TM, et al. Henoch-Schonlein purpura: a review article. *South Med J.* 2007;100:821-824. [Resumo](#)
2. Soreide K. Surgical management of nonrenal genitourinary manifestations in children with Henoch-Schonlein purpura. *J Pediatr Surg.* 2005;40:1243-1247. [Resumo](#)
3. Gedalia A. Henoch-Schonlein purpura. *Curr Rheumatol Rep.* 2004;6:195-202. [Resumo](#)
4. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, et al. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet.* 2002;360:1197-1202. [Resumo](#)
5. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, et al. Henoch-Schonlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum.* 2005;35:143-153. [Resumo](#)
6. Calvino MC, Llorca J, Garcia-Porrúa C, et al. Henoch-Schonlein purpura in children from northwestern Spain: a 20-year epidemiologic and clinical study. *Medicine (Baltimore).* 2001;80:279-290. [Resumo](#)
7. Eisenstein EM, Navon-Elkan P. Acute rheumatic fever associated with Henoch-Schonlein Purpura: report of three cases and review of the literature. *Acta Paediatr.* 2002;91:1265-1267. [Resumo](#)
8. Fietta P. Systemic vasculitides: immunogenetics and familial clustering. *Clin Exp Rheumatol.* 2004;22:238-251. [Resumo](#)
9. Ten Holder SM, Joy MS, Falk RJ, et al. Cutaneous and systemic manifestations of drug-induced vasculitis. *Ann Pharmacother.* 2002;36:130-147. [Resumo](#)
10. Fervenza FC. Henoch-Schonlein purpura nephritis. *Int J Dermatol.* 2003;42:170-177. [Resumo](#)
11. Saulsbury FT. Henoch-Schonlein purpura. *Curr Opin Rheumatol.* 2001;13:35-40. [Resumo](#)

12. Kemper MJ. Primary IgA nephropathy and Henoch-Schonlein purpura nephritis. *Monatsschr Kinderheilkd.* 2004;152:257-264.
13. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schonlein purpura. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1114-1121. [Resumo](#)
14. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: final classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2010;69:798-806. [Texto completo](#) [Resumo](#)
15. Samarkos M, Loizou S, Vaiopoulos G, et al. The clinical spectrum of primary renal vasculitis. *Semin Arthritis Rheum.* 2005;35:95-111. [Resumo](#)
16. Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, et al. Henoch-Schonlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997;40:859-864. [Resumo](#)
17. Saulsbury FT. Henoch-Schonlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1999;78:395-409. [Resumo](#)
18. Haroon M. Should children with Henoch-Schonlein purpura and abdominal pain be treated with steroids? *Arch Dis Child.* 2005;90:1196-1198. [Texto completo](#) [Resumo](#)
19. Niaudet P, Habib R. Methylprednisolone pulse therapy in the treatment of severe forms of Schonlein-Henoch purpura nephritis. *Pediatr Nephrol.* 1998;12:238-243. [Resumo](#)
20. Rostoker G. Schonlein-Henoch purpura in children and adults: diagnosis, pathophysiology and management. *BioDrugs.* 2001;15:99-138. [Resumo](#)
21. Zaffanello M, Brugnara M, Franchini M. Therapy for children with Henoch-Schonlein purpura nephritis: a systematic review. *ScientificWorldJournal.* 2007;7:20-30. [Resumo](#)
22. Orbach H, Tishler M, Shoenfeld Y, et al. Intravenous immunoglobulin and the kidney--a two-edged sword. *Semin Arthritis Rheum.* 2004;34:593-601. [Resumo](#)
23. Kawasaki Y, Suyama K, Matsumoto A, et al. Efficacy of tonsillectomy plus methylprednisolone pulse therapy for a child with Henoch-Schonlein purpura nephritis. *Tohoku J Exp Med.* 2007;211:291-295. [Texto completo](#) [Resumo](#)
24. Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schonlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2005;90:916-920. [Texto completo](#) [Resumo](#)

Imagens



Figura 1: Púrpura palpável nos membros inferiores de uma criança

Do acervo de Paul F. Roberts, MD



Figura 2: Púrpura palpável nos membros inferiores de uma criança

Do acervo de Paul F. Roberts, MD

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerá-las substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Paul F. Roberts, MD

Assistant Professor of Family Medicine
Mayo Clinic, Jacksonville, FL

DIVULGAÇÕES: PFR is an author of a number of references cited in this monograph.

// Colegas revisores:

R. John Presutti, DO

Consultant
Department of Family Medicine, Mayo Clinic, Jacksonville, FL
DIVULGAÇÕES: RJP declares that he has no competing interests.

Rajan Madhok, MD, FCRP

Consultant Physician and Rheumatologist
Centre for Rheumatic Diseases, Glasgow Royal Infirmary, Glasgow, UK
DIVULGAÇÕES: RM declares that he has no competing interests.

Richard A. Watts, MA, DM, FRCP

Consultant Rheumatologist
Ipswich Hospital NHS Trust, Ipswich, UK
DIVULGAÇÕES: RAW declares that he has no competing interests.