

Edema hemorrágico agudo da infância: uma vasculite com bom prognóstico

Acute hemorrhagic edema of infancy: a vasculitis with good prognosis

Ana Catarina Monteiro Lacerda¹✉, Sofia Afonso Silva¹, Margarida Simão Rafael¹, Susana Alexandra Madeira Correia¹, Carlos Barradas Batista¹, Susana Isabel Ferreira Castanhinha¹

¹ Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, Portugal

RESUMO

Objetivos: Relatar dois casos de edema hemorrágico agudo da infância, que consiste numa vasculite rara, caracterizada por lesões cutâneas purpúricas e edema periférico, sem envolvimento sistêmico (excetuando-se a febre), que tem início súbito, curso benigno e evolui espontaneamente para a cura.

Descrição dos casos: Os autores apresentam dois casos de crianças do sexo masculino, com 11 e 12 meses de idade, que foram atendidos no serviço de urgência por febre e lesões purpúricas exuberantes de agravamento progressivo. O diagnóstico de edema hemorrágico agudo da infância foi feito por exclusão e sustentado pelo fato de que, apesar da impressionante apresentação cutânea, ambos os lactentes apresentavam um ótimo estado geral e a tríade clássica desta entidade: febre, edema e lesões purpúricas da face, orelhas e extremidades. Houve regressão total das lesões cutâneas em aproximadamente uma semana, sem sequelas em ambos os casos.

Conclusões: Existem pouco mais de 100 casos publicados mundialmente de edema hemorrágico agudo da infância. A raridade dessa vasculite pode dever-se a um subdiagnóstico ou diagnóstico equivocado de outras vasculites leucocitoclásticas, principalmente a Púrpura de Henoch-Schönlein. Além desta, existem outras doenças a considerar no diagnóstico diferencial, como meningococemia, doença de Kawasaki e eritema multiforme, que apresentam similaridades, mas ao mesmo tempo características distintas que permitem excluí-las. É fundamental o diagnóstico oportuno do edema hemorrágico agudo da infância, de modo a evitar exames complementares e terapêuticas desnecessárias, além de tranquilizar a família quanto ao bom prognóstico da doença.

DESCRITORES: edema hemorrágico agudo da infância; vasculite; púrpura; edema; criança.

ABSTRACT

Aims: To report two cases of acute hemorrhagic edema of infancy, a rare vasculitis characterized by purpuric skin lesions and peripheral edema without systemic involvement (excluding fever), which has a sudden onset and an usually benign course, with spontaneous resolution.

Cases description: The authors describe two cases of male infants, 11 and 12 months old, who were admitted to the emergency department with fever and progressively worsening purpuric lesions. The diagnosis of acute hemorrhagic edema of infancy was made by exclusion and sustained by the fact that, despite the impressive skin presentation, both infants had a good general state and presented the classic triad of this entity: fever, peripheral edema, and purpuric lesions on the face, ears and extremities. Both boys presented total regression of the lesions in about one week, without sequelae.

Conclusions: There are just over 100 cases of hemorrhagic edema of infancy reported worldwide. The rarity of this vasculitis may be due to underdiagnosis or mistaken diagnosis of other leukocytoclastic vasculitis, mostly Henoch-Schönlein purpura. In addition to this, there are other conditions to consider in the differential diagnosis, such as meningococemia, Kawasaki disease and erythema multiforme, which have similarities, but at the same time distinctive features that allow to exclude them. Timely diagnosis of acute hemorrhagic edema of childhood is crucial to avoid unnecessary therapies and supplementary tests, as well as to reassure the family about the good prognosis of the disease.

KEY WORDS: acute hemorrhagic edema of infancy; vasculitis; purpura; edema; child.

Recebido: julho, 2015

Aceito: outubro, 2015

✉ Correspondência: catarina_lacerda@hotmail.com



Este artigo está licenciado sob forma de uma licença Creative Commons Atribuição 4.0 Internacional, que permite uso irrestrito, distribuição e reprodução em qualquer meio, desde que a publicação original seja corretamente citada. http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.pt_BR

Abreviatura: EHAI, edema hemorrágico agudo da infância.

INTRODUÇÃO

O edema hemorrágico agudo da infância (EHAI), também conhecido por doença de Finkelstein ou Seidlmayer [1] é uma vasculite leucocitoclástica (vasculite de pequenos vasos que acomete principalmente as vênulas, através da deposição de imuno-complexos) rara [2] que afeta predominantemente crianças do sexo masculino entre os três meses e dois anos de idade [3]. A tríade clássica envolve febre, edema e lesões purpúricas localizadas na face, orelhas e extremidades, muitas vezes poupando o tronco em criança que apresenta um bom estado geral [4].

A etiologia do EHAI é desconhecida, mas a doença está frequentemente associada a infecções virais ou bacterianas prévias, assim como a uso de fármacos e vacinação recente [5]. A terapêutica com corticoides foi utilizada em alguns doentes mas sem evidência de benefício [6], uma vez que se trata de uma entidade autolimitada, com excelente prognóstico [7]. Segundo Pelajo et al. [4] o primeiro caso de EHAI foi descrito por Snow em 1913.

Este artigo tem como objetivo relatar dois casos de EHAI, procurando chamar a atenção dos médicos, especialmente dos pediatras, para a inclusão desta doença no diagnóstico diferencial dos quadros purpúricos agudos que ocorrem na infância. O relato seguiu os princípios da Declaração de Helsinki e foi aprovado pelo Comitê de Ética do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Barreiro-Montijo (Barreiro, Portugal), sendo assinados pelos responsáveis os consentimentos informados, autorizando a publicação dos casos e das fotografias, desde que preservadas as identidades dos pacientes.

RELATOS DOS CASOS

Caso 1

Lactente de 11 meses de idade, do sexo masculino, internado no terceiro dia de doença por febre e lesões cutâneas purpúricas exuberantes generalizadas, com agravamento entre as 24 e 36 horas após o aparecimento das primeiras lesões. Medicado quatro dias antes com amoxicilina por otite média aguda, referindo-se episódio compatível com nasofaringite aguda três semanas antes. Ao exame objetivo o lactente apresentava-se com bom estado geral, parâmetros hemodinâmicos estáveis, subfebril. Observavam-se

lesões de púrpura palpável e pápulas dispersas, mais evidentes nas pregas axilares, região submandibular, região occipital e extremidades. Apresentava também edema das mãos, pés, pavilhões auriculares e região occipital (**Figuras 1 e 2**).



Figura 1. Caso 1, edema hemorrágico agudo da infância em lactente de 11 meses: lesões purpúricas localizadas na região submandibular, axilar, occipital e membros. Edema de mãos e pavilhão auricular. Percebe-se a distribuição simétrica das lesões.



Figura 2. Caso 1, edema hemorrágico agudo da infância em lactente de 11 meses: observa-se a lesão na região occipital e o acentuado edema dos pavilhões auriculares.

Da investigação laboratorial realizada, destacavam-se: hemoglobina 12,2 g/dL, leucócitos 9.200/uL (49% de linfócitos e 14,9% de monócitos) plaquetas 183.000/uL, aspartato amino transaminase 82 UI/L, alanina amino transaminase 80 UI/L, imunoglobulina A 70 mg/dL, proteínas totais 6,6 g/dL, albumina plasmática 4,1 g/dL, proteína C reativa 13,2 mg/L. Sorologias virais negativas para citomegalovírus e vírus Epstein-Barr. Função renal, coagulação, perfil eletrolítico sanguíneo, exame comum de urina, sedimento urinário e estudo morfológico do sangue periférico sem alterações, e hemocultura negativa.

O caso exposto suscitou diagnóstico diferencial com a Púrpura de Henoch-Schönlein, essencialmente devido à impressionante apresentação cutânea apesar do ótimo estado geral. Como descrito na literatura, pela idade inferior a dois anos, ausência de envolvimento sistêmico excetuando-se febre, e distribuição característica das lesões na face, pregas e extremidades, associadas a edema de pés, mãos e orelhas, concluiu-se pelo diagnóstico de EHAI.

Alguns tipos de vasculite podem cursar com envolvimento sistêmico, principalmente acometimento articular, renal e gastrointestinal. Devido a este fato, e como o lactente apresentava irritabilidade no segundo dia de doença, foi instituída terapêutica com prednisolona (0,5 mg por kg), mantida durante cinco dias. A criança apresentou evolução favorável, ao fim de 72 horas estando apirético, com regressão quase total das lesões cutâneas. Na reavaliação clínica após 10 dias evidenciava-se bom estado geral e remissão total das lesões purpúricas e do edema das extremidades.

Caso 2

Lactente de 12 meses de idade, sexo masculino, trazido ao serviço de urgência no primeiro dia de doença por apresentar lesões cutâneas, sendo medicado com hidroxizina e betametasona. Ao terceiro dia de doença, por agravamento do quadro, com aparecimento de febre (máximo 40°C, intervalos de apirexia de 4 horas com boa resposta aos antipiréticos) e aumento do número de lesões, regressou ao serviço de urgência e ficou internado. Ao exame objetivo apresentava lesões de púrpura palpável, sobretudo nas pregas axilares, região mandibular e superfície de flexão dos membros, acompanhadas de edema das mãos, pés e pavilhões auriculares (**Figuras 3 e 4**).

Na investigação laboratorial realizada, evidenciava-se hemoglobina 11,1 g/dL, leucócitos 7.600/uL (67,6% de linfócitos e 6,1% de monócitos,) plaquetas 187.000/uL, aspartato amino transaminase 35 UI/L,



Figura 3. Caso 2, edema hemorrágico agudo da infância em lactente de 12 meses: lesões purpúricas localizadas principalmente na face, pescoço, região axilar e membros. Edema de orelhas.



Figura 4. Caso 2, edema hemorrágico agudo da infância em lactente de 12 meses: observam-se as lesões nas superfícies flexoras dos joelhos e o edema de mãos e pés.

alanina amino transaminase 14 UI/L, proteína C reativa 0,6 mg/L. Sorologias virais negativas para citomegalovírus e vírus Epstein-Barr. Função renal, perfil eletrolítico sanguíneo e exame comum de urina sem alterações. Tal como descrito no caso anterior, pelo ótimo estado geral e presença da tríade clássica de febre, edema e lesões purpúricas da face e extremidades poupando o tronco, conclui-se pela presença de um novo caso de EHAI. Manteve-se sempre estável, apirético ao fim de 72 horas, com resolução praticamente total das lesões cutâneas, tendo tido alta ao terceiro dia de hospitalização. Na reavaliação médica após um mês, mantinha-se clinicamente bem, sem lesões.

DISCUSSÃO

O EHAI é uma condição com expressão clínica exuberante, habitualmente precedida de infecção viral ou vacinação recente, caracterizada por lesões purpúricas de distribuição simétrica, associadas a edema no local das lesões e nas mãos e pés. Afeta principalmente a face e as extremidades, poupando o tronco. Raramente atinge outros órgãos e sistemas, podendo, no entanto, expressar-se por sintomatologia inespecífica como febre. Evolui para a cura espontânea em duas a três semanas [3]. Existem, na literatura, casos descritos em que foi realizado exame histopatológico das lesões cutâneas, sendo o resultado consistente com uma vasculite leucocitoclástica com necrose fibrinóide dos pequenos vasos. Pode-se observar em cerca de um terço dos casos deposição de imunoglobulina A, sendo a falta desta pertinente no diagnóstico diferencial

com a Púrpura de Henoch-Schönlein [2]. Não foram realizadas biópsias cutâneas nos casos apresentados pelos autores, porque sendo a biópsia um exame invasivo e pouco específico, e atendendo à evolução favorável em ambos os casos, o resultado desse exame não alteraria a atitude terapêutica.

A necessidade de tratamento no EHAI é controversa. Alguns autores defendem que a corticoterapia acelera a resolução da doença, ao passo que outros acreditam que a melhora se deve à evolução natural, considerando o tratamento desnecessário [7]. No primeiro caso clínico deste relato, devido à irritabilidade da criança e admitindo que em se tratando de uma vasculite, o EHAI pode, raramente, cursar com envolvimento sistêmico, foi instituída terapêutica com corticoide. Já no segundo caso relatado, o tratamento foi apenas sintomático, ambos os casos evoluindo para a cura em cerca de duas semanas.

Existem pouco mais de 100 casos publicados mundialmente de EHAI. A raridade dessa vasculite pode dever-se a um subdiagnóstico ou diagnóstico equivocado de outras vasculites leucocitoclásticas. Além da Púrpura de Henoch-Schönlein, existem outras doenças a considerar no diagnóstico diferencial do EHAI, como meningococemia, doença de Kawasaki e eritema multiforme, que apresentam similaridades, mas ao mesmo tempo características distintas que permitem excluí-las. É fundamental o diagnóstico oportuno do EHAI, de modo a evitar exames complementares e terapêuticas desnecessárias, além de tranquilizar a família quanto ao bom prognóstico da doença.

REFERÊNCIAS

1. Liu AJW, Hogan P, Nanan R. Acute haemorrhagic oedema of infancy. *Arch Dis Child*. 2006;91(5):382. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.2005.093286>
2. Sites LY, Woodmansee CS, Wilkin NK, Hanson JW, Skinner RB Jr, Shimek CM. Acute hemorrhagic edema of infancy: case reports and a review of the literature. *Cutis*. 2008;82(5):320-4.
3. Al Sufyani MA. Acute hemorrhagic edema of infancy: unusual scarring and review of the English language literature. *Int J Dermatol*. 2009;48(6):617-22. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4632.2009.03917.x>
4. Pelajo C, Oliveira S. Acute hemorrhagic edema of infancy – a variant of Henoch-Schönlein Purpura? *Rev Bras Reumatol*. 2007;47(1):69-71. <http://dx.doi.org/10.1590/S0482-50042007000100014>
5. Michael DJ. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Dermatol Online J*. 2006;12(5):10.
6. Rodrigues F, Coelho S. Edema Agudo Hemorrágico do Lactente. *Acta Pediátr Port*. 2004;35(2):149-51.
7. Karremann M, Jordan AJ, Bell N, Witsch M, Dürken M. Acute hemorrhagic edema of infancy: report of 4 cases and review of the current literature. *Clin Pediatr (Phila)*. 2009;48(3):323-6. <http://dx.doi.org/10.1177/0009922808323113> 