

FEBRE REUMÁTICA ASSOCIADA A PÚRPURA DE HENOC-SCHÖNLEIN: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

Juliana Torres,* Sheila de Oliveira,** Rozana de Almeida,* Christina Pelajo,*
Flávio Sztajnbok,** Marta Cristine Rodrigues****

Resumo

Introdução: A Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma das vasculites mais frequentes na faixa etária pediátrica. Vários microorganismos têm sido sugeridos como possíveis agentes etiológicos, dentre eles o estreptococo β -hemolítico do grupo A (EBHA).

Caso-Clinico: R.L.B., 7anos, apresentou febre e poliartrite migratória, evoluindo no dia seguinte com lesões purpúricas em membros inferiores e nádegas. Chegou ao nosso hospital no sétimo dia de doença com orofaringe hiperemiada, linfonodomegalia cervical, sopro sistólico, poliartrite e púrpura palpável. À admissão evidenciava urinálise com proteinúria e piúria, hemograma normal, marcadores de atividade inflamatória e título de antiestreptolisina O (ASO) elevados. O eletrocardiograma mostrava aumento do intervalo PR e sobrecarga ventricular esquerda. O ecocardiograma confirmou insuficiência mitral moderada a grave com espessamento valvar. Após tratamento com prednisona (2mg/kg/dia) e penicilina benzatina, apresentou melhora clínica e laboratorial.

Discussão: A literatura relata casos de PHS associada a febre reumática (FR) com cardite. Nosso relato acrescenta mais uma evidência da possibilidade de estreptococos serem agentes desencadeantes da PHS.

Palavras-chave: Púrpura de Henoch-Schönlein; *streptococcus*; Febre Reumática; Cardite Reumática.

Instituição: Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira— Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)

*Médica pediatra - Especialização em reumatologia pediátrica

**Médica pediatra, reumatologista pediátrica, chefe do serviço de reumatologia pediátrica

***Médico pediatra, reumatologista pediátrico, professor assistente do departamento de pediatria

****Médica pediatra, reumatologista pediátrica

Abstract

Introduction: Henoch-Schönlein purpura is one of the most common vasculitis in children. Some microorganisms have being suggested as possible etiological agents, as group A streptococcus.

Case report: R.L.B, 7 years old, presented with purpuric lesions in lower extremities and buttocks, following fever and polyarthritis. After 7 days, he arrived in our hospital showing pharyngitis, new systolic murmur, migratory polyarthritis and palpable purpura. His urinalysis had raised proteins and white cell count, hemogram was normal, sedimentation rate and streptococcal antibody titer were elevated. Electrocardiography showed a prolonged PR interval and echocardiogram confirmed moderate to severe mitral valve regurgitation. The patient was treated with prednisone (2mg/kg/day) and penicillin G benzathine, with clinical and laboratorial improvement.

Discussion: Literature reports HSP associated with rheumatic fever and carditis. Our case adds further evidence to the possibility of streptococcus being a causal agent of HSP.

Keywords: Henoch-Schönlein Purpura; *Streptococcus*; Acute Rheumatic Fever; Rheumatic Carditis.

Introdução

A Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma das vasculites sistêmicas mais comuns em crianças.¹ Apesar de predominar na faixa etária pediátrica, os critérios de diagnóstico e classificação utilizados para o diagnóstico de PHS em crianças não diferiam daqueles usados para adultos, estabelecidos pelo ACR (*Colégio Americano de Reumatologia*) em 1990.² Em 2006, uma revisão dos critérios de classificação das vasculites pela EULAR/PreS (Liga Eu-

ropéia Contra Reumatismo/Sociedade Européia de Reumatologia Pediátrica) sugeriu adequar melhor os conceitos já existentes à população pediátrica.³ Apesar destes critérios ainda não terem sido validados, foi proposto que o diagnóstico da PHS em crianças fosse baseado na presença obrigatória de púrpura palpável e pelo menos um dos seguintes critérios: dor abdominal difusa, qualquer biópsia mostrando depósitos predominantes de IgA, artrite aguda e/ou artralgia e envolvimento renal (hematúria e/ou proteinúria).

A etiologia da PHS não está esclarecida mas frequentemente se observa seu aparecimento após uma infecção de vias aéreas superiores. Entretanto, não há uma tendência de surtos epidêmicos, o que significa que a doença não é causada por um único agente infeccioso. De fato, uma variedade de microorganismos têm sido sugeridos como agentes etiológicos: herpes *zoster*, vírus da hepatite A e B, parvovírus, adenovírus, micoplasma, vírus Epstein-Barr, pneumococo, yersinia, *legionella*, estreptococo.⁴⁻⁸ Embora controversa, a relação com estreptococo β -hemolítico do grupo A tem sido sugerida em alguns estudos e corroborada pela rara associação de PHS e febre reumática, incluindo casos com cardite reumática.⁹⁻¹⁴

A PHS é uma vasculite de pequenos vasos com depósito de IgA que pode acometer pele, rins, articulações e trato gastrointestinal. A PHS é ligeiramente predominante em meninos, sendo mais frequente na faixa etária dos quatro aos oito anos. Suas principais manifestações clínicas incluem: púrpura palpável de distribuição simétrica principalmente em membros inferiores e nádegas, dor abdominal em cólica, que pode ser acompanhada por sangramento, artralgia ou artrite de grandes articulações e manifestações renais desde hematúria microscópica até síndrome nefrótica. Manifestações clínicas menos comuns incluem orquite, hemorragia conjuntival, pulmonar ou no sistema nervoso central.¹⁵ A cardite é um evento raro e, quando ocorre, refere-se a miocardite. A febre reumática é uma complicação pós-estreptocócica cujas principais manifestações clínicas são a poliartrite migratória, cardite e coréia. Não são observadas grandes diferenças na distribuição dos sexos e predomina nos escolares.

Relato de Caso

R.L.B., 7 anos, mestiço, masculino, apresentou qua-

dro de febre, poliartrite migratória acometendo ombros, joelhos e tibiotársicas. Em menos de 24 horas evoluiu com lesões papulares purpúricas em membros inferiores e nádegas. No terceiro dia de evolução, por manter o quadro de febre e púrpura, foi em Unidade Básica de Saúde onde foi diagnosticada amigdalite e prescrita amoxicilina. Chegou ao nosso hospital no 7º dia de evolução, observando-se ao exame físico hiperemia de orofaringe, linfonodomegalia cervical anterior dolorosa, sopro sistólico em foco mitral, artrite em tornozelo e punho esquerdos, púrpura palpável em membros inferiores, nádegas e face extensora de cotovelos (Figuras 1 e 2). Os exames laboratoriais à admissão evidenciavam urinálise com proteinúria significativa, corpos cetônicos, urobilinogênio, piócitos 4 a 6 p/c, hemácias 1 a 2 p/c, hemograma com hematócrito de 31,7%, hemoglobina 11,4g/dl, 13.600 leucócios/mm³ (6% bastões, 70% segmentados, 18% linfócitos e 6% monócitos) e 266.000 plaquetas/mm³. Apresentava ainda VHS: 110 mm/h, PCR 88 mg/dl (valor de referência até 6 mg/dl), fator reumatóide negativo, anticorpo antinuclear negativo, anti-DNA negativo, ASO elevada (> 200 UI/ml) e fração do complemento (C3) normal. A cultura de orofaringe, realizada no quarto dia de amoxicilina, foi negativa. O eletrocardiograma mostrou um aumento do intervalo PR e sobrecarga ventricular esquerda. O ecocardiograma confirmou a presença de insuficiência mitral moderada a grave, espessamento valvar mitral e sobrecarga de volume em cavidades esquerdas. O tratamento foi iniciado com prednisona (2mg/kg/dia) e penicilina benzatina em dose única de 600.000 UI. Evoluiu bem, recebendo alta no 12º dia, sem sintomas articulares, involução das lesões cutâneas, normalização do exame de urina e redução da velocidade de hemossedimentação (10 mm/1ª hora). O paciente permanece com insuficiência mitral leve, faz profilaxia secundária com penicilina benzatina corretamente e não apresentou recidiva durante o acompanhamento de 2 anos.

Discussão

O EBHA pode causar doenças infecciosas e pós-infecciosas. Os modelos clássicos de doenças pós-infecciosas são a glomerulonefrite difusa aguda (GNDA) e a febre reumática (FR). Existem suposições que o estreptococo poderia ser um dos agentes etiológicos da PHS, considerada uma das vas-



Figura 1. Púrpura palpável em membros inferiores.



Figura 2. Púrpura em nádegas.

culites mais comuns da faixa etária pediátrica.¹¹

Na verdade, em muitos casos de PHS é possível se detectar história de infecções de vias aéreas superiores prévia e algumas vezes é suspeitada a etiologia estreptocócica. Isto tem sido reforçado por algumas pesquisas que mostram a presença desta bactéria ou do aumento dos níveis de ASO em cerca de 49% dos casos de PHS.¹⁶ Ainda a favor desta hipótese estão os relatos da rara associação de PHS e FR, doença sabidamente de origem pós-estreptocócica. Nosso relato de caso refere-se a um menino de 7 anos de idade, onde critérios de febre reumática e PHS coexistiram, acrescentando mais uma evidência da possibilidade de estreptococos serem agentes desencadeantes da PHS. O diagnóstico de GNDA foi considerado, entretanto, a ausência de edema, hipertensão arterial, a normocomplementenemia e a existência da púrpura palpável nos levou a afastar tal hipótese.

Tanto a PHS como a FR podem cursar com artrite, o que pode trazer dificuldades no diagnóstico diferencial das 2 doenças quando outros critérios maiores não estão presentes. A literatura mostra alguns relatos de casos de PHS associada a FR com cardite, diminuindo as dúvidas sobre a possibilidade de coexistência das doenças. O primeiro relato de caso envolvendo as duas enfermidades foi feito por Gairdner em 1948¹⁷ e uma pesquisa no PUBMED com os termos FR e PHS detectou 7 artigos e 9 casos com essa associação.⁹⁻¹⁵ Em geral, a PHS é a primeira manifestação, seguida por 5 a 12 dias do diagnóstico de FR por causa do aparecimento de cardite. Interessante notar que todos os casos assim descritos apresentaram artrite no curso clínico. Em ambas as doenças, a artrite se-

gue um curso agudo e se caracteriza pelo envolvimento preferencial de grandes articulações. Na FR, na grande maioria dos casos o padrão é de poliartrite migratória, enquanto na PHS esta é geralmente oligoarticular, transitória, mas não migratória.

O nosso paciente ainda apresentava sinais clínicos de amigdalite mas a cultura para estreptococo foi negativa, provavelmente porque já estava em uso de amoxilina há 4 dias. A evidência sorológica de estreptococcia, necessária ao diagnóstico de FR, foi obtida através do aumento da antiestreptolisina O. Dos critérios maiores, estavam presentes a poliartrite e a cardite e, dos critérios menores, artralgia, febre, aumento do espaço PR no ECG e positividade de reações de fase aguda. As lesões de púrpura palpável foram discretas e localizadas nas extremidades dos membros inferiores, cotovelos e nádegas, como costuma ocorrer na PHS. Dentro do espectro das manifestações da PHS havia nefrite caracterizada pela presença de hematúria e proteinúria. A evolução da PHS e da FR foi benigna, com rápida resolução dos sintomas e das alterações laboratoriais.

Endereço para correspondência:

Juliana Maia Torres
Av. Brigadeiro Trompowsky, s/n
Ilha do Fundão
Rio de Janeiro – RJ – Brasil
E-mail: jumeduff@yahoo.com

Referências

1. Cassidy J.T, Petty R.E. Leukocytoclastic Vasculitis. Laxer, R.M. Textbook of Pediatric Rheumatology. Elsevier, 2005:496-511.
2. Hunder GG, Arend WP, Bloch DA, et al. The American

- College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1065-1067.
3. S. Ozen, N. Ruperto, M. J. Dillon, et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2006;65: 936-941.
 4. Liew SW, Kessel I. Mycoplasma pneumoniae preceding Henoch- Schonlein purpura. *Arch Dis Childh* 1974;49:912-913.
 5. Maggiore G, Martini A, Grifeo S De Giacomo C, Scotta MS. Hepatitis B virus infection and Schonlein-Henoch purpura. *Am J Dis Childh* 1984;138:681-682.
 6. Garty BZ, Danon YL, Nitzan M. Henoch- Schonlein purpura associated with hepatitis A infection. *Am J Dis Childh* 1985;139:547
 7. Pedersen FK, Petersen EA. Varicella followed by glomerulonephritis. Treatment with corticosteroids and azathioprine resulting in recurrence of varicella. *Acta Paediatr* 1975;64:886-890.
 8. Rasmussen NH. Henoch- Schonlein purpura after yersinosis. *Arch Dis Childh* 1982;57:322-323.
 9. Kalyoncu M, Cakir M, Erduran E, Okten A. Henoch-Schonlein purpura: a case with atypical presentation. *Rheumatology International* 2005;23:1-3.
 10. Ocal B, Karademir S, Oguz D, et al. Acute rheumatic carditis in Henoch-Schönlein purpura. *Int J Cardiol* 2000;74: 97-98.
 11. Lopez-Herce Cid J, Cebrero Garcia M, Lopez de Sa E, Garcia de Frias E. Rheumatic fever associated with Schönlein-Henoch purpura. *An Esp Pediatr* 1993; 38:568-570.
 12. Gulati T, Kumar P, Dewan V, Anand VK. Henoch-Schonlein purpura with rheumatic carditis. *Indian J Pediatr* 2004;71:371-372.
 13. Eisentein EM, Navon-Elkan P. Acute Rheumatic fever associated with Henoch- Schonlein purpura: report of three cases and review of literature. *Acta Paediatr* 2002;91:1265-1267.
 14. Guven H , Ozhan B, Bakiler AR, Salar K, Kozan M, Bilgin S. A case of Henoch-Schönlein purpura and Rheumatic Carditis with complete atrioventricular block. *Eur J Pediatr* 2006;165:395-397.
 15. Mattoo TK, Al-Mutair A, Al-Khatib Y, Ali A. Group A _ haemolytic streptococcal infection and Henoch-Schonlein purpura with cardiac, renal and neurological complications. *Annals of Tropic Paediatr* 1997;17: 381-386.
 16. M Al Shayeb, H. El-Sjanti, S. Ajlounil, A. Batieha, A. S. Daoud. Henoch-Schönlein Purpura: Clinical Experience and Contemplations on a Streptococcal Association. *Journal of Tropics Pediatrics* 1996;42:200-203.
 17. Gairdner D: The henoch-Schönlein syndrome (anaphylactoid purpura). *QJ Med* 1948;17:95.

6th International Congress on Autoimmunity

Portugal, Porto 03-07 de Setembro 2008

Data limite para envio de resumos: 28 de Abril de 2008

ASBMR 30th Annual Meeting

Canadá, Montreal, 12-16 de Setembro de 2008

Data limite para envio de resumos: 16 de Abril de 2008