

# Púrpura de Henoch-Schönlein Bolhosa: Caso Clínico

## *Bullous Henoch-Schönlein Purpura: Case Report*

Diana Rita Oliveira<sup>1\*</sup>, Cristiana Maximiano<sup>1</sup>, Lídia Leite<sup>1</sup>, Margarida Abreu<sup>1</sup>, Filipa Tavares Almeida<sup>2</sup>, Olga Ferreira<sup>3</sup>, Augusta Gonçalves<sup>4</sup>, Manuela Costa Alves<sup>5</sup>, Ariana Afonso<sup>5</sup>

**\*Autor Correspondente/Corresponding Author:**

Diana Rita Oliveira [dianarfoliveira@gmail.com]  
Sete Fontes - São Vítor, 4710-243 Braga, Portugal  
ORCID iD: 0000-0002-3186-6638

### RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) caracteriza-se por púrpura palpável associada a dor abdominal, artralgia ou atingimento renal. A variante bolhosa é rara em pediatria, geralmente com bom prognóstico.

**CASO CLÍNICO:** Menino de 3 anos e 8 meses com febre e lesões purpúricas que evoluíram para púrpura palpável e edema tibiotársico bilateral com limitação da marcha. Por persistência de febre, agravamento das lesões cutâneas com aparecimento de vesículas, bolhas purpúricas e ulcerações, edema articular com incapacidade para a marcha e para ortostatismo e dor abdominal, foi reavaliado no serviço de urgência. Analiticamente proteína C reativa 29 mg/L e albumina 3 g/dL, sem outras alterações. Decidido internamento sob amoxicilina/ácido clavulânico e metilprednisolona. Apresentou boa evolução clínica, mantendo lesões cicatriciais e manchas hiperpigmentadas.

**DISCUSSÃO:** A púrpura de Henoch-Schönlein bolhosa é rara em idade pediátrica e um desafio diagnóstico. A corticoterapia pode ser benéfica em alguns casos, sendo necessários mais estudos que corroborem a sua utilização. Na generalidade dos casos tem bom prognóstico.

**PALAVRAS-CHAVE:** Criança; Dermatopatias Vesiculobolhosas/diagnóstico; Dermatopatias Vesiculobolhosas/tratamento; Púrpura Henoch-Schönlein/diagnóstico; Púrpura Henoch-Schönlein/tratamento

1. Interna de Formação Específica de Pediatria, Hospital de Braga, Braga, Portugal. 2. Interna de Formação Específica de Dermatovenereologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal. 3. Assistente Hospitalar de Dermatovenereologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal. 4. Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, Hospital de Braga, Braga, Portugal. 5. Assistente Hospitalar de Pediatria, Hospital de Braga, Braga, Portugal.

Recebido/Received: 18/11/2020 - Aceite/Accepted: 18/01/2021 - Publicado online/Published online: 25/01/2021 - Publicado/Published: 31/03/2021

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Gazeta Médica 2021. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial. © Author(s) (or their employer(s)) and Gazeta Médica 2021. Re-use permitted under CC BY-NC. No commercial re-use.

## ABSTRACT

**INTRODUCTION:** Henoch-Schönlein purpura is characterized by palpable purpura associated with abdominal pain, arthralgia or kidney lesion. The bullous variant is rare in children and generally has a good prognosis.

**CASE REPORT:** A 3-year and 8-month-old boy with fever and purpuric lesions that evolved to palpable purpura and bilateral tibiotarsal edema with inability to walk, was diagnosed with Henoch-Schönlein purpura and discharged to the attending physician and pediatric consultation. Due to persistent fever, increased cutaneous lesions (appearance of vesicles and violaceous blisters, some ulcerated lesions), joint edema with inability to walk and stand and abdominal pain, he was reevaluated in the emergency room. Blood analysis with C-reactive protein 29 mg/dL and albumin 3 g/dL, no other alterations. He was hospitalized under amoxicillin/clavulanic acid and methylprednisolone. He presented good clinical evolution, maintaining cicatricial skin lesions and hyperpigmented patches.

**DISCUSSION:** Bullous Henoch-Schönlein purpura is rare in pediatric age and a diagnostic challenge. Corticosteroids may be beneficial in some cases, but more studies are needed to corroborate its use. Most cases have a good prognosis.

**KEYWORDS:** Child; Purpura, Schoenlein-Henoch/diagnosis; Purpura, Schoenlein-Henoch/therapy; Skin Diseases, Vesiculobullous/diagnosis; Skin Diseases, Vesiculobullous/therapy

## INTRODUÇÃO

A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é a vasculite sistêmica mais comum em idade pediátrica com atingimento cutâneo, articular, gastrointestinal e renal. Os critérios de diagnóstico foram definidos pela EULAR/PRES (European League against Rheumatism/ Paediatric Rheumatology European Society), nos quais a púrpura palpável é critério obrigatório, associada a pelo menos uma das seguintes manifestações:

- Artrite aguda ou artralgia;
- Dor abdominal (geralmente difusa, início súbito);
- Envolvimento renal (qualquer forma de hematuria ou proteinúria);
- Vasculite leucocitoclástica ou glomerulonefrite proliferativa com depósitos de IgA.<sup>1</sup>

A PHS ocorre predominantemente entre os 3 e os 15 anos de idade e metade dos casos são precedidos por infecção das vias aéreas superiores. A maioria dos casos é autolimitada, com recorrência reportada em 30%.<sup>2</sup> As manifestações dermatológicas são caracterizadas por púrpura palpável de predomínio nos membros inferiores, que podem pontualmente evoluir para vesículas e bolhas resultando em necrose cutânea, a qual não apresenta, contudo, valor prognóstico.<sup>3</sup>

## CASO CLÍNICO

Reportamos o caso clínico de um rapaz de 3 anos e 8 meses, sem antecedentes de relevo para além de dermatite atópica, que recorreu ao serviço de urgência (SU) por dermatose eritematosa de predomínio nos membros in-

feriores e febre com dois dias de evolução. História de lesão impetiginada do hálux do pé direito tratada com ácido fusídico tópico três semanas antes do início do aparecimento das lesões cutâneas.

Inicialmente apresentava máculas e pápulas eritemato-purpúricas nas superfícies extensoras dos membros, que evoluíram, em dias (D) 3 de doença, para lesões purpúricas palpáveis nos membros inferiores, associadas a edema bilateral das articulações tibiotársicas e artralgia, com limitação da marcha, mas sem incapacidade. No SU foi feito o diagnóstico de PHS e teve alta com tratamento sintomático (analgésicos), controlo seriado no médico assistente e orientado para consulta de Pediatria. Nas 48 horas seguintes verificou-se aumento progressivo do número de lesões e agravamento do edema articular, sem alteração da tensão arterial (TA) ou da tira-teste de urina (TTU), pelo que manteve apenas vigilância clínica.

Em D10 de doença mantinha febre com intervalos de apirexia de 4-6 horas, temperatura axilar máxima 39°C, tendo-se constatado agravamento clínico, com incapacidade total para a marcha e para o ortostatismo, dor abdominal difusa e aumento do número de lesões, com dor exuberante ao toque, o que motivou nova admissão no SU. Ao exame objetivo apresentava TA > P95 para a idade, hiperemia da orofaringe, púrpura palpável com vesículas, bolhas hemorrágicas, necrose cutânea e ulcerações dispersas pelo corpo, com maior predominância nos membros inferiores e glúteos (Figs 1 e 2) e edema periorbitário bilateral e dos pés. Sem sinais clínicos de abdómen agudo, hemorragia digestiva ou hematuria macroscópica. O estudo analítico revelou hemoleucograma, função renal, estudo da coagulação e urina tipo II sem alterações, mas PCR 29 mg/L e albumina



FIGURA 1. Lesões purpúricas palpáveis dos membros inferiores (A) e membros superiores (B), D10 de doença.



FIGURA 2. Lesões ulceradas (A) e com perda de substância (B), D10 de doença.

3 g/dL. Perante o contexto clínico, e pela suspeita de sobreinfecção cutânea, foi decidido o seu internamento sob amoxicilina/ácido clavulânico endovenoso (EV) 30 mg/kg/dose 8/8 horas, metilprednisolona 1 mg/kg/dia EV, analgesia com paracetamol e ibuprofeno e ainda morfina antecedendo a realização de cuidados de penso. Manteve-se hemodinamicamente estável, com TA no P50-95 e em apirexia sustentada desde a admissão, com evolução paulatina do quadro cutâneo (Fig.s 3 e 4) e melhoria do edema e do componente articular. Cumpriu 10 dias de antibioterapia e iniciou redução de corticoterapia após cinco dias de tratamento (D15 de doença) que foi suspensa ao 11º dia. Repetiu estudo analítico em D8 de internamento, mantendo hemoleucograma sem alterações, PCR negativa, velocidade de sedimentação 21 mm/h e IgA 213 mg/dL (normal 27-195 mg/dL). Teve alta 48 horas após suspensão do antibiótico, com melhoria das lesões cutâneas, a maioria em fase de cicatrização e sem sinais de sobreinfecção, sem limitação da mobilidade articular dos membros inferiores e sem sinais inflamatórios articulares associados. Foi seguido em consulta de pediatria, mantinha evolução clínica favorável, sem lesões *de novo*, mantendo áreas cicatriciais hiperpigmentadas (Fig. 5), TA sem alterações e TTU com



FIGURA 3. Evolução das lesões cutâneas após tratamento, D15 de doença.



FIGURA 4. Evolução das lesões cutâneas após 10 dias de corticoterapia.



FIGURA 5. Lesões cicatriciais residuais após 2 anos.

vestígios de proteínas. Teve alta da consulta dois anos após o episódio inicial, sem outras intercorrências.

## DISCUSSÃO

A PHS é uma vasculite de pequenos vasos, mediada por imunocomplexos IgA. Trata-se de uma vasculite comum em idade pediátrica, com manifestações clínicas variáveis, sendo a púrpura e as artralguas geralmente a apresentação clínica inicial. As erupções bolhosas são manifestações raras, cuja patofisiologia permanece incerta e podem constituir um desafio diagnóstico em doentes com PHS.<sup>4</sup> Apesar de considerado um fenómeno raro, a incidência de PHS bolhosa pode estar subestimada pela dificuldade diagnóstica. A presença de vesículas/bolhas não parece ter valor prognóstico, sendo uma apresentação autolimitada, podendo, no entanto, constituir uma comorbilidade importante.

Não existe ainda consenso no tratamento da PHS bolhosa pela falta de estudos e dada a raridade da situação. Alguns estudos apontam para a corticoterapia como forma de reduzir a severidade da dor abdominal e o risco de desenvolvimento de patologia renal, sem interferir, contudo, na probabilidade de recorrência. Alguns autores sugerem que o uso precoce de prednisolona pode

reduzir a gravidade e extensão das lesões bolhosas, um pouco pelo seu efeito anti-inflamatório. No entanto, são necessários mais estudos que corroborem a utilização da corticoterapia na PHS bolhosa.<sup>2</sup> No caso do nosso doente, a evolução das lesões e as queixas articulares melhoraram após início desta terapêutica. A PHS bolhosa é, regra geral, uma patologia de tratamento em ambulatório. Por vezes, o internamento justifica-se, quer pelo risco de sobreinfecção das lesões, quer pelas comorbilidades associadas, quer pela incapacidade funcional.

A PHS é uma doença autolimitada na maioria dos casos, com recorrência estimada em cerca de 30% dos doentes. O prognóstico depende da severidade do atingimento renal. A maior parte dos estudos refere resolução das lesões cutâneas, com persistência de cicatriz e pigmentação em cerca de 25% dos casos,<sup>5</sup> situação presente no doente que manteve lesões cicatriciais e áreas hiperpigmentadas objetivadas nas reavaliações em ambulatório.

## CONCLUSÃO

A PHS bolhosa é uma entidade rara em idade pediátrica e o seu diagnóstico representa um desafio. A utilização de corticoides pode ser benéfica para alguns doentes, necessitando-se ainda de mais estudos que corroborem a sua utilização. Na generalidade dos casos, a PHS tem um bom prognóstico.

## RESPONSABILIDADES ÉTICAS

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

**CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS:** Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

**CONSENTIMENTO:** Consentimento do doente para publicação obtido.

**PROVENIÊNCIA E REVISÃO POR PARES:** Não comissionado; revisão externa por pares.

## ETHICAL DISCLOSURES

**CONFLICTS OF INTEREST:** The authors have no conflicts of interest to declare.

**FINANCING SUPPORT:** This work has not received any contribution, grant or scholarship.

**CONFIDENTIALITY OF DATA:** The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

**PATIENT CONSENT:** Consent for publication was obtained.

**PROVENANCE AND PEER REVIEW:** Not commissioned; externally peer reviewed.

## REFERÊNCIAS

1. Ruperto N, Ozen S, Pistorio A, Dolezalova P, Brogan P, Cabral DA, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part I: Overall methodology and clinical characterisation. *Ann Rheum Dis*. 2010;69:790-7. doi: 10.1136/ard.2009.116624.
2. Su HW, Chen CY, Chiou YH. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura: a case report and review of the literature. *BMC Pediatr*. 2018;18:157. doi: 10.1186/s12887-018-1117-8.
3. Rabelo C, Yamaguti R, Ribeiro AM, Melo BA, Campos LA, da Silva CA. Lesões vésico-bolhosas hemorrágicas na púrpura de Henoch-Schönlein e revisão da literatura. *Acta Reumatol Port*. 2008;33:452-6.
4. Kocaoglu C, Ozturk R, Unlu Y, Akyurek FT, Arslan S. Successful treatment of hemorrhagic bullous henoch-schonlein purpura with oral corticosteroid: a case report. *Case Rep Pediatr*. 2013;2013:680208. doi: 10.1155/2013/680208.
5. Nothhaft M, Klepper J, Kneitz H, Meyer T, Hamm H, Morbach H. Hemorrhagic bullous Henoch-Schönlein Purpura: Case report and review of the literature. *Front Pediatr*. 2019;6:413. doi: 10.3389/fped.2018.00413.