

Edema Hemorrágico Agudo da Infância

Dois Casos Clínicos

Cláudia Monteiro¹, Susana Lira², Carla Zilhão²

RESUMO

O Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHAI) é uma vasculite leucocitoclástica, que ocorre tipicamente nos dois primeiros anos de vida. Caracteriza-se por lesões purpúricas exuberantes localizadas na face, pavilhões auriculares e membros, bem como edema das extremidades. A exuberância das lesões cutâneas contrasta com o bom estado geral da criança e curso benigno da doença, que resolve espontaneamente em 1-3 semanas, geralmente sem recorrência ou sequelas.

Os autores apresentam dois casos clínicos de EHAI diagnosticados com cerca de 1 mês de intervalo.

Palavras-chave: edema hemorrágico agudo, infância, vasculite, lesões purpúricas

Nascer e Crescer 2010; 19(1): 14-16

INTRODUÇÃO

O Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHAI) é uma vasculite leucocitoclástica que ocorre tipicamente nos dois primeiros anos de vida ⁽¹⁾. A doença é clinicamente caracterizada por lesões purpúricas exuberantes concentradas na face, pavilhões auriculares e membros, bem como edema das extremidades ^(1,2). A sua etiologia não é conhecida, mas em 2/3 das situações existem infecção vírica ou bacteriana, vacinação ou ingestão medicamentosa prévia, o que sugere tratar-se de uma vasculite mediada por

imunocomplexos em resposta a vários estímulos antigénicos. Apesar do aspecto exuberante das lesões cutâneas, a doença cursa com resolução completa entre uma a três semanas, não sendo necessário nenhum tratamento.

CASO CLÍNICO - 1

Sílvia, 13 meses de idade, previamente saudável, recorre ao Serviço de Urgência do Hospital Padre Américo, Vale do Sousa (HPA-VS), por quadro de rinorreia serosa e tosse rouca com 3 dias de evolução, ao qual se associaram lesões petequiais, não pruriginosas na face nos pavilhões auriculares e face extensora dos membros superiores, que em algumas horas se tornaram purpúricas e confluentes (figuras 1 e 2). Os pais negavam ingestão medicamentosa ou contacto com tóxicos. Não havia referência a edema, dor abdominal ou articular.

Ao exame objectivo apresentava bom aspecto geral, corada e hidratada, hemodinamicamente estável, apirética e sem sinais meníngeos. Era audível um estridor inspiratório com o esforço, mas sem sinais de dificuldade respiratória. A orofaringe apresentava petéquias no palato. Sem outras alterações ao exame físico.

Foram pedidos os seguintes exames auxiliares de diagnóstico: o hemograma e as plaquetas eram normais, a proteína C reactiva (PCR) era de 18,9mg/l e a velocidade de sedimentação (VS) de 22mm na 1.ª hora. A bioquímica não tinha alterações. Sedimento urinário normal e urocultura estéril.

O estudo da coagulação era normal, bem como o estudo humoral e do complemento.

As serologias para o Parvovirus B19, Herpes Simplex e Mycoplasma não

eram compatíveis com infecção recente. A hemocultura revelou-se estéril.

Mediante a clínica e face aos resultados analíticos chegamos ao diagnóstico de EHAI.

A criança foi orientada para Consulta Externa de Pediatria, sendo constatada resolução das lesões cutâneas em 3 semanas. Não houve registo de hematuria, HTA ou outras complicações.

CASO CLÍNICO - 2

Luís, 27 meses de idade, recorre ao HPA-VS 2 semanas após o primeiro caso.

Apresentava um quadro de obstrução nasal com 6 dias de evolução acompanhado de febre (38.3°C) nas primeiras 48 horas. Ao 3º dia de doença aparecimento de lesões papulares eritematosas na face, em coalescência progressiva, que posteriormente se tornaram purpúricas. Negava ingestão medicamentosa para além de paracetamol nos primeiros 2 dias de doença. Sem outra sintomatologia acompanhante.

Era uma criança com óptimo estado geral e o exame objectivo não revelava outras alterações para além de lesão purpúricas simétricas na região malar e múltiplas lesões anelares nos pavilhões auriculares e membros inferiores (figuras 3 e 4).

O hemograma não revelou alterações e a PCR apresentava um valor de 7.8mg/l. A bioquímica bem como a tira teste de urina foram normais. O estudo da coagulação não apresentava alterações valorizáveis. Perante a forte suspeita clínica, o excelente estado do doente e a experiência anterior, entendemos não ser necessário prosseguir com mais exames auxiliares para o diagnóstico de EHAI.

¹ Interna Complementar de Pediatria Hospital Padre Américo - Vale do Sousa, EPE

² Assistente Hospitalar de Pediatria Hospital Padre Américo - Vale do Sousa, EPE



Figura 1: Lesões purpúricas, confluentes na face e pavilhão auricular esquerdo.



Figura 2: Exantema anular típico nos membros inferiores.



Figura 3: Lesões anelares nos pavilhões auriculares e região malar



Figura 4: Múltiplas lesões purpúricas nos membros inferiores

Esta criança foi também orientada para Consulta Externa, verificando-se resolução das lesões cutâneas em 15 dias e não se registando complicações.

DISCUSSÃO

O Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHA) também conhecido como Doença de Finkelstein⁽³⁾ ou Síndrome de Seidlmayer⁽⁴⁾ é uma doença pouco comum, tendo sido descritos desde 1913 (5) até à data cerca de 100 casos. Embora de etiologia desconhecida, o facto de a sua incidência ser maior no Inverno bem a sua associação a infecções respiratórias altas sugere que

se trata de uma vasculite mediada por imunocomplexos em resposta a vários estímulos antigénicos. Tipicamente aparece entre os 4 e 24 meses de vida,⁽¹⁾ mas estão descritos casos até aos 36 meses e um caso no período neonatal⁽⁶⁾. Em 2/3 das situações existe um pródromo caracterizado por infecção vírica ou bacteriana, vacinação ou ingestão medicamentosa⁽⁵⁾. A doença é clinicamente definida por início abrupto de lesões simétricas, grandes (1-5cm), purpúricas, equimóticas e coalescentes com edema discreto. A face, os pavilhões auriculares e membros são as zonas mais atingidas, poupando habitualmente o tronco; estão

também descritas na área escrotal, sendo raro o envolvimento das mucosas.^(1,2) Não é habitual o atingimento visceral ou articular. O achado histopatológico típico do EHA é a vasculite leucocitoclástica dos vasos da derme. Nas lesões sujeitas a biópsia a imunofluorescência directa mostra depósitos vasculares de C1q, C3 e fibrinogénio; quanto aos depósitos de IG a IgA está descrita em apenas 30% dos casos⁽⁷⁾.

Um dos principais diagnósticos diferenciais é a Púrpura de Henoch-Shonlein (PHS), pois ambas são vasculites leucocitoclásticas e desenvolvem-se geralmente após um episódio infeccioso⁽⁸⁾. As

principais diferenças em relação à PHS são: a faixa etária, o tamanho e a distribuição das lesões cutâneas, a falta de envolvimento sistémico, a ausência de recorrências e o curso auto-limitado sem sequelas. Na imuno-histopatologia a PHS apresenta depósitos de IgA, C3 e fibrina, sem C1q – o que sugere activação da via alterna do complemento^(2,9).

Outros diagnósticos diferenciais são: Púrpura Trombocitopénica (idiotópica, infecciosa ou neoplásica) ou lesões púrpura-like (Urticária, Eritema multiforme).

Apesar do aspecto exuberante das lesões cutâneas, a doença cursa com resolução completa entre uma a três semanas. Não é necessário nenhum tratamento, embora se recomende seguimento⁽¹⁰⁾.

CONCLUSÃO

O objectivo da publicação foi caracterizar uma patologia pouco frequente, mas que se impõe no diagnóstico diferencial numa criança com exantema petequeial / purpúrico.

Apesar das manifestações clínicas exuberantes, apresenta um bom prognóstico e, como tal, pode obviar a necessidade de procedimentos invasivos e dispendiosos.

ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA OF INFANCY

ABSTRACT

Acute Hemorrhagic Edema of Infancy (AHEI) is a leukocytoclastic vasculitis that is usually observed before the age of two years. It is characterized by large purpuric lesions on the face and extremities along with edema of the hands and feet. The exuberance of the lesions is opposed to the well-being of the child and the benign course, resolving in 1-3 weeks, usually without recurrence or long term complications.

The authors present two clinical cases of AHEI diagnosed one month apart.

Key-Words: acute hemorrhagic edema, infancy, vasculitis, purpuric lesions

Nascer e Crescer 2010; 19(1): 14-16

BIBLIOGRAFIA

1. Legrain V, Lejean S, Taieb A, et al. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: study of ten cases. *JAM Acad Dermatol.* 1991; 24:17-22.
2. Saraclar Y, Tinaztepe K, Adalioglu G, Tuncer A. Acute hemorrhagic edema of

infancy (AHEI): a variant of Henoch-Schonlein purpura or a distinct entity? *J Allergy Clin Immunol.* 1990; 86:473-83.

3. Finkelstein H. *Lehrbuch der Sauglingskrankheiten*, 4th ed. Amsterdam: Auff. 1938; 814-30.
4. Seidlmayer H. Die fruhinfantile postinfektiöse Kokarden-Purpura. *Z Kinderheilk.* 1940; 61:217-55.
5. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA.* 1913; 61:18-19.
6. Cunningham BB, Caro WA, Eramo LR: Neonatal acute hemorrhagic edema of childhood: a case report and review of the English-language literature. *Pediatr Dermatol.* 1996; 13:39-44.
7. Smitt J, Vermeer M, Faber W. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI). *Clin Dermatol.* 2002; 20:2-3.
8. Silva Manzoni AP, Viecili JB, Andrade CB, Kruse RL, Bakos L, Cestari TF; Acute Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. *Int J Dermatol.* 2004; 43:48-51.
9. Acute Haemorrhagic Oedema of Childhood. *Arch Dis Child.* 2006; 91:382.
10. Serna MJ, Leache A, Sola A. Targetlike lesions in an infant. *Arch Dermatol.* 1994; 130:1055-60.