

RELATO DE CASO: VASCULITE POR IGA

CASE REPORT: IGA VASCULITIS

INFORME DE CASO: VASCULITIS IGA

 <https://doi.org/10.56238/arev7n12-050>

Data de submissão: 05/11/2025

Data de publicação: 05/12/2025

Maria Eduarda Bastos Tinoco

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Iguaçu (UNIG) - Campus V

E-mail: 210049310@aluno.unig.edu.br

Manuella Lopes de Almeida Silva

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Iguaçu (UNIG) - Campus V

E-mail: manu.lopes1@hotmail.com

Ana Paula Machado Frizzo

Mestra em Ciências da Saúde

Instituição: Faculdade Santa Casa de Belo Horizonte

E-mail: ana_frizzo@hotmail.com

Maria Irene Rocha Bastos Tinoco

Mestra em Ciências da Saúde

Instituição: Faculdade Santa Casa de Belo Horizonte

Lorena de Freitas Gottardi

Mestra em Ciências da Saúde

Instituição: Faculdade Santa Casa de Belo Horizonte

E-mail: lorenagottardi06@gmail.com

Luiza Ramos Kelly Lessa

Mestra em Ciências da Saúde

Instituição: Faculdade Santa Casa de Belo Horizonte

E-mail: luizalessa@live.com

Tarcílio Machado Pimentel

Médico Pediatra

Instituição: Hospital São José do Avaí (HSJA)

E-mail: tarciliomp@yahoo.com.br

Martha Borges Neves Manhães

Médica Pediatra

Instituição: Hospital São José do Avaí (HSJA)

E-mail: marthabneves@hotmail.com

Ana Maria Esteves Cascabulho
Médica Pediatra
Instituição: Hospital São José do Avaí (HSJA)
E-mail: anacascabulho@hotmail.com

Paula Martins Ribeiro Garcia
Médica Pediatra
Instituição: Hospital São José do Avaí (HSJA)
E-mail: paulinhamrgarcia@gmail.com

RESUMO

A Vasculite por IgA, ou Púrpura de Henoch Schonlein (PHS), é uma vasculite leucocitoclásica, sendo caracterizada pela deposição da imunoglobulina IgA1 que acarretará na necrose dos vasos. Logo, haverá o acometimento de diversos sistemas, entre eles: a pele, as articulações, o trato gastrointestinal e os rins. O caso relatado elucida um pré escolar, que iniciou com um quadro otalgia seguido por petéquias em membros inferiores e quadril e posteriormente dor abdominal. Desse modo, a terapêutica foi iniciada apenas com um antibiótico associado a um inibidor de bomba de prótons, porém devido a piora do quadro clínico foi prescrito pulsoterapia com metilprednisona, o que obteve sucesso, levando a melhora da clínica anteriormente apresentada.

Palavras-chave: Púrpura de Henoch Schonlein. Vasculite. Petéquias. Infância.

ABSTRACT

Henoch-Schönlein purpura is a leukocytoclastic vasculitis characterized by the deposition of IgA1 immunoglobulin, leading to vascular necrosis. Consequently, multiple organ systems may be affected, including the skin, joints, gastrointestinal tract, and kidneys. This case report describes a 4.6-year-old preschooler who initially presented with otalgia, followed by petechiae on the lower limbs and hips, and subsequently developed abdominal pain. Initial treatment consisted of an antibiotic combined with a proton pump inhibitor. However, due to clinical worsening, pulse therapy with methylprednisolone was initiated, resulting in a successful outcome and improvement of the previously reported symptoms.

Keywords: Henoch-Schönlein Purpura. Vasculitis. Petechiae. Childhood.

RESUMEN

La vasculitis por IgA, o púrpura de Schönlein-Henoch (PHS), es una vasculitis leucocitoclástica caracterizada por el depósito de inmunoglobulina IgA1, que provoca necrosis vascular. Como consecuencia, se ven afectados diversos sistemas, como la piel, las articulaciones, el tracto gastrointestinal y los riñones. Este caso clínico describe a un niño en edad preescolar que presentó otalgia seguida de petequias en las extremidades inferiores y la cadera, y posteriormente dolor abdominal. El tratamiento inicial consistió en un antibiótico combinado con un inhibidor de la bomba de protones, pero debido al empeoramiento de los síntomas, se prescribió terapia en pulsos con metilprednisona, que resultó eficaz y mejoró el cuadro clínico presentado previamente.

Palabras clave: Púrpura de Schönlein-Henoch. Vasculitis. Petequias. Infancia.

1 INTRODUÇÃO

A Vasculite associada à Imunoglobulina A (IgA), é a vasculite mais comum na infância. Caracteriza-se como uma vasculite leucocitoclástica que afeta pequenos vasos sanguíneos, principalmente arteríolas, vénulas e capilares, resultando na deposição de complexos imunes contendo o subtipo IgA1. Esse processo inflamatório compromete a vascularização de vários órgãos, sendo mais frequente na pele, trato gastrointestinal, articulações e rins.¹

Afeta principalmente a população pediátrica, com um pico de incidência entre os 5 e 7 anos de idade. Embora também possa manifestar-se em adultos, a sua incidência é significativamente menor, estimando-se entre 3 a 27 casos por 100.000 crianças anualmente, em comparação com 0,8 a 1,8 casos por 100.000 adultos por ano.²

Algumas investigações indicam que a doença é mais prevalente no sexo masculino em relação ao feminino, na proporção de 1,5:1 e parece ocorrer com maior frequência na população caucasiana. A maioria dos casos ocorre durante os meses mais frios do outono, inverno e primavera, possivelmente devido à associação da patologia com infecções respiratórias.³

Em relação a sua fisiopatologia, está associada a alterações na imunoglobulina A1 (IgA1), o subtipo mais comum da Imunoglobulina A (IgA), que se encontra em níveis elevados nesta doença. Através de mecanismos de mimetismo molecular, formam-se depósitos imunes contendo IgA1 que se aderem às paredes dos pequenos vasos, provocando a sua necrose. Esse processo resulta no extravasamento de eritrócitos, infiltração tecidual predominantemente neutrofílica e no depósito de fragmentos derivados da degeneração de neutrófilos. É precisamente este último fenômeno que, em cortes histológicos, caracteriza a chamada "vasculite leucocitoclástica".⁴

As lesões decorrem desse mecanismo, afetando sobretudo pequenos vasos, como arteríolas, vénulas e capilares. Isso compromete áreas dependentes de vascularização terminal, incluindo as microvilosidades intestinais, a junção dermo-epidérmica e a placa epifisária. Curiosamente, as regiões avasculares do organismo — como a epiderme, a cartilagem e o epitélio intestinal — são as mais impactadas, uma vez que dependem da difusão de nutrientes a partir dos capilares. Esse fato explica a sintomatologia típica da PHS, que se manifesta sobretudo na pele, articulações e trato gastrointestinal.⁵

No que diz respeito à lesão renal, também observada nesta patologia, o mecanismo é distinto e relaciona-se com a incapacidade do rim de filtrar os complexos imunes formados.⁶ Já a principal manifestação da PHS, a púrpura, ocorre devido ao extravasamento de sangue, sendo habitualmente palpável devido à inflamação e edema associados.

Estima-se que entre 50% e 75% dos casos de PHS sejam precedidos por infecções respiratórias altas, com destaque para as causadas por *Streptococcus* — particularmente o beta-hemolítico do grupo

A.³

Além disso, alguns estudos sugerem uma possível relação entre a PHS e a ingestão de determinados fármacos, especialmente antibióticos utilizados no tratamento de infecções. No entanto, nesses casos, não foi possível determinar se a doença foi desencadeada pela medicação ou se o fator precipitante foi a própria infecção concomitante.⁷

Em vista disso, o presente relato de caso descreve uma paciente do sexo feminino, criança, com lesões de pele do tipo petéquias, de bordas elevadas, em MMII e no quadril que evoluíram, no dia seguinte, com edema em joelhos e claudicação, além de rubor e calor na orelha esquerda devido à Otite Média Aguda prévia.

2 MATERIAL E MÉTODOS

A pesquisa bibliográfica foi realizada coletando dados de fontes secundárias de informação, desenvolvida em buscas nas bases de dados eletrônicos Scientific Electronic Library Online (SCIELO), Sistema Online de Busca e Análise de Literatura Médica (MEDLINE/PUBMED) e Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), além de artigos referenciados nessas publicações. Como critério de pesquisa, buscou-se a seleção de artigos científicos publicados entre 2020 e 2022, que tinham como temática a PHS, sua fisiopatologia, sua clínica e seu tratamento.

3 RELATO DE CASO

Pré escolar, 4 anos e 7 meses, sexo feminino, proveniente do pronto-socorro é encaminhado para internação neste nosocomio, sob queixa de dor de ouvido arrastada e manchas no corpo. Segundo informações coletadas, há 6 dias, devido a um quadro de febre e otalgia, foi diagnosticada com Otite Média Aguda (OMA), tratamento iniciado com Amoxicilina + Clavulanato de Potássio oral. Após 2 dias, apresentou lesões de pele do tipo petéquias, de bordas elevadas, em membros inferiores (MMII) e no quadril que evoluíram, no dia seguinte, com edema em joelhos e claudicação, além de rubor e calor na orelha esquerda. A avó relatou que a criança retornou da praia há 10 dias, percebendo o início do quadro logo após o retorno. Ao exame físico, se apresenta lúcida, orientada, hidratada, normocorada, acianótica, anictérica, leve edema periorbital, petéquias e púrpuras em MMII, quadril e abdome, além de edema no joelho direito. Abdome estava plano, flácido, doloroso à palpação superficial e profunda, peristalse presente, ausência de massas palpáveis. Sistemas cardiovascular, respiratório e na oroscopia, sem alterações. A genitália da paciente era típica para sua idade e sexo. Exame neurológico preservado, sem sinais de irritação meníngea, tônus e resposta motora presente e simétrica, além de pupilas isocóricas e fotorreagentes. Diante do quadro exposto, foram realizados

exames laboratoriais na admissão (tabela 1) e Ecocardiograma sem anormalidade, solicitou-se ainda uma Ultrassonografia de Abdome Total e Tomografia Computadorizada de Mastoide, com objetivo de investigar OMA associada à Mastoidite e Púrpura de Henoch-Schonlein, como hipóteses diagnóstica. Assim, iniciou-se o tratamento com Cefepime (50 mg/kg/dose) na admissão, com Pantoprazol (1,5 mg/kg/dia) no D2 de internação e Ibuprofeno (10 mg/kg/dose), o qual foi suspenso no mesmo dia. Além disso, compressa morna no ouvido de 2/2 horas e hidratação venosa (10ml/kg/hora). Contudo, no D3 de internação, com piora das lesões de pele, dor abdominal e edema no joelho direito, iniciou-se pulsoterapia com Metilprednisolona (30mg/kg/dia). Ademais, exames laboratoriais realizados no D4 da internação cujo resultado encontra-se na tabela 2.

TABELA 1 - Resultado dos Exames Laboratoriais Realizados na Admissão

| | | | |
|--------------------|---------|-------------------------------|-----------------------------------|
| Hemoglobina (g/dL) | 11,4 | PCR (mg/dL) | 1,8 |
| Hematócrito (%) | 36 | VHS (mm/h) | 60 |
| Leucócitos/L | 11.500 | LDH (UI/L) | 644,7 |
| Plaquetas/L | 363.000 | Tempo de Coagulação | 6'00" |
| Ureia (mg/dL) | 23,3 | Tempo de Sangramento | 1'45" |
| Creatinina | 0,7 | Tempo de Protrombina | 13,5" |
| Sódio (mg/dL) | 140 | Tempo de Tromb. Parc. Ativado | 25,8" |
| Cálcio (mg/dL) | 1,17 | EAS + URC | Piócitos 2.400 Hemácias 960 |
| Potássio (mg/dL) | 5,2 | EAS + URC | Nitrito: Negativo URC: Negativa |

Fonte: Autores.

TABELA 2 - Resultado dos Exames Laboratoriais Realizados no D4 de Internação

| | | | |
|--------------------|---------|-------------------------------|----------|
| Hemoglobina (g/dL) | 12,2 | PCR (mg/dL) | 4,8 |
| Hematócrito (%) | 38 | Albumina (g/dL) | 5,0 |
| Leucócitos/L | 16.300 | Proteínas Totais (g/dL) | 9,1 |
| Plaquetas/L | 547.000 | Tempo de Coagulação | 6'00" |
| Ureia (mg/dL) | 19,4 | Tempo de Sangramento | 1'45" |
| Creatinina | 0,7 | Tempo de Protrombina | 13,5" |
| Sódio (mg/dL) | 136 | Tempo de Tromb. Parc. Ativado | 24,6" |
| Cálcio (mg/dL) | 1,26 | Retração do Coágulo | Completa |
| Potássio (mg/dL) | 4,7 | Prova do Laço | Negativa |

Fonte: Autores.

4 DISCUSSÃO

A Vasculite por Imunoglobulina A (IgA), é a vasculite mais comum em idade pediátrica. Acometendo os pequenos vasos, principalmente as arteríolas, vênulas e capilares.⁸ É uma inflamação

sistêmica dos vasos do tipo leucocitoclástica e não trombocitopênica, que pode acometer todas as idades, porém ocorre majoritariamente em crianças, em especial as com idades entre 4 a 7 anos, em uma razão entre sexo masculino e feminino de 1, 5:1.⁹

A etiologia da PHS ainda não é totalmente conhecida, sendo relacionada a fatores genéticos, imunológicos e a diversos estímulos como: fármacos, vacinas, antigénicos tumorais e agentes infecciosos. Desse último grupo destacam-se infecções, especialmente as respiratórias, por Parainfluenza, vírus Epstein-Barr, Parvovírus humano B19 e Streptococcus.¹⁰⁻¹¹

Logo, acredita-se que o organismo humano, quando expostos a esses fatores, desencadeia uma reação autoimune mediada por um subtipo de imunoglobulina A, denominado IgA1, responsável pela formação de depósitos imunes que se fixam e se depositam-se à parede dos pequenos vasos e resultam na sua necrose, levando ao extravasamento de eritrócitos e infiltrado tecidual neutrofílico.⁸

Dessa forma, conforme o autor supracitado, uma vez que o acometimento vascular é sistêmico, as manifestações da doença serão diversas e marcadas, principalmente, por uma tétrade, composta por:

1. Púrpura palpável- essa ocorre em todos os pacientes sendo simétricas e acometendo principalmente os MMII e as nádegas, sem que haja a presença de coagulopatia ou trombocitopenia. Assim posto, na paciente do presente estudo foram exatamente esses locais acometidos pelas petequias, as quais também eram palpáveis;
2. Artrite ou Artralgia- sinal o qual se apresentou na paciente do estudo através de edema no joelho e por claudicação;
3. Dor Abdominal- sintoma relatado de forma intensa pela paciente;
4. Manifestações Renais- Essas não estavam presentes neste relato, o que é um motivo de bom prognóstico;

Além desses sinais e sintomas típicos também pode ocorrer: sangramento gastrointestinal, vômitos, náuseas, ademais, embora não tão comuns, podem haver complicações como: invaginação íleo-ileal, orquioepididimite, torção testicular, hemorragia conjuntival, além de sintomas neuropsiquiátricos, como cefaleia, convulsões, coma e óbito.¹¹

O diagnóstico da vasculite por IgA, é essencialmente clínico com uma maior suspeita para os casos em que os pacientes, além de possuírem púrpura palpável, também desenvolvem artralgias (75% dos pacientes) e dor abdominal (50 a 65%).¹¹ Laboratorialmente, os achados são aumento de IgA e plaquetas normais ou aumentadas. Além da clínica, a biópsia cutânea pode ser necessária para o diagnóstico, uma vez que irá avaliar o calibre do vaso e fazer uma análise anatomo-patológica, de forma a excluir causas que simulam outras vasculites como vasculopatias não inflamatórias e fenômenos

embólicos. Logo, a análise microscópica deve ser feita em fase inicial do processo inflamatório, onde irá confirmar o diagnóstico através da presença de depósitos de IgA associado a uma vasculite leucocitoclástica.⁹

O prognóstico da Vasculite por IgA é bom, sendo considerada uma doença benigna em crianças, devido ao fato de que cerca de 94% das crianças afetadas apresentam recuperação total e espontânea dentro de dois anos. Porém esse irá depender da extensão e da progressão do envolvimento renal, uma vez que a nefrite é o principal determinante prognóstico da IgAV, afetando entre 20% e 80% dos pacientes, geralmente nos primeiros três meses de doença.¹²

Desse modo, a mortalidade na fase aguda está relacionada à injúria renal, a qual ocorre em 40-50% das crianças acometidas, podendo variar desde uma hematúria microscópica à uma glomerulonefrite rapidamente progressiva, e até mesmo ao óbito. Já a longo prazo a morbimortalidade se associa, principalmente, às complicações mais tardias da doença, de forma que a IgAV contribua com 1-2% de todas as doenças renais crônicas (DRC) estágio 5.¹²

O tratamento da PHS geralmente é sintomático com foco no alívio dos sintomas e na prevenção de complicações. Logo, se faz de grande importância uma hidratação adequada, podendo associar a analgésicos como o ibuprofeno, para o manejo da dor abdominal e da artralgia. Devendo associar corticoterapia em casos complicados que envolvem o sistema renal, nervoso e o trato gastrointestinal. Vale ressaltar que apesar dos imunossupressores serem ineficazes na resolução das manifestações cutâneas, são fundamentais na diminuição das queixas abdominais e articulares.⁹

Ainda sobre a terapêutica, nos casos em que há lesões cutâneas recorrentes ou de evolução prolongada, o paciente poderá se beneficiar com a utilização de cocichina em doses de 0,5 a 1mg/dia, ou de dapsona, principalmente no casos de acometimento cutâneo importante.⁹

No caso relatado, iniciou-se a terapêutica apenas com analgésicos e hidratação venosa, porém devido a intensificação da dor abdominal foi administrado pulsoterapia com metilprednisolona, que obteve resultados positivos, com a melhora do quadro clínico.

5 CONCLUSÃO

Esse relato de caso evidencia a importância de compreender a complexidade das manifestações clínicas da PHS, como uma doença sistêmica, que apesar de geralmente estar relacionada a um bom prognóstico, pode evoluir com complicações graves, as quais quando não diagnosticadas precocemente e tratadas adequadamente podem gerar sequelas irreversíveis incluindo insuficiência renal crônica, sepse e até a morte. Logo, é importante ressaltar a importância da corticoterapia em casos complicados, principalmente relacionados ao trato gastrointestinal, como foi a indicação da paciente, e ao Sistema

Renal. Sendo o envolvimento deste último sistema o principal fator de mau prognóstico e da necessidade de acompanhamento da criança a longo prazo, incluindo as assintomáticas, que podem ter um acometimento renal mais tardio.

REFERÊNCIAS

- 1.Nikolaishvili M, Pazhava A, Di Lernia V. Viral Infections May Be Associated with Henoch–Schönlein Purpura. *Journal of Clinical Medicine [Internet]*. 2023 Jan 1 [cited 2023 Feb 16];12(2):697. Available from: <https://www.mdpi.com/2077-0383/12/2/697>
- 2.Ekinci RMK, Balci S, Melek E, Karabay Bayazit A, Dogruel D, Altintas DU, et al. Clinical manifestations and outcomes of 420 children with Henoch Schönlein Purpura from a single referral center from Turkey: A three-year experience. *Modern Rheumatology*. 2019 Nov 14;30(6):1039–46.
- 3.Federica Di Vincenzo, Ennas S, Pizzoferrato M, Stefano Bibbò, Porcari S, Ianiro G, et al. Henoch–schonlein purpura following exposure to SARS-CoV2 vaccine or infection: a systematic review and a case report. *Internal and emergency medicine*. 2023 Jul 27;19(1):13–37.
- 4.Leung AKC, Barankin B, Leong KF. Henoch-Schönlein purpura in children: an updated review. *Current Pediatric Reviews*. 2020 May 8;16(4).
- 5.Jedlowski PM, Jedlowski MF. Coronavirus disease 2019-associated immunoglobulin A vasculitis/Henoch–Schönlein purpura: A case report and review. *The Journal of Dermatology*. 2021 Nov 5;49(1):190–6.
- 6.Asiri A, Alzahrani F, Alshehri S, Hassan AbdelQadir Y. New-Onset Henoch–Schonlein Purpura after COVID-19 Infection: A Case Report and Review of the Literature. Kasapcopur O, editor. *Case Reports in Pediatrics*. 2022 Mar 29;2022:1–5.
- 7.Jacobi M, Lancrei HM, Tal Brosh-Nissimov, Yonatan Yeshayahu. Purpurona: A Novel Report of COVID-19-Related Henoch-Schonlein Purpura in a Child. *The Pediatric Infectious Disease Journal [Internet]*. 2020 Nov 16 [cited 2025 Feb 25];40(2):e93–4. Available from: https://journals.lww.com/pidj/fulltext/2021/02000/purpurona_a_novel_report_of_covid_19_related.30.aspx?context=featuredarticles.
- 8.João de Almeida Sant’Ovaia M. Púrpura de Henoch Schonlein: a propósito de um caso clínico [Internet]. ulisboa.pt. universidade de lisboa; 2021 [cited 2025 Feb 2]. Available from: <https://repositorio.ulisboa.pt/bitstream/10451/52585/1/ManuelJSantOvaia.pdf>
- 9.Negri MB, Rabelo T, Nascimento LP, Alves NC, Medeiros JS. Lesões hemorrágicas vesico-bolhosas na púrpura de henoch-schönlein e revisão da literatura. *Journal Archives of Health*. 2024 Jul 12;5(3):e1762–2.
- 10.Faria LO de, Cabral LPC, Neto FI de A, Santana RKM de BNM de, Santos AC, Guareschi CP, et al. Púrpura de Henoch Schonlein - Relato de Caso/ Henoch Schonlein’s Purpura - Case Report. *Brazilian Journal of Health Review [Internet]*. 2021 Oct 13 [cited 2024 Jul 7];4(5):21711–24. Available from: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/37265>
- 11.Gomes C, Cruz, Moraes I, Campos H, Freitas GA, Cesar F, et al. Análise da incidência e fatores predisponentes para recorrência da Púrpura de Henoch-Schönlein em pacientes pediátricos. E-Acadêmica. 2022 Oct 28;3(3):e3233311–1.

12. Penido MGMG, Palma LMP. IgA vasculitis in children. Jornal Brasileiro De Nefrologia: 'Orgao Oficial De Sociedades Brasileira E Latino-Americana De Nefrologia [Internet]. 2022 Jan 1;44(1):3–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35312744/#>