0004-2773/10/39 - 03/73
Arquivos Catarinenses de Medicina

RELATO DE CASO

Intussuscepção intestinal como primeira manifestação de Síndrome de Henoch-Schöenlein
Intestinal intussusception as first manifestation of henoch-schoenlein syndrome

Luiz Roberto Agea Cutolo[1], Aline da Rocha Lino[2], Guilherme Webster[3], Maiara Dalcegio[4], Giovanni Enrico Dias Favretto[5], Simone de Oliveira Alves[6],

Resumo

A púrpura de Henoch- Schönlein (PHS) é a vasculite mais comum da infância, cuja incidência varia de 10,5 a 22/1000 crianças. É caracterizada por uma vasculite imunomediada, associada a depósitos de Imunoglobulina A (IgA) , levando a alterações como rash cutâneo, artralgias, artrite, queixas gastrointestinais e lesão renal.

Normalmente, o rash cutâneo é a primeira manifestação da doença. Nos raros casos em que a manifestação gastrointestinal precede o rash , a elucidação diagnóstica torna-se mais obscura.

Relata-se o caso de uma escolar, do sexo feminino, cuja primeira manifestação da PHS foi dor abdominal devido à invaginação intestinal íleo-ileal.

Descritores:
1. Púrpura de Schoenlein-Henoch;
2. Intussuscepção;
3. Abdome agudo.

Abstract

Henoch- Schönlein purpura (HSP) is the most common form of systemic vasculitis in childhood, and its incidence is about 10,5 to 22 per 1000,00 in children. HSP is an immune-mediated vasculitis associated with immunoglobulin A (IgA) deposition, leading to several clinical manifestations, such as purpuric rash, athritis, arthralgia, abdominal pain and renal disease.

Purpuric rash is usually the presenting manifestation. As a result, it may be difficult to make the diagnosis of HSP prior to its development in patients who present with abdominal pain.

A case of a female children whose first HSP manifestation was abdominal pain due to ileoileal intussusception is reported.

Key-words:
1. Purpura Schoenlein-Henoch;
2. Intussusception;
3. Abdomen acute.

1. Professor adjunto do departamento de Pediatria da Universidade Federal de Santa Catarina, com doutorado em Educação pela Universidade Federal de Santa Catarina;
2. Médica formada pela Universidade Federal de Santa Catarina, residente no programa de residência em clinica médica no Hospital Regional de São José/SC;
3. Médico formado pela Universidade Federal de Santa Catarina;
4. Médica formada pela Universidade Federal de Santa Catarina, residente no programa de residência em oftalmologia no Hospital Regional de São José/SC;
5. Médico formado pela Universidade Federal de Santa Catarina, residente no programa de residência em cirurgia geral pelo Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina;
6. Médica formada pela Universidade Federal de Santa Catarina, residente no programa de residência médica em pediatria no Hospital Universitário de Brasilia/DF.

Introdução

A púrpura de Henoch-Schönlein é a vasculite mais comum da infância, responsável por 90% de todos os casos registrados de vasculite na população pediátrica[1]. Sua incidência na infância varia entre 10,5 e 22 / 1000 nos estudos em diferentes países, com o pico de incidência sendo observado entre os 5 e 7 anos de idade[2-4].

Embora sua causa permaneça incerta, sabe-se que a patogênse é caracterizada por uma vasculite imunomediada, associada principalmente a depósitos de Imunoglobulina A (IgA)[1], levando a alterações características nestes órgãos, como rash cutâneo, artralgias e artrite, queixas gastrointestinais e lesão renal[1].

Normalmente, as queixas gastrointestinais ocorrem após o surgimento do rash cutâneo[1]. Nos raros casos em que a manifestação gastrointestinais surge como primeira manifestação , a elucidação diagnóstica torna-se mais obscura. Portanto, é importante para o médico estar atento às diferentes formas de manifestação da doença à chegada de um paciente em seu consultório.

Relato de caso

Escolar, sexo feminino, 7 anos, previamente hígida, vem acompanhada pela mãe ao serviço de emergência do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), com queixa de dor abdominal há uma semana. A dor era referida como em cólica, de início súbito, de forte intensidade, progressiva, localizada em mesogástrio e flancos, sem fatores de alívio ou agravo; associada a vômitos e sem febre ou alteração do hábito intestinal e da diurese. Há 4 dias evoluiu com edema, dor e limitação funcional em ambos os tornozelos e punhos, como também surgimento de lesões purpúricas palpáveis, indolores, em dorso de ambos os pés, com progressão para pernas, joelhos, cotovelos e mãos. Relatava história de infecção de vias aéreas superiores há cerca de 3 semanas. Seu histórico gestacional, neonatal, alimentar, assim como, desenvolvimento neuro-psico-motor e imunizações sem particularidades dignas de nota. Possuía história familiar positiva - primo paterno - para Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). Ao exame físico, encontrava-se em bom estado geral; com sinais vitais estáveis; abdome plano, ruídos hidroaéreos presentes, doloroso difusamente à palpação superficial, sem sinais de irritação peritoneal, visceromegalias ou massas palpáveis; presença de lesões vasculossanguíneas permanentes e palpáveis em membros superiores e inferiores; além de dor e edema em tornozelos e punhos, não associados a calor ou rubor.

Com esta constelação de sinais e sintomas, a escolar foi admitida no HIJG com hipótese diagnóstica de PHS. Foram solicitados inicialmente hemograma, amilase, parcial de urina, radiografias de tórax e abdome, todos sem alterações. Contudo, a ultrassonografia (USG) de abdome evidenciou pequena quantidade de líquido livre na cavidade abdominal, espessamento difuso da parede duodenal e do jejuno proximal e imagem compatível com invaginação íleo-ileal intermitente localizada na fossa ilíaca direita. Optou-se por conduta conservadora. Entretanto, a paciente evoluiu com evacuação líquida e sanguinolenta, alternando melena com enterorragia, e nova USG evidenciou íleo-cecal permanente. Foi, então, submetida à enterectomia, sendo ressecado cerca de 15cm de alça ileal com aspecto necrótico e sem perfuração, a mais ou menos 40cm da válvula íleo-cecal.

A escolar permaneceu internada por mais trinta dias, período em que apresentou melhora progressiva das manifestações gastrintestinais.

Discussão

Com o objetivo de demonstrar à comunidade médica a importância da valorização das diferentes formas de apresentação clínica da PHS, o possível acometimento de diversos órgãos e a gravidade destes acometimentos – influenciando o prognóstico do paciente –, o presente artigo relata um caso de PHS em que a queixa gastrointestinal ocorreu como o primeiro sintoma da doença, seguindo-se de artrite em ambos tornozelos e punhos, púrpuras palpáveis em dorso dos pés, pernas, joelhos, cotovelos e mãos e, finalmente, do surgimento de acometimento renal.

De acordo com a literatura, a manifestação clínica inicial mais freqüente em pacientes com PHS é o acometimento cutâneo em forma de púrpura palpáveis[5-7]. Trapani et al.[6], em um estudo envolvendo 150 pacientes com PHS, relata que 73% dos casos têm como primeira manifestação o acometimento cutâneo em forma de púrpura, seguido pelo acometimento articular (15%) e, em menor expressividade, pelo acometimento abdominal (12%).

Nos pacientes que apresentam manifestações do trato gastrointestinal, a dor abdominal "em cólicas", localizada em região periumbilical e epigástrio, associada à náuseas, vômitos e/ou sangramentos ocorre em 51-74% dos pacientes, sendo que em 12-19% dos casos a dor abdominal ocorre como única manifestação da doença[8]. Resultados semelhantes foram reportados por outros autores na literatura[3,9].

Caracteristicamente, ocorre piora da dor abdominal após alimentação[8]. Ao exame físico, na grande maioria dos pacientes o abdome encontra-se distendido ou, até mesmo, acaba simulando um quadro de abdome agudo. Porém, em um percentual elevado de pacientes, ocorre

resolução gradual dos sintomas após instituído o tratamento clínico conservador.

Contudo, algumas complicações intra-abdominais podem ocorrer e necessitar de tratamento cirúrgico[8]. Dentre as mais frequentes, destacam-se: a intussuscepção intestinal, a necrose de alça intestinal, o sangramento gastrointestinal e a perfuração intestinal espontânea (principalmente de região ileal)[10].

A invaginação intestinal é a complicação cirúrgica mais comum da PHS, ocorrendo em 0,7-13,6% dos pacientes[8]. É incomum em adultos e em crianças abaixo de 3 anos e a apresentação clínica assemelha-se a um quadro de obstrução intestinal, muitas vezes, com massa abdominal palpável. O diagnóstico pode ser suspeitado no exame físico e confirmado através da realização de ultra-som abdominal, tomografia computadorizada abdominal e/ou enema opaco. Dentre os diferentes tipos de invaginação, a íleo-ileal é a mais frequente (51%), seguida da íleo--cólica (39%) e jejuno-jenunal (7%)[11].

Peru et al.[5], após avaliação de 254 pacientes com PHS, com idade média de 8,65 ± 3,59 anos , relatou como complicação cirúrgica mais frequente da PHS a intussuscepção intestinal, presente em 6% dos pacientes. Resultado semelhante é descrito por Ebert et al.[11]

Percebemos, assim, que a manifestação clínica inicial da PHS muitas vezes é polimorfa, muito embora tenhamos o padrão clássico de acometimento cutâneo inicial como o mais prevalente. Desse modo, um quadro de dor abdominal, principalmente quando se apresenta como único sintoma – muitas vezes mimetizando uma doença inflamatória intestinal ou cirúrgica – em uma criança acima de 2 anos, necessita uma avaliação pormenorizada e cuidadosa para não incorrer em erro diagnóstico e atraso do tratamento, que, se postergado, pode ser fatal para o paciente[6].

Referências

1. Dedeoglu F, Kim S, Sundel R. Site do Up to date. [Online]. [cited 2009 Jan 28. Available from: "www.uptodate.com".
2. Blanco R, Martinez-Taboada V, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M, Gonzales-Gay M. Henoch-Schonlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. Arthr Rheum. 1997; 40(5): p. 859-64.
3. Calvino M, Llorca J, Garcia-Porrua C, Fernandez-Iglesias J, Rodriguez-Ledo P, Gonzalez-Gay M. Henoch-Schonlein pupura in children from northwestern Spain. A 20-year epidemiologic and clinical study. 2001; 80: p. 279-90.
4. Gardner-Medwin J, Dolezalova P, Cummins C, Southwood T. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. Lancet. 2002; 360: p. 1197-1202.
5. Peru H, Soylemezoglu O, Bakkaloglu SA, Elmas S, Bozkaya D, Elmaci AM, et al. Henoch Schonlein purpura in childhood: clinical analysis of 254 cases over a 3-year period. Clin Rhematol. 2008; 27: p. 1087-92.
6. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, et al. Henoch Schonlein Pupura in Childhood: Epidemiological and Clinical Analysis of 150 Cases Over a 5-year Period and Review of Literature. Semin Arthritis Rheum. 2005; 35: p. 143-53.
7. Ilan Y, Naparstek Y. Schonlein-Henoch syndrome in adults and children. Seminars in Arthritis and Rheumastim. 2002; 32(3): p. 139-40.
8. Chang W, Yang Y, Lin Y, Chiang B. Gastrointestinal manifestations in Henoch-Schönlein purpura: a review of 261 patients. Acta Paediatrica. 2004; 11: p. 1427-31.
9. Ilan Y, Naparstek Y. Schonlein-Henoch syndrome in adults and children. Semin Arthritis Rheum. 1991; 21: p. 103-9.
10. Choong C, Beasley S. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schonlein purpura. J Pediatr Child Health. 1998; 34: p. 405-9.
11. Ebert EC. Gastrointestinal Manifestations of Henoch-Schonlein Purpura. Dig Dis Sci. 2008; 53: p. 2011-19.

Endereço para correspondência:
Guilherme Webster
Rua João Pio Duarte Silva - 250 Bl. 4/201
88037-000 Córrego Grande - Florianópolis, SC