

Caso dermatológico

Mariana Adrião¹, João Sarmento^{1, II}, João Barreira¹

Criança de 18 meses, do sexo masculino, sem antecedentes pessoais de relevo, trazida ao serviço de urgência (SU) por lesões maculares eritematosas e violáceas exuberantes, não pruriginosas, dispersas aos membros e face, com 12 horas de evolução, não associadas a outra sintomatologia, nomeadamente febre. Cerca de três semanas antes teve episódio de gastroenterite aguda, de provável etiologia vírica. Foram objeti-

vadas lesões purpúricas arredondadas, de dimensões variáveis, algumas confluentes, nos membros e face, poupando o tronco (Figura 1). Apresentava também discreto edema dos dedos das mãos e hiperémia conjuntival bilateral, não exsudativa.

Qual é o seu diagnóstico?



Figura 1 - Distribuição das lesões cutâneas em D1-2 de doença.

¹ Department of Pediatrics, Centro Hospitalar de São João.
4200-319 Porto, Portugal.
adriao.mariana@gmail.com; barreira.joaoluis@gmail.com

^{II} Department of Pediatric Cardiology, Centro Hospitalar de São João.
4200-319 Porto, Portugal.
joaoantunessarmento@gmail.com

DIAGNÓSTICO

Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHAI)

Descrita pela primeira vez por Snow em 1913, o Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHAI) mantém-se uma entidade subdiagnosticada, quer pela raridade, quer pela evolução para a cura sem tratamento. É uma vasculite leucocitoclástica de pequenos vasos, de curso benigno e auto-limitado. A sua etiologia não é conhecida, mas sabe-se que ocorre predominantemente no sexo masculino e entre os 4 e os 24 meses de idade. É frequentemente precedida por imunizações, medicações ou infeções recentes. Clinicamente caracteriza-se por edema das extremidades e lesões purpúricas localizadas preferencialmente à face e membros. Ocasionalmente pode cursar com febre baixa. É notório o contraste entre a exuberância das lesões e o bom estado geral da criança.

Os exames complementares realizados neste caso no SU (hemograma e bioquímica sérica, estudo da coagulação e sedimento urinário) não revelaram alterações. A proteína C reativa era 8,5 mg/L. Dado o bom estado geral e as características das lesões, foi presumido o diagnóstico de EHAI. No entanto, perante a ansiedade parental face à rápida evolução e exuberância das lesões, decidiu-se internamento para vigilância clínica. Manteve sempre bom estado geral e apirexia. Houve melhoria gradual do edema e da conjuntivite bilateral. Foi ainda possível constatar que as lesões cutâneas aumentaram de dimensões e tornaram-se mais confluentes e menos ruborizadas (Figura 2). Teve alta ao fim de 48h de vigilância.

Foi posteriormente reavaliado após quatro dias (Figura 3) e três semanas depois. Verificou-se regressão progressiva do aspeto purpúrico das lesões até ao seu total desaparecimento,

sem cicatrizes. Não houve hematuria, hipertensão arterial ou outras intercorrências durante a evolução do quadro clínico.

Caracteristicamente, os achados laboratoriais do EHAI são inespecíficos, sendo que o valor de leucócitos, plaquetas ou proteína C reativa podem estar elevados. As provas de coagulação e o estudo imunológico habitualmente não têm alterações. Assim, o diagnóstico do EHAI é clínico, tendo em conta que o bom estado geral, a idade de apresentação e a distribuição preferencial das lesões nas regiões acrais são dados clínicos úteis. O diagnóstico pode também ser complementado por biópsia cutânea, com achados histopatológicos semelhantes aos da Púrpura Schölein-Henoch. Apesar da sua patofisiologia ser desconhecida, trata-se provavelmente de uma vasculite imuno-mediada com deposição de complexos C1q. Sendo um quadro benigno, com recuperação espontânea em uma a três semanas, o tratamento necessário é meramente sintomático, sendo que o tratamento de infeções subjacentes pode ter influência no curso das lesões.

O reconhecimento desta entidade é muito importante, uma vez que um pediatra que tenha este diagnóstico em mente pode evitar tratamentos e exames complementares desnecessários.

RESUMO

O Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHAI) é uma vasculite leucocitoclástica de pequenos vasos que geralmente ocorre entre os 4 e os 24 meses. Caracteriza-se por lesões purpúricas de distribuição característica e edema das extremidades.

Descreve-se o caso clínico de uma criança de 18 meses trazida ao Serviço de Urgência por lesões purpúricas distribuídas aos membros e face com cerca de 12 horas de evolução. Perante o bom estado geral e o estudo analítico sem alterações



Figura 2 - Detalhe de lesões cutâneas confluentes em D4 de doença.



Figura 3 - Evolução das lesões cutâneas em D7 de doença.

foi presumido o diagnóstico de EHAI. Foi avaliado o desenvolvimento das lesões, com observação às 48 horas e sete dias após o aparecimento das lesões. Foi possível constatar a evolução e o seu desaparecimento três semanas depois.

O EHAI é uma doença autolimitada e de curso benigno, contrastando com a exuberância das lesões purpúricas. Entre os principais diagnósticos diferenciais inclui-se a Púrpura de Henoch-Schonlein. É importante o seu reconhecimento, evitando tratamentos e preocupações desnecessárias.

Palavras-chave: Agudo; auto-limitada; hemorrágico; infância; leucocitoclástica; púrpura; vasculite

ABSTRACT

Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI) is a small vessels leukocytoclastic vasculitis which typically occurs between 4 and 24 months. It manifests with palpable purpuric skin lesions and extremities' edema.

We describe the clinical case of an 18 month-old child brought to the Emergency Room due to purpuric skin lesions distributed throughout his limbs and face with about 12 hours of evolution. Due to the well-being and the normal analytic study, the diagnosis of AHEI was presumed. The progress of the skin lesions was evaluated, with follow-up at 48 hours and seven days after the beginning of the lesions. It was possible to note their evolution and disappearing after three weeks.

AHEI is a self-limited disease, with a benign course, which contrasts with its exuberant purpuric skin lesions. Among its principals differential diagnosis is Henoch-Schonlein Purpura. It is important to recognize this disease, avoiding unnecessary treatments and concerns.

Keywords: Acute; hemorrhagic; infancy; leukocytoclastic vasculitis; purpura; self-limited

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dutta A, Ghosh SK. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Indian Pediatr.* 2014; 51:677-8.
2. Hayrullah A. Acute Hemorrhagic Edema of Infancy, *Advances in the Etiology, Pathogenesis and Pathology of Vasculitis*, 2011, Dr. Luis M Amezcua-Guerra (Ed.), ISBN: 978-953-307-651-5, InTech, DOI: 10.5772/19842.
3. Dedeoglu F, Kim S. Henoch-Schonlein purpura (immunoglobulin A vasculitis): clinical manifestations and diagnosis. *UpToDate* 2015.
4. Uribe-Jiménez E, Guevara-Gutiérrez E, González-Esqueda P, Loza-Veja M, Tlacuilo-Parra A, Gómez-Guerrero R. Edema hemorrágico agudo de la infancia: informe de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 1999; 90:575-8.

CORRESPONDENCE TO

Mariana Adrião
Department of Pediatrics
Centro Hospitalar de São João
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200-319 Porto
Email: adriao.mariana@gmail.com

Received for publication: 25.10.2016

Accepted in revised form: 11.04.2017