

VASCULITE POR IMUNOGLOBULINA A: DIAGNÓSTICO, FISIOPATOLOGIA E TRATAMENTO

IMMUNOGLOBULIN A VASCULITIS: DIAGNOSIS, PATHOPHYSIOLOGY, AND TREATMENT

Luana Costa Vieira¹
Amanda de Oliveira Andrade²
Caio Igor Reis de Paiva³
Larissa Milagres Mol⁴

RESUMO: A Vasculite por Imunoglobulina A (IgAV), anteriormente conhecida como púrpura de Henoch-Schönlein, é uma forma de vasculite não-trombocitopênica que afeta principalmente crianças, com uma incidência anual variando entre 3 e 26,7 por 100.000 habitantes. Clinicamente, caracteriza-se por uma erupção purpúrica palpável, dor abdominal, comprometimento renal e artralgia. A etiopatogenia envolve uma interação complexa de fatores genéticos, ambientais e imunológicos, com infecções virais, como o vírus Epstein-Barr, sugeridas como gatilhos. O manejo da IgAV é predominantemente sintomático, e a nefrite é o principal fator prognóstico. Apesar da natureza frequentemente autolimitada da doença, complicações graves podem ocorrer, exigindo acompanhamento a longo prazo. Este trabalho revisa a fisiopatologia, o diagnóstico e as abordagens terapêuticas da IgAV, visando contribuir para um melhor entendimento da doença.

3734

Palavras-chave: Vasculite por Imunoglobulina A. púrpura de Henoch-Schönlein. Crianças. Comprometimento renal. Tratamento.

ABSTRACT: Immunoglobulin A vasculitis (IgAV), formerly known as Henoch-Schönlein purpura, is a non-thrombocytopenic vasculitis predominantly affecting children, with an annual incidence ranging from 3 to 26.7 per 100,000 inhabitants. Clinically, it is characterized by palpable purpuric rash, abdominal pain, renal involvement, and arthralgia. The pathophysiology involves a complex interplay of genetic, environmental, and immunological factors, with viral infections, such as Epstein-Barr virus, suggested as potential triggers. Management of IgAV is primarily symptomatic, and nephritis serves as the main prognostic factor. Although the disease is often self-limiting, severe complications may arise, necessitating long-term follow-up. This study reviews the pathophysiology, diagnosis, and therapeutic approaches for IgAV, aiming to enhance the understanding of this condition.

Keywords: Immunoglobulin A vasculitis. Henoch-Schönlein purpura. Children. renal involvement. Treatment.

¹ Acadêmica de Medicina. Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais.

² Acadêmica de Medicina. Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora.

³ Acadêmico de Medicina. Universidade Presidente Antônio Carlos – UNIPAC.

⁴ Médica. pela Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais.

INTRODUÇÃO

A Vasculite por imunoglobulina A (IgAV), anteriormente conhecida como púrpura de Henoch-Schönlein, é uma forma de vasculite não-trombocitopênica que afeta principalmente pequenos vasos sanguíneos. Embora seja mais comum em crianças, com um pico de incidência entre 4 e 6 anos, a IgAV pode ocorrer em qualquer idade, com apresentações clínicas distintas entre crianças e adultos. Estima-se que a incidência anual varie de 3 a 26,7 por 100.000 habitantes, dependendo da localização geográfica, sugerindo uma combinação de fatores genéticos, ambientais e imunológicos na sua etiopatogenia.⁴

A principal característica clínica da IgAV é o surgimento de uma erupção cutânea purpúrica palpável, geralmente associada a outros sintomas como dor abdominal, envolvimento gastrointestinal, artrite ou artralgia, e, em alguns casos, comprometimento renal. A doença pode se manifestar de forma leve e autolimitada em muitos pacientes, porém, complicações graves, como a nefrite e a invaginação intestinal, são possíveis e determinam o prognóstico de longo prazo.⁷

Do ponto de vista patofisiológico, a IgAV é considerada uma doença autoimune, mediada pela deposição de imunocomplexos de IgA nos pequenos vasos. Esses imunocomplexos desencadeiam uma resposta inflamatória, que resulta na lesão dos vasos sanguíneos e nas manifestações clínicas observadas. Infecções, especialmente as virais, têm sido identificadas como possíveis gatilhos, com destaque para o vírus Epstein-Barr (EBV), que está associado a outras doenças vasculíticas.³

O manejo da IgAV é majoritariamente sintomático, sendo que a maioria dos pacientes apresenta uma resolução espontânea do quadro clínico. No entanto, pacientes com comprometimento renal ou complicações graves, como a invaginação intestinal, podem necessitar de intervenções mais agressivas, incluindo o uso de corticosteroides ou procedimentos cirúrgicos. Apesar dos avanços no entendimento da IgAV, ainda existem lacunas no conhecimento sobre a sua fisiopatologia, diagnóstico precoce e tratamento, especialmente no que diz respeito a modelos animais e novas terapias farmacológicas.⁷

O objetivo deste trabalho é revisar a fisiopatologia, o diagnóstico e as abordagens terapêuticas da IgAV, com base na literatura recente, a fim de contribuir para o melhor entendimento da doença e suas implicações clínicas.

METODOLOGIA

Este artigo consiste em uma revisão bibliográfica, com a análise de artigos científicos publicados nos últimos anos sobre a Vasculite por IgA. A pesquisa foi realizada em bases de dados científicas como PubMed, Scielo e Google Scholar, utilizando os descritores "vasculite por IgA", "púrpura de Henoch-Schönlein", "fisiopatologia da vasculite" e "tratamento da IgAV". Foram selecionados trabalhos que tratassem da fisiopatologia, manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento da doença.

Os critérios de inclusão dos artigos envolveram publicações que descreviam estudos clínicos e revisões com ênfase em aspectos imunológicos, diagnósticos e terapêuticos da IgAV. Foram excluídos os estudos que não apresentavam relevância clínica significativa para a compreensão da doença em larga escala. Além disso, optou-se por utilizar diretrizes e consensos internacionais como parte do referencial teórico para discutir as abordagens terapêuticas recomendadas.

DISCUSSÃO

A Vasculite por imunoglobulina A (IgAV), também conhecida como Púrpura de Henoch-Schönlein, é a forma mais comum de vasculite sistêmica em crianças e afeta pequenos vasos, caracterizando-se por ser uma vasculite não-trombocitopênica. Sua incidência anual varia de 3 a 26,7 por 100.000 habitantes, dependendo da região geográfica. A IgAV atinge principalmente a faixa etária pediátrica, com um pico de incidência entre os 4 e 6 anos de idade, sendo mais comum em meninos e em determinadas épocas do ano, sugerindo que fatores sazonais e ambientais podem ser desencadeadores importantes.²

A apresentação clínica da IgAV é diversa, com manifestações que incluem uma erupção purpúrica palpável, frequentemente acompanhada de dor abdominal, sangramento gastrointestinal, artrite ou artralgia, e, em casos mais graves, comprometimento renal. A inflamação testicular (orquite) também pode ocorrer, sendo observada em até 14% dos pacientes do sexo masculino. Em adultos, a doença tende a ter uma apresentação diferente, com menor incidência de dor abdominal e maior prevalência de envolvimento articular.³

A etiopatogenia da IgAV ainda não está completamente esclarecida, mas acredita-se que fatores genéticos, ambientais e imunológicos estejam envolvidos. Infecções, especialmente as virais, têm sido associadas à doença, sendo o vírus Epstein-Barr (EBV) um dos principais agentes implicados em sua patogênese. O sistema imunológico parece

desempenhar um papel central, com a ativação de anticorpos e a liberação de citocinas pró-inflamatórias, que contribuem para o quadro clínico da vasculite. Apesar disso, estudos com modelos animais são escassos, o que limita a compreensão mais aprofundada da doença e o desenvolvimento de novas terapias.²

Aproximadamente 85% dos pacientes com IgAV apresentam envolvimento gastrointestinal, que pode variar de sintomas leves, como náuseas e vômitos, até complicações graves, incluindo perfuração intestinal e isquemia mesentérica. O duodeno, particularmente sua segunda porção, é a região mais frequentemente afetada. Além disso, há uma forte associação entre a IgAV e o vírus Epstein-Barr, que já foi relacionado à patogênese de outras doenças vasculíticas, como a poliarterite nodosa.³

A manifestação cutânea da IgAV é observada em todos os pacientes e consiste em petéquias ou púrpura, geralmente palpáveis e localizadas predominantemente nos membros inferiores e nas nádegas. Essas lesões surgem em surtos, durando de uma a duas semanas, e tendem a desaparecer sem deixar cicatrizes. Outras áreas afetadas podem incluir os membros superiores, o rosto e o couro cabeludo. Edema subcutâneo doloroso é comum, ocorrendo em aproximadamente 30% dos casos, e está mais presente nas mãos, pés e couro cabeludo. Em situações raras, lesões vesiculares ou bolhosas podem aparecer e estão associadas a formas mais graves da doença.^{3,7}

3737

O envolvimento articular, observado em até 79% dos pacientes, é outra manifestação comum da IgAV, afetando principalmente grandes articulações, como joelhos e tornozelos. A artrite ou artralgia pode ser aguda e migratória, com resolução espontânea na maioria dos casos. O envolvimento poliarticular é raro, e, quando presente, afeta cinco ou mais articulações.^{3,4}

Entre 50% e 62% dos pacientes também apresentam dor abdominal, que pode ser a manifestação inicial da doença, precedendo as lesões cutâneas em até 20% dos casos. Essa dor é geralmente periumbilical e pode ser intensa o suficiente para imitar um quadro de apendicite, sendo observada em cerca de 22% dos pacientes. A complicação gastrointestinal mais grave é a invaginação intestinal, que ocorre em até 3,5% dos casos. A ultrassonografia abdominal é o método de escolha para o diagnóstico precoce e acompanhamento dessa complicação.^{4,7}

A nefrite, por sua vez, é o principal determinante prognóstico da IgAV, afetando entre 20% e 80% dos pacientes, geralmente nos primeiros três meses de doença. As

manifestações renais incluem hematúria e proteinúria, que podem ser transitórias ou persistentes. Em casos mais graves, a doença pode evoluir para síndrome nefrótica ou nefrítica, com possível desenvolvimento de insuficiência renal aguda ou crônica. A biópsia renal é recomendada em pacientes com manifestações renais graves ou persistentes, especialmente aqueles que apresentam síndrome nefrótica, nefrítica ou comprometimento renal progressivo.^{4,7}

O tratamento da IgAV é sintomático na maioria dos casos, com foco no alívio dos sintomas e na prevenção de complicações. Anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs) e anti-histamínicos geralmente não apresentam eficácia significativa, enquanto colchicina e dapsona podem ser indicadas em casos de púrpura recorrente ou crônica. O manejo clínico também pode incluir o uso de analgésicos para controle da dor abdominal e da artralgia, com hidratação adequada. Em casos leves, a doença tende a ser autolimitada, com resolução espontânea após algumas semanas ou meses.^{6,7}

É importante destacar que o acompanhamento a longo prazo é fundamental, especialmente em pacientes com envolvimento renal. A monitorização periódica da função renal é essencial, mesmo na ausência de sintomas aparentes, devido ao risco de progressão para doença renal crônica. Além disso, mulheres que apresentaram IgAV durante a infância ou adolescência devem ser monitoradas de perto durante a gestação, independentemente de terem ou não manifestado nefrite ao longo da vida, já que fatores como a gravidez podem desencadear a progressão da doença renal em pacientes previamente assintomáticos.⁷

Dessa forma, a IgAV é uma condição multifacetada que requer uma abordagem de tratamento individualizada, levando em consideração a gravidade do quadro clínico, o envolvimento de órgãos-alvo e o risco de complicações a longo prazo.⁷

CONCLUSÃO

A Vasculite por IgA é uma doença complexa, que afeta principalmente crianças e se manifesta de forma multifacetada, variando de sintomas leves e autolimitados a complicações graves, como nefrite e invaginação intestinal. A fisiopatologia da doença envolve a deposição de imunocomplexos de IgA nos pequenos vasos sanguíneos, desencadeando uma resposta inflamatória. No entanto, a etiologia exata da IgAV ainda não está totalmente esclarecida, com infecções virais, como o EBV, desempenhando um papel potencial como fator desencadeante.

O manejo clínico da IgAV é predominantemente sintomático, com colchicina e dapsona sendo indicadas em casos mais graves ou recorrentes. A nefrite continua sendo o principal fator prognóstico, exigindo monitoramento a longo prazo para evitar complicações renais crônicas. Embora a doença seja, em muitos casos, autolimitada, a necessidade de acompanhamento contínuo, especialmente em pacientes com comprometimento renal, é evidente.

Por fim, é imperativo que mais pesquisas sejam conduzidas para elucidar os mecanismos imunológicos subjacentes à IgAV, e que se desenvolvam novos tratamentos baseados em uma compreensão mais profunda da doença. A inclusão de modelos animais e ensaios clínicos controlados pode fornecer respostas importantes para melhorar o prognóstico e a qualidade de vida dos pacientes afetados pela IgAV.

REFERÊNCIAS

1. BUSCATTI, I. M. et al. Characterization of scrotal involvement in children and adolescents with IgA vasculitis. v. 58, n. 1, 3 nov. 2018.
2. CARVALHO, V. P. IgA VASCULITIS IN THE FORM OF CUTANEOUS PRESENTATION IN A 45-YEAR-OLD WOMAN TREATED WITH CORTICOSTEROID: CASE REPORT. Revista UNINGÁ, v. 58, p. eUJ3780-eUJ3780, 11 mar. 2021.
3. GONZÁLEZ-GAY, M. A. et al. IgA Vasculitis: Genetics and Clinical and Therapeutic Management. Current Rheumatology Reports, v. 20, n. 5, 2 abr. 2018.
4. LEUNG, A. K. C.; BARANKIN, B.; LEONG, K. F. Henoch-Schönlein purpura in children: an updated review. Current Pediatric Reviews, v. 16, 8 maio 2020.
5. OLIVEIRA, I. M. DE; MENEZES, A. K. B.; RODRIGUES, I. J. F. Relato de caso: vasculite associado à IGA em uma criança de 7 anos. Brazilian Journal of Health Review, v. 7, n. 1, p. 5432-5441, 9 fev. 2024.
6. PENIDO, M. G. M. G.; PALMA, L. M. P. IgA vasculitis in children. Jornal Brasileiro De Nefrologia: 'Orgao Oficial De Sociedades Brasileira E Latino-Americana De Nefrologia, v. 44, n. 1, p. 3-5, 1 jan. 2022.
7. SOCIEDADE Brasileira de Pediatria (SBP). Documento Científico, departamento científico de reumatologia (2019 - 2021). Vasculite por IgA (púrpura de Henoch - Schonlein) deve ser acompanhada em longo prazo? 2019. Disponível em <https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/_22172c-DocCient_-_Vasculite_por_IgA.pdf>.

8. VASCULITE por IgA (púrpura de Henoch-Schönlein) deve ser acompanhada em longo prazo? [s.l.] • Sociedade Brasileira de Pediatria, 2019. Disponível em: <https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/_22172c-DocCient_-_Vasculite_por_IgA.pdf>.