

## VASCULITE POR IgA SOB FORMA DE APRESENTAÇÃO CUTÂNEA EM MULHER DE 45 ANOS TRATADA COM CORTICOSTEROIDE: RELATO DE CASO

### IgA VASCULITIS IN THE FORM OF CUTANEOUS PRESENTATION IN A 45-YEAR-OLD WOMAN TREATED WITH CORTICOSTEROID: CASE REPORT

Daniella Mendes de Souza **Sobrinho**<sup>1</sup>, Vergílio Pereira **Carvalho**<sup>1</sup>, Jânio Batista de **Assunção**<sup>2</sup>, Berenice **Moreira**<sup>1</sup>, Filipe Franco **Martins**<sup>3</sup>, Marília Matos de **Sousa**<sup>4</sup>, Maria Alice Vieira de **Freitas**<sup>1</sup>, Beatriz Jessica Lima de **Souza**<sup>1</sup>, Danielle **Teixeira**<sup>1</sup>, Kênia Alves **Barcelos**<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Universidade de Rio Verde, Rio Verde, GO, Brasil.

<sup>2</sup>Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>3</sup>Hospital de Urgências de Goiânia, Goiânia, GO, Brasil.

<sup>4</sup>Universidade Evangélica de Goiás, Anápolis, GO, Brasil.

\*[vergilio\\_carvalho@hotmail.com](mailto:vergilio_carvalho@hotmail.com)

### RESUMO

A Vasculite por imunoglobulina A (IgAV) é conhecida por ser uma vasculite sistêmica de pequenos vasos. Apesar desta condição ser capaz de se estabelecer em qualquer faixa etária, o perfil epidemiológico desta doença afeta, majoritariamente, a população pediátrica situada entre 2 e 10 anos de idade. Nesse sentido, este artigo descritivo, tem como objetivo relatar o raro caso de uma paciente adulta que evoluiu com a IgAV, apresentação de forma cutânea, sendo tratada com corticosteroide. Para tanto, após consentimento livre e esclarecido da paciente foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade de Rio Verde (UniRV – GO), cujo Certificado de Apresentação para Apreciação Ética é 36621920.0.0000.507. Logo, descobriu-se que a paciente evoluiu com clínica compatível para IgAV de provável acometimento cutâneo pelas lesões em forma de púrpura e pelo envolvimento renal, apresentando boa resposta terapêutica com a corticoterapia em doses não imunossupressoras e após 1 ano e 3 meses de *follow-up* houve remissão do quadro sem novos episódios. Encontra-se na literatura alguns relatos sobre a boa resposta terapêutica desta forma clínica com a corticoterapia em doses não imunossupressoras, no entanto ensaios clínicos são necessários.

**Palavras-chave:** Corticosteroides. Púrpura. Púrpura de Schoenlein-Henoch. Vasculite.

### ABSTRACT

Immunoglobulin A vasculitis (IgAV) is known to be a systemic vasculitis of small vessels. Although is possible that this condition sets up in any age group, the epidemiological profile of this disease mostly affects the pediatric population between 2 and 10 years of age. In this sense, this descriptive article aims to report the rare case of an adult patient who evolved with IgAV, presented in a cutaneous form, and treated with corticosteroids. For that, after the patient's free and informed consent, the study was approved by the Research Ethics Committee of the University of Rio Verde (UniRV, Goiás, Brazil), whose Certificate of Presentation for Ethical Consideration is 36621920.0.0000.507. Therefore, it was found that the patient evolved with clinical compatible with IgAV of probable cutaneous involvement due to lesions in the form of purpura and renal involvement, presenting a good therapeutic response with corticosteroid therapy at non-immunosuppressive doses and after 1 year and 3 months of follow-up, there was remission of the clinical picture without new episodes. There are some reports in the literature about the good therapeutic response of this clinical with corticosteroid therapy at non-immunosuppressive doses, however, clinical trials are needed.

**Keywords:** Corticosteroids. Purpura. Schoenlein-Henoch purpura. Vasculitis.

## INTRODUÇÃO

A Vasculite por imunoglobulina A (IgAV) é conhecida por ser uma vasculite sistêmica de pequenos vasos. Segundo Rigante *et al.* (2013), verifica-se que as principais manifestações clínicas ocorrem pela deposição de IgA nos pequenos vasos em alguns órgãos e/ou sistemas e ocasionam sinais e sintomas como: a púrpura cutânea não trombocitopênica, artrite, dor abdominal, hemorragia digestiva e a acometimento renal (hematúria/proteinúria) (ROBERT *et al.*, 2007; SAULSBURY, 2010).

Sabe-se que a IgAV era denominada como Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS) ou púrpura anafilactoide, e teve sua nomenclatura alterada após a Conferência do Consenso Internacional de Chapel Hill de 2012, tendo em vista o depósito predominante de IgA1 deficiente em galactose na parede dos vasos acometidos sendo o mais característico da fisiopatologia da doença (JENNETTE *et al.*, 2013).

Apesar de a IgAV ser capaz de se estabelecer em qualquer faixa etária, o perfil epidemiológico desta doença afeta, majoritariamente, a população pediátrica situada entre 2 e 10 anos de idade (AGRAHARKAR *et al.*, 2000; GEDALIA, 2004). Estudos demonstram que a incidência média anual foi relatada em 6,2 - 20,4 casos / 100 mil crianças, com os homens comprometidos duas vezes mais que as mulheres, sendo menos comum em crianças negras quando comparadas com brancas ou asiáticas (GEDALIA, 2004; ROBERT *et al.*, 2007). Por outro lado, a sua ocorrência em adultos é bastante incomum e estimada em 13 casos por milhão de habitantes (YANG; YU; CHIANG, 2014).

Percebe-se que a etiopatogenia da IgAV agrega alterações hereditárias, fatores ambientais (como infecções) e imunológicas. A anormalidade do sistema imune envolve imunidade humoral e celular, liberação de citocinas, mecanismos de coagulação, suscetibilidade genética e o status inflamatório. No entanto, infere-se que, atualmente, são limitadas as pesquisas utilizando modelos animais com IgAV. Desse modo, a etiologia, fisiopatologia, tratamento clínico e desenvolvimento de fármacos destinados a esta doença ainda são insuficientes (KAWASAKI; HOSOYA; SUZUKI, 2005).

Em geral, a IgAV com acometimento gastrointestinal (GI) representa cerca de 85% dos casos e varia de sintomas leves a complicações fatais, como perfuração e isquemia mesentérica aguda e constata-se que a doença afeta o duodeno, principalmente, a segunda porção duodenal (MOSLEY; DESAI; GUPTA, 1990; COLLINS; DUKE, 1995; SZER, 1996; EBERT, 2008). Além disso, é sabido da relação existente entre a IgAV e a infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV), em que este vírus tem sido implicado na patogênese de diferentes síndromes vasculíticas, como poliarterite nodosa e vasculite associada a anticorpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA) (CALDEIRA *et al.*, 2007; YAMAGUCHI *et al.*, 2014).

Comumente, no caso de raras complicações cutâneas, como lesões bolhosas hemorrágicas, a imunossupressão com corticosteroide é continuamente útil para controlar a inflamação e limitar a extensão de necrose e subseqüentes cicatrizes. Normalmente, este tratamento produz uma melhora dramática nos sintomas clínicos que é observada dentro de alguns dias (BOER *et al.*, 2010; DHANJAL *et al.*, 2017). Apesar disso, não há evidências de eficácia dos corticoesteroides no prognóstico renal ou gastrointestinal e na duração da púrpura. Na presença de envolvimento renal é relevante terapia específica (HUBER *et al.*, 2004; WEISS *et al.*, 2007; HAHN *et al.*, 2015).

Nesse sentido, este artigo descritivo, tem como objetivo relatar o raro caso de uma paciente adulta que evoluiu com a IgAV, apresentação de forma cutânea, sendo tratada com corticosteroide.

## RELATO DE CASO

Estudo descritivo, na modalidade de relato de caso, oriundo de um Hospital terciário filantrópico no interior do Centro – Oeste no Brasil, após consentimento da paciente através do Termo de Consentimento e Livre Esclarecimento (TCLE) foi submetido projeto e aprovado pelo Comitê de

Ética em Pesquisa da Universidade de Rio Verde (UniRV – GO), cujo Certificado de Apresentação para Apreciação Ética é 36621920.0.0000.507.

Paciente sexo feminino, 45 anos, procurou Unidade de Pronto Atendimento (UPA) relatando que há 10 dias havia notado aparecimento de pápulas eritematosas e púrpuras iniciadas na topografia do calcâneo com irradiação para todo corpo, poupando apenas a face e mamas. Associado refere dor, em membros inferiores (MMII), do tipo latejante, pontuada em 7 (escala numérica da dor 0 – 10), calor, rubor, edema, prurido, parestesias e prejuízo na distância da marcha. Mãos também edemaciadas. Relata que havia em outra ocasião procurado a UPA por disúria, polaciúria, sendo prescrito e em uso há 2 dias de Ciprofloxacino 500 mg 1 comprimido (cp) de 12 em 12 horas. Fez uso próprio de Sulfadiazina de Prata nas lesões de pele sem melhora clínica. Nega: náuseas, vômitos, febre, calafrios, urgência miccional e dor abdominal. Nega alergia a medicamentos. A paciente foi remanejada após dois dias para hospital terciário para investigação do quadro em leito de enfermaria pela Clínica Médica.

Na sua história patológica pregressa refere: hipertensão arterial sistêmica (HAS) em uso regular de Losartana 50 mg/dia; Hidroclorotiazida 25 mg/dia; diabetes mellitus tipo 2 em uso regular de Metformina 850 mg, 1 cp de 8 em 8 horas; Glibenclamida 5 mg/dia; Insulina NPH 2 UI à noite; transtorno depressivo em uso de fluoxetina 20 mg/dia. Nega: dislipidemias e tireoidopatias. Relata colecistectomia por videolaparoscopia há 06 meses e laqueadura tubária há 18 anos. Nega: etilismo e tabagismo.

Ao exame físico a paciente apresentava-se em bom estado geral, eufímica e normotenaz, lúcida e orientada no tempo e espaço, acianótica, anictérica, corada e hidratada. Saturação de 98% em ar ambiente; frequência cardíaca (FC) 80 bpm; frequência respiratória (FR) 16 irpm; temperatura axilar (TAX) 35,7 °C. Semiologia cardiorrespiratória e abdominal sem alterações. Membros superiores (MMSS) e Membros inferiores (MMII): edema depressível simétrico (++ / 4+), elástico e quente. Lesões de pele difusas em todo corpo com pápulas eritematosas e púrpuras demonstradas na Figura 1.

**Figura 1** - Lesões de pele difusas em todo corpo na forma de púrpura e pústulas eritematosas no primeiro dia de internação em hospital terciário



Fonte: os autores.



**Figura 2** - Paciente com máculas hipocrômicas e crostas em membro inferior esquerdo após 14 dias em corticoterapia



Fonte: os autores.

**Tabela 1** - Exames laboratoriais

Exame	Valores de referência	Data				
		08/06/19	08/07/19	08/08/19	08/12/19	08/19/19
Eritrograma	RBC 4 – 5.5	RBC 4.18	RBC 4.62	RBC 3.8	RBC 4.21	RBC 4.4
	Ht 37-47	Ht 27.7%	HT 30.7%	Ht 26%	Ht 28%	Ht 29.3%
	Hb 12-16	Hb 9.2	Hb 9.0	HB 8	Hb 8.3	Hb 8.8
	Plat 150,000 – 400,000	Plat 324,000	Plat 369,000	Plat 271,000	Plat 394,000	Plat 417,000
		OBS: anisocytosis +, microcytosis +, e hypochromia +				
Leucograma	Leuco 4,500 – 10,000	Leuco 6,500	Leuco 6,410	Leuco 4,500	Leuco 9,540	Leuco 13,680
	Bast 0-100	Bast 1%	Bast 4%	Bast 2%	Bast 2%	Bast 1%
	Seg 2250 - 6000	Seg 74%	Seg 70%	Seg 61%	Seg 78%	Seg 63%
Eletroforese de proteínas	Albumina 3.5 – 4.85;				Albumina 2.89;	
	Alpha1: 0.22 – 0.4				Alpha1: 0.30;	
	Alpha2: 0.55 – 1.08				Alpha2: 0.72;	
	Beta1: 0.32 – 0.54				Beta1: 0.49;	
	Beta2: 0.24 – 0.54				Beta2: 0.40;	
	Gama 0.74 – 1.75				Gama: 1.51;	
	Ptn totais: 6.5-8.2				Relação A/G: 0.85	
					Ptn Totais: 6.30	
					PTN monoclonal ausente	

**Notas:** hemácias (Hm); hematócrito (Ht); hemoglobina (Hb); plaquetas (Hb); leucócitos (Leuco); bastões (Bast); segmentados (Seg); células (Cels); não reagente (NR).

Fonte: os autores.

**Tabela 2** - Exames de Urina tipo I

	Valores de Referência	Resultado 08/08/2019	Resultado 19/08/2019
<b>Exame de Urina</b>	Coloração amarelo citrino, límpido, ausência de depósito, PH 1015-1025, nitrito negativo, raras células epiteliais, Leuco até 10/campo, hemácias até 8/campo, ausência de filamento de muco.	Amarelo escuro, turvo, Depósitos +++, nitrito -, proteínas ++, Hb +++, Cels epiteliais mod., Leuco >50, Hemácias incontáveis, filamento de muco ++, flora bacteriana aumentada.	Amarelo citrino, turvo, depósitos presentes, densidade 1020, nitrito +, proteínas +, bilirrubinas ausentes, hb +, células epiteliais frequentes, leuco > 100000, hemácias 25mil/ml, filamentos de muco presentes ++, flora bacteriana intensa, cristais ausentes, cilindros leucocitários. Presença de cels do epitélio renal.

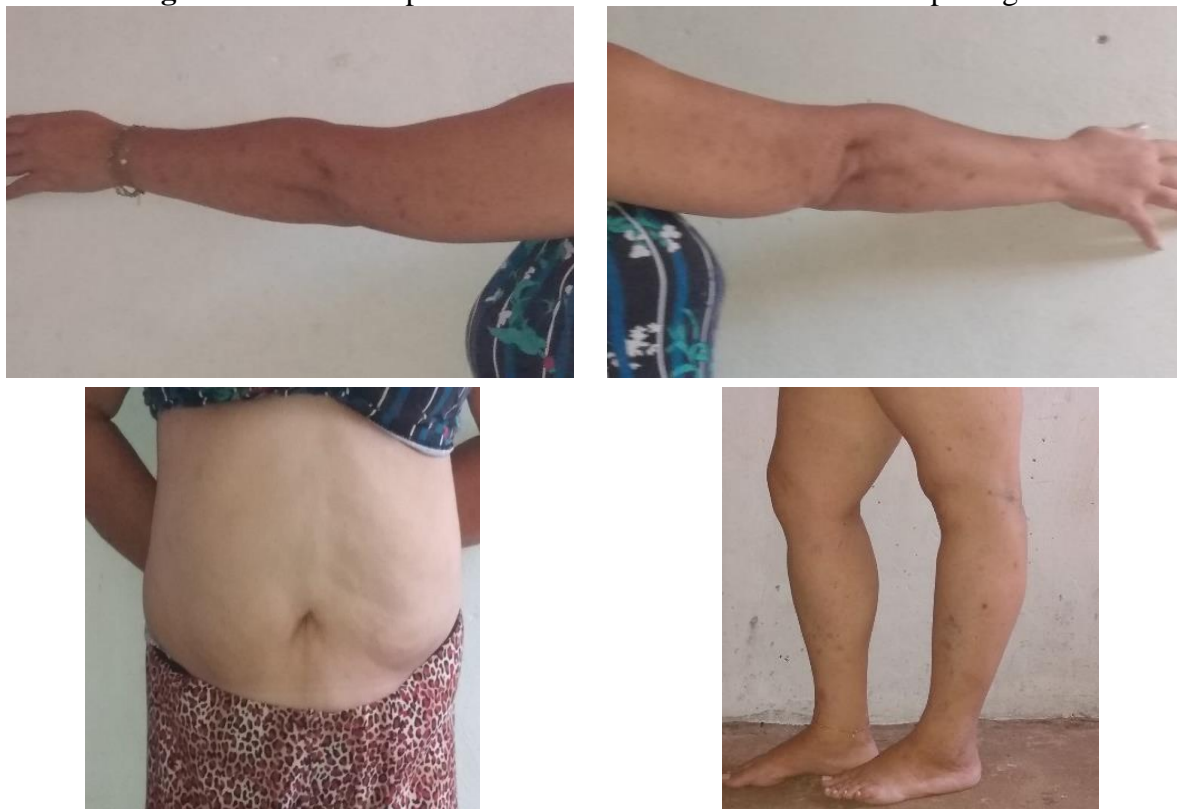
**Fonte:** os autores.

**Tabela 3** - Sorologias

	Valor de Referência	Resultado
<b>Fator Reumatoide Látex</b>	> 8 positivo	< 8,0 (Negativo)
<b>Sífilis (AC totais e específicos)</b>	Não reagente	Não reagente
<b>Fator Antinuclear</b>	Núcleo, Nucléolo, Citoplasma, Mitótico, Placa metafásica – Todos não reagentes	Núcleo + reagente Placa metafásica + Padrão pontilhado fino - Núcleolo, citoplasma e aparelho mitótico NR
<b>HBsAg</b>	NR	NR
<b>Anti-HIV</b>	NR	NR
<b>Anti-HCV</b>	NR	NR
<b>ASO</b>	+ >200	135

**Fonte:** os autores.

Após 01 ano e 03 meses de *follow-up* para averiguar o estado de saúde da paciente e se houve novos episódios de exacerbação da IgAV, ínterim este em que não houve quaisquer manifestações clínicas e nem cutâneas como se pode observar também na Figura 3.

**Figura 3** - Paciente após 01 ano e 03 meses do acometimento pela IgAV

**Fonte:** os autores.

## DISCUSSÃO

A IgAV é frequentemente diagnosticada de forma clínica. Identifica-se que não há testes de diagnóstico específicos para avaliar ou diagnosticá-la. Todavia, testes laboratoriais gerais podem ser feitos e, inclusive úteis para excluir outros diagnósticos e avaliar o impacto da vasculite em outros sistemas. Devido a IgA possuir um envolvimento imprescindível na etiopatogenia da IgAV é interessante a mensuração do nível sérico de IgA. Os dados laboratoriais séricos, particularmente a contagem normal de plaquetas e estudos de coagulação, auxiliarão a descartar dois diagnósticos diferenciais: a púrpura trombocitopênica idiopática e a púrpura trombocitopênica trombótica (PILLEBOUT; SUNDERKÖTTER, 2021).

Conhece-se, na atualidade, que os critérios de classificação aceitos da *European League Against Rheumatism* (EULAR), para estabelecer o diagnóstico, exigem a presença de púrpura e de pelo menos um dos quatro aspectos clínicos a seguir: dor abdominal, artrite, envolvimento renal ou histologia de biópsia que reflète vasculite leucocitoclástica ou deposição de IgA. Não obstante, é necessário compreender que essa classificação não foi validada ou designada à aplicação em populações adultas (YONG; LEE; TAY, 2015). Curiosamente, a paciente deste caso descrito apresentava além das lesões em forma de púrpuras o acometimento renal pelo exame de urina realizado após sua internação no hospital, demonstrando os seguintes achados: presença de depósitos; de nitrito positivo; de proteínas presentes; hematúria microscópica; considerável leucocitúria; flora bacteriana intensa; cilindros leucocitários e presença de células do epitélio renal.

Em pacientes com IgAV sistêmica ou nefropatia por IgA limitada por rim (IgAN), a IgA1 nos depósitos séricos e de tecidos reduziu a glicosilação na região terminal (SUZUKI *et al.*, 2011). Além disso, há também informações emergentes demonstrando que pacientes com IgAV e IgAN têm IgA1 anormalmente glicosilada em circulação e possivelmente anticorpos IgG específicos para glicanos que formam complexos imunes IgA1-IgG anti-IgA1 (SUZUKI *et al.*, 2009). Os anticorpos IgG voltados contra a glicosilação anormal se ligam respectivamente às moléculas de IgA1 e acham-se nas paredes dos vasos, causando inflamação (JENNETTE *et al.*, 2013). Análogo a isso, a nossa paciente apresentava exame de urina com alterações, as quais podem determinar provável acometimento renal conforme supracitado.

Assim como ocorre com outras vasculites, a IgAV pode se manifestar como vasculite de órgão único. A forma exclusiva de IgAV cutânea é análoga ao IgAN sem doença sistêmica, embora pacientes com IgAN limitada a rim ou IgAV cutânea de órgão único podem posteriormente evoluir com IgAV sistêmica. Ela pode estar associada e, provavelmente, causada por outras doenças, como doença hepática, inflamatória intestinal e espondilite. O início da IgAV sintomático é frequentemente associado a uma infecção do TGI ou do trato respiratório superior (JENNETTE *et al.*, 2013).

Comumente, no caso de raras complicações cutâneas, como lesões bolhosas hemorrágicas, a imunossupressão com corticosteroide é continuamente útil para controlar a inflamação e limitar a extensão de necrose e subseqüentes cicatrizes. Normalmente este tratamento produz uma melhora dramática nos sintomas clínicos que é observada dentro de alguns dias (BOER *et al.*, 2010; DHANJAL *et al.*, 2017). Apesar disso, não há evidências de eficácia dos corticoesteroides no prognóstico renal ou gastrointestinal e na duração da púrpura. Na presença de envolvimento renal, é relevante terapia específica (HUBER *et al.*, 2004; WEISS *et al.*, 2007; HAHN *et al.*, 2015). De fato, a paciente deste relato evoluiu bem com mitigação das lesões de difusas na pele após uso de corticoterapia em doses não imunossupressoras por quatorze dias.

Por sua vez, outro relato de caso evidenciou um paciente, sexo masculino, de 15 anos de idade com IgAV bolhosa, o qual apresentou dor abdominal intensa e lesões bolhosas hemorrágicas nos membros inferiores. Ele foi tratado com corticosteroide e após o uso os sintomas melhoraram drasticamente. Nenhum efeito colateral foi identificado após o seguimento, embora houvesse apenas cicatrizes. Neste mesmo relato foi feita uma revisão da literatura relacionada a IgAV bolhosa e constatou-se 39 casos, a maioria dos quais tratados com corticosteroides desde 1985 (HUNG-WEN; CHIU-YU; YEE-HSUAN, 2018).

Contudo, observa-se um relato de caso, uma criança de 11 anos, sexo feminino, com diagnóstico de IgAV, o qual evoluiu com lesões cutâneas graves e não obteve boa resposta à terapia padrão com corticosteroides, após um mês de uso. Como consequência, ela foi tratada com imunoglobulina venosa (IGIV) (2 g/kg), além da prednisona oral (1 mg/kg/diária), sendo a última progressivamente reduzida. Essa combinação induziu resolução rápida e persistente da sintomatologia em 90 dias de follow-up (MAURO *et al.*, 2019).

Dois estudos relataram o uso de azatioprina com corticosteróides em dois pacientes devido a lesões cutâneas não controladas e proteinúria pesada progressiva (TRAPANI *et al.*, 2010; MEHRA *et al.*, 2014).

Vê-se um relato de caso de IgAV, em um escolar de 05 anos, cuja biópsia confirmou vasculite leucocitoclástica com deposição de IgA dentro das paredes de pequenos vasos em consonância a presença de manifestações cutâneas crônicas (mais de 6 meses de evolução) graves e recorrentes que eram resistentes ao uso de corticosteroides. Nesse ínterim, foi descontinuado a terapia com corticosteroides sendo optado pelo uso da colchicina (1 mg/dia, administrada por via oral), a qual foi introduzida após 10 meses do início da doença, com melhora acentuada das manifestações cutâneas em poucos dias. Consequentemente, nenhum efeito adverso foi verificado durante os próximos 3 anos e a colchicina foi finalmente interrompida quando o paciente tinha 8 anos de idade, sem qualquer recorrência nos 6 meses de *follow-up* (SLIMANE *et al.*, 2016).

Em compensação, nos adultos, a colchicina é recomendada como terapia de primeira linha para vasculite leucocitoclástica cutânea crônica ou recorrente, mas o único estudo randomizado controlado com resultados publicados não mostrou efeito significativo (SAIS *et al.*, 1996). Embora, a colchicina também foi usada em um paciente para um portador de hepatite B crônica (CHAN; TANG; LO, 2007).

Em contrapartida, um estudo revisou relatos de casos publicados de IgAV tratados com dapsona e os comparou com 2 casos semelhantes que encontraram. Dezesete pacientes (entre 22 meses e 16 anos) com sinais clínicos graves ou persistentes de IgAV foram incluídos. A dapsona demonstrou bons resultados na resolução de lesões cutâneas, mas não nas manifestações renais. Complicações (metahemoglobinemia) foram observadas em 1 paciente. Metade dos pacientes recidivou após a descontinuação do tratamento. A diferença entre o intervalo de tempo antes do início e a duração do tratamento não foi significativa. Logo, neste estudo ficou sugerido que a dapsona pode ter um efeito positivo na vasculite por IgA crônica quando as manifestações cutâneas duram mais de 6 semanas na dose de 1-2 mg/kg uma vez ao dia durante uma semana (ROMAN *et al.*, 2019). Analogamente, identifica-se três relatos de casos de crianças, com idades entre 5, 4 e 16 anos, diagnosticadas com IgAV associadas à infecção por *Mycoplasma pneumoniae* ou *Chlamydia pneumoniae*. Em todos os casos apresentados, manifestações cutâneas persistentes e dor abdominal foram resistentes a antibióticos e corticosteroides e apesar disso foram resolvidas 48 horas após a introdução da dapsona e não foram observados efeitos adversos do tratamento. Desse modo, a administração da dapsona deve ser considerada nas formas cutâneas de IgAV (VOLEJNIKOVA; HORACEK; KOPRIVA, 2018).

## CONCLUSÃO

A paciente deste estudo evoluiu com clínica compatível para Vasculite por imunoglobulina A (IgAV) na forma de provável acometimento cutâneo pelas lesões em forma de púrpura e o envolvimento renal, além de boa resposta terapêutica a corticoterapia em doses não imunossupressoras e após 01 ano e 03 meses de *follow-up* houve remissão do quadro sem novos episódios. Encontra-se na literatura alguns relatos sobre a boa resposta terapêutica desta forma clínica com a corticoterapia em doses não imunossupressoras, no entanto ensaios clínicos são necessários.



## REFERÊNCIAS

- AGRAHARKAR, M. *et al.* Cardiopulmonary manifestations of Henoch-Schönlein purpura. **American Journal of Kidney Diseases**, v. 35, n. 2, p. 319-322, 2000.
- AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY. **Vasculitis Guideline**, 2018.
- BOER, S. D. *et al.* Bullous lesions in Henoch Schönlein Purpura as indication to start systemic prednisone. **Acta Paediatrica**, v. 99, n. 5, p. 781-783, 2010.
- CALDEIRA, T. *et al.* Systemic polyarteritis nodosa associated with acute Epstein-Barr virus infection. **Clinical Rheumatology**, v. 26, p. 1733-1735, 2007.
- CHAN, K. H. N.; TANG, W. Y. M.; LO, K. K. Bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. **Pediatric Dermatology**, v. 24, n. 3, p. 325-326, 2007.
- COLLINS, D. A.; DUKE, O. Systemic vasculitis presenting with massive bowel infarction. **Journal of the Royal Society of Medicine**, v. 88, n. 12, p. 692-693, 1995.
- DHANJAL, S. *et al.* Necrotic cutaneous vasculitic skin lesions: a case of atypical Henoch-Schönlein purpura in a child with heterozygosity for factor V Leiden. **BMJ Case Reports**, p. 1-2, 2017.
- EBERT, E. C. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schönlein Purpura. **Digestive Diseases and Sciences**, v. 53, n. 8, p. 2011-2019, 2008.
- GEDALIA, A. Henoch-Schönlein Purple. **Current Rheumatology Reports**, v. 6, p. 195-202, 2004.
- HAHN, D. *et al.* Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). **Cochrane Library of Systematic Reviews**, n. 8, 2015.
- HUBER, A. M. *et al.* A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch-Schönlein Purpura. **BMC Medicine**, v. 2, n. 2, p. 7, 2004.
- HUNG-WEN, S.; CHIU-YU, C.; YEE-HSUAN, C. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura: a case report and review of the literature. **BMC Pediatrics**, v. 18, p. 157, 2018.
- JENNETTE, J. C. *et al.* Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. **Arthritis & Rheumatism**, v. 65, n. 1, p. 1-11, 2013.
- KAWASAKI, Y.; HOSOYA, M.; SUZUKI, H. Possible pathological role of interleukin-5 and eosinophilic protein in Henoch-Schönlein purple nephritis. **Pediatrics International**, v. 47, n. 5, p. 512-517, 2005.
- MAURO, A. *et al.* Successful treatment of hemorrhagic bullous Henoch-Schönlein purpura with intravenous immunoglobulins. **Pediatric Dermatology**, v. 36, n. 1, p. e34-e36, 2019.
- MEHRA, S. *et al.* Hemorrhagic bullous lesions in a girl with Henoch Schönlein purpura. **The Indian Journal of Pediatrics**, v. 81, n. 2, p. 210-211, 2014.
- MOSLEY, J. G.; DESAI, A.; GUPTA, I. Mesenteric arteritis. **British Medical Journal**, v. 31, n. 8, p. 956-957, 1990.
- OFORI, E. *et al.* Adult onset Henoch-Schönlein purple duodenitis. **Clinical Medicine Research Journal**, v. 9, n. 11, p. 958-961, 2017.



- PILLEBOUT, E.; SUNDERKÖTTER, C. IgA vasculitis. **Seminars in Immunopathology**. Springer Berlin Heidelberg, 2021. p. 1-10.
- RIGANTE, D. *et al.* Is there a crossroad between infections, genetics, and Henoch-Schönlein purple? **Autoimmunity Reviews**, v. 12, n. 10, p. 1016-1021, 2013.
- ROBERT, P. F. *et al.* Henoch-Schönlein Purpura: a review article. **Southern Medical Journal**, v. 100, n. 8, p. 821-824, 2007.
- ROMAN, C. *et al.* Indications and efficiency of dapsone in IgA vasculitis (Henoch-Schonlein purpura): case series and a review of the literature. **European Journal of Pediatrics**, v. 178, n. 8, p. 1275-1281, 2019.
- SAIS, G. *et al.* Colchicine in the treatment of cutaneous leukocytoclastic vasculitis. Results of a prospective, randomized controlled trial. **Archives Dermatology**, v. 131, n. 12, p. 1399-1402, 1995.
- SAULSBURY, F. T. Henoch-Schönlein Purple. **Current Opinion in Rheumatology**, v. 22, n. 5, p. 598-602, 2010.
- SLIMANE, A. *et al.* Efficacy of colchicine in a child with relapsing bullous Henoch-Schönlein purpura. **European Journal Pediatrics**, v. 175, n. 1, p. 147-149, 2016.
- SUZUKI, H. *et al.* Aberrantly glycosylated IgA1 in IgA nephropathy patients is recognized by IgG antibodies with restricted heterogeneity. **The Journal of Clinical Investigation**, v. 119, n. 6, p. 1668-1677, 2009.
- SUZUKI, H. *et al.* The pathophysiology of IgA nephropathy. **Journal American Society Nephrology**, v. 22, n. 10, p. 1795-1803, 2011.
- SZER, I. S. Henoch-Schönlein purpura: when and how to treat. **Journal Rheumatology**, v. 23, n. 9, p. 1661-65, 1996.
- TRAPANI, S. *et al.* Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schönlein purpura: three pediatric cases and review of the literature. **Rheumatology International**, v. 30, n. 10, p. 1355-1359, 2010.
- VOLEJNIKOVA, J.; HORACEK, J.; KOPRIVA, F. Dapsone treatment is efficient against persistent cutaneous and gastrointestinal symptoms in children with Henoch-Schönlein purpura. **Biomedical papers of the medical Faculty of the University Palacky, Olomouc, Czech Republic**, v. 162, n. 2, p. 154-158, 2018.
- WEISS, P. F. *et al.* Effects of corticosteroid on Henoch-Schönlein purpura: a systematic review. **Pediatrics**, v. 120, n. 5, p. 1079-1087, 2007.
- YAMAGUCHI, M. *et al.* Anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis associated with infectious mononucleosis due to primary Epstein-Barr virus infection: report of three cases. **Clinical Kidney Journal**, v. 7, n. 1, p. 45-48, 2014.
- YANG, Y. H.; YU, H. H.; CHIANG, B. L. The diagnosis and classification of Henoch-Schönlein purpura: an updated review. **Autoimmunity Reviews**, v. 13, n. 4-5, p. 355-358, 2014.
- YONG, A. M. Y.; LEE, S. X.; TAY, Y. K. The profile of adult on set Henoch-Schönlein purpura in an Asian population. **International Journal of Dermatology**, v. 54, n. 11, p. 1236-1241, 2015.