

Nefropatia por IgA e Vasculite por IgA (Púrpura de Henoch-Schönlein)

Da formação dos imunocomplexos à hematúria que acompanha os resfriados: por que essas duas doenças são faces do mesmo mecanismo e como conduzir o diagnóstico.

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076
Professor do Centro Universitário Max Planck

A nefropatia por IgA é a glomerulonefrite primária mais frequente no mundo, e a vasculite por IgA — a clássica púrpura de Henoch-Schönlein — é a sua expressão sistêmica, especialmente na infância. Compreender que ambas nascem do mesmo defeito imunológico ajuda a explicar um achado que intriga muitas famílias: a urina que “escurece” poucos dias depois de um simples resfriado.

1. Duas doenças, um mesmo mecanismo

A **nefropatia por IgA (NlgA)**, descrita por Berger em 1968, caracteriza-se pela deposição de imunocomplexos contendo IgA1 no mesângio glomerular. A **vasculite por IgA (IgAV)** — denominação atual da púrpura de Henoch-Schönlein — é uma vasculite de pequenos vasos mediada pelos mesmos imunocomplexos, que se depositam não só nos rins, mas também na pele, nas articulações e no trato gastrointestinal.

A visão contemporânea entende as duas como um **espectro da mesma doença**: o substrato molecular é idêntico, e a diferença está na extensão do acometimento. Quando a deposição é restrita ao rim, falamos em NlgA; quando é sistêmica e cursa com púrpura palpável, falamos em IgAV. A IgAV com comprometimento renal significativo é, histologicamente, indistinguível da NlgA.

POR QUE ISSO IMPORTA NA PRÁTICA

Uma criança que se apresenta com púrpura de Henoch-Schönlein e outra que chega com hematúria isolada após uma faringite podem compartilhar exatamente a mesma alteração imunológica. O olhar do pediatra para o rim deve ser o mesmo nos dois cenários.

2. Epidemiologia e contexto pediátrico

A IgAV é a vasculite mais comum da infância, com pico entre 3 e 10 anos, discreto predomínio no sexo masculino e clara sazonalidade — concentra-se no outono e no inverno, em paralelo às infecções respiratórias. A maioria dos casos pediátricos é autolimitada, mas o prognóstico a longo prazo é ditado essencialmente pelo grau de acometimento renal.

A NIgA, por sua vez, costuma manifestar-se um pouco mais tarde — adolescentes e adultos jovens —, embora possa surgir em crianças. É uma causa relevante de doença renal crônica: uma parcela substancial dos pacientes evolui para perda progressiva de função ao longo de décadas, o que justifica o acompanhamento mesmo de quadros aparentemente brandos.

3. Como se formam os imunocomplexos: a hipótese dos quatro golpes

A IgA1 possui uma região de dobradiça (*hinge*) rica em resíduos de serina e treonina, decorada por O-glicanos. A patogênese é descrita como um processo sequencial de “**multi-hits**” (múltiplos golpes), em que cada etapa prepara a seguinte:

- 1 Produção de IgA1 deficiente em galactose (Gd-IgA1).** Por uma desregulação das enzimas de glicosilação (notadamente redução da C1GALT1), parte das moléculas de IgA1 deixa de receber galactose nos O-glicanos, expondo resíduos terminais de N-acetilgalactosamina (GalNAc). Essa Gd-IgA1 é produzida sobretudo pelos plasmócitos das mucosas.

2 **Geração de autoanticorpos.** Os resíduos de GalNAc expostos funcionam como um neoantígeno: o sistema imune passa a produzir autoanticorpos (das classes IgG e IgA) que reconhecem especificamente a Gd-IgA1.

3 **Formação dos imunocomplexos circulantes.** A ligação desses autoanticorpos à Gd-IgA1 — que ainda tende a se autoagregar em formas poliméricas — origina imunocomplexos grandes. Por seu tamanho, escapam à depuração hepática e permanecem em circulação.

4 **Deposição mesangial e injúria renal.** Os imunocomplexos depositam-se no mesângio, ativam as células mesangiais (proliferação, produção de matriz e de citocinas) e o sistema complemento — predominantemente pelas vias alternativa e da lectina, com depósito de C3 e ausência característica de C1q. O resultado é a inflamação glomerular.

Vale notar que a simples presença de Gd-IgA1 não basta para causar doença — até um quarto dos parentes de primeiro grau de pacientes têm níveis elevados sem nunca adoecer. São necessários os golpes subsequentes (autoanticorpos, formação e deposição dos complexos), o que explica a forte agregação familiar e o componente genético da doença.

4. A ligação entre infecções, resfriados e hematúria

Talvez o traço clínico mais característico — e o que mais gera dúvida nas famílias — seja a **hematúria macroscópica que surge junto com uma infecção de via aérea superior ou do trato gastrointestinal**. O sangramento aparece em geral de 1 a 3 dias após o início do resfriado ou da faringite, fenômeno conhecido como **hematúria sinfaringítica** (“sin” = simultânea à faringite).

O mecanismo é coerente com a fisiopatologia: a infecção da mucosa estimula o tecido linfóide associado às mucosas, que responde com um aumento agudo da produção de IgA1 — inclusive da forma deficiente em galactose. Isso eleva transitoriamente a formação e a deposição de imunocomplexos no mesângio, intensificando a inflamação glomerular e, com ela, o sangramento. Entre os episódios, a hematúria costuma persistir de forma apenas microscópica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL QUE NÃO PODE FALHAR

A hematúria sinfaringítica distingue-se da **glomerulonefrite pós-estreptocócica** pelo intervalo: na NIgA a hematúria é **concomitante** à infecção (1–3 dias); na pós-estreptocócica, surge **1 a 3 semanas depois**. Essa janela temporal é uma das pistas clínicas mais úteis à beira do leito.

5. Apresentação clínica

Nefropatia por IgA

- **Hematúria macroscópica recorrente** associada a infecções (o padrão sinfaringítico).
- **Hematúria microscópica persistente**, frequentemente com proteinúria, detectada de forma incidental em exame de rotina.
- Menos comumente, síndrome nefrótica, hipertensão ou injúria renal aguda.

Vasculite por IgA (Henoch-Schönlein)

A tétrade clássica reúne:

- **Púrpura palpável**, simétrica, com predomínio em membros inferiores e nádegas, sem plaquetopenia.
- **Artrite ou artralgia**, sobretudo de grandes articulações.
- **Dor abdominal**, que pode ser intensa e, raramente, complicar com intussuscepção.
- **Acometimento renal (nefrite da IgAV)**, variando de hematúria isolada a quadros nefríticos/nefróticos.

6. Diagnóstico

O diagnóstico articula avaliação clínica, exame de urina, laboratório e — quando indicada — a biópsia renal, que permanece o padrão de referência. Ainda **não há biomarcador sérico validado para uso clínico de rotina**: a dosagem de Gd-IgA1, embora promissora, segue restrita à pesquisa, sobretudo pela falta de padronização dos ensaios.

Avaliação inicial

- **Sedimento urinário:** hematúria de origem glomerular — hemácias dismórficas e, quando presentes, cilindros hemáticos.
- **Proteinúria:** quantificada pela relação proteína/creatinina ou albumina/creatinina em amostra isolada.
- **Função renal e pressão arterial:** creatinina, estimativa de TFG e aferição cuidadosa da PA, marcadores prognósticos importantes.

Biópsia renal

É o exame definidor quando há proteinúria significativa, alteração de função renal ou dúvida diagnóstica:

- **Imunofluorescência (achado-chave):** depósito mesangial dominante ou codominante de **IgA**, em geral acompanhado de C3 e, com frequência, IgG/IgM, em padrão granular grosseiro. O **C1q tipicamente é negativo**, o que ajuda a afastar nefrite lúpica.
- **Microscopia óptica:** hiper celularidade mesangial, podendo haver proliferação endocapilar, crescentes e graus variados de esclerose.

Classificação de Oxford (MEST-C) — parâmetros histológicos de valor prognóstico

Letra	Parâmetro	O que avalia
M	Hiper celularidade mesangial	Proliferação das células do mesângio
E	Hiper celularidade endocapilar	Proliferação dentro dos capilares glomerulares
S	Esclerose segmentar	Cicatriz em parte do tufo glomerular
T	Atrofia tubular / fibrose intersticial	Dano crônico do interstício
C	Crescentes	Proliferação extracapilar (marcador de atividade)

Particularidades na vasculite por IgA

Em crianças com a téttrade clássica, o diagnóstico costuma ser **clínico**, reservando-se a biópsia para casos atípicos ou com nefrite expressiva. A biópsia de pele mostra **vasculite leucocitoclástica com depósito de IgA** nas paredes dos pequenos vasos — espelho cutâneo do mesmo mecanismo que age no glomérulo.

PÉROLAS CLÍNICAS

- Hematúria *simultânea* ao resfriado sugere NlgA; *semanas depois*, pensa-se em pós-estreptocócica.
- IgA mesangial + C1q negativo é o par que aponta para nefropatia/vasculite por IgA e afasta lúpus.
- Na IgAV, mesmo após a resolução da púrpura, o rim deve ser monitorado: a urina pode alterar-se semanas depois do quadro agudo.

7. Prognóstico e seguimento

A maioria das crianças com IgAV evolui bem, mas o subgrupo com nefrite e, sobretudo, com proteinúria persistente exige vigilância prolongada. Na NlgA, os principais marcadores de pior evolução são proteinúria mantida, hipertensão, redução da TFG ao diagnóstico e achados histológicos desfavoráveis (especialmente os parâmetros T e C do MEST-C). Por isso, mesmo após a melhora clínica, recomenda-se acompanhamento periódico com exame de urina, função renal e pressão arterial — a doença pode ser silenciosa por anos.

NA PRÁTICA (CONDUTA DO SITE)

Vasculite por IgA: exame de urina (com relação proteína/creatinina) e pressão arterial no início e **pelo menos mensalmente por 6 meses** (KDIGO 2025), mesmo sem alteração inicial; depois, seguimento de longo prazo com o reumatologista pediátrico e avaliações periódicas da função renal (SBP, DC de Reumatologia nº 5/2019). O corticoide **não previne a nefrite** (SBP 2019; KDIGO 2025) e fica para as formas graves (dor abdominal moderada a intensa, sangramento digestivo, orquite, nefrite grave), por decisão do especialista ou do hospital: prednisona ou prednisolona 1–2 mg/kg/dia por 3–7 dias, com redução em 2–6 semanas (SBP 2019). Anti-inflamatório não hormonal só sem envolvimento renal (SBP 2019).

Encaminhar ao nefrologista pediátrico se houver proteinúria persistente, hematúria com proteinúria, hipertensão ou alteração da função renal — **com urgência** se houver síndrome nefrótica ou nefrítica (indicações de biópsia: SBP 2019; KDIGO 2025). 🚨 **Pronto-socorro:** dor abdominal intensa ou sangue nas fezes (risco de invaginação), edema escrotal doloroso (afastar torção), oligúria, edema importante, hipertensão com sintomas ou queda da função renal. Ver também [Hematúria, proteinúria e edema](#) e [A pele nas doenças sistêmicas](#).

MENSAGEM PARA AS FAMÍLIAS

Ver a urina escurecer durante um resfriado assusta, mas costuma refletir um mecanismo já conhecido e tratável quando bem acompanhado. O essencial é não interromper o seguimento: a maior parte do desfecho renal se decide no monitoramento de longo prazo, não no episódio agudo.

8. Casos clínicos comentados

CASO 1

Menino de 9 anos com episódio de urina "cor de coca-cola" (hematúria macroscópica) que surgiu cerca de 2 dias após o início de uma faringite. Já teve episódio semelhante no inverno passado. Pressão arterial normal, sem edema; entre os episódios, o exame de urina mostra hematúria microscópica.

1. A pista temporal mais importante para o diagnóstico é:

- ☐ **A)** A hematúria surgiu 3 semanas após a faringite, sugerindo causa estreptocócica
- ☐ **B)** A hematúria é sinfaringítica (1-3 dias após a infecção), sugerindo nefropatia por IgA
- ☐ **C)** A hematúria não tem relação com infecções
- ☐ **D)** Indica infecção urinária bacteriana
- ☐ **E)** É sempre sinal de litíase renal

Gabarito: B) A hematúria *concomitante* à infecção (1-3 dias) é o padrão sinfaringítico da nefropatia por IgA. Na glomerulonefrite pós-estreptocócica, a hematúria surge 1-3 semanas depois.

2. Se realizada biópsia renal, o achado de imunofluorescência esperado seria:

- ☐ **A)** Depósito dominante de IgG com C1q intenso
- ☐ **B)** Ausência de qualquer depósito
- ☐ **C)** Depósito mesangial dominante de IgA, com C1q tipicamente negativo
- ☐ **D)** Depósito linear de IgG na membrana basal
- ☐ **E)** Depósito isolado de C4

Gabarito: C) O achado-chave é o depósito mesangial dominante/codominante de IgA, em geral com C3; o C1q negativo ajuda a afastar a nefrite lúpica.

3. A principal diferença em relação à glomerulonefrite pós-estreptocócica é:

- ☐ **A)** O intervalo entre a infecção e a hematúria (concomitante na NIgA; semanas depois na pós-estreptocócica)
- ☐ **B)** A cor da urina
- ☐ **C)** A idade do paciente
- ☐ **D)** O sexo do paciente
- ☐ **E)** Não há diferença

Gabarito: A) A janela temporal é a pista mais útil à beira do leito: NIgA = hematúria simultânea à infecção; pós-estreptocócica = 1-3 semanas após.

CASO 2

Menina de 6 anos com púrpura palpável simétrica em membros inferiores e nádegas, dor abdominal e artralgia de tornozelos, surgidas após um quadro respiratório. Plaquetas normais. A família pergunta se é preciso vigiar os rins.

1. O diagnóstico mais provável é:

- ☐ **A)** Púrpura trombocitopênica imune
- ☐ **B)** Vasculite por IgA (púrpura de Henoch-Schönlein)
- ☐ **C)** Meningococcemia
- ☐ **D)** Dermatite de contato
- ☐ **E)** Eritema multiforme

Gabarito: B) Púrpura palpável simétrica em nádegas/membros inferiores + artralgia + dor abdominal, com plaquetas normais, é a apresentação clássica da vasculite por IgA (Henoch-Schönlein).

2. O achado que ajuda a diferenciar de uma causa por plaquetopenia é:

- ☐ A) A presença de febre
- ☐ B) A localização no tronco
- ☐ C) A púrpura é palpável e ocorre com plaquetas normais (não é trombocitopênica)
- ☐ D) O prurido intenso
- ☐ E) A ausência de dor abdominal

Gabarito: C) Na IgAV a púrpura é palpável e cursa com contagem de plaquetas normal, diferenciando-a das púrpuras por plaquetopenia (ex.: PTI).

3. Sobre o seguimento renal após a resolução da púrpura:

- ☐ A) Manter vigilância (urina, pressão arterial e função renal), pois a nefrite pode surgir/evoluir semanas depois
- ☐ B) Não é necessário nenhum seguimento
- ☐ C) Basta um único exame no dia da alta
- ☐ D) Só investigar se houver nova púrpura
- ☐ E) O rim nunca é acometido na IgAV

Gabarito: A) A nefrite da IgAV pode aparecer ou progredir semanas após o quadro agudo; por isso o rim deve ser monitorado mesmo após a resolução da púrpura — o desfecho renal se decide no seguimento.

9. Comparação com as referências

Item	SBP	Ministério da Saúde	AAP	NICE	AEP
Versão consultada	DC de Reumatologia nº 5, <i>Vasculite por IgA deve ser acompanhada em longo prazo?</i> , novembro de 2019	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Sem diretriz específica localizada	Borlán Fernández <i>Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch)</i> , Protocolo AEP, 2020
Diagnóstico da IgAV	Clínico; plaquetas nunca baixas (plaquetopenia sugere outro diagnóstico)	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Sem diretriz específica localizada	Crterios EULAR/PRINT (2010)
Vigilância renal	Reumatologista e função renal por toda a vida, mesmo sem nefrite inicial	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Sem diretriz específica localizada	PA e urina (com proteína/creatinina) pelo menos 6 vezes por semana no 1º e 2º mês, 6º e no 12º mês depois, PA anual
Biópsia renal	Síndrome nefrótica ou nefrítica, lesão renal aguda ou crônica, hematúria/proteinúria > 0,1 g/m ² /dia por > 3 meses	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Sem diretriz específica localizada	Proteinúria grave (proteína/creatinina > 250 mg/mmol) por > 4 semanas ou persistente; lesão renal aguda; síndrome nefrótica ou nefritica (critérios SHAFER)

Item	SBP	Ministério da Saúde	AAP	NICE	AEP
Corticoide	Não previne nefrite; formas graves: 1–2 mg/kg/dia por 3–7 dias e redução em 2–6 semanas; pulso de metilprednisolona nas mais graves	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Sem diretriz específica localizada	Uso controverso; previne nefrite, vasculite, cerebra, hemorragia, doença digestiva e nefrite grave

Leitura: as referências convergem no diagnóstico clínico da vasculite por IgA (púrpura palpável com plaquetas normais), no tratamento de suporte nas formas leves, no corticoide reservado às formas graves e na **vigilância renal mesmo quando a urina inicial é normal**, porque a nefrite costuma surgir nos primeiros 3 meses. A divergência é a **duração** dessa vigilância: o KDIGO 2025 (diretriz internacional de nefrologia, a mais recente) pede urina no início e ao menos mensalmente por 6 meses; a AEP, por pelo menos 6 meses, com controles no 12º mês e pressão arterial anual depois; a SBP vai além e recomenda seguimento com o reumatologista pediátrico e controle da função renal **por toda a vida**, apoiada num estudo brasileiro em que 28% das crianças sem nefrite inicial tiveram alteração renal anos depois. O Ministério da Saúde, a AAP e o NICE não têm protocolo específico. **Conduta do site:** segue a SBP (seguimento de longo prazo e indicações de biópsia e de corticoide), com a frequência mínima de exames dos primeiros 6 meses do KDIGO 2025, que a SBP não fixa.

10. Referências selecionadas

1. Suzuki H, et al. The pathophysiology of IgA nephropathy. *Journal of the American Society of Nephrology*. 2011;22(10):1795–1803.
2. Wyatt RJ, Julian BA. IgA nephropathy. *New England Journal of Medicine*. 2013;368(25):2402–2414.
3. Soares MF. An update on pathology of IgA nephropathy. *Jornal Brasileiro de Nefrologia*. 2016;38(4):435–440.
4. Trimarchi H, et al. Oxford Classification of IgA nephropathy 2016: an update from the IgA Nephropathy Classification Working Group. *Kidney International*. 2017;91(5):1014–1021.
5. KDIGO 2025 Clinical Practice Guideline for the Management of Immunoglobulin A Nephropathy (IgAN) and Immunoglobulin A Vasculitis (IgAV). *Kidney International*, setembro de 2025 (substitui o capítulo da diretriz KDIGO 2021 de doenças glomerulares).

6. Ozen S, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2010;69(5):798–806.
7. Sociedade Brasileira de Pediatria, Departamento Científico de Reumatologia. Vasculite por IgA deve ser acompanhada em longo prazo? Documento Científico nº 5, novembro de 2019.
8. Borlán Fernández S. Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch). Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la AEP, 2020.
9. Boston Children's Hospital. Henoch-Schönlein purpura (HSP). childrenshospital.org.

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Diante de hematúria, púrpura ou alterações urinárias, procure atendimento especializado.