



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/BR/intro>

## **Vasculite sistémica primária juvenil rara**

Versão de 2016

### **4. POLIARTERITE NODOSA**

#### **4.1 O que é?**

A poliarterite nodosa (PAN) é uma forma de vasculite que destrói a parede dos vasos sanguíneos (necrosante) afetando principalmente as artérias de pequeno e médio calibre. As paredes dos vasos de muitas ("poli") artérias - poliarterite - são afetadas numa distribuição em placas. As partes inflamadas das paredes da artéria tornam-se mais fracas e ficam sob pressão do fluxo sanguíneo, formando-se pequenas cavidades nodulares tipo balão (aneurismas) ao longo da artéria. Daí a origem do nome "nodosa". A poliarterite cutânea (pele) afeta principalmente a pele e o tecido musculoesquelético (por vezes também os músculos e as articulações) e não os órgãos internos.

#### **4.2 É uma doença comum?**

A PAN é muito rara nas crianças com um número estimado de novos casos anuais de um por cada milhão de pessoas. Afeta igualmente meninos e meninas, e é mais frequente em crianças com idades entre os 9 e os 11 anos. Nas crianças, pode estar associada a infeção estreptocócica ou, muito menos frequentemente também a hepatite B ou C.

#### **4.3 Quais são os principais sintomas?**

Os sintomas gerais (constitucionais) mais comuns são febre prolongada, mal-estar, fadiga e perda de peso.

A variedade de sintomas localizados depende dos órgãos afetados. Um

---

fornecimento insuficiente de sangue aos tecidos causa dor. Como tal, a dor em vários locais pode ser um sintoma principal de PAN. Nas crianças, as dores musculares e articulares são tão frequentes quanto a dor abdominal, a qual é devida ao envolvimento das artérias que irrigam o intestino. Se os vasos sanguíneos que irrigam os testículos estiverem afetados, também pode ocorrer dor escrotal. A doença cutânea pode apresentar-se sob várias formas desde erupções indolores com diferentes aparências (por exemplo, erupção irregular chamada púrpura ou manchas de pele arroxeadas chamadas livedo reticularis) até nódulos de pele dolorosos e até mesmo úlceras ou gangrena (perda total de irrigação sanguínea causando lesões em locais periféricos incluindo dedos das mãos, dedos dos pés, orelhas ou ponta do nariz). O envolvimento renal pode resultar na presença de sangue e proteínas na urina e/ou pressão arterial elevada (hipertensão). O sistema nervoso também pode ser afetado num grau variável e a criança pode ter convulsões, acidente vascular cerebral ou outras alterações neurológicas.

Em alguns casos graves, a doença pode piorar muito rapidamente. Os testes laboratoriais mostram sinais acentuados de inflamação no sangue, com uma contagem elevada de leucócitos (leucocitose) e um nível baixo de hemoglobina (anemia).

#### **4.4 Como é diagnosticada?**

De modo a poder considerar um diagnóstico de PAN, devem ser excluídas outras possíveis causas da febre persistente na infância, assim como as infeções. O diagnóstico é então suportado pela persistência de manifestações sistémicas e localizadas apesar do tratamento antimicrobiano, o qual geralmente é administrado a crianças com febre persistente. O diagnóstico é confirmado pela demonstração de alterações nos vasos sanguíneos através de exames de imagiologia (angiografia) ou pela presença de inflamação na parede dos vasos sanguíneos na biópsia de tecidos.

A angiografia é um método radiológico no qual os vasos sanguíneos que não são observados em Raios-X comuns são visualizados devido ao meio de contraste que foi injetado diretamente na corrente sanguínea. Este método é conhecido como angiografia convencional. Também pode ser utilizada tomografia computadorizada (angiografia por TC).

---

## **Qual é o tratamento?**

Os corticosteroides continuam a ser o tratamento de eleição da PAN na infância. O modo de administração destes medicamentos (muitas vezes diretamente nas veias, quando a doença está muito ativa, posteriormente sob a forma de comprimidos), a dose e a duração do tratamento são adaptadas individualmente de acordo com uma avaliação cuidadosa da extensão e gravidade da doença. Quando a doença está limitada à pele e ao sistema músculoesquelético, podem não ser necessários outros medicamentos supressores das funções imunitárias. No entanto, nos casos de doença grave e envolvimento de órgãos vitais é necessária a adição precoce de outros medicamentos, geralmente ciclofosfamida, de modo a controlar a doença (designado por tratamento de indução). Nos casos de doença grave e não responsiva, são por vezes utilizados outros medicamentos, incluindo agentes biológicos, mas a sua eficácia na PAN ainda não foi formalmente estudada.

Assim que a atividade da doença estabiliza, é mantida sob controlo através de tratamento de manutenção, geralmente com azatioprina, metotrexato ou micofenolato de mofetil.

Tratamentos adicionais utilizados individualmente incluem a penicilina (no caso de doença pós-estreptocócica), medicamentos que dilatam os vasos sanguíneos (vasodilatadores), anti-hipertensores, medicamentos contra a formação de coágulos (aspirina ou anticoagulantes), analgésicos (medicamentos anti-inflamatórios não-esteroides, AINEs).