



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro)

# Vasculite Sistémica Primária Juvenil Rara

Versão de 2016

## 1. O QUE É A VASCULITE

### 1.1 O que é?

A vasculite é uma inflamação das paredes dos vasos sanguíneos. Vasculites inclui um vasto grupo de doenças. O termo "primária" significa que o vaso sanguíneo é um dos principais alvos da doença, sem nenhuma outra doença subjacente. A classificação das vasculites depende principalmente do calibre e do tipo de vasos sanguíneos envolvidos. Existem muitas formas de vasculite, variando desde ligeira a potencialmente fatal. O termo "rara" refere-se ao fato de que este grupo de doenças é muito pouco comum na infância.

### 1.2 É uma doença comum?

Algumas das vasculites primárias agudas são doenças pediátricas bastante comuns (por exemplo a púrpura de Henoch-Schönlein e a doença de Kawasaki), enquanto que outras doenças descritas abaixo são raras e a sua frequência exata é desconhecida. Por vezes, os pais nunca ouviram o termo "vasculite" antes de ser diagnosticada na criança. A púrpura de Henoch-Schönlein e a doença de Kawasaki são descritas nas suas próprias seções.

### 1.3 Quais são as causas da doença? É hereditária? É infecciosa? O seu aparecimento pode ser prevenido?

As vasculites primárias habitualmente não afetam os membros da mesma família. Na maioria dos casos, o doente é o único afetado numa família, sendo muito pouco provável que os irmãos tenham a mesma

---

doença. É mais provável que a combinação de diferentes fatores desempenhe um papel na ocorrência da doença. Pensa-se que vários genes, infecções (atuando como desencadeantes) e fatores ambientais possam ser importantes para o desenvolvimento da doença. Estas doenças não são infecciosas e não podem ser prevenidas nem curadas, mas podem ser controladas, ou seja, quando a doença não está ativa os seus sinais e sintomas desaparecem. Este estado designa-se por "remissão".

#### **1.4 O que acontece aos vasos sanguíneos na vasculite?**

A parede dos vasos sanguíneos é "atacada" pelo sistema imunitário do organismo, fazendo com esta fique inflamada e ocorram perturbações estruturais. O fluxo sanguíneo é afetado formando-se coágulos nos vasos sanguíneos inflamados. Juntamente com o edema das paredes vasculares, este efeito pode contribuir para o estreitamento ou oclusão do vaso sanguíneo.

As células inflamatórias da corrente sanguínea aderem à parede dos vasos sanguíneos causando mais lesões nos vasos assim como no tecido circundante. Isto pode ser observado na biópsia de amostras de tecido afectado.

A própria parede dos vasos sanguíneos também se torna mais "permeável" permitindo que o líquido no interior dos vasos extravase para os tecidos circundantes, causando edema. Estes efeitos são responsáveis por vários tipos de erupções e alterações cutâneas, observadas neste grupo de doenças.

Uma diminuição do aporte sanguíneo através de vasos sanguíneos estreitados ou obstruídos ou, menos frequentemente, com ruptura da parede dos vasos cursando com hemorragia, pode causar lesão nos tecidos. O envolvimento dos vasos sanguíneos que irrigam órgãos vitais como o cérebro, rins, pulmões ou o coração, pode tornar-se um problema muito grave. A vasculite generalizada (sistémica) é normalmente acompanhada por uma extensa libertação de moléculas inflamatórias, provocando sintomas gerais, tais como febre, mal-estar, e exames laboratoriais alterados que sugerem a presença de inflamação: velocidade de sedimentação eritrocitária (VS) e proteína C-reativa (PCR). As alterações na forma dos vasos sanguíneos, nas artérias de maior calibre, podem ser detetadas através de angiografia (um procedimento de investigação radiológica que permite ver os vasos

---

sanguíneos).