



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

## **Vasculite Sistémica Primária Juvenil Rara**

Versão de 2016

### **6. VASCULITES ASSOCIADAS AO ANCA: Granulomatose com poliangeíte (Wegener, GPA) e poliangeíte microscópica (PAM)**

#### **6.1 O que é?**

A GPA é uma vasculite sistémica crónica que afeta principalmente os vasos sanguíneos de pequeno calibre e os tecidos das vias aéreas superiores (nariz e seios peri-nasais), das vias aéreas inferiores (pulmões) e dos rins. O termo "granulomatose" refere-se à aparência microscópica das lesões inflamatórias que formam pequenos nódulos com várias camadas, no interior e em redor dos vasos sanguíneos. A PAM afeta vasos sanguíneos de menor calibre. Em ambos os casos, existe um anticorpo chamado ANCA (anticorpo anticitoplasma do neutrófilo). Como tal, as doenças são referidas como doenças associadas ao ANCA.

#### **6.2 É uma doença comum? A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?**

A GPA é uma doença pouco comum, especialmente na infância. A frequência real é desconhecida, mas provavelmente não excede 1 novo doente por 1 milhão de crianças anualmente. Mais de 97% dos casos ocorre na população branca (caucasiana). Nas crianças, ambos os sexos são afetados igualmente.

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

Numa grande proporção de doentes, a doença apresenta-se com congestão nasal que não melhora com antibióticos nem com

---

descongestionantes. Existe tendência para formação de crostas no septo nasal, hemorragias e ulcerações causando, por vezes, uma deformação conhecida como nariz em sela.

A inflamação das vias aéreas abaixo das cordas vocais pode causar estreitamento da traqueia, causando uma voz rouca e problemas respiratórios. A presença de nódulos inflamatórios nos pulmões resulta em sintomas de pneumonia, com falta de ar, tosse e dor torácica. O envolvimento renal está inicialmente presente apenas numa pequena percentagem de doentes, mas torna-se mais frequente à medida que a doença evolui, causando alterações nas análises à urina e sanguíneas da função renal, assim como hipertensão. O tecido inflamatório pode acumular-se por trás do globo ocular, empurrando-o para a frente (protrusão), ou no ouvido médio, causando otite média crónica. Sintomas gerais tais como perda de peso, fadiga, febre e suores noturnos são comuns, assim como várias manifestações cutâneas e músculoesqueléticas.

Na PAM, os rins e os pulmões são os principais órgãos afetados.

#### **6.4 Como é diagnosticada?**

Os sintomas clínicos de lesões inflamatórias nas vias aéreas superiores e inferiores, juntamente com doença renal, manifestada normalmente pela presença de sangue e proteínas na urina e aumento dos níveis sanguíneos de substâncias libertadas pelos rins (creatinina, ureia), são muito suspeitos de GPA.

As análises sanguíneas geralmente indicam elevação de marcadores inflamatórios inespecíficos (VS, PCR) e níveis elevados de ANCA. O diagnóstico pode ser confirmado por uma biópsia de tecido.

#### **6.5 Qual é o tratamento?**

Os corticosteróides em combinação com a ciclofosfamida são a base do tratamento de indução da GPA/PAM. Outros agentes supressores do sistema imunitário, tais como o rituximab, podem estar indicados de acordo com a situação individual. Assim que a atividade da doença estabiliza, é mantida sob controlo através do tratamento de manutenção, geralmente com azatioprina, metotrexato ou micofenolato de mofetil.

Tratamentos adicionais incluem antibióticos (geralmente cotrimoxazol a

---

longo prazo), anti-hipertensores, medicamentos contra a formação de coágulos (aspirina ou anticoagulantes) e analgésicos (medicamentos anti-inflamatórios não-esteróides, AINEs).