



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

## **Vasculite Sistémica Primária Juvenil Rara**

Versão de 2016

### **2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

#### **2.1 Quais são os tipos de vasculite? Como é a vasculite classificada?**

A classificação das vasculites nas crianças baseia-se no calibre dos vasos sanguíneos envolvidos. A vasculite em vasos sanguíneos de grande calibre, como a arterite de Takayasu, afeta a aorta e as suas ramificações principais. A vasculite em vasos sanguíneos de médio calibre afeta tipicamente as artérias que irrigam os rins, os intestinos, o cérebro ou o coração (por exemplo, poliarterite nodosa, doença de Kawasaki). A doença em vasos sanguíneos de pequeno calibre afeta vasos sanguíneos mais pequenos incluindo capilares (por exemplo, púrpura de Henoch-Schönlein, granulomatose com poliangeíte, síndrome de Churg-Strauss, vasculite leucocitoclástica cutânea, poliangeíte microscópica).

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

Os sintomas da doença variam de acordo com o número total de vasos sanguíneos inflamados (generalizada ou afetando apenas alguns locais) e com a sua localização (órgãos vitais, tais como o cérebro ou o coração, em contraposição da pele ou do músculo), assim como o grau de comprometimento do aporte sanguíneo. Isto pode variar desde uma diminuição transitória mínima do fluxo sanguíneo até à sua oclusão total, com as alterações subsequentes no tecido não irrigado, causadas pela falta de oxigénio e fornecimento de nutrientes. Isto pode eventualmente causar danos nos tecidos com as subsequentes cicatrizes. A extensão dos danos nos tecidos indica o grau de disfunção

---

do tecido ou órgão. Os sintomas típicos estão descritos abaixo nas seções correspondentes a cada doença.

### **2.3 Como é diagnosticada?**

Normalmente, o diagnóstico de vasculite é difícil. Os sintomas podem assemelhar-se aos de outras doenças pediátricas mais comuns. O diagnóstico baseia-se na avaliação dos sintomas clínicos por um especialista juntamente com os resultados das análises sanguíneas e à urina e dos exames de imagiologia (como ecografias, Raios-X, TC e RM ou angiografia). Quando apropriado, o diagnóstico é confirmado por biópsias dos tecidos e órgãos envolvidos e mais acessíveis. Devido à raridade destas doenças, é frequentemente necessário transferir a criança para um centro onde exista reumatologia pediátrica, assim como outras subespecialidades pediátricas e especialistas em imagiologia.

### **2.4 Há tratamento para a doença?**

Sim, atualmente as vasculites podem ser tratadas, embora alguns casos mais complicados representem um verdadeiro desafio. Na maioria dos doentes tratados adequadamente, é possível o controlo (remissão) da doença.

### **2.5 Quais são os tratamentos?**

O tratamento das vasculites primárias crónicas é complexo e de longa duração. O seu objetivo principal é controlar a doença o mais rapidamente possível (tratamento de indução) e manter o controlo a longo prazo (tratamento de manutenção), evitando ao mesmo tempo efeitos secundários desnecessários. Os tratamentos são escolhidos numa base estritamente individualizada, de acordo com a idade do doente e com a gravidade da doença.

Os corticosteróides em combinação com fármacos imunossupressores, tais como a ciclofosfamida, provaram ser mais eficazes a induzir a remissão da doença.

Os medicamentos utilizados frequentemente no tratamento de manutenção incluem: azatioprina, metotrexato, micofenolato de mofetil e baixas doses de prednisona. Vários outros medicamentos podem ser

---

utilizados para suprimir o sistema imunitário ativado e combater a inflamação. São escolhidos numa base estritamente individualizada, normalmente quando outros medicamentos mais comuns falharam. Estão incluídos os novos agentes biológicos (por exemplo, inibidores do TNF e rituximab), a colchicina e a talidomida.

No tratamento prolongado com corticosteróides, deve prevenir-se a osteoporose através do aporte suficiente de cálcio e vitamina D. Podem ser prescritos medicamentos que previnem a coagulação do sangue (por exemplo, dose baixa de aspirina ou anticoagulantes) e, nos casos de hipertensão arterial, também estão indicados medicamentos para controlo da tensão arterial.

Pode ser necessária fisioterapia para melhorar a função musculoesquelética, ao mesmo tempo que o apoio psicológico e social ao doente e à família os ajuda a lidar com o stress e tensões de uma doença crónica.

## **2.6 E os tratamentos não convencionais/complementares?**

Existem muitos tratamentos complementares e alternativos disponíveis e isto pode ser confuso para os doentes e para as suas famílias. Avalie cuidadosamente os riscos e os benefícios de experimentar estes tratamentos uma vez que existem poucos benefícios comprovados e podem ser dispendiosos, tanto em termos de tempo, desconforto para a criança e financeiros. Se pretender saber mais sobre tratamentos complementares e alternativos, é aconselhável discutir essas opções com o seu reumatologista pediátrico. Alguns tratamentos podem interagir com os medicamentos convencionais. A maioria dos médicos não se oporá a tratamentos complementares, desde que siga as indicações médicas. É muito importante não parar de tomar os medicamentos receitados. Quando são necessários medicamentos para manter a doença sob controlo, tais como corticosteróides, pode ser muito perigoso parar de os tomar caso a doença ainda esteja ativa. Fale com o médico do seu filho sobre preocupações que tenha em relação à medicação.

## **2.7 Reavaliações**

O principal objetivo de um acompanhamento periódico é avaliar a atividade da doença, a eficácia e possíveis efeitos secundários do

---

tratamento, de modo a obter o máximo benefício para o seu filho. A frequência e o tipo de consultas de acompanhamento dependem do tipo e da gravidade da doença, assim como dos fármacos utilizados. Na fase inicial da doença, as consultas de ambulatório são típicas e, em casos mais complicados, os internamentos podem ser mais frequentes. Geralmente, estas consultas tornam-se menos frequentes à medida que se consegue controlar a doença.

Existem várias formas de avaliar a atividade da doença na vasculite. Pode ser-lhe pedido que informe sobre quaisquer alterações na doença do seu filho e, em alguns casos, que faça um acompanhamento da sua urina utilizando um teste de tiras e que avalie a sua tensão arterial. Um exame clínico detalhado juntamente com a análise dos sintomas do seu filho constituem uma parte importante da avaliação da atividade da doença. São realizadas análises sanguíneas e à urina para detetar a atividade da inflamação, alterações nas funções dos órgãos e possíveis efeitos secundários dos medicamentos. Com base no envolvimento de cada órgão interno, podem ser realizados vários outros exames por diferentes especialistas, podendo ser necessários estudos de imagiologia.

## **2.8 Quanto tempo durará a doença?**

As vasculites primárias raras têm uma longa duração; por vezes duram toda a vida. Podem começar de forma aguda, muitas vezes grave ou mesmo fatal, e subsequentemente evoluem para uma forma mais crónica e de menor intensidade.

## **2.9 Qual é a evolução a longo prazo (prognóstico) da doença?**

O prognóstico das vasculites primárias raras é muito variável de indivíduo para indivíduo. Depende não só do tipo e extensão do envolvimento dos vasos sanguíneos e dos órgãos envolvidos, mas também do intervalo entre o início da doença e o início do tratamento, assim como da resposta individual ao tratamento. O risco de lesões nos órgãos está relacionado com a duração da doença ativa. As lesões em órgãos vitais podem ter consequências para toda a vida. Com o tratamento adequado, é frequentemente possível alcançar remissão clínica durante o primeiro ano. A remissão pode ser para toda a vida mas é habitualmente necessário tratamento de manutenção de longa

---

duração. Os períodos de remissão da doença podem ser interrompidos devido a recidivas da doença, as quais necessitam de tratamento mais intensivo. Se não for tratada, a doença apresenta um risco de vida relativamente alto. Devido à raridade da doença, os dados exatos sobre a evolução a longo prazo são escassos.