

20 de Março de 2009.

### **Vasculites**

Inflamação do vaso.

Os vasos inflamados são geralmente as artérias, eventualmente as arteríolas, capilares, vênulas pós-capilares.

Quando um surto inflamatório acomete uma artéria, ela fica desorganizada, os elementos da parede arterial podem ser destruídos e a formação de um aneurisma pode ser reflexo de uma vasculite; dependendo da resposta do vaso ao processo inflamatório pode haver redução do lúmen e isquemia tecidual.

Além de sinais vasculares, como sinais isquêmicos e aneurismas, os pacientes com vasculites tem sinais de inflamação em andamento: adinamia, perda ponderal, VHS aumentada.

Evento isquêmico + inflamação em andamento = suspeitar de vasculite em andamento.

Paciente com AR ou LES ou em uso de radioterapia podem complicar com vasculites: tratam-se de **vasculites secundárias**.

### **Vasculites primárias**

A vasculite é o processo principal e não é consequência a nada.

Existem dois grandes grupos de vasculites primárias:

- **Vasculites por hipersensibilidade:** doença mais branda - processo vasculítico limitado a pele, eventualmente acometendo órgãos internos (quando isto acontecia, o PX era melhor). O PX é bom.
  - **Vasculite cutânea idiopática.**
  - **Púrpura de Henoch-Scholein.**
- **Vasculites (necrosantes) sistêmicas** Doença mais grave – processo que o paciente na ausência de tratamento morria em meses.

Viu-se que as vasculites sistêmicas apresentavam doenças com características peculiares diferentes entre si. Assim, a classificação das vasculites sistêmicas acima ficava incompleta e, por isso, surgiu uma nova classificação para as vasculites primárias que se baseia no tamanho do vaso **preferencialmente (não unicamente)** envolvido.

**A) Vasculite de grandes vasos** (aorta e seus ramos para mmss – subclávia – e para mmii – ilíacas – e para cabeça e pescoço – carótida)

A.1) Arterite temporal

A.2) Arterite de Takayasu

**B) Vasculite vasos de médio calibre** (vasos viscerais – renais, pulmonares, coronárias)

B.1) PAN

B.2) Doença de Kawasaki.

B.3) Doença de Buerger (tromboangiite obliterante)

**C) Vasculite de vasos de pequeno calibre (arteríolas, capilares e vênulas pós-capilares )**

C.1) Poliangeíte Microscópica

C.2) Vasculite de Churg-Strauss

C.3) Granulomatose de Wegener

C.4) Púrpura de Henoch-Schonlein: não é sistêmica.

C.5) Vasculite cutânea idiopática: não é sistêmica.

Por que as vasculites primárias ocorrem?

Fenômeno imunológico.

Existem algumas vasculites que possuem um marcador imunológico que não está presente em outras. Ou seja, existem algumas vasculites que cursam com ANCA positivo (anticorpo contra neutrófilos). São as **vasculites chamadas pauci-ímmunes** (a biópsia da parede do vaso não mostra complexos antígeno-anticorpo).

Quando pedimos pesquisa de ANCA existem três padrões de imunofluorescência:

- **C-ANCA:** anti-proteinase 3.
  - Granulomatose de Wegener.
- **P-ANCA:** anti-mieloperoxidase
  - Poliangeíte microscópica.
  - Síndrome de Churg-Strauss.

Existem doenças que nada tem haver com vasculite que cursam com ANCA positivo. É o padrão **A-ANCA** (P-ANCA; a de atípico; ou não anti-mieloperoxidase, segundo o Harrison): pneumonia em paciente com fibrose cística, endocardite bacteriana subaguda, DII.

Quando suspeitar de uma vasculite?

Paciente deve exibir sinais de inflamação em andamento: febre, adinamia, perda ponderal, VHS aumentada; na maioria das vezes o complemento é normal.

Isquemia tecidual (úlceras necróticas em MMII, vasculite mesentérica).

Sinais isquêmicos + sinais inflamatórios.

Como confirmar uma vasculite?

Deve ser feita a biópsia. Porém, não é toda vasculite que recebe biópsia (biopsiar a aorta na Arterite de Takayasu, por exemplo, seu idiota?). Nessas condições usamos a clínica com alterações arteriográficas (quando a biópsia não puder ser feita; ou o local for inacessível).

### Vasculites limitadas a pele (hipersensibilidade)

Podem envolver órgãos internos, mas a evolução e PX são muito bons.

É representada pela púrpura de Henoch-Scholein.

Essas vasculites não pegam artérias, arteríolas e capilares; acometem a vênula pós-capilar e por esse motivo há extravasamento de sangue para a derme: venulite → trombose da vênula pós-capilar → se o capilar não joga sangue nessa vênula → a arteríola e o capilar se ingurgitam → acentuação das fenestras capilares → sangue escapa pelas fenestras e cai na derme. Trata-se de uma petéquia palpável que faz alto relevo na pele; não desaparece quando você comprime com dedo (não some a digito pressão; não some a vitropressão – compressão pela lâmina de microscópio). Púrpura palpável = vasculites (associação típica – como hemácias dismórficas = glomerulite).

Obs:

- Púrpura: extravasamento de sangue para a derme; é uma tatuagem de sangue na derme.
- Petéquia: é uma púrpura puntiforme.
- Equimose: é uma púrpura gigante.

### PHS

Doença mais comum em meninos e crianças; pode acometer adolescentes e adultos jovens.

Rash petequial: púrpura petequial palpável em nádegas e em parte posterior do corpo.

Apesar de ser chamada de hipersensibilidade, não fica limitada a pele, mas fica limitada a pele. No rim, observamos uma lesão idêntica à da Nefropatia por IgA (doença de Berger). Na maioria das vezes, a glomerulite que acomete a PHS não tem sintomas (não é síndrome nefrítica) e é apenas laboratorial (hemácias dismórficas). Algumas crianças podem apresentar artrite e dor abdominal.

PHS = púrpura palpável + GN igual a de Berger (hematúria micro + proteinúria) + artrite + dor abdominal.

Raríssimas vezes faz-se corticóides.

Se a criança apresentar manifestação intestinal (dor abdominal) faz o corticóide.

O Nelson aponta algumas manifestações neurológicas (raras e sem explicação). Estas manifestações também são indicação de glicocorticóide.

Corticóide = manifestações intestinais ou neurológicas.

**Vasculite cutânea idiopática**

Púrpura palpável.

Doença limitada a pele; não há artrite, mais nada.

Quando não há causa para ela.

**Vasculites leucocitoclásticas** = achado de biópsias das vasculites acima. Essas vasculites por hipersensibilidade são venulites pós-capilres e a biópsia mostra resto de neutrófilos na parede das vênulas.

**Arterite temporal ou arterite de células gigantes**

É considerada de grandes vasos: porque atinge a carótida. Tem esse nome porque uma artéria muito frequentemente envolvida é a temporal (ramo da carótida externa). Pode comprometer carótida interna, oftálmica (ramo da ACI); artéria que irriga a musculatura da mastigação (ramo da ACE).

Só ocorre em indivíduos com mais de 50 anos.

Apesar de a idade de incidência ser maior do que 50 anos, a grande maioria dos doentes é idoso. Ou seja, é doença do idoso.

Discretamente mais freqüente em mulheres.

Característica inusitada desta vasculite: cefaléia.

**Idoso com cefaléia crônica e VHS aumentada = arterite temporal.**

Sinais/Sintomas: febre + perda de peso + adinamia + câimbra durante a mastigação (claudicação dos músculos da mastigação) + dor de cabeça fronto-temporal + VHS aumentada.

**Manifestação mais temida: diminuição progressiva da acuidade visual (por envolvimento da artéria oftálmica).**

É a única situação em que o paciente recebe corticóide antes de fazer biópsia da artéria temporal.

A artéria temporal está espessada e dolorosa à palpação.

**Estigmas:** idoso + cefaléia + VHS aumentada.

Em alguns idosos a única manifestação pode ser uma febre obscura persistente.

**Febre obscura ou indeterminada:** temperaturas maiores do que 38,3 por mais de 3 semanas (não precisa ser diária), sendo que ficou 3 dias internados para investigar e não se achou nada.

No idoso, a AT é uma causa de febre obscura. Esta pode ser abordada diretamente com biópsia da artéria.

**Polimialgia reumática:** 40% dos pacientes tem uma polimialgia reumática associada (dor muscular proximal e musculatura do pescoço associada a rigidez, principalmente pela manhã).

**Laboratório:** VHS aumentada (se não tiver aumentada não é AT; VN no idoso=20-25 mm na primeira hora; AT = 90; 100 mm).

**Diagnóstico:** biópsia da artéria temporal (geralmente a artéria temporal está espessada e trombosada).

**Tratamento:** prednisona.

**Característica do tratamento:** resposta imediatamente / pronta-resposta / resposta dramática ao início da prednisona. No dia seguinte, o velhinho já está bom. Se a resposta não for dramática, questione o DX.

Tempo do tratamento: o paciente recebe corticóide por mais de dois anos. Assim, reponha vitamina B, cálcio, dê bifosfonato. Senão, o osso vai desmoronar.

**Arterite de Takayasu**

Mais comum na Ásia.

Não acomete só descendentes de asiáticos.

Acomete aorta e seus ramos (principalmente subclávia).

Quando acomete a aorta pode causar como seqüela um aneurisma ou estreitamento. Se o aneurisma acometer a aorta ascendente, pode haver sopro de regurgitação aórtica por dilatação do anel valvar da aorta.

Doença de meninas adolescentes, mais raramente em mulheres jovens (9F: 1M).

Sinais/sintomas: febre, emagrecimento, adinamia, VHS alta (até aí pensa-se em LES, HIV, TB, etc) + **claudicação do membro superior** (um dos membros superiores se cansa facilmente; a subclávia está envolvida em 93% dos casos).

Há ausência ou diminuição de pulso no membro porque passa pouco sangue pela subclávia. Diferença de pressão e pulsos entre os MMSS.

#### Quando devemos suspeitar de Arterite de Takaysu?

1. Ausência de pulso periférico em um dos MMSS.
2. Claudicação de membro superior.
3. Desigualdades de PA (>10mmHg).

4. Soprobdominal + hipertensão renovascular (pode acometer o óstio da artéria renal). A causa mais freqüente de hipertensão renovascular em uma jovem é displasia fibromuscular; mas as outras características de Takaysu ajudam na diferenciação.

5. Sopros de regurgitação aórtica: somente se a aorta ascendente for acometida.

**Diagnóstico:** manifestações clínicas + alterações angiográficas (não há onde biopsiar).

**Tratamento:** prednisona. A vasculite pode deixar seqüelas que devem ser tratadas: angioplastia da artéria renal ou revascularização cirúrgica da subclávia em caso de obstrução destes vasos. Tanto a angioplastia quanto a cirurgia só podem ser feitas após remissão da doença.

#### Poliarterite nodosa

Extremamente grave: paciente morre em meses.

Ocorre necrose da pele e de órgãos internos.

Acomete vasos preferencialmente de médio calibre.

Acomete discretamente mais homens; média de idade de 57 anos.

**A PAN acomete duas circulações com muita freqüência: mesentérica e renal.**

**Sinais/sintomas:** febre, perda ponderal significativa, **angina mesentérica crônica** (paciente come e tem dor abdominal em seguida; paciente deixa de comer e emagrece; ou seja, emagrece pela atividade inflamatória da doença e pela angina mesentérica); **elevação de escórias nitrogenadas elevadas** (não acomete glomérulos/capilar e sim artéria renal, artéria lobar e o paciente vai desenvolvendo com o tempo infartos renais silenciosos, ou seja, o paciente apresenta elevação das escórias nitrogenadas); **dor testicular** (trata-se de um estigma).

Apesar da PAN acometer preferencialmente vasos de médio calibre, existe um vaso de pequeno calibre que ela pode acometer: vaso que nutre nervo periférico → mononeuropatia isquêmica → perda de força e motilidade (se acometer o nervo tibial, o pé pode cair). Pode haver **mononeurite múltipla:** episódios de mononeurite assíncronos e assimétricos (vai do tibial → mediano → tibial contra-lateral).

**Laboratório:** HBsAg está presente em 30% dos casos; elevação de VHS; **ANCA é raríssimo.**

**Diagnóstico:** quadro clínico sugestivo + biópsia (nervo periférico, testículo, músculo). Quando não houver sítio para ser biopsiado, utiliza-se a arteriografia (celíaca, mesentérica, renal e hepática). Na arteriografia vêem-se **aneurismas.**

**Tratamento:** somente glicocorticóide não é suficiente; requer imunossupressão mais intensa, ou seja, prednisona + ciclofosfamida. Geralmente, demora-se de 3-6 meses para colocar a doença em remissão. Depois, retira-se corticóide e deixa ciclofosfamida por até um ano.

#### Poliangeíte microscópica

Alguns doentes aparentemente possuíam PAN, mas evoluíam com manifestações atípicas. Estes pacientes apresentavam hematúria microscópica e biópsia com **glomerulonefrite membranosa** (como era possível se a PAN não acomete glomérulo); além de **capilarite pulmonar/hemorragia alveolar** (que gerava desde hemoptise até hemorragia pulmonar maciça). Estes pacientes passaram a ser chamados de PAN não-clássica. Depois descobriu-se que era uma entidade completamente diferente.

Acomete vasos de pequeno calibre.

Síndrome pulmão-rim: Síndrome de Goodpasture; Poliangeíte microscópica; Granulomatose de Wegener. A causa mais comum de Síndrome pulmão-rim nos EUA é polingéite microscópica.

**Marcador importante:** p-anca (75%).

**Diagnóstico:** biópsia (especialmente no rim, uma vez que os pacientes na maioria das vezes apresentam glomerulonefrite crescêntica com necrose do tufo capilar, ou seja, necrosante). Hemorragia pulmonar + glomerulonefrite crescêntica necrosante.

**Tratamento:** como o da PAN.

### Síndrome de Churg-Strauss

Lembrar da sibilância torácica.

Não se inicia como vasculite e sim como asma.

Indivíduo com 48 anos que começa a ter crise asmática (necessita de metilprednisolona e beta-2 agonista).

A asma é alérgica/extrínseca: eosinófilo alto; IgE sérico aumentado.

O paciente inicia tratamento ambulatorial contra a asma.

Na evolução, o paciente pode apresentar uma nova crise asmática acompanhada de **infiltrados pulmonares moveis** (localizações distintas em dias diferentes).

**Eosinofilia + infiltrado pulmonar + sibilância = Síndrome de Loefer (infestação por parasitas, geralmente Ascaris); ou Aspergilose Broncopulmonar ou Churg-Strauss.**

O infiltrado que era eosinofílico, depois de três anos da hipersensibilidade, o paciente faz um quadro de vasculite (infiltrado pulmonar decorrente de vasculite, IAM, mononeurite múltipla, VHS aumentada)

**Laboratório:** aumento do VHS; P-ANCA (50%).

**Diagnóstico:** biópsia cirúrgica do pulmão (por peito aberto ou pela videotoracoscopia) que mostra vasculite.

**Tratamento:** somente prednisona.

### Granulomatose de Wegener

Não é comum.

Os **três sítios** mais acometidos: trato respiratório superior + pulmão + rim.

Não tem preferência por sexo.

Média de idade de 40 anos. 15% tem menos de 19 anos.

**Estigmas:** 40 anos, sinusite destrutiva que não melhora (vasculite destrói por isquemia – perfuração do septo com deformidades do tipo nariz em sela, perfuração de palato, secreção de sangue, secreção purulenta ocasional; acometimento pulmonar (nódulo pulmonar; confluência de nódulos – massa; infiltrado pulmonar; qualquer imagem; pode haver radiologia alterada num paciente assintomático ou sintomático – dispnéia, hemoptise); glomerulonefrite crescêntica e necrosante (hematúria dismórfica no sedimento; como a poliangeíte microscópica, mas esta não acomete trato respiratório superior).

Estenose de traquéia por isquemia da mucosa traquela (cicatrização subsequente) + granulomatose retro-orbitária (massa que empurra a órbita) podem ocorrer.

**Sequelas:** estenose traqueal; deformidade nasal em sela; perda auditiva; doença crônica de seios paranasais; IRC.

**Laboratório:** VHS aumentada; C-ANCA (anti-proteinase-3 / 90%).

**Diagnóstico:** biópsia do pulmão, ou dos seios paranasais ou do rim. **A mais elucidativa é a da lesão pulmonar.**

**Tratamento:** igual ao da PAN (Prednisona + ciclofosfamida).

### Em resumo...

#### Quais são as vasculites por hipersensibilidades (leucocitoclasticas)?

PHS; Vasculite cutânea idiopática.

#### O que são vasos de grande calibre?

Aorta e ramos para cabeça, pescoço e membros.

#### O que são vasos de médio calibre?

Artérias viscerais (mesentérica, renal, coronária e para mãos e pés). Ramo proximal até arteríola, sem incluir estas.

#### O que são pequenos vasos?

Arteriolas, capilares e vênulas pós-capilares?

**Quais são as vasculites de grandes vasos?**

Arterite temporal / Takayasu.

**Quais são as vasculites de médios vasos?**

PAN / BUERGER (tromboangeíte obliterante – questiona-se se é vasculite) / Kawasaki.

**Quais são as vasculites de pequenos vasos?**

Poliangeíte microscópica / Wegener / Churg-Strauss / também as de hipersensibilidade na nova classificação.

**Quando pensar em arterite temporal?**

Idoso, cefaléia, VHS aumentado.

**Outros sinais importantes da AT:** claudicação dos músculos da mastigação e cegueira.

**A AT pode ser causa de FOI (febre de origem indeterminada) no idoso?**

Sim.

**Qual a característica importante da terapia da AT?**

Resposta dramática aos GC.

**Como diagnosticamos a doença?**

Biópsia da artéria temporal.

**Quais são os principais vasos acometidos na PAN?**

Artérias viscerais: mesentéricas e renais.

**Quando pensar em PAN?**

Dor abdominal (angina mesentérica); Insuficiência renal; dor testicular; mononeurite múltipla; achado arteriográfico: presença de aneurismas nessas circulação.

**Qual achado sorológico importante da PAN?**

HBsAg em 30% dos pacientes.

**E o ANCA na PAN?**

É raríssimo ser positivo.

**Quadro semelhante a PAN, porém com GN necrosante e hemorragia pulmonar.**

Devemos pensar em poliangeíte microscópica.

**A presença de asma grave, infiltrados pulmonares, eosinofilia importantes, e vasculite nos leva a pensar em?**

Churg-Strauss.

**Vasculite naturalmente com P-ANCA positivo.**

Poliangeíte microscópica e Síndrome de Churg-Strauss.

**Quando pensar em Wegener?**

Pode haver Síndrome pulmão-rim.

Massa retroorbitária / sinusite / c – ANCA positivo.

**Palavras chaves ou estigmas das vasculites**

Estão no meio da questão sempre.

Púrpura palpável = vasculite.

63 anos, cefaléia, VHS=100 mm/h = Arterite temporal.

Dor testicular; aneurismas vasculares = PAN.

Mulher jovem, diferença de pressão entre os braços = Takayasu.

Pulmão; rim; C-ANCA positivo = Granulomatose de Wegener.

Lesão perfurante no palato; colabamento das estruturas do nariz = Granulomatose de Wegener.

Existe uma **vasculite que consome complemento**: a crioglobulinemia. A grande maioria dos casos desta doença não são vasculites primárias e sim secundárias. Hepatite C e neoplasias hematológicas cursam com crioglobulinemia.

**Observações**

**Púrpura de Henoch-Schonlein**

Tétrade:

- Púrpura palpável: encontram-se depósitos de IgA na biópsia; em nádegas e MMII.
- Nefropatia por IgA (GN): subclínica; semelhante à doença de Berger; hematúria ou proteinúria no EAS.
- Artrite/artralgia.
- Dor abdominal.

Dor abdominal + acometimento de SNC = recebem tratamento.

### **Arterite temporal (arterite de células gigantes)**

- Cafaléia + VHS aumentado (> 55 mm/h). VHS baixo = questione o DX.
- Claudicação da mandíbula: quase patognomônico.
- Amaurose por comprometimento das AA oftálmicas/ciliares: atenção – trata antes da biópsia da a. temporal. O corticóide leva 2 semanas para comprometer o laudo da biópsia.
- Causa de FOI: pode pedir biópsia.
- Polimialgia reumática associada: rigidez em cinturas escapulares e pélvica; não há lesão muscular (rabdomiólise; mioglobínúria ou CPK aumentada). É a articulação embaixo que está inflamada.
- Resposta dramática à prednisona. Ausência de resposta = questione o DX.

### **Arterite de Takayasu**

- Diferença de pulso entre MMSS.
- Pode acometer óstio de a. renal → hipertensão renovascular.
- TX: corticóide + tx das seqüelas (angioplastia ou bypass).

### **PAN**

- Acomete artérias viscerais:
  - 1. Mesentérica → angina crônica; perda de peso.
  - 2. Renal → eleva Ur e Cr, mas não acomete glomérulos; é de médio calibre.
  - 3. Testicular: poucas coisas dão dor testicular em Medicina.
  - 4. SNP: mononeurite múltipla.
- 30% dos pacientes tem HBV: encontramos HBsAg ou HBeAg (marcador de replicação viral). Tratamento nesse caso passa pelo Tx da infecção (alfa-interferon).
- DX: biópsia ou angiografia (aneurismas seguidos de estenoses).
- TX: prednisona + ciclofosfamida.

### **PIM (poliangiíte microscópica)**

- Glomerulonefrite (hematúria dismórfica) + capilarite pulmonar = Síndrome Pulmão-Rim.
- P-ANCA +.
- Síndrome pulmão-rim: PIM + Wegner + Goodpasture.
- DX: biópsia renal → GN crescêntica necrosante.
- TX = PAN.

### **Churg-Strauss**

- Sibilância + infiltrado + eosinofilia = Churg-Strauss ou Loeffler ou ABPA.
- Asma → 2 anos → vasculite.
- Hipersensibilidade (asma; rinite alérgica; eosinofilia).
- Púrpura palpável; pulmão; IAM; mononeurite.
- P-ANCA +.
- DX: bx cirúrgica de pulmão.
- TX: prednisona.
- Drogas antileucotrienos (zafirlucaste) bloqueiam os receptores de LTN e deixam os LTN livres → que atraem eosinófilos → deflagram Churg-Strauss.

### **Granulomatose de Wegener**

- TRS + TRI (qualquer imagem; qualquer sintoma) + rim (hematúria dismórfica).
- C-ANCA +.
- Massa retro-orbitária.
- DX: biópsia (pulmão; TRS; rim).
- TX = PAN

### **Crioglobulinemia**

- Única vasculite que reduz complemento.
- Associada a neoplasias hematológicas e HCV.
- Vasculite crioglobulinêmica pedir sorologia anti-HCV ou PCR do RNA viral.
- Vasculite leucocitoclástica cutânea que pode ser sistêmica: quando tem acometimento renal é mais grave, mas o paciente morre pela doença hepática e não pela doença renal (IR), porque para atingir os rins, os vírus estão se replicando muito.

### **Vasculites paucimunes**

- Poucos depósitos de imunocomplexos nas paredes dos vasos.
- Na imunoflorescência:

- P-ANCA (anti-mieloperoxidase): PIM + Churg-Strauss.
- C-ANCA (anti-proteinase 3): Wegner.
- A-ANCA: DII, endocardite bacteriana subaguda.

- S. pulmão-rim com depósito linear de IC → pense em GoodPasture pois essas daí quase nem tem IC.

### **Vasculite crioglobulinêmica**

- Crioglobulinas = Ig que se precipitam em baixas temperaturas in vitro (4 graus) e se dissolvem na temperatura corporal (37 graus). Criócito = percentual de volume de soro que se precipita a baixas temperaturas.
- Crioglutinas = Ig capazes de aglutinar hemácias quando o sangue (e não o soro) é colocado em baixas temperaturas.
- Tipo I (monoclonal): IgM ou IgG derivadas de um único plasmócito; são os maiores criócitos.
- Tipo II (mista): IgM monoclonal com ação de FR que ataca a fração Fc de uma IgG policlonal; essencial ou secundária a processos infecciosos, inflamatórios ou neoplásicos; HCV é a principal causa.
- Tipo III (policlonal): crioglobulina também é mista, mas IgM é policlonal; sempre secundária a algum processo infeccioso.
- Praticamente a única vasculite que reduz complemento.

### **Doença de Behçet**

- Artérias e veias de qualquer calibre.
- Causa e patogenia desconhecidas; Ac contra as células endoteliais e da mucosa oral.
- DX: primeiros + 2 critérios
  - 1. Úlceras orais aftosas recidivantes.
  - 2. Úlceras genitais aftosas recidivantes.
  - 3. Lesões oculares: avaliada pelo oftalmologista.
  - 4. Lesões cutâneas: acnes; pseudofoliculite.
  - 5. Patergia: hipersensibilidade cutânea a qualquer traumatismo; pode ocorrer em outros lugares.
- Pode ser benigna ou extremamente agressiva. TX varia.
- Lesão vascular clássica: aneurisma da artéria temporal - potencialmente letal.

### **Doença de Kawasaki**

- Pode acometer coronárias.
- Crianças abaixo de 5 anos de idade.



- Natureza infecciosa ??? Múltiplos agentes???
- DX: 5 dos 6 critérios
  - 1. Febre (99%): por mais de 5 dias.
  - 2. Congestão ocular: bilateral e sem exsudato.
  - 3. Alterações da cavidade oral: língua em framboesa; fissuras, etc.
  - 4. Exantema polimorfo: vesículas ou bolhas afastam o DX.
  - 5. Alterações de extremidades: descamação periungueal; edema de dorso; eritema.
  - 6. Linfadenopatia cervical aguda não supurativa: firme, não flutuante e dolorosa.
- 10-40% das não tratadas → arterite coronariana nas primeiras semanas de doença. Pode-se usar gamaglobulina para evitar isso. Prevenção feita até o décimo dia de doença.
- AAS + dipiridamol + hepatina → evitar eventos trombóticos.
- Lesão coronariana: AAS indeterminado + vacina contra varicela (para prevenir Reye).

### **Tromboangiíte obliterante ou Doença de Berger**

- Acomete segmentos distais dos membros; poupa segmentos proximais (típicos da aterosclerose de idosos fumantes).
- Paciente típico é o jovem tabagista.
- Inflamação dos vasos com trombose luminal associada; úlceras dolorosas; fenômeno de Raynaud; tromboflebite migratória superficial.
- A evolução da doença é progressiva e acelerada pela não cessação do fumo. Pode haver amputação.
- Tríade: claudicação + Raynaud + tromboflebite migratória.
- TX: suspender fumo.

### **Síndrome de Cogan**

- Ceratite intersticial + disfunção auditiva e vestibular (vertigem, zumbido, etc).
- Pode se associar ao padrão Takayasu (+++) ou PAN clássica.
- 10% dos pacientes com Cogan desenvolvem vasculite → o que importa é a lesão aórtica (pode haver aortite com necessidade de troca valvar).
- Auto-Ac contra proteínas da córnea e cóclea.
- TX: corticóides tópicos para ceratite + sistêmicos para disfunção auditiva e vestibular.

### **Geral**

- Gravidez: leucocitose com linfopenia para não rejeitar o enxerto.
- Corticóides: leucocitose com eosinopenia. Addison → eosinofilia.
- Corticoterapia prolongada + dor coxofemoral (proximal) = osteonecrose avascular da cabeça do fêmur.
- Nem toda leucocitose é infecciosa.
- AT é a vasculite sistêmica mais comum.
- Pacientes com sinais de isquêmica periférica não devem receber beta-bloqueadores (Takayasu, por exemplo): o bloqueio dos receptores beta-2 (vasodilatadores) liberam os alfa-receptores (vasoconstrição).
- PAN clássica poupa pulmões.
- PIM é uma das principais causas de S. pulmão-rim.

Ler amiloidose.