

GRANULOMATOSE DE WEGENER

Definição	Diagnósticos diferenciais	Órgãos mais acometidos	Causa	População (preferência)
Entidade clínico-patológica caracterizada por vasculite granulomatosa do trato respiratório e glomerulonefrite.	Sd. Goodpasture, policondrite recidivante, tumores das vias aéreas superiores, leishmaniose, histoplasmose, doenças granulomatosas não-infecciosas. Granuloma de linha média (lesões imunoproliferativas angiogênicas).	Pulmões, vias aéreas superiores e rins.	Vasculite necrosante de pequenas artérias e veias, juntamente com a formação de granulomas.	Incomum; Qualquer idade; idade média de início 40 anos; semelhante entre os sexos; raro em afrodescendente.
Vias aéreas superiores – 95%	Pulmões	Rins – 77%	Outros	
Dor nos seios paranasais, rinorréia e descarga purulenta ou sanguinolenta, com ou sem ulceração da mucosa nasal. Nariz em sela (perfuração nasal); otite média serosa; estenose subglótica da traqueia.	Infiltrados assintomáticos; tosse, hemoptise, dispneia e desconforto torácico. 85% doença endobrônquica ativa ou fibrose cicatricial.	Grande perigo. Glomerulopatia (proteinúria, hematúria, cilindros hemáticos e disfunção renal). Biópsia: glomerulopatia pauciimune.	52% conjuntivite, dacriocistite, episclerite e até vasculite de vasos ciliares ou massa retroorbitária (proptose). 46% lesões de pele como pápulas, vesículas, púrpura, úlceras e nódulos subcutâneos. Neurite craniana, mononeurite múltipla, e até granuloma cerebral. Trombose venosa também.	
Exames laboratoriais		Diagnóstico	Tratamento	Macete
Mal-estar, fraqueza, artralguas, anorexia e perda de peso. Hemossedimentação elevado, anemia, leucocitose leve;		Biópsia evidenciando vasculite	Ciclofosfamida e corticoide.	Comprometimento de vias aéreas, pulmões e renal.

IgA levemente aumentada; FR levemente elevado. 90% ANCA antiproteinase 3 positivos. Antimieloperoxidase pode ser positivo.	granulomatosa necrosante com clínica compatível		Biópsia evidenciando vasculite granulomatosa necrosante
---	--	--	--

SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS/ ANGIITE GRANULOMATOSA ALÉRGICA				
Definição	Causa	Órgãos mais acometidos	Problemas	População (preferência)
Asma, eosinofilia periférica e tissular, formação de granulomas extravasculares e vasculite de múltiplos sistemas orgânicos.	Vasculite necrosante envolvendo artérias musculares de pequeno e médio calibres, capilares, veias e vênulas.	Pulmão (predominante) Pelo; sistema cardiovascular; rins, sistema nervoso central e trato gastrointestinal.	Se não tratada, prognóstico ruim. Principalmente pelo envolvimento do miocárdio.	Em qualquer idade, com exceção em lactentes. Idade média de início 48 anos, um pouco a mais no sexo masculino.
Quadro clínico sistêmico	Pulmões – predominante	neuroológico – 72%	Outros achados	
Febre, mal-estar, anorexia, perda de peso	Crises asmáticas graves; infiltrados pulmonares.	Mononeurite múltipla.	Rinite alérgica e sinusite 61%; cardiopatia grave em 14%; 51% lesões de pele – purpura, nódulos cutâneos e subcutâneos.	
Achados laboratoriais		Diagnóstico	Tratamento	Macete
Eosinofilia marcante (80% dos pacientes), elevação do VHS, fibrinogênio ou alfa2-globulinas. 48% ANCAS circulantes (geralmente antimieloperoxidase)		Asma, eosinofilia, clínica compatível com vasculite e confirmação por biópsia.	Glicocorticóide. 2º opção ciclofosfamida e prednisona.	Asma e manifestação clínico-patológica, incluindo eosinofilia, granuloma e vasculite.

POLIARTERITE NODOSA - PAN

POLIARTERITE NODOSA - PAN			
Definição		Rins – 60%	Outros órgãos
Vasculite necrosante, multissistêmica, de artérias musculares pequenas e médias, envolvendo artérias renais e viscerais.		Insuficiência renal; HAS	Musculo esquelético (64%): artrite, artralgia, mialgia. Sist. Nervoso periférico (51%): neuropatia periférica, mononeurite múltiplas. Abdome (44%): dor abdominal, náuseas, vômitos, perfuração intestinal , infarto hepático e pancreático. Pele (43%): exantema, púrpura, nódulos, infartos cutâneos, livedo reticularis, fenômeno de Raynaud.
Quadro clínico sistêmico	População (preferência)	Pulmões – Não	Observação
Febre, perda de peso e mal-estar – 50%. Cefaleia, astenia, mialgias e dor abdominal.	Doença incomum.	Artérias pulmonares geralmente não são envolvidas.	Geralmente não tem envolvimento de veias adjacentes. Na fase avançada, após a infiltração da camada íntima e degeneração da parede do vaso, ocorre necrose fibrinóide do vaso, trombose e comprometimento do lúmen, posterior infarto dos tecidos posteriores.
Exames laboratoriais		Diagnóstico	Tratamento
Leucocitose, predomínio de neutrófilos. Dificilmente tem eosinofilia. VHS elevada e anemia.		Demonstração angiográfica de vasos comprometidos (estenose, obstrução ou até aneurisma) . Confirmação por biópsia (vasculite no órgão envolvido).	Prednisona ou até ciclofosfamida.
			Macete
			Quadro clínico multissistêmico; As vezes com estenose ou obstrução/aneurisma da artéria; HAS e insuf. Renal podem ocorrer; Sem eosinofilia ou acometimento das artérias pulmonares. Biópsia confirma vasculite.

POLIANGIITE MICROSCÓPICA

Definição		Rins – 79%	Outros órgãos	
Vasculite necrosante com poucos complexos imunes, ou sem eles, afetando pequenos vasos (capilares, vênulas ou arteríolas). A presença de glomerulonefrite é muito comum.		Glomerulonefrite – podendo ser rapidamente progressiva – insuficiência renal.	Mononeurite múltipla. Vasculite do trato gastrointestinal e cutânea.	
Quadro clínico sistêmico	População (preferência)	Pulmões – 12%	Observação	
Início gradual: febre, perda de peso e, dor musculoesquelética. Frequentemente aguda:	Idade média 57 anos; leve predomínio nos homens.	Hemoptise – primeiro sintoma de hemorragia alveolar.	A ausência de inflamação granulomatosa na poliangiite a diferencia da granulomatose de Wegener.	
Exames laboratoriais		Diagnóstico	Tratamento	Macete
Elevação do VHS, anemia, leucocitose e trombocitose. Os ANCA presentes (75%).		Evidência histológica de vasculite ou de glomerulonefrite pauciimune + clínica multissistêmica.	Prednisona/ ciclofosfamida.	Manifestação semelhante a granulomatose de Wegener, porém sem acometimento das vias aéreas superiores e nódulos pulmonares. Necessário: Evidência histológica de vasculite ou de glomerulonefrite pauciimune + clínica multissistêmica.

ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES (ou arterite craniana/arterite temporal) E POLIMIALGIA REUMÁTICA

Definição		Polimialgia reumática	Quadro clínico sistêmico	
É uma inflamação de artérias de médio e grande calibres. Envolve um ou mais ramos da artéria carótida, particularmente a temporal. Pode envolver outras artérias (múltiplas localizações). Interligada a polimialgia reumática.		Rigidez, desconforto e dor nos músculos do pescoço, ombros, parte inferior das costas, quadris e coxas.	Febre, cefaleias em pacientes acima de 50 anos. Mal-estar, fadiga, anorexia, perda de peso, sudorose, artralgia e polimialgia reumática associada.	
Artéria temporal	População (preferência)	Complicação se não for tratado	Outros órgãos e patologia	
Cefaléia. Podendo ter artéria dolorida, espessada ou nodular. Pode ter dor no couro cabeludo e falta de firmeza na língua/queixo.	Mais de 50 anos e em mulheres. Raro em raça negra.	Neuropatia óptica isquêmica, com sintomas visuais graves.	Claudicação intermitente, AVE, IAM; risco de aneurisma aórtico. Patologia: Panarterite com infiltrados inflamatórios de células mononucleares na parede do vaso, com formação de células gigantes. Resultam em isquemia dos órgãos.	
Exames laboratoriais		Diagnóstico	Tratamento	Macete
Elevação do VHS, anemia normocrômica ou levemente hipocrômica; anormalidades da função hepática, incluindo elevação de fosfatase alcalina.		Presença de febre, anemia e VHS elevado, com ou sem sintomas de polimialgia reumática, em paciente com mais de 50 anos. USG de artéria temporal; Biópsia de artéria temporal (principalmente se sintomas oculares).	Prednisona/metotrexato	Complexo de febre, anemia e VHS elevado. Com ou sem rigidez/dor muscular. Cefaléia com artéria temporal dolorida ou espessada. USG de artéria temporal é de grande ajuda. Mais de 50 anos. Biópsia de artéria temporal caso tenha sintomas visuais.

ARTERITE DE TAKAYASU OU SÍNDROME DO ARCO AÓRTICO

Definição		Sintomas gerais	Comprometimento vascular	
Doença inflamatória e estenosante de artérias de médio e grande calibre, com forte predileção pelo arco aórtico e seus ramos.		Febre, mal-estar, sudorese noturna, artralguas, anorexia e perda de peso (meses antes do envolvimento de vasos sanguíneos).	Pulsos ausentes nos vasos envolvidos, particularmente artéria subclávia. HAS contribuindo para lesão renal, cardíaca e cerebral.	
Comprometimento na angiografia	População (preferência)	Complicação se não for tratado	Outros órgãos e patologia	
Artéria subclávia 93% Artéria carótida 58% Aorta abdominal 47% Artéria renal 38% Arco aórtico ou artéria vertebral 35%	Incomum; mais prevalente em mulheres jovens.	HAS, AVEI Estenose de artéria renal.	/////	
Exames laboratoriais		Diagnóstico	Tratamento	Macete
VHS elevado; anemia leve e níveis altos de imunoglobulina.		Mulher jovem, com pulsos periféricos diminuídos e sopros arteriais. Confirmação pela arteriografia: paredes irregulares, estenose, dilatação pós-estenose, aneurisma e até oclusão.	Corticoterapia; Abordagem cirúrgica ou angioplástica agressiva.	Mulher jovem, com pulsos periféricos diminuídos e sopros arteriais. Cuidado com HAS e AVEI/ comprometimento da artéria renal.

PÚRPURA DE HENOCH-SCHONLEIN OU PÚRPURA ANAFILACTÓIDE

Definição	Sintomas gerais	Comprometimento específico	
É uma vasculite de pequenos vasos.	Artralgia. Sem artrite. 70% dor abdominal tipo cólica, náuseas, vômitos, diarreia ou constipação. Presença de muco ou sangue nas fezes. 10-50% glomerulonefrite discreta: proteinúria e hematúria microscópica.	Púrpura palpável mais comumente nas nádegas e membros inferiores.	
População (preferência)	Complicação se não for tratado	Outros órgãos e patologia	
Preferencialmente em crianças. Leve predomínio no sexo masculino.	Prognóstico excelente com o tratamento.	/////	
Exames laboratoriais	Diagnóstico	Tratamento	Macete
Leucocitose discreta, ocasionalmente eosinofilia. “Plaquetas normais”. Complementos séricos normais. IgA elevado (50%).	Biópsia de pele confirma vasculite leucocitoclástica, com deposição de IgA e C3 por imunofluorescência.	Corticoterapia.	Púrpura palpável em nádegas e membros inferiores; Plaquetas normais; Artralgia e sintomas gastrointestinais. Biópsia evidenciando vasculite leucocitoclástica.

VASCULITE CUTÂNEA IDIOPÁTICA OU ANGIITE CUTÂNEA LEUCOCITOCLÁSTICA

Definição	Sintomas gerais	Comprometimento específico	
Inflamação dos vasos sanguíneos da derme.	Não.	Púrpura palpável; máculas, pápulas, vesículas, bolhas, nódulos subcutâneos, úlceras e urticária recorrente. Podem ser pruriginosas ou dolorosas. Principalmente nos membros inferiores. Se acamado, mais em região sacral.	
População (preferência)	Complicação se não for tratado	Causa	
Mais comum na prática clínica.	////	70% ocorre devido vasculite cutânea secundária a uma vasculite sistêmica ou secundária a um agente químico. 30% causa idiopática.	
Exames laboratoriais	Diagnóstico	Tratamento	Macete
Leucocitose discreta; VHS elevada.	Biópsia: leucocitoclase que é detritos nucleares remanescentes dos neutrófilos que se infiltraram dentro e em volta dos vasos durante os estágios agudos. Acomete principalmente as vênulas pós-capilares; depois, capilares e arteríolas.	Observação; corticoterapia; em últimos casos, metotrexato.	Lesões de pele isoladas em membros inferiores (ou região sacral se acamado); Períodos de acalmia; Biópsia: leucocitoclase (principalmente nas vênulas pós-capilares)

CRIOGLOBULINEMIA MISTA ESSENCIAL

Definição	Sintomas gerais	Comprometimento específico	
Crioglobulinas são imunoglobulinas monoclonais ou policlonais precipitáveis ao frio.	Vasculite cutânea, artrite, neuropatia periférica e glomerulonefrite. "Cuidado com insuficiência renal".	Púrpura palpável, artralguas, fraqueza, neuropatia e glomerulonefrite.	
População (preferência)	Acometimento renal	Doenças que podem estar associadas	
Incomum; 5% dos pacientes com hepatite C crônica.	80% glomerulonefrite membranoproliferativa.	Hepatite C , mieloma múltiplo, distúrbios linfoproliferativos, doenças do tecido conectivo e infecções.	
Exames laboratoriais	Diagnóstico	Tratamento	Macete
Crioprecipitados circulantes; Fator reumatoide presente; 90% diminuição do complemento; VHS elevado; anemia; AntiHCV reagente (investigar).	Biópsia: infiltrado inflamatório cercado e envolvendo paredes dos vasos sanguíneos, com necrose fibrinóide, hiperplasia de células endoteliais e hemorragia. Pode ter deposição de imunoglobulina e complemento.	Tratamento da hepatite C. Corticóide.	Púrpura palpável, artralgia, neuropatia e glomerulonefrite; Crioprecipitados e fator reumatoide presentes; Biópsia característica.

1) Medicina Interna Harrison, 20° edição. Volume 2, página 2132-2148.