

Obrigada por ver esta apresentação
Gostaríamos de recordar-lhe que esta
apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa
de Pediatria no contexto do 18º
Congresso Nacional de Pediatria, para
seu uso pessoal, tal como submetido pelo
autor

© 2017 pelo autor

3º Curso de Reumatologia Pediátrica da SPP

25 de Outubro de 2017 - Porto

Vasculites em idade pediátrica

Margarida Paula Ramos

Hospital de Dona Estefânia, CHLC



Objectivos

- Quando suspeitar e como investigar uma vasculite em idade pediátrica
- Descrever a nova classificação
- Expor as especificidades destas entidades
- Destaque para alguns desenvolvimentos mais recentes

Definição

- As vasculites são um grupo de patologias: clinicamente heterogenias; substrato histológico comum
- Presença de infiltrado inflamatório na parede dos vasos - espessamento e...
- Predominância de neutrófilos, eosinófilos.....
- Classificação de acordo com: manifestações clínicas; tamanho do vaso acometido; histologia da lesão vascular; patogenia envolvida
- Subdivididas em: primárias e secundárias

Onde são as lesões?

- **Local:**
 - apenas pele - vasculite cutânea - PHS, cPAN
 - apenas órgão interno - angéite isolada SNC
 - ambos - vasculite sistémica
- **Tamanho do vaso:**
 - pequeno (arteríolas, vénulas, capilares)
 - médio (principais arteríolas viscerais + ramos)
 - grande (aorta e seus ramos)
- **Lesão:**
 - focal (aneurisma)
 - por segmentos (causando estenose ou oclusão)

Sistemas mais afectados

- **Características sistêmicas** - febre, perda de peso, e fadiga de origem....?
- **Pele** - rash purpúrico, nódulos, livedo reticularis
- **Gastrointestinal** - dor, hemorragia, infarto
- **Renal** - glomerulonefrite, hipertensão
- **Pulmão** - pneumonite, hemorragia
- **Musculo-esquelético** - artrite, miosite
- **Cardiovascular** - doença cardíaca isquémica, IM
- **Neurológico** - neuropatia ...
- **VAS** - OM crónica, sinusite, hepistaxis

Quando Suspeitar - Lab

- Aumento da VS e PCR
- Aumento Factor VIII
- Leucocitose
- Eosinofilia
- Anemia
- Trombocitose
- Alterações da F. hepática
- Hematúria e proteinúria
- Hipoalbuminémia
- Alt. do complemento
- Imunocomplexos circulantes
- Crioglobulinémia
- Ac anticitoplasma do neutrófilo (ANCA)

2006 EULAR/PReS

Classification of Childhood Vasculitis

- **Predominantly large-vessel vasculitis**
 - Takayasu arteritis (TA)
- **Predominantly Medium-sized vessel vasc.**
 - Childhood polyarteritis nodosa (sPAN)
 - Cutaneous polyarteritis (cPAN)
 - Kawasaki disease (KD)
- **Predominantly Small-sized vessel vasc.**
 - Granulomatous
 - Wegener granulomatosis (GPA)
 - Churg-Strauss syndrome (EGPA)
 - Nongranulomatous
 - Microscopic polyangiitis (MPA)
 - Henoch-Schönlein Purpura (IgAV)
 - Isolated cutaneous leukocytoclastic vasculitis
 - Hypocomplementemic urticarial vasculitis
- **Other vasculitides**
 - Behçet disease (BD)
 - Vasculitis secondary to infection (including hepatitis B-associated PN)
 - Vasculitis secondary to malignancies
 - Vasculitis secondary to drugs (including hypersensitivity vasculitis)
 - Vasculitis associated with CTdiseases
 - Isolated vasculitis of the CNS
 - Cogan syndrome (CS)
 - Unclassified

From Ozen et al.



EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch–Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria

Seza Ozen,¹ Angela Pistorio,² Silvia M Iusan,³ Aysin Bakkaloglu,¹ Troels Herlin,⁴ Riva Brik,⁵ Antonella Buoncompagni,³ Calin Lazar,⁶ Ilmay Bilge,⁷ Yosef Uziel,⁸ Donato Rigante,⁹ Luca Cantarini,¹⁰ Maria Odete Hilario,¹¹ Clovis A Silva,¹² Mauricio Alegria,¹³ Ximena Norambuena,¹⁴ Alexandre Belot,¹⁵ Yackov Berkun,¹⁶ Amparo Ibanez Estrella,¹⁷ Alma Nunzia Olivieri,¹⁸ Maria Giannina Alpigiani,¹⁹ Ingrida Rumba,²⁰ Flavio Sztajnbock,²¹ Lana Tambic-Bukovac,²² Luciana Breda,²³ Sulaiman Al-Mayouf,²⁴ Dimitrina Mihaylova,²⁵ Vyacheslav Chasnyk,²⁶ Claudia Sengler,²⁷ Maria Klein-Gitelman,²⁸ Djamal Djeddi,²⁹ Laura Nuno,³⁰ Chris Pruunsild,³¹ Jurgen Brunner,³² Anuela Kondi,³ Karaman Pagava,³³ Silvia Pederzoli,³ Alberto Martini,^{3,34} Nicolino Ruperto³; for the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO)

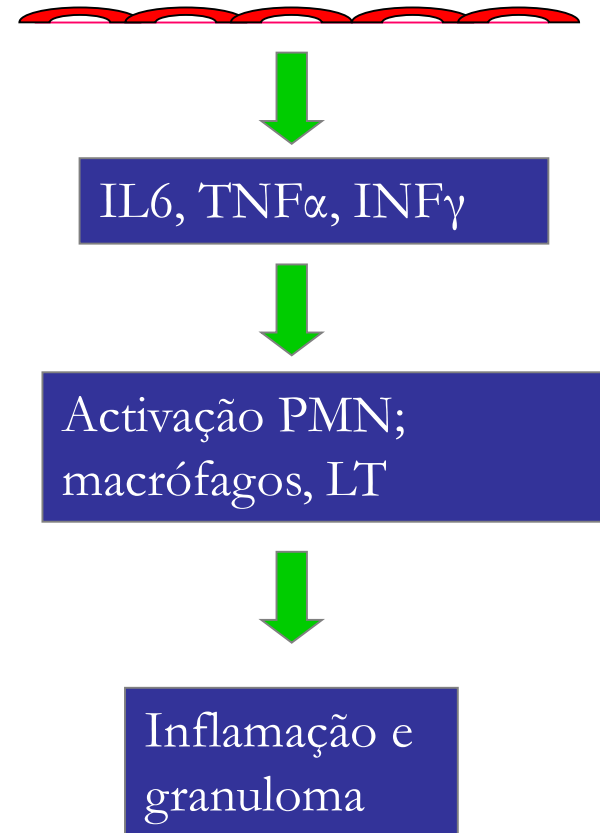
Arterite de Takayasu

- Também chamada como "doença sem pulsos"
- Indivíduos com < 40 anos
 - 1/3 < 20 years
- Asiáticos, afro-americanos do sexo feminino
- Incidência 1.2-2.6/100000/ano
- Vasculite das grandes artérias - aorta, arco aórtico, caróticas, subclávias, renais, ilíacas, pulmonar.

Resposta de linfocitos e formação de granuloma

Inflamação resulta da resposta

- Imunidade celular
- Células apresentadoras de Ag
- Células dendríticas
- Células endoteliais



TA - Manifestações clínicas /Ex. objectivo

- Sistémicas (65%) - febre, perda de peso,
 - Hipertensão arterial (85%), palpitações (14,6%), dispneia, síncope
 - Cefaleias (50%), distúrbios visuais (30%), tonturas,
 - Artrite, artralgia, mialgia (65%), claudicação marcha (13,3%)
 - Sintomas gastrointestinais (50%), AVC/encefalopatia (16,9%)
-
- HTA; Diferencial na PA - medição dos 4 membros
 - Assimetria na palpação dos pulsos; Sinais de insuficiência aórtica
 - Sopros (70-80%) - carótidas, subclávias, aorta, renais, femurais
 - Alterações de crescimento, atrofia das extremidades afectadas
-
- + **M.Sistémicas - "triade": HTA, envolvimento A. renais, VS ↑**

Critérios de classificação TA - Ankara 2008

Anomalias angiograficas (critério obrigatório) + 1 dos seguintes critérios:

Défice de pulso/claudicação

Pulsos arteriais periféricos assimétricos, diminuídos ou ausentes. Claudicação, dor muscular focal induzida por actividade física.

Assimetria na PA

PA sistólica com diferencial >10 mmHg, em qualquer membro

Sopros

Sopros audíveis ou frémitos palpáveis das grandes artérias

Hipertensão arterial

PA sistólica /diastólica $>$ ao P 95 para a idade, sexo e estatura

Reagentes de fase aguda

VS > 20 mm/hora ou qualquer valor de PCR superior ao N

Anomalias Angiográficas na angiografia convencional, angioTAC ou angioRMN:
aneurismas, dilatações, estenoses, obstruções ou espessamento da parede arterial, não devida a displasia fibromuscular ou causas similares.
Geralmente focais ou segmentares.
Aorta ou seus ramos principais e artérias pulmonares.

TA: Investigação

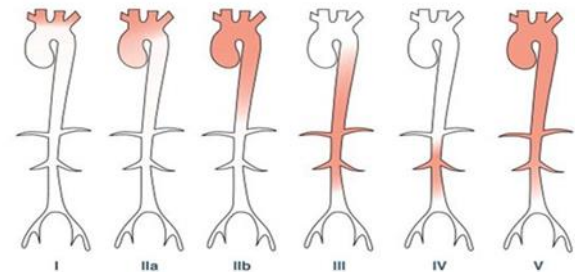
- Sinais de inflamação:

- VS é importante no controlo no decurso da doença
- Factor VIII Ag elevado
- Hypergamaglobulinémia

Factor reumatoide (25%)

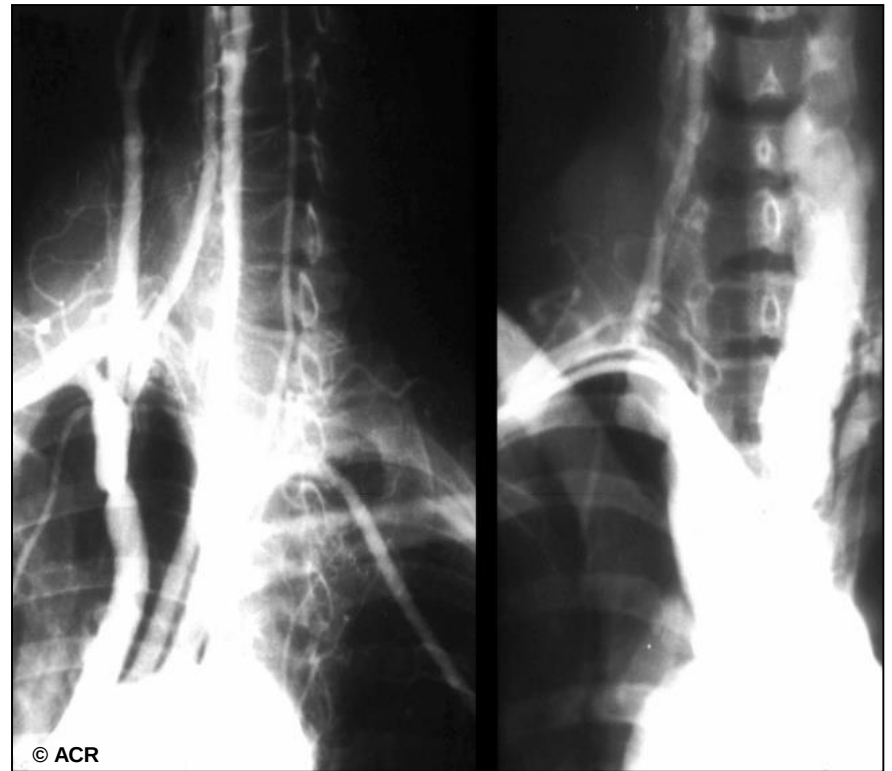
- Ultrasonografia - Doppler
- Ecocardiografia
- Angiografia convencional
- Angio RMN
- Angio TC
- PET scan

Classificação segundo a localização



TA - Exames de imagem

- Angiografia convencional importante para medir a pressão arterial central
- Angio RMN
 - espessura da parede
 - edema
 - estenoses (85-98%)
 - aneurismas (2-27%)
 - dilatações, obstruções
 - menos invasiva para o follow-up



TA: Tratamento

- Corticosteroides
- Metotrexato
- Ciclofosfamida
- Anti-TNF - infliximab, adalimumab
- Ac. monoclonal IgG1 inibidor da IL-6 - tocilizumab
- Cirurgia - Bypass
 - só quando a inflamação desaparece
 - a angioplastia com balão menos eficaz, stent pouco eficaz!!

TA - Prognóstico

- Difícil determinar e correlacionar a actividade da doença e progressão da vasculite.
- Sinais de mau prognóstico: hipertensão, ICC e síncope
- Sobrevida > 90% em 5 anos de doença
- Mortalidade: rutura de aneurisma, IM, AVC, falência cardíaca
- Morbilidade: hipertensão ou lesão isquémica
- Remissão e recaída (80%)
 - Só 20% dos doentes apresenta apenas um curso de doença

Poliarterite Nodosa Infantil

- 2 tipos: clássica (sPAN) e cutânea (cPAN); rara na criança
- Raramente associação com hepatite B ($\neq$ adultos)
- "Associação com inf. estreptocócica", ...c PAN ... criança
- Pico de idade - 9-11 anos ; Sexo - igual distribuição
- Factores causais menos conhecidos ... infecções
- Associada a VHB e C - países em desenvolvimento
- Inflamação transmural das artérias musculares
- Necrose fibrinóide panmural - nódulos e aneurisma
- IF neg para Ig e deposição de complemento

Fisiopatologia

- PAN - é V. necrotizante
- PAN factores causais menos conhecidos ... infecções
- PAN associada a VHB e C - países em desenvolvimento
- Inflamação transmural das artérias musculares
- Necrose fibrinóide panmural - nódulos e aneurisma
- IF neg para Ig e deposição de complemento

PAN - Manifestações Clínicas

- Púrpura palpável
- Nódulos
- Equimoses
- Gangrena
- Úlceras
- Livedo reticularis
- H. do leito ungueal



sPAN - Manifestações Clínicas

- Sintomas sistêmicos (94%)
 - febre, perda de peso
- Rash (50-60%)
- Artrite, mialgia (50-60%)
- Gastrointestinal (67%)
 - Dor, diarreia, infarto
- Cardiovascular (44%)
- Outras - edema testicular
 - claudicação
- Renal (83%)
 - H TA (estenoses renais)
 - Glomerulonefrite
 - Falência renal
- Sistema Nervoso (40%)
 - Central : convulsões, AVC, psicose, coma
 - Periférico: mononeurite (múltipla)

Critérios de classificação PAN - Ankara 2008

Histopatologia evidencia vasc. necrotizante nas artérias de médio e pequeno calibre
Anomalias angiográficas - aneurismas, estenoses ou oclusão de artérias de médio ou pequeno calibre, não devido a displasia fibromuscular ou outras causas não inflamatórias. A angiografia convencional é a modalidade preferida.

Histologia ou anomalias angiográficas (obrigatório) e + 1 dos 5 critérios seguintes:

Compromisso cutâneo Livedo reticularis, nódulos, infartos superficiais e/ou profundos, necrose e gangrena das falanges ou outros tecidos periféricos

Mialgias ou miosite Dor muscular ou miosite

Hipertensão Pressão arterial > P95 para a idade

Neuropatia periférica Neuropatia periférica sensorial com distribuição em luva e em meia; neurite motora mono ou múltipla dos nervos periféricos

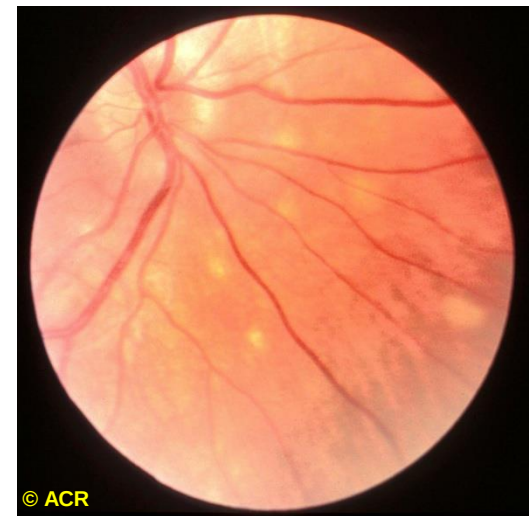
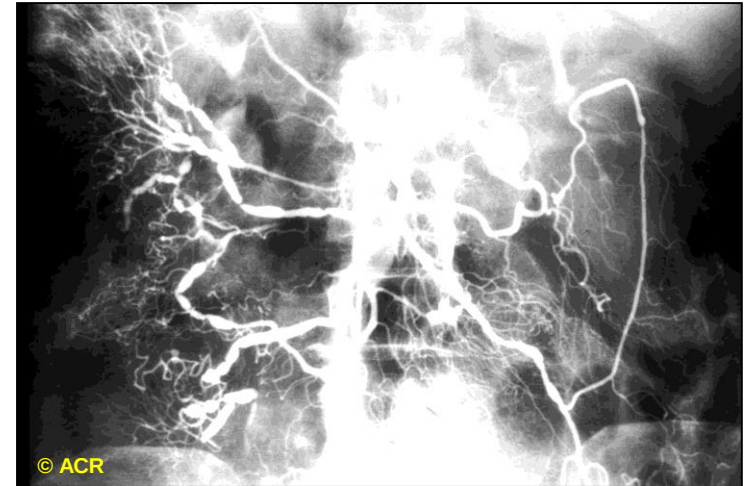
Compromisso renal Proteinúria, hematúria ou deterioração da função renal, taxa de filtrado glomerular menor al 50% do normal

sPAN - Investigação

- Parâmetros de inflamação:
 - VS, PCR, hemograma
 - Imunoglobulinas
- Urina II e sedimento ...
- Hepatite B rara, serologia estreptoc.
- Factor VIII Ag
 - activação endotelial
- ANCA negativo
- ECG, ecocardiograma
- Condução nervosa, electromiografia
- EEG
- Biópsia
 - cutânea
 - músculo
 - nervo sural
 - renal

sPAN - Exames de Imagem

- Angio RMN
- Angio TC
- É difícil obter imagens destes vasos menores
- **Angiografia clássica**
- Renal, celiaca, coronária, ocular
- Aneurismas segmentares
aneurismas, estenoses
 - "em pérola"



Terapêutica

cPAN

- AINEs
- Corticosteróides
- Metotrexato (MTX)
- Colchicina
- Ig IV
- Azatioprina
- Dapsona
- Ciclofosfamida
- Pentoxifilina
- Hidroxicloroquina.

sPAN

- CE só - Mortalidade de 100%
- Ciclofosfamida - indução
- Azatioprina, MTX, MMF - manutenção
- Ig IV - casos de resistência
- Novas terapêuticas
 - não estudadas, s/recomendações
 - Anti-TNF α , Ac monoclonal anti-CD20
- Penicilina profilática
 - quando streptococcus (especialmente na cPAN)

Prognóstico

- Melhor com terapêutica agressiva
 - Sobrevida de 60-85% a 5 anos
 - Mortalidade por envolvimento gastrointestinal e/ou renal
 - Tratamento de efeitos colaterais
- Mortalidade - mínima na doença cutânea associada a *Streptococcus*

Wegener's Granulomatosis (WG)

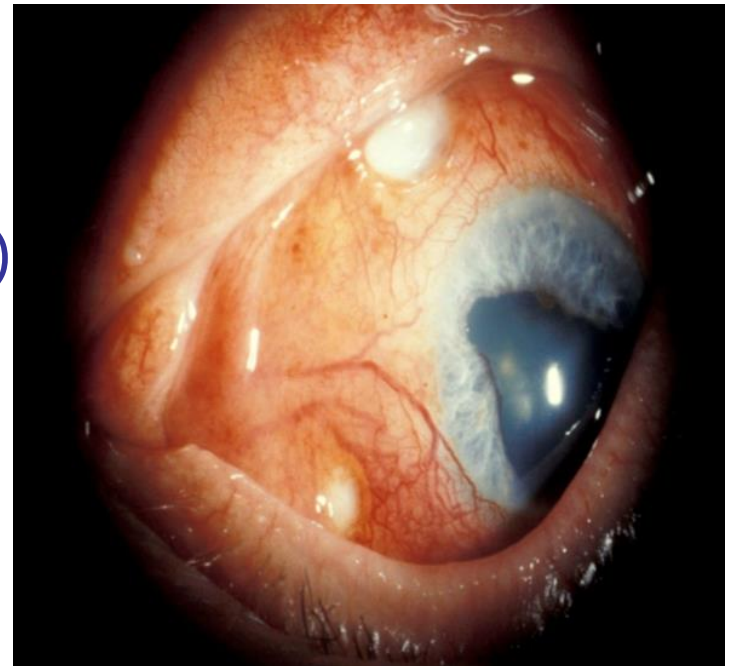
- Granulomas necrotizantes:
 - trato respiratório superior e inferior
 - renais
- Predomínio de pequenos vasos sanguíneos (médios)
- Raro na criança (1/100000/ano); + em adultos jovens
Mais frequente no sexo masculino (M 2: F 1)
- Doença sistémica vs. Limitado trato respiratório sup.

Fisiopatologia

- WG ou Granulomatose com poliangeite (GPA): mediada por Ac
- V. Ac. Anti-citoplasma dos neutrófilos (+ ANCA-c) dirigidos contra o Ag protease 3 (anti-PR3)
- Factores humorais - Ac específicos que activam os neutrófilos determinando inflamação
- Sem relação entre actividade clínica e os títulos de Ac, sugerem outros factores adicionais na mediação do dano vascular

WG - Manifestações Clínicas

- Sintomas sistêmicos (90-95%) - febre, mal estar, < peso
- Artrite (55-65%) - grandes articulações
- Pele - nódulos, ulcerações, púrpura (23-50%)
- Uveíte, esclerite, episclerite
- Proptose, pseudotumor (37-53%)
- Sistema nervoso (25%)
 - neuropatia periférica



WG - Manifestações Clínicas

- TRS (80-90%); 20% têm sintomas
 - rinorreia crónica, sinusite, epistaxis, crostas nasais, OM crónica (40-65%)
 - necrose do septo nasal "nariz em sela"
 - Biópsia não dá diagnóstico
- Estenose subglótica (14-41%)
- Estridor, rouquidão, dificuldade respiratória
- TRI (80-90%)
 - pneumonia, pneumonitis (23%); hemoptises (44%); nódulos
 - derrame pleural, pneumotorax
 - função pulmonar alterada (78%)



Critérios de classificação WG- Ankara 2008

(Granulomatose com Poliangite)

Diagnóstico requer a presença de 3 dos 6 seguintes critérios:

Envolvimento Renal: proteinúria ou hematúria

Histopatologia: inflamação granulomatosa

Envolvimento das Vias Aéreas Superiores:

- epistaxis, crostas, granulomas,
- deformidade do septo nasal,
- sinusite recorrente ou crónica

Envolvimento Laringo-traqueo-brônquico: estenose subglótica, traqueal ou brônquica

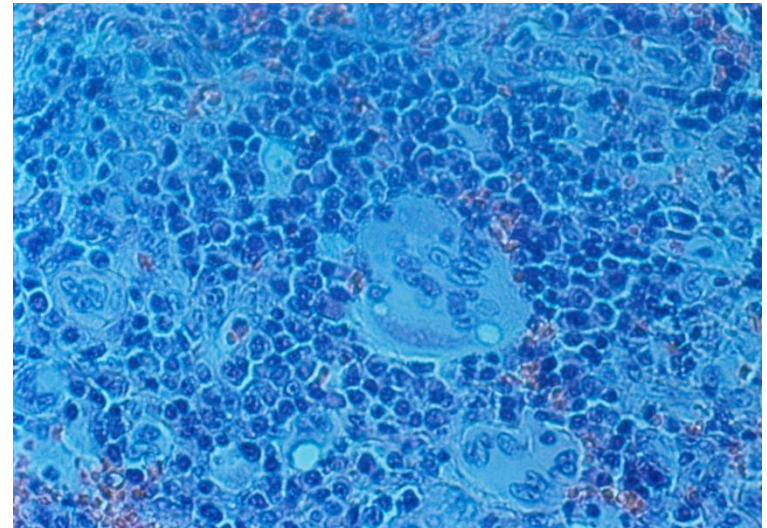
Envolvimento Pulmonar: Rx ou TAC alta resolução com presença de:

- nódulos, cavitações ou infiltrados fixos

Presença de ANCA

WG - Investigação

- Parâmetros de inflamação
- Função renal
- Urina II e sedimento ...
- Teste de FR
- C-ANCA (positivo > 90%)
 - O uso de ANCA para monitorizar ? ...
- Rx/TAC -AR
- Angio TAC/RMN
- Angio clássica
- Biópsias - pele, nasal, seios nasais, pulmão, renal
 - respiratório sup. não diag.
- Vasculite, capilarite, granulomas



WG -Terapêutica

- Mortalidade de 100% em meses, sem tratamento
- Indução:
 - Corticosteroides,
 - Ciclofosfamida/Rituximab
 - MTX (casos + leves)
 - Plasmaferese
- Manutenção:
- AZA, MTX, MMF - 2 anos ou +
- Profilaxia:
- Trimetoprim-sulfametoxazol (impedir "explosões" de estafilococos nasais)
- Antifúngico
- Outras terapêuticas:
 - Etanercept não é efectivo
 - Injecções locais de CE
 - D. subglótica - dilatações

Rituximab

- estudo - 197 doentes, incluindo adolescentes de 15 anos
- igual eficácia na indução de remissão, menos taxa de recaída do que a ciclofosfamida.
- efeitos adversos iguais (seguido apenas por 6 meses)

WG - Prognóstico

- Remissão - obtida em > 90%
- >50% recaída
- Sobrevivência a 5 anos >80% - mortes por doenças relacionadas
 - falência respiratória e/ou renal
 - tratamento relacionado
 - infecções, doenças malignas
- As crianças apresentam mais alterações severas de trato respiratório superior que os adultos; menos doença renal

Púrpura de Shonlein Henoch



- É uma vasculite sistémica dos pequenos vasos
- Caracterizada por púrpura palpável não trombocitopénica de localização preferencial nos membros inferiores e glúteos



Epidemiologia

- Mais frequente nas crianças
- Maioria dos 3-15 anos de idade (+ 4-6). Raro <2 anos
- Incidência estimada - 9-86/100,000 crianças
- Mais frequente nos meses de Inverno
- Precedida por infecções das VAS
- Sexo masculino mais afectado (1,5:1)

Etiología

- Etiología desconhecida
- Associação com antígenos de histocompatibilidade e deficiência hereditária de C2 - sugerem factores genéticos
- Implicadas causas infecciosas:
Estreptococo B hemolítico grupo A, *M. pneumoniae*, Herpes V., Parvovírus B19, VEB, Adenovírus, Parainfluenza, VHA, B e C, Coxsackie...
- Desencadeados por fármacos (penicilina, ampicilina, eritromicina, quinina), alimentos, picadas de insecto e vacinas (sarampo, febre amarela, cólera).

Fisiopatologia

- SHP - Imunocomplexos
- Deposição de Ac IgA nos tecidos afectados
- V. leucocitoclástica - acumulação perivascular de neutrófilos e cél. mononucleares
- IF - depósitos de IgA, C3 e fibrinana parede dos vasos da derme , e a cél. endoteliais e mesengiais renais
- IgA sérica elevada e circulante contendo complexos imunes

Manifestações clínicas

- Início agudo, insidioso, pode surgir febre e mal estar geral
- Outros sintomas:
 - Púrpura palpável
 - Edema subcutâneo (couro cabeludo, periorbitário, dorso das mãos e pés e escroto)
 - Articular (50-80%)-joelhos, tornozelos, pés, carpos, mãos
 - Gastrointestinal (50-75%). Cólica abdominal, vômitos e/ou hemorragia intestinal
 - Invaginação intestinal (4-5%), geralmente ileoileal
 - Renal: nefrite (25%), 90% nas primeiras 6 semanas; HTA (mesmo sem alt. renais)

PSH - Investigação

- Hemograma, VS e PCR.
- Urémia e creatininémia
- Coagulação.
- Exudado faríngeo.
- TASO
- Urina II com sedimento
Proteinúria
- Colesterol, albuminémia
- E. proteínas
- C3, C4,
- IgA e IgM (50%)
- Factor reumatoide e ANA.
- Ecografia abdominal
- Ecografia testicular
- Ecografia renal
- Biópsia da pele se lesões atípicas
(vasculite leucocitoclástica)

Critérios de classificação - Ankara 2008

Púrpura de Shonlein Henoch

Púrpura palpável critério obrigatório, com predomínio nos MI.
Não relacionada com trombocitopenia e pelo menos 1 dos 4 seguintes critérios:

Dor abdominal	Tipo cólica, difusa, surgindo de forma aguda (61 e 64%) Pode incluir invaginação intestinal e hemorragia digestiva
Histopatologia	Vasculite leucocitoclástica - predomínio de depósitos de IgA (93 e 89%) Glomerulonefrite proliferativa com predomínio de IgA
Artrite ou artralguas	Artrite de início agudo (78 e 42%)
Afetação renal	Proteinúria > 0.3 g/24 hs ou relação albumina/creatinina urinária > 30mmol/mg ou $\geq 2+$ em tiras reactivas (30 e 70%), Hematúria > 5 eritrócitos/campo ou cilindros hemáticos no sedimento urinário, calculo da filtração glomerular [fórmula Schwartz]>50% N

Com distribuição atípica, biopsar e demonstrar depósitos de Ig A.
Classificação com sensibilidade de (89%) e especificidade de 86% para PSH

(adaptado de EULAR/PReS consensos)

Terapêutica

- Repouso absoluto na cama
- Dieta hiposódica (se HTA ou uso de corticóides)
- Analgesia (preferência acetominofeno); AINEs (?) se rim cuidado!
- Antibióticos quando?
- Controlo da PA
 - medicar se HTA efectiva
- Jejum e hidratação IV se compromisso gastrointestinal
- Corticoterapia oral ou IV:
 - orquite severa
 - gastrointestinal grave
 - compromisso renal efectivo
 - pulmonar (mto raro, grave)
- Imunossupressão:
 - ciclofosfamida
 - ciclosporina; azatioprina
- Plasmaferese; Ig IV

Doença de Behçet

- Muito rara e de etiologia desconhecida
- Afecta vasos de vários calibres, artérias e veias
- Antes dos 16 anos - 4 a 26%
- Mais no sexo masculino
- Prevalência na China e Irão (100/100.000); Europa O.: 0,1- 15,9
- Caracteriza-se por:
 - úlceras orais recorrentes; úlceras genitais;
 - alterações cutâneas; uveíte

Doença de Behçet



Fisiopatologia

- BD - doença complexa, parece depender de uma interacção entre o fundo genético e o ambiente.
- O papel da imunidade inata, através de mecanismos infecciosas tem sido sugerido
- Agentes patogénicos (VHS, estrepto e estafilococos), e proteínas de choque ao calor pode contribuir para os flares quando susceptível por estimulação do sistema imune inato (activação inflamassoma)

Critérios Internacionais de Classificação da D. de Behçet 2014

+ teste patergia positivo - diagnóstico: Score ≥ 4

Consensos Pediátricos Internacionais de Classificação Doença de Behçet - 2015

- Aftose oral recorrente --- ≥ 3 episódios/ano
- Úlceras genitais --- com cicatriz
- Olho: uveíte anterior, posterior, vasculite retiniana
- Pele: foliculite necrótica, lesões acneiformes, eritema nodoso
- Manifestações neurológicas: exceção - cefaleias isoladas
- Sinais vasculares: trombose arterial, venosa, aneurisma arterial

Diagnóstico - são necessários 3 de 6 itens para classificar um doente pediátrico com DB

Terapêutica

- Analgesia
- Colchicina
- Ciclos curtos de CE sistêmicos e tópicos
- Azatioprina oral
- Ciclosporina
- Ciclofosfamida
- CE orais e IV
- Inibidores de TNF-alfa
- Outros A. Biológicos em estudo
- Anticoagulantes no tratamento de trombooses
- Depende do órgão alvo, evolução, gravidade

Avaliação de vasculite - ideal

- Classificação precisa da doença no início dos sintomas ajuda a determinar o curso e o prognóstico
- Tratamento precoce e melhores opções terapêuticas desde início e durante o curso, consoante a actividade e a gravidade da doença
- A gravidade, a actividade e a avaliação dos danos da doença são usadas para medir a evolução da mesma e/ou eficácia de um tratamento específico.

Índice actividade vasculite Birmingham (BVAS)
Score de actividade vasculite pediátrica (PVA)



OBRIGADA

Doença de Kawasaki



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.

Doença de Kawasaki



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



A



B

Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.

Critérios de classificação D. de Kawasaki

- Febre por ≥ 5 dias mais 4 dos seguintes critérios:
- Hiperemia conjuntival bilateral (80-90%)
- Alterações das mucosas (80-90%): hiperemia orofaringe, fissuras labiais, língua de framboesa
- Alterações das extremidades (80%): edema, eritema, descamação das mãos e pés
- Rash Polimorfo (>90%)
- Adenopatia cervical (pelo menos uma >1.5 cm)

Síndrome de Churg-Strauss (SCS)

- Predominância de pequenos vasos (médios) com granulomas
- Eosinofilia, ANCA-p (MPO) (40%)
- "Asma" - crises; sinusopatia
- Infiltrado pulmonares - não fixos
- História alérgica frequente
- Mononeurite múltipla - é comum
- Envolvimento renal (- que na WG)
- Muito raro na infância

CSS ou Granulomatose eosinofílica com poliangeite (EGPA)
Complexos imunes ou mecanismos mediados por células , e
a auto-imunidade está presente

Critérios de classificação CSS

(Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte)

Diagnóstico requer a presença de 4 dos 7 seguintes critérios:

- **Asma:** História de pieira ou pieira difusa, estertores agudos na exp.
- **Eosinofilia:** > 10% do nº de glóbulos brancos diferencial
- **História de alergias:** excepto a drogas
- **Anormalidade seios paranasais:** - H. de dor aguda/crónica SPN ou
- sensibilidade, ou Rx com opacificação
- **Infiltrados Pulmonares:** migratórios/transitórios no Rx atribuível v sist.
- **Mono ou Polineuropatia, Mononeuropatias múltiplas:** atribuível a v sist.
- **Presença de eosinófilos em áreas extravasculares:**
- **Biópsia:** arteríolas, vénulas, capilares, artéria (médio vaso)

Relative Frequencies of Vasculitides in Childhood

	EUA ¹		Canadá ²		Turquia ³	
Vasculites	N=434	%	N=225	%	N=376	%
D Kawasaki	97	22,4	147	65,3	78	9
PHS	213	49,1	38	16,9	218	81,6
WG	6	1,4	5	2,2	1	0,4
PAN	14	3,2	4	1,8	60	5,6
D. Behçet	-	-	2	0,9	5	1,9
A. Takayasu	8	1,8	2	0,9	14	1,5
Não classif	96	22,1	27	12,0	-	-

¹From Bowyer and Roettcher, J. Rheumatol.(1996)

²From P.N. Malleson, M.Y. Fung, A.M. Rosenberg, J. Rheumatol.(1996)

³From Ozen et al. (2007)