

Vasculites

Alda Bozza

Roger Levy

INTRODUÇÃO

As vasculites são caracterizadas pela inflamação dos vasos sanguíneos de qualquer tamanho. Vasos de diferentes calibres em diferentes tecidos e órgãos, quando agredidos pelo processo inflamatório vão apresentar uma grande variedade de sinais e sintomas. Estas diferentes manifestações associadas a pouca especificidade das lesões histológicas dificultam tanto o diagnóstico quanto à classificação de algumas formas de vasculite.

CLASSIFICAÇÃO

Geralmente elas têm sido classificadas em primárias, quando ocorrem como uma alteração essencial dos vasos sanguíneos e secundárias quando se relacionam a um amplo espectro de doenças conhecidas e agentes ambientais (químicos ou infecciosos) nocivos.

O aperfeiçoamento de várias técnicas de avaliação diagnóstica pelos métodos de imagem, ensaios imunológicos e biologia molecular, evidenciou que algumas vasculites consideradas como primárias ou essenciais tinham estreita relação com alguns processos morbidos, fatores genéticos ou ambientais.

Exemplo: Associação entre antigenemia da hepatite B e poliarterite nodosa (PAN), a frequência aumentada do antígeno HLA B51 nos pacientes com Doença de Behçet, e a crioglobulinemia relacionada à hepatite C e à neoplasia.

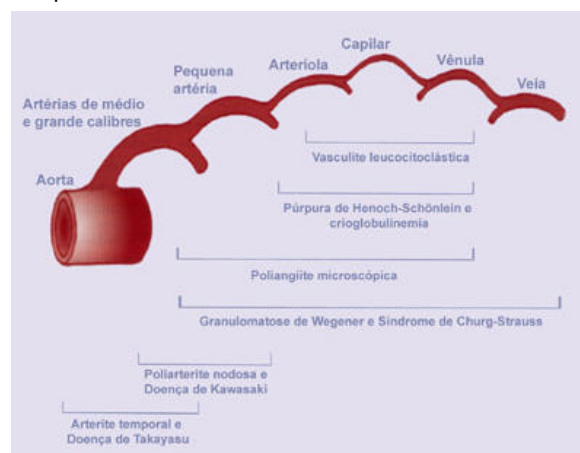


Figura 1 - Classificação das Vasculites segundo o Calibre dos Vasos Lesados: Nomenclatura proposta pela conferencia de Consensus de Chapel Hill sobre as Vasculites Sistêmicas.

Cr terios de classifica o das vasculites (segundo a Confer ncia de Consensus de Chapel Hill sobre as Vasculites Sist micas, CHC 1992)

- os aspectos cl nicos e histopatol gicos
- o tamanho dos vasos predominantemente envolvidos, uma vez que as conseq ncias da inflama o vascular depende do tamanho, da localiza o e do n mero dos vasos sang neos afetados.
- a presen a de marcadores sorol gicos e de outros fen menos imunol gicos.
- Os tipos de tecidos afetados, como demonstrado pela imunohistoqu mica.

QUADRO 1

A classifica o de Fauci se baseia em dados cl nicos e histol gicos:

GRUPO I

Vasculite Sist mica Necrosante

As vasculites necrosantes s o doen as caracterizadas pela inflama o e necrose dos vasos sang neos resultando em oclus o e isquemia dos tecidos supridos pelos vasos lesados. Freq entemente apresentam:

- a) Altera o do estado geral
- b) Marcadores sorol gicos de atividade inflamat ria
- c) Gravidade das les es viscerais, elas s o indicadoras do progn stico
- d) Predomin ncia do comprometimento: renal - glomerular ou arterial, pulmonar, neuro-muscular, cut neo.

Atinge principais  rg os e sistemas pela destrui o das art rias musculares de tamanho m dio, com infiltrado inflamat rio que freq entemente progride para necrose fibrin ide da parede do vaso.

GRUPO II

Vasculites por Hipersensibilidade

As vasculites por hipersensibilidade s o um grupo de doen as conhecidas por diversos nomes incluindo:

- a) Vasculites al rgicas
- b) Vasculite leucocitocl stica
- c) Angiite cut nea necrosante
- d) P rpura de Henoch-Sch nlein
- e) Doen a do soro
- f) Rea o de hipersensibilidade   droga
- g) Crioglobulinemia
- h) Vasculite por hipocomplementemia - urtic ria cr nica

Caracter sticas

- Inflama o de pequenos vasos, principalmente v nulas
- Na bi psia, evid ncias de hemocitoclasia, venulite, edema endotelial, extravasamento de hem cias e necrose fibrin ide
- Comprometimento cut neo
- Geralmente s o secund rias a doen as difusas do tecido conjuntivo ou resultantes de uma exposi o a um agente ambiental nocivo

GRUPO III

Vasculite de C lulas Gigantes

Arterite de Takayasu

Arterite Temporal

GRUPO IV

V rias outras vasculites foram classificadas isoladamente pela diversidade de suas manifesta es cl nicas e achados laboratoriais:

Sndrome de Kawasaki

Doen a de Beh et

Outras

DIAGN STICO DAS VASCULITES

1  ETAPA - ANAMNESE E EXAME F SICO

2  ETAPA - SUSPEI O

Incluir as vasculites no diagn stico diferencial de:

- doen as multi-sist micas
- glomerulonefrite ativa

púrpura palpável
 lesões cutâneas necróticas
 mononeuritis multiplex
 febre de origem desconhecida

Granulomatose de Wegener
 Arterite Temporal
 Não é indicador de atividades de doença na tromboangeite obliterante.

3ª ETAPA - TESTES LABORATORIAIS

Os testes laboratoriais avaliam:

A resposta inflamatória específica
 Os locais de lesões características:
 Biópsia dos tecidos (região intermediária)
 Doppler, eco color Doppler
 arteriografia
 comprometimento sistêmico
 hemograma
 leucocitose moderada na maior parte dos pacientes, causada também por infecção bacteriana associada.
 Leucopenia - pode ocorrer no LES, no grupo PAN e na tricoleucemia.
 Anemia - geralmente normocítica e normocrômica, anemia de doença crônica
 VHS - muito usado no diagnóstico e controle terapêutico das vasculites em função da sua sensibilidade, da facilidade da sua técnica e de seu baixo custo. A limitação é o seu caráter inespecífico. Está invariavelmente elevada na:
 Vasculite sistêmica necrosante

Sorologias para doenças infecciosas (Hepatite B e C, HIV, HTLV)

Sorologias para doenças difusas do tecido conjuntivo (fator reumatóide, fator antinuclear, anti-DNA, anti-Ro, anti-cardiolipina)

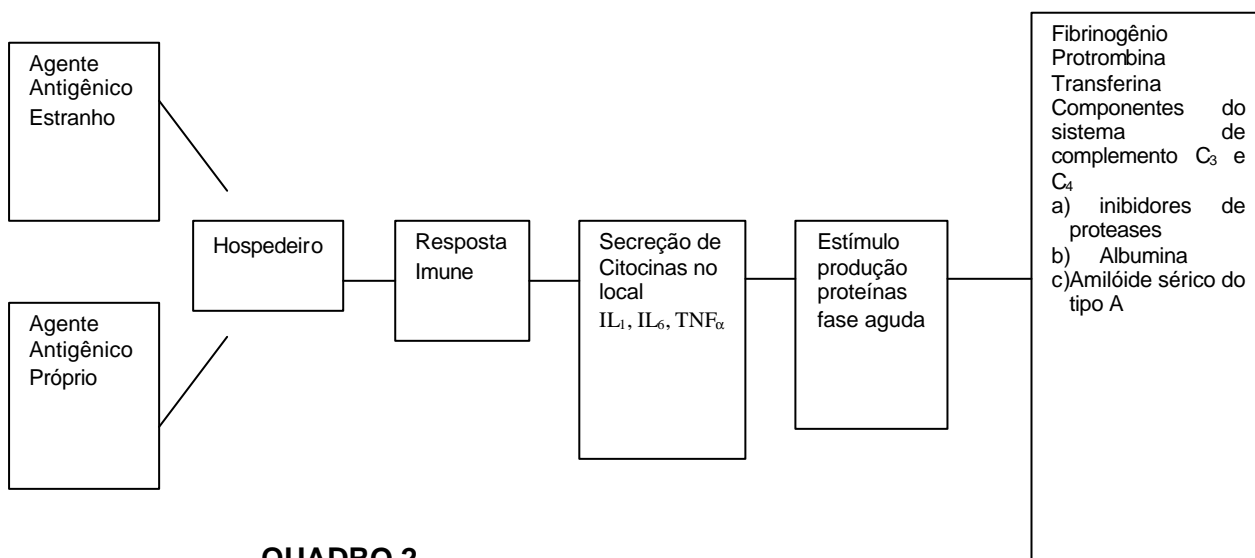
Anticorpos anti citoplasma de neutrófilo (ANCA) - teste para identificação de anticorpos anticitoplasma de neutrófilos

c ANCA

p ANCA

Os marcadores inflamatórios são baseados na resposta do organismo induzindo uma série de proteínas, chamadas de proteínas da fase aguda, produzidas contra um agente antigênico estranho ou contra o próprio hospedeiro.

A avaliação clínica da atividade inflamatória se faz através de dosagens de proteínas com níveis normalmente baixos e que na reação inflamatória atingem níveis elevados no plasma. Exemplos: proteína C reativa e alfa-1 glicoproteína ácida.



O complemento é composto de uma série de proteases e outras enzimas encadeadas, que interagem sob a forma de um sistema de cascata, onde um componente cliva e ativa o componente consecutivo.

As citocinas desempenham um papel fundamental no desencadeamento e manutenção da inflamação. A expressão das citocinas é regulada e a expressão desordenada delas pode contribuir para a fisiopatologia das síndromes vasculíticas.

As citocinas mais freqüentemente identificadas no soro e no tecido dos pacientes com vasculite são a interleucina 1 (IL1), fator de necrose tumoral (TNF) e interleucina 6 (IL-6). Estas citocinas representam expressão aumentada dos antígenos de histocompatibilidade nos leucócitos e células endoteliais, induzindo a ativação de linfócitos T e B, e expressão aumentada de quimocinas em numerosos tipos de células, induzindo a ativação de monócitos e estimulando a produção de reagentes da fase aguda.

QUADRO 3 — Bozza A, Levy R, Vasculites in Maffei FH, Lastória S, Rollo HA, Doenças Vasculares Periféricas - 3^a Ed, 2001.

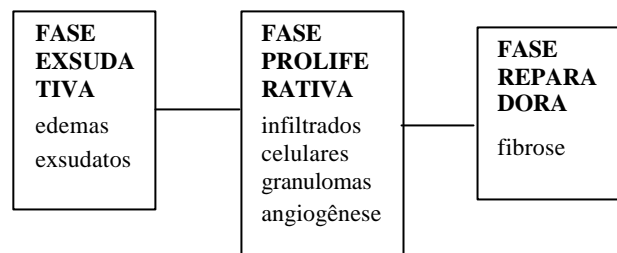
Modificado de Lightfoot RW Jr. Vasculitides Overview of the inflammatory vascular diseases Figura 17-4 in Klippel JH & Dieppe PA. - Rheumatology - vol II Mosby Ed, 1998.

FISIOPATOLOGIA

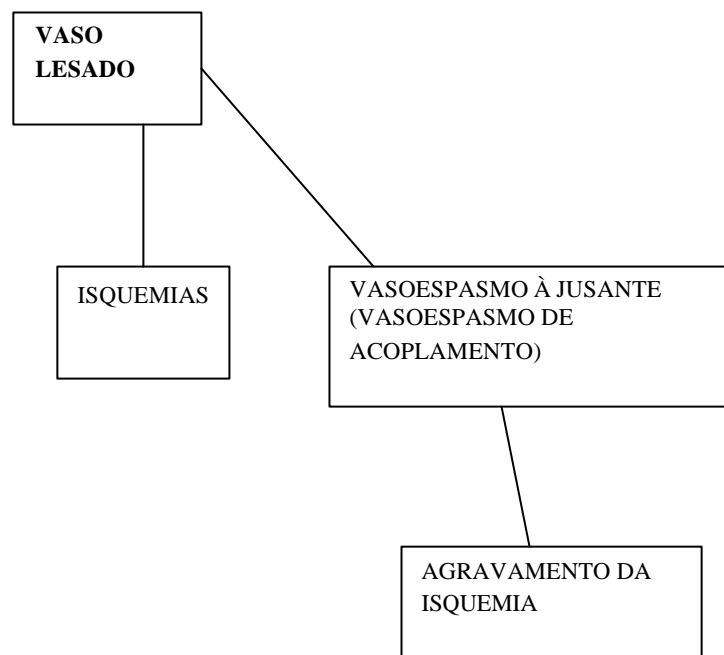
Os possíveis mecanismos de lesão vascular nas síndromes vasculíticas:

- formação de complexo imune, pouco provável nas formas pauci imunes;
- anticorpo anticélula endotelial;
- lesão vascular associada com anticorpos anti enzimas lisossomiais (ANCA);
- lesão vascular causada por resposta imune celular e formação de granuloma;
- lesão vascular ou função vascular alterada mediada diretamente por agentes infecciosos;
- lesão vascular mediada por células tumorais.

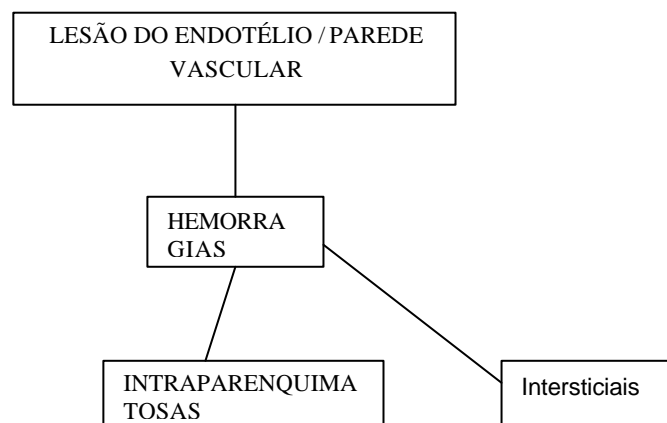
PROCESSO INFLAMATÓRIO



QUADRO 4



QUADRO 5



QUADRO 6

RECURSOS TERAPÊUTICOS

O sucesso do tratamento depende:

- diagnóstico e classificação da vasculite;
- avaliação de sua extensão;
- remoção do antígeno agressor;
- tratamento das doenças associadas;

- e) início precoce do tratamento;
- f) medicamentos;
- g) antiinflamatórios e coxibs;
- h) corticóides;
- i) imunossupressores (azatioprina, metorexato, ciclofosfamida, ciclosporina, clorambucil, micofenolato mofetil);
- j) antiagregantes plaquetários;
- k) anticoagulantes;
- l) vasodilatadores;
- m) controladores da hipertensão arterial;
- n) cloroquina e outros antimaláricos;
- o) plasmaferese;
- p) talidomida;
- q) agentes biológicos (citocinas recombinantes e anticorpos monoclonais);
- r) antibioticoterapia;
- s) correção cirúrgica.

PRINCIPAIS VASCULITES

ARTERITE DE TAKAYASU

Arterite de Takayasu, também chamada de doença sem pulso, é uma doença inflamatória e estenótica de vasos de médio ou grande calibre, com predileção pela aorta e seus ramos.

Diagnóstico

É uma arterite idiopática com manifestações de doença inflamatória sistêmica, se apresenta com sintomas gerais, febre, sudorese noturna, anorexia e perda de peso que podem preceder a agressão vascular aparente. Faz parte do grupo das arterites que acometem vasos de grande calibre. Os pulsos estão geralmente ausentes nos vasos envolvidos, principalmente na artéria subclávia. Os sinais e sintomas se relacionam à localização dos vasos lesados.

Os achados laboratoriais característicos incluem aumento da VHS, anemia moderada e elevação das imunoglobulinas séricas.

O diagnóstico é confirmado pelo padrão característico da arteriografia, que inclui irregularidade da parede dos vasos, estenose,

dilatação pós-estenótica, formação de aneurisma, obstrução e exacerbação da circulação colateral. A menos que haja contra indicação renal, deve se fazer uma aortografia completa para delimitar a extensão e a distribuição do acometimento arterial.

A patogênese da vasculite de Takayasu parece ser autoimune e mediada por células T. Nas fases iniciais ou ativas caracteriza-se pela inflamação contínua ou em placas granulomatosas, que progridem para fibrose da íntima e da adventícia e cicatrização da camada média. Ocasionalmente podem ocorrer estenoses múltiplas, focais ou segmentares e aneurismas. Sua forma de apresentação é variável, de assintomática a muito grave. Sintomas gerais podem preceder o quadro específico, podendo entrar no diagnóstico diferencial de febre de origem obscura, principalmente em mulheres jovens.

Além do quadro vascular, pode haver comprometimento neurológico, cardíaco e pulmonar.

Tratamento

Clínico/Imunossupressor: Corticóide com ou sem ciclofosfamida

Cirurgia reparadora

ARTERITE TEMPORAL - Arterite de Células Gigantes - Doença de Horton

Conhecida também como arterite de células gigantes geralmente acomete pessoas idosas de origem caucasiana, principalmente após os 60 anos de idade. É mais comum em mulheres do que em homens, sendo aparentemente desencadeada por uma infecção. Das vasculites primárias, esta é a que mais agride o sistema nervoso central. O risco principal é lesão ocular levando à cegueira irreversível outra forma de manifestação é a chamada polimialgia reumática.

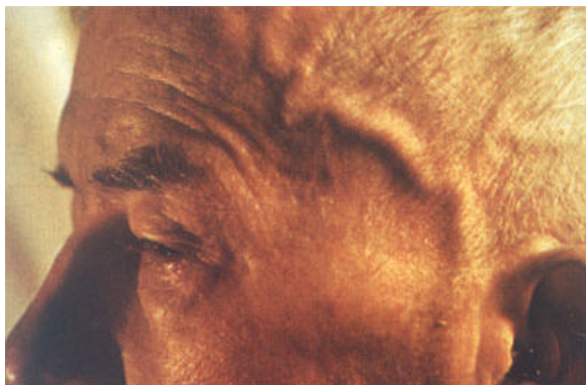


Figura 2 - Arterite temporal - em paciente idoso observamos a artéria temporal superficial tortuosa e endurecida. (A. Nover)

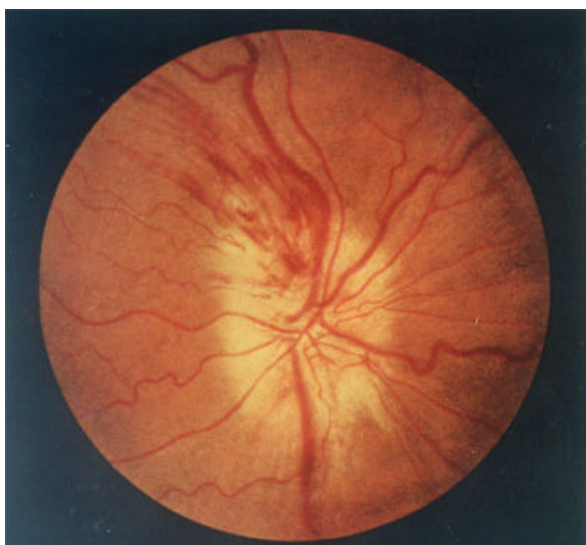


Figura 3 - Fundo de olho evidencia um disco pálido com limites borrados. Esclerose dos vasos e hemorragia peripapilar (A. Nover)

Diagnóstico

Os pacientes podem apresentar queixas oculares, claudicação de mandíbula ou da língua. Com frequência ocorrem sintomas gerais como polimialgia reumática, febre, artralgias e artrites, além da elevação da concentração sérica de proteínas de fase aguda no soro, refletidas pela elevação da velocidade de hemossedimentação (VHS), da proteína C reativa e da interleucina 6 (IL-6). Outras alterações laboratoriais incluem anemia normocrômica ou discretamente hipocrômica, enquanto que as enzimas musculares e hepáticas estão normais.

A histopatologia confirma o diagnóstico e revela arterite segmentar acometendo preferencialmente a adventícia com infiltrado

celular misto composto de linfócitos CD4 e macrófagos produtores de interferon-gama (IFN-gama), IL-1 e IL-6. A patogenia da doença é provavelmente decorrente de uma combinação de fatores que afetam as funções protetoras, regenerativas e adaptativas do endotélio vascular.

Duas formas clínicas estão correlacionadas a produção destas citocinas e a conseqüente neoangiogênese:

- forma grave de doença com perda da visão e/ou claudicação de mandíbula com deposição elevada de IFN-gama e VEGF na biópsia da artéria.
- forma subclínica de vasculite com polimialgia reumática, febre e quadro articular geralmente não se observa estenose e encontram-se baixas quantidades de IFN e VEGF na biópsia da artéria.

Tratamento

O essencial é a corticoterapia com boa resposta nos casos com polimialgia reumática.

POLIARTERITE NODOSA

A poliarterite nodosa (PAN) é uma vasculite necrosante sistêmica de pequenos e médios vasos. Atualmente a PAN é classificada em uma forma clássica e outra chamada de poliangiíte microscópica (MPA). Ambas são doenças raras, sendo a forma clássica a menos freqüente. A idade de início é variada, existe uma predominância entre 40 e 60 anos, mas pode ocorrer em qualquer idade, sendo discretamente mais comum em homens. O pANCA anti-mieloperoxidase, um dos tipos de ANCA, está relacionado à patogênese da poliangiíte microscópica.



Figura 4 - Poliarterite Nodosa

Diagnóstico

Sinais e sintomas inespecíficos são freqüentemente observados na PAN clássica. Queixas específicas relacionadas ao comprometimento vascular de um órgão ou de um sistema podem predominar na apresentação clínica inicial ou durante todo o curso da doença. A hipertensão arterial se relaciona tanto com a poliarterite renal como com a glomerulite, sendo, às vezes, a principal complicação.

A lesão vascular na PAN clássica consiste na inflamação e necrose de artérias musculares de calibre pequeno e médio. A necrose fibrinóide se desenvolve comprometendo a luz do vaso, facilitando a ocorrência de trombose, infarto dos tecidos supridos pelo vaso afetado. Com a resolução das lesões, ocorre a deposição de colágeno, que pode aumentar ainda mais a oclusão vascular. Dilatações aneurismáticas de até 1 cm de tamanho ao longo das artérias lesadas são características da PAN clássica.

O rim na PAN clássica se caracteriza pelo predomínio de arterite sem glomerulonefrite, que é comum na poliangiíte microscópica. A capilarite pulmonar ocorre na poliangiíte microscópica, na PAN clássica a circulação pulmonar é poupada.

Em um paciente com vasculite a presença de 3 dos 10 critérios permite a classificação como PAN com uma sensibilidade de 82,2% e uma especificidade de 86%. (ACR -1990)

O diagnóstico definitivo da PAN clássica tem como base a demonstração de vasculite na biópsia dos órgãos afetados ou na avaliação angiográfica dos vasos lesados - aneurismas de pequenas e médias artérias musculares dos rins, fígado e vasculatura visceral. Aneurismas não são patognomônicos da PAN clássica e a presença destes não é pré-requisito para o diagnóstico. Os achados angiográficos podem se limitar a segmentos de estenose e obliteração de vasos. A biópsia de órgãos sintomáticos como lesões nodulares da pele, testículos dolorosos e grupamentos musculares fornece a maior oportunidade para se fazer o

diagnóstico. A presença de vasculite de pequenos vasos, particularmente quando há glomerulonefrite e capilarite pulmonar

Poliarterite Nodosa - Critérios para o Diagnóstico
Emagrecimento > 4 kg
Livedo reticular
Dor ou sensibilidade testicular
Mialgias difusas
Fraqueza muscular nos membros inferiores
Mono ou polineuropatia
Pressão diastólica > 90mm Hg
Insuficiência renal
Marcadores séricos da hepatite B
Arteriografia: Aneurismas e/ou oclusões de artérias viscerais
Biópsia artéria de pequeno e médio calibre, de nervo e de músculo

QUADRO 7

distingue a poliangiíte microscópica da PAN clássica.



Figura 5 - PAN - Lesões cutâneas ulceradas escavadas, necrose, livedo reticular (coleção Alda Bozza)

A poliangiite microscópica (MPA) anteriormente chamada poliarterite nodosa microscópica é uma vasculite sistêmica que recentemente está individualizada da PAN, consiste numa vasculite de pequenos vasos caracterizada pela ausência de granuloma extra vascular e a existência de uma glomerulonefrite necrosante segmentar e focal. O rim está alterado em 80 a 100% dos casos, glomerulonefrite rapidamente progressiva com insuficiência renal e síndrome glomerular (hematúria e proteinúria).

O prognóstico da PAN clássica, assim como da poliangiite microscópica não tratada é sombrio. A maioria das mortes ocorre nos primeiros 12 meses. A evolução clínica pode ser: agravamento fulminante ou progressão lenta associada com ataques intermitentes de crises agudas. O óbito geralmente ocorre devido à insuficiência renal; por complicações gastrintestinais, como infartos e perfurações do intestino ou por causas cardiovasculares.

Tratamento

- Corticoterapia, que aumenta a sobrevivência dos pacientes.
- Ciclofosfamida
- Interferon-alfa (IFN-) em combinação com plasmaferese
- Agente antiviral vidarabina em combinação com plasmaferese

GRANULOMATOSE DE WEGENER (GW)

É uma vasculite necrosante granulomatosa que atinge predominantemente o trato respiratório superior, pulmões e rins. Como outras vasculites necrosantes sistêmicas, os sintomas iniciais da GW se assemelham ao quadro de uma doença infecciosa ou alérgica.

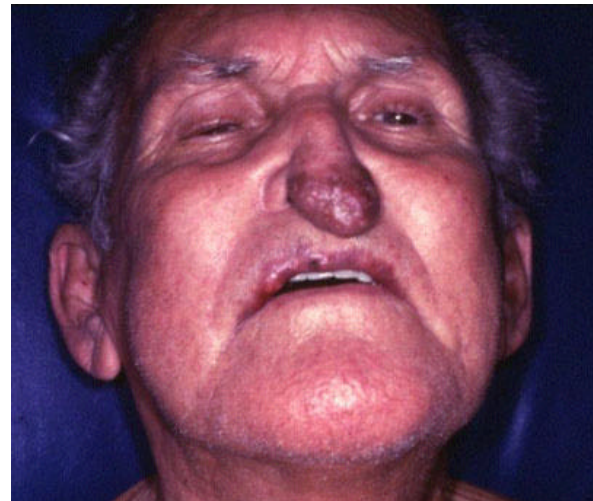


Figura 6 - Granulomatose de Wegener. Lesão granulomatosa de mucosa nasal.(coleção Roger Levy).

Diagnóstico

O achado clínico e patológico mais típico de GW é a coexistência de vasculite de pequenas artérias e veias, em combinação com granuloma. Este granuloma pode ser tanto intra como extravascular. Os agentes que acarretam a formação do granuloma, predominantemente de origem do trato respiratório são ainda desconhecidos, mas a presença de células T na inflamação granulomatosa indica uma hiperatividade de células T.

O ANCA é encontrado em um alto percentual de pacientes com GW; predominantemente do tipo c-ANCA.

O envolvimento pulmonar é geralmente observado como infiltrados nodulares cavitários múltiplos e bilaterais, e na biópsia se observa vasculite granulomatosa necrosante. Estes infiltrados ocorrem em 85 a 90% dos casos; podendo ser assintomáticos ou se expressarem clinicamente com tosse, hemoptise, dispnéia e desconforto torácico. As lesões das vias aéreas superiores podem apresentar sinais de inflamação, necrose e formação de granuloma, com ou sem vasculite. Na fase inicial o comprometimento renal é caracterizado por glomerulite focal e segmentar que pode evoluir para glomerulonefrite rapidamente progressiva com crescentes. Raramente se encontra formação de granuloma na biópsia renal. Qualquer outro órgão pode estar lesado com vasculite, granuloma ou ambos.

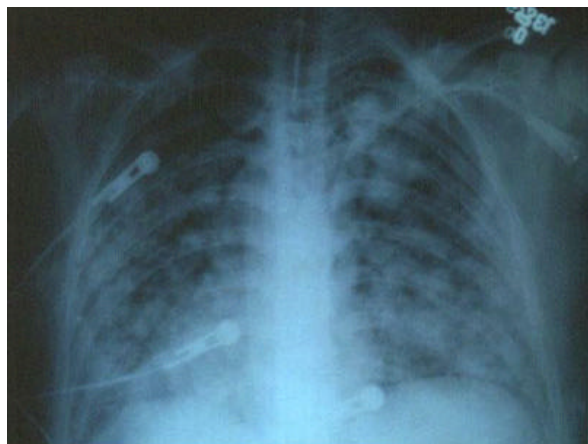


Figura 7 - Granulomatose de Wegener. Radiografia do torax com hemorragia alveolar maciça.(coleção Roger Levy).

Rim – geralmente o comprometimento renal é a manifestação predominante e é observada em cerca de 80% dos pacientes.

Olho – o envolvimento ocular, observado em cerca de 50%, pode variar desde conjuntivite leve até dacriocistite, episclerite, esclerite, esclerouveíte granulomatosa, vasculite de vasos ciliares à massa retro-orbital.

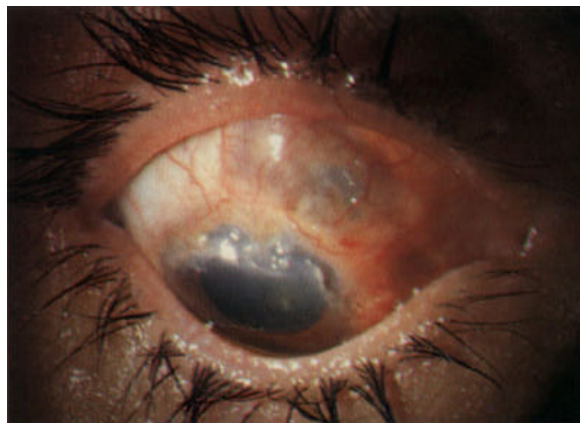


Figura 8 - Lesão Ocular na Granulomatose de Wegener Escleroceratouveite (colção Oréfice e Belfort Júnior).

Pele – as lesões cutâneas, observadas em cerca de 50% dos casos, podem se apresentar como pápulas, vesículas, púrpura palpável, úlceras ou nódulos subcutâneos; na biópsia se observam vasculite, granuloma, ou ambos.



Figura 9 - Granulomatose de Wegener – úlceras, necrose e nódulos sub-cutâneos (coleção Alda Bozza).

Nervos – as manifestações neurológicas, encontradas em cerca de 25% dos casos, incluem neurite craniana, mononeurite múltipla, ou raramente, vasculite cerebral com ou sem granuloma.

Coração – o comprometimento cardíaco, visto em cerca de 10% dos pacientes, se manifesta com pericardite, vasculite coronariana, ou mais raramente com cardiomiopatia.

Tratamento

Corticoterapia
Ciclofosfamida
Metotrexato

SINDROME DE CHURG-STRAUSS

A angíte granulomatosa alérgica, ou síndrome de Churg-Strauss se caracteriza clinicamente por uma hipereosinofilia sanguínea, uma angíte necrosante sistêmica e pulmonar, atingindo as artérias e as vênulas de médio e pequeno calibre. Pode ocorrer em qualquer faixa etária, a idade de início varia entre 40 e 50 anos e os homens são discretamente mais afetados do que as mulheres.

Diagnóstico

As manifestações clínicas da síndrome de Churg-Strauss são muito semelhantes às observadas na poliarterite nodosa, exceto pelo acometimento pulmonar. A maior parte dos pacientes tem um longo passado de doenças alérgicas (asma e rinite). A história natural da síndrome de Churg-Strauss evolui em três fases:

A primeira consiste no aparecimento de asma em um indivíduo apresentando antecedentes alérgicos.

a segunda caracterizada pela hipereosinofilia sanguínea e tissular semelhante à síndrome de Löffler. Essa fase pode durar vários anos.

E terceira fase vasculite sistêmica granulomatosa com infiltrado eosinofílico. Na fase tardia o quadro pulmonar é a principal queixa e pela tomografia computadorizada de alta resolução evidencia-se opacificação em vidro moído, consolidação das vias aéreas, nódulos centrilobulares principalmente na área de vidro moído, espessamento da parede dos brônquios e aumento do calibre dos vasos. Os infiltrados eosinofílicos e os granulomas perivasculares e sobretudo extravasculares, se associam às lesões vasculares e são muito característicos da doença.

Outros tecidos frequentemente afetados são pele, sistema cardiovascular, rins, sistema nervoso periférico e o trato gastrointestinal.

A síndrome de Churg-Strauss faz parte das vasculites associadas ao ANCA presente em dois terços dos casos e tipicamente do p ANCA (antimieloperoxidase).

De acordo com Lanham et al existem três critérios de reconhecimento da síndrome de Churg-Strauss com uma especificidade e

sensibilidade superiores a 95%. São elas: asma, hipereosinofilia e vasculite Sistêmica.

Tratamento

O Interferon-alfa parece ter efeito benéfico em pacientes com síndrome hipereosinofílica.

VASCULITE ISOLADA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

A Vasculite isolada do sistema nervoso central é uma situação incomum caracterizada como uma vasculite restrita aos vasos do sistema nervoso central sem comprometimento sistêmico aparente.

Diagnóstico

Os pacientes podem apresentar cefaléia intensa, alterações psíquicas e neurológicas. Os sintomas sistêmicos estão habitualmente ausentes. Alterações neurológicas graves podem ocorrer dependendo da extensão do envolvimento vascular. Embora as arteríolas estejam mais comumente afetadas, vasos de qualquer calibre podem estar lesados. O processo inflamatório é geralmente composto de um infiltrado de células mononucleares com ou sem formação de granuloma.

demonstração de anomalias vasculares pela arteriografia

biópsia do parênquima cerebral e das leptomeninges.

Tratamento

Corticoterapia

Ciclofosfamida

DOENÇA DE BEHÇET

A doença ou síndrome de Behçet é uma vasculite de aspectos diversos principalmente cutânea, articular, vascular, neurológica e ocular. Originalmente era descrita como uma tríade caracterizada por aftas orais, úlceras genitais e uveíte.

Existe grande prevalência da síndrome de Behçet na Turquia, no Japão, no Irã, na Tunísia

e, de um modo geral, na região do Mediterrâneo e no leste da Ásia.

A síndrome de Behçet é provavelmente de natureza autoimune e parece haver um componente genético ligado ao HLA-B51 no desenvolvimento da síndrome.

Diagnóstico

Apresenta manifestações muco-cutâneas recorrentes e freqüente envolvimento ocular. As úlceras orais são a manifestação mais freqüente da doença e é a que aparece primeiro, mas qualquer órgão e tecido pode estar afetado. Além das lesões orais e genitais ocorrem: hipersensibilidade cutânea, nódulos hipodérmicos e pseudo foliculite necrótica.



Figura 10 -Doença de Behçet. Ulcerações orais - vasculites em mucosa oral.

Os vasos sanguíneos de todos os tamanhos são afetados e predominam quatro formas da doença vascular: Vasculite, oclusões venosas, aneurisma e oclusões arteriais.



Figura 11 - Doença de Behçet. Aneurisma de aorta abdominal (coleção Alda Bozza)

As alterações vasculares são sugestivas de uma disfunção da célula endotelial. A vasculite parece ser a base patogênica das diversas manifestações sistêmicas e resulta tanto em trombozes venosas quanto em lesões arteriais específicas. A trombose venosa é o mais freqüente comprometimento vascular.

A vasculite da parede das artérias e veias é uma importante apresentação da síndrome de Behçet e muitas alterações do sistema nervoso central estão relacionadas às oclusões de pequenas artérias e veias.

O que também ocorre nas lesões muco-cutâneas, nas cardiopulmonares, gastrointestinais, renais, articulares e musculares.

As veias de todos os territórios podem ser atingidas: cerebral, cava superior, cava inferior, íleo-femoral, poplítea, hepática (Budd Chiari).



Figura 12 -Doença de Behçet em criança - síndrome de Budd Chiari (coleção Alda Bozza)

As flebites superficiais ocorrem com freqüência e são facilmente confundidas com certas lesões cutâneas, principalmente com os nódulos hipodérmicos.

Menos freqüente que o comprometimento venoso, o arterial, no entanto pode se exteriorizar pela presença de aneurismas localizados na artéria pulmonar e na aorta abdominal e oclusões arteriais principalmente relacionadas a trauma em função de punções arteriais no momento da execução de angiografias.

Três tipos de manifestações neurológicas podem ocorrer: a meningite asséptica ou a meningoencefalite, a hipertensão intracraniana

com ou sem edema de papila e a neuropatia periférica.

Manifestações oculares

O comprometimento ocular mais característico é a uveíte total ou posterior, acompanhada com frequência por uma vasculite retiniana que se manifesta com hemorragias e trombozes. A evolução se faz por crises sucessivas e as complicações potenciais são graves: atrofia ótica, glaucoma, catarata, gliose retiniana e cegueira. A uveíte está presente em mais de 60% dos pacientes adultos e constitui um elemento de valor para o diagnóstico sem ser no entanto, específica. É rara nas crianças.

A ocorrência da trombose venosa cerebral é geralmente subestimada podendo algumas vezes ser a primeira manifestação clínica da doença.

Embora as lesões vasculares não estejam entre os critérios importantes para o diagnóstico da doença de Behçet, ela com frequência se exterioriza, no momento do diagnóstico, por manifestações causadas pelo envolvimento vascular ao invés da clássica tríade: ulcerações orais e genitais e uveíte.

Tratamento

O tratamento da doença de Behçet se baseia na imunomodulação, utiliza-se além de antiinflamatórios não hormonais ou coxibs, colchicina, talidomida, sulfonas e interferon alfa e na terapia orientada conforme as manifestações específicas observadas. Os anticoagulantes e antiagregantes são empregados no tratamento e prevenção dos fenômenos trombóticos.

DOENÇA DE KAWASAKI

A doença de Kawasaki, também conhecida como síndrome linfonodo-mucocutâneo, é uma doença aguda, febril, exantemática, de etiologia desconhecida, com predominância no sexo masculino e em crianças menores de 5 anos. Consiste numa arterite necrosante de pequenas e médias artérias, na maioria das vezes, auto-limitada.



Figura 13 - Exantema maculopapular na doença de Kawasaki. Descamação perineal na fase subaguda da doença (coleção Alda Bozza)



Figura 14 - Hiperemia palmar, aspecto da ponta dos dedos após a descamação em lâminas (coleção Alda Bozza)



Figura 15 - Edema difuso dos pés e descamação em lâminas (coleção Alda Bozza)

Diagnóstico

Critérios para o Diagnóstico

Segundo o Comitê Japonês da Doença de Kawasaki

- Febre alta de início abrupto presente por cinco ou mais dias.
- Conjuntivas oculares hiperemiadas.
- Alterações da cavidade oral incluindo eritema, secura, mucosa orofaringe hiperemiada.
- Alterações nas extremidades distais dos membros incluindo rubor e edema indurado das mãos e pés e descamação peri-ungueal.
- Exantema eritematoso polimorfo (morbilliforme, escarlatiniforme, maculopapular, eritema marginado) propagando-se das extremidades para o tronco. Dura aproximadamente uma semana.
- Aumento não supurado dos linfonodos cervicais.

O diagnóstico exige 5 dentre os 6 critérios acima

QUADRO 8

O início agudo e a evolução em surtos é sugestiva de etiologia ligada à infecção.

As manifestações clínicas estão relacionadas ao comprometimento multi-sistêmico e as complicações mais graves são cardiovasculares com aparecimento de aneurismas. A morte pode ocorrer por trombose coronária com infarto do miocárdio ou por doença vascular oclusiva.

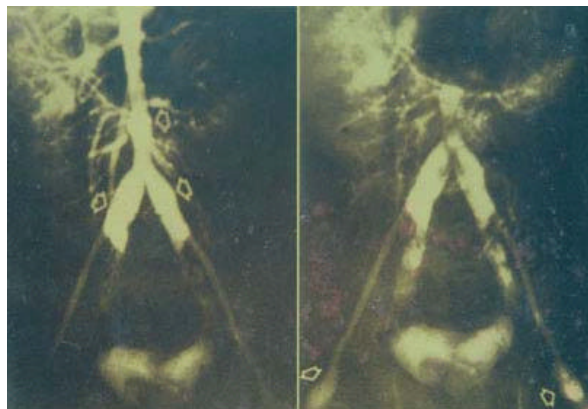


Figura 16 - Doença de Kawasaki - Arteriografia evidenciando aneurismas e oclusões (coleção Alda Bozza)

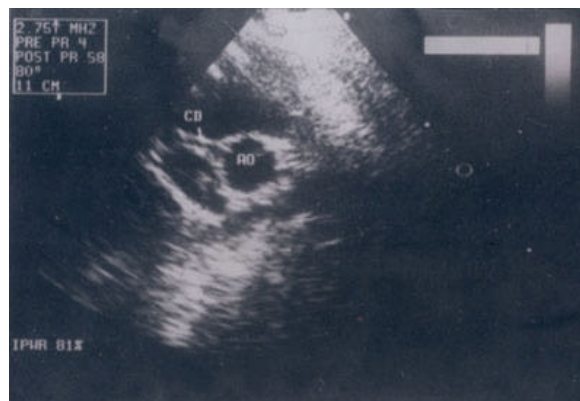


Figura 17 - Doença de Kawasaki - Ecocardiograma evidenciando a presença de aneurisma em coronária (coleção Alda Bozza)

Laboratorialmente observa-se:

- a) aumento da velocidade de hemossedimentação (VHS);
- b) leucocitose;
- c) trombocitose que ocorre caracteristicamente a partir da segunda semana de doença;
- d) fator de von Willebrand elevado.

As principais características são utilizadas como critérios diagnósticos.

Tratamento

O tratamento consiste do emprego de:

- a) anti-inflamatórios;
- b) gamaglobulina endovenosa - a utilização na fase aguda, reduz o risco de aneurisma coronariano;
- c) medidas vaso-dilatadoras;
- d) trombolíticos e anti-coagulantes.

PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN

A púrpura é uma síndrome clínica caracterizada pelo aparecimento espontâneo de manchas hemorrágicas que não desaparecem pela dígito compressão. É resultante da passagem extravascular das hemácias através da parede das arteríolas, vênulas ou capilares. Constitui-se de elementos petequiais múltiplos e confluentes, podendo se observar uma evolução para necrose, outras vezes vesículas, bolhas e ulcerações superficiais. Geralmente têm uma evolução

auto-limitada, no entanto, como complicações podem ocorrer: hemorragia digestiva, perfuração de alça, síndrome oclusiva, invaginação intestinal, proteinúria, síndrome nefrótica e insuficiência renal, pancreatite, dor abdominal, náusea, perda sangüínea, hematúria.

Púrpura - Aparecimento súbito, principalmente na região pré-tibial e perimaleolar, frequentemente acompanhada de uma sensação de prurido e/ou queimação precedendo o início das lesões. A recorrência das lesões tem uma freqüência muito variável. Os fatores desencadeantes são aqueles relacionados principalmente com o aumento da pressão hidrostática como andar ou permanecer de pé.

Podemos observar lesões de púrpura em diferentes estágios de evolução, inicialmente de coloração purpúrica e posteriormente acastanhada.

Diagnóstico

Baseia-se em sinais e sintomas característicos. Biópsia evidencia uma vasculite leucocitoclástica com polimorfonucleares na parede vascular. Imunocomplexos circulantes: o aumento de IgA no soro e depósitos de IgA na parede vascular são evocadores do diagnóstico de púrpura sem que, no entanto, sejam específicos.

Tratamento

Habitualmente conservador e expectante.

Repouso.

Analgésicos - quando ocorrem dores articulares.

Corticóide - em caso de comprometimento visceral.

Determinar o nexo causal - retirar, sempre que possível, o fator desencadeante.

VASCULITES RELACIONADAS À INFECÇÃO

Várias doenças infecciosas têm sido associadas às vasculites.

Meningococcemia



Figura 18 - Meningococcemia - necrose de instalação rápida (coleção Alda Bozza)



Figura 19 - Meningococcemia - delimitação das lesões necróticas (coleção Alda Bozza)



Figura 20 - Meningococcemia - delimitação das lesões necróticas (coleção Alda Bozza)

Endocardite Bacteriana



Figura 21 - Lesões de Janeway e Nódulos de Osler (coleção Alda Bozza)



Figura 22 - Lesões de Janeway e Nódulos de Osler (coleção Alda Bozza)

Mal de Hansen



Figura 23 - Lesões necróticas disseminadas (coleção Alda Bozza)



Figura 24 - Fenômeno de Lucio. Lesão cutânea semelhante a vasculopatia livedoide. (coleção Roger Levy)

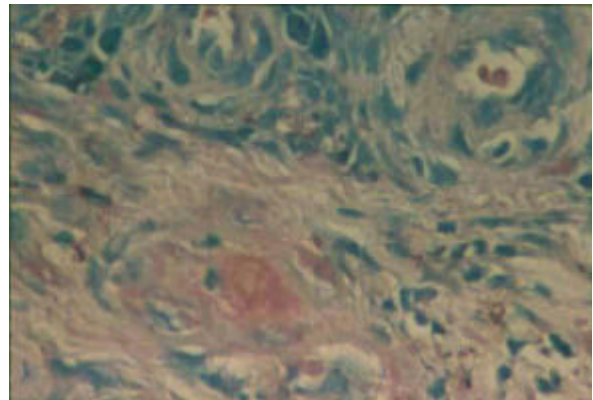


Figura 25 - Fenômeno de Lucio. Histopatologia H&E com oclusão microvascular, sem infiltrado na parede do vaso (coleção Roger Levy)

AIDS



Figura 26 - Necrose, bordos nítidos e retráteis, necrose cutânea



Figura 27 - Necrose, bordos nítidos e retráteis, necrose cutânea

Vasculites associadas ao Vírus da Imunodeficiência Humana (HIV)

Vasculite de Hipersensibilidade

Vasculite Leucocitoclástica

Periflebite de Retina

Vasculite eosinofílica

Síndrome de Kawasaki

Poliarterite Nodosa

Vasculite/perivasculite na retina e na encefalopatia pelo HIV

Vasculite sistêmica

QUADRO 9

VASCULITES RELACIONADAS A DOENÇAS DIFUSAS DO TECIDO CONJUNTIVO

Lupus Eritematoso Sistêmico (LES)

As lesões vasculares no LES são de duas naturezas: a) vasculite, b) trombose síndrome anticorpo antifosfolípido



Figura 28 - Vasculite - lesões cutâneas em face (coleção Alda Bozza)



Figura 29 - Trombose - síndrome isquêmica aguda / amputação em membro inferior direito (coleção Alda Bozza)



Figura 30 - Rash malar em 'asa de borboleta' no lupus eritematoso sistêmico (coleção Alda Bozza)



Figura 31 - Lesões hipocrômicas que geralmente se seguem as lesões eritematosas, que ocorrem no lupus eritematoso sistêmico, dermatomiosite, esclerodermia, onde após uma fase de eritema há uma evolução para a hipocromia (coleção Alda Bozza).



Figura 32 - Lupus eritematoso sistêmico. Eritema facial maculopapular. Eritema palmar e digital. Eritema periungueal traduzindo as anormalidades (dilatação e tortuosidades das alças capilares que podem ser bem evidenciadas através da capilaroscopia. (coleção Alda Bozza)



Figura 33 - Lupus eritematoso sistêmico. Eritema facial maculopapular. Eritema palmar e digital. Eritema periungueal traduzindo as anormalidades (dilatação e tortuosidades das alças capilares que podem ser bem evidenciadas através da capilaroscopia. (coleção Alda Bozza)

Dermatomiosite

Critérios Diagnósticos

Fraqueza muscular simétrica e proximal
 Erupção cutânea típica
 Alterações eletromiográficas e histológicas
 Aumento dos níveis das enzimas musculares.

Bohan A., Peter J. B. Polymyositis and Dermatomyositis (part 1 and 2) N. Engl. J. Med. 1975; 292:344-7, 403-7.

QUADRO 10



Figura 34 - Dermatomiosite - Exantema em superfícies extensoras dos joelhos as placas avermelhadas, lisas ou escamosas, localizadas sobre as superfícies extensoras metacarpofalangeanas e interfalangeanas, posteriormente evoluem para pequenas zonas despigmentadas e atrofiadas denominadas sinal de Gottron. (coleção Alda Bozza).

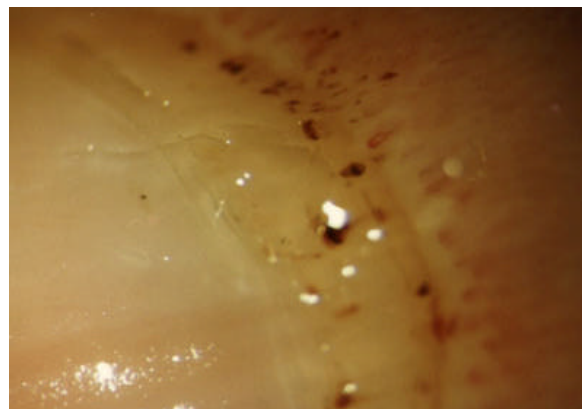


Figura 35 - Capilaroscopia na dermatomiosite - observam-se capilares dilatados e sinais de hemorragia (coleção Alda Bozza)



Figura 36 - Dermatomiosite – Alterações podem ocorrer nas superfícies extensoras dos joelhos, cotovelos, maléolos mediais, tórax, coxas, porção Antero superior do tórax (sinal do decote) e pósterio superior do tórax (sinal do xale). (coleção Alda Bozza).

Esclerodermia Sistêmica Progressiva

Caracteriza-se pelo aspecto brilhante, discromia e perda das pregas cutâneas na pele esclerodérmica.



Figura 37 - ESP – pele esclerodérmica (coleção Alda Bozza)

A vasculite pode acometer qualquer segmento do tubo digestivo, acarretando perfuração e sangramento. São frequentes as alterações cutâneas em polpa digital, com ulceração e necrose.

FAN – 37 a 67%

Anticorpos anticentrômeros

Anti DNA



Figura 38 - ESP – micro ulcerações em polpa digital, de caráter isquêmico (coleção Alda Bozza)



Figura 39 - Capilaroscopia na esclerodermia sistêmica progressiva – megacapilares e zonas avascularizadas (coleção Alda Bozza)

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A grande variedade de sinais e sintomas que ocorrem nas vasculites torna imperativo que em diversas situações clínicas o diagnóstico diferencial com as vasculites pode ser realizado. Uma vez realizado o diagnóstico, que nem sempre é óbvio, o tratamento segue as orientações descritas neste capítulo.

REFERÊNCIAS

1. Cupps T, Fauci AS. The Vasculitis. In: Major Problems in Internal Medicine, vol. 21. Philadelphia: WB Saunders; 1981. p.1-5.
2. Weyand CM, Goronzy JJ. Multisystem interactions in the pathogenesis of vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 1997;9(1):3-11.
3. Churg J, Churg A. Idiopathic and secondary vasculitis: a review. *Mod Pathol* 1989;2(2):144-60.
4. Calabrese LH, Yen-Lieberman B, Estes M, Levin KH, Proffitti MR. Systemic vasculitis in association with human infection. *Arthritis Rheum* 1989;32(5):569-76.
5. Gocke DJ, Hsu K, Morgan C, Bombardieri S, Lockshin M, Christian CL. Association between polyarteritis and Australia antigen. *Lancet* 1970;2(7684):1149-53.
6. Sergeant JS, Lockshin MD, Christian CL, Gocke DJ. Vasculitis with hepatitis B antigenemia: long-term observation in nine patients. *Medicine (Baltimore)* 1976;55(1):1-18.
7. Agnello V, Churg RT, Kaplan LM. A role for hepatitis C virus infection in type II mixed cryoglobulinemia. *N Engl J Med* 1992;327(21):1490-5.
8. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K. Nomenclature of systemic vasculitides: Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37(2):187-92.
9. Fauci AS, Haynes B, Katz P. The spectrum of vasculitis: Clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. *Ann Intern Med* 1978;89(5 pt1):660-76.
10. Watts RA, Scott DG. Classification and epidemiology of the vasculitides. *Baillieres Clin Rheumatol* 1997;11(2):191-217.
11. Bozza A, Levy R. Vasculites primárias. In: Maffei FHA, Lastória S, Yoshida WB, Rollo HA, ed. *Doenças Vasculares Periféricas*. 3 ed. Rio de Janeiro: MEDSI Editora Médica e Científica Ltda; 2002. p. 1761-78.
12. Lightfoot, R.W.Jr. Vasculitides Overview of the inflammatory vascular diseases. In: Klippel JH, Dieppe PA. *Rheumatology*. Mosby Ed, 1998.
13. Baslund B, Petersen J. Anti-neutrophil cytoplasm autoantibodies (ANCA). The need for specific and sensitive assays. *Autoimmunity* 1998;27(4):231-8.
14. Savige J, Gillis D, Benson E, Davies D, Esnault V, Falk RJ, et al. International Consensus Statement on Testing and Reporting of Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies (ANCA). *Am J Clin Pathol* 1999;111(4):507-13.
15. Harper L, Savage CO. Pathogenesis of ANCA-associated systemic vasculitis. *J Pathol* 2000; 190(3):349-59.
16. Kallenberg CG, Tervaert JW. What is new with anti-neutrophil cytoplasmic antibodies: diagnostic, pathogenetic and therapeutic implications. *Curr Opin Nephrol Hypertens* 1999;8(3):307-15.
17. Levy RA, Andrade LEC. Laboratório em Reumatologia Pediátrica. In: Oliveira SKF, Azevedo ECL. *Reumatologia Pediátrica*. Rio de Janeiro: Revinter; 2001. p. 53-60.
18. Langford CA, Sneller MC. New developments in the treatment of Wegener's granulomatosis, polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, and Churg-Strauss syndrome. *Curr Opin Rheumatol* 1997;9(1):26-30.
19. Bruneval P. Pathology of large vessel vasculitides. *Rev Med Interne* 1999;20(10):875-87.
20. Numano F, Kobayashi Y. Takayasu arteritis--beyond pulselessness. *Intern Med* 1999;38(3):226-32.
21. Rizzi R, Bruno S, Stellacci C, Dammacco R. Takayasu's arteritis: a cell-mediated large-vessel vasculitis. *Int J Clin Lab Res* 1999;29(1):8-13.
22. Uthman IW, Bizri AR, Hajj Ali RA, Nasr FW, Khalil IM. Takayasu's arteritis presenting as fever of unknown origin: report of two cases and literature review. *Semin Arthritis Rheum* 1999;28(4):280-5.
23. Horton BT, Magath TB, Brown GE. Arteritis of the temporal vessels. *Arch Intern Med* 1934;53:400-9.
24. Emmerich J, Fiessinger JN. Epidemiology and etiological factors in giant cell arteritis (Horton's disease and Takayasu's disease). *Ann Med Interne (Paris)* 1998;149(7):425-32.
25. Weyand CM, Goronzy JJ. Multisystem interactions in the pathogenesis of vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 1977;9(1):3-11.
26. Hunder GG. Giant cell arteritis. *Lupus* 1998;7(4):266-9.
27. Amouroux J. Pathology of giant cell arteritis. *Ann Med Interne (Paris)* 1998;149(7): 415-9.
28. Weyand CM, Goronzy JJ. Arterial wall injury in giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1999;42(5):844-53.
29. Murakami M, Ozaki S, Nakao K. Polyarteritis nodosa *Nippon Rinsho* 1999;57(2):349-54.
30. Zeek PM, Smith CC, Weeter JC. Studies on periarteritis nodosa: III. The differentiation between the vascular lesions of periarteritis nodosa and of hypersensitivity. *Am J Pathol* 1948;24:889-917.
31. Zeek PM. Periarteritis nodosa: A critical review. *Am J Clin Pathol* 1952;22:777-90.

32. Godman GC, Churg J. Wegener's granulomatosis: Pathology and review of the literature. *Arch Pathol* 1954;58:533-53.
33. Nikkari S, Relman DA. Molecular approaches for identification of infectious agents in Wegener's granulomatosis and other vasculitides. *Curr Opin Rheumatol* 1999;11(1):11-6.
34. Gross WL, Trabandt A, Csernok E. Pathogenesis of Wegener's granulomatosis. *Ann Med Interne (Paris)* 1998;149(5):280-6.
35. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951;27:277-94.
36. Eustace JA, Nadasdy T, Choi M. Disease of the month. The Churg-Strauss Syndrome. *J Am Soc Nephrol* 1999;10(9):2048-55.
37. Weissler JC. Syndromes of severe asthma. *Am J Med Sci* 2000;319(3):166-76.
38. Tatsis E, Schnabel A, Gross WL. Interferon-alpha treatment of four patients with the Churg-Strauss syndrome. *Ann Intern Med* 1998;129(5):370-4.
39. Moore PM. Central nervous system vasculitis. *Curr Opin Neurol* 1998;11(3):241-6.
40. Barnes CG. Behçet's syndrome — classification criteria. *Ann Med Interne (Paris)* 1999;150(6):477-82.
41. Bozza A, Vasques C, Portella A, Taveiro D, Araujo A, Pinto RM, et al. Syndrome de Behçet. A propos d'un cas *J Mal Vasc* 1995; 20 (SupplA):48.
42. Barron KS. Kawasaki disease in children. *Curr Opin Rheumatol* 1998;10(1):29-37.
43. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous lymphonode syndrome: clinical observations of 50 cases. *Jpn J Allerg* 1967;16:178-222.
44. Nonoyama S. Immunological abnormalities and endothelial cell injury in Kawasaki disease. *Immunological Acta Paediatr J* 1991;33(6):752-5.
45. Tomita S, Chung K, Mas M, Gidding S, Shulman S T. Peripheral gangrene associated with Kawasaki disease. *Clin Infect Dis* 1992;14(1):121-6.
46. Amano S, Hazaama F, Hamashima Y. Pathology of Kawasaki disease: Pathology and morphogenesis of the vascular changes. *Jpn Circ J* 1979;43(7):633-43.
47. Dhillon R, Clarkson P, Donald A E, Porve A J, Nash M, Novelli V, et al. Endothelial dysfunction late after Kawasaki disease. *Circulation* 1996;94(9):2103-6.
48. Kato H, Sugimura T, Akagi T, Sato N, Hashino K, Maeno Y, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease — a 10 to 20 years follow up study of 594 patients. *Circulation* 1996 Sep 15; 94(6):1379-85.
49. Burns JC, Geha RS, Schneeberger EE, Newburger JW, Rosen FS, Glezen LS, et al. Polymerase activity in lymphocyte culture supernatants from patients with acute Kawasaki disease. *Nature (Londres)* 1986;323(6091):814-6.
50. Nadh MC, Shah V, Dillon MJ, Soluble Cell Adhesion molecules and von Willebrand factor in children with Kawasaki disease. *Clin Exp Immunol* 1995;101(1):13-7.
51. Newburg JW et al. The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma globulin. *N Engl J Med* 1986;315:341-7.
52. Hachulla E. Purpuras vasculaires. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Angéiologie*, 19-2560, 1997, 7p.
53. Bozza A, Levy R. Vasculites associadas à infecção, à neoplasia e induzida por drogas e alimentos. In: Maffei FHA, Lastória S, Yoshida WB, Rollo HA, ed. *Doenças Vasculares Periféricas*. 3ª ed. Rio de Janeiro: MEDSI Editora Médica e Científica Ltda; 2002. p. 1779-90.
54. Franco D, Bozza A, Macieira J, Franco T. Aspectos cirúrgicos no tratamento da doença meningocócica. *Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões* 1993;24(4):227-30.
55. Langer B. Alterações da Coagulação sanguínea em arterites dependentes do processo infeccioso. *Conduas diagnósticas e Terapêuticas [tese de doutorado]*. São Paulo: Faculdade de Medicina; Universidade de São Paulo; 1972.
56. Waage A, Aasen AO. Different role of cytokine mediators in septic shock related to meningococcal disease and surgery polytrauma. *Imunol Rev* 1992;127:221-30.
57. Bozza A, Duque F, Papi A. Capilaroscopia périungueale et SI DA. *J Mal Vasc* 1994; 19(suppl B):218.
58. Bozza A. Estudo da microcirculação da pele em pacientes com a síndrome da imunodeficiência adquirida através da capilaroscopia periungueal [dissertação de mestrado]. Rio de Janeiro: Faculdade de Medicina; Universidade Federal do Rio de Janeiro; 1994.
59. Bozza A. Estudo das alterações microcirculatórias em crianças infectadas pelo vírus da imunodeficiência humana através da capilaroscopia periungueal [tese de doutorado]. São Paulo: Escola Paulista de Medicina; Universidade Federal de São Paulo; 1999.
60. Kavanaugh MC, Hugh A, Ruff A, Rowe S, Herskowitz A, Modlin J. Cardiovascular manifestations. In: Pizzo P, Wilfert C. (eds.) *Pediatric AIDS: The Challenge of HIV Infection in Infants Children and Adolescents*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1992. p. 355-72.

61. Kaye BR. Rheumatologic manifestations of infection with human immunodeficiency virus (HIV). *Ann Int Med* 111:158-67, 1989 (Am Clin Phys).
62. Viraben R, Dupre A. Kawasaki disease associated with HIV infection. *Lancet* 1987;1(8547):1430-1.
63. Dubois. *Lupus Erythematosus*. Wallace & Kann. 5 ed. 1999.

Versão prévia publicada:
Nenhuma

Conflito de interesse:
Nenhum declarado.

Fontes de fomento:
Nenhuma declarada.

Data da última modificação:
15 de outubro 2002.

Como citar este capítulo:
Bozza A, Levy R. Vasculites. In: Pitta GBB, Castro AA, Burihan E, editores. *Angiologia e cirurgia vascular: guia ilustrado*. Maceió: UNCISAL/ECMAL & LAVA; 2003. Disponível em: URL: <http://www.lava.med.br/livro>

Sobre o autor:

Alda Bozza
Professor Adjunta da Disciplina de Angiologia do
Departamento de Clínica Médica da
Universidade Federal Fluminense,
Rio de Janeiro, Brasil.

Roger Levy
Professor Adjunto, Doutor, do
Departamento de Clínica Médica da
Universidade Estadual do Rio de Janeiro,
Rio de Janeiro, Brasil.

Endereço para correspondência:
Rua Jackson de Figueiredo, 635 Joá.
22611-000, Rio de Janeiro, RJ.