



## ***Vasculites do Sistema Nervoso Central: Etiologia, Diagnóstico e Tratamento***

Gustavo Tomaz Borges<sup>1</sup>, Maria Eduarda Waldemarin Colucci<sup>1</sup>, Maria Fernanda Cavalcante Zenni<sup>1</sup>, Júlia Vitória Medeiro Birtche<sup>1</sup>, Samuel Rihs Grateki<sup>1</sup>, Semíramis da Cunha Sales<sup>1</sup>



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n11p2411-2428>

Artigo recebido em 28 de Setembro e publicado em 18 de Novembro

### **ARTIGO ORIGINAL**

#### **RESUMO**

**Introdução:** As vasculites do sistema nervoso central (SNC) representam um conjunto heterogêneo de patologias inflamatórias vasculares cerebrais, responsáveis por isquemia, infartos e hemorragias com amplas manifestações neurológicas. **Objetivo:** Este estudo busca sintetizar as evidências mais recentes sobre etiologia, diagnóstico e modalidades terapêuticas das vasculites do SNC. **Metodologia:** Realizou-se uma revisão sistemática e qualitativa em bases de dados como PubMed, MedlinePlus e SciELO, focalizando publicações dos últimos quinze anos. Foram aplicados descritores específicos junto a operadores booleanos para refinar a busca. Os critérios de inclusão visaram artigos e estudos que tratassem diretamente dos aspectos etiológicos, diagnósticos e terapêuticos das vasculites do SNC, excluindo-se publicações fora desse escopo ou que não apresentassem integridade textual. **Resultados e Discussão:** As vasculites do SNC podem ser categorizadas como primárias, restritas ao sistema nervoso, ou secundárias, associadas a patologias sistêmicas. Fatores genéticos e ambientais interagem na patogênese dessas desordens. O diagnóstico desafia os clínicos devido à diversidade sintomática e sobreposição com outras entidades neurológicas, exigindo uma combinação de métodos diagnósticos, incluindo análises laboratoriais, neuroimagem avançada e histopatologia via biópsia cerebral. A gestão clínica inclui imunossupressão, primariamente com corticosteroides e ciclofosfamida, além de terapias biológicas emergentes para casos refratários. **Considerações Finais:** O reconhecimento precoce das vasculites do SNC é crucial, porém complexo, necessitando de um aprimoramento diagnóstico e terapêutico contínuo. A investigação futura deve concentrar-se na validação de biomarcadores diagnósticos e terapêuticas inovadoras, para melhorar os resultados clínicos e a qualidade de vida dos pacientes.

**Palavras-chave:** Vasculite do Sistema Nervoso Central; Angeíte Primária do SNC; Etiologia; Diagnóstico; Tratamento Farmacológico; Tratamento Cirúrgico.

# Vasculitis of the Central Nervous System: Etiology, Diagnosis and Treatment

## ABSTRACT

**Introduction:** Vasculitis of the central nervous system (CNS) represents a heterogeneous set of inflammatory cerebrovascular pathologies, responsible for ischemia, infarctions and hemorrhages with broad neurological manifestations. **Objective:** This study aims to synthesize the most recent evidence on the etiology, diagnosis and therapeutic modalities of CNS vasculitis. **Methodology:** A systematic and qualitative review was performed in databases such as PubMed, MedlinePlus and SciELO, focusing on publications from the last fifteen years. Specific descriptors were applied together with Boolean operators to refine the search. The inclusion criteria aimed at articles and studies that directly addressed the etiological, diagnostic and therapeutic aspects of CNS vasculitis, excluding publications outside this scope or those that did not present textual integrity. **Results and Discussion:** CNS vasculitis can be categorized as primary, restricted to the nervous system, or secondary, associated with systemic pathologies. Genetic and environmental factors interact in the pathogenesis of these disorders. Diagnosis is challenging for clinicians due to symptomatic diversity and overlap with other neurological entities, requiring a combination of diagnostic methods, including laboratory tests, advanced neuroimaging, and histopathology via brain biopsy. Clinical management includes immunosuppression, primarily with corticosteroids and cyclophosphamide, in addition to emerging biological therapies for refractory cases. **Final Considerations:** Early recognition of CNS vasculitis is crucial but complex, requiring continuous diagnostic and therapeutic refinement. Future research should focus on the validation of diagnostic biomarkers and innovative therapies to improve clinical outcomes and quality of life for patients.

**Keywords:** Vasculitis of the Central Nervous System; Primary Angiitis of the CNS; Etiology; Diagnosis; Pharmacological Treatment; Surgical Treatment.

Instituição afiliada – 1 - Faculdade São Leopoldo Mandic

Autor correspondente: Gustavo Tomaz Borges [Gustavoabadia25@outlook.com](mailto:Gustavoabadia25@outlook.com)

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



## **INTRODUÇÃO**

As vasculites do sistema nervoso central (SNC) constituem um grupo heterogêneo e complexo de doenças inflamatórias que afetam os vasos sanguíneos cerebrais, resultando em isquemia, infartos, hemorragias e uma variedade de manifestações neurológicas. A angeíte primária do SNC (AP-SNC) é uma forma rara e isolada de vasculite que se limita ao SNC, sem evidência de envolvimento sistêmico, enquanto as vasculites secundárias estão associadas a doenças sistêmicas, infecções, neoplasias e uso de certas substâncias ou medicamentos (Salvarani et al., 2012; Rice & Scolding, 2020).

A identificação e o manejo dessas condições representam um desafio significativo na prática clínica devido à apresentação clínica inespecífica e à raridade relativa da doença. Os sintomas podem variar desde cefaleia persistente e déficits neurológicos focais até alterações cognitivas e convulsões, muitas vezes levando a atrasos no diagnóstico e no início do tratamento adequado (Hajj-Ali & Calabrese, 2009; Nehme et al., 2022).

O diagnóstico preciso das vasculites do SNC é crucial para prevenir danos neurológicos permanentes e melhorar o prognóstico dos pacientes. No entanto, a ausência de critérios diagnósticos padronizados e a necessidade de procedimentos invasivos, como a biópsia cerebral, complicam o processo diagnóstico. Além disso, a sobreposição de sintomas com outras doenças neurológicas inflamatórias torna essencial uma abordagem diagnóstica abrangente que inclua exames laboratoriais, neuroimagem avançada e avaliação histopatológica quando possível (Beuker et al., 2018; Salvarani et al., 2012).

O tratamento das vasculites do SNC baseia-se principalmente em terapias imunossupressoras, com o uso de corticosteroides e agentes citotóxicos como a ciclofosfamida. Recentemente, terapias biológicas, como o rituximabe, têm emergido como opções promissoras, especialmente em casos refratários ou com contraindicações aos tratamentos convencionais. O manejo eficaz requer uma abordagem individualizada e multidisciplinar, considerando a gravidade da doença, o envolvimento de outros sistemas e a presença de comorbidades (Rice & Scolding, 2020; Lucke & Hajj-Ali, 2014).

Diante dos desafios diagnósticos e terapêuticos associados às vasculites do SNC,

este estudo tem como objetivo realizar uma revisão abrangente da literatura sobre a etiologia, diagnóstico e opções de tratamento dessas condições. Ao consolidar informações atualizadas e relevantes, espera-se contribuir para o aprimoramento do conhecimento clínico e promover estratégias que favoreçam o diagnóstico precoce e o manejo eficaz, melhorando assim os desfechos para os pacientes afetados por essas doenças complexas.

## **METODOLOGIA**

Realizou-se uma revisão de literatura exploratória e qualitativa nas bases de dados PubMed, MedlinePlus, SciELO, LILACS e Google Acadêmico, com o objetivo de investigar a etiologia, diagnóstico e tratamento das vasculites do sistema nervoso central (SNC). A busca utilizou os descritores "Vasculite do Sistema Nervoso Central", "Angeíte Primária do SNC", "etiologia", "Diagnóstico", "Tratamento Farmacológico" e "Tratamento Cirúrgico", aplicando os operadores booleanos AND e OR para refinar os resultados e ampliar a abrangência da pesquisa.

O período de busca abrangeu publicações dos últimos quinze anos, de 2008 a 2023. Estabeleceram-se critérios de inclusão para artigos, monografias, dissertações e teses publicados em inglês ou português, disponíveis integralmente nas bases citadas e que abordassem diretamente os aspectos etiológicos, diagnósticos e terapêuticos das vasculites do SNC.

Os critérios de exclusão removeram estudos publicados antes de 2008, trabalhos que não se encaixassem nos formatos especificados, estivessem em outros idiomas ou que não estivessem disponíveis na íntegra. Além disso, foram excluídos estudos que não apresentavam pertinência direta ao tema central ou que abordavam vasculites de outros sistemas sem relação com o SNC.

Inicialmente, a busca identificou 18 estudos potencialmente relevantes. Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, 9 estudos foram selecionados para análise detalhada. Esta metodologia possibilitou a seleção de artigos científicos de alta qualidade, garantindo a pertinência e a robustez dos estudos incluídos para uma análise aprofundada dos aspectos relacionados às vasculites do SNC.

## **RESULTADOS E DISCUSSÃO**

### **ETIOLOGIA E EPIDEMIOLOGIA**

As vasculites do sistema nervoso central (SNC) representam um grupo complexo e heterogêneo de doenças inflamatórias que afetam os vasos sanguíneos cerebrais, resultando em isquemia, infartos, hemorragias e diversas manifestações neurológicas. A etiologia dessas vasculites pode ser primária, como na angéite primária do SNC (AP-SNC), ou secundária a doenças sistêmicas, infecções, neoplasias e uso de determinadas drogas. Fatores genéticos, imunológicos e ambientais desempenham papéis cruciais no desenvolvimento dessas condições, e a interação entre esses fatores é frequentemente complexa e multifatorial (Bougea et al., 2015; Salvarani et al., 2012; Rice & Scolding, 2020).

A AP-SNC é uma condição rara, com incidência estimada em 2,4 casos por milhão de pessoas por ano, afetando predominantemente adultos de meia-idade, sem predileção significativa por gênero. Essa forma primária de vasculite limita-se ao SNC, sem envolvimento sistêmico aparente. Por outro lado, as vasculites secundárias são mais comuns e refletem a distribuição das doenças subjacentes na população. Por exemplo, pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES) podem desenvolver vasculite do SNC como parte da manifestação da doença, com prevalência variando de 2% a 75% dependendo dos critérios diagnósticos utilizados (Brandt et al., 2009; NEHME et al., 2022; BEUKER et al., 2018).

Fatores de risco identificados incluem predisposição genética, exposição a certos patógenos (como vírus da varicela-zóster, HIV, hepatites B e C), tabagismo, uso de substâncias ilícitas como cocaína e anfetaminas, além de condições médicas pré-existentes como hipertensão e diabetes mellitus. O reconhecimento precoce desses fatores é fundamental para o manejo adequado e prognóstico dos pacientes. Além disso, certas terapias biológicas, como interferons e agentes anti-TNF, têm sido associadas ao desenvolvimento de vasculite do SNC, ressaltando a importância da vigilância clínica em pacientes sob tratamento imunomodulador (Martins-Martinho et al., 2021; Lucke & Hajj-Ali, 2014).

## **CLASSIFICAÇÃO**

As vasculites que afetam o sistema nervoso podem ser classificadas em primárias e secundárias. A vasculite primária do sistema nervoso central (SNC), também conhecida como angiite primária do SNC (APSNC), é uma entidade rara e de etiologia desconhecida, restrita ao SNC, sem envolvimento sistêmico. Clinicamente, a APSNC pode manifestar-se com cefaleia de início recente, alterações cognitivas, déficits neurológicos focais e convulsões. O diagnóstico é desafiador e frequentemente requer uma combinação de exames de imagem, como ressonância magnética, angiografia cerebral e, em alguns casos, biópsia cerebral para confirmação histopatológica. O tratamento baseia-se em terapia imunossupressora agressiva, geralmente com corticosteroides em altas doses associados a agentes citotóxicos como a ciclofosfamida (Bougea et al., 2015).

As vasculites secundárias envolvem o sistema nervoso como parte de síndromes vasculíticas sistêmicas que acometem múltiplos órgãos. Essas condições podem ser divididas de acordo com o tamanho predominante dos vasos afetados: grandes, médios e pequenos vasos (Morita et al., 2020).

Dentre as vasculites de grandes vasos, destaca-se a arterite de células gigantes (ACG), ou arterite temporal, que ocorre predominantemente em indivíduos com mais de 50 anos de idade. Afeta ramos extracranianos da artéria carótida, especialmente a artéria temporal superficial. Clinicamente, apresenta-se com cefaleia temporal unilateral, sensibilidade no couro cabeludo, claudicação mandibular, distúrbios visuais como amaurose fugaz ou perda visual permanente devido à neuropatia óptica isquêmica anterior. A ACG está frequentemente associada à polimialgia reumática. O diagnóstico é confirmado por meio de biópsia da artéria temporal, evidenciando inflamação granulomatosa com células gigantes multinucleadas. O tratamento imediato com corticosteroides sistêmicos é crucial para prevenir a perda visual (Brandt et al., 2009; Gonçalves, 2019).

A arterite de Takayasu é uma vasculite granulomatosa que envolve a aorta e seus principais ramos, afetando predominantemente mulheres jovens em idade fértil. Manifestações neurológicas podem ocorrer devido à estenose ou oclusão das artérias carótidas e vertebrais, levando a isquemia cerebral e sintomas como tontura, síncope, acidente vascular cerebral e déficits neurológicos focais. O diagnóstico é baseado em

achados clínicos, laboratoriais (elevação da PCR e VHS) e de imagem, incluindo angiografia por ressonância magnética ou tomografia computadorizada, mostrando irregularidades na luz dos grandes vasos. O tratamento inclui corticosteroides e agentes imunossupressores, além de intervenções vasculares quando indicado (Gutiez, 2016; Coimbra et al., 2020).

Nas vasculites de médios vasos, a poliarterite nodosa (PAN) é prototípica, afetando artérias musculares de médio calibre. A PAN pode ser idiopática ou associada à infecção pelo vírus da hepatite B. Os sintomas neurológicos incluem mononeurite múltipla, caracterizada por déficits motores e sensoriais assimétricos, e acidentes vasculares cerebrais isquêmicos ou hemorrágicos. O envolvimento cutâneo, renal, gastrointestinal e cardíaco também é comum. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos, laboratoriais e angiográficos, e a confirmação pode ser obtida por meio de biópsia de tecidos afetados, como nervo ou músculo. O tratamento envolve corticosteroides e, em casos graves, ciclofosfamida. No contexto de infecção pelo vírus da hepatite B, a terapia antiviral é essencial (Bougea et al., 2015; Brandt et al., 2009).

A doença de Kawasaki, predominantemente pediátrica, é uma vasculite aguda que afeta principalmente crianças menores de cinco anos. Embora o envolvimento neurológico significativo seja raro, podem ocorrer irritabilidade, meningite asséptica e, em casos raros, encefalopatia e acidentes vasculares cerebrais. O principal risco da doença de Kawasaki é o desenvolvimento de aneurismas coronarianos. O tratamento precoce com imunoglobulina intravenosa e aspirina reduz significativamente as complicações cardiovasculares (De Castro et al., 2023; Ramos et al., 2023).

As vasculites de pequenos vasos incluem a granulomatose com poliangiite (GPA), anteriormente conhecida como granulomatose de Wegener. A GPA é caracterizada por inflamação granulomatosa necrotizante que afeta o trato respiratório superior e inferior e glomerulonefrite necrotizante. Manifestações neurológicas ocorrem em aproximadamente 20-50% dos casos, incluindo neuropatias cranianas (especialmente do nervo óptico e facial) e mononeurite múltipla. A presença de c-ANCA (anticorpos anticitoplasma de neutrófilos com padrão citoplasmático) é um marcador sorológico importante. O tratamento envolve corticosteroides e agentes imunossupressores como ciclofosfamida ou rituximabe (Lopes, 2018; Dos Anjos Araújo et al., 2020).

A poliangiite microscópica (PAM) é uma vasculite necrotizante que afeta

predominantemente pequenos vasos sem formação de granulomas. A neuropatia periférica é comum, manifestando-se como mononeurite múltipla ou polineuropatia simétrica. A PAM frequentemente cursa com glomerulonefrite rapidamente progressiva e hemorragia alveolar. A presença de p-ANCA (anticorpos anticitoplasma de neutrófilos com padrão perinuclear) é frequente. O tratamento é semelhante ao da GPA, com corticosteroides e imunossupressores (De Souza et al., 2020).

A síndrome de Churg-Strauss, ou granulomatose eosinofílica com poliangiite (GPA), é caracterizada por asma grave, eosinofilia periférica e vasculite sistêmica de pequenos a médios vasos. Manifestações neurológicas ocorrem em até 70% dos pacientes, principalmente neuropatia periférica, incluindo a mononeurite múltipla. Envolvimento cardíaco e gastrointestinal também são comuns. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos e laboratoriais, incluindo eosinofilia e presença de p-ANCA em alguns casos. O tratamento envolve corticosteroides e, em casos graves, agentes imunossupressores (Samson et al., 2013).

A vasculite de hipersensibilidade, ou vasculite leucocitoclástica, afeta predominantemente a pele, apresentando púrpura palpável, mas pode envolver nervos periféricos, levando a neuropatia sensorial. Pode ser desencadeada por medicamentos, infecções ou doenças autoimunes. O manejo inclui identificar e remover o agente desencadeante, além de corticosteroides em casos graves (Gonçalves et al., 2019).

As vasculites por deposição de imunocomplexos incluem a púrpura de Henoch-Schönlein (PHS), ou vasculite IgA, que ocorre principalmente em crianças, mas também pode afetar adultos. Caracteriza-se por púrpura palpável, artrite, dor abdominal e glomerulonefrite. O envolvimento do SNC é raro, mas pode ocorrer encefalopatia, convulsões e cefaleia. O tratamento é geralmente de suporte, com corticosteroides utilizados em casos graves (Atabão et al., 2018).

A vasculite crioglobulinêmica está frequentemente associada à infecção crônica pelo vírus da hepatite C. Manifesta-se com púrpura cutânea, artralgia, glomerulonefrite e neuropatia periférica, frequentemente uma polineuropatia sensitivo-motora distal. A detecção de crioglobulinas no soro confirma o diagnóstico. O tratamento envolve terapia antiviral para hepatite C e imunossupressores em casos graves (Kahwage et al., 2015).

As manifestações clínicas do envolvimento neurológico nas vasculites são

variadas e podem ser devastadoras. No SNC, além de cefaleia e disfunção cognitiva, podem ocorrer convulsões, acidentes vasculares cerebrais isquêmicos ou hemorrágicos, ataques isquêmicos transitórios e encefalopatia. O envolvimento meníngeo pode levar a meningite asséptica. No sistema nervoso periférico, a mononeurite múltipla é uma manifestação clássica, resultante da oclusão de vasa nervorum, levando a déficits neurológicos assimétricos e dolorosos. Polineuropatia sensitivo-motora simétrica e neuropatias cranianas também são observadas (Bougea et al., 2015; Brandt et al., 2009; Gonçalves et al., 2019).

### **DIAGNÓSTICO**

O diagnóstico das vasculites do sistema nervoso central (SNC) é desafiador devido à apresentação clínica heterogênea e muitas vezes inespecífica. Os sintomas podem incluir cefaleia persistente, déficits neurológicos focais, alterações cognitivas, convulsões, sintomas psiquiátricos e, em casos mais graves, estado confusional agudo ou coma. A natureza insidiosa e multifacetada da doença frequentemente leva a atrasos no diagnóstico e tratamento, aumentando o risco de sequelas neurológicas permanentes (Rice & Scolding, 2020; Hajj-Ali & Calabrese, 2009).

A abordagem diagnóstica requer uma combinação de exames laboratoriais, estudos de neuroimagem e, quando possível, biópsia cerebral. Exames laboratoriais podem revelar marcadores inflamatórios elevados, como velocidade de hemossedimentação (VHS) e proteína C reativa (PCR), embora esses achados sejam inespecíficos. Testes imunológicos, incluindo pesquisa de anticorpos antinucleares (ANA), anticorpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) e marcadores específicos de doenças autoimunes, são úteis para identificar vasculites secundárias (Nehme et al., 2022; Lucke & Hajj-Ali et al., 2014).

A investigação também deve incluir a exclusão de outras causas potenciais de sintomas neurológicos, como infecções (por exemplo, HIV, sífilis, tuberculose), neoplasias, doenças desmielinizantes e eventos tromboembólicos. A avaliação do estado imunológico do paciente é fundamental, especialmente em indivíduos imunocomprometidos, onde a apresentação clínica pode ser atípica.

A ressonância magnética (RM) é o método de imagem preferencial,

proporcionando alta sensibilidade na detecção de lesões isquêmicas, hemorrágicas ou inflamatórias no parênquima cerebral. Achados comuns incluem múltiplos infartos de diferentes idades, lesões subcorticais e periventriculares, realce meníngeo e parenquimatoso após administração de contraste. Lesões em "anel" podem ser observadas, sugerindo áreas de inflamação ativa ou necrose. A angiografia por ressonância magnética (ARM) e a angiografia cerebral convencional podem revelar irregularidades arteriais, estenoses segmentares, dilatações aneurismáticas e oclusões vasculares. No entanto, até 30% dos pacientes com angiite primária do SNC podem apresentar angiografias normais, ressaltando a importância de correlação clínica e de outros exames complementares (Rice et al., 2019; Hajj-Ali & Calabrese, 2009).

A tomografia por emissão de pósitrons (PET) pode ser útil na detecção de áreas de inflamação ativa, especialmente em pacientes com resultados inconclusivos em outros exames de imagem. A PET pode identificar áreas hipermetabólicas correspondentes a vasculite cerebral, auxiliando na localização de lesões para biópsia direcionada.

O exame do líquido cefalorraquidiano (LCR) frequentemente mostra pleocitose linfocítica moderada, proteínas elevadas e, ocasionalmente, hipoglicorraquia. A presença de células inflamatórias no LCR apoia o diagnóstico de vasculite do SNC, mas não é específica. A análise do LCR também é essencial para excluir outras causas infecciosas ou neoplásicas. A presença de bandas oligoclonais pode sugerir uma doença desmielinizante, enquanto a detecção de agentes infecciosos específicos pode direcionar o tratamento antimicrobiano adequado.

A biópsia cerebral permanece o padrão-ouro para o diagnóstico definitivo, permitindo a avaliação histopatológica direta dos vasos cerebrais. As principais características histológicas incluem inflamação transmural das paredes vasculares com infiltrado de células mononucleares, e em alguns casos, granulomas, células gigantes multinucleadas e deposição de imunocomplexos. No entanto, a biópsia tem limitações, como risco de complicações e possibilidade de resultados falso-negativos devido ao envolvimento segmentar e focal das lesões (Salvarani et al., 2012; Beuker et al., 2018). A escolha do local da biópsia deve ser baseada nos achados de imagem, visando áreas anormais que possam aumentar a probabilidade de diagnóstico.

Além disso, a avaliação oftalmológica com angiografia fluoresceínica pode

detectar vasculite retiniana, fornecendo evidências de envolvimento sistêmico que apoiam o diagnóstico de vasculite secundária. A consulta com outros especialistas, como reumatologistas e infectologistas, é importante para uma abordagem multidisciplinar (Bougea et al., 2015).

O diagnóstico diferencial inclui uma variedade de condições que podem mimetizar vasculite do SNC, como angiopatia amiloide cerebral, vasoespasmos cerebrais, doença de Moyamoya, doenças autoimunes sistêmicas, encefalites autoimunes e abuso de drogas vasoativas (por exemplo, cocaína, anfetaminas). Portanto, uma história clínica detalhada, incluindo exposição a substâncias e antecedentes pessoais e familiares, é crucial. Em alguns casos, testes genéticos podem ser indicados para investigar doenças hereditárias que cursam com vasculopatia cerebral, como a CADASIL (Arteriopatia Cerebral Autossonômica Dominante com Infartos Subcorticais e Leucoencefalopatia), que pode apresentar sintomas semelhantes (Gonçalves et al., 2019; Smid et al., 2022).

A eletroencefalografia (EEG) pode ser útil em pacientes com convulsões ou estado confusional, embora os achados sejam geralmente inespecíficos. Estudos neuropsicológicos podem auxiliar na avaliação de déficits cognitivos sutis (Smid, et al., 2022).

Em suma, o diagnóstico das vasculites do SNC requer um alto índice de suspeição clínica, abordagem sistemática e utilização judiciosa de exames complementares. A identificação precoce e precisa da doença é essencial para iniciar o tratamento adequado e prevenir danos neurológicos permanentes. Uma abordagem multidisciplinar, envolvendo neurologistas, reumatologistas, radiologistas e patologistas, é frequentemente necessária para o manejo eficaz desses pacientes.

### **TRATAMENTO FARMACOLÓGICO**

O manejo terapêutico das vasculites do SNC é complexo e deve ser individualizado, levando em consideração a gravidade da doença, o envolvimento de outros sistemas e a presença de comorbidades. A terapia imunossupressora é a base do tratamento, visando controlar a inflamação vascular e prevenir danos neurológicos permanentes (Bougea et al., 2015).

Os corticosteroides sistêmicos são iniciados em doses altas para induzir a

remissão rápida dos sintomas. Em casos de AP-SNC, recomenda-se a pulsoterapia com metilprednisolona intravenosa (1 g/dia por 3 a 5 dias), seguida de prednisona oral em doses decrescentes ao longo de vários meses. A adição de agentes imunossupressores, como ciclofosfamida, é indicada para pacientes com doença grave ou progressiva. A ciclofosfamida pode ser administrada em pulsos intravenosos mensais ou em doses orais diárias, com monitoramento rigoroso devido ao risco de efeitos colaterais significativos, incluindo mielossupressão, cistite hemorrágica e toxicidade gonadal (Beuker et al., 2018; Rice & Scolding, 2020).

Para manutenção da remissão, agentes como azatioprina, metotrexato ou micofenolato de mofetila são utilizados, permitindo redução gradual dos corticosteroides. Estudos recentes têm explorado o uso de agentes biológicos, como rituximabe (anticorpo anti-CD20) e tocilizumabe (anticorpo anti-IL6), especialmente em casos refratários ou com contraindicações aos imunossupressores tradicionais. O rituximabe tem demonstrado eficácia em vasculites associadas ao ANCA e em algumas formas de vasculite do SNC, embora mais pesquisas sejam necessárias para estabelecer sua segurança e eficácia a longo prazo (Hajj-Ali & Calabrese, 2009; Lucke & Hajj-Ali et al., 2014).

Em vasculites secundárias, o tratamento direcionado à doença subjacente é essencial. Por exemplo, no LES com envolvimento neurológico, além dos corticosteroides, imunossupressores como ciclofosfamida ou rituximabe podem ser necessários. Em casos associados a infecções, como vasculite por vírus da varicela-zóster, a terapia antiviral específica com aciclovir é fundamental para reduzir a carga viral e a inflamação associada (Martins-Martinho et al., 2021; Lucke & Hajj-Ali et al., 2014).

O monitoramento regular é crucial para avaliar a resposta terapêutica, ajustar as doses dos medicamentos e detectar precocemente efeitos adversos. A avaliação clínica deve ser complementada por exames laboratoriais periódicos e neuroimagem, conforme a necessidade. A aderência ao tratamento e o acompanhamento multidisciplinar melhoram significativamente o prognóstico dos pacientes (Beuker et al., 2018; Salvarani et al., 2012).

### **TRATAMENTO CIRÚRGICO**

As intervenções cirúrgicas têm papel limitado no manejo das vasculites do SNC, sendo reservadas para situações específicas. Complicações como aneurismas cerebrais, hemorragias intracranianas que requerem evacuação cirúrgica ou lesões ocupando espaço com efeito de massa significativo podem necessitar de abordagem neurocirúrgica. A decisão de proceder com intervenção cirúrgica deve ser cuidadosamente ponderada, considerando os riscos inerentes ao procedimento e o estado clínico do paciente. Além disso, a cirurgia não trata a inflamação subjacente, devendo ser acompanhada de terapia médica adequada para controlar a doença (Nehme et al., 2022; Martins-Martinho et al., 2021).

Em casos de suspeita diagnóstica, a biópsia cerebral pode ser realizada para confirmação histopatológica, embora seja um procedimento invasivo e com riscos associados. A seleção cuidadosa do local de biópsia, guiada por neuroimagem, aumenta a probabilidade de obter tecido diagnóstico e minimizar complicações. A biópsia estereotáxica é frequentemente preferida devido à sua precisão e menor invasividade (Hajj-Ali & Calabrese, 2009; Salvarani et al., 2012).

### ***PROGNÓSTICO E PERSPECTIVAS FUTURAS***

O prognóstico das vasculites do SNC varia amplamente, dependendo da etiologia, gravidade e rapidez do diagnóstico e início do tratamento. Pacientes com AP-SNC tratados precocemente têm melhores resultados funcionais e menor risco de sequelas neurológicas permanentes. No entanto, a doença pode apresentar recidivas, exigindo monitoramento a longo prazo e possíveis ajustes terapêuticos (Rice & Scolding, 2020; Lucke & Hajj-Ali, 2014).

Avanços na compreensão dos mecanismos imunopatológicos das vasculites têm impulsionado o desenvolvimento de novas terapias direcionadas. Agentes biológicos e terapias celulares estão sendo investigados em ensaios clínicos, com o objetivo de melhorar a eficácia do tratamento e reduzir os efeitos colaterais associados à imunossupressão generalizada. Além disso, a identificação de biomarcadores específicos pode facilitar o diagnóstico precoce e o monitoramento da atividade da doença (Martins-Martinho et al., 2021; Hajj-Ali & Calabrese, 2009).

A pesquisa futura deve se concentrar em ensaios clínicos multicêntricos para avaliar estratégias terapêuticas otimizadas e desenvolver diretrizes padronizadas para o manejo das vasculites do SNC. A colaboração internacional e o compartilhamento de dados são essenciais para avançar na compreensão dessas doenças raras e complexas (Beuker et al., 2018; Salvarani et al., 2012).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apesar dos avanços no entendimento e manejo das vasculites do SNC, o diagnóstico precoce continua sendo um desafio devido à inespecificidade dos sintomas e à raridade da doença. A falta de critérios diagnósticos padronizados e a necessidade de procedimentos invasivos para confirmação complicam ainda mais o cenário clínico. Estratégias diagnósticas aprimoradas, incluindo o desenvolvimento de biomarcadores específicos e técnicas avançadas de imagem, são necessárias para facilitar o reconhecimento precoce da doença.

O manejo terapêutico eficaz depende de uma abordagem multidisciplinar, envolvendo neurologistas, reumatologistas, imunologistas e outros especialistas conforme necessário. O desenvolvimento de terapias imunomoduladoras mais eficazes e com perfil de segurança favorável é uma área de pesquisa em expansão. Ensaios clínicos controlados são necessários para estabelecer protocolos terapêuticos otimizados e individualizados.

Ademais, a educação médica continuada e a conscientização sobre as vasculites do SNC são fundamentais para melhorar o reconhecimento clínico e o manejo adequado. A colaboração entre centros de referência e a padronização de protocolos diagnósticos e terapêuticos contribuirão para melhores desfechos e qualidade de vida dos pacientes afetados por essas condições.

## REFERÊNCIAS

ATABÃO, Joana Margarida Esteves. **Púrpura de Henoch-Schönlein: uma entidade benigna?: reflexão a propósito de um caso com envolvimento renal.** 2018. Tese de Doutorado.

BEUKER, Carolin et al. Angeíte primária do sistema nervoso central: diagnóstico e tratamento.



**Therapeutic Advances in Neurological Disorders** , v. 11, p. 1756286418785071, 2018.

BOUGEA, Anastasia et al. Atualização das manifestações neurológicas das vasculitides e das doenças do tecido conjuntivo: revisão de literatura. **Einstein (São Paulo)**, v. 13, p. 627-635, 2015.

BRANDT, Hebert Roberto Clivati et al. Vasculites dos médios e grandes vasos. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, v. 84, p. 55-67, 2009.

COIMBRA, LETÍCIA LOPES et al. Arterite de Takayasu–relato de caso. **Braz. J. Surg. Clin. Res.**, v. 30, n. 3, p. 66-70.

DE CASTRO, Gabriel Braga et al. Doença de Kawasaki-aspectos epidemiológicos, fisiopatológicos, manejo terapêutico e correlação a COVID-19. **Brazilian Journal of Health Review**, v. 6, n. 4, p. 15803-15815, 2023.

DE SOUZA, Laila Salomé Araújo et al. DIAGNÓSTICO DE POLIANGEÍTE MICROSCÓPICA: UM RELATO DE CASO. 2020.

DOS ANJOS ARAÚJO, Henrique Fagundes et al. GRANULOMATOSE COM POLIANGIITE (DOENÇA DE WEGENER): ASPECTOS RELEVANTES DE UMA DOENÇA RECÉM-NOMEADA. **REVISTA INTERDISCIPLINAR CIÊNCIAS MÉDICAS**, v. 4, n. 1, p. 62-68, 2020.

GONÇALVES, Mellina Silva. Vasculites: desafio diagnóstico e terapêutico. **Arquivos Catarinenses de Medicina**, v. 48, n. 4, p. 174-190, 2019.

HAJJ-ALI, Rula A.; CALABRESE, Leonard H. Central nervous system vasculitis. **Current opinion in rheumatology**, v. 21, n. 1, p. 10-18, 2009.

KAHWAGE, Carolina Barros; DA SILVA, Lilian Lima; ESTEVES, Natalia Sousa. VASCULITE CRIOGLOBULINÊMICA EM PORTADOR DO VÍRUS DA HEPATITE C-RELATO DE CASO1. **Revista Paraense de Medicina**, v. 29, n. 2, p. 69, 2015.

LOPES, Líncoln de Oliveira. Acometimento de nervos cranianos na granulomatose com poliangeíte (GPA) C-ANCA negativo. **Revista Brasileira de Oftalmologia**, v. 77, n. 4, p. 203-206, 2018.

LUCKE, Michael; HAJJ-ALI, Rula A. Advances in primary angiitis of the central nervous system. **Current cardiology reports**, v. 16, p. 1-7, 2014.

MARTINS-MARTINHO, Joana et al. Localized forms of vasculitis. **Current Rheumatology Reports**, v. 23, p. 1-13, 2021.

MORITA, Thâmara Cristiane Alves Batista et al. Atualização em vasculites: visão geral e pontos relevantes dermatológicos para o diagnóstico clínico e histopatológico–Parte I. **Anais Brasileiros de Dermatologia (Portuguese)**, v. 95, n. 3, p. 355-371, 2020.

NEHME, Ahmad et al. Diagnostic and therapeutic approach to adult central nervous system vasculitis. **Revue Neurologique**, v. 178, n. 10, p. 1041-1054, 2022.



RAMOS, Thayane Beatriz Ignacio; PECCINELLI, Murillo Cardi; DA COSTA, Samantha Ferreira. ANÁLISE DAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA DOENÇA DE KAWASAKI EM MENORES DE 5 ANOS DE IDADE. In: **Anais Colóquio Estadual de Pesquisa Multidisciplinar (ISSN-2527-2500) & Congresso Nacional de Pesquisa Multidisciplinar**. 2023.

RICE, Claire M.; SCOLDING, Neil J. The diagnosis of primary central nervous system vasculitis. **Practical Neurology**, v. 20, n. 2, p. 109-114, 2020.

SALVARANI, Carlo; BROWN, Robert D.; HUNDER, Gene G. Adult primary central nervous system vasculitis. **The Lancet**, v. 380, n. 9843, p. 767-777, 2012.

SAMSON, Maxime et al. Long-term outcomes of 118 patients with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg–Strauss syndrome) enrolled in two prospective trials. **Journal of autoimmunity**, v. 43, p. 60-69, 2013.

SMID, Jerusa et al. Subjective cognitive decline, mild cognitive impairment, and dementia-syndromic approach: recommendations of the Scientific Department of Cognitive Neurology and Aging of the Brazilian Academy of Neurology. **Dementia & Neuropsychologia**, v. 16, p. 1-24, 2022.