

Poliarterite nodosa e deficiência de adenosina deaminase 2 (DADA2)

PAN sistêmica e cutânea, critérios pediátricos EULAR/PRINTO/PReS, estreptococo e hepatite B, DADA2 com AVC precoce e livedo, teste genético e anti-TNF, tratamento e seguimento, segundo SHARE 2019, AEP 2020, ACR 2021 e consenso DADA2 2023

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências). [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

A **poliarterite nodosa (PAN)** é uma vasculite necrosante de **artérias de médio e pequeno calibre**, sem glomerulonefrite e com **ANCA negativo**; o pico na criança é por volta de 9–10 anos (AEP 2020). A pele é a pista: **livedo reticular ou racemoso, nódulos subcutâneos dolorosos, púrpura, úlceras** e necrose digital, com febre, **mialgia intensa**, dor testicular, **hipertensão**, hematúria e dor abdominal. A **forma cutânea** (cerca de 1/3 dos casos) costuma seguir **infecção estreptocócica** e recidivar; a **PAN da hepatite B** é rara na criança e tem tratamento próprio. Em toda PAN de início precoce, familiar, com **AVC** ou **citopenias**, pesquise a **deficiência de adenosina deaminase 2 (DADA2)**: doença recessiva em que o tratamento de escolha é **anti-TNF por toda a vida** e em que **antiagregantes e anticoagulantes devem ser evitados** (consenso internacional 2023). A suspeita é 🟡, **encaminhamento com prioridade** ao reumatologista pediátrico. São 🔴: necrose digital, dor abdominal intensa ou sangramento digestivo, **AVC** ou déficit focal, crise hipertensiva, insuficiência renal e febre em uso de biológico. A SBP e o MS não têm documento sobre PAN ou DADA2; o site segue o **SHARE 2019** e a **AEP 2020**, e, na DADA2, o **consenso de 2023** e o **ACR 2021**.

1. O que é e como se apresenta

PAN sistêmica (AEP 2020; SHARE 2019). Inflamação com necrose fibrinoide da parede de artérias musculares, focal e segmentar, que forma **microaneurismas, estenoses e infartos**, sobretudo nas artérias renais, hepáticas e mesentéricas. Não atinge capilares, não causa glomerulonefrite e não se associa ao ANCA. Gatilhos: **estreptococo** (o mais frequente na criança), hepatite B (rara, classificada como vasculite secundária), CMV, parvovírus, HIV; associação com variantes do gene *MEFV* (febre familiar do Mediterrâneo).

Quadro (AEP 2020): febre, perda de peso; **pele** (livedo que piora com o frio, púrpura, **nódulos dolorosos**, úlceras, infartos ungueais, **necrose digital**); **mialgia intensa**, artralgia, **dor testicular**; **rim** (hipertensão, hematúria, proteinúria, infarto renal); **intestino** (dor, sangramento, perfuração, ruptura de aneurisma com hematoma perirrenal); **nervos** (mononeurite múltipla, neuropatia em luva e bota, hemiplegia por infarto); coração (isquemia, pericardite).

PAN cutânea (AEP 2020). Febre, livedo e **nódulos subcutâneos dolorosos** com artralgia, mialgia e artrite não erosiva, **sem acometimento sistêmico**. Cerca de **1/3 das PAN pediátricas**; frequentemente após **estreptococcia**; curso **crônico e recidivante**, às vezes por anos. Há casos neonatais transitórios em filhos de mães com PAN cutânea. Pode raramente evoluir para a forma sistêmica: vigiar PA, urina e sintomas em todas as consultas.

DADA2 (consenso internacional 2023). Doença **autossômica recessiva** por variantes bialélicas do gene *ADA2*, com mais de 35 mil casos estimados no mundo, que começa em

geral na infância. Fenótipos, que podem se sobrepor:

- **Inflamatório e vasculítico:** febre recorrente, **livedo racemoso**, úlceras e necrose de pele, **AVC isquêmico precoce**, hemorragia intracraniana, neuropatia, aneurismas; muitos são rotulados antes como **PAN, PAN cutânea ou síndrome de Sneddon**.
- **Hematológico:** aplasia pura de série vermelha, anemia hemolítica, neutropenia, plaquetopenia, pancitopenia.
- **Imunodeficiente:** hipogamaglobulinemia, linfopenia, infecções de repetição.
- **Pré-sintomático:** irmãos achados na triagem familiar.

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	PAN cutânea com poucos nódulos, sem úlcera nem necrose, PA, urina e função renal normais, em seguimento; PAN ou DADA2 em remissão no tratamento, afebril	Seguimento pelo pediatra com o reumatologista: PA, urina, crescimento, vacinas, adesão, tratar cada estreptococcia
● Moderada	Suspeita de PAN: livedo persistente, nódulos dolorosos, mialgia, febre prolongada com VHS ou PCR altas, sem disfunção de órgão; PAN cutânea ativa ou com úlcera superficial; hipertensão abaixo do limiar de crise; hematúria ou proteinúria com função renal normal; suspeita de DADA2 sem evento agudo (livedo com inflamação, PAN precoce ou familiar, AVC antigo, citopenia estável); febre em bom estado só com metotrexato ou azatioprina	Encaminhar com prioridade ao reumatologista pediátrico (e ao hematologista, se citopenia); febre com imunossupressor convencional: avaliação no mesmo dia
● Grave	Isquemia digital ou gangrena ; dor abdominal intensa, vômitos com sangue, melena ou abdome agudo; AVC (déficit focal, afasia, convulsão), cefaleia súbita (hemorragia); crise hipertensiva ; oligúria ou creatinina em ascensão; mononeurite com perda motora progressiva; insuficiência cardíaca ou dor torácica; citopenia grave com sangramento ou febre; febre (axilar $\geq 37,5$ °C) em uso de biológico , mesmo em bom estado	Pronto-socorro/hospital ; estabilizar e transferir (ver "Quando encaminhar")

Fatores de risco que elevam a gravidade

- Acometimento **intestinal** (maior risco de recaída e de perfuração), renal, neurológico ou cardíaco (AEP 2020).
- Atraso diagnóstico; recaídas, até 3 vezes mais frequentes que no adulto (AEP 2020).
- Na DADA2: AVC prévio, **uso de antiagregante ou anticoagulante**, citopenia grave, hipogamaglobulinemia e interrupção ou subdose do anti-TNF (consenso 2023).

- Hepatite B ativa; imunossupressão de alto grau; tuberculose latente não tratada antes do biológico.

3. Diagnóstico no consultório

Critérios de classificação EULAR/PRINTO/PreS (Ankara 2008, publicados em 2010) para a PAN da infância, recomendados pelo SHARE e pela AEP:

- **Obrigatório:** doença inflamatória sistêmica com **biópsia mostrando vasculite necrosante** de artérias de médio ou pequeno calibre **ou angiografia** com aneurisma, estenose ou oclusão dessas artérias (não devidos a displasia fibromuscular).
- **Mais pelo menos 1 de 5:** (1) **pele** (livedo, nódulos, infartos cutâneos); (2) **mialgia** ou dor muscular; (3) **hipertensão** (> p95 para a estatura); (4) **neuropatia periférica** (sensitiva em luva e bota ou mononeurite múltipla motora); (5) **rim:** proteinúria > 0,3 g/24 h ou albuminúria aumentada, hematúria (> 5 hemácias/campo, cilindros hemáticos ou ≥ 2+ na fita) ou filtração < 50% do normal.

O que o pediatra pode pedir (SHARE 2019; AEP 2020)

OBJETIVO	EXAMES
Inflamação e órgão	Hemograma com esfregaço, PCR e VHS (anemia, leucocitose, trombocitose), creatinina, transaminases, CK, LDH , urina tipo 1 e proteína/creatinina , coagulação
Infecção	ASLO e/ou anti-DNase B , cultura de orofaringe se faringite; HBsAg, anti-HBc, anti-HCV, HIV ; IgG para varicela; parvovírus, EBV e CMV conforme o quadro
Imunologia (com o especialista)	FAN, ENA, ANCA (negativo na PAN) , antifosfolípides, complemento, imunoglobulinas (baixas sugerem DADA2)
Imagem inicial	Radiografia de tórax, ultrassom com Doppler abdominal (aneurismas, infartos, parede intestinal e vesícula), ECG e ecocardiograma; fotografar as lesões

Com o especialista: biópsia profunda (cirúrgica) de pele, com subcutâneo, ou de músculo (a punção superficial rende pouco, e biópsia normal não exclui); **angiografia por cateter** (padrão-ouro, em centro com experiência pediátrica); angio-TC ou angio-RM como alternativas, que perdem microaneurismas. **Biópsia renal percutânea não é indicada** (sangramento, fístula) (SHARE 2019; AEP 2020).

Quando pesquisar DADA2 (consenso 2023; SHARE 2019; ACR 2021):

- **PAN ou PAN cutânea da infância** ou familiar; síndrome de Sneddon; **livedo racemoso com inflamação**; autoinflamatória sem explicação.
- **AVC isquêmico criptogênico** ou **hemorragia cerebral** sem causa na infância ou no adulto jovem.

- **Falência medular**, aplasia pura de série vermelha, citopenias sem causa ou imunes com linfoproliferação.
- **Todos os irmãos** de um caso confirmado, mesmo sem sintomas.

Como confirmar: atividade da enzima ADA2 no plasma ou soro (rápida, em laboratório habilitado) e/ou **sequenciamento do gene ADA2** (painel de doenças autoinflamatórias ou exoma). A ordem depende da disponibilidade; variante de significado incerto pede a dosagem da enzima. O exame é pedido pelo especialista, com **aconselhamento genético** (consenso 2023).

Diagnóstico diferencial que não pode passar (AEP 2020; SHARE 2019):

- **Doença meningocócica** e sepse na febre com púrpura (●); **endocardite**.
- Kawasaki, vasculite por IgA, vasculites ANCA, Behçet, lúpus, **síndrome antifosfolípide** (livedo e trombose), AIJ sistêmica.
- Hepatites B e C, parvovírus, EBV, CMV, HIV; **eritema nodoso** (nódulos sem livedo nem necrose — ver "A pele como sinal de doença sistêmica na criança").
- **DADA2**, SAVI, CANDLE, febre familiar do Mediterrâneo; linfoma e leucemia.

4. Tratamento e seguimento

O pediatra: reconhece o quadro, pede os exames iniciais, trata a estreptococcia, encaminha com prioridade, faz a triagem de tuberculose e hepatites, atualiza as vacinas e acompanha PA, urina e infecções. **O especialista** define indução, manutenção, biológico e, na DADA2, o anti-TNF e o transplante. A SBP e o MS não têm protocolo para PAN ou DADA2: as doses seguem o **SHARE 2019** e a **AEP 2020**; nos **biólogicos**, o padrão do site é o **PCDT da AIJ 2026 e a bula**, com as doses da AEP como divergência.

PAN cutânea (SHARE 2019; AEP 2020): sem inflamação sistêmica grave nem órgão acometido, **AINE e/ou corticoide em dose moderada**, com retirada monitorada.

Estreptococo demonstrado: tratar como em "Faringoamigdalite (viral × estreptocócica)": **penicilina G benzatina < 20 kg 600.000 UI; ≥ 20 kg 1.200.000 UI**, ou amoxicilina 30–50 mg/kg/dia de 8/8 ou 12/12 h por 10 dias (padrão do site). **Penicilina profilática:** como as recaídas acompanham novas estreptococcias (até 25%), "alguns autores" a mantêm durante a infância (AEP 2020); a **evidência é fraca** (séries de casos e opinião de especialistas, sem ensaio), e o SHARE 2019 e o ACR 2021 (que exclui a PAN cutânea) não tratam dela. **Se o especialista indicar**, o site usa o esquema da profilaxia secundária de "Febre reumática": **penicilina G benzatina IM < 20 kg 600.000 UI; ≥ 20 kg 1.200.000 UI a cada 21 dias** (SBP 2024), com duração definida pelo especialista. Nos refratários: metotrexato, imunoglobulina IV, colchicina, dapsona (hemólise), azatioprina, hidroxicloroquina (AEP 2020).

PAN sistêmica — indução (3–6 meses) e manutenção (12–36 meses)

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Prednisona ou prednisolona VO	1–2 mg/kg/dia (máx. 60 mg/dia)	1 vez ao dia	0,8 mg/kg/dia no 1º mês, depois –0,1 a 0,2 mg/kg/dia por mês até 0,2 mg/kg/dia (ou 10 mg) no 6º mês	SHARE 2019; AEP 2020
Metilprednisolona IV (pulso)	10–30 mg/kg/dia (máx. 1 g)	1 vez ao dia	3 dias	Doença grave, antes da prednisona; hospitalar (SHARE 2019; AEP 2020)
Ciclofosfamida IV	500–1.000 mg/m² (máx. 1,2 g)	A cada 3–4 semanas	3–6 meses	Com MESNA; preferida à oral (SHARE 2019; AEP 2020); ACR 2021 também indica na PAN grave
Micofenolato de mofetila VO	600 mg/m²/dose	12/12 h	Indução alternativa	AEP 2020 (ensaio MYPAN comparando com ciclofosfamida); teratogênico
Azatioprina VO (manutenção)	1–3 mg/kg/dia (SHARE 2019: 2–3)	1 vez ao dia	12–36 meses	AEP 2020; dosar TPMT; iniciar ≥ 14 dias após a última ciclofosfamida; com prednisona 0,2–0,4 mg/kg/dia ou em dias alternados
Metotrexato VO ou SC (manutenção)	10–15 mg/m²/semana	Semanal	12–36 meses	AEP 2020; ácido fólico conforme o especialista
Ácido acetilsalicílico	3–5 mg/kg/dia (máx. 80 mg/dia)	1 vez ao dia	Indução e manutenção	Padrão do site (teto da SBP, Nota de Alerta SIM-P 2020); SHARE 2019 e AEP 2020: 2–5 mg/kg/dia, como antiagregante (opinião de especialistas); o ACR 2021 não traz recomendação de antiagregação na PAN. Não usar na DADA2 (consenso 2023, abaixo)
Infliximabe IV	5 mg/kg	Semanas 0, 2 e 6, depois a cada 8 semanas	Refratária	Padrão do site: dose de uveíte do PCDT AIJ 2026; fora da bula na PAN. Divergência: AEP 2020, 6 mg/kg nas semanas 0, 2 e 4 e depois a cada 6–8 semanas

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Adalimumabe SC	< 30 kg 20 mg; ≥ 30 kg 40 mg	A cada 2 semanas	Refratária	Padrão do site: PCDT AIJ 2026 e bula; fora da bula na PAN. Divergência: AEP 2020, 24 mg/m ² abaixo de 30 kg
Etanercepte SC	0,8 mg/kg (máx. 50 mg)	Semanal	Refratária	PCDT AIJ 2026 (dose e teto), igual à AEP 2020; fora da bula na PAN
Rituximabe IV	750 mg/m ²	2 doses com 2 semanas de intervalo	Refratária	AEP 2020; antes, hepatite B e imunoglobulinas

Suporte (SHARE 2019): profilaxia de *Pneumocystis* na imunossupressão intensa, cálcio e vitamina D (600 UI/dia — SBP 2024), criopreservação de sêmen no menino púbere antes da ciclofosfamida, **epoprostenol IV** na gangrena incipiente, plasmaférese se risco de vida. Hipertensão: com o nefrologista pediátrico.

Retirada (SHARE 2019; AEP 2020): só após 12 meses sem atividade depois de suspender o corticoide, devagar, em pelo menos 6 meses. O dano vascular crônico favorece **aterosclerose precoce**.

PAN associada à hepatite B (AEP 2020; ACR 2021): manejo diferente: **antiviral**, corticoide curto e, às vezes, plasmaférese, com o hepatologista; ciclofosfamida e corticoide prolongado pioram a infecção viral. Prevenção: **vacina contra hepatite B** em dia (calendário do PNI). Ver "Hepatites virais na criança e no adolescente".

DADA2 (consenso 2023; ACR 2021)

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Etanercepte SC	0,8 mg/kg (máx. 50 mg)	Semanal	Por toda a vida	Dose do PCDT AIJ 2026; anti-TNF é a escolha na vasculite, no AVC e na inflamação persistente (consenso 2023; ACR 2021, recomendação forte); fora da bula e fora do PCDT na DADA2
Adalimumabe SC	< 30 kg 20 mg; ≥ 30 kg 40 mg	A cada 14 dias	Por toda a vida	Dose do PCDT AIJ 2026; monitorar nível sérico e anticorpos antidroga a cada 6–12 meses; metotrexato pode prevenir anticorpos (consenso 2023)
Infliximabe IV	5 mg/kg	Semanas 0, 2 e 6, depois a cada 8 semanas	Por toda a vida	Dose de uveíte do PCDT AIJ 2026; mesmas observações

- **Triagem de tuberculose obrigatória** antes do anti-TNF (consenso 2023): PPD ou IGRA e radiografia, conforme "Biológicos na reumatologia pediátrica".
- **Evitar antiagregantes (inclusive o AAS), anticoagulantes e outros antitrombóticos**, pelo risco de AVC hemorrágico (consenso 2023, declaração 5.5), ao contrário do AAS usado nas outras vasculites. No AVC agudo: medidas neuroprotetoras, corticoide e/ou anti-TNF.
- **Falência medular, citopenias imunes refratárias e imunodeficiência grave: transplante de células-tronco hematopoéticas**, curativo, com o hematologista. Hipogamaglobulinemia com infecções: reposição de imunoglobulina; neutrófilos $< 500/\text{mm}^3$ ou $\text{CD4} < 200/\text{mm}^3$: profilaxia antimicrobiana.
- **Pré-sintomáticos**: considerar anti-TNF, pelo risco de AVC imprevisível. **Portadores** de uma variante (pais): em geral sem sintomas e sem tratamento.

Vacinas (Manual dos CRIE 2023, como em "Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE)"; consenso DADA2 2023): inativadas do calendário, **influenza anual** e COVID-19; **vivas contraindicadas** com biológico e com corticoide ≥ 2 mg/kg/dia (até 10 kg) ou ≥ 20 mg/dia por ≥ 14 dias; **vivas** ≥ 4 semanas antes de iniciar. Na DADA2 com imunodeficiência, qualquer vacina viva só com o especialista e o CRIE.

O que não fazer: corticoide "de teste" antes do diagnóstico; biópsia renal percutânea; **AAS ou anticoagulante na DADA2**; suspender o anti-TNF da DADA2 por conta própria.

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

- Dedo, orelha ou nariz frio, roxo ou necrosado; úlcera que se aprofunda rapidamente.
- **Dor abdominal intensa**, vômitos com sangue, melena, distensão, dor no flanco súbita (ruptura de aneurisma, hematoma perirrenal).
- **AVC**: fraqueza ou dormência de um lado, desvio da boca, fala alterada, convulsão; cefaleia súbita e intensa.
- **Crise hipertensiva**; oligúria, edema ou creatinina em ascensão.
- Pé ou mão caídos de instalação rápida; dor torácica, insuficiência cardíaca.
- Citopenia com sangramento, palidez intensa ou febre (DADA2).
- **Febre (axilar $\geq 37,5$ °C) em uso de biológico**, mesmo em bom estado; com imunossupressor convencional isolado, febre em bom estado é  (avaliação no mesmo dia), e com toxemia,  (padrão do site).

Como encaminhar

1. **Contato prévio** com hospital com UTI pediátrica, imagem vascular e reumatologia pediátrica.

2. **Oxigênio para manter SpO2 entre 94% e 98%** se houver choque, desconforto respiratório ou déficit neurológico; acesso venoso; jejum se dor abdominal intensa.
3. **AVC:** horário de início, glicemia capilar, **SAMU (192)** para hospital com RM; **sem AAS nem heparina** antes da imagem e do especialista (em especial se DADA2 for possível), como em "AVC na infância".
4. **Não baixar a PA no consultório** nem dar nifedipino.
5. **Relatório:** lesões fotografadas, PA, urina, medicamentos com dose e data do último biológico, PPD ou IGRA, sorologias e resultado de ADA2, se houver.

6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

- "Toda dor de garganta com febre deve ser examinada: o estreptococo pode reativar a doença."
- "As manchas em rede na pele, os caroços doloridos e as feridas precisam ser fotografados e mostrados ao médico."
- "Na DADA2, o remédio injetável é para a vida toda e protege o cérebro. Não suspenda e não dê AAS nem outros remédios que 'afinam o sangue' sem falar com o reumatologista."
- **Procurar o pronto-socorro se houver:** dedo roxo ou preto, dor de barriga forte ou sangue nas fezes ou no vômito, fraqueza ou formigamento de um lado do corpo, fala enrolada, convulsão, dor de cabeça súbita e forte, pouca urina, falta de ar, manchas roxas ou sangramento, febre em quem usa injeção para a imunidade.

7. Comparação com as referências

Versões consultadas: SBP — sem documento sobre PAN ou DADA2 (a PAN aparece só como diferencial nos DC de Kawasaki, 2019, e de Takayasu, 2020); MS — sem PCDT; vacina contra hepatite B no PNI; AAP — sem diretriz própria (apoio: ACR/VF 2021, com reumatologistas pediátricos no painel); NICE — sem diretriz; AEP — Poliarteritis nodosa, Protocolos de Reumatología (2020); Johns Hopkins — Vasculitis Center (adultos); Harvard — sem posição localizada; Oxford e Cambridge — sem protocolo local localizado. Apoio: SHARE (2019) e consenso internacional DADA2 (JAMA Netw Open, 05/2023).

ITEM	SBP	MINISTÉ- RIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAM- BRIDGE
Crítérios	Sem documento	Sem PCDT	Sem diretriz; ACR 2021: imagem e biópsia	Sem diretriz	EULAR/PRINTO/PReS (Ankara 2008)	Página de adultos	Sem posição localizada	Segue o NICE
PAN cutânea	—	—	Excluída do ACR 2021	—	AINE ou corticoide; tratar estreptococo; penicilina profilática opcional	—	—	Segue o NICE
PAN grave	—	—	ACR: ciclofosfamida + corticoide	—	Pulso, prednisona, ciclofosfamida IV ou micofenolato	—	—	Segue o NICE
Manutenção	—	—	ACR: limitar exposição a corticoide e ciclofosfamida	—	Azatioprina ou metotrexato, 12–36 meses	—	—	Segue o NICE
PAN da hepatite B	—	Vacina no PNI	Excluída do ACR 2021	—	Antiviral; evitar imunossupressão prolongada	Minoria dos casos de adulto	—	Segue o NICE
DADA2	—	—	ACR: anti-TNF em vez de corticoide (forte)	—	Diferencial a pesquisar	—	—	Segue o NICE

Leitura: as referências que tratam do tema convergem nos **critérios EULAR/PRINTO/PReS** para a criança, na **biópsia profunda e na angiografia** para confirmar, no **corticoide com ciclofosfamida IV** na PAN grave, na manutenção com azatioprina ou metotrexato, no manejo à parte da **PAN da hepatite B** e da **PAN cutânea**, e na **pesquisa de DADA2** na PAN da criança, que muda o tratamento para **anti-TNF** (recomendação forte do ACR 2021 e do consenso de 2023). As diferenças: o SHARE e a AEP usam **AAS** como antiagregante nas vasculites, mas o consenso DADA2 manda **evitar antiagregantes e anticoagulantes** na DADA2; a AEP aceita **micofenolato** como alternativa à ciclofosfamida, ainda em estudo (MYPAN); as doses dos **anti-TNF** diferem: a AEP usa adalimumabe 24 mg/m² abaixo de 30 kg e infliximabe 6 mg/kg, e o PCDT da AIJ e a bula, 20 mg abaixo de 30 kg e 5 mg/kg; a **penicilina profilática** da PAN cutânea é opção de "alguns autores" na AEP, sem menção no SHARE nem no ACR. **SBP e MS não têm posição**; o site segue o **SHARE 2019** (consenso pediátrico) com as doses da **AEP 2020** na PAN, e o **consenso DADA2 de 2023** com o **ACR 2021** na DADA2; em todos os **biólogicos**, as doses do **PCDT da AIJ 2026** e da bula (infliximabe 5 mg/kg; adalimumabe 20 mg abaixo de 30 kg), com as da AEP como divergência; no AAS, o padrão do site (3–5 mg/kg/dia, máx. 80 mg/dia), proibido na DADA2.

PONTOS PRÁTICOS

1. Livedo persistente, nódulos dolorosos e mialgia em criança febril com VHS alta: meça a PA, faça urina e pense em PAN.
2. Peça ASLO ou anti-DNase B e trate a estreptococcia: ela desencadeia e reativa a PAN cutânea.
3. Pesquise hepatite B (HBsAg, anti-HBc) antes de imunossuprimir: a PAN da hepatite B tem tratamento antiviral.
4. PAN de início na infância, familiar, com AVC, livedo racemoso ou citopenia: pesquise DADA2 (enzima ADA2 e gene ADA2) e examine os irmãos.
5. Na DADA2, anti-TNF por toda a vida e nada de AAS ou anticoagulante; AVC agudo é pronto-socorro.
6. Necrose digital, dor abdominal intensa, AVC, crise hipertensiva e febre em uso de biológico são pronto-socorro.

Veja também, nesta Biblioteca: **Classificação e abordagem das vasculites na criança, Arterite de Takayasu, Doença de Behçet, Doença de Kawasaki e Febres periódicas e síndromes autoinflamatórias** (nesta área); **A pele como sinal de doença sistêmica na criança** (Dermatologia); **Faringoamigdalite (viral × estreptocócica)** (Patologias do consultório); **Hepatites virais na criança e no adolescente** (Gastroenterologia); **AVC na infância** (Neurologia); **Neutropenias na infância (fora da quimioterapia)** (Hematologia); **Crise hipertensiva na criança e no adolescente** (Urgências); **Biológicos na reumatologia pediátrica** (Imunoterapias); **Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE)** (Imunizações).

8. Fontes

- Ozen S et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II. Ann Rheum Dis, 2010;69:798–806. [Europe PMC](#)
- de Graeff N et al. European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of rare paediatric vasculitides — the SHARE initiative. Rheumatology (Oxford), 2019;58:656–671. [PDF](#)
- AEP. Martí Masanet M, Calvo Penadés I. Poliarteritis nodosa. Otras vasculitis. Clasificación. Protoc diagn ter pediatr, 2020;2:271–283. [PDF](#)
- Chung SA et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Polyarteritis Nodosa. Arthritis Rheumatol, 2021;73:1384–1393. [PMC](#)

- Lee PY et al. Evaluation and Management of Deficiency of Adenosine Deaminase 2: An International Consensus Statement. JAMA Netw Open, 2023;6(5):e2315894. [Repositório Utrecht](#)
- Johns Hopkins Vasculitis Center. Polyarteritis Nodosa (página informativa). hopkinsvasculitis.org

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.