

Vasculite primária do sistema nervoso central na criança (cPACNS)

Formas de grandes vasos (angiografia positiva, progressiva e não progressiva) e de pequenos vasos (angiografia negativa, biópsia), diagnóstico diferencial com arteriopatía focal pós-varicela, moyamoya e encefalite autoimune, AVC agudo e tratamento com doses, segundo AEP 2020, SHARE, AHA/ASA e RCPCH

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 **vasculite primária do sistema nervoso central da criança (cPACNS)** é a inflamação dos vasos do cérebro e da medula em criança previamente sadia, sem doença sistêmica que a explique. É rara, mas tratável, e **a recuperação depende de começar cedo** (AEP 2020). Há três formas: **não progressiva** (angiografia positiva, um AVC isquêmico unilateral, monofásico), **progressiva** (angiografia positiva, déficits focais e difusos, cefaleia em 95%, novas lesões após 3 meses) e **de pequenos vasos** (angiografia normal; **convulsões em 80%**, inclusive estado de mal refratário, alteração de comportamento, sintomas psiquiátricos e queda escolar; confirmação por **biópsia cerebral**). **Todo déficit focal agudo, crise prolongada ou alteração aguda da consciência é 🚨**: SAMU para hospital com ressonância imediata e neurologia pediátrica, seguindo **AVC na infância**. Sintomas neurológicos ou psiquiátricos subagudos em criança estável pedem encaminhamento **com urgência** ao neurologista pediátrico (🟡). O diferencial principal é a **arteriopatia focal pós-varicela**, a **moyamoya** e a **encefalite autoimune**. O tratamento (corticoide, ciclofosfamida, micofenolato, antitrombótico) é do centro de referência; SBP e Ministério da Saúde não têm protocolo.

1. O que é e como se apresenta

Definição (critérios de Calabrese modificados por Benseler, 2006 — AEP 2020; Beelen 2019): **déficit neurológico ou psiquiátrico adquirido** em menor de 18 anos, com **evidência angiográfica ou histológica de vasculite do SNC** e **sem condição sistêmica** que explique os achados. As vasculites **secundárias** (infecção, lúpus, vasculites sistêmicas, doenças autoinflamatórias) ficam de fora e precisam ser excluídas.

Formas (AEP 2020; Beelen 2019):

FORMA	VASOS E IMAGEM	QUADRO TÍPICO	LABORATÓRIO E LÍQUOR
Não progressiva (angiografia positiva)	Segmentos proximais da cerebral média ou anterior, carótida interna distal, unilateral ; sem lesão nova na imagem de 3 meses	AVC isquêmico súbito (hemiparesia, alteração sensitiva ou da motricidade fina); cefaleia em até 40%; crises e sintomas difusos raros	Marcadores inflamatórios e líquido em geral normais
Progressiva (angiografia positiva)	Proximais e distais, uni ou bilaterais; mais de um território ou progressão após 3 meses	Déficit focal mais difuso (atenção, comportamento, cognição, psiquiátrico); cefaleia em 95% ; instalação insidiosa, diagnóstico tardio	Inflamação e líquido alterados com frequência
Pequenos vasos (angiografia negativa)	Angiografia e angio-RM normais por definição; lesões multifocais na RM, raramente isquêmicas	Convulsões em 80% (até estado de mal refratário), comportamento, sintomas psiquiátricos, queda escolar, febre e cansaço	PCR e VHS elevadas com frequência; líquido com pressão alta, pleocitose e proteína; bandas oligoclonais em até 30%

As formas de grandes vasos predominam em meninos; a de pequenos vasos, em meninas (AEP 2020). A **inflamação estreita a parede sem ocluir de todo**, o que explica sintomas **que oscilam** ao longo de dias (AEP 2020). A forma não progressiva se sobrepõe à **arteriopatia cerebral focal da infância**, uma das principais causas de AVC isquêmico arterial (documento *AVC na infância*).

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	cPACNS em remissão , em manutenção ou já sem tratamento, sem sintoma novo; sequela estável	Seguimento pelo pediatra com o neurologista e o reumatologista pediátricos; reabilitação, escola, plano de crise; vacinas pelo CRIE
● Moderada	Sem sintoma agudo , mas com cefaleia progressiva, mudança de comportamento ou sintomas psiquiátricos novos, queda do rendimento escolar ou crise epiléptica nova já cessada, em criança acordada e sem déficit; achado incidental de lesões na RM. Febre em uso só de micofenolato ou azatioprina, em bom estado	Encaminhar com urgência ao neurologista pediátrico (RM com angio-RM); qualquer déficit, piora da consciência ou nova crise = ●. Febre: avaliação no mesmo dia (<i>Febre e infecção na criança imunocomprometida</i>)
● Grave	Déficit focal súbito, mesmo regredido; crise ≥ 5 min ou crises repetidas; rebaixamento ou confusão ; cefaleia súbita e intensa; sinais de hipertensão intracraniana; psicose ou agitação aguda com sinais neurológicos; criança com cPACNS e sintoma neurológico novo; febre em uso de ciclofosfamida ou corticoide em dose imunossupressora	Pronto-socorro já (SAMU 192), hospital com RM imediata e neurologia pediátrica; glicemia capilar, SpO2 94–98%, hora do início por escrito

Fatores de risco que elevam a gravidade ou a probabilidade

- Forma **progressiva** ou de **pequenos vasos**; acometimento bilateral, distal ou posterior; atraso no tratamento (AEP 2020).
- **Varicela nos últimos 12 meses** (arteriopatia pós-varicela; recorrência mais alta — AEP 2020); arteriopatia de qualquer causa, o maior preditor de recorrência do AVC (documento *AVC na infância*).
- Síndrome de Down, neurofibromatose tipo 1, doença falciforme (moyamoya e vasculopatia); anticorpos antifosfolípidos.
- Estado de mal refratário, hipertensão intracraniana; imunossupressão com ciclofosfamida (infecções).

3. Diagnóstico no consultório

A suspeita é clínica; a confirmação é hospitalar, por imagem vascular e, na forma de pequenos vasos, por biópsia. Ao pediatra cabem a anamnese (hora do início, oscilação dos sintomas, **varicela nos últimos 12 meses**, infecções, trauma cervical, fármacos e drogas, doença reumática, síndrome de Down ou NF1, família com AVC precoce), o exame neurológico

com PA e pele (livedo, úlceras orais, púrpura sugerem vasculite secundária) e a **glicemia capilar**.

Exames do centro de referência (AEP 2020):

- **Sangue:** hemograma, PCR, VHS (normais não excluem), IgG, albumina, C3 e C4; coagulação com **D-dímero e anticoagulante lúpico**; **FAN, ENA, anti-DNA, ANCA, fator reumatoide, antifosfolípides, anti-TPO, anti-aquaporina 4**; fator de von Willebrand (marcador de atividade em estudo); urina.
- **Líquor:** pressão de abertura, células, proteína, glicose, **bandas oligoclonais**, pesquisa infecciosa e **anticorpos antineuronais (anti-NMDAR e outros)** na suspeita de encefalite autoimune.
- **Ressonância** com FLAIR, difusão e gadolínio; **angio-RM com estudo da parede** (espessamento e realce sugerem vasculite).
- **Angiografia convencional:** padrão-ouro para vasos distais e circulação posterior; indicada com alta suspeita e angio-RM normal.
- **Biópsia cerebral:** **imprescindível na forma de pequenos vasos**, de preferência **antes do corticoide**, de lesão vista na RM ou do lobo frontal não dominante; mostra infiltrado linfocitário perivascular e afasta desmielinização e infecção (AEP 2020).

Diagnóstico diferencial que não pode passar (AEP 2020):

- **Arteriopatia focal pós-varicela:** reativação do vírus até **12 meses** após a varicela, com estenose **unilateral** da carótida interna distal ou do início da cerebral média ou anterior e realce da parede; pode progredir por até 6 meses e recorrer. É a causa infecciosa/inflamatória mais comum de AVC na criança.
- **Vasculites secundárias:** infecções (meningite bacteriana, tuberculose, *Mycoplasma*, sífilis, VZV, CMV, EBV, HIV, fungos); **lúpus**, vasculites sistêmicas (ANCA, Takayasu, PAN, Behçet, Kawasaki, IgA), dermatomiosite; **doenças autoinflamatórias** (DADA2, CAPS, SAVI, Aicardi-Goutières); HLH; neoplasias; fármacos e radiação.
- **Vasculopatias não inflamatórias** (principal diferencial das formas de grandes vasos): **moyamoya** (isolada ou com Down, NF1, Alagille; estenose da carótida distal com rede colateral), **dissecção** (trauma cervical banal, dor cervical), displasia fibromuscular, tromboembolismo (cardiopatia, **síndrome antifosfolípide**, homocistinúria), **doença falciforme**, síndrome de vasoconstrição cerebral reversível, CADASIL, Fabry, PHACE.
- **DADA2** merece menção à parte: AVC isquêmico precoce (muitas vezes lacunar) ou hemorragia, com febre, livedo ou citopenias; o consenso internacional de 2023 recomenda pesquisá-la no AVC criptogênico da criança, e nela **heparina e AAS devem ser evitados** e o tratamento é anti-TNF (ver *Poliarterite nodosa e deficiência de adenosina deaminase 2 (DADA2)*).
- **Doenças inflamatórias não vasculíticas** (principal diferencial da forma de pequenos vasos): **ADEM**, esclerose múltipla, neuromielite óptica, **encefalite anti-NMDAR**

(psiquiátrico, discinesias, crises — documento *Encefalites agudas*), encefalite de Hashimoto, Rasmussen, neurosarcoidose; **MELAS** e outras mitocondriais.

- **Mimetizadores do AVC:** hipoglicemia, paralisia de Todd, enxaqueca hemiplégica — só depois que a imagem exclui o AVC (documento *AVC na infância*).

4. Tratamento e seguimento

Pediatra: reconhecer, estabilizar, encaminhar, manter crises controladas, vacinas, profilaxias, reabilitação e escola. **Centro de referência** (neurologia e reumatologia pediátricas, neurorradiologia, neurocirurgia para biópsia): indução e manutenção.

Referência adotada: **SBP e Ministério da Saúde não têm protocolo** de cPACNS, e a SHARE 2019 não a incluiu. Não há ensaio randomizado (Beelen 2019). O site segue o **protocolo da AEP/SERPE (2020)**, que reproduz o esquema do grupo BrainWorks (Toronto), por ser o único protocolo pediátrico com doses entre as nove referências; no AVC agudo, o documento **AVC na infância** do site (AHA/ASA e RCPCH).

Componentes (AEP 2020): imunossupressão conforme a forma; **antitrombótico** — heparina de baixo peso molecular por 2 semanas e depois **AAS em dose baixa** (excluída a DADA2, em que antitrombóticos são evitados — consenso 2023); **proteção óssea** com cálcio e vitamina D; tratamento das crises e dos sintomas.

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Metilprednisolona IV (pulso)	30 mg/kg/dia, máx. 1 g	1 vez ao dia	3–5 dias (não progressiva); 3–7 dias (progressiva e pequenos vasos)	AEP 2020; inquéritos internacionais de 2021 (Keenan; Quan): 20–30 mg/kg por 5 dias
Prednisona VO — forma não progressiva	2 mg/kg/dia (máx. 60 mg) no 1º mês; 1,5 mg/kg/dia no 2º; 1 mg/kg/dia no 3º	1 vez ao dia	3 meses ; repetir a imagem; sem progressão, retirada semanal	AEP 2020. Com progressão na imagem, reclassificar como progressiva
Prednisona VO — progressiva e pequenos vasos	2 mg/kg/dia (máx. 60 mg)	1 vez ao dia	Redução mensal lenta ao longo de 18 meses	AEP 2020
Ciclofosfamida IV — progressiva e pequenos vasos	500–750 mg/m²	Mensal	7 doses (indução, 0–6 meses)	AEP 2020; Beelen 2019 (6 meses de ciclofosfamida). Exige profilaxia de <i>Pneumocystis</i> ; hidratação e antiemético pelo serviço
Micofenolato de mofetila VO — manutenção	800–1.200 mg/m²/dia (ou ácido micofenólico 500–800 mg/m²/dia)	12/12 h	Do 7º ao 18º mês	AEP 2020; preferido à azatioprina (mais remissão — AEP 2020; Beelen 2019); inquérito 2021: 900–1.200 mg/m²/dia, por 24 meses
Azatioprina VO — manutenção (alternativa)	2–3 mg/kg/dia, máx. 150 mg	1 vez ao dia	Do 7º ao 18º mês	AEP 2020; mais falhas e intolerância que o micofenolato
Enoxaparina SC (fase aguda)	≥ 2 meses: 1 mg/kg/dose	12/12 h	2 semanas (AEP 2020)	Dose do documento <i>Trombose venosa e trombofilias</i> (AEP Pediamécum 2020); decisão do especialista, após a imagem excluir hemorragia
AAS (depois da heparina)	3–5 mg/kg/dia (máx. 80 mg/dia)	1 vez ao dia	Longo prazo, conforme o especialista	Dose do documento <i>AVC na infância</i> (AHA/ASA 2019), com o teto de 80 mg/dia do site (SBP); a AEP 2020 indica "dose baixa" sem fixar valor. Só após a imagem ; vacina influenza inativada anual (Reye). Não usar na DADA2

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
				(antiagregantes e anticoagulantes a evitar — consenso internacional 2023)
Sulfametoxazol-trimetoprima VO (profilaxia de <i>Pneumocystis</i>)	SMX 750 mg/m²/dia + TMP 150 mg/m²/dia	3 dias por semana	Durante a ciclofosfamida	Indicação: AEP 2020; Beelen 2019. Dose: padrão do site (PCDT HIV 2024, documento <i>HIV na criança</i>)
Cálcio e vitamina D VO	Cálcio 1.000 mg/dia + vitamina D 1.000 UI/dia	1 vez ao dia	Enquanto durar o corticoide	AEP 2020

- **Refratários ou recaída (especialista):** metotrexato, infliximabe, imunoglobulina IV (AEP 2020).
- **Arteriopatia focal da infância:** o papel do corticoide **não está definido** — está em teste no ensaio **FOCAS** (metilprednisolona 30 mg/kg/dia, máx. 1 g, por 3 dias e prednisolona em 4 semanas, imediata × só na progressão) e no **PASTA** (Europa); até o resultado, decisão caso a caso no centro.
- **AVC agudo:** a **recanalização** (alteplase, trombectomia) segue o documento **AVC na infância**; para o RCPCH (2017), **cPACNS ou vasculite secundária do SNC já diagnosticadas contraindicam a trombólise**, mas a **arteriopatia focal da infância não**.
- **Moyamoya:** hidratação no jejum e nas doenças intercorrentes, **não baixar a PA rapidamente** (documento *Crise hipertensiva*) e avaliação de revascularização cirúrgica; não é tratada como vasculite.
- **Crises:** estado de mal segue o **Protocolo de Estado de Mal Convulsivo** do site (crise ≥ 5 min; midazolam IN 0,2, bucal 0,3 ou IM 0,2 mg/kg, máx. 10 mg); anticonvulsivante de manutenção pelo neurologista.

Não fazer: AAS, heparina ou corticoide **antes da imagem**; corticoide antes da biópsia quando ela for planejada, salvo deterioração (AEP 2020); atribuir mudança de comportamento ou queda escolar a "problema emocional" sem exame neurológico e RM quando houver cefaleia, crise ou déficit; AAS como antitérmico — usar **paracetamol** 10–15 mg/kg/dose (máx. 75 mg/kg/dia) ou **dipirona 15 mg/kg/dose**.

Seguimento (pediatra com os especialistas):

- **Imagem de controle aos 3 meses** em todas as formas — define se a não progressiva pode suspender o tratamento (AEP 2020); depois, conforme o centro.
- Recaídas são possíveis, sobretudo na retirada; sintoma neurológico novo = .

- **Neuropsicologia e escola:** déficit cognitivo, sobretudo de memória de trabalho, é frequente na forma de pequenos vasos (Beelen 2019); reabilitação motora e de linguagem.
- Corticoide prolongado: PA, glicemia, crescimento, osso, olhos; ciclofosfamida: hemograma, urina, fertilidade.
- **Vacinas (Manual dos CRIE 2023, como no site):** calendário completo, influenza anual (obrigatória com AAS), pneumocócica (VPC20 — NT 52/2026); **vivas contraindicadas** com ciclofosfamida ou corticoide imunossupressor (≥ 2 mg/kg/dia até 10 kg ou ≥ 20 mg/dia por ≥ 14 dias) e até 1 mês após o corticoide; varicela em suscetíveis **antes** da imunossupressão e nos conviventes. A bula da varicela orienta evitar salicilatos por 6 semanas após a vacina — decidir com o especialista (*AVC na infância*).

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

Imediatamente (🔴): os critérios 🔴 da tabela — déficit focal súbito (mesmo regredido), crise ≥ 5 min ou repetida, rebaixamento, cefaleia súbita e intensa, sinais de hipertensão intracraniana, psicose aguda com sinal neurológico, sintoma novo em criança com cPACNS e febre em uso de ciclofosfamida ou corticoide imunossupressor.

Como encaminhar (como em *AVC na infância*):

1. **SAMU (192);** avisar o hospital, que precisa de **RM imediata** e neurologia pediátrica.
2. **Hora do início** (ou última vez vista bem) **por escrito**, sinais, varicela recente, medicamentos.
3. Vias aéreas, respiração e circulação; posição lateral se vômitos ou rebaixamento; **oxigênio para SpO2 entre 94% e 98%.**
4. **Glicemia capilar;** se < 60 mg/dL, glicose IV 0,5–1 g/kg (SG 25% 2–4 mL/kg; SG 10% 5–10 mL/kg no lactente), conforme o Protocolo de Estado de Mal Convulsivo.
5. **Crise ≥ 5 min:** midazolam IN 0,2, bucal 0,3 ou IM 0,2 mg/kg (máx. 10 mg) ou diazepam retal 0,5 mg/kg (máx. 10 mg).
6. Nada por boca; febre com paracetamol ou dipirona; **sem AAS, heparina, corticoide ou anti-hipertensivo** antes da imagem.
7. Criança imunossuprimida com febre: *Febre e infecção na criança imunocomprometida e com dispositivos.*

Internação: todo AVC, toda suspeita de cPACNS em atividade (imagem vascular, líquor, biópsia, início da indução) e estado de mal.

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

- "A inflamação dos vasos do cérebro tem tratamento; quanto antes começa, melhor a recuperação."
- "O tratamento é longo (até 18 meses ou mais); não suspenda o corticoide, o micofenolato ou o AAS por conta própria."
- "Durante o tratamento, nada de vacina de vírus vivo sem liberação; a da gripe é todo ano."
- "Conte à escola: atenção, memória e comportamento podem mudar e precisam de apoio."
- **Ligue 192 ou vá ao pronto-socorro já se houver boca torta, fraqueza ou dormência de um lado, fala enrolada ou dificuldade para entender, perda de visão, desequilíbrio súbito, convulsão, dor de cabeça muito forte e repentina, sonolência ou confusão** — mesmo que melhore; anote a hora. Também: **qualquer febre** durante a ciclofosfamida ou com corticoide em dose alta.
- **Procure o pediatra ou o neurologista com prioridade** se notar dor de cabeça que vem piorando, mudança de comportamento, queda nas notas ou esquecimentos novos.

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP	MINISTÉ- RIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAM- BRIDGE
Versão consultada	DC de Neurologia, Sinais de alerta, 2020; sem documento de cPACNS	Sem protocolo localizado	Sem documento localizado	NG128 só ≥ 16 anos; RCPCH 2017 nas crianças	Protocolo AEP/SERPE, Vasculitis primárias del SNC, 2020	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Seguem o NICE (RCPCH)
Reconhecimento	Déficit motor agudo é sinal de alerta	—	—	RCPCH: vasculite do SNC é fator de risco de AVC	Calabrese-Benseler; três formas	—	—	Seguem o NICE
Investigação	Neuroimagem no déficit agudo	—	—	RCPCH: imagem imediata no AVC	RM, angio-RM, angiografia; biópsia na forma de pequenos vasos	—	—	—
Indução	Sem posição localizada	—	—	—	Pulso + prednisona 3 meses (não progressiva); + ciclofosfamida 7 doses (demais)	—	—	—
Manutenção e antitrombótico	Sem posição localizada	—	—	RCPCH: cPACNS contraindica trombólise; arteriopatia focal não	Micofenolato ou azatioprina até 18 meses; heparina 2 semanas e AAS	—	—	—

Leitura: as referências concordam em que o déficit neurológico agudo da criança é emergência e precisa de imagem imediata (SBP 2020; RCPCH 2017; AVC na infância), e a AEP e a literatura de apoio (Beelen 2019; inquéritos de 2021) concordam no esquema básico — pulso de metilprednisolona e prednisona; ciclofosfamida por 6 meses nas formas progressiva e de pequenos vasos; micofenolato na manutenção, preferido à azatioprina; antitrombótico nas formas de grandes vasos. Divergem na **duração** (18 meses na AEP; 24 meses foi a resposta mais frequente nos inquéritos de 2021), nos **dias de pulso** (3 a 7) e no **uso de ciclofosfamida**, mais frequente na América do Norte que na Europa. O papel do corticoide na **arteriopatia focal** está em teste (FOCAS e PASTA). SBP e Ministério da Saúde não têm protocolo de cPACNS; AAP, NICE, Johns Hopkins e Harvard não têm posição específica localizada, e Oxford e Cambridge seguem o NICE e o RCPCH. **Posição do site:** SBP no reconhecimento (déficit agudo = sinal de alerta, imagem imediata); **AEP 2020** no diagnóstico e no tratamento, por ser o único protocolo pediátrico com doses entre as nove referências; **AVC na infância** no AVC agudo.

PONTOS PRÁTICOS

1. **Déficit focal súbito, mesmo regredido, crise $\geq$ 5 min ou confusão aguda é**  : SAMU, glicemia, SpO2 94–98%, hora do início por escrito, nada de AAS ou corticoide antes da imagem.
2. Pergunte sempre por **varicela nos últimos 12 meses**: a arteriopatia pós-varicela é o principal diferencial da forma não progressiva.
3. Convulsões de difícil controle com mudança de comportamento, sintomas psiquiátricos e queda escolar podem ser **vasculite de pequenos vasos**: angiografia normal não exclui; a biópsia confirma.
4. Antes de rotular cPACNS, exclua lúpus, vasculites sistêmicas, infecções, moyamoya, dissecação, encefalite anti-NMDAR e ADEM.
5. Tratamento do centro (AEP 2020): metilprednisolona 30 mg/kg (máx. 1 g); prednisona 2 mg/kg/dia (máx. 60 mg); ciclofosfamida 500–750 mg/m² mensal por 7 doses nas formas progressiva e de pequenos vasos; micofenolato até 18 meses.
6. Febre durante a ciclofosfamida ou com corticoide imunossupressor é  ; sem vacinas vivas na imunossupressão; influenza anual com AAS.

Veja também, nesta Biblioteca: **AVC na infância (acidente vascular cerebral)** e **Epilepsias na infância** (Neurologia); **Protocolo de Estado de Mal Convulsivo** e **Hipertensão intracraniana e sinais de herniação na criança** (Urgências); **Encefalites agudas na criança — infecciosas e autoimunes** e **Febre e infecção na criança imunocomprometida e com dispositivos** (Infectologia); **Cefaleia e enxaqueca** (Patologias do consultório); **Trombose venosa e**

trombofilias na criança e no adolescente (Hematologia); Classificação e abordagem das vasculites na criança, Poliarterite nodosa e deficiência de adenosina deaminase 2 (DADA2), Lúpus eritematoso sistêmico juvenil e Vasculites associadas ao ANCA (nesta área); Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE) (Imunizações).

8. Fontes

- AEP/SERPE. Rodríguez Díez L. Vasculitis primarias del sistema nervioso central en la infancia. *Protoc diagn ter pediatr*, 2020;2:249–58. [PDF](#)
- SBP, Departamento Científico de Neurologia. Sinais de alerta na avaliação neurológica da criança e do adolescente, 2020. [PDF](#)
- Beelen J, Benseler SM, Dropol A, Ghali B, Twilt M. Strategies for treatment of childhood primary angiitis of the central nervous system. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*, 2019;6(4):e567. [PMC](#)
- Keenan P et al. Diagnosis and treatment of small vessel childhood primary angiitis of the CNS (sv-cPACNS): an international survey. *Front Pediatr*, 2021. [Frontiers](#)
- Quan AS et al. Diagnosis and treatment of angiography positive medium to large vessel childhood primary angiitis of CNS (p-cPACNS): an international survey. *Front Pediatr*, 2021. [PMC](#)
- RCPCH. Stroke in childhood — clinical guideline for diagnosis, management and rehabilitation, 2017. [PDF](#)
- NIH StrokeNet. Focal Cerebral Arteriopathy Steroid (FOCAS) Trial — descrição do estudo, consultada em 10/2026. [nihstrokenet.uc.edu](#)
- 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](#)
- de Graeff N et al. SHARE initiative — rare paediatric vasculitides. *Rheumatology (Oxford)*, 2019;58(4):656–71 (não inclui a cPACNS). [PDF](#)

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.