

Vasculites associadas ao ANCA (granulomatose com poliangéite, poliangéite microscópica e granulomatose eosinofílica com poliangéite)

Pistas para suspeitar, ANCA PR3 e MPO, gravidade, hemorragia alveolar e glomerulonefrite rapidamente progressiva, indução e manutenção com doses, plasmaférese, profilaxia de Pneumocystis e vacinas, segundo SBP 2020, PCDT do Ministério da Saúde 2025, SHARE 2019, ACR/VF 2021 e KDIGO 2024

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

As **vasculites associadas ao ANCA (VAA)** — **granulomatose com poliangéite (GPA)**, **poliangéite microscópica (MPA)** e **granulomatose eosinofílica com poliangéite (EGPA)** — inflamam e necrosam vasos pequenos, sobretudo do **trato respiratório e do rim**. Na criança são raras e quase sempre diagnosticadas tarde. Pense nelas diante de **sinusite, otite ou rinite crônica com crostas, epistaxe ou destruição (nariz em sela), rouquidão ou estridor (estenose subglótica), nódulos ou cavidades pulmonares, hemoptise, hematúria com proteinúria e creatinina subindo e asma de início tardio com eosinofilia**. A SBP (2020) indica pedir **ANCA** nessas situações; peça **imunofluorescência e anti-PR3 e anti-MPO por ELISA juntos** (SHARE 2019) — o PCDT (2025) registra que esses exames não estão disponíveis no SUS. **Não há VAA para tratar em casa**: a suspeita sem sinal de gravidade vai **com urgência** ao reumatologista e ao nefrologista pediátricos (🟡); **hemoptise, queda da saturação, oligúria, creatinina em ascensão, hipertensão, estridor, perda visual ou déficit neurológico** são 🟠 **pronto-socorro/hospital**. A indução (corticoide com **ciclofosfamida** ou **rituximabe**) e a manutenção são do especialista; o pediatra reconhece, encaminha, vigia infecções — **febre em uso de rituximabe, ciclofosfamida ou corticoide em dose imunossupressora** é 🟠 —, mantém as vacinas pelo CRIE e a profilaxia de *Pneumocystis*.

1. O que é e como se apresenta

Conceito (Chapel Hill 2012, adotado pelo PCDT 2025 e pela SHARE 2019): vasculite necrosante de pequenos vasos, com poucos ou nenhum depósito imune ("pauci-imune"), associada a anticorpos contra enzimas dos grânulos do neutrófilo: **proteínase 3 (PR3)**, que dá o padrão citoplasmático (**c-ANCA**), e **mieloperoxidase (MPO)**, padrão perinuclear (**p-ANCA**) (SBP 2020).

- **GPA**: inflamação granulomatosa das vias aéreas + vasculite. Na criança: vias aéreas superiores em 50–80% (rinite, úlceras nasais, epistaxe, sinusite, otite, mastoidite), **pulmão em 70–90%** (nódulos, cavidades, hemorragia, pleurite), **rim em 50–80%** (de hematúria isolada a glomerulonefrite rapidamente progressiva). **Nariz em sela e estenose subglótica são típicos da idade pediátrica** (AEP 2020). c-ANCA/PR3 em 50–87% (AEP 2020).
- **MPA**: sem granulomas; **rim em quase 100%**, 30% já com lesão renal aguda; a forma mais grave; hemorragia alveolar potencialmente fatal; p-ANCA/MPO em 55–90% (AEP 2020).
- **EGPA**: **asma grave e rinite ou polipose nasal**, depois **eosinofilia** e vasculite (pele quase sempre, infiltrados pulmonares, sinusite); **acometimento cardíaco (miocardite)**

eosinofílica, pericardite) em quase metade, mais grave e mais frequente na criança;
ANCA negativo em dois terços (AEP 2020).

Sintomas gerais (febre, cansaço, perda de peso) precedem os demais em mais da metade dos casos (AEP 2020); pele (púrpura palpável, nódulos), olho (esclerite, proptose), articulações, intestino e nervo (mononeurite múltipla) completam o quadro. A GPA é classificada na criança pelos critérios **EULAR/PRINTO/PReS (Ankara 2008), 3 de 6** (ver **Classificação e abordagem das vasculites na criança**); MPA e EGPA não têm critério pediátrico e usam a definição de Chapel Hill (SHARE 2019).

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
 Leve	VAA em remissão , em manutenção, sem sintoma novo; PA, urina e creatinina estáveis nos controles; sem febre	Seguimento pelo pediatra com o reumatologista e o nefrologista pediátricos; urina e PA em toda consulta; vacinas pelo CRIE; sinais de alerta por escrito
 Moderada	Suspeita sem sinal de gravidade: sinusite, otite ou rinite crônica com crostas, epistaxe ou perfuração septal; nódulos pulmonares em criança eupneica; hematúria com proteinúria com creatinina e PA normais ; asma tardia com eosinofilia e sintomas gerais; púrpura palpável persistente. Recaída leve (nariz, articulações) em tratamento. Febre em uso só de imunossupressor convencional (azatioprina, metotrexato, micofenolato), em bom estado	Exames no mesmo dia (abaixo); encaminhar com urgência ao reumatologista pediátrico, com o nefrologista se houver alteração urinária; febre: avaliação no mesmo dia (Febre e infecção na criança imunocomprometida); qualquer piora = 
 Grave	Hemoptise , queda da hemoglobina sem outra causa, infiltrado difuso, taquipneia ou SpO2 < 94% (hemorragia alveolar); creatinina subindo, oligúria, edema ou hipertensão (GNRP); estridor ou dispneia alta (estenose subglótica); dor ocular com baixa visual ou proptose ; déficit motor, mononeurite, convulsão ou rebaixamento; dor abdominal intensa ou sangramento intestinal; dor torácica, arritmia ou insuficiência cardíaca na EGPA ; febre em uso de rituximabe, ciclofosfamida ou corticoide em dose imunossupressora , mesmo em bom estado	Pronto-socorro/hospital com UTI pediátrica, nefrologia (diálise) e reumatologia pediátricas; oxigênio para SpO2 entre 94% e 98%; acesso venoso; SAMU (192) se instável

Fatores de risco que elevam a gravidade

- **MPA**, creatinina já elevada, crescentes na biópsia (AEP 2020); hemorragia alveolar com hipoxemia (KDIGO 2024).

- **EGPA com acometimento cardíaco** — principal causa de morte (ACR/VF 2021; SHARE 2019).
- Recaídas prévias, PR3, doença de ouvido, nariz e garganta, ANCA positivo ao fim da indução (KDIGO 2024).
- Rituximabe, ciclofosfamida, corticoide em dose alta; hipogamaglobulinemia.

3. Diagnóstico no consultório

O que é clínico: a suspeita. A **SBP (DC nº 7/2020)** lista as indicações para pedir ANCA: **glomerulonefrite, hemorragia pulmonar, nódulos pulmonares múltiplos, neuropatia periférica, vasculite cutânea com sinais sistêmicos, esclerite, tumor retro-orbitário e supuração e hemorragia de vias aéreas superiores**. Sem esse contexto, o ANCA isolado engana: aparece em neoplasias, tuberculose, HIV e linfoma, e o ANCA atípico na fibrose cística e na doença inflamatória intestinal (SBP 2020).

Exames no mesmo dia (sem atrasar o encaminhamento):

- **Urina tipo 1** (hematúria dismórfica, cilindros), **proteína/creatinina urinária, creatinina, ureia, eletrólitos** — **fita urinária e PA em toda suspeita**.
- Hemograma (**eosinófilos**), PCR, VHS; **C3 e C4** (normais na VAA); FAN e anti-DNA; IgE se EGPA.
- **ANCA por imunofluorescência com PR3 e MPO por ELISA** — a IFI isolada não basta; o título **não mede atividade** (SHARE 2019; ACR/VF 2021).
- **Radiografia de tórax em todos**, tomografia se alterada ou suspeita mantida (SHARE 2019); tomografia de seios na suspeita de GPA.
- **EGPA: ECG e ecocardiograma em todos**; excluir parasitose, síndrome hipereosinofílica e leucemia eosinofílica (SHARE 2019; ACR/VF 2021).

Pelo especialista: anti-membrana basal glomerular, **biópsia** (rim, nariz, pulmão) — desejável, mas **sem atrasar o tratamento** na doença grave (SHARE 2019); função pulmonar; nasofibrolaringoscopia; oftalmologia.

Diferencial que não pode passar: **glomerulonefrite pós-estreptocócica** (C3 baixo), **lúpus, vasculite por IgA** e doença anti-membrana basal — creatinina subindo em dias com C3 normal sugere VAA; **infecção** (tuberculose, fungos, endocardite podem dar ANCA positivo), bronquiectasias, fibrose cística; **fármacos** (dupla positividade PR3 e MPO — AEP 2020) e **cocaína com levamisol** (PCDT 2025); na **EGPA**, a asma grave comum — eosinofilia persistente, neuropatia ou púrpura no asmático pedem investigação.

4. Tratamento e seguimento

Pediatra: suspeitar, pedir os primeiros exames, medir a PA, encaminhar, vigiar infecções e toxicidade, manter vacinas e profilaxias. **Especialista** (reumatologista e nefrologista pediátricos, em centro de referência): indução, manutenção, plasmaférese, biópsia.

Referência adotada: a SBP não tem documento de tratamento; o site segue o **PCDT do Ministério da Saúde (2025)** na indução da GPA e da MPA. O PCDT é feito para o adulto, **não trata da manutenção e exclui a EGPA**; nesses pontos e nas doses pediátricas, segue a **SHARE 2019** (consenso pediátrico adotado pela AEP 2020), com ACR/VF 2021 e KDIGO 2024. Há **indução** até a remissão (3–6 meses) e **manutenção** por pelo menos 18–24 meses; na doença não grave (nariz, articulações), metotrexato ou micofenolato com corticoide (AEP 2020; ACR/VF 2021).

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Metilprednisolona IV (pulso)	30 mg/kg/dia, máx. 1 g	1 vez ao dia	3 dias	Bula FDA do rituximabe, criança ≥ 2 anos (2021); SHARE/AEP 2020: 10–30 mg/kg (máx. 1 g); PCDT 2025: 1 g/dia por até 3 dias (adulto)
Prednisona ou prednisolona VO	1–2 mg/kg/dia, máx. 60 mg/dia	1 vez ao dia	Redução progressiva	SHARE/AEP 2020; PCDT 2025: 1 mg/kg/dia (máx. 80 mg com rituximabe, adulto). Redução rápida preferida (ACR/VF 2021; KDIGO 2024: cerca de 5 mg/dia aos 6 meses após ciclofosfamida; retirada até 6 meses após rituximabe)
Ciclofosfamida IV	15 mg/kg/pulso	Semanas 0, 2 e 4; depois a cada 3 semanas	3–6 meses ou até a remissão	PCDT 2025 (ajuste pelos linfócitos, cerca de 1.000/mm ³) e KDIGO 2024 (reduzir 2,5 mg/kg se filtração < 30). SHARE/AEP 2020: 500–1.000 mg/m ² (máx. 1,2 g) a cada 3–4 semanas. Hidratação, mesna (SHARE 2019), antiemético (PCDT); criopreservação de sêmen no pós-púbere (SHARE)
Rituximabe IV — indução	375 mg/m²	1 vez por semana	4 semanas	Divergência: PCDT 2025 — no SUS, só ≥ 18 anos ; bula FDA (2021) e bula brasileira (MabThera®) — GPA e MPA a partir de 2 anos (não usar abaixo de 2 anos); KDIGO 2024 e ACR/VF 2021 o preferem quando se quer preservar a fertilidade. Abaixo de 18 anos, a indicação é do especialista (fora do PCDT)
Rituximabe IV — manutenção	250 mg/m²	2 doses com 2 semanas; depois a cada 6 meses	Conforme o especialista	Bula FDA, criança ≥ 2 anos (adulto: 500 mg); ACR/VF 2021 prefere rituximabe na manutenção da GPA/MPA grave; pré-medicação (analgésico, anti-histamínico, corticoide)

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Azatioprina VO — manutenção	1,5–2 mg/kg/dia	1 vez ao dia	Até cerca de 1 ano do diagnóstico, depois redução lenta	KDIGO 2024; SHARE/AEP 2020 (1ª linha, iniciar ≥ 14 dias após a ciclofosfamida); TPMT antes, se disponível (SHARE 2019)
Micofenolato de mofetila VO — manutenção	800–1.200 mg/m²/dia	12/12 h	18–24 meses	Dose pediátrica da AEP 2020 (protocolo de vasculite do SNC); KDIGO 2024: alternativa à azatioprina (adulto 2 g/dia)
Mepolizumabe SC (EGPA recidivante ou refratária)	≥ 12 anos: 300 mg; 6–11 anos: 200 mg (≥ 40 kg) ou 100 mg (< 40 kg)	A cada 4 semanas	Revisão anual	EMA (SmPC do Nucala®, 2021); bula brasileira: só adultos na EGPA — na criança, uso fora da bula. ACR/VF 2021: mepolizumabe na EGPA não grave
Sulfametoxazol-trimetoprima VO — profilaxia de <i>Pneumocystis</i>	SMX 750 mg/m²/dia + TMP 150 mg/m²/dia	3 dias por semana (1–2 tomadas/dia)	Durante a ciclofosfamida e ≥ 6 meses após o último rituximabe	Dose: padrão do site (PCDT HIV 2024, documento <i>HIV na criança</i>); duração: KDIGO 2024 e bula do rituximabe; SHARE 2019 recomenda em toda VAA (também reduz recaídas nasais na GPA)

Plasmaférese: não rotineira (PCDT 2025; PEXIVAS não reduziu morte nem doença renal terminal; ACR/VF 2021 contra, inclusive na hemorragia alveolar). O KDIGO 2024 a considera com creatinina > 3,4 mg/dL (valor do adulto), diálise, **hemorragia alveolar com hipoxemia** ou anti-membrana basal positivo; SHARE e AEP 2020 a admitem nos graves. Decisão do centro (posição do site: MS).

EGPA (fora do PCDT; ACR/VF 2021): grave — corticoide com ciclofosfamida (preferida no coração) ou rituximabe; não grave — corticoide com mepolizumabe; manutenção com metotrexato, azatioprina ou micofenolato.

Avacopan — não usar. Citado pelo KDIGO 2024 em adultos, teve a autorização europeia **revogada** por decisão da Comissão Europeia de **04/08/2026** (recomendação da EMA de 26/06/2026); no Reino Unido, a MHRA a **suspendeu para novos pacientes em 01/09/2026** (revogação prevista para 01/03/2027), porque problemas de integridade dos dados do estudo principal (ADVOCATE) impedem confiar na eficácia; o **NICE retirou a TA825**. Sem uso pediátrico. Situação na Anvisa não confirmada na base oficial (consulta indisponível em 10/2026).

O que não fazer: atrasar a remoção esperando ANCA ou biópsia; anti-inflamatório com urina ou creatinina alterada; nifedipino de liberação imediata (SBP 2019); **etanercepte na GPA** (AEP 2020); antibiótico prolongado para "sinusite" que destrói o septo, sem investigar. Antitérmico: **paracetamol 10–15 mg/kg/dose** (máx. 75 mg/kg/dia) ou **dipirona 15 mg/kg/dose**.

Antes da imunossupressão (PCDT 2025): HIV, hepatites B e C, sífilis; **tuberculose** (PPD ou IGRA, radiografia; latente tratada, rituximabe após 4 semanas); IgG basal; tratar parasitoses (estrongiloidíase disseminada).

Seguimento (pediatra com o especialista):

- Em atividade, consulta e exames **mensais**; na remissão, a cada 2–3 meses (PCDT 2025): hemograma, creatinina, transaminases, urina e proteinúria; **PA em toda consulta**; **IgG** antes e 4–6 meses após cada rituximabe (PCDT 2025).
- Retirar a manutenção lentamente só após **12 meses de remissão** (SHARE 2019), idealmente 24 (AEP 2020). **Recaídas são frequentes**, mesmo anos depois.
- Crescimento, osso (cálcio e vitamina D com corticoide — SHARE 2019), glicemia, saúde mental, fertilidade.
- **Vacinas (Manual dos CRIE 2023, como no site):** calendário completo, **influenza anual**, pneumocócica (VPC20 pela NT 52/2026) e **hepatite B antes do rituximabe**; não vivas pelo menos **2 semanas** e vivas pelo menos **4 semanas antes** da imunossupressão; **vivas contraindicadas** com rituximabe, ciclofosfamida ou corticoide imunossupressor (≥ 2 mg/kg/dia até 10 kg ou ≥ 20 mg/dia por ≥ 14 dias) e só **≥ 6 meses após o último rituximabe**; vacinar os conviventes.

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

Imediatamente (🔴): todos os critérios 🔴 da tabela — hemoptise ou suspeita de hemorragia alveolar, SpO₂ < 94% ou desconforto respiratório, creatinina em ascensão, oligúria, edema ou hipertensão, estridor, baixa visual ou proptose dolorosa, déficit neurológico ou convulsão, dor abdominal intensa, sinais cardíacos na EGPA e **febre em uso de rituximabe, ciclofosfamida ou corticoide imunossupressor**.

Como encaminhar

1. Via aérea, respiração e circulação; **oxigênio para SpO₂ entre 94% e 98%**; hemoptise: sentada e em jejum; estridor: posição confortável, sem manipular a orofaringe.
2. Acesso venoso; **não hidratar** com oligúria, edema ou hipertensão; hipertensão grave segue *Crise hipertensiva*.
3. Colher, se não atrasar: hemograma, creatinina, potássio, gasometria, urina, ANCA, C3 e C4. **Sem corticoide no consultório.**

4. Febre no imunossuprimido: *Febre e infecção na criança imunocomprometida e com dispositivos*.
5. **SAMU (192)** se instável; hospital com **UTI pediátrica, diálise e reumatologia pediátrica**, com contato prévio.
6. Relatório: sintomas, PA, diurese, creatinina anterior, medicamentos e datas (rituximabe, ciclofosfamida, corticoide), vacinas recentes.

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

- "A doença do seu filho inflama pequenos vasos do nariz, do pulmão e do rim; tratada cedo, a maioria entra em remissão, mas pode voltar, por isso o acompanhamento é longo."
- "Não suspenda nem mude o corticoide ou o imunossupressor por conta própria; leve sempre a lista de remédios e os últimos exames."
- "Durante o tratamento, nenhuma vacina de vírus vivo sem liberação do especialista; a da gripe é todo ano."
- "Meça a pressão e faça o exame de urina nas datas combinadas."
- **Pronto-socorro imediatamente se houver: tosse com sangue**, falta de ar, cansaço para respirar; **urina escura ou com sangue, pouca urina**, inchaço ou dor de cabeça forte; **barulho ao respirar ou rouquidão nova**; olho vermelho doloroso ou visão embaçada; fraqueza de um lado, convulsão; dor de barriga forte; dor no peito ou palpitação; **qualquer febre** em quem recebeu rituximabe ou ciclofosfamida ou usa corticoide em dose alta.

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP	MINISTÉ- RIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAM- BRIDGE
Versão consultada	DC nº 7, Reumatologia, abr/2020 (autoanticorpos)	PCDT da VAA, Portaria Conjunta nº 5, 01/07/2025	Sem documento localizado	TA308 (26/03/2014); TA825 (21/09/2022), retirada em 2026	Protocolo AEP/SERPE, 2020 (baseado na SHARE 2019)	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Seguem o NICE
Diagnóstico e ANCA	Indicações do ANCA; c-ANCA/PR3 na GPA, p-ANCA/MPO na MPA	Clínica e biópsia; ANCA não disponível no SUS	—	—	Critérios Ankara 2008; IFI confirmada por ELISA	—	—	—
Indução GPA/MPA	Sem posição localizada	Corticoide + ciclofosfamida 15 mg/kg; rituximabe só ≥ 18 anos	—	Rituximabe em adultos, se ciclofosfamida inadequada	Corticoide + ciclofosfamida; rituximabe em casos selecionados	—	—	Seguem o NICE
Plasmaférese	Sem posição localizada	Não rotineira (PEXIVAS)	—	—	Considerar na GNRP ou hemorragia alveolar	—	—	—
Manutenção	Sem posição localizada	Fora do PCDT	—	—	Azatioprina ou micofenolato 1–3 anos; prednisolona 0,1–0,2 mg/kg/dia	—	—	—
EGPA	Sem posição localizada	Excluída do PCDT	—	—	Esquema geral da SHARE	—	—	—
Profilaxia	Sem posição localizada	Rastrear TB, hepatites, parasitoses; vacinar antes	—	—	SMX-TMP na GPA; mupirocina nasal	—	—	—

Leitura: as referências concordam que a VAA é emergência potencial, que a biópsia não deve atrasar o tratamento e que há indução com corticoide e ciclofosfamida ou rituximabe seguida de manutenção longa. A **SBP** só se posiciona no diagnóstico; o **PCDT do Ministério da Saúde (2025)** é a posição nacional de tratamento, mas pensa no adulto: rituximabe só a partir de 18 anos, sem manutenção nem EGPA. Divergem o **rituximabe na criança** (bulas FDA e brasileira a partir de 2 anos na GPA e na MPA; PCDT só a partir de 18 anos; KDIGO e ACR/VF o preferem para preservar a fertilidade — abaixo de 18 anos, indicação do especialista), a **dose da ciclofosfamida** (15 mg/kg no PCDT e no KDIGO; 500–1.000 mg/m² na SHARE e na AEP), a **plasmaférese** (não rotineira no PCDT e na ACR/VF; considerada nos graves por KDIGO, SHARE e AEP) e o **mepolizumabe** na EGPA (EMA a partir de 6 anos; no Brasil, só adultos). O NICE avaliou só adultos e retirou o avacopan em 2026. AAP, Johns Hopkins e Harvard sem posição específica localizada; Oxford e Cambridge seguem o NICE. **Posição do site:** SBP no

diagnóstico; **PCDT do MS** na indução e na plasmaférese; onde o PCDT não alcança a criança, a **SHARE 2019**, com as doses das bulas.

PONTOS PRÁTICOS

1. Sinusite ou otite crônica destrutiva, estridor, nódulos pulmonares, hemoptise ou hematúria com creatinina subindo: **pense em VAA e peça ANCA com PR3 e MPO** (SBP 2020; SHARE 2019).
2. **Fita urinária e PA em toda suspeita**; C3 normal com creatinina subindo em dias não é pós-estreptocócica.
3. **Hemorragia alveolar e glomerulonefrite rapidamente progressiva são 🚫**: oxigênio para SpO2 94–98%, sem hidratação, sem corticoide no consultório, SAMU.
4. Indução no hospital: metilprednisolona 30 mg/kg (máx. 1 g) por 3 dias e ciclofosfamida 15 mg/kg (PCDT 2025) ou rituximabe 375 mg/m² por 4 semanas (bula a partir de 2 anos; SUS só a partir de 18 anos — abaixo disso, decisão do especialista); manutenção longa pelo especialista.
5. **Febre em uso de rituximabe, ciclofosfamida ou corticoide imunossupressor é 🚫**; profilaxia de *Pneumocystis* até 6 meses após o último rituximabe.
6. Vacinas pelo CRIE: influenza anual, hepatite B antes do rituximabe, nenhuma viva sob imunossupressão nem antes de 6 meses do último rituximabe.

Veja também, nesta Biblioteca: **Classificação e abordagem das vasculites na criança**, **Lúpus eritematoso sistêmico juvenil** e **Vasculite primária do sistema nervoso central** (nesta área); **Glomerulonefrite pós-estreptocócica e síndrome nefrítica** e **Lesão renal aguda na criança** (Nefrologia); **Hematúria, proteinúria e edema** (Patologias do consultório); **Biológicos na reumatologia pediátrica** (Imunoterapias); **Asma grave e de difícil controle na criança e no adolescente** (Pneumologia); **Febre e infecção na criança imunocomprometida e com dispositivos** e **HIV na criança** (Infectologia); **Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE)** (Imunizações); **Crise hipertensiva na criança e no adolescente** (Urgências).

8. Fontes

- SBP, Departamento Científico de Reumatologia. Auto anticorpos na prática da reumatologia pediátrica (DC nº 7), abril de 2020. [PDF](#)

- Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Vasculite Associada aos Anticorpos Anti-citoplasma de Neutrófilos (Portaria Conjunta SAES/SECTICS nº 5, de 1º/07/2025). gov.br/conitec
- 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(4):656–71. [PDF](#)
- AEP/SERPE. Alcobendas Rueda RM, Remesal Camba A, Fernández Fraga P. Vasculitis asociadas a ANCA positivo. *Protoc diagn ter pediatri*, 2020;2:239–48. [PDF](#)
- AEP/SERPE. Rodríguez Díez L. Vasculitis primarias del sistema nervioso central en la infancia. *Protoc diagn ter pediatri*, 2020;2:249–58 (dose pediátrica do micofenolato). [PDF](#)
- Chung SA et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of ANCA-Associated Vasculitis. *Arthritis Care Res*, 2021;73(8):1088–105. [PMC](#)
- KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of ANCA-Associated Vasculitis. *Kidney Int*, 2024;105(3S):S71–S116. [PDF](#)
- FDA. Rituxan (rituximab) — prescribing information, 2021 (GPA e MPA pediátricas a partir de 2 anos). [PDF](#)
- MabThera® (rituximabe) — bula para o paciente, consultada em 10/2026. bula.com.br
- EMA. New add-on treatment for rare autoimmune inflammatory disorder (Nucala, EGPA a partir de 6 anos), 17/09/2021. ema.europa.eu
- Nucala® (mepolizumabe) 100 mg — resumo das características do medicamento (SmPC), posologia na EGPA. medicines.org.uk
- GSK Brasil. Nucala® pó liofilizado — bula para o profissional (EGPA em adultos). [PDF](#)
- NICE. Rituximab in combination with glucocorticoids for treating ANCA-associated vasculitis (TA308), 2014. nice.org.uk
- NICE. Avacopan for treating severe active GPA or MPA (TA825), 2022 — retirada em 2026. nice.org.uk
- EMA. Tavneos (avacopan) — EPAR, autorização revogada em 04/08/2026. ema.europa.eu
- MHRA. MHRA concludes review of Avacopan Vifor following reassessment of benefit-risk balance, 01/09/2026 (suspensão para novos pacientes; revogação prevista para 01/03/2027). gov.uk

Dr. José Roberto Stefani

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

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.