

O que é a Poliangeíte Microscópica (MPA)

A Poliangeíte Microscópica (MPA) é uma forma de vasculite, uma família de doenças caracterizadas por inflamação dos vasos sanguíneos, que pode limitar o fluxo sanguíneo aos tecidos e causar dano de órgãos vitais. A MPA afeta os vasos de pequeno calibre, sobretudo nos rins, pulmões, nervos, pele e articulações. A MPA pode agravar rapidamente, pelo que é muito importante ter um diagnóstico e tratamento precoces para prevenir danos e insuficiência dos órgãos afetados.

A MPA pertence a um grupo de doenças autoimunes chamadas vasculites associadas a anticorpos anticito plasma de neutrófilos (ANCA). ANCA refere-se a uma proteína no sangue (anticorpo) que ataca as células e os tecidos do próprio corpo. As análises ao sangue testam frequentemente positivo para ANCA nas pessoas com MPA, embora o teste por si só não seja diagnóstico. A MPA é uma doença grave, mas tratável. O tratamento habitualmente inclui glucocorticoides, como a prednisolona, usada em combinação com outros medicamentos que suprimem o sistema imunitário e reduzem a inflamação. Mesmo com tratamento, a MPA é uma doença crónica com períodos de recidiva e remissão, sendo necessários cuidados médicos e acompanhamento contínuos.

Causas

A causa da MPA ainda não está completamente esclarecida. A vasculite é considerada uma doença autoimune que ocorre quando o sistema de defesa natural do corpo ataca os tecidos saudáveis. Pensa-se que uma infeção possa desencadear o processo inflamatório da MPA e que fatores ambientais e genéticos também desempenhem um papel importante.

Quem tem MPA?

A MPA pode afetar pessoas de todas as idades, mas a idade média de início é aproximadamente aos 50 anos. Afeta tanto homens como mulheres, embora os homens possam ser afetados mais frequentemente. A doença ocorre mais nos caucasianos, mas pode afetar pessoas de qualquer raça ou origem étnica.

A MPA é rara, com uma incidência anual de cerca de 1 caso por 100.000 pessoas nos países do sul da Europa, tendo alguma variabilidade entre países.

Sintomas

Os sintomas e a sua gravidade podem variar muito de pessoa para pessoa, dependendo dos órgãos afetados. Para alguns, a doença é ligeira; e para outros pode ser grave ou até potencialmente fatal se não for tratada. Os sintomas da MPA podem manifestar-se lentamente ao longo de meses ou progredir rapidamente numa questão de dias.

As pessoas com MPA sentem-se geralmente doentes, com sintomas tipo gripais, como cansaço, febre, perda de apetite e perda de peso. Outros sintomas podem ser mais específicos dos órgãos afetados:

- ▶ A inflamação renal pode estar associada a urina com sangue ou escura. No entanto, é importante salientar que um paciente pode ter doença renal sem apresentar qualquer sintoma, pelo que os pacientes com vasculite devem fazer análises regulares à urina.
- ▶ Erupções cutâneas/lesões na pele, especialmente nas pernas
- ▶ Tosse (tosse com sangue, falta de ar)
- ▶ Problemas dos nervos (formigueiro, dormência, dor, perda de força, "queda do pé" ou "queda do pulso", que é a incapacidade de levantar o pé ou o pulso)
- ▶ Dor nas articulações e músculos
- ▶ Dor abdominal ao comer
- ▶ Irritação nos olhos

Complicações

Podem ocorrer complicações graves e até potencialmente fatais, sobretudo afetando os rins ou os os pulmões. A doença também pode provocar danos irreversíveis nos nervos devido a neuropatia grave.

Consulte o seu médico se tiver sintomas gripais que não melhoram com a medicação sintomática habitual, sobretudo se tiver hemorragia nasal, tosse com sangue ou outros sinais de alerta.



Poliangeíte Microscópica (MPA)

Diagnóstico

Não existe uma análise ou exame único para diagnosticar MPA, pelo que o seu médico terá em conta uma série de fatores, como uma história clínica detalhada, o exame físico, assim como alguns exames laboratoriais e de imagem. Às vezes, uma biópsia do tecido afetado é necessária para confirmar o diagnóstico ou o envolvimento dos órgãos.

Exames que podem ser realizados:

- ▶ **Análises ao sangue:** o teste ANCA pode ser útil quando é positivo. As análises ao sangue que podem detetar a inflamação incluem o teste de velocidade de sedimentação (VS) ou da proteína C-reativa (PCR). Todos estes testes podem apoiar a suspeita clínica de MPA, mas não confirmam o diagnóstico por si só.
- ▶ **Análise de urina:** a análise de urina pode detetar glóbulos vermelhos ou excesso de proteínas na urina, o que pode indicar que os rins estão a ser afetados pela doença e poderão estar inflamados. O seu médico pode utilizar este teste para ajudar a diagnosticar a MPA e monitorizar os rins durante e após o tratamento.
- ▶ **Estudos de imagem:** o raio-X do tórax pode mostrar alterações nos pulmões. Tomografias computadorizadas (TAC) ou ressonâncias magnéticas (RM) fornecem imagens mais detalhadas dos órgãos internos e ajudam a revelar anormalidades nos seios da face, tórax, cérebro, vasos sanguíneos ou órgãos abdominais.
- ▶ **Biópsia de tecido:** este procedimento invasivo remove uma pequena amostra de tecido de um órgão afetado, como pulmão, rim ou pele, que depois é examinada ao microscópio na tentativa de identificar sinais de inflamação ou danos nos tecidos.

Tratamento

A escolha do tratamento para MPA depende dos órgãos afetados e da gravidade da doença. O objetivo é induzir rapidamente a remissão da doença para evitar mais danos de órgãos.

Para indução de remissão, os pacientes com doença mais ligeira geralmente são tratados com glucocorticoides como a prednisolona em combinação com outro medicamento como metotrexato ou micofenolato de mofetil (MMF) para controlar a inflamação e induzir a remissão da doença.

Pacientes com doença grave podem ser tratados com rituximab, um medicamento biológico (anticorpo monoclonal), que é usado em conjunto com glucocorticoides. O rituximab está indicado para o tratamento de MPA e outra forma de vasculite, a Granulomatose com Poliangeíte (GPA). Medicamentos biológicos são proteínas complexas derivadas de organismos vivos. Os biológicos visam partes específicas do sistema imunológico para controlar a inflamação.

Outra opção para pessoas com doença grave é a ciclofosfamida - um medicamento do tipo quimioterapia que bloqueia o crescimento anormal de certas células. É usado em combinação com glucocorticoides. A ciclofosfamida geralmente é limitada a um período de três a seis meses, sendo depois substituída por medicamentos menos tóxicos, como metotrexato, azatioprina ou micofenolato de mofetil. Por vezes, a ciclofosfamida é utilizada em combinação com rituximab - nestes casos a utilização de ciclofosfamida tem uma duração de tratamento mais curta.

Quando a doença estiver em remissão, será necessário continuar a tomar medicamentos de manutenção para manter a doença controlada - fase de manutenção da remissão. São usados medicamentos como o aziotropina, metotrexato ou rituximab. A dose de glucocorticoides geralmente é reduzida durante a remissão.

Alguns indivíduos podem ter insuficiência renal, o que é uma complicação grave. Nestes casos pode ser necessário realizar tratamentos, como a diálise, para substituir a função dos rins. Outra opção de tratamento que é mais raramente usada para aqueles com MPA muito grave com atingimento renal ou dos pulmões é a "plasmaferese". A plasmaferese é um procedimento semelhante à diálise que remove proteínas do plasma do sangue e as substitui por plasma de um doador ou por um substituto de plasma, ou uma combinação destes dois.

Em 2021, o medicamento avacopan foi aprovado em alguns países como tratamento adjuvante em adultos com vasculite associada a ANCA (especificamente GPA e MPA) em combinação com a terapia habitual, incluindo glucocorticoides. O avacopan é benéfico pois ajuda a reduzir a exposição aos glucocorticoides e a diminuir as complicações associadas a estes medicamentos. Em Portugal, o uso de avacopan ainda é pouco frequente, sendo apenas utilizado após aprovação específica. O avacopan é normalmente utilizado na fase de indução.

Poliangeíte Microscópica (MPA)

Efeitos adversos

Os medicamentos usados para tratar a MPA têm efeitos adversos potencialmente graves, como a diminuição da capacidade do corpo de combater infeções e a potencial degradação óssea (osteoporose), entre outros. Assim, é importante consultar o seu médico regularmente. Podem ser prescritos alguns medicamentos para compensar os efeitos adversos do tratamento da doença. A prevenção de infeções também é muito importante. Fale com o seu médico sobre a obtenção de vacinas (por exemplo, vacina contra a gripe, pneumonia e/ou herpes zóster), que podem reduzir o risco destas infeções.

Recidiva

A MPA é uma doença crónica com períodos de recidiva e remissão. Se os seus sintomas iniciais voltarem a aparecer ou se desenvolver novos sintomas, contacte o seu médico o mais rápido possível. Consultas médicas regulares e monitorização dos exames laboratoriais e de imagem são importantes para detetar recidivas precocemente.

A sua equipa médica

O tratamento eficaz da MPA requer esforços coordenados e cuidados contínuos de uma equipa de profissionais de saúde e médicos especialistas. Para além de um médico de família, pode muitas vezes precisar de consultar outros especialistas, como:

- ▶ Reumatologista (articulações, músculos e sistema imunitário)
- ▶ Pneumologista (pulmões)
- ▶ Nefrologista (rins)
- ▶ Neurologista (cérebro/sistema nervoso); ou outros se necessário
- ▶ Otorrinolaringologista (ouvidos, nariz e garganta)
- ▶ Cardiologista (coração)
- ▶ Dermatologista (pele)

A melhor forma de gerir a sua doença é colaborar ativamente com os seus prestadores de cuidados de saúde e conhecer os membros da sua equipa de saúde. Pode ser útil ter um diário de saúde para acompanhar medicamentos, sintomas, resultados de exames ou registos de consultas médicas num só lugar. Para aproveitar as consultas médicas ao máximo, faça uma lista de perguntas antecipadamente e faça-se acompanhar por um amigo ou familiar para que outra pessoa também ouça as indicações do médico e tome notas.

Lembre-se, cabe-lhe a si ser o seu próprio defensor. Se tiver alguma preocupação com o seu plano de tratamento, manifeste-a junto do seu médico. Ele poderá ajustar a dose ou propor diferentes opções de tratamento. Terá sempre o direito a procurar uma segunda opinião.

Viver com MPA

Viver com uma doença crónica como a MPA pode ser desafiante e assustador. O cansaço, dor, stress emocional e os efeitos secundários da medicação podem ter impacto no seu bem-estar e afetar as suas relações, o seu trabalho e outros aspetos da sua vida. Pode ser de grande ajuda partilhar a sua experiência com familiares e amigos, ligar-se a outros através de um grupo de apoio ou falar com um profissional de saúde mental.

Perspetivas

Atualmente, não existe cura para a MPA, mas com um diagnóstico precoce e tratamento adequado, muitas pessoas levam vidas plenas e produtivas. A maioria dos pacientes com MPA responde bem ao tratamento. Como as recidivas são comuns, é essencial manter acompanhamento médico e estar alerta para possíveis complicações.

Em 2021, o Colégio Americano de Reumatologia (ACR - American College of Rheumatology) publicou diretrizes para gestão de determinadas vasculites, que também foram apoiadas pela Vasculitis Foundation (VF). As diretrizes de prática clínica são criadas para minimizar cuidados de saúde inadequados, reduzir as variações geográficas na prática clínica e possibilitar o uso eficaz dos recursos de saúde. As diretrizes e recomendações desenvolvidas e/ou apoiadas pelo ACR têm o objetivo de fornecer orientações para determinadas práticas e não definir o tratamento de um paciente em específico. A aplicação prática dessas diretrizes deve ser feita pelo médico tendo em conta as circunstâncias individuais de cada paciente. As diretrizes e recomendações estão sujeitas a revisões periódicas de acordo com a evolução do conhecimento médico e científico, das tecnologias e da prática clínica.



Poliangeíte Microscópica (MPA)

Sobre as vasculites

As vasculites são uma família de quase 20 doenças raras caracterizadas por inflamação dos vasos sanguíneos, o que pode reduzir o fluxo sanguíneo e danificar órgãos vitais e outros tecidos. As vasculites são doenças autoimunes, o que significa que ocorrem quando o sistema de defesa natural do corpo ataca tecidos saudáveis. Os fatores desencadeantes podem incluir infecções, medicações, fatores genéticos ou ambientais, reações alérgicas ou outra doença. No entanto, a causa exata é frequentemente desconhecida.

Uma família de doenças

- ▶ Doença anti-GBM (anteriormente síndrome de Goodpasture)
- ▶ Aortite
- ▶ Síndrome de Behçet
- ▶ Vasculite do sistema nervoso central (VSNPC)
- ▶ Síndrome de Cogan
- ▶ Vasculite crioglobulinémica
- ▶ Vasculite cutânea de pequenos vasos (VCPV) (previamente hipersensibilidade/leucocitoclástica)
- ▶ Granulomatose eosinofílica com poliangeíte (EGPA, anteriormente síndrome de Churg-Strauss)
- ▶ Arterite de células gigantes (GCA)
- ▶ Granulomatose com poliangeíte (GPA, previamente granulomatose de Wegener)
- ▶ Vasculite de IgA (anteriormente púrpura de Henoch-Schönlein)
- ▶ Doença de Kawasaki
- ▶ Poliangeíte microscópica (MPA)
- ▶ Poliarterite nodosa (PAN)
- ▶ Polimialgia reumática (PMR)
- ▶ Vasculite reumatoide
- ▶ Arterite de Takayasu (AT)
- ▶ Vasculite urticariforme (normocomplementémica ou hipocomplementémica)

Sobre a Vasculitis Foundation (VF)

A VF é a principal organização mundial dedicada ao diagnóstico, tratamento e cura de todas as formas de vasculites. A VF é uma organização sem fins lucrativos gerida por um Conselho de Administração e aconselhada por um Conselho Consultivo Médico e Científico sobre questões médicas. Os materiais educacionais da VF não têm a intenção de substituir o aconselhamento médico. A VF não apoia quaisquer medicamentos, produtos ou tratamentos para vasculites e aconselha-o a consultar um médico antes de iniciar qualquer tratamento. A Vasculitis Foundation agradece ao Dr. António da Silva Inácio pela iniciativa e tradução destes folhetos como contribuição para a educação da comunidade de doentes com Vasculite.

Para ter acesso a apoio adicional e a materiais educacionais da da VF, digitalize o código QR abaixo.

Missão da VF

Tendo por base a força coletiva da comunidade de vasculites, a Fundação apoia, inspira e capacita indivíduos com vasculites e as suas famílias através de uma vasta gama de iniciativas de educação, pesquisa, clínica e consciencialização.



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Telefone: 816.436.8211 • Número gratuito: 800.277.9474

E-mail: vf@vasculitisfoundation.org • www.VasculitisFoundation.org