

Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (EGPA)

O que é a Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (EGPA)?

A Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (EGPA) é uma forma de vasculite que afeta vasos sanguíneos de pequeno calibre. A EGPA pode afetar os pulmões, nariz e seios perinasais, pele, coração, trato gastrointestinal, rins, nervos e outros órgãos. Previamente conhecida como síndrome de Churg-Strauss, a EGPA é uma das formas mais raras de vasculite.

As vasculites são um grupo de doenças raras associadas à inflamação dos vasos sanguíneos. Esta inflamação pode causar estreitamento do vaso e impedir ou reduzir o fluxo sanguíneo para órgãos vitais e outros tecidos.

As vasculites são consideradas doenças autoimunes que ocorrem quando o sistema de defesa natural do corpo ataca erradamente tecidos saudáveis.

Causas

A EGPA não tem uma causa bem esclarecida. Pensa-se que uma infecção pode dar início ao processo inflamatório. Fatores ambientais, como alérgenos inalados, certos medicamentos ou vacinas, também podem ter um papel no início da doença ou na sua recidiva. A história familiar e a genética também podem ter influência.

Quem tem EGPA?

A EGPA pode ocorrer em qualquer idade; no entanto, a idade média do diagnóstico é entre 35 e 50 anos e parece afetar mulheres e homens na mesma proporção. A EGPA é considerada muito rara.

Síntomas

Os sintomas da EGPA podem variar entre ligeiros a potencialmente fatais, dependendo dos órgãos envolvidos e da gravidade da doença. Os sintomas podem variar de pessoa para pessoa.

Quase todos os pacientes têm asma e/ou pólipos nasais ou dos seios perinasais, e um nível de glóbulos brancos chamados "eosinófilos" acima do normal.

Os sintomas incluem:

- Febre
- Cansaço/mal-estar
- Perda de peso, que muitas vezes é rápida e repentina
- Dor muscular e nas articulações
- Exantemas cutâneos
- Dormência ou formigamento das mãos ou pés
- Perda repentina da força nas mãos ou pés
- Dor no peito ou palpitações
- Falta de ar ou tosse
- Dor abdominal
- Presença de sangue nas fezes

Complicações

Tanto a insuficiência renal como a pulmonar são complicações graves e potencialmente fatais da doença anti-GBM.

A insuficiência renal pode exigir diálise ou até mesmo transplante renal. A doença também pode causar sangramento potencialmente fatal nos pulmões. No entanto, o diagnóstico e o tratamento precoces podem ajudar a prevenir danos pulmonares a longo prazo.

Diagnóstico

Não existe uma análise ou exame único para diagnosticar a EGPA, pelo que o seu médico terá em conta uma série de fatores, como uma história clínica detalhada e o exame físico, assim como os seguintes:

- **Análises ao sangue:** o excesso de proteínas ou a presença de glóbulos vermelhos na urina podem indicar inflamação dos rins. O seu médico pode usar esta análise para ajudar a diagnosticar a EGPA e a monitorizar os rins durante e após o tratamento.
- **Análises ao sangue:** a medição de anticorpos anti-citoplasma de neutrófilo (ANCA), quando positiva, pode ser útil para confirmar o diagnóstico; no entanto, esta análise apenas é positiva em 30-50% dos indivíduos com EGPA. Além disso, pode ser positiva em outras doenças. Outras análises frequentes são a velocidade de sedimentação eritrocitária e a proteína C-reativa. Todas estas análises podem apoiar o diagnóstico de EGPA, mas não são conclusivas por si só. Uma biópsia de tecido é geralmente necessária.
- **Exames de imagem:** o raio-X e as tomografias computadorizadas (TAC) podem mostrar alterações nos pulmões ou seios perinasais que são características da EGPA, como pólipos nasais e sinusais.
- **Biópsia de tecido:** este procedimento invasivo consiste em retirar uma pequena amostra de tecido de um vaso sanguíneo ou órgão atingido pela doença, que depois é observado ao microscópio para avaliar a existência de sinais de inflamação ou de dano tecidual.
- **Ecocardiograma cardíaco:** é uma ecografia do coração. Todos os pacientes com EGPA devem ser monitorizados relativamente ao envolvimento cardíaco no momento do diagnóstico.

Tratamento da EGPA

A EGPA não grave é normalmente tratada com corticosteroides, como a prednisolona, em combinação com medicamentos que reduzem a resposta do sistema imunitário, como mepolizumab, metotrexato, azatioprina ou micofenolato de mofetil. A doença grave é tratada com corticosteroides em combinação com ciclofosfamida, um agente citotóxico; ou rituximab, um medicamento biológico. A escolha do tratamento é baseada nas manifestações e gravidade da doença.

O mepolizumab é uma terapêutica biológica aprovada em vários países para a EGPA não grave em combinação com prednisolona. O benralizumab, outra terapêutica biológica, foi também recentemente aprovado na Europa para a EGPA. Os medicamentos biológicos são proteínas complexas derivadas de organismos vivos que atuam em determinadas partes do sistema imunitário para controlar a inflamação. Na EGPA, o mepolizumab e o benralizumab atuam ao reduzir o número de eosinófilos no corpo, permitindo também uma redução do uso de prednisolona. Quando se encontram em níveis normais, os eosinófilos ajudam a proteger o corpo contra infeções, mas a sua produção excessiva pode causar inflamação e danificar órgãos vitais e outros tecidos. O mepolizumab está indicado para pacientes com doença ligeira a moderada, sobretudo com asma, sintomas nasais, sinusais ou dos ouvidos. Tanto o mepolizumab como o benralizumab não estão indicados para uso na doença mais grave.

Efeitos adversos do tratamento

Os medicamentos usados para tratar EGPA têm efeitos secundários potencialmente graves, como:

- Redução da capacidade do corpo em combater infeções
- Possível diminuição da massa óssea (osteoporose), entre outros

Por isso, é importante que consulte o seu médico regularmente. Podem ainda ser prescritos alguns medicamentos para compensar os efeitos secundários.

A prevenção ou profilaxia de infeções também é muito importante. Fale com o seu médico sobre a vacina contra a gripe, vacinação contra pneumonia e/ou vacinação contra herpes zoster, que podem reduzir o seu risco contra estas infeções.

Recidiva

Mesmo com tratamento eficaz, as recidivas são comuns em pessoas com EGPA. Se os sintomas iniciais regressarem ou se desenvolver novos sintomas, reporte-os ao seu médico o mais rapidamente possível. Consultas médicas regulares e monitorização dos exames laboratoriais e de imagem são importantes para detetar recidivas precocemente.

Complicações

Entre as complicações mais graves da doença estão problemas cardíacos, infeções induzidas pelo tratamento, asma persistente e dormência duradoura ou diminuição da sensibilidade nos pés ou nas mãos. O acompanhamento a longo prazo é importante.

A sua equipa médica

O tratamento eficaz da EGPA requer esforços coordenados e cuidados contínuos de uma equipa de profissionais de saúde e médicos especialistas. Para além de um médico de família, poderá ter de consultar outros especialistas, como:

- Reumatologista (articulações, músculos e sistema imunitário)
- Pneumologista (pulmões)
- Cardiologista (coração)
- Nefrologista (rins)
- Dermatologista (pele)
- Neurologista (cérebro/sistema nervoso); ou outros, conforme necessário.

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 EGPA

Viver com uma doença crónica como a EGPA 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 EGPA, mas com um diagnóstico precoce e tratamento adequado, muitas pessoas levam vidas plenas e produtivas. A maioria dos pacientes com EGPA 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 a 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.

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 (VSNC)
- 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.



VASCULITIS
FOUNDATION®



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Phone: 816.436.8211 • Toll Free: 800.277.9474 Email:
vf@vasculitisfoundation.org • www.VasculitisFoundation.org

©2023 • Reproduction of this material is by permission only. • Revised September 2023