

# TRATADO DE NEUROLOGIA CLÍNICA E CIRÚRGICA



Editores

**Dr. André Giacomelli Leal**

**Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar**

**Dr. Ricardo Ramina**

Colaboradores

**Dr. Flávio Leitão Filho**

**Dr. Roberto Alexandre Dezena**

**Dr. Samuel Simis**

**Dr. Murilo Sousa de Meneses**

**Dr. José Marcus Rotta**

1ª Edição

**Atena**  
Editora  
Ano 2022

# TRATADO DE NEUROLOGIA CLÍNICA E CIRÚRGICA



1ª Edição

Editores

**Dr. André Giacomelli Leal**

**Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar**

**Dr. Ricardo Ramina**

Colaboradores

**Dr. Flávio Leitão Filho**

**Dr. Roberto Alexandre Dezena**

**Dr. Samuel Simis**

**Dr. Murilo Sousa de Meneses**

**Dr. José Marcus Rotta**

**Atena**  
Editora  
Ano 2022

**Editora chefe**

Profª Drª Antonella Carvalho de Oliveira

**Editora executiva**

Natalia Oliveira

**Assistente editorial**

Flávia Roberta Barão

**Bibliotecária**

Janaina Ramos

**Projeto gráfico**

Bruno Oliveira

Camila Alves de Cremona

Daphynny Pamplona

Gabriel Motomu Teshima

Luiza Alves Batista

Natália Sandrini de Azevedo

**Imagens da capa**

Shutterstock

**Edição de arte**

Gabriela Jardim Bonet

2022 by Atena Editora

Copyright © Atena Editora

Copyright do texto © 2022 Os autores

Copyright da edição © 2022 Atena Editora

Direitos para esta edição cedidos à Atena Editora pelos autores.

Open access publication by Atena Editora



Todo o conteúdo deste livro está licenciado sob uma Licença de Atribuição *Creative Commons*. Atribuição-Não-Comercial-NãoDerivativos 4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0).

O conteúdo dos artigos e seus dados em sua forma, correção e confiabilidade são de responsabilidade exclusiva dos autores, inclusive não representam necessariamente a posição oficial da Atena Editora. Permitido o *download* da obra e o compartilhamento desde que sejam atribuídos créditos aos autores, mas sem a possibilidade de alterá-la de nenhuma forma ou utilizá-la para fins comerciais.

Todos os manuscritos foram previamente submetidos à avaliação cega pelos pares, membros do Conselho Editorial desta Editora, tendo sido aprovados para a publicação com base em critérios de neutralidade e imparcialidade acadêmica.

A Atena Editora é comprometida em garantir a integridade editorial em todas as etapas do processo de publicação, evitando plágio, dados ou resultados fraudulentos e impedindo que interesses financeiros comprometam os padrões éticos da publicação. Situações suspeitas de má conduta científica serão investigadas sob o mais alto padrão de rigor acadêmico e ético.

**Conselho Editorial**

**Ciências Biológicas e da Saúde**

Profª Drª Aline Silva da Fonte Santa Rosa de Oliveira – Hospital Federal de Bonsucesso

Profª Drª Ana Beatriz Duarte Vieira – Universidade de Brasília

Profª Drª Ana Paula Peron – Universidade Tecnológica Federal do Paraná

Prof. Dr. André Ribeiro da Silva – Universidade de Brasília

Profª Drª Anelise Levay Murari – Universidade Federal de Pelotas

Prof. Dr. Benedito Rodrigues da Silva Neto – Universidade Federal de Goiás



Prof. Dr. Cirênio de Almeida Barbosa – Universidade Federal de Ouro Preto  
Profª Drª Daniela Reis Joaquim de Freitas – Universidade Federal do Piauí  
Profª Drª Débora Luana Ribeiro Pessoa – Universidade Federal do Maranhão  
Prof. Dr. Douglas Siqueira de Almeida Chaves – Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro  
Prof. Dr. Edson da Silva – Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri  
Profª Drª Elizabeth Cordeiro Fernandes – Faculdade Integrada Medicina  
Profª Drª Eleuza Rodrigues Machado – Faculdade Anhanguera de Brasília  
Profª Drª Elane Schwinden Prudêncio – Universidade Federal de Santa Catarina  
Profª Drª Eysler Gonçalves Maia Brasil – Universidade da Integração Internacional da Lusofonia Afro-Brasileira  
Prof. Dr. Ferlando Lima Santos – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia  
Profª Drª Fernanda Miguel de Andrade – Universidade Federal de Pernambuco  
Prof. Dr. Fernando Mendes – Instituto Politécnico de Coimbra – Escola Superior de Saúde de Coimbra  
Profª Drª Gabriela Vieira do Amaral – Universidade de Vassouras  
Prof. Dr. Gianfábio Pimentel Franco – Universidade Federal de Santa Maria  
Prof. Dr. Helio Franklin Rodrigues de Almeida – Universidade Federal de Rondônia  
Profª Drª Iara Lúcia Tescarollo – Universidade São Francisco  
Prof. Dr. Igor Luiz Vieira de Lima Santos – Universidade Federal de Campina Grande  
Prof. Dr. Jefferson Thiago Souza – Universidade Estadual do Ceará  
Prof. Dr. Jesus Rodrigues Lemos – Universidade Federal do Piauí  
Prof. Dr. Jônatas de França Barros – Universidade Federal do Rio Grande do Norte  
Prof. Dr. José Aderval Aragão – Universidade Federal de Sergipe  
Prof. Dr. José Max Barbosa de Oliveira Junior – Universidade Federal do Oeste do Pará  
Profª Drª Juliana Santana de Curcio – Universidade Federal de Goiás  
Profª Drª Livia do Carmo Silva – Universidade Federal de Goiás  
Prof. Dr. Luís Paulo Souza e Souza – Universidade Federal do Amazonas  
Profª Drª Magnólia de Araújo Campos – Universidade Federal de Campina Grande  
Prof. Dr. Marcus Fernando da Silva Praxedes – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia  
Profª Drª Maria Tatiane Gonçalves Sá – Universidade do Estado do Pará  
Prof. Dr. Maurilio Antonio Varavallo – Universidade Federal do Tocantins  
Profª Drª Mylena Andréa Oliveira Torres – Universidade Ceuma  
Profª Drª Natiéli Piovesan – Instituto Federaci do Rio Grande do Norte  
Prof. Dr. Paulo Inada – Universidade Estadual de Maringá  
Prof. Dr. Rafael Henrique Silva – Hospital Universitário da Universidade Federal da Grande Dourados  
Profª Drª Regiane Luz Carvalho – Centro Universitário das Faculdades Associadas de Ensino  
Profª Drª Renata Mendes de Freitas – Universidade Federal de Juiz de Fora  
Profª Drª Sheyla Mara Silva de Oliveira – Universidade do Estado do Pará  
Profª Drª Suely Lopes de Azevedo – Universidade Federal Fluminense  
Profª Drª Vanessa da Fontoura Custódio Monteiro – Universidade do Vale do Sapucaí  
Profª Drª Vanessa Lima Gonçalves – Universidade Estadual de Ponta Grossa  
Profª Drª Vanessa Bordin Viera – Universidade Federal de Campina Grande  
Profª Drª Welma Emidio da Silva – Universidade Federal Rural de Pernambuco

## Tratado de neurologia clínica e cirúrgica

**Diagramação:** Natália Sandrini de Azevedo  
**Correção:** Bruno Oliveira  
**Indexação:** Amanda Kelly da Costa Veiga  
**Revisão:** Os autores  
**Editores:** André Giacomelli Leal  
Paulo Henrique Pires de Aguiar  
Ricardo Ramina  
**Colaboradores:** Roberto Alexandre Dezena  
Samuel Simis  
Murilo Souza de Menezes  
José Marcus Rotta

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)	
T776	Tratado de neurologia clínica e cirúrgica / Editores André Giacomelli Leal, Paulo Henrique Pires de Aguiar, Ricardo Ramina. – Ponta Grossa - PR: Atena, 2022.  Formato: PDF Requisitos de sistema: Adobe Acrobat Reader Modo de acesso: World Wide Web Inclui bibliografia ISBN 978-65-258-0134-6 DOI: <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.346221304">https://doi.org/10.22533/at.ed.346221304</a>  1. Neurologia. I. Leal, André Giacomelli (Editor). II. Aguiar, Paulo Henrique Pires de (Editor). III. Ramina, Ricardo (Editor). IV. Título.  CDD 612.8
Elaborado por Bibliotecária Janaina Ramos – CRB-8/9166	

**Atena Editora**  
Ponta Grossa – Paraná – Brasil  
Telefone: +55 (42) 3323-5493  
[www.atenaeditora.com.br](http://www.atenaeditora.com.br)  
[contato@atenaeditora.com.br](mailto:contato@atenaeditora.com.br)

## DECLARAÇÃO DOS AUTORES

Os autores desta obra: 1. Atestam não possuir qualquer interesse comercial que constitua um conflito de interesses em relação ao artigo científico publicado; 2. Declaram que participaram ativamente da construção dos respectivos manuscritos, preferencialmente na: a) Concepção do estudo, e/ou aquisição de dados, e/ou análise e interpretação de dados; b) Elaboração do artigo ou revisão com vistas a tornar o material intelectualmente relevante; c) Aprovação final do manuscrito para submissão.; 3. Certificam que os artigos científicos publicados estão completamente isentos de dados e/ou resultados fraudulentos; 4. Confirmam a citação e a referência correta de todos os dados e de interpretações de dados de outras pesquisas; 5. Reconhecem terem informado todas as fontes de financiamento recebidas para a consecução da pesquisa; 6. Autorizam a edição da obra, que incluem os registros de ficha catalográfica, ISBN, DOI e demais indexadores, projeto visual e criação de capa, diagramação de miolo, assim como lançamento e divulgação da mesma conforme critérios da Atena Editora.

## DECLARAÇÃO DA EDITORA

A Atena Editora declara, para os devidos fins de direito, que: 1. A presente publicação constitui apenas transferência temporária dos direitos autorais, direito sobre a publicação, inclusive não constitui responsabilidade solidária na criação dos manuscritos publicados, nos termos previstos na Lei sobre direitos autorais (Lei 9610/98), no art. 184 do Código Penal e no art. 927 do Código Civil; 2. Autoriza e incentiva os autores a assinarem contratos com repositórios institucionais, com fins exclusivos de divulgação da obra, desde que com o devido reconhecimento de autoria e edição e sem qualquer finalidade comercial; 3. Todos os e-book são *open access*, *desta forma* não os comercializa em seu site, sites parceiros, plataformas de *e-commerce*, ou qualquer outro meio virtual ou físico, portanto, está isenta de repasses de direitos autorais aos autores; 4. Todos os membros do conselho editorial são doutores e vinculados a instituições de ensino superior públicas, conforme recomendação da CAPES para obtenção do Qualis livro; 5. Não cede, comercializa ou autoriza a utilização dos nomes e e-mails dos autores, bem como nenhum outro dado dos mesmos, para qualquer finalidade que não o escopo da divulgação desta obra.

## **EDITORES**

Dr. André Giacomelli Leal

Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar

Dr. Ricardo Ramina

## **COLABORADORES**

Dr Flávio Leitão Filho

Dr. Roberto Alexandre Dezena

Dr. Samuel Simis

Dr. Murilo Sousa de Meneses

Dr. José Marcus Rotta

## **COLABORADORES ACADÊMICOS**

Cindy Caetano da Silva

Emilly Marien Dias da Silva de Souza

Júlia Lins Gemir

Kamila Blaka

Lauanda Raíssa Reis Gamboge

Pedro Henrique Simm Pires de Aguiar

Pedro Schmidt dos Reis Matos Figueiredo

Rafael Peron Carapeba

Thomás Rocha Campos

Vinícios Ribas dos Santos



## APRESENTAÇÃO

Após três anos de trabalho, o Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica da Academia Brasileira de Neurocirurgia – ABNC está pronto. Uma obra importante, que reuniu os melhores neurocirurgiões e neurologistas brasileiros, em prol do crescimento e desenvolvimento da nossa querida Academia.

Com 62 capítulos sobre diversos tópicos em Neurologia clínica e cirúrgica, cuidadosamente escritos por especialistas em suas devidas áreas, contém 15 seções, cobrindo os seguintes temas: história da Neurologia, neuroanatomia básica, semiologia e exames complementares, doenças vasculares, doenças desmielinizantes, doenças dos nervos periféricos e neuromusculares, distúrbios do movimento, cefaleia e epilepsia, demências e distúrbios cognitivos, neoplasias, dor e espasticidade, transtorno do sono, neurointensivismo, doenças neurológicas na infância e outros.

Destinada a acadêmicos de medicina, residentes, neurologistas e neurocirurgiões, esta obra promete fornecer um conteúdo altamente especializado, para uma ótima revisão e aprofundamento sobre esses assuntos.

Este livro é um espelho que reflete a toda a grande potência que o Brasil é em Neurologia e Neurocirurgia.

Prof. Dr. André Giacomelli Leal

## PREFÁCIO

Este *Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica* surge num importante momento das áreas da neurociência. Elaborar o diagnóstico neurológico correto sempre representou para o médico um desafio intelectual desde os primórdios das ciências neurológicas modernas no século XVII e, para o paciente, preocupação e ansiedade sobre o curso de sua enfermidade. No passado, a neurologia clínica era uma ciência de doenças interessantes, porém muitas vezes intratáveis, praticada pelo fascínio especial da “estética do diagnóstico”. A neurologia cirúrgica, por sua vez, ainda embrionária no início do século passado, foi por muitas décadas frustrada, exibindo um altíssimo índice de mortalidade e morbidade, incompatível com uma medicina que cura e alivia as enfermidades. Felizmente, essa situação mudou fundamentalmente nas últimas décadas. As ciências neurológicas estão se tornando cada vez mais atraentes, ao ver o tratamento como o ponto central da verdadeira tarefa médica, e sua eficiência terapêutica. Exemplos incluem as doenças vasculares do sistema nervoso, as neoplasias benignas e malignas do sistema nervoso, as doenças dos nervos periféricos, o tratamento de epilepsia, dos distúrbios do movimento, da demência e distúrbios cognitivos, da dor e da espasticidade, bem como do sono, sem mencionar os avanços no neurointensivismo.

Neste contexto, o presente *Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica* surge como uma obra imprescindível para o conhecimento do estado da arte das múltiplas áreas da neurociência. Escrito por especialistas de excelência científica e profissional, este livro toma corpo numa ordem de grandes capítulos sobre quadros clínicos e sintomas relacionados a problemas, guiando o leitor a encontrar rapidamente o caminho para a seleção terapêutica específica. Os capítulos são divididos em seções de conhecimentos gerais em história da neurologia, neuroanatomia básica, e semiologia e exames complementares. Estes são seguidos de capítulos sobre quadros clínicos e doenças do sistema nervoso.

Apesar do grande número de autores contribuintes deste livro, souberam os Editores realizar um trabalho exemplar ao conseguir dar a este *Tratado* uma estrutura uniforme e didática sobre o patomecanismo e os princípios terapêuticos em discussão dos estudos de terapia mais importantes da atualidade.

Enfim, estamos perante uma obra que não deve faltar na biblioteca daqueles interessados no estudo das áreas médicas e cirúrgicas neurológicas, e de todos os demais que desejam um livro de terapia neurológica que funcione como ferramenta concreta de auxílio nas consultas do dia-a-dia.

Prof. Dr. Marcos Soares Tatagiba  
Cátedra em Neurocirurgia  
Diretor do Departamento de Neurocirurgia  
Universidade Eberhard-Karls de Tübingen  
Alemanha

## SUMÁRIO

### PARTE 1 - HISTÓRIA DA NEUROLOGIA E CONSIDERAÇÕES GERAIS

#### CAPÍTULO 1..... 1

##### HISTÓRIA DA NEUROLOGIA

Hélio A. Ghizoni Teive

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213041>

### PARTE 2 - NEUROANATOMIA BÁSICA

#### CAPÍTULO 2..... 12

##### NEUROANATOMIA DOS SULCOS E GIROS CEREBRAIS

Vanessa Milanese Holanda Zimpel

Natally Santiago

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213042>

#### CAPÍTULO 3..... 20

##### NEUROANATOMIA FUNCIONAL DO CÓRTEX CEREBRAL

Hugo Leonardo Doria-Netto

Raphael Vicente Alves

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213043>

#### CAPÍTULO 4..... 49

##### ANATOMIA DA MEDULA ESPINHAL

Luiz Roberto Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213044>

### PARTE 3 - SEMIOLOGIA E EXAMES COMPLEMENTARES

#### CAPÍTULO 5..... 55

##### SEMIOLOGIA NEUROLÓGICA


Alexandre Souza Bossoni

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213045>

#### CAPÍTULO 6..... 77

##### ELETRONEUROMIOGRAFIA


Maria Tereza de Moraes Souza Nascimento






 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213046>

#### CAPÍTULO 7..... 87

##### INTERPRETAÇÃO DO EXAME DO LÍQUIDO CEFALORRAQUIDIANO

Helio Rodrigues Gomes

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213047>

<b>CAPÍTULO 8.....</b>	<b>95</b>
<b>DOPPLER TRANSCRANIANO</b>	
Rafaela Almeida Alquéres	
Victor Marinho Silva	
Pamela Torquato de Aquino	
Marcelo de Lima Oliveira	
Edson Bor Seng Shu	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213048">https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213048</a>	
<b>CAPÍTULO 9.....</b>	<b>104</b>
<b>ECODOPPLER VASCULAR DE VASOS CERVICAIS</b>	
Cindy Caetano da Silva	
Daniel Wallbach Peruffo	
Samir Ale Bark	
Viviane Aline Buffon	
Robertson Alfredo Bodanese Pacheco	
Sérgio Souza Alves Junior	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213049">https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213049</a>	
<b>CAPÍTULO 10.....</b>	<b>118</b>
<b>ELETROENCEFALOGRAMA</b>	
Bruno Toshio Takeshita	
Elaine Keiko Fujisao	
Caroliny Trevisan Teixeira	
Pedro Andre Kowacs	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130410">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130410</a>	
<b>CAPÍTULO 11.....</b>	<b>126</b>
<b>POTENCIAIS EVOCADOS</b>	
Adauri Bueno de Camargo	
Vanessa Albuquerque Paschoal Aviz Bastos	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130411">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130411</a>	
<b>CAPÍTULO 12.....</b>	<b>137</b>
<b>LINGUAGEM – DISTÚRBIOS DA FALA</b>	
André Simis	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130412">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130412</a>	
<b>PARTE 4 - DOENÇAS VASCULARES DO SISTEMA NERVOSO</b>	
<b>CAPÍTULO 13.....</b>	<b>144</b>
<b>ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO ISQUÊMICO</b>	
Alexandre Luiz Longo	

Maria Francisca Moro Longo  
Carla Heloisa Cabral Moro  
Dara Lucas de Albuquerque  
Pedro S. C. Magalhães

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130413>

**CAPÍTULO 14..... 169**

**EMBOLIA PARADOXAL**


Vanessa Rizelio  
Kristel Larisa Back Merida

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130414>

**CAPÍTULO 15..... 181**

**TRATAMENTO DE ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO AGUDO**

André Giacomelli Leal  
Jorge Luis Novak Filho  
Sarah Scheuer Texeira  
Camila Lorenzini Tessaro  
Pedro Henrique Araújo da Silva  
Matheus Kahakura Franco Pedro  
Murilo Sousa de Meneses

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130415>

**CAPÍTULO 16..... 194**

**VASCULITES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL**

Leandro José Haas  
Bernardo Przysiezny

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130416>

**CAPÍTULO 17..... 208**

**VASOCONSTRIÇÃO ARTERIAL CEREBRAL REVERSÍVEL**

Gisela Tinone

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130417>

**CAPÍTULO 18..... 210**

**DISSECÇÃO ARTERIAL CERVICAL EXTRACRANIANA**


Rafael Brito Santos  
Albedy Moreira Bastos

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130418>

**CAPÍTULO 19..... 223**

**TROMBOSE DOS SEIOS VENOSOS**

Alexandre Bossoni

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130419>

**CAPÍTULO 20.....233**

**ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO HEMORRÁGICO HIPERTENSIVO**

Renata Faria Simm

Alexandre Pingarilho

Giovanna Zambo Galafassi

Fernanda Lopes Rocha Cobucci

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130420>

**CAPÍTULO 21.....237**

**HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA**

Vitor Nagai Yamaki

Guilherme Marconi Guimarães Martins Holanda

Eberval Gadelha Figueiredo

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130421>

**CAPÍTULO 22.....248**

**ANEURISMAS INTRACRANIANOS**

Matheus Kahakura Franco Pedro

André Giacomelli Leal

Murilo Sousa de Meneses

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130422>

**CAPÍTULO 23.....260**


**MALFORMAÇÕES ARTERIOVENOSAS CEREBRAIS**

Marco Antonio Stefani

Apio Claudio Martins Antunes

Lucas Scotta Cabral

Eduarda Tanus Stefani

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130423>

**PARTE 5 - DOENÇAS DESMIELINIZANTES**

**CAPÍTULO 24.....273**

**DOENÇAS INFLAMATÓRIAS DESMIELINIZANTES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL**








Henry Koiti Sato

Matheus Pedro Wasem

Hanaiê Cavalli

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130424>



<b>CAPÍTULO 25.....</b>	<b>284</b>
<b>ESCLEROSE MÚLTIPLA</b>	
Douglas Kazutoshi Sato	
Cássia Elisa Marin	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130425">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130425</a>	
<b>CAPÍTULO 26.....</b>	<b>304</b>
<b>NEUROMIELITE ÓPTICA</b>	
Mario Teruo Sato	
Duana Bicudo	
Henry Koiti Sato	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130426">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130426</a>	
<b>PARTE 6 - DOENÇAS DOS NERVOS PERIFÉRICOS, DA JUNÇÃO NEUROMUSCULAR E MUSCULAR</b>	
<b>CAPÍTULO 27.....</b>	<b>327</b>
<b>EXAME FÍSICO DO PLEXO BRAQUIAL</b>	
Francisco Flávio Leitão de Carvalho Filho	
Raquel Queiroz Sousa Lima	
Francisco Flávio Leitão de Carvalho	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130427">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130427</a>	
<b>CAPÍTULO 28.....</b>	<b>346</b>
<b>ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA</b>	
Frederico Mennucci de Haidar Jorge	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130428">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130428</a>	
<b>CAPÍTULO 29.....</b>	<b>359</b>
<b>SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ</b>	
Eduardo Estephan	
Vinicius Hardoim	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130429">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130429</a>	
<b>CAPÍTULO 30.....</b>	<b>368</b>
<b>MIASTENIA GRAVIS</b>	
Camila Speltz Perussolo	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130430">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130430</a>	
<b>CAPÍTULO 31.....</b>	<b>386</b>
<b>MIOPATIAS</b>	
Leonardo Valente Camargo	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130431">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130431</a>	

## PARTE 7 - DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO

### **CAPÍTULO 32.....402**

#### DOENÇA DE PARKINSON

Hélio A. Ghizoni Teive


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130432>

### **CAPÍTULO 33.....417**

#### COREIA, TREMOR E OUTROS MOVIMENTOS ANORMAIS

Jacy Bezerra Parmera

Thiago Guimarães

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130433>

### **CAPÍTULO 34.....440**

#### DISTONIA

Natasha Consul Sgarioni

Beatriz A Anjos Godke Veiga

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130434>

### **CAPÍTULO 35.....452**

#### TRATAMENTO CIRÚRGICO DA DISTONIA

Paulo Roberto Franceschini

Bernardo Assumpção de Mônaco

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130435>

## PARTE 8 - CEFALEIA E EPILEPSIA

### **CAPÍTULO 36.....473**

#### CEFALEIAS

Paulo Sergio Faro Santos

Pedro André Kowacs

Olga Francis Pita Chagas

Marco Antonio Nihl

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130436>

### **CAPÍTULO 37.....500**

#### EPILEPSIA

Elaine Keiko Fujisao

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130437>

## PARTE 9 - DEMÊNCIA E DISTÚRBIOS COGNITIVOS

### CAPÍTULO 38.....509

#### DEMÊNCIAS

Fábio Henrique de Gobbi Porto

Alessandra Shenandoa Heluani

Guilherme Kenzzo Akamine

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130438>

### CAPÍTULO 39.....524


#### DOENÇA DE ALZHEIMER

Raphael Ribeiro Spera

Bruno Diógenes Iepsen

Tarcila Marinho Cippiciani

Renato Anghinah

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130439>

### CAPÍTULO 40.....536


#### HIDROCEFALIA DE PRESSÃO NORMAL

Amanda Batista Machado

Marcela Ferreira Cordellini

Hamzah Smaili

Sonival Cândido Hunevicz

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130440>

## PARTE 10 - NEOPLASIAS DO SISTEMA NERVOSO

### CAPÍTULO 41.....548

#### VISÃO GERAL DAS NEOPLASIAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Carlos Alexandre Martins Zicarelli

Daniel Cliquet

Isabela Caiado Caixeta Vencio

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130441>

### CAPÍTULO 42.....563

#### NEOPLASIAS PRIMÁRIAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Erasmus Barros da Silva Jr

Ricardo Ramina

Gustavo Simiano Jung

Afonso Aragão

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130442>

**CAPÍTULO 43.....575**

**TUMORES DE BASE DO CRÂNIO**


Paulo Henrique Pires de Aguiar

Pedro Henrique Simm Pires de Aguiar

Giovanna Zambo Galafassi

Roberto Alexandre Dezena

Saleem Abdulrauf

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130443>

**CAPÍTULO 44.....587**

**TUMORES INTRARRAQUIANOS**

Paulo de Carvalho Jr.

Arya Nabavi

Paulo de Carvalho

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130444>

**CAPÍTULO 45.....609**

**CLASSIFICAÇÃO PATOLÓGICA DOS TUMORES DO SNC E DAS DOENÇAS NEUROLÓGICAS**

Ligia Maria Barbosa Coutinho

Arlete Hilbig

Francine Hehn Oliveira

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130445>

**PARTE 11 - DOR E ESPASTICIDADE**

**CAPÍTULO 46.....636**

**DOR**

Pedro Antônio Pierro Neto

Giovanna Galafassi

Pedro Henrique Simm Pires de Aguiar

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130446>

**CAPÍTULO 47.....653**

**ESPASTICIDADE**

Bernardo Assumpção de Monaco

Paulo Roberto Franceschini


Manoel Jacobsen Teixeira

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130447>

**CAPÍTULO 48.....666**

**NEUROMODULAÇÃO**

Marcel Simis

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130448>

## **PARTE 12 - TRANSTORNO DO SONO**

**CAPÍTULO 49.....673**

### **DISTÚRBIOS DO SONO**

Leonardo Condé

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130449>

## **PARTE 13 -PRINCÍPIOS EM NEUROINTENSIVISMO**

**CAPÍTULO 50.....686**

### **NEUROINTENSIVISMO**

Ana Maria Mendes Ferreira

Jakeline Silva Santos

Alysson Alves Marim

Tiago Domingos Teixeira Rincon

Kaio Henrique Viana Gomes

Guilherme Perez de Oliveira

Eduardo de Sousa Martins e Silva

Tamires Hortêncio Alvarenga

Gabriella Gomes Lopes Prata

João Pedro de Oliveira Jr.

Fernando Henrique dos Reis Sousa

Thiago Silva Paresoto

Luiz Fernando Alves Pereira

Gustavo Branquinho Alberto

Lívia Grimaldi Abud Fujita

Roberto Alexandre Dezena

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130450>


**CAPÍTULO 51.....701**

### **HIPERTENSÃO INTRACRANIANA**

Gustavo Sousa Noletto

João Gustavo Rocha Peixoto Santos

Wellingson Silva Paiva

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130451>

**CAPÍTULO 52.....713**

### **TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO**

Robson Luis Oliveira de Amorim

Daniel Buzaglo Gonçalves

Bruna Guimarães Dutra

Henrique Martins


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130452>

**CAPÍTULO 53.....729**

**TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR**

Jerônimo Buzetti Milano

Heloísa de Fátima Sare

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130453>

**CAPÍTULO 54.....739**

**COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS ASSOCIADAS ÀS INTOXICAÇÕES EXÓGENAS E AOS DISTÚRBIOS METABÓLICOS**

André E. A. Franzoi

Gustavo C. Ribas

Isabelle P. Bandeira

Letícia C. Breis

Marco A. M. Schlindwein

Marcus V. M. Gonçalves

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130454>

**CAPÍTULO 55.....765**

**TRATAMENTO CIRÚRGICO DO INFARTO ISQUÊMICO MALIGNO DA ARTÉRIA CEREBRAL MÉDIA. INDICAÇÕES E LIMITAÇÕES DA CRANIOTOMIA DESCOMPRESSIVA**

Ápio Antunes

Rafael Winter

Paulo Henrique Pires de Aguiar

Marco Stefani

Mariana Tanus Stefani

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130455>

**CAPÍTULO 56.....775**

**TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO GRAVE. PAPEL DA CRANIOTOMIA DESCOMPRESSIVA**

Ápio Claudio Martins Antunes

Marco Antonio Stefani

Rafael Winter

Paulo Henrique Pires de Aguiar

Mariana Tanus Stefani

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130456>

**CAPÍTULO 57.....784**


**INFECÇÕES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL**

Danielle de Lara

João Guilherme Brasil Valim



Sheila Wayszceyk

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130457>


## **PARTE 14 - DOENÇAS NEUROLÓGICAS DA INFÂNCIA**

**CAPÍTULO 58.....798**

### **SEMIOLOGIA NEUROLÓGICA PEDIÁTRICA**

Matheus Franco Andrade Oliveira

Juliana Silva de Almeida Magalhães

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130458>

**CAPÍTULO 59.....807**

### **HIDROCEFALIA NA INFÂNCIA**

Tatiana Protzenko

Antônio Bellas

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130459>


**CAPÍTULO 60.....817**

### **PARALISIA CEREBRAL INFANTIL**

Simone Amorim

Juliana Barbosa Goulardins

Juliana Cristina Fernandes Bilhar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130460>

## **PARTE 15 - OUTROS**

**CAPÍTULO 61.....838**

### **A NEUROPSICOLOGIA NOS TRATAMENTOS NEUROCIRÚRGICOS**

Samanta Fabricio Blattes da Rocha

Rachel Schlindwein-Zanini

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130461>

**CAPÍTULO 62.....853**

### **APLICAÇÕES CLÍNICAS DE MODELOS DE MANUFATURA ADITIVA EM NEUROCIRURGIA**

André Giacomelli Leal


Lorena Maria Dering

Matheus Kahakura Franco Pedro

Beatriz Luci Fernandes

Mauren Abreu de Souza

Percy Nohama

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130462>

**SOBRE OS EDITORES .....867**

**SOBRE OS COLABORADORES E AUTORES.....868**

## VASCULITES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

**Leandro José Haas**

**Bernardo Przysiezny**

### INTRODUÇÃO

As vasculites representam desordens caracterizadas pela inflamação e lesão da parede dos vasos sanguíneos. Sua definição histopatológica constitui a presença de infiltrado inflamatório no lúmen do vaso, associado a lesão mural e isquemia dos tecidos supridos pelo mesmo<sup>1,2</sup>.

O diagnóstico das vasculites apresenta implicações terapêuticas importantes<sup>1</sup>. O reconhecimento precoce da clínica, dos achados radiológicos e histopatológicos é vital para orientação diagnóstica e essencial para evitar danos permanentes no sistema nervoso central (SNC) e no sistema nervoso periférico (SNP)<sup>3</sup>.

As vasculites do SNC constituem um amplo e heterogêneo grupo de doenças inflamatórias que acometem os vasos sanguíneos das leptomeninges e do parênquima cerebral, de forma que qualquer tipo, tamanho e localização de vaso sanguíneo podem ser acometidos. A vasculite e suas consequências, podem ser a manifestação primária, ou única, de uma doença. Contudo, a vasculite pode ser um componente secundário de amplas condições como infecções, neoplasias, doenças do tecido conjuntivo e uso de drogas<sup>2</sup>.

Presume-se de modo geral, que a maioria das síndromes seja, pelo menos em parte, mediada por mecanismos imunopatogênicos, que ocorrem em resposta a certos estímulos antigênicos<sup>2</sup>. A inflamação decorrente da lesão vascular relacionada com determinado agente é, no indivíduo normal, transitória e conduz à eliminação

desse fator, bem como à reparação com consequentes alterações da espessura e diâmetro do vaso<sup>1</sup>.

Em diversas vasculites primárias, os eventos imunopatogênicos que iniciam a inflamação vascular ainda não são conhecidos<sup>1</sup>. Em situações de resposta inflamatória persistente ou exagerada, em vez de haver um reparo eficaz, pode ocorrer a lesão vascular. Nas vasculites primárias são descritos mecanismos de lesão relacionados com anticorpos. Isso ocorre por lesão direta, pela deposição de imunocomplexos ou pela sua interação com os neutrófilos, sobretudo nas vasculites de pequenos vasos. Embora a patogenia exata permaneça incerta, em todos os casos, o sistema imune desempenha um papel central, e os agentes imunossupressores constituem a base do tratamento.

As vasculites primárias podem ser classificadas também pela sua etiologia no envolvimento exclusivo do órgão alvo como primária não sistêmica, ou de forma sistêmica, com acometimento de múltiplos órgãos e tecidos, classificada como primária sistêmica.

Nas vasculites em que sua etiologia relaciona-se com lesão direta e/ou resposta imunológica a antígenos conhecidos, como, por exemplo, agentes infecciosos, fármacos, substâncias tóxicas, neoplasia, ou mediada imunologicamente por doenças do tecido conjuntivo, são conhecidas como vasculites secundárias<sup>1</sup>.

Ao tentar distinguir e classificar o tipo das vasculites do sistema nervoso central, diversas classificações foram elaboradas, ora embasada no tamanho dos vasos acometidos, ou nas suas características histológicas ou de marcadores imunológicos<sup>4</sup>.

O Consenso Internacional de Chapel Hill, realizado em 2012, propôs um sistema de nomenclatura revisado

de forma a classificar as vasculites considerando múltiplos fatores, incluindo o tamanho dos vasos e acometimento primário ou secundário<sup>5</sup>. (Tabela 1)

## ANGEÍTE PRIMÁRIA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL (APSNC)

A vasculite isolada do SNC, também conhecida por vasculite primária do sistema nervoso central, está associada a inflamação e destruição preferencial de vasos de pequenos e médio calibre do parênquima cerebral, da medula espinhal e das leptomeninges, resultando em sinais e sintomas de disfunção do SNC<sup>6</sup>.

O termo angeíte é sinônimo de vasculite e refere-se ao comprometimento dos vasos sanguíneos arteriais e venosos. A APSNC é considerada uma doença rara, com incidência anual de 2,4 casos por milhão de indivíduos-ano, com maior acometimento em indivíduos do sexo masculino (2:1) diagnosticados em torno dos 50 anos, com possibilidade de ocorrer em qualquer idade<sup>6</sup>.

A etiologia e patogenia não são bem esclarecidas. Associa-se com agentes infecciosos como herpes-vírus-zóster, vírus do Nilo Ocidental e vírus varicela-zóster, como possíveis causas ou fatores desencadeantes<sup>3</sup>.

### Quadro clínico

As manifestações da APSNC são variáveis e inespecíficas, e sua evolução clínica pode se apresentar com formas hiperaguda e gradual até crônica e insidiosa. O quadro clínico mais frequente consiste em estado de obnubilação mental e redução da capacidade cognitiva. Devido à possibilidade de acidente vascular encefálico (AVE), quadros com cefaleias, crises epilépticas e déficits neurológicos focais podem ser observados. Sinais e sintomas sugestivos de vasculite sistêmica como neuropatia periférica, febre, perda ponderal ou exantema, não estão presentes na APSNC<sup>3</sup>.

Deve-se levantar suspeita de APSNC na

presença de AVEs recorrentes, indivíduos jovens sem risco cardiovascular ou hipercoagulabilidade reconhecida, meningites crônicas com sintomas neurológicos recorrentes, disfunção neurológica ou medular inexplicada não associada a alguma doença sistêmica ou agente causador conhecido<sup>1,2,6</sup>.

### Diagnóstico

O diagnóstico da APSNC é desafiador à medida que os sintomas são inespecíficos, assim como não existem testes diagnósticos específicos para doença. A abordagem inicial se dá por uma completa avaliação sistêmica excluindo outras desordens.

A avaliação complementar deve ser guiada por uma boa história clínica, com completa revisão de órgãos e sistemas e adequado exame físico. Essa avaliação permite, por um lado, verificar se existe insulto a outros órgãos, e por outro, caracterizar o padrão de envolvimento vascular e diagnosticar possíveis causas de vasculites secundárias. Em 1998, Calabrese e Mallek elaboraram um conjunto de critérios diagnósticos da APSNC do qual, o diagnóstico é estabelecido quando todos os três critérios se fazem presentes<sup>7</sup>:

- história ou apresentação clínica de déficit neurológico adquirido de origem desconhecida;
- exame de angiografia cerebral apresentando características clássicas de vasculite ou exame histopatológico de tecido de SNC evidenciando vasculite; e
- ausência de sinais de vasculite sistêmica ou de qualquer outro distúrbio que possam ser atribuídas às características dos exames de imagem e histopatológico.

Apesar de não haver exame complementar específico para a APSNC, determinados exames complementares podem desempenhar importante papel na avaliação clínica. Os exames reagentes de fase aguda, como velocidade de hemossedimentação (VHS) e a proteína C reativa

<i>International Chapel Hill Consensus Conference 2012 (CHCC)</i>	
1. Vasculite primária com envolvimento exclusivo do sistema nervoso central	Angeíte Primária do SNC (APSNC)
2. Vasculites sistêmicas primárias com envolvimento do sistema nervoso central	
2.1. Vasos de Grande calibre	Arterite de Células Gigantes (ACG) Arterite de Takayasu
2.2. Vasos de Médio calibre	Poliarterite Nodosa (PAN) Doença de Kawasaki
2.3. Vasos de Pequeno calibre	Granulomatose eosinofílica com poliangiite (Síndrome de Churg-Strauss) Granulomatose com poliangiite (Granulomatose de Wegener) Poliangiite microscópica (PAM)
2.3.1 Arteriolas, vênulas e capilares	Vasculite por IgA (Púrpura de Henoch-Schönlein) Vasculite Crioglobulinêmica
3. Vasculites Secundárias	Infecciosas (Bacterianas, Micobactérias, Fúngicas, Rickettsias e Virais) Associadas a neoplasias (Linfoma não Hodgkin) Associadas a tóxicos/fármacos (Cocaína, Anfetamina) Associadas a Colagenoses (Lúpus Eritematoso Sistêmico, Síndrome de Sjögren)
Outras Vasculites não incluídas na Classificação CHCC	Doença de Behçet (DB) Síndrome de Cogan Tromboangeíte Obliterante (Buerger)

Tabela 1: Classificação atualmente utilizada e nomenclatura das vasculites primárias.

Fonte: Modificado de Jennette *et al.*, 2013<sup>5</sup>.

(PCR), estão habitualmente sem alterações. A análise do líquido cerebrospinal (LCS) auxilia na distinção do diagnóstico, em que a maioria dos doentes com APSNC apresentam LCS com elevação de leucócitos e de proteínas<sup>8</sup>.

O exame de ressonância magnética (RM) e a angioRM cerebral são exames úteis na avaliação de sinais indiretos de vasculite cerebral como, áreas de infartos e hemorragias multifocais (Figuras 1, 2 e 3). Essas lesões frequentemente envolvem estruturas não habitualmente acometidas na doença cerebrovascular convencional, como o corpo caloso<sup>1</sup>.



Figura 1: Cortes axiais de RM em ponderação T2/Flair e mapa de ADC. Observa-se lesão isquêmica aguda em parte do córtex da ínsula, giro frontal esquerdo e cápsula interna esquerdas, em território de ramos da artéria cerebral média esquerda, em paciente com o diagnóstico provável de APSNC.

Fonte: Os autores, 2021.

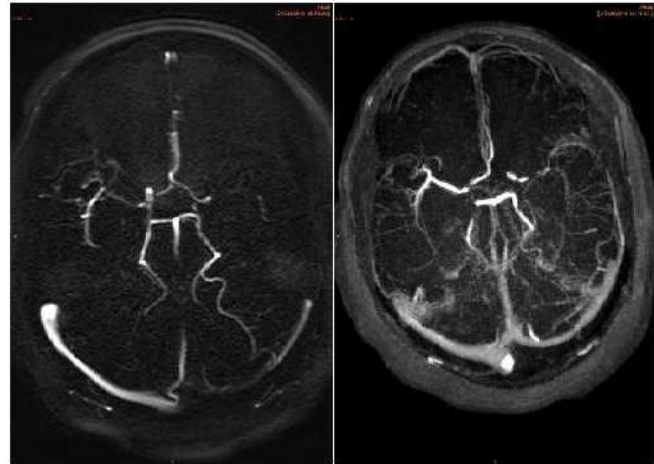


Figura 2: Estudo com angioRM PCA/2D e TOF/3D após administração de gadolínio. Observa-se estenose crítica na bifurcação da artéria carótida internamente, de forma mais acentuada à esquerda onde há estenose crítica na origem da artéria cerebral média esquerda.

Fonte: Os autores, 2021.

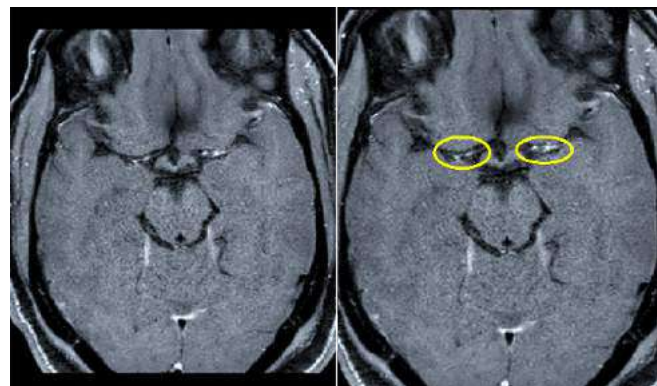


Figura 3: Estudo com angioRM, de parede de vasos após administração de gadolínio. Observa-se realce na bifurcação da artéria carótida internamente (círculo amarelo), mais evidente à esquerda, caracterizando processo inflamatório em parede vascular encontrado em vasculite de SNC.

Fonte: Os autores, 2021.

O exame de angiografia cerebral pode revelar áreas de ectasia e estenose, conhecidas como irregularidades vasculares circunferenciais em esferas ou excêntricas, em “contas de rosário”. De forma que é um exame menos invasivo do que a biópsia, a angiografia tem se tornado o método mais usual para confirmação diagnóstica em pacientes com achados clínicos sugestivos de vasculite de SNC (Figura 4 e 5).



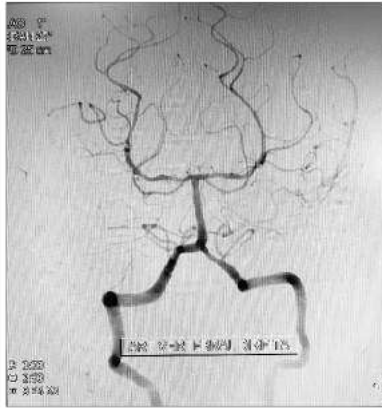


Figura 4: Estudo de angiografia cerebral da artéria vertebral direita em paciente com suspeita clínica de vasculite de SNC. Observa-se redução de calibre na junção vértebro-basilar e nas artérias cerebrais posteriores bilaterais.

Fonte: Os autores, 2021.

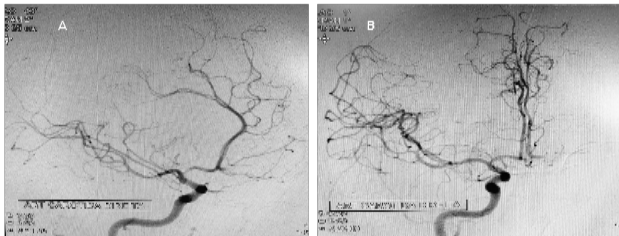


Figura 5: A e B. Estudo de angiografia cerebral da artéria carótida interna direita em paciente com suspeita clínica de vasculite de SNC. Observa-se redução de calibre na origem da artéria cerebral anterior direita.

Fonte: Os autores, 2021.

Apesar de ser um bom método, a sensibilidade da angiografia nos casos de APSNC comprovada por biópsia é de apenas 60%, o que faz com que, um resultado negativo não possa descartar a possibilidade diagnóstica de APSNC<sup>3</sup>. O principal diagnóstico diferencial angiográfico da APSNC é a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR), com achados radiológicos semelhantes a APSNC, que é uma patologia auto-limitada com maior acometimento de mulheres em torno de 40 anos, com melhor prognóstico sem a necessidade do uso crônico de imunossupressores.

Apesar da evolução de técnicas menos invasivas, como a angiografia cerebral, a biópsia do SNC (parênquima cerebral e leptomeníngea) continua sendo o exame padrão-ouro no diagnóstico

de APSNC<sup>9</sup>. O procedimento é seguro, com baixo risco de sequelas, em que um exame positivo confirma vasculite e exclui doenças mimetizadoras. A taxa de resultados falso-negativos é de 25% e, em alguns casos, podem ser necessários, duas ou mais biópsias para estabelecer o diagnóstico. A taxa de positividade da biópsia melhora com maiores amostras teciduais, incluindo meninges subjacentes, examinando áreas que se apresentaram afetadas com realce na RM<sup>10</sup>. No exame histopatológico, a APSNC pode revelar os seguintes padrões<sup>9,11</sup>:

- padrão granulomatoso: o mais prevalente (58%), caracterizado por inflamação mononuclear vasculocêntrica associada a granulomas bem formados e células multinucleadas;
- padrão linfocítico: o segundo mais prevalente (28%), caracterizado por infiltração de células T de memória dentro e em torno dos vasos de pequeno calibre; e
- padrão necrotizante: o menos prevalente (14%), apresentando semelhanças com a poliarterite nodosa (PAN) com necrose transmural fibrinoide, fortemente associada a hemorragia intracraniana, devido à fraqueza da parede dos vasos decorrente da necrose fibrinoide, predispondo a ruptura vascular e a formação de aneurismas.

Não obstante, os três padrões histopatológicos da APSNC podem apresentar manifestações clínicas, respostas terapêuticas e desfechos semelhantes.

## Conduta

Atualmente não existem estudos clínicos randomizados sobre a conduta terapêutica em pacientes com APSNC. O tratamento na APSNC tem sido análogo àqueles utilizados para outras vasculites, em geral, por meio do uso de glicocorticoides<sup>3,8,12</sup>.

Em situações agudas, a nível hospitalar, inicia-se terapia empírica com metilprednisolona



endovenosa, 15mg/kg/dia, por 3 a 5 dias, seguido por prednisona, 1 mg/kg/dia, por 4 a 6 semanas.

Nos casos de menor gravidade a nível ambulatorial, inicia-se terapia única com prednisona por 4 a 6 semanas, com desmame de forma gradual.

Os pacientes com biópsia comprovada de padrão granulomatoso ou linfocítico, devem receber uma combinação de glicocorticoides e ciclofosfamida 1,5 a 2 mg/kg/dia via oral ou 600 a 750 mg/m endovenoso mensal<sup>2</sup>. Após remissão, a terapia com ciclofosfamida é substituída por micofenolato de mofetila ou azatioprina como terapia de manutenção. Os pacientes devem ser reavaliados com RM periodicamente, dentro de 4 a 6 semanas após início do tratamento e a cada 3 a 6 meses durante o tratamento subsequente.

O prognóstico apresenta-se mais favorável a partir da melhor compreensão da doença e de uma terapia mais agressiva, com índice de mortalidade de 10% a curto prazo. Cerca de 30% dos pacientes apresentam recidiva da doença após período de remissão<sup>3,13</sup>.

## ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES (ACG)

Também conhecida como doença de Horton, arterite cranial e arterite temporal, é classificada como vasculite de vasos de médio e grande calibre, com predileção pelos ramos da cervicais da artéria carótida interna e da artéria carótida externa e pelas artérias vertebrais. É a vasculite primária mais comum no mundo, com prevalência de 10 a 20 casos por 100.000 indivíduos. De maior acometimento em mulheres (3:1) acima de 50 anos, sendo a etnia escandinava e a idade elevada importantes fatores de risco, principalmente na faixa entre 70 a 79 anos<sup>14</sup>.

É definida como um pan-arterite, isso é, quando acomete todas as camadas arteriais. Atualmente, o estudo de sua base molecular sugere que células dendríticas ativadas, situadas na parede dos vasos, desempenham importante

papel fisiopatológico, desencadeando uma cascata patogênica e recrutando células T e macrófagos na formação de infiltrados granulomatosos<sup>3</sup>. A ACG caracteriza-se classicamente por uma combinação de três de cinco critérios:

1. idade superior aos 50 anos;
2. cefaleia de início recente, em localização temporal;
3. hipersensibilidade do escalpo sobre topografia artéria temporal;
4. VHS > 40-50 mm; e
5. achado histopatológico com predomínio de células mononucleares ou processo granulomatoso com células gigantes.

## Quadro clínico

Os sintomas ocorrem em virtude de uma isquemia e tipicamente cursam com história de cefaleia súbita em topografia temporal, hipersensibilidade do escalpo, claudicação mandibular dolorosa durante a mastigação, febre de origem indeterminada, polimialgia reumática com dor e rigidez matinal de cintura escapular e pélvica, assim como manifestações visuais como amaurose devido à estenose de artéria carótida interna por neuropatia óptica isquêmica anterior ou oclusão da artéria central da retina<sup>3,15</sup>.

A apresentação neurológica ocorre em aproximadamente 30% dos pacientes, com mais da metade manifestando neuropatia periférica, acidente isquêmico transitório (AIT) ou AVE isquêmico (AVEi), quadros oftalmológicos e síndromes neurootológicas. Nos casos de AVEi por ACG, se tem duas características clínicas importantes, o acometimento de território vertebrobasilar é frequente enquanto que o de território intracraniano é incomum<sup>15,16</sup>, contrastando com casos de AVEi sem associação com ACG, que possuem prevalência cinco vezes maior em território de artéria carótida interna do que território vertebrobasilar<sup>17</sup>.

## Diagnóstico

Na investigação laboratorial é comum encontrar valores elevados de VHS e PCR, sendo o exame de VHS considerado um importante exame de triagem<sup>18</sup>. A biópsia da artéria temporal, revelando vasculite com infiltrado inflamatório de predomínio mononuclear ou inflamação granulomatosa, constitui o padrão-ouro para diagnosticar ACG. Inicialmente, a biópsia pode ser realizada de forma unilateral, com material coletado  $\geq 2$  cm de comprimento.

Em casos da biópsia ser negativa para ACG, fato que pode ocorrer em até 40% dos pacientes com suspeita de ACG, a decisão de realizar uma nova biópsia controlateral dependerá da suspeita clínica e da viabilidade para diagnóstico por imagem<sup>3</sup>. À ultrassonografia (USG) com Doppler pode apresentar área circular hipoecogênica no lúmen do vaso, representando edema mural, apelidado de “sinal de halo”<sup>19,20</sup> que quando presente bilateralmente, é altamente sugestivo de ACG<sup>21</sup>. Nos casos de elevada suspeita com biópsia negativa e/ou USG Doppler negativo, a TC, angioTC, RM, angioRM e a angiografia configuram exames úteis na identificação de ACG.

## Conduta

A terapêutica na arterite de células gigantes prossegue conforme as indicações da biópsia, clínica e exames de imagem. O início do tratamento em casos suspeitos com comprometimento neurológico não deve ser adiado até obtenção do resultado da biópsia, visto que a urgência do quadro e que a biópsia permanece positiva por até 14 dias após início de tratamento.

Nos pacientes que não apresentam sinais ou sintomas de lesão orgânica isquêmica, como perda visual, por exemplo, inicia-se terapia em doses altas de prednisona, 1 mg/kg/dia, não excedendo 60 mg/dia, a fim de preservar a visão.

Na situação em que haja prejuízo visual já instalado, a conduta se dá com rápida indução da imunossupressão através da metilprednisolona

endovenosa, 1000 mg/dia, por 3 dias consecutivos, continuado por terapia via oral com prednisona.

Nos casos que já apresentaram ou possuem elevado risco para efeitos adversos pelo uso de glicorticoides, considera-se o uso de terapias poupadoras de glicorticoides, como metotrexato, ciclofosfamida e tocilizumabe. O prognóstico tende a ser bom, com rápida melhora clínica após início do tratamento<sup>3,22</sup>.

Na terapia da ACG, a resposta com uso de glicorticoides é extremamente satisfatória, com rápida evolução. Os benefícios no tratamento em associação com ácido acetilsalicílico a fim de prevenir eventos isquêmicos permanece incerto na literatura.

## ARTERITE DE TAKAYASU (TAK)

A arterite de Takayasu é classificada como uma vasculite de vasos de grande calibre, principalmente no envolvimento da artéria aorta e de seus principais ramos, com maior predileção para artéria subclávia. Acomete preferencialmente mulheres com menos de 40 anos, com maior prevalência em asiáticas<sup>23-25</sup>.

## Quadro clínico

A doença pode apresenta-se de forma subaguda, com clínica flutuante de quadro álgico em membros superiores, denotando diferença de pulsos maior do que 10 mmHg entre os membros superiores e inferiores, presença de membro claudicante, sopros carotídeo, subclávio e aórtico, hipertensão arterial sistêmica (HAS) de provável etiologia renovascular, entre outros<sup>26</sup>. O envolvimento das artérias carotídeas e vertebrais levam a um menor fluxo sanguíneo, evoluindo com quadro de tontura, vertigem, síncope, hipotensão ortostática, cefaleia, convulsões e AVEs. Nesta condição, manifestações visuais sugerem quadro tardio<sup>27</sup>.

## Diagnóstico

Assim como na ACG, a investigação laboratorial não apresenta especificidades, podendo

apresentar alteração nos valores de fase aguda como o VHS e PCR. Devido à localização dos vasos acometidos, a histopatologia se torna impraticável, mas, ocasionalmente, pode-se obter amostras após procedimentos endovasculares.

Nesta condição, os exames de imagem se tornam imprescindíveis na definição diagnóstica da TAK e na avaliação do acometimento vascular. Os pacientes devem ser submetidos a angioTC ou angioRM a fim de avaliar o lúmen arterial cervical, craniano, torácico, abdominal e de outras áreas do corpo, revelando estreitamento cônico ou oclusão que pode ser acompanhado de adelgaçamento da parede do vaso<sup>28</sup>.

## Conduta

A doença é caracterizada por apresentar clínica flutuante, com períodos de exacerbações e remissões, em que apenas 20% dos casos apresentam curso de doença limitado, enquanto que a maioria requer terapia imunossupressora a longo prazo.

O uso de estratégias combinadas aos glicocorticoides sugerem apresentar benefícios no controle da doença a longo prazo. Para maioria dos pacientes com TAK ativa, inicia-se tratamento com doses altas de prednisona com terapia combinada, de modo que, a escolha dessa medicação combinada dependerá de diversos fatores como presença de comorbidades, idealização de gestação, custos terapêuticos e disponibilidade de específicas medicações. O metotrexato 20 a 25 mg por semana ou a azatioprina 2mg/kg/dia, assim como o micofenolato de mofetila podem ser considerados boas opções na terapia combinada.

Em casos selecionados, conforme a severidade da doença, a associação com um inibidor do fator de necrose tumoral (TNF) com glicocorticoide possui boa aceitação.

Nos casos de progressão da doença sem melhora com terapia inicial, pode-se combinar o uso de drogas modificadoras de atividade da

doença (DARMD) não biológico como, por exemplo, metotrexato e ciclosporina, com um DARMD biológico, como adalimumab e infliximabe.

Em indivíduos com quadro de isquemia crítica devido a estenose arterial ou nas formações de grandes aneurismas, podem ser necessárias intervenções endovasculares ou outros procedimentos cirúrgicos que devem ser realizados após a remissão da doença, visto o risco de aumentar a estenose presente<sup>29</sup>.

## POLIARTERITE NODOSA (PAN)

Também conhecida como panarterite nodosa, periarterite nodosa ou doença de Kussmaul-Meier, essa vasculite afeta tipicamente vasos de pequeno e médio calibre<sup>30</sup>. É considerada uma vasculite sistêmica necrotizante, rara, que acomete mais homens do que mulheres, podendo acometer adultos jovens e mais velhos com pico na quarta à sexta décadas de vida<sup>31</sup>.

Sua patogênese é pouco conhecida, mas sabe-se que a infecção pelo vírus da hepatite B (HBV), assim como a leucemia de células pilosas, podem ser importantes causas de sua patogênese através da deposição de imunocomplexos<sup>32,33</sup>. A inflamação vascular começa na camada adventícia, podendo progredir para pan-arterite, resultando em necrose fibrinoide, podendo formar múltiplos aneurismas pequenos que, à medida em que progridem, podem ocluir o vaso ou sofrerem ruptura, resultando em hemorragia ou infarto<sup>3</sup>.

## Quadro clínico

O início dos sintomas pode cursar de insidioso até complicações agudas e fatais. O doente apresenta-se com HAS renovascular sem história de hipertensão, azotemia, livedo reticular, aneurismas e anginas mesentérica e testicular. A neuropatia periférica, na forma de mononeurite múltipla, sendo esta uma disfunção simultânea de dois ou mais nervos periféricos de regiões distintas do corpo cursando com fraqueza, constitui o distúrbio

nerológico mais comum. O envolvimento do SNC é menos frequente, ocorre em torno de 5 a 15% dos pacientes com PAN<sup>34</sup>. As manifestações de SNC variam desde cefaleia, retinopatia, encefalopatias com crises epilépticas e declínio cognitivo até hemorragia intracerebral<sup>35</sup>.

## Diagnóstico

Os achados de exame físico e clínica do paciente, assim como os achados laboratoriais, ajudam na investigação da PAN. Deve-se levantar a suspeita de PAN em todos os pacientes com doença febril obscura caracterizada com quadros anginosos e neuropatia periférica crônica sem acometimento pulmonar. Para a classificação da PAN, o Colégio Americano de Reumatologia de 1990, elaborou critérios diagnósticos para doença, classificando-a na presença de dois de dez critérios<sup>36</sup>:

- perda ponderal  $\geq 4$  kg;
- livedo reticular;
- dor ou hipersensibilidade testicular (angina testicular);
- mialgia ou fraqueza;
- mononeurite múltipla ou polineuropatia;
- pressão diastólica  $> 90$  mmHg;
- azotemia;
- anticorpos anti-HBV;
- anormalidades na arteriografia mesentérica ou renal; e
- evidências de granulócitos em biópsia.

Na avaliação complementar, as proteínas de fase aguda estão tipicamente elevadas<sup>3</sup>. Nestes indivíduos, na possibilidade de relação com vírus da hepatite B, sugere-se investigação com HbSAG e HbEAg. A confirmação diagnóstica deve ser realizada através da biópsia do nervo sural, de um músculo ou testicular. Na ausência de um local adequado para biópsia, a angiografia pode revelar microaneurismas em vasos renais, hepáticos ou na circulação mesentérica<sup>3</sup>.

## Conduta

O tratamento permanece incerto, varia de acordo com a gravidade da doença, incluindo glicocorticoides em doses altas nas formas mais leves da doença a associações com agentes imunossupressores como azatioprina, metotrexato ou ciclofosfamida.

Nos casos leves e com combinação pela infecção por HBV ou HCV, inicia-se administração de antivirais, enquanto que nos casos graves associados a hepatite, a terapia com glicocorticoides e plasmaférese pode ser considerada<sup>3,37</sup>. O prognóstico melhorou com o passar do tempo, mas os pacientes costumam evoluir com óbito dentro de 18 meses da doença em virtude de quadro de doença renal crônica e infartos mesentéricos, cardíacos ou cerebrais.

## GRANULOMATOSE COM POLIANGIITE (GPA)

A GPA, previamente conhecida como granulomatose de Wegener, consiste em infiltrado inflamatório granulomatoso necrosante que acomete as vias respiratórias superiores e inferiores, desenvolve glomerulonefrite necrosante e vasculite necrosante sistêmica com predileção por vasos de pequeno e médio calibre. A GPA pertence ao grupo das vasculites com anticorpo anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) positivo, das quais incluem além dela, a poliangiite microscópica (PAM) e a granulomatose eosinofílica com poliangiite (GEPa). Acomete igualmente homens e mulheres entre 30 e 50 anos de idade, com maior predileção por indivíduos caucasianos<sup>3,38</sup>.

Acredita-se que sua fisiopatologia envolva a produção de C-ANCA contra a proteinase 3 (PR3), enzima que é expressada principalmente em granulócitos neutrófilos, em aproximadamente 50 a 80% dos pacientes com GPA, se desenvolvendo após exposição a agressores infecciosos do trato respiratório superior (infecções bacterianas, micobacterianas, fúngicas ou virais), ambientais,

químicos, tóxicos ou farmacológicos em indivíduos com predisposição genética com baixa tolerância a autoantígenos de ANCA<sup>3</sup>.

### Quadro clínico e diagnóstico

Os sintomas prodrômicos com febre, artralgias migratórias, anorexia e emagrecimento podem durar de semanas a meses. O curso da doença tende a iniciar com sinusite e rinorreia purulenta, exoftalmia, alterações nasais (podendo evoluir para nariz em sela) e acometimento pulmonar (hemoptise) e renal grave. O envolvimento neurológico não é comum na GPA, com o SNP sendo mais acometido que o SNC, na forma de mononeurite múltipla. Quando acomete o SNC, em menos de 10% dos casos, observa-se a formação de granuloma intracraniano com comprometimento de nervos cranianos. De acordo com a Academia Americana de Reumatologia, o diagnóstico de GPA pode ser estabelecido na presença de dois dos quatro critérios<sup>9</sup>:

- presença de úlceras orais ou rinorreia sanguinolenta purulenta;
- anormalidades em radiografia de tórax revelando nódulos, infiltrados fixos ou cavitários, sugestivos de granulomatose pulmonar;
- hematúria microscópica; e
- evidências de infiltração granulomatosa necrosante da parede arterial em biópsia.

Nos casos com manifestações neurológicas, o comprometimento com paquimengite pode ser observado em RM com contraste<sup>38</sup>. O diagnóstico definitivo é estabelecido através de biópsia de um órgão acometido.

### Conduta

Quando houver grande suspeita clínica para vasculite com ANCA positivo, deve-se iniciar tratamento empírico a estes pacientes.

Os casos sem agressão renal ou de outros

órgãos, são classificados como doença leve e podem ser tratados com esquema combinado de glicocorticoides em associação com metotrexato.

Naqueles que apresentam lesão orgânica ou manifestações com risco à vida, o esquema terapêutico consiste em glicocorticoides em associação com ciclofosfamida ou rituximabe. Devido ao importante acometimento renal e de outros órgãos, a GPA continua associada com índices consideráveis de morbidade, mesmo com melhora da sobrevida com novas drogas imunossupressoras<sup>3</sup>.

### GRANULOMATOSE EOSINOFÍLICA COM POLIANGIITE (GEPA)

A GEPA, também conhecida como síndrome de Churg-Strauss, é classificada como uma vasculite ANCA positivo que envolve vasos de pequeno e médio calibre<sup>40,41</sup>, de epidemiologia incerta, com relatos de maior prevalência na população da Austrália<sup>42</sup>. Acomete mais homens na faixa etária entre 30 e 50 anos, sendo incomum nos indivíduos acima de 65 anos<sup>43</sup>. Assim como as demais vasculites, sua patogenia é incerta. Porém, acredita-se que pode haver relação de fatores genéticos como o sistema antígeno leucocitário humano (HLA) e certas interleucinas na presença de P-ANCA, detectados em 40 a 60% dos casos<sup>43,44</sup>. A GEPA possui grande relação com doentes asmáticos. A associação medicamentosa é amplamente relatada, como na terapia com antileucotrienos na asma, no uso de glicocorticoides inalatórios e no uso de omalizumab.

### Quadro clínico

Na GEPA, indivíduos asmáticos com início em idade adulta e refratário ao tratamento, pode apresentar quadro clínico de dor, parestesia e fraqueza de membros inferiores associada a neuropatia periférica, geralmente com mononeuropatia múltipla, em mais de 75% dos casos<sup>45-47</sup>. Com a evolução da doença, o acometimento motor e atrofia muscular podem ocorrer, assim como uma redução ou ausência da velocidade de condução nervosa,



indicando uma predominante degeneração axonal<sup>3</sup>. O SNC é menos afetado na GEPA, em torno de 10 a 20%, eventos cerebrovasculares tem sido reportados em associação com aneurismas cerebrais e áreas de infarto subcorticais na substância branca<sup>48,49</sup>.

## Diagnóstico

Alguns exames laboratoriais constituem importantes sinais na investigação de GEPA, como hemograma revelando eosinofilia, valores elevados na dosagem de imunoglobulina E (IgE) e presença de P-ANCA contra antimieloperoxidase. A GEPA é uma desordem multissistêmica classificada na presença de  $\geq 4$  dos 6 critérios<sup>45</sup>:

- história progressiva de asma;
- hemograma revelando eosinofilia  $> 10\%$  ou  $> 1.000/\text{mm}^3$ ;
- mononeuropatia ou polineuropatia;
- infiltrados pulmonares migratórios detectados em radiografia de tórax;
- anormalidades de seios paranasais; e
- biópsia revelando infiltrado eosinofílico em áreas extravasculares

Os achados histopatológicos de indivíduos com GEPA podem apresentar-se por uma tríade patológica composta por vasculite necrosante de células gigantes, infiltração tecidual eosinofílica e formação extravascular de granulomas necrosantes<sup>3</sup>.

## Conduta

A base da terapia para a GEPA são glicocorticoides por 6 a 12 semanas. Em quadros graves com comprometimento do SNC é indicada associação com ciclofosfamida. O prognóstico da GEPA melhorou de forma considerável após a indução de terapia imunossupressora e imunomoduladora<sup>3</sup>.

## DOENÇA DE BEHÇET

A doença de Behçet afeta artérias e veias de qualquer calibre e, portanto, não possui lugar na classificação de Chapel Hill. A patologia apresenta-

se com maior frequência no Oriente Médio e na parte oriental do continente asiático, com prevalência em torno de 13 a 35 casos por 100.000 indivíduos-ano, em adultos jovens entre 20 a 40 anos de idade, ocorrendo igualmente entre homens e mulheres<sup>3,50</sup>.

## Quadro clínico

O acometimento de veias de grande calibre cursam com tromboflebitides e trombose venosa profunda, enquanto o envolvimento inflamatório arterial de artérias de grande calibre resulta na formação de aneurismas. Quando atinge vasos de médio e pequeno calibre a síndrome apresenta amplo espectro de manifestações clínicas, incluindo lesões de mucosa oral e genital, lesões cutâneas infectadas, conjuntivite com hipópico ou uveítes e manifestações cerebrais<sup>50-53</sup>. O comprometimento do SNC é observado em 20% dos pacientes e divide-se em parenquimatoso, quando ocorre inflamação de tecidos do SNC, e não parenquimatoso também conhecido como doença de Behçet neurovascular<sup>3</sup>.

As lesões parenquimatosas resultam em sinais piramidais, cefaleia, paralisia de nervos cranianos, hemiparesia, alterações de comportamento, hemiparesia, crises epiléticas, neuropatias cranianas, alterações do estado mental e neurite óptica. De outra forma, a doença de Behçet neurovascular corresponde a 30% dos pacientes, relacionada com trombose de seios venosos ou síndrome da veia cava com hipertensão intracraniana ou formação aneurismática e estenoses de artérias de médio calibre<sup>3,50-53</sup>.

## Diagnóstico

Diferente de outras vasculites sistêmicas, em Behçet não é comum observar quadro de neuropatia periférica. A presença de ASCA positivo constitui importante sinal diagnóstico, assim como marcadores de fase aguda, citocinas pró-inflamatórias e imunocomplexos circulantes costumam estar elevados<sup>50-53</sup>. O diagnóstico é clínico, podendo ou não ser indicada arteriografia pulmonar.

## Conduta

Atualmente não existe consenso quanto ao tratamento de Behçet. O método terapêutico levará em conta a gravidade da doença e seu acometimento sistêmico. O uso de glicocorticoides ou agentes imunossupressores deve ser considerado nos casos de eritema nodoso e pioderma gangrenoso.

Quadros de comprometimento neurológico e alteração visual com uveíte posterior requerem tratamento imediato com altas doses de glicocorticoides em associação a agente imunossupressor (metotrexato, ciclofosfamida, azatioprina ou inibidor TNF- $\alpha$ ). A doença cursa com episódios de surtos e remissões, de maiores índices de morbimortalidade quando associada a manifestações neurológicas, oculares e acometimento de vasos de grande calibre. O envolvimento parenquimatoso apresenta pior prognóstico<sup>3,53</sup>.

## VASCULITES INFECCIOSAS DO SNC

No caso de vasculites infecciosas do SNC, diversos microrganismos se associam à vasculite do SNC e a identificação se torna mais fácil através de sorologias, com amplo espectro de agentes infecciosos passíveis de causar inflamação vascular como, virais (hepatite B, EBV e CMV), meningite bacteriana, meningite crônica devido a tuberculose, infecção por espiroquetas ou infecção fúngica (*Aspergillus* e *Candida sp.*), infecção por riquetsias e parasitária. A etiologia viral mais prevalente se dá pelo vírus varicela-zóster, após lesão herpética principalmente em região oftálmica, com acometimento de vasos de grande calibre em imunocompetentes caracterizada por estenoses segmentares visíveis na angiografia<sup>54</sup>.

Em quadros bacterianos, a vasculite surge como infecção purulenta em base de crânio evoluindo para infiltrações vasculares, manifestando-se na forma de AVE isquêmico e hemorragias. Infecções pelo bacilo de Koch, na tuberculose do SNC, são

mais frequentes, com quadro de vasculite infecciosa segmentar, com formação secundária de aneurismas e trombozes, levando a áreas de infarto nos núcleos da base, córtex cerebral, tronco encefálico e no cerebelo<sup>55</sup>. A arterite de Heubner, forma mais comum de vasculite sífilítica, é uma endarterite obliterante de vasos de médio e grande calibre, evoluindo para isquemia local. Deve-se investigar todos os doentes com sorologia positiva para sífilis e doença neurológica ou oftalmológica associada, sugerindo quadro de sífilis terciária ou neurosífilis<sup>56</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Neto JP, Takayanagui OM. Tratado de Neurologia da Academia Brasileira de Neurologia. 1 ed. Rio de Janeiro: Gen Guanabara Kogan; 2013. p. 402.
2. Kasper D, Fauci A, Hauser S, Longo DL, Jameson J, Loscalzo J. Harrison's Principles of Internal Medicine. 19ª ed. Macgraw-Hill; 2017.
3. Louis ED, Mayer SA, Rowland LP. Merritt, tratado de neurologia. 13ª ed. Rio de Janeiro: Gen Guanabara Koogan; 2018.
4. Rossi CM, Di Comite G. The clinical spectrum of the neurological involvement in vasculitides. Journal of the neurological sciences. 2009;285(1-2):13-21.
5. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, *et al.* 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum. 2013;65(1):1-11.
6. Salvarani C, Brown RD Jr, Calamia KT, *et al.* Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients. Ann Neurol. 2007;62(5):442-51.
7. Calabrese LH, Duna GF, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. Arthritis Rheum. 1997;40(7):1189-1201.
8. Salvarani C, Brown Jr RD, Hunder GG. Adult primary central nervous system vasculitis. IMAJ. 2017;19:448-453.
9. Miller DV, Salvarani C, Hunder GG, *et al.* Biopsy findings in primary angiitis of the central nervous system. Am J Surg Pathol. 2009;33(1):35-43.
10. Salvarani C, Brown RD Jr, Calamia KT, *et al.* Rapidly progressive primary central nervous system vasculitis. Rheumatology (Oxford). 2011;50(2):349-358.
11. Salvarani C, Brown RD Jr, Calamia KT, *et al.* Primary central nervous system vasculitis presenting with intracranial hemorrhage. Arthritis Rheum. 2011;63(11):3598-3606.
12. Salvarani C, Brown RD Jr, Hunder GG. Adult primary central nervous system vasculitis. Lancet. 2012;380(9843):767-777.
13. Godasi R, Pang G, Chauhan S, Bollu PC. Primary Central Nervous System Vasculitis. 2021.

14. Gonzalez-Gay MA, Vazquez-Rodriguez TR, Lopez-Diaz MJ, *et al.* Epidemiology of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Arthritis Rheum.* 2009;61(10):1454-1461.
15. Gonzalez-Gay MA, Vazquez-Rodriguez TR, Gomez-Acebo I, *et al.* Strokes at time of disease diagnosis in a series of 287 patients with biopsy-proven giant cell arteritis. *Medicine (Baltimore).* 2009;88(4):227-235.
16. Caselli RJ, Hunder GG, Whisnant JP. Neurologic disease in biopsy-proven giant cell (temporal) arteritis. *Neurology.* 1988;38(3):352.
17. Turney TM, Garraway WM, Whisnant JP. The natural history of hemispheric and brainstem infarction in Rochester, Minnesota. *Stroke.* 1984;15(5):790-794.
18. Klink T, Geiger J, Both M, *et al.* Giant cell arteritis: diagnostic accuracy of MR imaging of superficial cranial arteries in initial diagnosis-results from a multicenter trial. *Radiology.* 2014;273(3):844-852.
19. Schmidt WA, Kraft HE, Vorpahl K, Völker L, Gromnica-Ihle EJ. Color duplex ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis. *N Engl J Med.* 1997; 337(19):1336-1342.
20. Schmidt WA. Ultrasound in vasculitis. *Clin Exp Rheumatol.* 2014;32:S71-77.
21. Arida A, Kyprianou M, Kanakis M, Sfrikakis PP. The diagnostic value of ultrasonography-derived edema of the temporal artery wall in giant cell arteritis: a second meta-analysis. *BMC Musculoskelet Disord.* 2010;11(1):1-8.
22. Docken WP, Trobe JE, Matteson ELE, Curtis MR. Treatment of giant cell arteritis. UpToDate. 2020. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-giant-cell-arteritis#H1518118106>.
23. Lupi-Herrera E, Sánchez-Torres G, Marcushamer J, Mispireta J, Horwitz S, Vela JE. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J.* 1977;93(1):94-103.
24. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, *et al.* The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990;33(8):1129-1134.
25. Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease). *Circulation.* 1978;57(1):27-35.
26. Serra R, Butrico L, Fugetto F, *et al.* Updates in Pathophysiology, Diagnosis and Management of Takayasu Arteritis. *Ann Vasc Surg.* 2016;35:210-225.
27. Rodríguez-Pla A, de Miguel G, López-Contreras J, de Llobet JM, Llauger J, Díaz C. Bilateral blindness in Takayasu's disease. *Scand J Rheumatol.* 1996;25(6):394-395.
28. Keenan NG, Mason JC, Maceira A, *et al.* Integrated cardiac and vascular assessment in Takayasu arteritis by cardiovascular magnetic resonance. *Arthritis Rheum.* 2009;60(11):3501-3509.
29. Merkel P, Matteson ELE, Curtis MRE. Treatment of Takayasu arteritis. UpToDate. 2020. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-takayasu-arteritis>.
30. O Sato, DL Cohn. Polyarteritis and Microscopic Polyangiitis. In: *Rheumatology*, J. H Klippel, PA Dieppe. (eds). Mosby, St Louis, USA, 2003.
31. Mahr A, Guillevin L, Poissonnet M, Aymé S. Prevalences of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener's granulomatosis, and Churg-Strauss syndrome in a French urban multiethnic population in 2000: a capture-recapture estimate. *Arthritis Rheum.* 2004;51(1):92-99.
32. Guillevin L, Mahr A, Callard P, *et al.* Hepatitis B virus-associated polyarteritis nodosa: clinical characteristics, outcome, and impact of treatment in 115 patients. *Medicine.* 2005;84(5):313-322.
33. Ramos-Casals M, Muñoz S, Medina F, *et al.* Systemic autoimmune diseases in patients with hepatitis C virus infection: characterization of 1020 cases (The HISPAMEC Registry). *J Rheumatol.* 2009;36(7):1442-1448.
34. Pagnoux C, Seror R, Henegar C, *et al.* Clinical features and outcomes in 348 patients with polyarteritis nodosa: a systematic retrospective study of patients diagnosed between 1963 and 2005 and entered into the French Vasculitis Study Group Database. *Arthritis Rheum.* 2010;62(2):616-626.
35. Rosenberg MR, Parshley M, Gibson S, Wernick R. Central nervous system polyarteritis nodosa. *West J Med.* 1990;153(5):553.
36. Lightfoot RW Jr, Michel BA, Bloch DA, *et al.* The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum.* 1990;33(8):1088-1093.
37. Merkel PA, Matteson ELE, Curtis MRE. Treatment and prognosis of polyarteritis nodosa. UpToDate. 2020. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-polyarteritis-nodosa>.
38. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, *et al.* The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum.* 1990;33(8):1101-1107.
39. Di Comite G, Bozzolo EP, Praderio L, Tresoldi M, Sabbadini MG. Meningeal involvement in Wegener's granulomatosis is associated with localized disease. *Clin Exp Rheumatol.* 2006;24(2):S60-64.
40. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol.* 1951;27(2):277.
41. Szczeklik W, Jakiela B, Adamek D, Musiał J. Cutting edge issues in the Churg-Strauss syndrome. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2013;44(1):39-50.
42. Mohammad AJ. An update on the epidemiology of ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology.* 2020;59:42.
43. Conron M, Beynon HL. Churg-Strauss syndrome. *Thorax.* 2000;55(10):870-877.
44. Moiseev S, Bossuyt X, Arimura Y, *et al.* International Consensus on ANCA Testing in Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;202(10):1360-1372.



45. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, *et al.* The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum.* 1990;33(8):1094-1100.
46. Wolf J, Bergner R, Mutallib S, Buggle F, Grau AJ. Neurologic complications of Churg-Strauss syndrome-a prospective monocentric study. *Eur J Neurol.* 2010;17(4):582-588.
47. Santos-Pinheiro F, Li Y. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome) presenting with polyneuropathy-a case series. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2015;16(3):125-130.
48. Sehgal M, Swanson JW, DeRemee RA, Colby TV. Neurologic manifestations of Churg–Strauss syndrome. *Mayo Clin Proc.* 1995;70(4):337-341.
49. Hattori N, Ichimura M, Nagamatsu M, *et al.* Clinicopathological features of Churg–Strauss syndrome-associated neuropathy. *Brain.* 1999;122(3):427-439.
50. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçi B. Clinical patterns of neurological involvement in Behcet’s disease: evaluation of 200 patients. *Brain.* 1999;122(11):2171-2182.
51. Haghighi AB, Pourmand R, Nikseresht AR. Neuro-Behcet disease: a review. *The neurologist.* 2005;11(2):80-89.
52. Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P. Neurological complications in Behcet’s syndrome. *Brain.* 1999;122(11):2183-2194.
53. Al-Fahad SA, Al-Araji AH. Neuro-Behcet’s disease in Iraq: a study of 40 patients. *J Neurol Sci.* 1999;170(2):105-111.
54. Pagnoux C, Cohen P, Guillevin L. Vasculitides secondary to infections. *Clinical and experimental rheumatology.* 2006;24(2):S71.
55. Chan KH, Cheung RTF, Lee R, Mak W, Ho SL. Cerebral infarcts complicating tuberculous meningitis. *Cerebrovascular Diseases.* 2005;19(6):391-395.
56. Jay CA. Treatment of neurosyphilis. *Current treatment options in neurology.* 2006;8(3):185-192.