



# GRANULOMATOSE COM POLIANGIITE: FORMA LOCALIZADA COM PSEUDOTUMOR ORBITAL – RELATO DE CASO

Jefferson Medeiros Rodrigues (1); Lucas Miranda Minervini de Figueiredo (1); Wilian Benedito de Proença Junior (2); Chiara Aparecida Borges Tiago (3)  
Hospital Santa Rosa - Cuiabá, Mato Grosso - 2021

## INTRODUÇÃO

Granulomatose com poliangiite (GPA) conhecida também como granulomatose de Wegener é uma vasculite pauci-imune caracterizada pela tríade de acometimento do trato respiratório superior, pulmão e os rins, mas pode acometer qualquer órgão ou sistema. Pode ser classificada de acordo a sua apresentação clínica em forma localizada, sistêmica inicial, generalizada, grave e forma refratária. O diagnóstico é clínico, histopatológico e laboratorial com presença dos auto-anticorpos característicos. O tratamento é realizado através de terapia imunossupressora.

## OBJETIVOS

Relatar as características clínicas e laboratoriais de um paciente com GPA em sua forma localizada, que apresenta infiltrados inflamatórios no espaço retro-orbital (pseudotumor orbitário), com ênfase na importância do diagnóstico precoce e manejo adequado.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente masculino de 40 anos de idade, sem comorbidades, com quadro de sinusopatia crônica refratária a tratamento clínico, sem sintomas sistêmicos ou constitucionais. A biópsia nasal demonstrou processo inflamatório granulomatoso crônico. Evoluiu com perfuração do septo nasal e extensão de acometimento para o sistema oftalmológico, manifestado através de perda da acuidade visual e dor retro orbitária à direita, com presença de infiltrados inflamatórios no espaço retro-orbital (pseudotumor orbitário). Exames laboratoriais evidenciaram anticorpo anticitoplasma de neutrófilos (ANCA-c) e anticorpos antiproteinase 3 positivos. Não houveram achados patológicos em outros sistemas orgânicos. Paciente foi abordado cirurgicamente para descompressão orbitária e recebeu tratamento para indução de remissão com metilprednisolona e posteriormente prednisona associada à metotrexato, com melhora acentuada dos sintomas.

## DISCUSSÃO

O paciente descrito apresentou-se com GPA em sua forma localizada, visto que o acometimento foi no trato respiratório superior, sem apresentar alteração da função renal ou dano sistêmico. O envolvimento de seios paranasais é a manifestação mais comum, tanto nas formas localizadas quanto nas formas iniciais de GPA sistêmica. Dos casos em que ocorre envolvimento orbitário o dano é proveniente de vasculite focal ou por contigüidade da lesão de trato respiratório superior. O principal fator preditor de prognóstico para a GPA é o envolvimento renal. Lesões de ouvido, nasais e faríngeas predizem bom prognóstico. Destacam-se como maiores causas de mortalidade, as infecções e a falência do sistema renal.

## CONCLUSÃO

Ter a GPA como diagnóstico diferencial de doenças do trato respiratório superior, assim como conhecer suas formas de apresentação e propedêutica diagnóstica, é essencial para uma abordagem terapêutica adequada e oportuna a fim de evitar danos irreversíveis e melhorar o prognóstico do paciente.

## REFERÊNCIAS

GUEVARA DL, CERDA F, CARREÑO MA, PLOTTANTE A, BITAR P. **Update in the study of Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis)**. Ver Chil Radiol. 2019; Vol 25(1): 26-34.

JAYNE DRW, MERKEL PA, SCHALL TJ, BEKKER P. **ADVOCATE STUDY GROUP. Avacopan for the treatment of ANCA-Associated Vasculitis**. N eng j med. 2021. 384(7): 599-609.

SANTANA LF, RODRIGUES MS, SILVA MPA, DUARTE RMS, GOMES OV. **Granulomatose com poliangiite: atualização do diagnóstico ao tratamento**. Rev Med (São Paulo). 2019; 98(3): 208-15.

SOUZA AWS; CALICH AL; MARIZ HA; OCHTROP MLG; BACCHIEGA ABS; FERREIRA GA, ET AL. **Recomendações da Sociedade Brasileira de Reumatologia para a terapia de indução para vasculite associada à ANCA**. Rev Bras Reumatol. 2017; 55(2): 484-96.

VASCULITIS GUIDELINE – ANCA associated vasculitis. American College of Rheumatology. 2018.