

Granulomatose com Poliangiíte: a relevância dos critérios diagnósticos e classificação de doença no direcionamento da conduta.

Guilherme Trindade Martins Moreira da Silva; Marina Viola Dias.

Introdução: As vasculites associadas ao Anticorpo Anticitoplasmático de Neutrófilos (ANCA), marcador sorológico, são um grupo de vasculites necrotizantes sistêmicas primárias que acometem predominantemente pequenos vasos e tem pouco ou nenhum depósito de imunocomplexos, se classificando como pauci-imune. Costuma cursar com a Síndrome Pulmão-Rim, sendo uma delas a Granulomatose com Poliangiíte (GPA). Tem sua manifestação clínica e gravidade variáveis e acomete na maioria caucasianos e igualmente os sexos. **Objetivo:** Discorrer sobre a combinação dos achados que levam ao diagnóstico que norteiam a classificação e suas principais alternativas terapêuticas. **Metodologia:** Trata-se de um relato de caso de uma paciente hospitalizada em um hospital particular da Baixada do Rio de Janeiro, RJ. **Relato de Caso:** Paciente feminina, 39 anos, com obesidade grau I, apresentou manifestações clínicas de uma síndrome pulmão-rim após um provável quadro viral que pode ter sido o gatilho necessário ou a própria manifestação inicial da doença, sendo necessário internação hospitalar para investigação clínica. Foi diagnosticada com GPA levando em consideração sua clínica, PR3-ANCA positivo, achados radiológicos pulmonares e biópsia renal com glomerulonefrite crescêntica pauci-imune, sendo classificada como doença grave. Inicialmente, foi realizado tratamento com Metilprednisolona em pulsoterapia, seguido de Rituximab com melhora momentânea. Evoluiu com refratariedade ao tratamento cuja manifestação se deu na mudança do padrão de doença através de proteinúria nefrótica durante o acompanhamento ambulatorial. Com a recusa da paciente acerca de uma nova internação, optou-se por realizar o tratamento *off-label* com Metotrexato. Na ausência de resposta, insistiu-se na sua internação para realização de nova pulsoterapia e início de Ciclofosfamida, com melhora da proteinúria e remissão dos sintomas. **Conclusão:** A GPA envolve inúmeros fatores para seu diagnóstico, principalmente a biópsia quando bem indicada. A depender da classificação de gravidade da doença, o tratamento mais adequado deve ser empregado, levando em consideração as diferentes opções no contexto de recidiva e fases de tratamento: indução e manutenção.

Descritores: Granulomatose com poliangiíte; vasculite pauci-imune; ANCA.