

## **Necrose isquêmica de pododáctilo como manifestação inicial de Granulomatose com Poliangeíte: Relato de Caso**

**INTRODUÇÃO:** A Granulomatose com Poliangeíte (GPA) é uma vasculite sistêmica necrotizante que acomete vasos sanguíneos de pequeno ou médio calibre, principalmente de vias aéreas e rins, mas pode afetar qualquer órgão ou sistema. A lesão cutânea habitual é como púrpura, sendo menos comuns outras apresentações. **OBJETIVO:** Relatar caso de GPA de início incomum e rápida progressão, com ênfase na importância da suspeição diagnóstica e prescrição terapêutica adequada, devido morbimortalidade relacionada à doença. **MÉTODOS:** Relato de caso paciente em hospital universitário, na forma de estudo retrospectivo, descritivo e qualitativo. **RELATO DE CASO:** S.F.Z. mulher, 49 anos, hipertensa. Admitida devido cianose de 3º pododáctilo esquerdo de forma espontânea progredindo para necrose, dor e parestesia de plantas de pés bilateral e 2/3º quirodáctilos esquerdos. Exames complementares mostraram provas inflamatórias elevadas, anemia de padrão inflamatório e trombocitose. Tomografia (TC) de tórax mostrava imagem nodular hipoatenuante em lobo superior esquerdo, aventada hipótese de pneumonia. A despeito de antibioticoterapia empírica de possível infecção, houve lesão renal aguda grave e eritrocitúria, optado por pulsoterapia com metilprednisolona por possível vasculite de pequenos vasos. Após, mantido prednisona em dose imunossupressora, porém paciente evolui com hipoxemia e nova TC evidencia áreas sugestivas de hemorragia alveolar bilateral, sendo encaminhada a UTI e prescrito ciclofosfamida endovenoso (EV). Concomitantemente, resultado das sorologias mostram anticorpos anti-citoplasma neutrófilo (ANCA) positivo padrão citoplasmático e anti-proteínase 3 positivo, sugerindo GPA. Paciente apresentou nova piora, sendo necessário ventilação mecânica. Visto evolução, iniciou rituximabe EV e plasmaférese. Com melhora, é procedida extubação após alguns dias, recebendo alta para a enfermagem e, em seguida, hospitalar para seguimento ambulatorial, porém com disfunção renal residual. **CONCLUSÃO:** O relato mostra paciente com quadro de cianose evoluindo rapidamente para necrose em pododáctilo, com diagnóstico de GPA, porém sem sintomas respiratórios iniciais típicos. Embora raras e de difícil diagnóstico devido quadro clínico variado e por vezes insidioso, vasculites associadas ANCA merecem atenção como diagnósticos diferenciais devido elevada morbimortalidade. O início precoce da terapêutica pode evitar danos irreparáveis.

**DESCRITORES:** Granulomatose com poliangeíte. Manifestações clínicas.