

## **Granulomatose com Poliangiíte associada à vasculite pulmonar necrotizante**

Fernanda Hottz Quintanilha<sup>1</sup>, Gabriel Lisboa Pereira<sup>2</sup>, Flávio Ribeiro Pereira<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Residência de Clínica Médica da Secretaria Municipal de Saúde de Macaé/RJ;

<sup>2</sup>Graduação em Medicina da Universidade de Vassouras/RJ;

<sup>3</sup>Serviço de Clínica Médica do Hospital Público Municipal de Macaé/RJ

**Introdução:** A Granulomatose com Poliangiíte (GPA) é uma vasculite primária de pequenos vasos, associada à presença de anticorpos anticitoplasma de neutrófilos com padrão citoplasmático (c-ANCA) direcionados contra a proteinase 3. Pode acometer diversos tecidos, porém, sua tríade clássica é representada por uma inflamação granulomatosa necrosante das vias aéreas superiores, acometimento pulmonar e glomerulonefrite. Apresenta-se desde quadros mais limitados, até formas multissistêmicas e ameaçadoras à vida, tais como necrose e hemorragia pulmonar, além de insuficiência renal.

**Objetivo:** Relatar um caso de GPA apresentando-se com sinusite e nódulos pulmonares, que evolui com acometimento multiorgânico e hemorragia alveolar catastrófica. Ressaltar a importância do reconhecimento precoce da doença e seu pronto tratamento.

**Delineamento e Método:** Relato de caso desenvolvido a partir de informações obtidas em revisão de prontuário, entrevista com o paciente, registros de exames complementares e revisão da literatura.

**Resultados:** Mulher, 69 anos, internada para investigação de nódulos pulmonares sólidos, com suspeita inicial de implantes metastáticos. Apresentava pansinusite, refratária a diversos antibióticos. Evolui com lesões vasculíticas em extremidades, olho vermelho doloroso bilateral, sugestivo de esclerite, rouquidão, além de c-ANCA positivo com título de 1/80. O diagnóstico de GPA foi estabelecido, sendo indicado pulsoterapia com metilprednisolona após afastar-se infecções graves, em especial, endocardite infecciosa. Seguindo-se a uma breve melhora clínica, apresentou dispneia, tosse, hemoptise e piora do padrão tomográfico, com nódulos progredindo com diversas cavitações. Direcionada à Unidade de Tratamento Intensivo, onde foi realizada terapia de indução com Rituximabe, um anticorpo monoclonal anti-CD20. No entanto, sua evolução foi desfavorável com sangramento alveolar, necessidade de ventilação mecânica, hemodiálise após progressiva piora de função renal e óbito como desfecho final.

**Conclusão:** O caso descrito acima expõe o fenótipo típico de GPA manifestando-se em sua forma mais severa e completa. Reconhecer as principais características clínicas desta patologia e afastar entidades que a mimetizam é fundamental para o diagnóstico e tratamento precoces. Todavia, algumas vezes, a doença se apresenta de forma avassaladora apesar da terapêutica e cuidados adequados.

**Palavras-Chave:** Granulomatose com Poliangiíte; Vasculite Associada a Anticorpo Anticitoplasma de Neutrófilos; Hemoptise; Vasculite Sistêmica.

