

ENVOLVIMENTO DE VASOS DE GRANDE CALIBRE NA GRANULOMATOSE COM POLIANGEITE: UMA MANIFESTAÇÃO RARA - RELATO DE CASO

Introdução

A granulomatose com poliangeíte (GPA), é uma doença autoimune que usualmente acomete vasos de pequenos e médios calibres.

Objetivos

Apresenta-se uma manifestação rara da GPA, com acometimento de grandes vasos.

Método

Trata-se de um relato de caso com coleta de dados através do prontuário.

Descrição do caso

Mulher, 30 anos, com urticária em face e pernas há 6 anos; após um ano, evoluiu com rouquidão, rinorreia, tosse seca, dispneia, emagrecimento e nariz em sela. A broncoscopia indicou estenose subglótica e do brônquio principal esquerdo e a tomografia computadorizada (TC) confirmou os achados. Não apresentava alterações pulmonares, nem comprometimento renal. O teste ANCA foi positivo, mas com padrão incomum e negativo para Anti-MPO e Anti-PR3. Porém, manteve-se a suspeita de lesão inflamatória por poliangeíte. Assim, foi prescrita terapia com ciclofosfamida associada a prednisona, apresentando melhora clínica, mas sem melhora da imagem tomográfica. Na TC persistia a estenose/suboclusão do brônquio principal esquerdo com conseqüente redução do volume pulmonar esquerdo e desvio do mediastino ipsilateral, além disso um espessamento concêntrico da parede aórtica emergia da transição toracoabdominal até as artérias renais, sugerindo aortite, a qual foi confirmada por uma angiografia. Desse modo, a paciente foi submetida a dilatação brônquica esquerda, com melhora dos sintomas. Devido ao surgimento da vasculite de vasos de grande calibre, optou-se pelo tratamento com Rituximabe.

Conclusão

Conclui-se que diante de um caso com sinais sugestivos de rinossinusite crônica e sintomas sistêmicos, deve-se levar em consideração o diagnóstico diferencial com GPA. O envolvimento de grandes vasos por GPA é um fenômeno raro, e menos de 40 casos foram relatados na literatura até o momento. Assim, este caso é importante para a comunidade médica por demonstrar um diagnóstico de GPA com comprometimento incomum de grandes vasos, além dos Anti-MPO e Anti-PR3 negativos, achados atípicos na doença e que dificultam ainda mais o diagnóstico.

Descritores

Poliangiite Granulomatosa, vasculite, aortite.