

DIAGNÓSTICO DE POLIANGEÍTE MICROSCÓPICA: UM RELATO DE CASO

DIAGNOSIS OF MICROSCOPIC POLYANGIITIS: A CASE REPORT

**LAILA SALOMÉ ARAÚJO DE SOUZA¹ ; LUCIANA PIUZANA NOGUEIRA¹ ;
SARA FERREIRA RIBEIRO¹ ; GISELE APARECIDA FÓFANO²
BRUNO DOS SANTOS FARNETANO² ; BRUNO PANDELO BRÜGGER^{3a}**



^a brunopb2002@yahoo.com.br

¹ Discente de Medicina - UNIFAGOC | ² Docente de Medicina - UNIFAGOC | ³ Pós-Doutor em Entomologia - UFV

RESUMO

Introdução: A poliangeíte microscópica é uma vasculite necrosante que afeta capilares, vênulas e arteríolas. A idade média de início da doença está entre 50 e 60 anos e a incidência anual é 1/100.000 casos. As manifestações clínicas são inespecíficas, podendo afetar vários órgãos e sistemas, com manifestações sistêmicas e posteriormente sintomas específicos. **Objetivo:** Relatar sinais e sintomas de poliangeíte microscópica em um paciente, possibilitando o diagnóstico por profissionais de saúde. **Descrição objetiva do caso:** Paciente do sexo feminino, 65 anos, branca, professora aposentada, divorciada, sem filhos, procedente e residente em Ubá, Minas Gerais, Brasil. Portadora de hipertensão arterial e hipercolesterolemia. Procurou atendimento médico em setembro de 2018, após três meses com sintomas recorrentes de artralgia e mialgia em membros superiores e inferiores, de intensidade na escala visual analógica de dor (10 / 10), acompanhada de hipoestesia e parestesia em mãos e pés, com irradiação para região ífero posterior da cabeça, com petéquias por toda extensão corporal e febre afeira de 37.5 - 38º C vespertina. Após consulta com clínico geral foi aventada a hipótese de possível doença vascular, devido histórico familiar (irmã, irmão e sobrinha - com poliangeíte microscópica, de acometimentos diferentes). O caso relatado evidenciou a relevância do diagnóstico e tratamento precoce, bem como a história clínica e exame físico da paciente com suspeita de vasculite sistêmica, o que possibilitou um prognóstico mais favorável, minimizando lesões em órgãos alvos e repercussões rápidas de alta morbidade e mortalidade.

Palavras-chave: Sintomas. Necrose. Vasculite

ABSTRACT

Introduction: Microscopic polyangiitis is a necrotizing vasculitis that affects capillaries, venules and arterioles. The average age of onset is between 50 and 60 years and the annual incidence is 1 / 100.000 cases. Clinical manifestations are nonspecific and may affect various organs and systems, with systemic manifestations and later specific symptoms. **Objective:** To report signs and symptoms of microscopic polyangiitis in a patient, enabling the diagnosis by health professionals. **Objective case description:** Female patient, 65 years old, Caucasian, retired teacher, divorced, childless, coming from and residing in Ubá, Minas Gerais, Brazil. Carrier of hypertension and hypercholesterolemia. He sought medical attention in September 2018, after three months with recurrent symptoms of arthralgia and myalgia in the upper and lower limbs, of intensity on the (10/10) visual analogue pain scale, accompanied by hypoesthesia and paresthesia in the hands and feet, with irradiation to the posterior inferior region of the head, with petechiae throughout the body extension and afeered 37.5 - 38º C fever. After consultation with the General Physician, the hypothesis of a possible vascular disease was raised, due to family history (sister, brother and niece - with microscopic polyangiitis, of different affections). The reported case highlighted the relevance of early diagnosis and treatment, as well as the clinical history and physical examination of the patient with suspected systemic vasculitis, thus enabling a more favorable prognosis, minimizing target organ damage and rapid repercussions of high morbidity and mortality.

Keywords: Symptoms. Necrosis. Vasculitis

INTRODUÇÃO

A poliangeíte microscópica (PM) é uma vasculite necrosante que afeta pequenos vasos (capilares, vênulas e arteríolas) e está associada ao anticorpo anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), e sua incidência anual é 1/100.000 e idade média entre 50 e 60 anos¹.

Essa doença pode afetar vasos de qualquer órgão, resultando em sintomas inespecíficos; As primeiras manifestações clínicas indicam inflamação sistêmica, dentre elas: febre, fadiga, apetite reduzido, artralgias e/ou mialgias. A doença é caracterizada por um curso rápido e progressivo; quando não tratado imediatamente e, conforme sua progressão, a probabilidade de acometimento renal é muito alta (os doentes em 90% apresentam glomerulonefrite pauci-imune necrosante e crescêntica)².

O envolvimento pulmonar nos pacientes é frequente, com sintomas como tosse e dispneia, além de acometimento do sistema nervoso central e periférico, no qual o paciente pode desenvolver a mononeurite múltipla, manifestações dermatológicas como as angeíte leucocitoclástica, e músculo-esquelético (mialgias e artralgias)³.

O objetivo foi relatar sinais e sintomas de poliangeíte microscópica em um paciente, possibilitando o diagnóstico por profissionais de saúde e especificidade em sua conduta.

DESCRIÇÃO OBJETIVA DO CASO

Paciente do sexo feminino, 65 anos, branca, professora aposentada, divorciada, sem filhos, procedente e residente em Ubá, cidade de médio porte do interior de Minas Gerais. Portadora de Hipertensão Arterial e Hipercolesterolemia. Procurou atendimento médico em setembro de 2018, após três meses com sintomas recorrentes de artralgia e mialgia em membros superiores e inferiores, de intensidade na escala visual analógica de dor (EVA)10 / 10, acompanhada de hipoestesia e parestesia em mãos e pés, com irradiação para região ínfero posterior da cabeça, com petéquias por toda extensão corporal e febre aferida de 37,5 - 38° C vespertina.

A partir da sua queixa principal, essa paciente passou por quatro profissionais, realizando exames laboratoriais que possibilitaram excluir diagnósticos de Arboviroses. Após consulta com Clínico Geral, foi aventada a hipótese de possível doença vascular, devido a histórico familiar (irmã, irmão e sobrinha com poliangeíte microscópica, de acometimentos diferentes).

Após suspeita diagnóstica, a paciente foi encaminhada para o reumatologista, que solicitou os seguintes exames laboratoriais: Hematócrito: 33,5%; Hemoglobina: 10,5g/dl; Ureia: 29mg/dl; Creatinina: 0,8mg/dl; FAN (fator antinuclear) não reagente; P anca 1:160; VHS: 83mm/h; Proteína C-reativa: reagente: 355,5 mg/l; EAS: 34 hemácias/campo.

Foi instituída terapia com corticosteroides sistêmicos em alta dose (500mg/ dia de Metilprednisolona) e Ciclofosfamida (150 mg/dia), sendo realizada quinzenalmente em ambiente hospitalar de dezembro a março de 2018.

Concomitantemente, foi administrado sulfametoxazol + trimetropina (800+600mg - 1cp 3x por semana). Atualmente em uso de Prednisona (5 mg 3 x semana) e Azatioprina (50mg uso diário). Após tratamento realizado de dezembro de 2018 a julho de 2019, houve remissão parcial dos sintomas, com persistência da parestesia distal em membros superiores e inferiores bilateralmente. Vale ressaltar que essa paciente não apresentou lesão em órgão alvo em virtude da otimização do tratamento sob acompanhamento clínico, reumatológico e neurológico.

DISCUSSÃO

A Poliangeíte Microscópica apresenta manifestações clínicas variadas e inespecíficas, podendo afetar vários órgãos e sistemas, dentre as quais estão hematúria, hemoptise, púrpura, neuropatia periférica, dor abdominal, hemorragia gastrintestinal, sinusite, febre, perda ponderal, fadiga, apetite reduzido, mialgias e artralgias, sendo as primeiras manifestações sistêmicas e, posteriormente, sintomas específicos⁴.

A doença se caracteriza por um curso rápido e progressivo quando não tratado imediatamente e, conforme sua progressão, a probabilidade de acometimento renal é alta, podendo ocorrer acometimento do sistema nervoso central e periférico¹. O paciente pode desenvolver a mononeurite múltipla e apresentar manifestações dermatológicas com destaque a angeíte leucocitoclástica e músculo-esquelético (mialgias e artralgias)⁵.

As complicações do sistema nervoso periférico afetam 15% dos pacientes e incluem polineuropatia sensitivo-motora distal simétrica ou mononeuropatia múltipla⁶. A prevalência do envolvimento do sistema nervoso central é menos frequente em relação ao sistema nervoso periférico⁷. A manifestação mais frequente do sistema nervoso periférico é uma neuropatia puramente sensitiva e, em geral, de desenvolvimento insidioso e em longo prazo³. Em relação às neuropatias causadas por vasculites, a forma mais comumente encontrada é a neuropatia multifocal, denominada de neuropatias vasculares sistêmicas (NVS) em que há um acometimento de 2 ou mais nervos (neuropatia multifocal)³.

Uma evolução típica desse quadro geralmente cursa com um episódio agudo, o nervo peroneal é o mais envolvido nos MMII e, após algumas semanas ou meses, o nervo ulnar é envolvido nos MMSS; em seguida, outro nervo, por exemplo, tibial, pode ser envolvido nos MMII, desencadeando vários surtos⁸. Uma vez estabelecida a neuropatia, os principais sintomas e sinais são adormecimento, dor marcante, fraqueza e formigamento⁹. Nas NVS, a probabilidade de lesão nervosa nos MMII é maior que nos MMSS; a lesão distal é maior que a proximal, fato que a diferencia da neuropatia multifocal do diabetes, um diagnóstico diferencial de importância clínica, em que os sintomas proximais se predominam⁸. No decorrer de meses, após múltiplos surtos, o padrão da NVS assemelha-se a uma polineuropatia com assimetrias, e o quadro passa a ser denominado de polineuropatia assimétrica³. Caso haja questionamento entre se tratar de uma polineuropatia e de NVS, uma retrospectiva clínica detalhada em que

seja avaliado o comprometimento sequencial dos nervos revelará que se trata de uma evolução assimétrica. Em casos de suspeita clínica de vasculite, o início do tratamento não deve ser retardado.

O caso relatado evidenciou a relevância do olhar clínico minucioso no diagnóstico e no tratamento precoce, bem como da instituição otimizada da terapia com base na história clínica e no exame físico da paciente com suspeita de vasculite sistêmica. Assim, possibilitou-se um prognóstico mais favorável, minimizando possíveis lesões em órgãos alvos e repercussões rápidas de alta morbimortalidade.

REFERÊNCIAS

- 1- Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, Hoffman GS, Jayne DR, Jennette JC, et al. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. *Arthritis & Rheumatism*. 2011; 63(4):863-4.
- 2- Carlson JA, Chen KR. Cutaneous vasculitis update: small vessel neutrophilic vasculitis syndromes. *The American journal of Dermatopathology*. 2006; 28(6):486-06.
- 3- Berini SE, Dyck, PJB. The utility of nerve biopsy in carefully selected patients in modern neuromuscular practice. *Muscle & nerve*. 2019; 59(6): 635-37.
- 4- Shapiro M, Blanco DA. Neurological Complications of Gastrointestinal Disease. *Seminars in Pediatric Neurology*. 2017; 24(1):43-53.
- 5- Gwathmey KG, Burns TM, Collins MP, Dyck PJB. Vasculitic neuropathies. *The Lancet Neurology*. 2014; 13(1):67-82.
- 6- Collins MP, Hadden RD. The nonsystemic vasculitic neuropathies. *Nature Reviews Neurology*. 2017; 13(5):302-16.
- 7- Medeiros SHL, Balaguez HM, Sonaglio AP, Pintos VMM, Halty L. Poliangeíte microscópica-relato de caso. *Vittalle-Revista de Ciências da Saúde*. 2008; 20(2): 59-00.
- 8- Bilic E, Delimar V, Desnica L, Pulanic D, Bakovic M, Curtis LM, et al. High prevalence of small-and large-fiber neuropathy in a prospective cohort of patients with moderate to severe chronic GvHD. *Bone marrow transplantation*. 2016; 51(11): 1513-17.
- 9- Houman MH, Bellakhal S, Salem TB, Hamzaoui A, Braham A, Lamloum M, et al. Characteristics of neurological manifestations of Behçet's disease: a retrospective monocentric study in Tunisia. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 2013; 115(10):2015-18.

***REVISTA
CIENTÍFICA
UNIFAGOC***

SAÚDE



www.unifagoc.edu.br
0800 037 5600