

Poliangeíte microscópica

- evolução clínica de um doente -

Alexandra Faustino, Ana Filipa Faria, Filipa Aragão Carvalho, Bruno Rodrigues, Pedro Correia, Fernanda Louro
Serviço de Medicina I do Hospital Fernando Fonseca

Introdução

A Poliangeíte Microscópica (PAM) é uma vasculite sistémica de pequenos vasos que apresenta anticorpo anti-neutrofílico citoplasmático perinuclear (pANCA) tipicamente positivo e o diagnóstico definitivo é baseado em biópsia tissular. O tratamento inicial da doença consiste em imunossupressão com glucocorticóides e ciclofosfamida.

Caso Clínico

Mulher, 62 anos

Antecedentes:

neoplasia da mama
hipertensão arterial

Sintomatologia:

síndrome gripal
febre
toracalgia
dispneia
hemoptises

Exame objectivo:

TA 130/75 mmHg
FC 70 bpm
FR 22 cpm
MV diminuído nas bases e
fervores sub-crepitantes bibasais

Exames complementares de diagnóstico:

Análises:

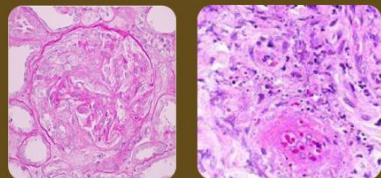
hemoglobina 8,2 g/dL
creatinina 4,2 mg/dL, ureia 119 mg/dL
VS 111 mm, PCR 3,16 mg/dL
Serologias HIV, HBV e HCV negativas
Serologias *mycoplasma*, *legionella* e *chlamydia*
negativas
Hemoculturas, urocultura e cultura de secreções
brônquicas negativas
ANA, anti-DNAse, cANCA e anti-GBM negativos
pANCA positivo
CEA e CA 15.3 negativos

Ecografia renal:

nefropatia médica, aumento da ecogenicidade

Biópsia renal:

glomerulonefrite necrotizante pauci-imune
com crescentes



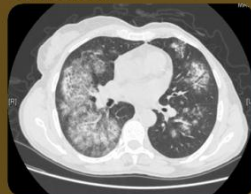
Radiografia de tórax:

condensação heterogénea à
direita



TC de tórax:

densificação bilateral do
parênquima pulmonar com
padrão alveolar; espessamento
intra-lobular



Broncofibroscopia: hemorragia do lobo inferior direito

Biópsia transbrônquica: infiltrado inflamatório inespecífico

Diagnóstico definitivo: Poliangeíte microscópica

Tratamento: metilprednisolona 500 mg durante 3 dias
prednisolona 1 mg/kg/dia (50 mg/dia) durante 1 mês
ciclofosfamida 1,5 mg/kg/dia (75 mg/dia) durante 3 meses
Manutenção com: prednisolona 10 mg + azatioprina 2 mg/kg/dia (100 mg)

Evolução:

hemoglobina 9,2 g/dL
creatinina 2,50 mg/dL
VS 13 mm



Remissão em 1 ano

Recada após 3 anos:
prednisolona + azatioprina + alopurinol

Reacção iatrogénica - anemia: suspensão de azatioprina e alopurinol
Doseamento TPMT normal: re-iniciou azatioprina (sem alopurinol)

Agravamento da função renal com indicação actual para hemodiálise

Diagnóstico Diferencial de Síndrome Pulmão-Rim

associado a anticorpo anti-GBM
Síndrome de Goodpasture
nas vasculites sistémicas ANCA-positivas
Poliangeíte microscópica; Granulomatose de Wegener; Síndrome Churg-Strauss
nas vasculites sistémicas ANCA-negativas
Púrpura de Henoch-Schönlein; Crioglobulinemia mista essencial; Doença de Behçet; Nefropatia IgA
ANCA-positivo sem vasculite sistémica
Síndrome pulmão-rim idiopático
associado a fármacos
Propiltiouracilo, penicilamina, hidralazina, alopurinol, sulfasalazina
associado a doenças auto-imunes
Lúpus eritematoso sistémico; Esclerodermia; Polimiosite; Artrite reumatóide
associado a microangiopatia trombótica
Síndrome anti-fosfolípido; Púrpura trombocitopénica trombótica; Infecção; Neoplasia

Azatioprina e TPMT (tiopurina metil-transferase)

Aumento da toxicidade hematológica se:

↳ Diminuição da actividade da TPMT

↳ Medicação concomitante:

- alopurinol
- furosemide
- IECA
- AINE

O doseamento da actividade da TPMT deve ser realizado antes de iniciar terapêutica com azatioprina para ajuste da dose.



Conclusão

Apresenta-se o caso de uma vasculite sistémica ANCA positiva com progressão para insuficiência renal terminal. Esta evolução permanece um dos grandes desafios terapêuticos desta patologia, podendo ocorrer em cerca de 30% dos casos, mesmo com tratamento instituído e consiste numa das principais causa de morte. Lembra-se ainda a importância do doseamento da TPMT prévio ao início da terapêutica com azatioprina de modo a evitar toxicidade pela mesma.

Bibliografia:

- Anstey A, Lennard L, Mayou SC, Kirby JD. Pancytopenia related to azathioprine - an enzyme deficiency caused by a common genetic polymorphism: a review. *J R Soc Med* 1992;85:752-756.
Booth AD, Almond MK, Burns A, Ellis P, Gaskin G, Neild GH, Plaisance M, Pusey CD, Jayne DR. Outcome of ANCA-associated renal vasculitis: a 5-year retrospective study. *Am J Kidney Dis*. 2003; 41(4):776-784.
Lhote F, Cohen P, G n re au T, Gayraud M, Guillevin L. Microscopic polyangiitis: clinical aspects and treatment. *Ann Med Interne*. 1996; 147(3):165-177.
Payne K, Newman W, Fargher E, Tricker K, Bruce IN, Ollier WER. TPMT testing in rheumatology: any better than routine monitoring? *Rheumatology* 2007;46(5):727-729.
Papiris SA, Manali ED, Kalomenidis J, Kapotsis GE, Karakatsani A, Roussos C. Bench-to-bedside review: pulmonary-renal syndromes - an update for the intensivist. *Crit Care*. 2007;11(3):213-223.
Rihova Z, Jancova E, Merta M, Rysava R, Reiterova J, Zabka J, Tesar V. Long-term outcome of patients with antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated vasculitis with renal involvement. *Kidney Blood Press Res*. 2005;28(3):144-152.