

Granulomatose com Poliangiite com manifestação grave e atípica

INTRODUÇÃO: A granulomatose com poliangiite (GPA), anteriormente denominada granulomatose de Wegener, é uma doença sistêmica autoimune, classificada como uma vasculite de pequenos e médios vasos. Que através de mecanismos imunomediados, desencadeados pela predisposição genética e fatores ambientais, leva a respostas inflamatórias granulomatosas e a vasculite necrotizante.

OBJETIVO: Descrever um caso raro de paciente com GPA que se apresentou com manifestação clínica grave e atípica. **MÉTODOS:** O estudo consiste em um relato descritivo baseado em informações coletadas do prontuário eletrônico de um hospital de atenção terciária. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Paciente feminina, 44 anos, com quadro de facialgia bilateral, cacosmia e coriza purulenta há 8 anos, com evolução para deformidade em cela nasal de forma progressiva há 5 anos. Iniciou artralgia em tornozelos, joelhos, quadris, e posteriormente em punho, metacarpofalangeanas, interfalangeanas distais e proximais. Diante da artralgia de caráter inflamatório, acompanhada de rigidez matinal, de cerca de quatro horas de duração, iniciou uso de prednisona 40mg/dia prescrito em serviço externo e mantido por três anos sem pausa ou períodos de desmame. Sem melhora clínica e diagnóstico definitivo, evoluiu com deformidades em punho e dedos das mãos de forma progressiva. Procurou atendimento no nosso serviço diante de uma perfuração de palato puntiforme há 6 meses com resolução após antibioticoterapia inicialmente, e retorna ao serviço após nova abertura da lesão há 1 semana de maior tamanho com saída de conteúdo necrótico via cavidade oral associado a cervicalgia que ocasiona internação. Ao realizar nasofibroscopia detectou-se que havia comunicação de palato com a coluna cervical vertebral. Em relação ao quadro articular, apresentava deformidades de quirodactilos em telescópio, com sinovites em interfalangeanas proximais e punhos. Os achados laboratoriais e anatomopatológicos confirmaram diagnóstico de GPA. Com diagnóstico fechado e afastadas infecções concomitantes, foi iniciado tratamento com ciclofosfamida. Atualmente a paciente está em seguimento no serviço para avaliar progressão clínica e em aguardo de início de Rituximabe. **CONCLUSÃO:** GPA é uma doença multissistêmica e com heterogenicidade clínica que requer reconhecimento precoce da síndrome clínica e instituição da terapêutica adequada, objetivando-se evitar

complicações precoces ou tardias, em prol da qualidade de vida e redução de morbimortalidade.

PALAVRAS CHAVE

Granulomatose com Poliangiite, Vasculite Associada a Anticorpo Anticitoplasma de Neutrófilos, Artrite, Terapia de Imunossupressão.

ANEXOS



Figura 1: Úlcera necrótica em região posterior de palato duro com extensão para palato mole e parede posterior da orofaringe, comunicando a cavidade oral com a nasofaringe e vértebras cervicais.



Figura 2: Radiografia antero-posterior de mão e punho esquerdo com erosão e esclerose articular e osteopenia periarticular.