

Hemorragia Alveolar Difusa como Manifestação Inicial de Vasculite

Diffuse Alveolar Hemorrhage as an Initial Manifestation of Vasculitis

Francisco Adragão¹ , Inês Nabais² , Natacha Silveira¹ , Adelaide Valente¹ , Helena Rita¹

Palavras-chave: Alvéolos Pulmonares; Doenças dos Pulmões; Vasculite Associada a Anticorpo Anticítotoplasma de Neutrófilos.

Keywords: *Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis; Lung Diseases; Pulmonary Alveoli.*

Homem de 62 anos, pedreiro, fumador (60 UMA), sem seguimento médico, foi admitido no Serviço de Urgência por dispneia para pequenos esforços, tosse com expectoração hemoptóica, astenia e mal-estar generalizado com uma semana de evolução. Objetivamente, encontrava-se sudorético, hipertenso (166/89 mmHg) e taquicárdico (102 bpm), auscultatoriamente com murmúrio vesicular diminuído nas bases e ferveores crepitantes em ambos os hemitoraxes, sem outras alterações relevantes. Analiticamente, destacava-se hemoglobina de 5,1 g/dL com VGM 102,0 fL, 130×10^9 plaquetas/L, ureia de 118 mg/dL, creatinina de 4,82 mg/dL e LDH 580 UI/L e gasimetricamente compatível com acido-se metabólica. Na tomografia computadorizada (TC) torácica identificados sinais de vidro despolido bilateral, áreas de consolidação e broncograma aéreo, sugestivas de hemorragia alveolar. Por rápido agravamento respiratório, com necessidade de ventilação mecânica invasiva, foi admitido na unidade de cuidados intensivos, onde foi realizada broncofibroscopia com sinais de hemorragia alveolar. A investigação diagnóstica revelou a presença de *anti-neutrophil cytoplasmic antibody* (ANCA) antiMPO positivo de 540 U/mL. Assumindo-se o diagnóstico de vasculite ANCA antiMPO, com envolvimento pulmonar e renal, iniciou pulsos de metilprednisolona 1 g durante 3 dias, seguido de prednisolona 1 mg/kg/dia e 6 ciclos de ciclofosfamida, verificando-se uma resposta clínica favorável, com resolução progressiva das disfunções de órgão apresentadas.

As vasculites ANCA são patologias raras, caracterizadas pela inflamação de pequenos vasos e presença de anticorpo citoplasmático antineutrófilo,¹ compreendendo três patologias principais: poliangeíte granulomatosa, poliangeíte microscópica e granulomatose eosinofílica com poliangeíte.² A sua fisiopatologia não é totalmente conhecida, mas afeta

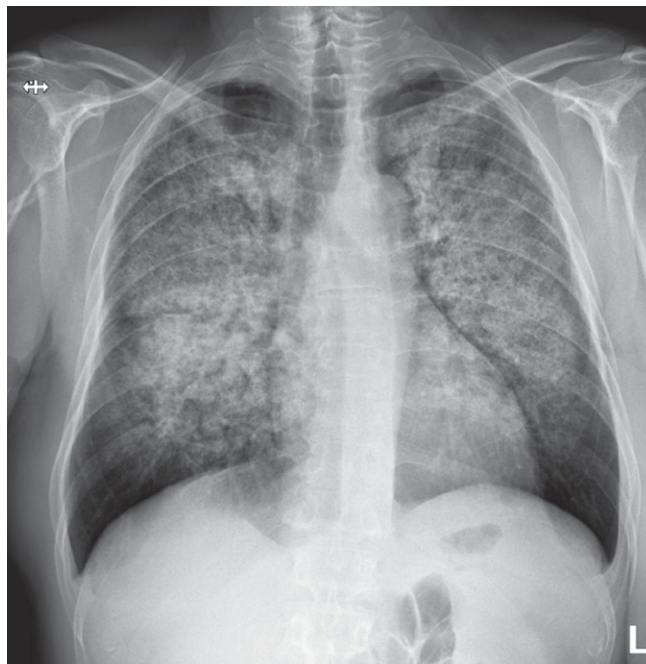


Figure 1: Radiografia do tórax postero-anterior, na qual se destaca um infiltrado difuso bilateral retículo-endotelial que poupa as bases, com seios costo-frênicos livres.



Figure 2: Tomografia computadorizada torácica, corte axial, a apresentar sinais de vidro despolido bilateral exuberante, predominantemente central, com áreas de consolidação e broncograma aéreo, sugestivas de hemorragia alveolar.

¹Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Unidade Hospitalar de Portimão, Portimão, Portugal

²Serviço de Medicina Interna, Hospital de Cascais Dr. José de Almeida, Cascais, Portugal

principalmente o rim e o pulmão, com uma apresentação clínica variada, desde erupção cutânea a doença multissistêmica fulminante, representando, nestes casos, uma emergência clínica com elevada taxa de mortalidade.² O tratamento geralmente envolve uma fase de indução com doses elevadas de glucocorticoides e um imunossupressor adicional, seguida da fase de manutenção.³

Apesar de rara e com elevada variabilidade clínica, devemos considerar a hipótese de vasculite perante alterações imagiológicas pulmonares, como aquelas aqui apresentadas (na presença de clínica sugestiva). De facto, os esquemas terapêuticos atuais centrados na imunossupressão promoveram uma melhoria na sobrevida destes doentes, mas é mandatória a colocação célere da hipótese diagnóstica, com consequente instituição precoce da terapêutica para um melhor *outcome*. ■

Declaração de Contribuição

FA – Seguimento do doente, escrita de caso clínico e revisão bibliográfica
IN – Escrita de caso clínico e revisão bibliográfica
NO, HR - Seguimento do doente, revisão de caso clínico e revisão e revisão bibliográfica
AV – Revisão de caso clínico e revisão bibliográfica
Todos os autores aprovaram a versão final a ser submetida

Contributorship Statement

FA – Patient follow-up, clinical case writing and literature review
IN – Clinical case writing and literature review
NO, HR - Patient follow-up, clinical case review and literature review
AV – Clinical case review and literature review
All authors approved the final draft

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.
Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.
Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os

protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.
Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.
Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.
Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship
Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.
Patient Consent: Consent for publication was obtained.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e SPMI Case Reports 2023. Reutilização permitida de acordo com CC BY. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Case reports 2023. Re-use permitted under CC BY. No commercial re-use.

Correspondence / Correspondência:

Francisco Adragão - fadragao@gmail.com
Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Unidade Hospitalar de Portimão, Portimão, Portugal
Sítio do Poço Seco, 8500-338, Portimão

Recebido / Received: 2022/01/13

Aceite / Accepted: 2022/05/06

Publicado online / Published online: 2023/05/31

REFERÊNCIAS

1. Qasim A, Patel J. ANCA Positive Vasculitis. [Updated 2021 Jun 1]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island: StatPearls Publishing; 2021.[accessed 2021 Jun] Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554372/>
2. Yates M, Watts R. ANCA-associated vasculitis. Clin Med. 2017;17:60-4. doi:10.7861/clinmedicine.17-1-60
3. Yates M, Watts RA, Bajema IM, Crestani B, Hauser T, Hellmich B, et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. Ann Rheum Dis. 2016;75:1583-94. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-209133.