

GRANULOMATOSE EOSINOFÍLICA COM POLIANGÉITE

VISÃO GERAL

Olá resolvedores de problemas clínicos! Aqui quem fala é Rafael Medina dos Santos. Sou um aluno de medicina da universidade estadual de Maringá do Brasil. Dessa vez, explicarei um pouco sobre a granulomatose eosinofílica com poliangeíte (GEPA).

As vasculites são um grupo de doenças autoimunes que podem surgir como condições primárias ou secundárias a uma doença já estabelecida, como lúpus eritematoso sistêmico ou artrite reumatóide. A marca registrada dessas doenças é uma inflamação vascular que resulta na destruição da parede do vaso (que pode levar a um aneurisma ou ruptura) e estreitamento luminal (com isquemia e necrose do tecido como consequência).

As vasculites podem ser divididas com base no tamanho dos vasos afetados: vasos grandes (aorta e seus ramos principais), vasos médios (artérias viscerais principais como artérias renais e mesentéricas) e vasculites de pequenos vasos (capilares, arteríolas e vênulas).

O anticorpo citoplasmático antineutrófilo (ANCA) é útil para diferenciar um subconjunto das vasculites de pequenos vasos. Essas incluem granulomatose com poliangiite, granulomatose eosinofílica com poliangeíte (GEPA) e poliangiite microscópica.

O foco deste vídeo é a GEPA, que é uma vasculite associada a ANCA quase invariavelmente associada à asma.

EPIDEMIOLOGIA

GEPA é a vasculite associada à ANCA menos comum. Nos EUA, sua prevalência é de aproximadamente 18 casos / milhão e a maior prevalência relatada é na Austrália, com 22,3 casos / milhão.

A idade média ao diagnóstico é de 40 anos e homens e mulheres são igualmente afetados.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A GEPA é caracterizada por 3 fases: fases alérgica, eosinofílica e vasculítica.

A fase prodrômica alérgica é marcada por rinite alérgica, pólipos nasais e asma (em 90% dos casos). Pode durar de meses a muitos anos.

Na fase eosinofílica, ocorre eosinofilia periférica e infiltração tecidual, principalmente no pulmão e no trato gastrointestinal.

A fase vasculítica é notável por sintomas sistêmicos como febre, fadiga, perda de peso e mal-estar, com a doença afetando uma ampla variedade de órgãos, desde o coração e pulmões até os nervos periféricos e a pele.

ACOMETIMENTO DE OUTROS ÓRGÃOS

A maioria dos pacientes com GEPA tem asma que surge mais tarde na vida sem histórico familiar de atopia. Além dos sintomas mais comuns de tosse, dispneia, sinusite e rinite alérgica, hemorragia alveolar e hemoptise também podem ocorrer.

O envolvimento de nervos é uma manifestação comum e os pacientes devem ser examinados quanto a evidências de neuropatia sensorial ou mononeurite múltipla. Em pacientes com mononeurite múltipla, a degeneração axonal se desenvolve como resultado da isquemia nervosa causada pelo processo vasculítico, levando a um início súbito de fraqueza dolorosa, focal ou multifocal ou perda sensorial. Parestesia ou às vezes hiperestesia dolorosa pode ocorrer antes do início das deficiências motoras ou sensoriais. A mononeurite múltipla comumente envolve o nervo fibular, mas também muitos outros, incluindo os nervos cranianos, resultando em paralisia dos nervos cranianos. Hemorragia cerebral e infarto também podem ocorrer e são importantes causas de morte.

Os sintomas gastrointestinais são comuns na GEPA e provavelmente representam uma gastroenterite eosinofílica caracterizada por dor abdominal, diarreia aquosa ou com sangue e colite. Outras manifestações incluindo isquemia mesentérica, pancreatite e colecistite também foram relatadas.

Cardiomiopatia, insuficiência cardíaca, pericardite aguda, pericardite constrictiva, infarto do miocárdio e outras alterações eletrocardiográficas podem ocorrer. O envolvimento cardíaco frequentemente marca um pior prognóstico. Na verdade, é a causa mais comum de morte nesses pacientes. Patofisiologicamente, as manifestações cardíacas são derivadas de vasculite coronariana, granuloma extravascular e infiltrados intersticiais eosinofílicos cardíacos.

GEPA também pode levar a manifestações renais. Isso pode incluir proteinúria, glomerulonefrite, insuficiência renal e, raramente, infarto renal. Há glomerulonefrite crescente focal ou difusa, infiltrados eosinofílicos e granuloma menos frequentes.

Muitos pacientes também desenvolvem manifestações cutâneas, incluindo púrpura palpável, nódulos cutâneos, livedo reticular, fenômeno de Raynaud e lesões necróticas urticariformes ou gangrenosas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Em relação a diagnósticos diferenciais, você deve pensar em pneumonia por eosinofilia, síndrome hipereosinofílica, aspergilose broncopulmonar alérgica e pneumonia fúngica. Para uma abordagem da eosinofilia, verifique nosso esquema de diagnóstico para eosinofilia no site do CPSolvers.

DIAGNÓSTICO

Você deve suspeitar de GEPA em um paciente com eosinofilia maior que 1.500 / mL e asma de início tardio com espirometria que geralmente revela um processo obstrutivo.

p-ANCA / MPO é positivo em 40-60% dos casos.

Anormalidades laboratoriais inespecíficas podem estar presentes e incluem elevação acentuada do VHS, anemia normocrômica normocítica, IgE elevada, hipergamaglobulinemia e fator reumatoide positivo e anticorpos antinucleares (ANA).

A radiografia de tórax pode mostrar muitas anormalidades, incluindo infiltrados bilaterais, não segmentares e irregulares que geralmente migram e podem ter aparência intersticial ou alveolar. Além disso, podem ser observadas doenças reticulonodulares e nodulares sem cavitação, assim como derrames pleurais e linfadenopatia hilar. Os achados da TC geralmente incluem opacidade em vidro fosco bilateral e consolidação do espaço aéreo. Outros achados na TC incluem espessamento da parede brônquica, hiperinsuflação,

espessamento do septo interlobular, aumento dos linfonodos e derrames pericárdicos e pleurais.

A biópsia mostra infiltração eosinofílica, vasculite necrotizante e granulomas perivasculares.

TRATAMENTO

Em relação ao tratamento, os pacientes são inicialmente tratados com esteróides, como a prednisona. No entanto, aqueles com evidência de envolvimento neurológico, cardíaco, renal ou gastrointestinal devem ser tratados com ciclofosfamida além de glicocorticóides.

Durante a manutenção do tratamento, agentes poupadores de esteróides como metotrexato e azatioprina são geralmente usados para prevenir as consequências do uso de esteróides em longo prazo, como aumento do risco de infecções e fraturas ósseas.

Espero que todos tenham aprendido algo hoje e tenham gostado desse vídeo. Vejo vocês na próxima vez!