



Trabalhos Científicos

Título: Granulomatose De Wegener Em Escolar: Desafio Diagnóstico

Autores: JADER ALMEIDA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE), GIOVANNA SOLDATELLI BORSATO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), PAULO DAVID JOÃO (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE)

Resumo: Introdução: A Granulomatose de Wegener ou Poliangeite Granulomatosa é uma vasculite de pequenos vasos caracterizada pelo comprometimento agudo da função renal e pulmonar, estando associada ao anticorpo anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA). Relato de caso: Paciente sexo feminino, 9 anos, previamente hígida, iniciou vômitos e diarreia durante 2 semanas, evoluindo com hematúria macroscópica, edema em membros e hipertensão arterial. Durante seguimento, apresentou anúria com necessidade de diálise. Na investigação, presença de hematúria e proteinúria não nefrótica no exame de urina. Creatinina sérica: 7.8 mg/dL, ureia: 106mg/dL, hemoglobina: 7.5g/dL, leucócitos: 13.810/mm³, plaquetas: 133.000/mm³, reticulócito: 12.300/mm³, proteína-C reativa: 148mg/dL e velocidade de hemossedimentação: 143mm/h. Não ocorreu alteração de transaminases, enzimas canaliculares, coagulograma, bilirrubinas e desidrogenase láctica. Foi realizada investigação para glomerulonefrite pós-infecciosa (anti-estreptolisina O, hemoculturas, sorologias para enterovírus, vírus Epstein-Barr, citomegalovírus, adenovírus, herpes, vírus da imunodeficiência humana, hepatite B e C), collagenoses (fator anti-nuclear, fator anti-Smith, anti-DNA dupla-hélice, complementos, anti-Ro, anti-La, anti-ribunucleoproteínas e Coombs) e doença anti-membrana basal glomerular, todos negativos. Único teste positivo foi o c-ANCA. A biópsia renal mostrou presença de crescentes em todos os glomérulos, com fibrose e atrofia tubular, além da presença de granulomas, com padrão de imunofluorescência pauci-imune. A paciente foi tratada com pulsoterapia com metilprednisolona por 5 dias associado com ciclofosfamida, 1 vez por mês durante 6 meses, seguido de prednisona de manutenção, apresentando melhora do quadro. Discussão: As suspeitas iniciais foram glomerulonefrite pós-infecciosa e síndrome hemolítico urêmica, porém não foi identificado o agente etiológico, nem presença de queda de complemento, alteração de reticulócitos, desidrogenase láctica ou bilirrubinas. A biópsia renal, sugerindo vasculite, associada à positividade do ANCA confirmou a suspeita de Granulomatose de Wegener, com apresentação atípica. Conclusão: Mais pesquisas sobre o tema são necessárias em pediatria para melhor caracterização do quadro clínico desses pacientes, de modo a alcançar o diagnóstico de forma precoce.