

Samanta Gerhardt, Erika Biegelmeyer, Evelise Berlet, Julia Boechat Farani, Viviane Timm, Priscila Guntzel, Eduarda Grill, Mauro Waldermar Keisermann

Serviço de Reumatologia do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS)

Objetivo

Granulomatose com poliangiite (GPA) é uma doença autoimune rara que causa inflamação granulomatosa das vias respiratórias superiores, pulmões e rins. As manifestações neurológicas incluem envolvimento do sistema nervoso periférico em 15% dos pacientes e envolvimento do sistema nervoso central (SNC) é ainda mais raro.

Caso clínico

Paciente do sexo feminino, 25 anos, com diagnóstico prévio errôneo de artrite reumatoide por artrite metacarpofalangeana, punhos, pés e tornozelos. Em uso de adalimumabe, metotrexato, hidroxycloquina e prednisona.

Apresentava episódios intermitentes de esclerite no olho direito.

Foi internada apresentando diplopia e ptose palpebral em olho direito, que evoluiu com paralisia e hipoestesia de hemiface direita, já refratária ao uso de corticoide. Extensa investigação foi feita.



A ressonância de crânio mostrou sinais de sinusopatia aguda, com infiltração para fissura orbitária superior e canal óptico, com lesão isquêmica no nervo óptico.

Realizada biópsia do seio esfenoidal, que mostrou inflamação inespecífica, sem sinais de infecção. A TC de tórax mostrou nódulos pulmonares escavados, compatíveis com doença autoimune. A análise do líquido cefalorraquidiano foi normal, sem bandas oligoclonais; ANA, anti-DNA, anti-SSA, anti-SSB foram negativos. C-ANCA foi positivo (1/640). Foi feito o diagnóstico de granulomatose com poliangiite.

A paciente recebeu 1g de ciclofosfamida, havendo melhora parcial da sensibilidade facial. Recebeu alta hospitalar e atualmente faz uso de prednisona 30mg/dia e pulsos mensais de 1g de ciclofosfamida. Desenvolveu uma dor orbital importante e refratária no olho direito.



Discussão

O envolvimento do sistema nervoso central na granulomatose com poliangiite não é comum, muito menos frequente do que o envolvimento pulmonar e renal nessa doença específica. Já o envolvimento sob a forma de neuropatia craniana múltipla é ainda mais raro. Essa paciente apresentou grave acometimento de nervos cranianos, do segundo ao sétimo, com rápida progressão. O tratamento estabilizou a progressão da doença, mas a paciente evoluiu com dor neuropática importante em olho direito.

Conclusão

Devemos atentar para o acometimento mais raro da granulomatose com poliangiite, com envolvimento do sistema nervoso central e acometimento de nervos cranianos, a fim de realizar o diagnóstico e tratamento corretamente.

Referências:

- 1) Julia U. Holle, Wolfgang L. Gross. Neurological involvement in Wegener's granulomatosis. Current Opinion in Rheumatology 2011, 23:7–11.
- 2) Zheng Yang et. al. Central Nervous System Involvement in ANCA-Associated Vasculitis: What Neurologists Need to Know. Front. Neurol., 10 January 2019