



## GRANULOMATOSE EOSINOFÍLICA COM POLIANGEÍTE E MONONEURITE MÚLTIPLA: UM RELATO DE CASO

Ana Claudia Kurmann<sup>1</sup>, Agnes Gabrielle Wagner<sup>1</sup>, Augusto Poloniato Gelain<sup>1</sup>, Gabriel de Carvalho Scortegagna<sup>1</sup>, Gabriela Gregory<sup>1</sup>, Jéssica Maldaner Lui<sup>1</sup>, João Vitor Dal Bosco Zaffari<sup>1</sup>, Luiza Mattos Volpi<sup>1</sup>, Mariana Mesko da Fonseca Lubbe<sup>1</sup>, Martina Souilljee Birck<sup>1</sup>, Nicolle Surkamp<sup>1</sup>, Thamyze Mânica Martio<sup>1</sup>, Victor Antônio Kuiava<sup>1</sup>, Matheus Augusto Eisenreich<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Acadêmicos de medicina da Universidade de Passo Fundo (UPF)

<sup>2</sup> Médico reumatologista e professor de *Reumatologia* da Universidade de Passo Fundo (UPF)

### INTRODUÇÃO

A Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (GEPA) é uma condição envolvendo asma, hipereosinofilia e vasculite necrotizante<sup>1</sup>. É uma doença rara, com prevalência de 10,7 a 14 casos por milhão de habitantes<sup>2</sup>. É classificada como vasculite associada aos anticorpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA), presente em 40% dos casos<sup>2,3</sup>. A idade média de acometimento é aos 48 anos, sem preferência por raça ou sexo<sup>4</sup>. A sintomatologia é heterogênea e difere ao longo das fases da doença, sendo as neuropatias sinais comuns da fase eosinofílica<sup>2,5</sup>. O diagnóstico é clínico, baseado nos critérios do *American College of Rheumatology* (ACR): asma, eosinófilos > 10%, neuropatia, infiltrados pulmonares migratórios, alteração em seios paranasais e biópsia com eosinofilia extravascular<sup>5,6</sup>.

### OBJETIVOS

O presente relato visa discutir o caso de paciente que apresentou mononeurite múltipla (MNM) como primeira manifestação de GEPA.

### RELATO DO CASO

Paciente masculino, 31 anos, apresentou púrpuras em membros inferiores (MI), paresia e parestesia assimétricas, que evoluiu para membros superiores (MS), com piora progressiva. Apresentou poliartralgia, proteinúria, eosinofilia (56%), VSG e PCR elevados, ANCA não reagente. A eletroneuromiografia (ENM) evidenciou MNM em MS e MI. Realizou biópsia de pele que apresentou dermatose eosinofílica com infiltrado eosinofílico perivascular, perianexial e intersticial. Em seu histórico possui colite isquêmica. Diagnosticado com GEPA, iniciou o tratamento através de pulsoterapia com metilprednisolona por 3 dias e ciclofosfamida intravenoso mensal. Após suspender inadvertidamente o tratamento, apresentou exacerbação grave da doença com crise asmática e cavitação pulmonar em ápice esquerdo, obtendo melhora após nova pulsoterapia com metilprednisolona e reinício da prednisona oral.

Devido gravidade da doença optou-se por manutenção com rituximabe, azatioprina e prednisona.

### DISCUSSÃO

A MNM é uma manifestação comum nos pacientes com GEPA e é causada pela inflamação da *vasa nervorum*, confirmada através de exames de ENM<sup>2-4</sup>. A positividade do ANCA é um fator que favorece essa condição, enquanto a sua ausência relaciona-se com casos de miocardite<sup>3,4</sup>. O caso apresentado difere-se por manifestar neuropatia sem a presença do anticorpo.

### CONCLUSÃO

A GEPA é uma vasculite rara de pequenos e médios vasos associada ao ANCA. Sua clínica pode ser variada, sendo a MNM uma das manifestações mais comuns. O tratamento se dá através de corticoterapia e imunossupressores.

### REFERÊNCIAS

1. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951;27:277–301
2. Greco A, et al, Churg–Strauss syndrome, *Autoimmun Rev* (2014), <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2014.12.004>
3. Cottin V. et al, Revisiting the systemic vasculitis in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg–Strauss). A study of 157 patients by the Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies Orphelines Pulmonaires and the European Respiratory Society Taskforce on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg–Strauss), *Autoimmunity Reviews* 16 (2017) 1–9
4. Mouthon L, et al., Diagnosis and classification of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (formerly named ChurgeStrauss syndrome), *Journal of Autoimmunity* (2014), <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaut.2014.01.018>
5. Navarro-Mendonza E.P, Tobón G.J, Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis: Newer Therapies, *Current Rheumatology Reports* (2018) 20:23
6. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg–Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1094–1100.