



Serviço e Disciplina de Clínica Médica/HEAA

Sessão Clínica - 10/03/2024

Auditório Honor de Lemos Sobral - Hospital Escola Álvaro Alvim

Orientador: Prof. Marcelo Menezes

Relator: Dr. João Victor Barcelos

Debatedor: Dr Rubio Moreira Bastos

Caso Clínico

Identificação: Paciente do sexo masculino, branco, 78 anos, viúvo, 2 filhos, trabalhava com cerâmica, natural e morador de Campos dos Goytacazes.

Queixa principal: “Tosse com sangue”

HDA: Paciente foi levado para atendimento médico pelo seu filho em serviço de emergência no dia 07/01/2025 em decorrência de dispneia e hemoptise volumosa. Filho informa que o quadro iniciou com tosse seca há cerca de 15 dias. A tosse evoluiu com presença de escarros hemoptoicos há cerca de 5 dias. Além disso, apresentou alteração da coloração da urina (aspecto rosado), hiporexia e queda do estado geral.

Nega contato prévio com pessoas portadoras de tuberculose e exposição ocupacional ou a fatores externos com potenciais riscos de causarem doenças pulmonares. Nega febre.

HPP:

Comorbidades: HAS

Medicações de uso contínuo: losartana

Nega cirurgias prévias.

Nega internações prévias.

Nega Alergias.

História familiar: Nega

História social: Reside em área urbana, em casa com boas condições de saneamento.

Nega etilismo, tabagismo ou uso de drogas ilícitas.

Exame Físico:

Paciente acordado, desorientado no tempo e espaço, pupilas isocóricas e fotorreagentes, sem déficit motor, reflexos normais. Hipocorado 2+/4+, hidratado, anictérico, acianótico, taquipneico em ar ambiente.

ACV: RCR 2T BNF sem sopros. PA: 170/100 mmhg FC: 88 bpm

AR: MVUA com estertores bilateralmente . SatO2: 88% AA

ABD: flácido, depressível, indolor a palpação, peristalse presente, ausência de massas ou visceromegalias.

MMII: panturrilhas livres, pulsos palpáveis, edema 2+/4+.

-- Exames Laboratoriais:

Hemoglobina: 9,5 g/dL

Hematócrito: 27%

VCM: 88 fL

HCM: 29 pg

Leucócitos: 9600 /mm³

Eosinófilos: 1%

Bastões: 2%

Segmentados: 79%

Linfócitos 15%

Monócitos 3%

Plaquetas: 160000 /mm³

Creatinina: 5,1 mg/dL

Uréia: 260 mg/dL

Painel viral: negativo

Covid-19: negativo

HBSAg negativo

Anti-HBs negativo

Anti-HCV negativo

Anti-HIV negativo

Na: 135 mEq/l

K: 4,8 mEq/l

Ca_i: 4,6 mg/dL

Mg: 2,1 mg/dL

PCR 11mg/L

Gasometria arterial:

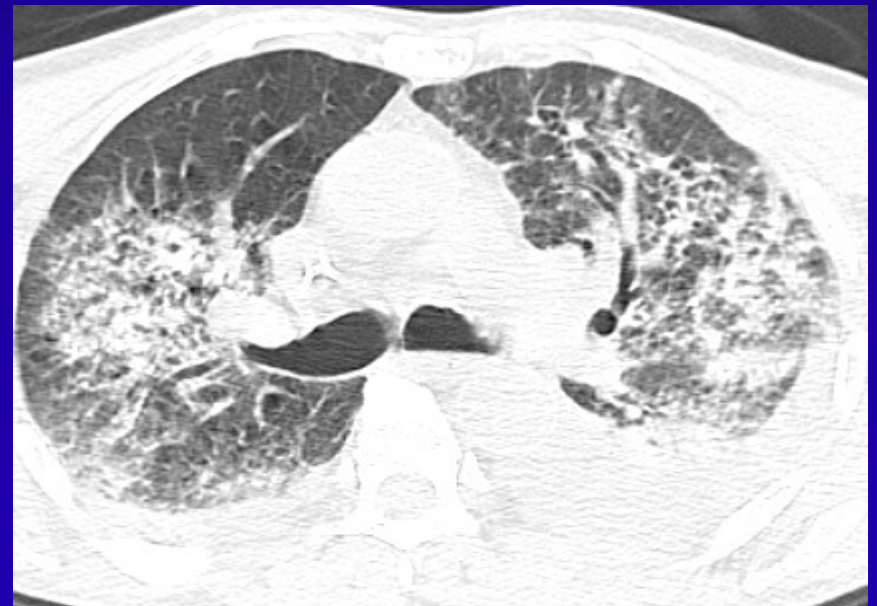
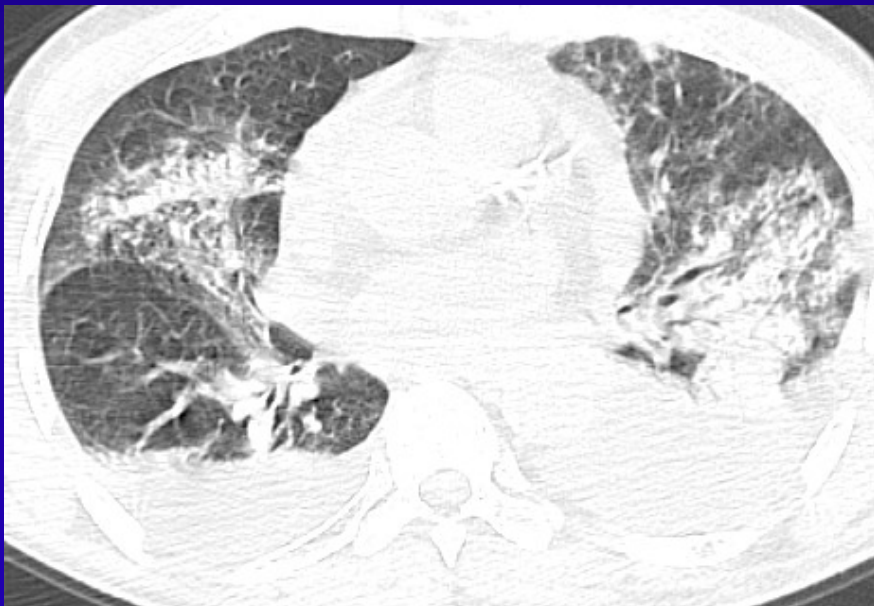
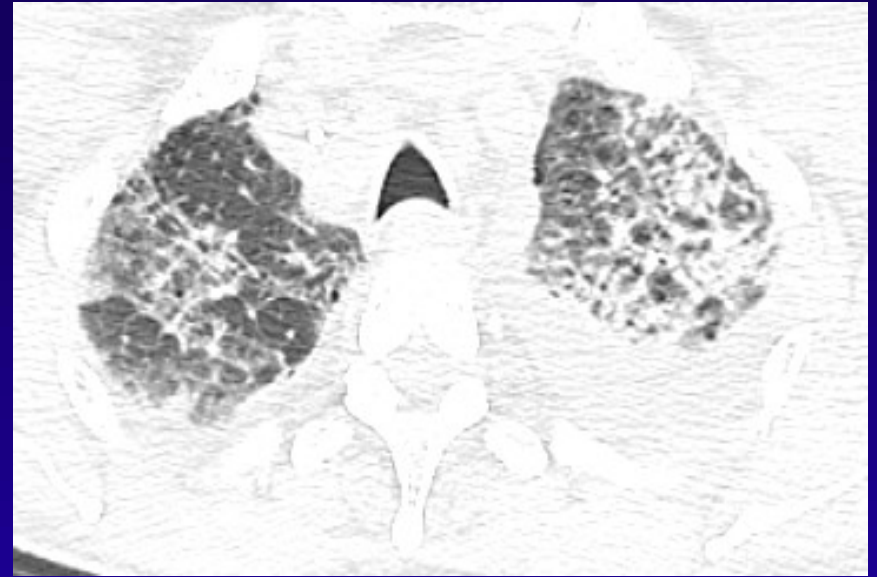
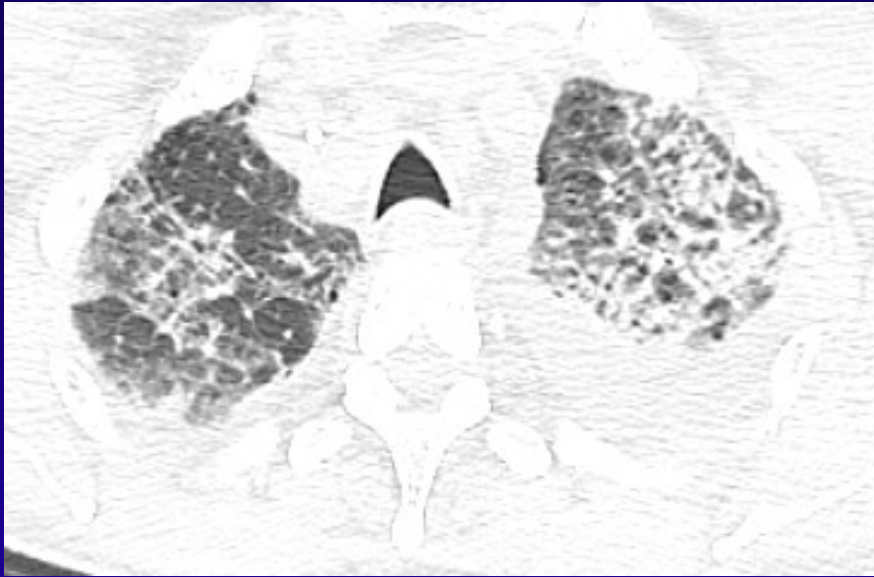
Ph: 7,15

HCO₃: 8

PaO₂: 51

PaCO₂: 21

TOMOGRAFIA DE TÓRAX (13/01/2025):



HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS



PONTOS-CHAVE

- ✓ TOSSE 15 DIAS + HEMOPTISE VOLUMOSA
- ✓ HEMATÚRIA + ↑ UR/CR
- ✓ HIPOREXIA QUEDA DO ESTADO GERAL
- ✓ Painel viral e Covid-19 : negativo
- ✓ Sorologias hepatite e hiv negativas

História clínica detalhada, incluindo pesquisa de antecedentes de doenças reumatológicas, exposição a fatores de risco, coagulopatias, uso de medicamentos.

SÍNDROME HEMORRÁGICAS PULMONARES



SÍNDROME PULMÃO-RIM

SÍNDROME HEMORRÁGICAS PULMONARES

- ✓ **Tuberculose**
- ✓ **Doenças autoimunes**
- ✓ **Exposições tóxicas**
- ✓ **Distúrbios de coagulação**
- ✓ **Infecções: hantavirose, febre amarela e leptospirose**
- ✓ **Hemossiderose pulmonar**

SÍNDROME PULMÃO-RIM

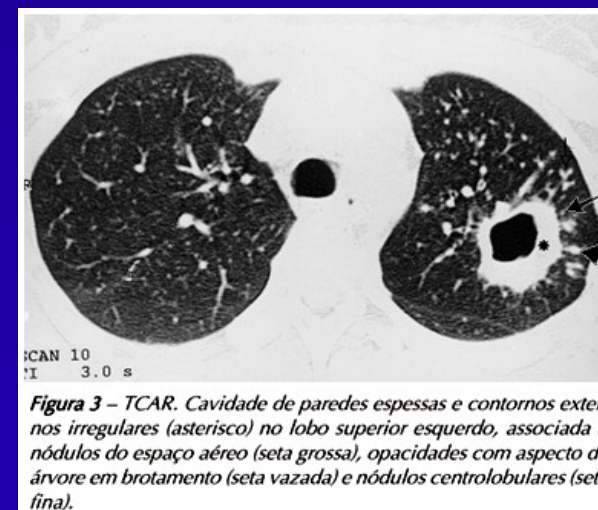
- ✓ Poliangeíte microscópica
- ✓ Lúpus eritematoso
- ✓ Síndrome de Goodpasture
- ✓ Granulomatose com poliangeíte (GPA) (Wegener)

- ✓ Churg-Strauss
- ✓ Doença de Behçet

PARTICULARIDADES

✓ Tuberculose

- TB renal é incomum. Ocorre em casos de disseminação linfo-hematogênica do bacilo e formação de granulomas no córtex renal,
- Febre > 15 dias, perda de peso, tosse e sudorese noturna



PARTICULARIDADES

✓ Poliangeíte microscópica

- Vasculite necrotizante não granulomatosa de pequenos vasos
- HA em 10% a 50% dos casos. O rim é afetado em quase 100% das vezes
- Artralgias e mialgias, envolvimento cutâneo, mononeurite múltipla, e envolvimento do trato gastrointestinal
- Laboratorialmente caracteriza-se por insuficiência renal, sedimento urinário com proteinúria e hematúria. ANCA-p é positivo em 50% a 75% e ANCA-c em 10% a 15%.
- Biópsia renal, pulmonar e cutânea pode suportar o diagnóstico.

PARTICULARIDADES

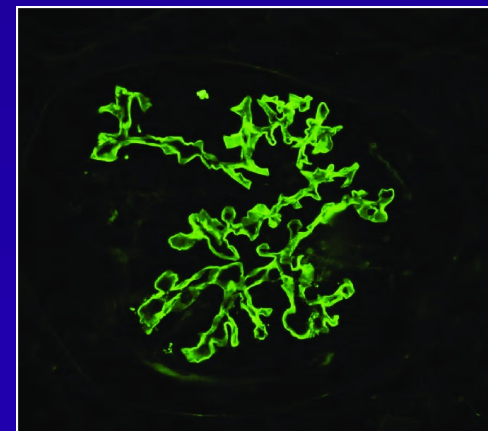
✓ Lúpus eritematoso

- A HA pode ser a primeira manifestação da doença e, apesar de ser uma complicação pouco frequente, responde por 22% das complicações pulmonares e apresenta taxa de mortalidade bastante alta
- A manifestação extrapulmonar mais comum associada a HA é a nefrite lúpica.
- Laboratorialmente apresenta complemento baixo, proteínas de atividade inflamatória elevadas, anti-dsDNA em altos títulos.
- Biopsia pulmonar com ajuda a diferenciar LES de granulomatose de Wegener,

PARTICULARIDADES

✓ Síndrome de Goodpasture

- Hemorragia alveolar associada a insuficiência renal aguda
- História natural agressiva, rápida perda da função renal e presença de anticorpo antimembrana basal
- A detecção destes anticorpos em pacientes com quadro clínico sugestivo é diagnóstica
- Hematúria, proteinúria e hipertensão são achados quase obrigatórios.
- Imunofluorescência com depósito linear de anticorpos antimembrana basal na parede alveolar e renal



PARTICULARIDADES

- ✓ Granulomatose com poliangéite
 - Pequenas e médias artérias - inflamação granulomatosa necrotizante do trato respiratório superior e inferior e glomerulonefrite necrotizante focal ou segmentar.
 - Acometimento renal ocorre em 50% a 85%.
 - Cutâneo , musculoesquelético e ocular
 - ANCA-c tem sensibilidade de 90% a 95% e especificidade de 90%,
 - Dúvida diagnóstica -> biópsia tecidual. Apesar da menor sensibilidade, biópsias de lesões cutâneas e de via aérea superior devem preceder a pulmonar por serem menos invasivas.



ABORDAGEM DIAGNOSTICA

- **Objetivar diagnóstico rápido para tratamento precoce afim de preservar função renal e pulmonar**

ABORDAGEM DIAGNOSTICA

Exames complementares:

- Rx de tórax / TC de tórax
- Broncoscopia lavado broncoalveolar
- Lab: Hemograma, Coagulograma com plaquetas, p-ANCA, c-ANCA, Marcadores inflamatórios, Anticorpo antimembrana basal, Anticardiolipina, Anticoagulante lúpico, Complemento, Fator Reumatoide, Sorologias
- Biopsia Pulmonar
- Biopsia Renal

REFERÊNCIAS

- ✓ <https://www.orpha.net/pt/disease/detail/727>
- ✓ <https://www.orpha.net/en/disease/detail/183>
- ✓ Aidé MA. Hemoptysis. J Bras Pneumol. 2010;36(3)
- ✓ BORGES, Eduardo da Rosa e AB'SABER, Alexandre Muxfeldt e BARBAS, Carmen Sílvia Valente. Síndromes hemorrágicas pulmonares. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 31, p. S36-S43, 2005. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/s1806-37132005000700010>. Acesso em: 09 mar. 2025.

SEGUIMENTO DO CASO

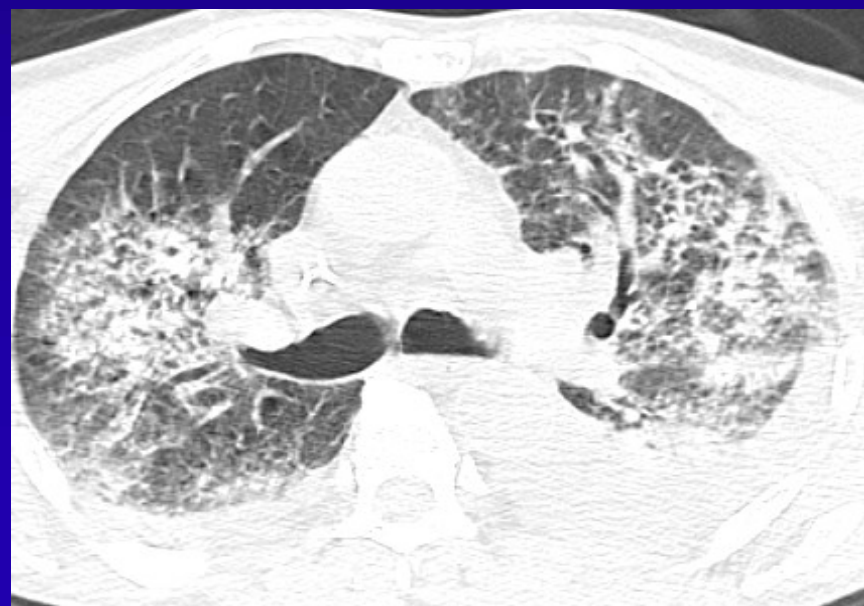
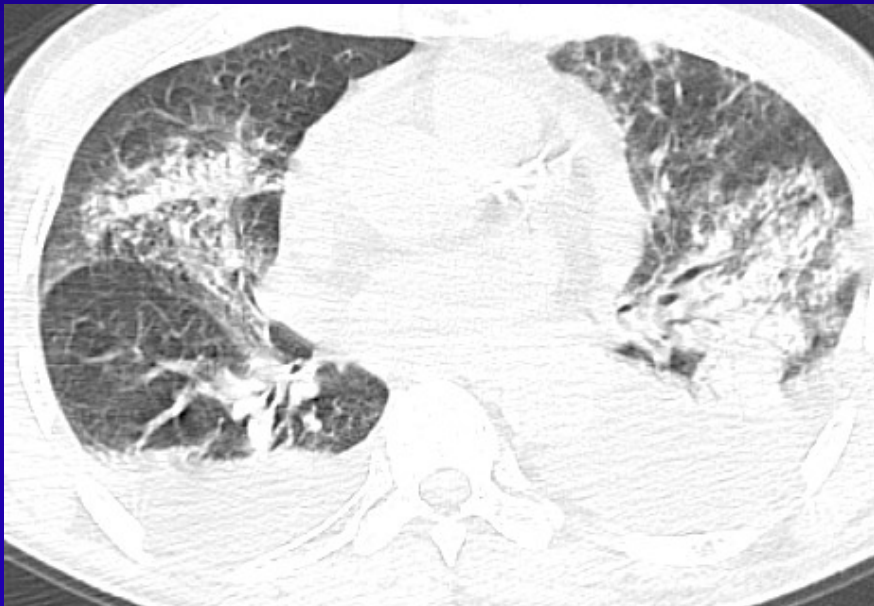
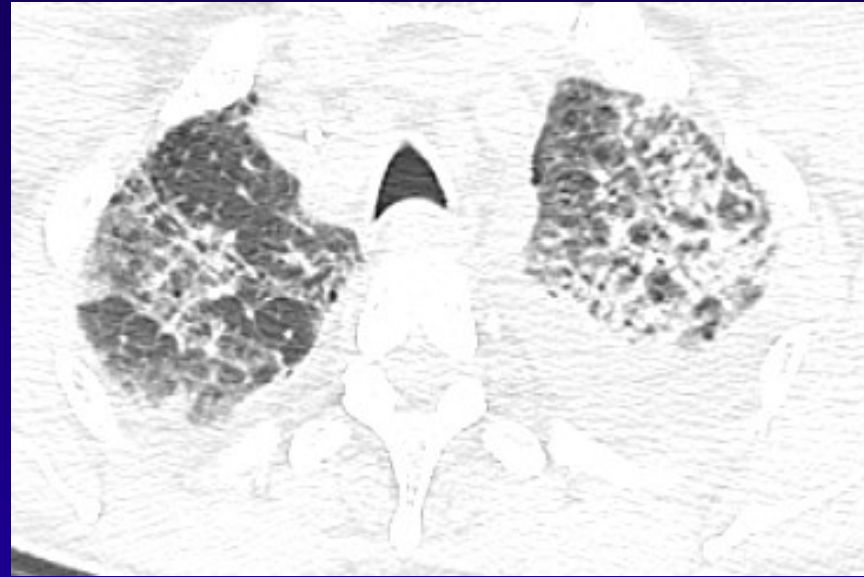
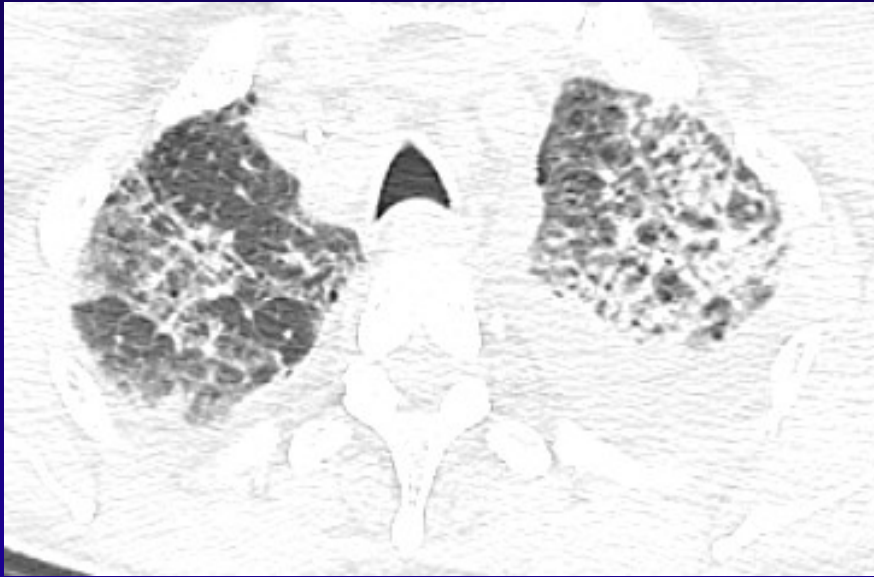


Dr. Marcelo Menezes

EXAMES COMPLEMENTARES

- ✓ FAN: Não reagente
- ✓ ANCA: C-ANCA 1:80
- ✓ Fator reumatoide: Positivo
- ✓ C3 E C4: Normais
- ✓ Anticorpo ANTI-MBG: Negativo

HEMORRAGIA ALVEOLAR



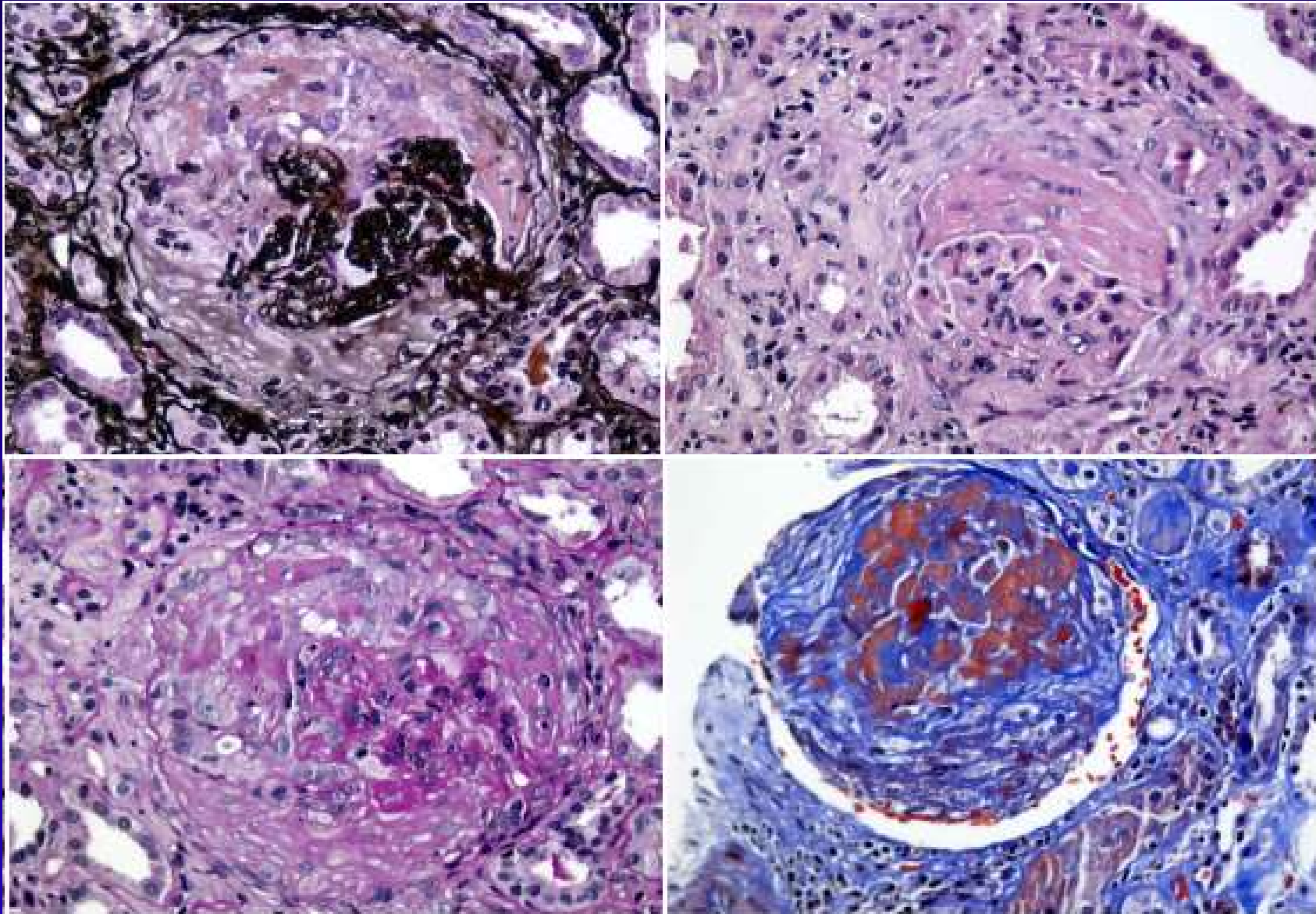
BIÓPSIA RENAL

CONCLUSÃO: GLOMERULONEFRITE CRESCÊNTECA, EM FASE PROLIFER, RELACIONADA A DOENÇA ANTI-MEMBRANA BASAL GLOMERULAR. Ver comentários.

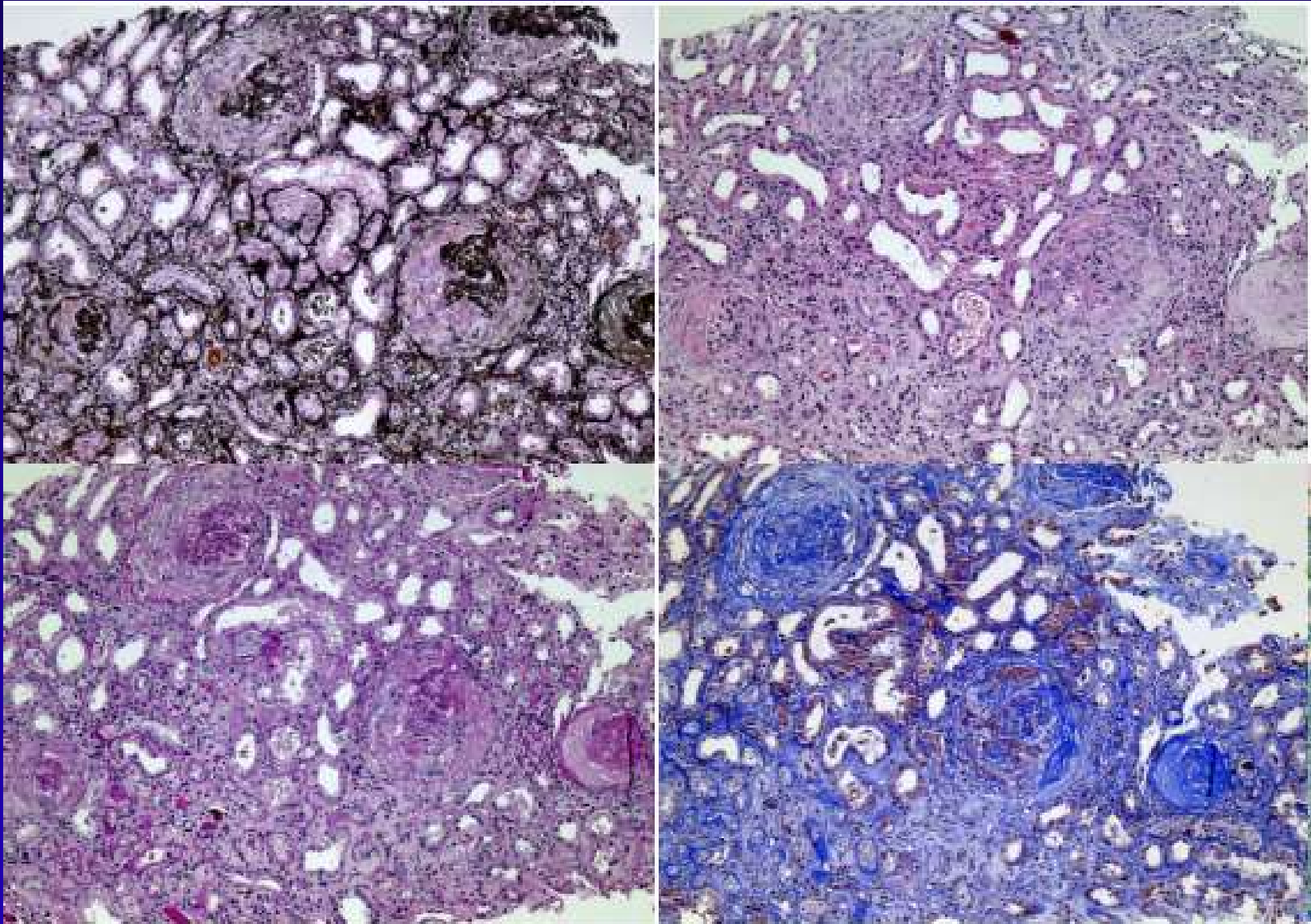
Comentários:

- À **Microscopia de Luz**, foram identificados **13 glomérulos**, dos quais **todos (100%) encontram-se globalmente esclerosados** e envolvidos por lesões crescênticas, sendo 9 crescentes fibrosos e 4 crescentes fibrocelulares, além de algumas alças com sinais de necrose, não se identificando glomérulos com alças capilares pèrvias. Há **acentuada fibrose intersticial (60-70%)** e **proporcional atrofia tubular**. Coexiste moderado e difuso infiltrado inflamatório granulomononuclear intersticial, além, de acentuado edema. Observam-se esparsos cilindros hemáticos e células espumosas preenchendo os túbulos.
- A reação por **Imunofluorescência** revela positividade de **padrão linear** de forte intensidade, destacando-se o IgG (+++/3+) nas alças capilares ao longo da membrana basal glomerular. Associa-se forte imunomarcacão de mesmo padrão para Kappa e Lambda. Presença de marcação em lesões crescênticas para Fibrinogênio. Os demais marcadores, que incluíram o IgA, C3, C1q e IgM, foram negativos.

COMPARTIMENTO GLOMERULAR



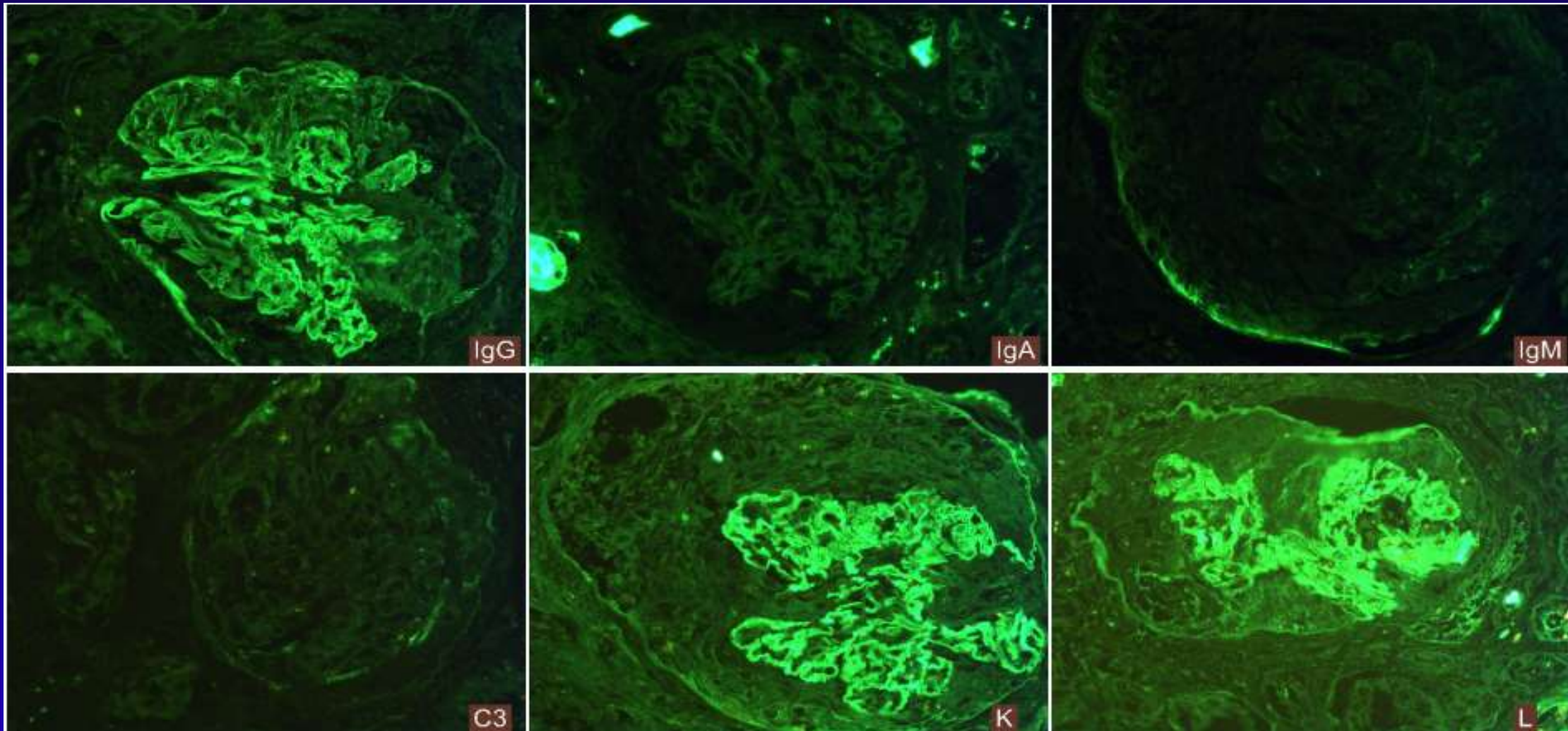
COMPARTIMENTO TÚBULO-INTERSTICIAL



MICROSCOPIA DE IMUNOFLUORESCÊNCIA

ANTICORPOS	DILUIÇÃO	RESULTADO	PADRÃO
IgG	1:40	Positivo +++/3+	Linear na membrana glomerular basal.
IgA	1:40	Negativo	-
IgM	1:40	Negativo	-
Fragmento de C3	1:40	Negativo	-
C1q	1:40	Negativo	-
Fibrinogênio	1:40	Negativo	-
Kappa	1:40	Negativo +++/3+	Linear na membrana glomerular basal.
Lambda	1:40	Negativo +++/3+	Linear na membrana glomerular basal.

MICROSCOPIA DE IMUNOFLUORESCÊNCIA



Síndrome de Goodpasture

- ✓ A SG acomete mais a raça branca, com predomínio discretamente maior no sexo masculino, com picos de incidência na 3ª e 6ª década de vida.
- ✓ Presença de anticorpos anti-membrana basal glomerular (anti-MBG) e de depósito destes anticorpos na membrana basal alveolar e glomerular.
- ✓ Um quarto dos doentes com SG apresentam ANCA positivo.
- ✓ Cursa com proteinúria e/ou hematúria, anasarca e hipertensão arterial sistêmica em decorrência de insuficiência renal aguda.
- ✓ Cursa também com sintomas pulmonares por hemorragia alveolar, incluindo dispneia, tosse e hemoptise.
- ✓ Tratamento inclui suporte ventilatório, quando necessário, pulsoterapia com corticoide, ciclofosfamida, hemodiálise e plasmaférese.

CONDUTAS E DESFECHO DO CASO:

- ✓ Internação em CTI;
- ✓ Hemodiálise;
- ✓ Pulsoterapia com metilprednisolona;
- ✓ Após pulsoterapia foi iniciado prednisona;
- ✓ Tratamento de pneumonia (LBA com Acinetobacter);
- ✓ Plasmaférese;
- ✓ Estava em programação de iniciar ciclofosfamida;
- ✓ Óbito em decorrência de insuficiência respiratória por hemorragia alveolar.