



CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIFACIG

FACULDADE DE MEDICINA

GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE: UM RELATO DE CASO

Bruna Aurich Kunzendorff

Manhuaçu

2021

BRUNA AURICH KUNZENDORFF

GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE: RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no
Centro Universitário UNIFACIG, como requisito
parcial à obtenção do título de Médico.

Área de Conhecimento: Clínica Médica.

Orientador: Dr. Célio Genelhu Soares

Banca Examinadora:

Aprovado em: ____/____/____

Manhuaçu
2021

GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE: RELATO DE CASO

Bruna Aurich Kunzendorff

Célio Genelhu Soares

Curso: Medicina Período: 11º Área de Pesquisa: Ciências da saúde

Resumo: A Granulomatose de com poliangeíte, ou granulomatose de Wegener, é uma vasculite sistêmica granulomatosa necrosante pauci-imune, idiopática e rara, que agride pequenas artérias dos tratos respiratórios superior e inferior e rins, causando necrose e granuloma. A prevalência global é de 23,7 a 156,5 casos por milhão de habitantes e a taxa de incidência anual é de 3 a 14,4 por milhão de habitantes. A sua causa ainda é incerta e multifatorial. O acometimento dos órgãos pela patologia causa diferentes graus de comprometimento da capacidade funcional, que limitam a qualidade de vida destes pacientes. O diagnóstico baseia-se no quadro clínico, no exame anatomo-patológico dos órgãos envolvidos e na positividade do C-ANCA, e o tratamento baseia-se em terapia imunossupressora, com melhora substancial da sobrevida e das complicações. Neste trabalho é relatado e discutido o caso de uma jovem do sexo feminino admitida no Hospital de referência da região, diagnosticada, de acordo com critérios clínicos e laboratoriais, com Granulomatose com Poliangeíte, evoluindo o quadro rapidamente apesar de ser instituído o tratamento apropriado.

Palavras-chave: Granulomatose com poliangeíte. Granulomatose de Wegener. Reumatologia. c-ANCA. Vasculite.

1. INTRODUÇÃO

A Granulomatose com poliangiite (GPA) é uma vasculite granulomatosa necrosante pauci-imune que afeta predominantemente pequenos vasos, sendo potencialmente letal. É uma doença rara, de etiologia multifatorial, e constitui importante diagnóstico diferencial das síndromes pulmão-rim (SOUZA et al., 2017; SANTANA et al., 2019). A prevalência global é de 23,7 a 156,5 casos por milhão de habitantes e a taxa de incidência anual é de 3 a 14,4 por milhão de habitantes. (SOUZA et al., 2017; SANTANA et al., 2019).

A idade média em que o diagnóstico ocorre é entre 40 e 60 anos, com diagnóstico médio de 41 anos, e não houve diferença na participação do gênero. GPA é raro entre negros e crianças. A causa ainda é incerta e pode ser multifatorial. Os agentes infecciosos podem participar da causa da doença por meio de mimetismo molecular. Existem relatos de ocorrências familiares, principalmente relacionadas ao HLA-DP e SERPINA, mas essa relação ainda não está clara (SANTANA et al., 2019; CORNEC et al; 2016; DANZA et al., 2017).

Dentre as manifestações clínicas são descritas a presença de manifestações gerais, como sudorese, emagrecimento e febre noturna, epistaxe, úlceras orais e nasais, artralgia, distúrbios respiratórios e lesão renal. Todas essas condições geram diferentes graus de comprometimento da capacidade funcional que limitam a percepção da qualidade de vida relacionada à saúde dos pacientes com essa condição (SANTANA et al., 2019; CORNEC et al; 2016; DANZA et al., 2017).

O diagnóstico baseia-se no quadro clínico, no exame anatomo-patológico dos órgãos envolvidos e na positividade do C-ANCA, e o tratamento baseia-se em terapia imunossupressora, em duas fases indução e manutenção - com melhora substancial da sobrevida e das complicações da GPA (SANTANA et al., 2019). O prognóstico está diretamente associado à intervenção medicamentosa, mas sabe-se que pacientes com acometimento renal e demanda por diálise, possuem prognóstico menos positivo. (FRANCO et al.; LIMA et al., 2015; SANTANA et al., 2019)

O objetivo desse estudo foi relatar e discutir o caso de uma paciente do sexo feminino admitida no Hospital de referência da região, diagnosticada, de acordo com critérios clínicos e laboratoriais, com Granulomatose com Poliangeíte, evoluindo o quadro rapidamente apesar de ser instituído o tratamento com corticoide e ciclofosfamida,

Portanto, por se tratar de uma doença rara, o presente estudo justifica-se pela importância da ampliação do conhecimento do quadro clínico, diagnóstico, evolução clínica e prognóstico, apresentando suas características principais. Este trabalho descreve um relato de caso de uma paciente com Granulomatose com Poliangeíte.

2. METODOLOGIA

O presente estudo aborda o tema Granulomatose com poliangeíte, um acometimento clínico raro, cujo diagnóstico permanece um desafio clínico. Para enobrecimento do estudo, que possui fins descritivos e exploratórios, realizou-se um levantamento de dados e detalhamento do caso clínico de uma paciente atendida pelo serviço médico do Hospital César Leite.

As informações foram obtidas por meio do prontuário e entrevista com a família do paciente que foram informados sobre o estudo e autorizaram sua publicação e divulgação, por meio do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Já as recomendações para elaboração do projeto foram seguidas e respeitadas segundo o parecer do NEP – Núcleo de Ensino e Pesquisa do Hospital César Leite que logo emitiu o parecer favorável e permitiu iniciar o processo de investigação em prontuários. As imagens analisadas respeitaram o sigilo e a relação médico-paciente e encontram-se no prontuário.

Para o referencial teórico foram utilizados 25 artigos científicos nacionais e internacionais, com data de publicação entre os anos 2016 e 2021, nas plataformas Google Acadêmico, Scielo e PubMed, usando as palavras-chaves Granulomatose de Wegener, Granulomatose com poliangeíte, c-ANCA, vasculites, onde serão obtidos dados a serem relacionados com o caso em estudo.

3. RESULTADOS E DISCUSSÃO DE DADOS

3.1. RELATO DE CASO

Paciente A.V.S.O, sexo feminino, 19 anos, natural de Manhuaçu-MG, estudante deu entrada na UTI-COVID com quadro de odinofagia e tosse produtiva com 11 dias de evolução, com piora nas últimas 24 horas acompanhado com o surgimento de máculas eritematosas pruriginosas em orelhas, mãos (FIGURA 1) e membros inferiores (FIGURA 2). Nega contato com paciente COVID positivo. Durante sua avaliação, foi evidenciado murmúrio vesicular diminuído em base pulmonar e sibilos difusos a direita.

FIGURA 1 – Lesões em membros superiores



Fonte: Arquivo pessoal, 2020.

FIGURA 2 – Lesões em Membros Inferiores



Fonte: Arquivo pessoal, 2020.

Foi realizado teste rápido de COVID-19 com resultado não reagente. O Raio-X de tórax apresentou infiltrado difuso em hemitórax direito e condensação em hemitórax esquerdo (FIGURA 3). A TC de tórax apresentou lesões fibróticas atípicas em ambos os pulmões com infiltrado em vidro fosco bilateral (FIGURA 4). Neste contexto, foi iniciado o protocolo para COVID-19.

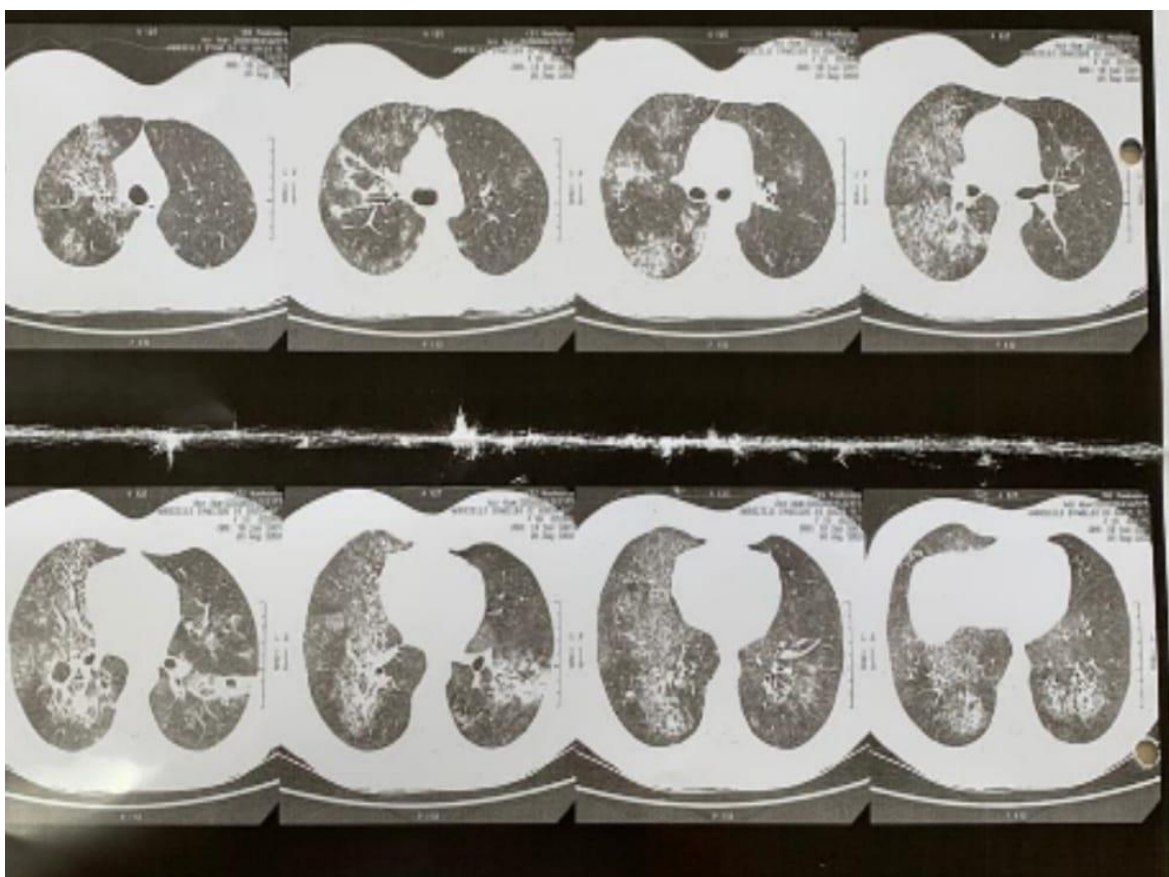
FIGURA 3 – Radiografia de tórax evidenciando infiltrado difuso em hemitórax direito e condensação em hemitórax esquerdo





Fonte: Prontuário do paciente, 2020

FIGURA 4 – Tomografia de tórax evidenciando lesões fibróticas atípicas em ambos os pulmões com infiltrado em vidro fosco bilateral





Fonte: Prontuário do paciente, 2020.

No dia seguinte, a paciente mantém queixa de dificuldade de se alimentar devido as úlceras em região bucal (FIGURA 5) além da dor em membros inferiores. Foi constatado durante o exame físico edema +/4 em membros inferiores e mãos e dor a manipulação das articulações. A conduta consistiu em Iniciar heparinização plena, hemotransfusão devido a anemia severa e solicitado exames laboratoriais reumatológicos

FIGURA 5 – Lesão ulcerada em região bucal (língua)



Fonte: Prontuário do paciente, 2020.

Ao longo da internação, foram realizados novos testes para COVID (PCR e teste rápido), todos não reagentes. Devido a isso a paciente foi transferida para UTI convencional, necessitando de CN (cateter nasal) 2 litros devido a dispneia e piora da ausculta respiratória. Foram avaliados os exames solicitados para investigação diagnóstica.

A dispneia e desaturação persistiram refratárias ao uso de máscara de ventury e VNI (Ventilação Não Invasiva) sendo realizado IOT (intubação orotraqueal). Além disso, houve piora das escórias renais com necessidade de hemodiálise e diminuição dos índices hematimétricos, necessitando de nova hemotransfusão.

Visto a evolução grave do caso ainda sem o diagnóstico, a equipe médica do hospital em questão se mobilizou e foram solicitados exames laboratoriais a fim de esclarecer a etiologia do quadro (TABELA 1). A partir do quadro clínico, resultados laboratoriais, e de imagem, foi definido Granulomatose de Wegener, e imediatamente instituído o tratamento com prednisona e pulsoterapia com metilprednisolona, uso de ciclofosfamida, além de tratamento geral e antibioticoterapia.

TABELA 1 – Exames laboratoriais usados para diagnóstico

EXAMES	RESULTADOS
Fator Reumatóide	260
Anticorpo antiproteinase PR3	61 UR/mL
p-ANCA	Não reagente
c-ANCA	Reagente 1:160
EAS	Hematúria (eritrócitos >5)

Fonte: Prontuário da paciente, 2021.

Mesmo com o tratamento, a paciente se manteve grave, com necessidade de novas hemodiálises, traqueostomia, hemotransfusões, evoluindo para melhora de forma lenta e progressiva. Após 67 dias de internação, já estável hemodinamicamente, lúcida, orientada, função renal recuperada, recebeu alta hospitalar com orientações de tratamento ambulatorial da comorbidades e acompanhamento com profissional especializado de reumatologia e nefrologia devido a danos renais e equipe multidisciplinar.

Após um mês de alta, a paciente retorna ao hospital com quadro de dor abdominal inferior, vômitos e prostração há dois dias. Em uso de prednisona, enalapril, sinvastatina, sertralina, adenosina. Durante a avaliação, foi constatado abdômen doloroso a palpação profunda em toda região inferior, com sinais de irritação peritoneal. Foram solicitados exames laboratoriais, constatando Hemoglobina 4mg/dl, leucocitose 48000mg/dl, Ureia 167mg/dl e Creatina 5,76mg/dl. Na TC abdômen houve sinais sugestivos de nível hidroaéreo intestinal e líquido livre na cavidade. Instituído tratamento, diálise e transfusão.

Em nova TC de abdômen com líquido perihepático e periesplênico e em fundo de saco. Na TC de Tórax apresentou derrame pleural.

Após nove dias de internação, houve descompensação do quadro com necessidade IOT e laparotomia exploradora, onde foi realizada colectomia total e enterectomia parcial com preservação de 15cm jejuno jejunostomia e fechamento coto retal, devido a isquemia mesentérica. A paciente evoluiu com distúrbios hematimétricos graves e persistentes, com petequias e sangramento importante, além da anasarca.

Devido à gravidade do caso, apesar de todas as medidas tomadas, a paciente evoluiu a óbito devido choque hemorrágico decorrente de CIVD devido ao quadro de isquemia mesentérica.

3.2 GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE

A Granulomatose com Poliangeíte (GPA) ou Granulomatose de Wegener, consiste numa vasculite autoimune associada a um distúrbio inflamatório sistêmico de etiologia ainda não completamente esclarecida. A doença tende a evoluir com a presença de vasculite de pequenas e médias artérias, arteríolas e capilares, acompanhada de lesões granulomatosas necrotizantes, principalmente no trato respiratório superior, inferior e nos rins (SANTOS *et al.*, 2017; SOUZA, *et al.*, 2017).

3.3 QUADRO CLÍNICO DA GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE

A GPA manifesta-se como uma doença sistêmica, exigindo atenção e cuidados, podendo lesar os sistemas circulatórios, urinários, cardíacos, respiratórios, otológicos, visão e sistema nervoso. O envolvimento de um grande número de órgãos aumenta a probabilidade de um pior prognóstico, com a elevação da mortalidade. Pode haver presença de manifestações sistêmicas inespecíficas, como febre, fadiga, perda de peso, cefaleia e mialgia (SANTOS *et al.* 2015; HOYOS PATINO, 2016).

O dano circulatório está relacionado à hipersensibilidade, causada pela presença de imunocomplexos e ligação de anticorpos a antígenos de superfície dos neutrófilos. Nesse caso, a resposta imune humoral com a ativação do sistema

complemento acaba por atingir a secreção de toxinas alérgicas e produtos inflamatórios. Esses fatores levam à progressão de pequenas vasculites arteriais e venosas, geralmente relacionadas à necrose (FRANCO *et al.*, 2015).

Os fatores envolvidos no sistema renal incluem hematúria, proteinúria e elevação da creatinina. Estima-se que até 85% dos pacientes de GP apresentam danos renais. Aproximadamente 20% dos pacientes apresentam doença renal no momento do diagnóstico e 80% dos pacientes desenvolverão durante o curso da doença, acompanhada de diminuição da taxa de filtração glomerular e hematúria. Portanto, o diagnóstico e a intervenção precoces são de grande importância no tratamento dessa condição, a fim de reduzir a possibilidade de progressão para insuficiência renal e agravar os sintomas iniciais. Dentre as doenças renais envolvidas, a glomerulonefrite necrotizante e a glomerulonefrite proliferativa apresentam maior incidência (HOYOS PATINO, 2016; PONTES *et al.*, 2019).

Quanto ao envolvimento cardíaco, as manifestações são diversas, com relatos de distúrbios de condução, pericardite, arterite coronariana, miocardite e doença valvar. Esse envolvimento é causado por vasculite necrosante infiltrante granulomatosa. Dentre as manifestações cardíacas mais comuns, destacam-se em ordem crescente de frequência: valvopatia, doença arterial coronariana, cardiomiopatia e pericardite (SANTOS *et al.* 2015).

O envolvimento do sistema respiratório com estenose subglótica é a manifestação mais comum da laringe, traqueia e brônquios. Outros achados de sintomas são dispneia e tosse. Portanto, a endoscopia respiratória ou broncoscopia é uma opção viável para detectar e monitorar possíveis complicações e danos às vias aéreas causadas pela GPA. Há relatos de hemorragia alveolar e nódulos pulmonares ocos, caracterizados por paredes espessas e irregulares, complicações das doenças respiratórias. Nódulos pulmonares na GPA geralmente têm centros necróticos, e infecções bacterianas secundárias podem ocorrer, levando à potencial gangrena úmida. A detecção de granulomas necrosantes com sinais de vasculite também fornece suporte para o diagnóstico de GPA (SANTOS *et al.* 2015; HOYOS PATINO, 2016; PONTES *et al.*, 2019).

As patologias mucocutâneas mais comuns são as púrpuras vasculares dos membros inferiores. Pode ainda haver presença de nódulos no tecido subcutâneo, pioderma gangrenoso, gengivite em framboesa e úlceras orais e / ou genitais. (GRECO *et al.*; LIMA *et al.*, 2015; HOYOS PATINO, 2016).

Patologias oculares e otológicas podem indicar sintomas iniciais de GPA. Nas doenças otológicas, a otite média é mais comum. Pode haver ainda deficiências auditivas, com ou sem a perda auditiva completa, destacando a importância de um otorrinolaringologista na equipe multidisciplinar de tratamento do paciente. O envolvimento ocular ocorre pela inflamação da órbita, muitas vezes iniciada nos seios maxilares ou etmoidais e análoga disseminação para os músculos extraoculares, com presença de dor, de característica unilateral ou bilateral, proptose e diplopia. Quanto aos aspectos histopatológicos do envolvimento orbital, é válido citar granulomas focais, depósito de colágeno, infiltrado inflamatório e necrose (FRANCO *et al.*, 2015; KUBAISI *et al.*, 2016; METE *et al.*, 2016; SANTANA *et al.*, 2019).

A GPA tem efeitos neurológicos, e cerca de 50% dos pacientes podem ter complicações neurológicas devido a lesões granulomatosas de pequenos vasos necróticas. Destacam-se entre as manifestações, geralmente causadas por granulomas, meningite da membrana basal, disfunção do lobo temporal e obstrução do seio venoso, além do comprometimento da função do nervo óptico, músculo

abdutor e nervo facial. Quanto ao sistema nervoso periférico, a neurite múltipla única e a polineuropatia sensório-motora simétrica desenvolvem-se com relativa rapidez, embora raras. Vale ressaltar que mesmo com intervenção farmacológica, os danos ao sistema nervoso ainda são graves (SANTOS *et al* 2015; HOYOS PATINO, 2016; SANTANA *et al.*, 2019).

Os achados radiológicos mais frequentes são infiltrados pulmonares e nódulos, estes geralmente múltiplos, bilaterais e com cavitação em cerca de 50% dos casos. A tomografia computadorizada de tórax revela áreas de consolidação e vidro fosco em até 50% dos casos e pode seguir diversos padrões (RIBEIRO *et al.*, 2019).

3.4 DIAGNÓSTICO DA GRANULOMATOSE COM POLIANGÉITE

De acordo com critérios clínicos, radiológicos, sorológicos e anatomopatológicos, o diagnóstico de GPA, aborda em grande parte as doenças do aparelho circulatório, respiratório e urinário. Um dos pontos principais é a biópsia do tecido, que contém evidências de vasculite, que se manifesta como inflamação granulomatosa que pode estar relacionada à necrose. Além disso, deve-se atentar à presença de inflamação oral ou nasal devido ao envolvimento do sistema respiratório, radiografia simples de tórax para nódulos, infiltrações fixas ou cavitações, e presença de hematúria microscópica, indicando envolvimento do Sistema urinário. Pacientes com dois desses quadros podem ter um diagnóstico com 88,2% de sensibilidade e 92% de especificidade para GPA em relação a outras vasculites semelhantes. Esse diagnóstico acompanha a recomendação da Academia Americana de Reumatologia (AAR), publicadas em 1990 (WOJCIECHOWSKA *et al.*, 2016; TEIXEIRA *et al.*, 2020).

Atualmente, podemos citar a evolução da sorologia, com destaque para o ANCA, que pode auxiliar no diagnóstico. O C-ANCA pode ser detectado por imunofluorescência indireta e ELISA. Os anticorpos estão presentes em uma grande proporção de portadores de GPA (PONTES, *et al.*, 2016).

TABELA 2 - Critérios de classificação para a granulomatose de Wegener (ACR 1990)

Inflamação oral ou nasal	Úlceras dolorosas ou não dolorosas; Descarga nasal purulenta ou sanguinolenta.
Alterações na radiografia de tórax	Radiografia de tórax com nódulos, infiltrados ou cavidades.
Anormalidades urinárias	Hematúria (eritrócitos >5); Cilindros hemáticos.
Biópsia com infiltrado granulomatose	Mudanças histológicas com infiltrado granulomatoso na parede de uma artéria ou em área perivascular ou extravascular (artéria ou arteríola).

Fonte: Elaborada pela autora com base em Generoso *et al.*, 2020.

3.5 TRATAMENTO E PROGNÓSTICO

A GPA não tem cura, porém o diagnóstico precoce e o tratamento adequado reduzem a progressão da doença e dos sintomas, melhora da qualidade e expectativa de vida. O tratamento eficaz do GPA deve incluir uma equipe multidisciplinar de profissionais médicos e especialistas, além de outros profissionais da área da saúde (YATES *et al.*, 2016; SOUZA *et al.*, 2017; SANTANA *et al.*, 2019).

Vale ressaltar a importância do diagnóstico e implementação de terapia imunossupressora precoce para reduzir a morbidade e mortalidade causadas por esta patologia. O tratamento de GPA pode ser dividido em dois tipos, sendo o primeiro é baseado na indução da remissão da doença, e a segunda é para manter a remissão (YATES *et al.*, 2016; SOUZA *et al.*, 2017; SANTANA *et al.*, 2019).

A abordagem é dividida em terapia de indução e de manutenção sendo a primeira prescrita para as formas ativas, tanto no início quanto em recidivas da doença. Seu objetivo é alcançar a remissão completa e evitar danos. Recomenda-se o emprego de glicocorticóides sistêmicos, com uso de prednisona em dose inicial de 0,5 -1 mg/kg/dia por uma a quatro semanas, seguida por sua redução lenta e gradativa. Essa terapia deve durar pelo menos seis meses e em alguns casos prolongando-se até dois anos. Em pacientes com envolvimento grave, pode-se optar por receber previamente três doses intravenosas de metilprednisolona, retornando posteriormente com a dose oral inicial. Também podem ser usados Anticorpos monoclonais, como rituximabe; quimioterapia como ciclofosfamida e metotrexato e agentes imunossupressores, como Azatioprina e micofenolato de mofetil (SBR, 2017).

Portanto, trata-se de uma patologia que varia de acordo com cada paciente, e a terapêutica deve de ser individualizada, devido as manifestações clínicas, a sua tolerância aos fármacos e a severidade da patologia. Esta patologia é bastante complexa, variável e rara; tornando-se cada vez mais importante as investigações neste âmbito (PONTES, *et al.*, 2016; SOUZA *et al.*, 2017; SANTANA *et al.*, 2019).

4. CONCLUSÃO

A granulomatose com poliangite é uma doença rara, e o seu diagnóstico é um desafio para o médico devido à diversidade de manifestações clínicas e a forma de apresentação. A hipótese diagnóstica sobre esta patologia deverá surgir na presença de sintomas relacionados com acometimento das vias aéreas superiores, inferiores e renal. A paciente do relato, apesar do diagnóstico e tratamento instituído, evoluiu de forma desfavorável.

A falta de especificidade dos sintomas pode atrasar o diagnóstico da GPA em forma insidiosa e elevar a morbimortalidade em suas formas agudas. Portanto, ressalta-se a necessidade de ser realizado novas pesquisas, ampliando a informação para que o diagnóstico seja feito de forma mais precoce possível para instituir o tratamento imunossupressor, com o objetivo de fazer a doença regredir e reduzir a morbi-mortalidade da doença.

5. REFERÊNCIAS

A GRECO, *et al.* Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis. **International Journal Of Immunopathology And Pharmacology**, v. 29, n. 2, p. 151-159, 18 dez. 2015. SAGE Publications. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/0394632015617063> Acesso em: 21 fev. de 2021.

BOUGEA, Anastasia *et al.* Atualização das manifestações neurológicas das vasculitides e das doenças do tecido conjuntivo: revisão de literatura. **Einstein (São Paulo)**, São Paulo, v. 13, n. 4, p. 627-635, Dez. 2015. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1679-45082015000400627&lng=en&nrm=iso Acesso em: 21 fev. de 2021.

CORNEC, Divi *et al.* ANCA-associated vasculitis — clinical utility of using ANCA specificity to classify patients. **Nature Reviews Rheumatology**, v. 12, n. 10, p. 570-579, 28 jul. 2016. Springer Science and Business Media LLC. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27464484/>. Acesso em: 21 fev. de 2021.

D'ANZA, Brian *et al.* Sinonasal Imaging Findings in Granulomatosis with Polyangiitis (Wegener Granulomatosis): a systematic review. **American Journal Of Rhinology & Allergy**, v. 31, n. 1, p. 16-21, jan. 2017. SAGE Publications. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.2500/ajra.2017.31.4408?&icid=int.sj-abstract.citing-articles.2> Acesso em: 21 fev. de 2021.

FRANCO, Cybelle Moreno Luize *et al.* Nodular scleritis and granulomatous polyangiitis (Wegener) mimicking tuberculosis. **Rev. bras.oftalmol.**, Rio de Janeiro, v. 74, n. 2, p. 106-109, abr. 2015. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-72802015000200106&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 21 fev. de 2021.

GENEROSO, Alana Barroso *et al.* Granulomatose com poliangiite: relato de caso com acometimento oral. **Hu Revista**, [S.L.], v. 46, p. 1-6, 31 ago. 2020. Universidade Federal de Juiz de Fora. Disponível em: <https://periodicos.ufjf.br/index.php/hurevista/article/view/30171>. Acesso em: 21 fev. de 2021.

HOYOS PATINO, Simón. Granulomatosis con poliangeítis: actualización y conceptos claves. **Rev Cuba Reumatol**, La Habana, v. 18, n. 1, p. 36-44, abr. 2016. Disponível em: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962016000100007&lng=es&nrm=iso. Acesso em: 21 fev. de 2021.

KUBAISL, Buraa *et al.* Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's disease): an updated review of ocular disease manifestations. **Intractable & Rare Diseases Research**, v. 5, n. 2, p. 61-69, 2016. International Research and Cooperation

Association for Bio & Socio-Sciences Advancement (IRCA-BSSA). Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27195187/>. Acesso em: 21 fev. de 2021.

LIMA, Alexandre Moretti de *et al.* Granulomatosis with polyangiitis, a new nomenclature for Wegener's Granulomatosis - Case report. **An. Bras. Dermatol.**, Rio de Janeiro, v. 90, n. 3, supl. 1, p. 101-103, jun. 2015. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962015000700101&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 21 fev. de 2021. <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20153455>

METE, Alper *et al.* Bilateral acute angle-closure glaucoma as a first presentation of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). **Arq. Bras. Oftalmol.**, São Paulo, v. 79, n. 5, p. 336-338, Out. 2016. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27492016000500336&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 21 fev. de 2021.

Pontes, Carla Daniele Nascimento *et al.* **Granulomatose de wegener em paciente jovem** – Relato de Caso. Revista Eletrônica Acervo Saúde, n. 19, p. e243, 10 jan. 2019. Disponível em: <https://acervomais.com.br/index.php/saude/article/view/243> Acesso em: 21 fev. de 2021.

SOUZA, Alexandre Wagner Silva de *et al.* Recomendações da Sociedade Brasileira de Reumatologia para a terapia de indução para vasculite associada à ANCA. **Revista Brasileira de Reumatologia**. 2017. v. 57, n. 2, p. 484-496. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbr/a/Dv3TGzwRWwxqYgp4Ww3j3XJ/?lang=pt>. Acesso em: 21 fev. de 2021.

RIBEIRO, Beatriz Castro *et al.* Granulomatose com poliangiite: relato de caso. **Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba**, v. 20, n. 4, p. 230-233, 14 mar. 2019. Portal de Revistas PUC SP. Disponível em: <https://revistas.pucsp.br/index.php/RFCMS/article/view/34736/pdf>. Acesso em: 21 fev. de 2021.

SANTANA, Leonardo Fernandes e *et al.* Granulomatose com poliangiite. **Revista de Medicina**, v. 98, n. 3, p. 208-215, 22 jul. 2019. Universidade de São Paulo Agência USP de Gestão da Informação Acadêmica (AGUIA). Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/revistadc/article/view/155541>. Acesso em: 21 fev. de 2021.

SANTOS, Aline dos *et al.* Apresentação e Evolução Atípicas da Granulomatose de Wegener: relato de caso. **Revista Ciências em Saúde**, v. 5, n. 3, p. 53-67, 2015. Revista Ciências em Saúde. Disponível em: https://redib.org/Record/oai_articulo2835312-apresenta%C3%A7%C3%A3o-e-evolu%C3%A7%C3%A3o-at%C3%ADpicas-da-granulomatose-de-wegener-relato-de-casootypical-presentation-evolution-wegener%27s-granulomatosis-case-report. Acesso em: 21 fev. de 2021.

SANTOS, Laryssa Passos Sarmiento *et al.* Defeitos do sistema de condução cardíaca e complicações de taquicardia ventricular sustentada em paciente com granulomatose com poliangiite. Um relatório de caso e revisão de literatura. **Rev.**

bras. ter. intensiva, São Paulo, v. 29, n. 3, pág. 386-390, setembro de 2017. Disponível em <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-507X2017000300386&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 28 de fevereiro de 2021.

TEIXEIRA, Natália da Conceição Nunes da Silva *et al.* Abordagem da Granulomatose com Poliangeíte: a propósito de um caso clínico. **Gazeta Médica**, p. 381-385, 30 dez. 2020. Academia CUF. Disponível em: https://www.gazetamedica.pt/extras/wp-content/uploads/2020/10/Artigo7_Ahed-v2.pdf. Acesso em: 21 fev. de 2021.

WOJCIECHOWSKA, Joanna *et al.* Granulomatosis With Polyangiitis in Otolaryngologist Practice: a review of current knowledge. **Clinical And Experimental Otorhinolaryngology**, v. 9, n. 1, p. 8-13, 7 mar. 2016. Korean Society of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4792240/>. Acesso em: 21 fev. de 2021.

YATES, M *et al.* EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. **Annals Of The Rheumatic Diseases**, [S.L.], v. 75, n. 9, p. 1583-1594, 23 jun. 2016. BMJ. Disponível em: <https://ard.bmj.com/content/annrheumdis/75/9/1583.full.pdf>. Acesso em: 21 fev. de 2021.

ANEXO 1 – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO



HOSPITAL CÉSAR LEITE

Praça Dr. César Leite, 383 - Centro - Manhuaçu - MG

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

O (a) senhor (a) Algecil Tereza Oliveira está sendo consultado (a) no sentido de autorizar a utilização de dados clínicos, que se encontram em sua ficha de prontuário médico, para apresentação do mesmo em encontro médico científico como "Relato de caso". Nosso objetivo é discutir as características de sua patologia em meio científico, em função das particularidades de apresentação de sua doença e metodologia de diagnóstico.

A sua autorização é voluntária e a recusa em autorizar não acarretará qualquer penalidade ou modificação na forma em que é atendida pelos médicos assistentes e pesquisadores. Os pesquisadores irão tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. O relato de caso estará à sua disposição quando finalizado. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a sua permissão. O senhor (a) não será identificado (a) em nenhuma publicação.

Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, e a outra ficará com o (a) senhor (a).

Eu, Algecil Tereza Oliveira, portador (a) do documento de Identidade MG-22.470-698 fui informado (a) a respeito do objetivo deste estudo, de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações.

Telefone para contato:



HOSPITAL CÉSAR LEITE

Praça Dr. César Leite, 383 - Centro - Manhuaçu - MG

Declaro que autorizo a utilização de dados clínico-laboratoriais de meu caso. Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Manhuaçu 16 de dezembro de 2020.

<u>Thaís de Jesus Teixeira Oliveira</u>	<u>16/12</u>
Nome	Assinatura participante
	Data

<u>Bruna Azevedo Kunguê</u>	<u>16/12</u>
Nome	Assinatura pesquisador
	Data

<u>Leomanda Alves Lima</u>	<u>16/12</u>
Nome	Assinatura testemunha
	Data

ANEXO 2- AUTORIZAÇÃO DO NEP



HOSPITAL CÉSAR LEITE

Praça Dr. César Leite, 383 - Centro - Manhuaçu - MG

SOLICITAÇÃO DE PRONTUÁRIOS PARA FINS ACADÊMICOS

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO	
PRECEPTOR: <u>Alexandre S. Bifano</u>	CRM: <u>59620</u>
PROFISSÃO: <u>MÉDICO</u>	
CURSO: <u>MEDICINA</u>	
ATIVIDADE DESENVOLVIDA NO HOSPITAL: <u>Médico</u>	
E-MAIL: <u>Alexandre.bifano@hotmail.com</u>	Telefone: () - _____

O profissional acima descrito solicita liberação do(s) prontuário(s) do(s) paciente(s) Gequiel
Peçanha Góes e Andréia Tomilde de Souza
Alencar

para desenvolvimento de atividade acadêmica abaixo descrita: Realização de
Trabalho de conclusão de curso (TCC).

TERMO DE COMPROMISSO

Eu, Alexandre S. Bifano, profissional responsável pela atividade acima descrita e pelo(s) discente(s) abaixo assinado(s) (se for o caso), comprometo-me em caráter irrevogável, utilizar os dados do prontuário citado, **EXCLUSIVAMENTE PARA FINS ACADÊMICOS**, não podendo ser utilizados para **nenhum outro fim** (como por exemplo: eventos científicos e publicações), como também concordo quanto à garantia da plena confidencialidade de todos os dados nele contidos e preservar integralmente o anonimato do paciente.

DATA: <u>12/10/2021</u>	
ASSINATURA DO PROFISSIONAL:	
ASSINATURA DO(S) DISCENTE(S)	
<u>Priscila Aníbal Romão de Sá</u>	
<u>Roberto Bernardo de Sá</u>	

AUTORIZADO

DR. LUIS CLAUDIO MENDES VALLE
Diretor Técnico CRM-MG 22.587
Hospital César Leite

Assinatura e Carimbo Responsável do NEP

**SOLICITAÇÃO/AUTORIZAÇÃO
ACESSO AO PRONTUÁRIO MÉDICO
PARA FINS ACADÊMICOS**

MTR.NEP.002
Pág.: 1/1

SOLICITANTE	
NOME COMPLETO: <u>Alexandre S. Bifano</u>	MATRICULA:
PROFISSÃO: <u>Médico</u>	CURSO:
E-MAIL: <u>Alexandre S. Bifano</u>	TEL.: ()
ATIVIDADE DESENVOLVIDA NO HCL: <u>Médico</u>	

PRONTUÁRIOS SOLICITADOS		
NOME DO PACIENTE	DATA DA ALTA HOSPITALAR	MÉDICO RESPONSÁVEL
<u>Gequiel Bezerra Garcia</u>	<u>08/12/2020</u>	<u>Alexandre</u>
<u>Andréia Evonilde de Souza Oliveira</u>	<u>09/12/2020</u>	<u>Ademilson</u>

Outras informações:

JUSTIFICATIVA
<u>Utilização dos dados clínicos para elaboração de TCC.</u>

TERMO DE COMPROMISSO
Eu, <u>Alexandre S. Bifano</u> , profissional responsável pela atividade acima descrita e pelo(s) discente(s) abaixo assinado(s) (se for o caso), comprometo-me em caráter irrevogável, utilizar os dados do(s) prontuário(s) citado(s) EXCLUSIVAMENTE PARA FINS ACADÊMICOS , não podendo ser utilizado para nenhum outro fim (como por exemplo: eventos científicos e publicações), salvo nos casos que o paciente autorizar expressamente a publicação através de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Comprometo-me ainda quanto à garantia da plena confidencialidade de todos os dados nele contidos e preservar integralmente o anonimato do paciente.
Manhuaçu <u>12</u> de <u>junho</u> de <u>2021</u>
Assinatura do Profissional Solicitante

PARTICIPANTES	
NOME COMPLETO	ASSINATURA
<u>Bruno André Kumbenderff</u>	<u>[Assinatura]</u>
<u>Roberto Pezavski Velloso Fomero</u>	<u>[Assinatura]</u>

Observação: Todos os participantes envolvidos na utilização de dados de prontuários de pacientes devem assinar o termo de compromisso com a privacidade e a confidencialidade dos dados utilizados.

AUTORIZAÇÃO	
☒ DEFERIDO ☐ DEFERIDO C/ RESTRIÇÕES ☐ INDEFERIDO	Data: <u>03/03/2021</u> NEP
Justificativa (para o caso de deferimento com restrições ou indeferimento):	

AUTORIZADO

DR. LUIS CLAUDIO MENDES VALLE
Diretor Técnico CRM-MG 22.687
Hospital César Leite