



## Granulomatose de Wegener

Análise de dois casos que tiveram evolução clínico-radiológica satisfatória, após início de terapia com corticóide e ciclofosfamida

██████████  
José Carlos de Barros Cachapuz \*  
João Cláudio Barroso Pereira \*\*

### RESUMO

Relato de dois casos de Granulomatose de Wegener, confirmados pela histopatologia, sendo que um dos casos apresentou títulos de anticorpo antineutrófilos citoplasmáticos, C-ANCA >1:10 e ambos tiveram evolução clínico-radiológica satisfatória após uso de corticóide e ciclofosfamida.

### ABSTRACT

The authors relate two cases of Wegener's disease confirmed by histopathology and in one of the cases the C-ANCA value was >1:10. In both cases the result of treatment with corticosteroid and cyclophosphamide was satisfactory.

**Palavras-chaves:** Infiltração granulomatosa, necrose coagulativa, cavidades múltiplas com paredes espessadas, nódulos coalescentes pulmonares, anticorpos antineutrófilos citoplasmáticos, Granulomatose de Wegener, GW, ciclofosfamida, corticóide.

**Key-words:** Necrotizing granulomatous vasculitis, multiple nodular infiltrates, cavitations, serum Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies (ANCA), cyclophosphamide, corticosteroid.

### Granulomatose de Wegener

Descrita por Friederic Wegener em 1936, doença de etiologia desconhecida composta pela tríade de vasculite granulomatosa necrosante do trato respiratório superior e inferior, glomerulone-

frite pauci imune segmentar e focal e graus variáveis de vasculite de pequenos vasos <sup>(1,2)</sup>.

Pode ocorrer em qualquer idade, sendo a faixa etária mais comum entre 30 e 50 anos, excepcional abaixo dos 15 anos e 1, 5 vezes mais freqüen-

\*Chefe do Serviço de Pneumologia do Hospital Geral de Jacarepaguá, médico do Hospital Estadual Santa Maria

\*\* R2 de Pneumologia do Hospital Geral de Jacarepaguá, plantonista do Hospital Municipal Nelson de Sá Earp-Petrópolis

**Colaboradores:** Ryssia Alvarez Florião, médica dermatologista do Hospital Geral de Jacarepaguá, mestra em dermatologia pela UFRJ, membro da Sociedade Brasileira de Dermatologia; Isabel Maria Lopes, staff de pneumologia do Hospital Geral de Jacarepaguá, Diretora Médica do Hospital Estadual Santa Maria, mestra em pneumologia pela UFRJ; Raquel Villela B. Piller, staff de pneumologia do Hospital Geral de Jacarepaguá e Santa Maria e médica do Município do Rio; Carminda Campanate Ribeiro, staff de pneumologia do Hospital Geral de Jacarepaguá; Ana Cristina Belsito, médica residente R2 de clínica médica do Hospital Geral de Jacarepaguá; Carlos Renan, médico intensivista do Hospital Geral de Jacarepaguá; Rogério Bartholo, médico pneumologista do Hospital Geral de Jacarepaguá.

Agradecimentos especiais à Dra. Ryssia Alvarez Florião, dermatologista do HGJ, pela sua gentil colaboração nas fotos, elaboração e revisão do trabalho e também ao Dr. Salomão Assis Gerech pelo auxílio prestado na revisão do artigo.

**Endereço para contato:** João Claudio B. Pereira - Rua Dona Cecília, 16 casa 5 - Rio Comprido - 20251-010 - Rio de Janeiro - RJ.  
Artigo recebido para publicação no dia 31/05/1999 e aceito no dia 18/06/1999, após revisão.

te em homens do que mulheres, nas quais a forma localizada da doença é mais freqüente. Há predomínio na raça branca. Ao contrário do acometimento renal que é tardio, progressivo e inexorável, a doença pode ser reversível graças ao tratamento precoce. As manifestações nasosinusais e pulmonares geralmente abrem o quadro, porém sem paralelismo com a gravidade da doença. Mesmo sendo considerada uma glomerulonefrite pauci imune, em cerca de 40% dos casos há depósitos de imunocomplexos a nível alveolar, glomerular e presença de vasculites, porém tais comprovações permanecem no âmbito de investigação <sup>(2)</sup>.

### Patologia e imunologia

No envolvimento do trato respiratório superior e inferior, observam-se respectivamente: lesões necróticas focais agudas em cavidades nasais, seios paranasais, boca e lesões focais disseminadas pelo parênquima pulmonar. Há predomínio de infiltrado leucocitário e células gigantes tipo Langhans. Algumas vezes ocorre necrose acentuada que leva a desintegração granular total do tecido e do fundo levando a aparência de tubérculo.

Estas lesões evoluem para fibrose progressiva e organização. As lesões pulmonares, geralmente pequenas, podem sofrer transformações em focos de consolidação maiores que chegam até mesmo a cavitariar. As anormalidades macroscópicas das vias aéreas são observadas com regularidade pela broncoscopia: a nível da traquéia e brônquios encontram-se ulcerações, estenoses, pseudotumores, metaplasia escamosa, tecido de granulação e granulomas difusos <sup>(3,4)</sup>.

Em relação a histopatologia, vários granulomas em paliçada, com nidus de núcleo necrótico e fibrina são envolvidos por histiócitos. Em torno destes granulomas pode haver células gigantes multinucleares. Tecido granulomatoso difuso e granulomas em paliçada podem obstruir um brônquio maior e levar a um colapso lobar.

A nível renal, a glomerulonefrite necrosante associada a crescentes focais e difusas e lesões granulomatosas de vasos renais podem estar presentes. Uma glomerulonefrite necrotizante segmentar com múltiplas crescentes é característico da patologia, porém não a diagnóstica. Há alguns depósitos de imunocomplexos a nível glomerular, visualizados pela imunofluorescência ou microscopia eletrônica.

Os anticorpos antineutrófilos citoplasmáticos (ANCA) pertencem a uma família de anticorpos que reagem a proteínas do interior de grânulos azurofílicos dos neutrófilos e lisossomas dos monócitos e são encontrados no soro de pacientes com vasculites necrotizantes sistêmicas <sup>(5)</sup>.

Os dois tipos básicos de ANCA são: C-ANCA, específicos que reagem contra proteinase-3, considerada o auto antígeno de Wegener; e P-ANCA específico para mieloperoxidase. Ocorrem não somente na GW, mas também em outras formas de vasculites como: poliangeíte microscópica, síndrome de Churg-Straus, poliarterite nodosa, Lúpus Eritematoso Sistêmico, glomerulonefrites necrotizantes pauci-imunes, infecção fúngica pela cromomycose, colangite esclerosante primária e glomerulonefrite rapidamente progressiva. A positividade dos anticorpos é importante para o diagnóstico da doença, defervescência de sua atividade e predição da reativação <sup>(5)</sup>.

A mieloperoxidase produzida pelos leucócitos fixa-se a superfície do epitélio, estimulando o sistema complemento e aderência de polimorfonucleares. Os auto-anticorpos contra mieloperoxidase se fixam a ela, ligada ao endotélio, levando a vasculites e glomerulonefrites ANCA POSITIVO. Mononucleares infiltrantes e células locais produzem in situ, TNF-alfa, IL1beta e receptor de IL2 que participam também no mecanismo da formação da vasculite <sup>(5)</sup>.

### Quadro clínico

O envolvimento do trato respiratório superior é mais freqüente nos seios nasais com acometimento do soalho da órbita, destruição da cartilagem nasal produzindo a deformidade do "nariz em sela" ou "binóculo de teatro". Pode haver rinorréia purulenta, secreção serosanguinolenta com odor fétido, epistaxe, impactação mucóide, congestão nasal, otite média, mastoidite e estridor devido a estenose subglótica. Além dos seios nasais há lesões em ordem decrescente de ocorrência no septo nasal, úvula, laringe subglótica e traquéia. Nem sempre se encontram vasculites na biópsia de mucosa dos seios da face e vias aéreas superiores.

Emagrecimento, febre, perda de peso e anorexia como sintomas genéricos são freqüentes. Podem existir proptose unilateral ou bilateral, esclerite com olho vermelho, púrpuras, disestesias e neuropatias periféricas de pares cranianos.

A tosse constante e pouco produtiva, dispnéia, dor torácica e hemoptises recorrentes se destacam

como queixas respiratórias mais observadas. Com a evolução da doença, mialgias, artrites, erupções cutâneas papulo-necróticas, ocorrendo simetricamente nas extremidades, geralmente nos joelhos e cotovelos, lesões nodulares ulceradas ou não e vasculites podem ocorrer.

O envolvimento renal pode se desenvolver em  $\frac{3}{4}$  dos casos, não causando sintomas até que o diagnóstico seja estabelecido. Varia desde anormalidades urinárias assintomáticas até glomerulonefrite progressiva fulminante, levando a insuficiência renal em meses ou semanas <sup>(1,2,6)</sup>.

Em um estudo de 85 pacientes, durante 21 anos, Fauci descreveu que os pulmões foram os órgãos mais afetados na GW (94%), seguidos dos seios paranasais (91%), rim (85%), articulações (67%), nariz/nasofaringe (64%), ouvidos (61%), olhos (58%), pele (45%), SNC (22%), coração (12%). A insuficiência renal se apresentou em apenas 11% da série de Fauci. Foi difícil discernir o envolvimento inflamatório dos seios paranasais das infecções que se sobrepõe <sup>(6)</sup>.

### Exames laboratoriais

Pode haver anemia normocítica, normocrômica, leucocitose leve, VHS e proteína C reativa aumentada trombocitose e elevação discreta do complemento sérico. O VHS é útil no acompanhamento da atividade da doença, particularmente durante o tratamento. Escórias nitrogenadas podem estar elevadas. O exame do sedimento urinário invariavelmente contém hemácias com ou sem leucócitos e cilindros hemáticos. A proteinúria também pode ser vista, embora síndrome nefrótica seja incomum.

### Radiologia

Os achados radiológicos mais comuns são: infiltrados intersticiais e ou alveolares, atelectasias, nódulos com broncograma aéreo massas pulmonares ovais e redondas, com diâmetro oscilando entre 1 a 9cm.

As lesões cavitárias podem ter paredes espessas ou finas, dependendo de quanto material necrótico seja expectorado.

As cavidades múltiplas podem mimetizar tuberculose. Em geral, as lesões não são estáticas e surgem novas ao mesmo tempo que outras estão se resolvendo, deixando cicatrizes lineares.

Há em alguns casos, aumento de linfonodos mediastinais e hilares, associado a consolidação pulmonar e ou lobo colapsado, devido a obstrução endobronquica, além de discretos derrames pleurais e opacificação do seio paranasal, pneumotórax e estenose subglótica.

### Diagnóstico

Baseia-se principalmente no quadro clínico, positividade na sorologia para ANCA e confirmação histopatológica das lesões, o mesmo se for o caso, pela biópsia pulmonar a céu aberto <sup>(1,2)</sup>.

Geralmente, as biópsias das lesões cutâneas, mastóide, nariz e cartilagem auricular fecham o diagnóstico, sem necessidade de biópsias pulmonares. Os testes positivos para ANCA, maior ou igual a 1:10, são virtualmente diagnósticos, se os achados clínicos forem consistentes com GW.

A relação do título de C-ANCA com a atividade da doença ainda não está totalmente estabelecida. Alguns dados anteriores sugerem que o valor do título é útil para monitorizar atividade e curso clínico. Todavia os testes negativos não excluem este diagnóstico, especialmente nos pacientes que tenham GW limitada, das quais mais de 30% podem ter resultados negativos. Nestes o resultado pode ser encontrado com base em achados patológicos <sup>(2)</sup>.

A presença de vasculite tem sido freqüentemente considerada essencial para diagnóstico da doença.

As lesões cutâneas se apresentam no estágio inicial da doença em cerca de 25% dos pacientes e durante o desenvolvimento da doença em metade dos casos. A lesão oval ocorre em grande número de pacientes e são semelhantes ao trato respiratório, com ulcerações principalmente no palato, mucosa bucal e gengivas. O pioderma gangrenoso acompanha a GW e pode as vezes ser a primeira manifestação da doença, responde bem a terapia com corticóide e imunossupressor <sup>(7)</sup>.

### Tratamento

Glicocorticóide e ciclofosfamida conseguem remissão quase completa em 75% dos pacientes e parcial em 15%. A média de vida dos pacientes que não foram tratados fica em torno de 5 meses, aproximadamente 85% dos pacientes morrem dentro de 1 ano e 90% morrem em 2 anos <sup>(1,2,6,8)</sup>.

O tratamento combinado aumenta chance de infecções severas risco de neoplasias de bexiga e inclusive linfomas. Segundo o protocolo do "National Institutes of Health" da América, a ci-

clofosfamida (2mg/kg/dia) deve ser mantida por um ano completo, até após remissão <sup>(8)</sup>.

A dose de prednisona (1mg/kg/dia) inicialmente estipulada, deve ser aos poucos reduzida após melhora dos sintomas e dos aspectos radiológicos.

O acompanhamento radiológico foi mais sensível para indicar o sucesso terapêutico, a curto prazo, quando comparado aos títulos de C-ANCA. As radiografias de tórax mostram uma tendência inicial de desaparecimento das lesões em média de até sete dias, após início do tratamento imunossupressor apropriado <sup>(8)</sup>.

Normalizaram em cerca de 11 a 43 dias, após terapia com ciclofosfamida e corticóide ter iniciado. Caso não fosse obtida melhora radiográfica, deveria ser questionado superinfecção bacteriana ou imunossupressão insuficiente.

A detecção do C-ANCA foi o melhor parâmetro para monitorar a atividade da doença e o seu curso a médio e longo prazo. A diminuição de seu título, indica sucesso terapêutico.

Uma vez suspeitada clinicamente a Granulomatose de Wegener, não deve haver hesitação para iniciar terapia imunossupressora com corticóide e ciclofosfamida, apesar de seus riscos.

O achado de antígenos p/ANCA no escarro em diversas infecções respiratórias sensibilizariam anticorpos ocultos desencadeando a GW. Esta hipótese confirma a base do efeito benéfico de certos antibióticos no controle desta patologia. Em alguns casos o sulfametoxazol e trimetropim deve ser fornecido até remissão completa da doença, e utilizado para doenças mínimas, sem nenhum comprometimento renal <sup>(1,2)</sup>.

O diagnóstico diferencial por métodos de imagem se faz principalmente com o Granuloma de Linha Média e a Reticulose de Linha Média. O primeiro se caracteriza por um processo mais agudo e destrutivo, poupando rins e pulmões e o outro se associa ao linfoma de células T disseminado.

### Caso número 1

JGM, 40 anos, branco, frentista, casado, natural de MG, residente na Taquara, RJ, admitido com queixa de rouquidão, lesões cutâneas nos membros inferiores com edema e dor no MIE e dispnéia.

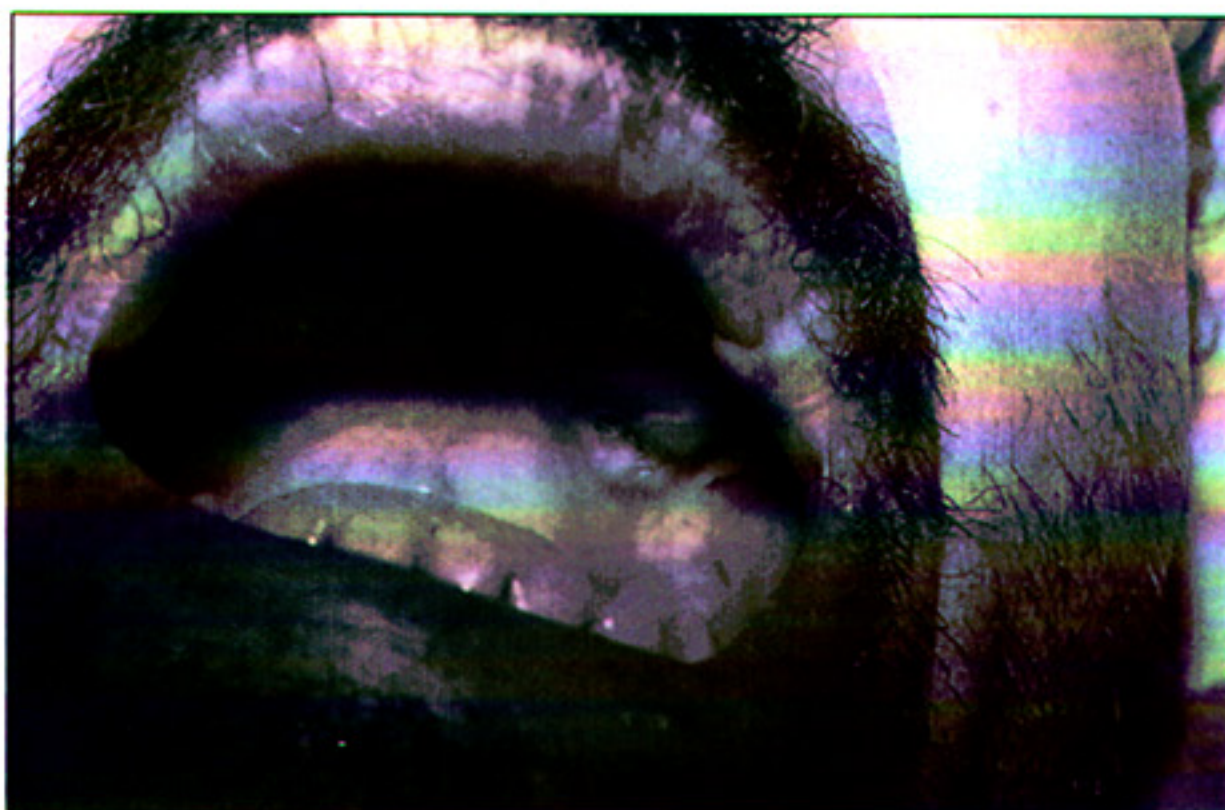
Paciente referia desde início de março de 1997, dispnéia aos médios e pequenos esforços, dor pleurítica, tosse com expectoração amarelo esbranquiçada, rouquidão acentuada, cursando com hipertermia e aparecimento de lesões cutâneas

as erosadas, ulceradas e com crostas centralizadas em membros inferiores, sugerindo vasculite, estando algumas inclusive com pústulas.

Relatou também edema, dor e rubor no MIE com empastamento da panturrilha ipsilateral.

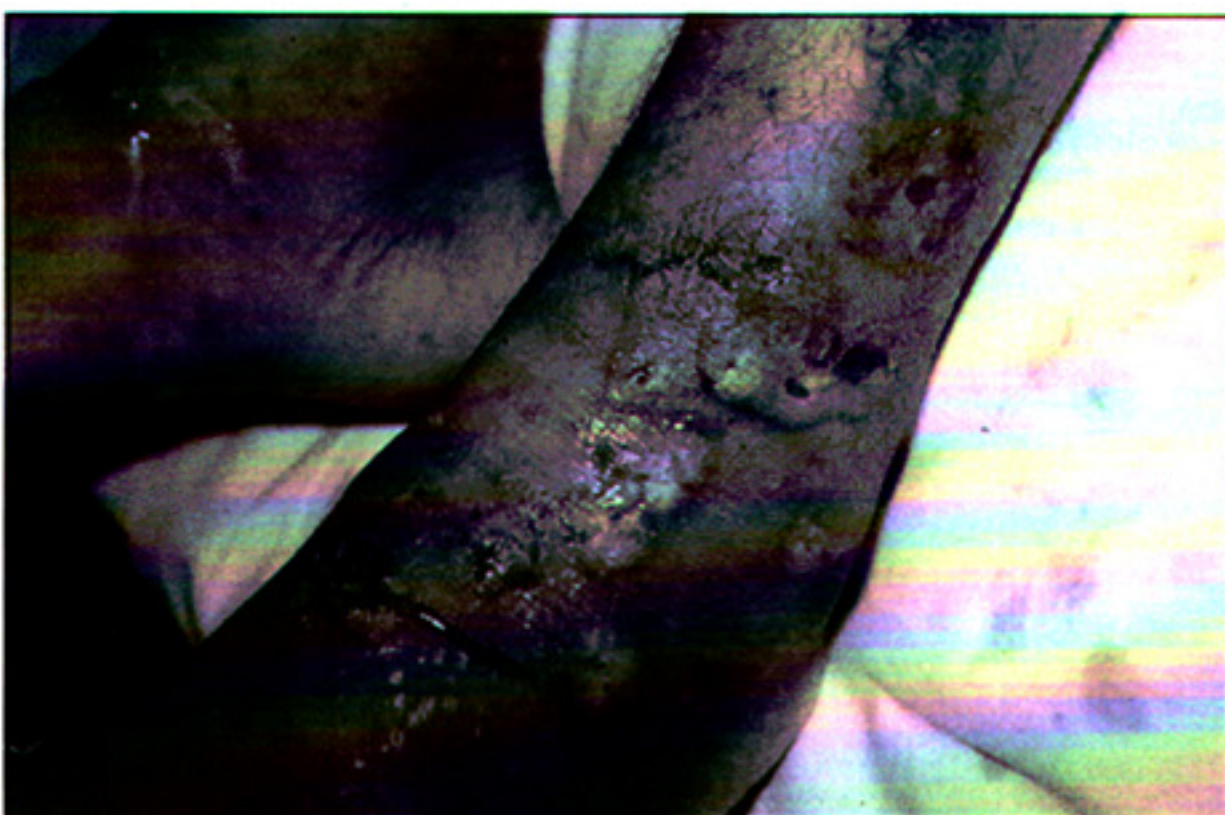
Tinha passado de internação neste nosocômio, no período de 30/10/96 a 27/11/96, para esclarecimento de febre vespertina de 02 a 03 meses de evolução, associadas a rouquidão, cansaço, emagrecimento e dores torácica, lombar e nos membros inferiores.

O raio-X de tórax mostrou inicialmente, imagem para-hilar esquerda sugestiva de massa. Os exames complementares apresentaram-se dentro da normalidade. A broncoscopia realizada revelou formação infiltrante na região subglótica, cujo histopatológico demonstrou metaplasia típica e atípica com presença de células gigantes tipo Langhans.



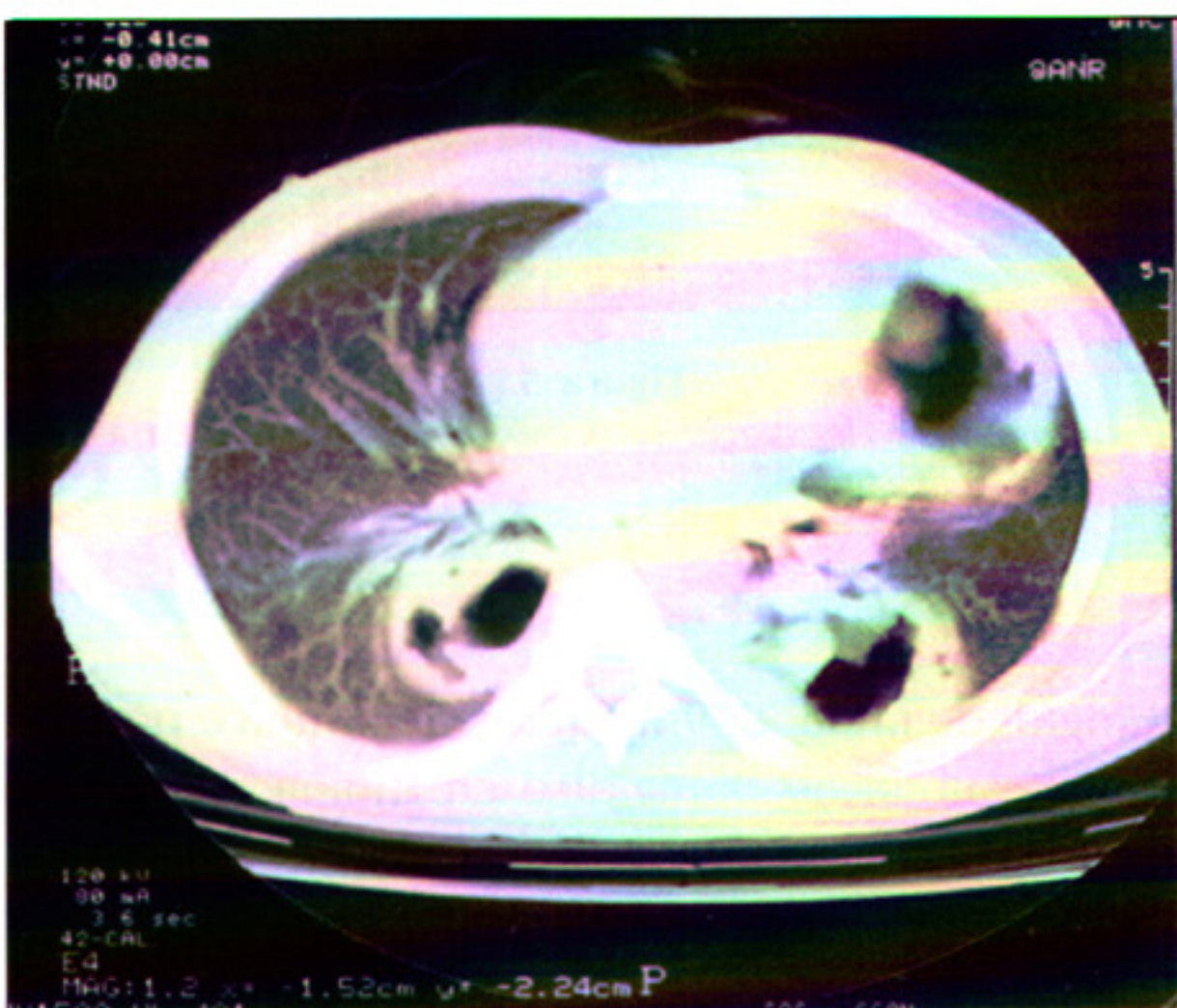
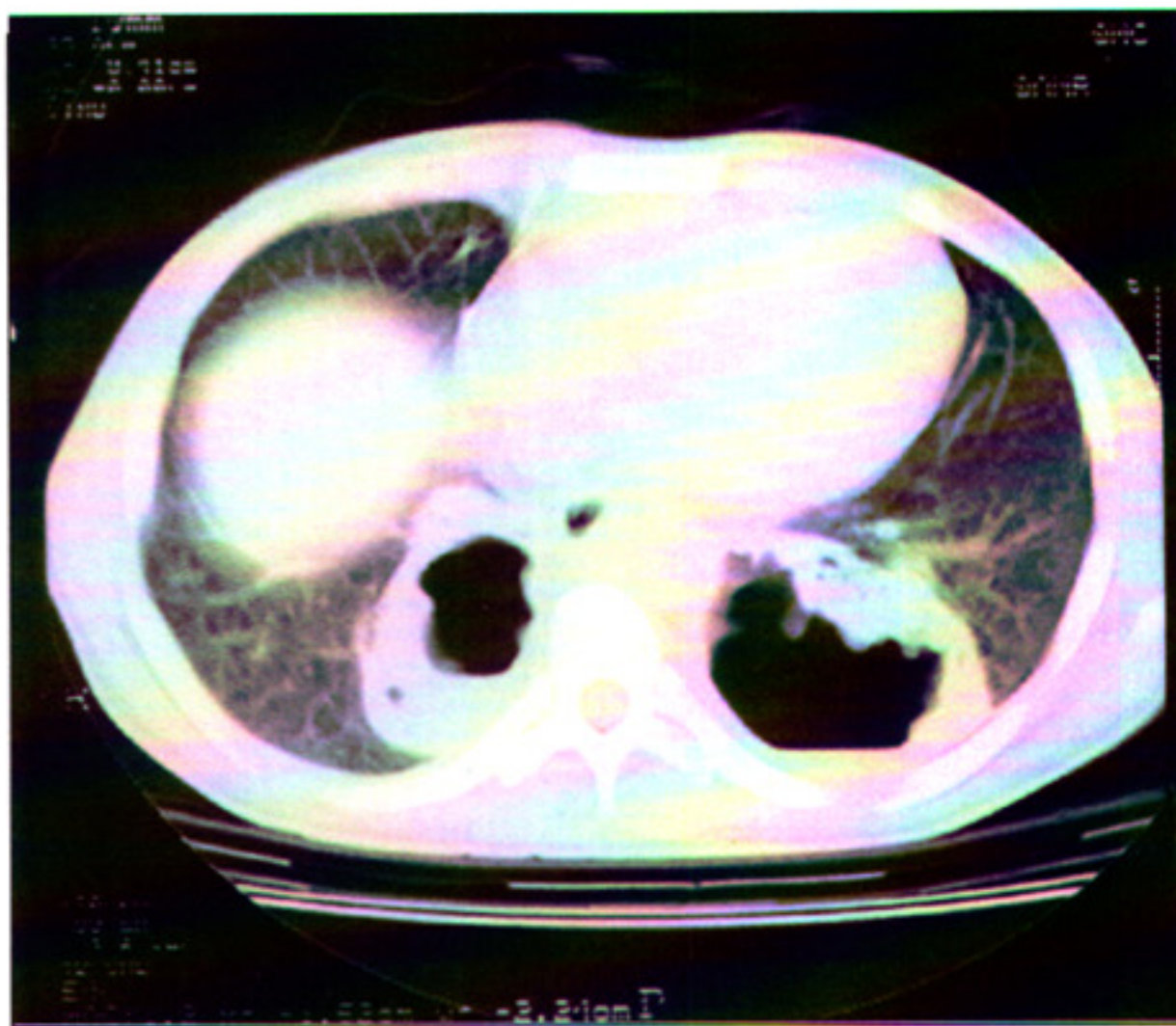
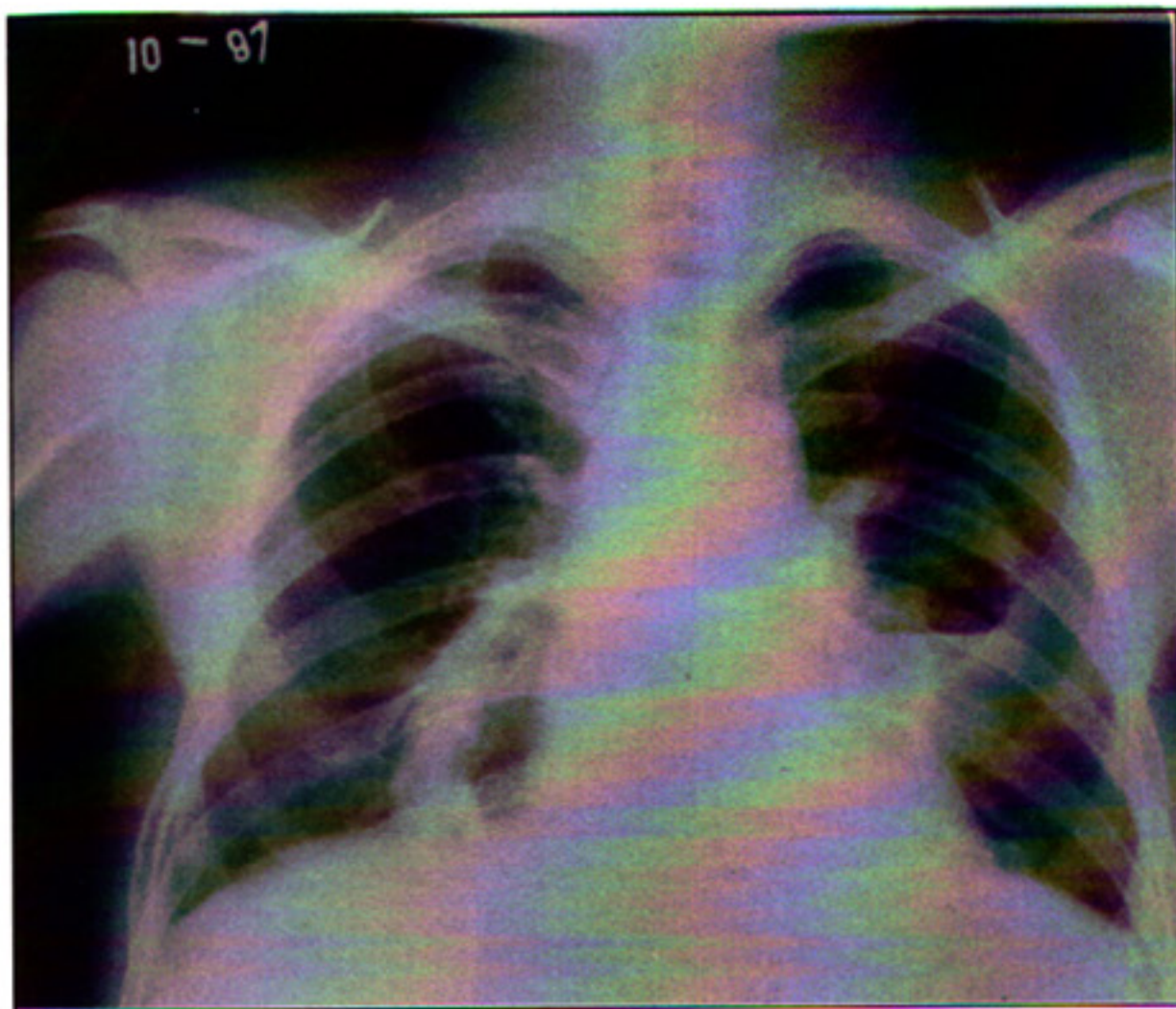
**Figura 1**

Granulomatose de Wegener (Caso 1): lesão ulcerada no palato. Foto gentilmente cedida pela Dra. Ryssia A. Florião.



**Figura 2**

Granulomatose de Wegener (Caso 1): pioderma gangrenoso nos membros inferiores. Foto gentilmente cedida pela Dra. Ryssia A. Florião.



**Figura 3**

Granulomatose de Wegener (Caso 1): lesões cavitárias em ambos hemitórax (três fotos) na fase inicial.

Evoluiu com melhora dos sintomas, recebendo alta. Foi medicado com esquema RIP, prednisona 60mg, para diminuir o risco de estenose cicatricial das vias aéreas, além de sintomáticos.

Negou doenças comuns da infância, alergias medicamentosas, transfusões sanguíneas e uso de drogas. Foi tabagista importante, cerca de 02 a 03 maços de cigarro por dia durante 30 anos, parou de fumar em agosto de 96.

Ao exame físico: paciente apresentava-se hemodinamicamente estável, hipocorado, acianótico, anictérico, emagrecido dispnéico com presença de lesões cutâneas de base eritematosa, erosadas, ulceradas, sendo que algumas possuíam crosta central firmemente aderida. Outras lesões tinham pústulas ou secreção purulenta castanho-amarelada, localizadas nos membros inferiores.

No exame da cabeça e pescoço destacavam-se lesões ulceradas no palato. Não apresentou alterações cardíacas, e o murmúrio vesicular estava diminuído à esquerda, com roncus difusos bilateralmente. O abdômen se encontrava com peristalse preservada, flácido, doloroso com fígado palpável a 3cm do rebordo costal direito, espaço de Traube livre. Nos membros inferiores além das lesões descritas, havia flogose bilateral e trombose venosa profunda no MIE.

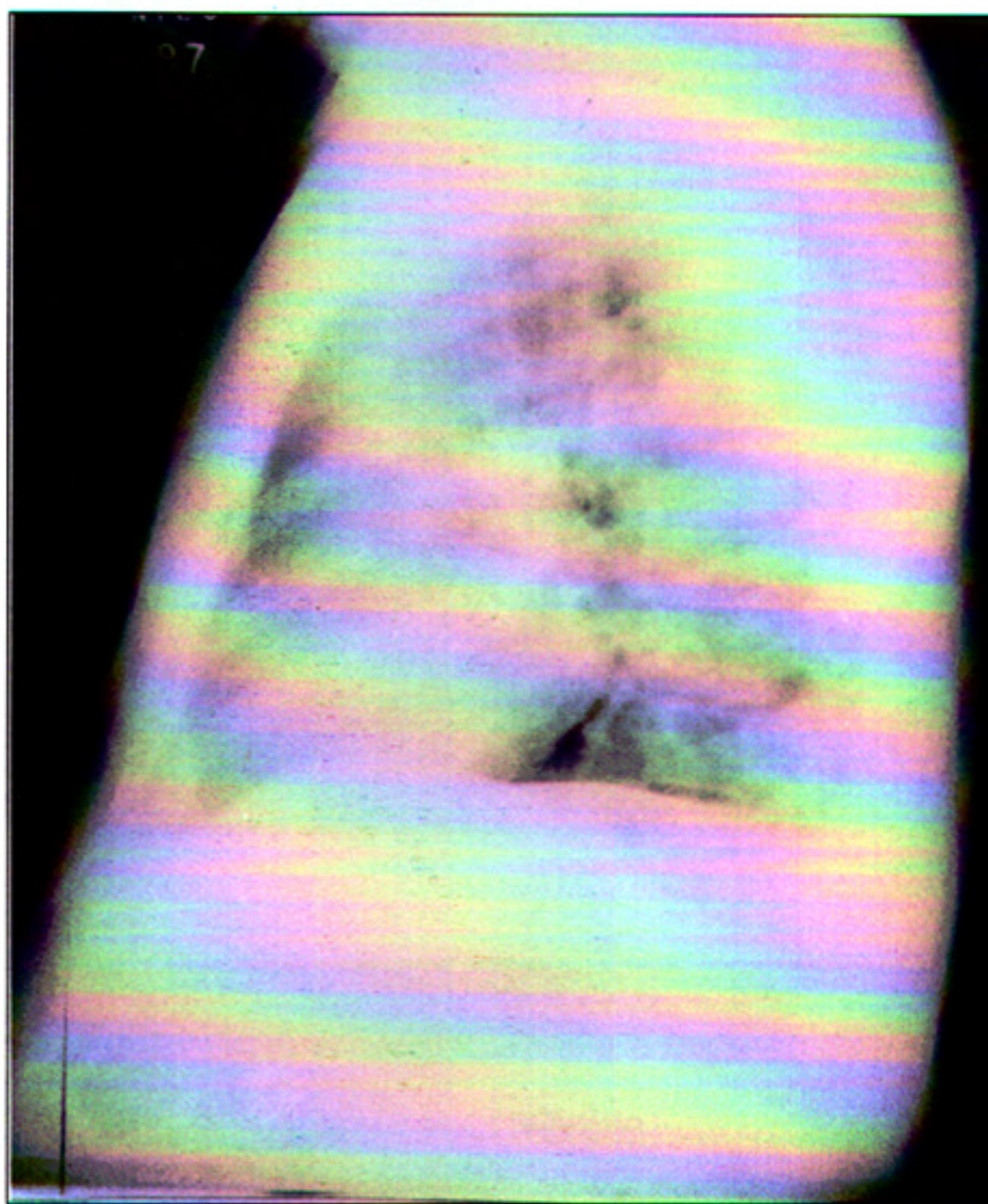
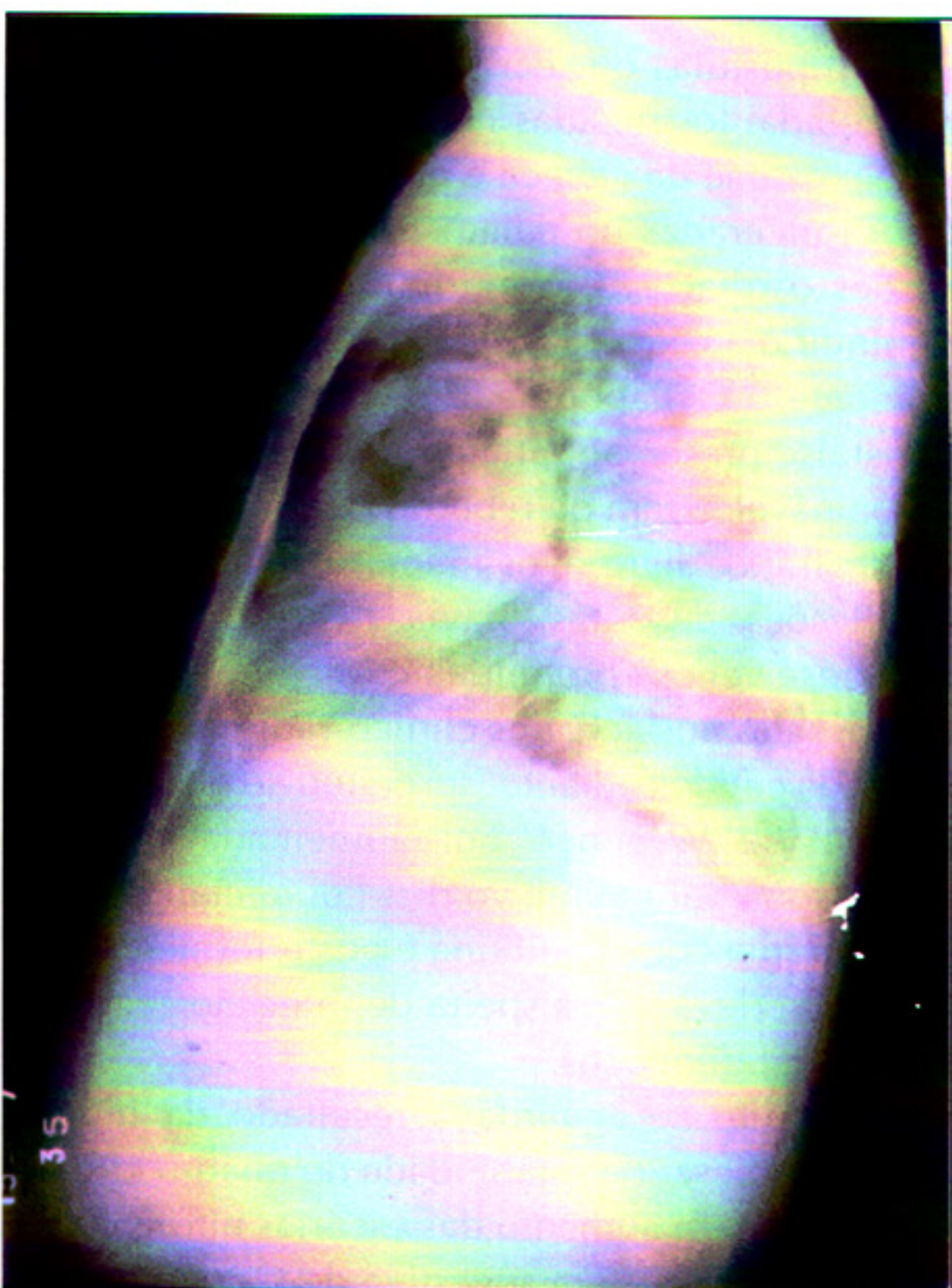
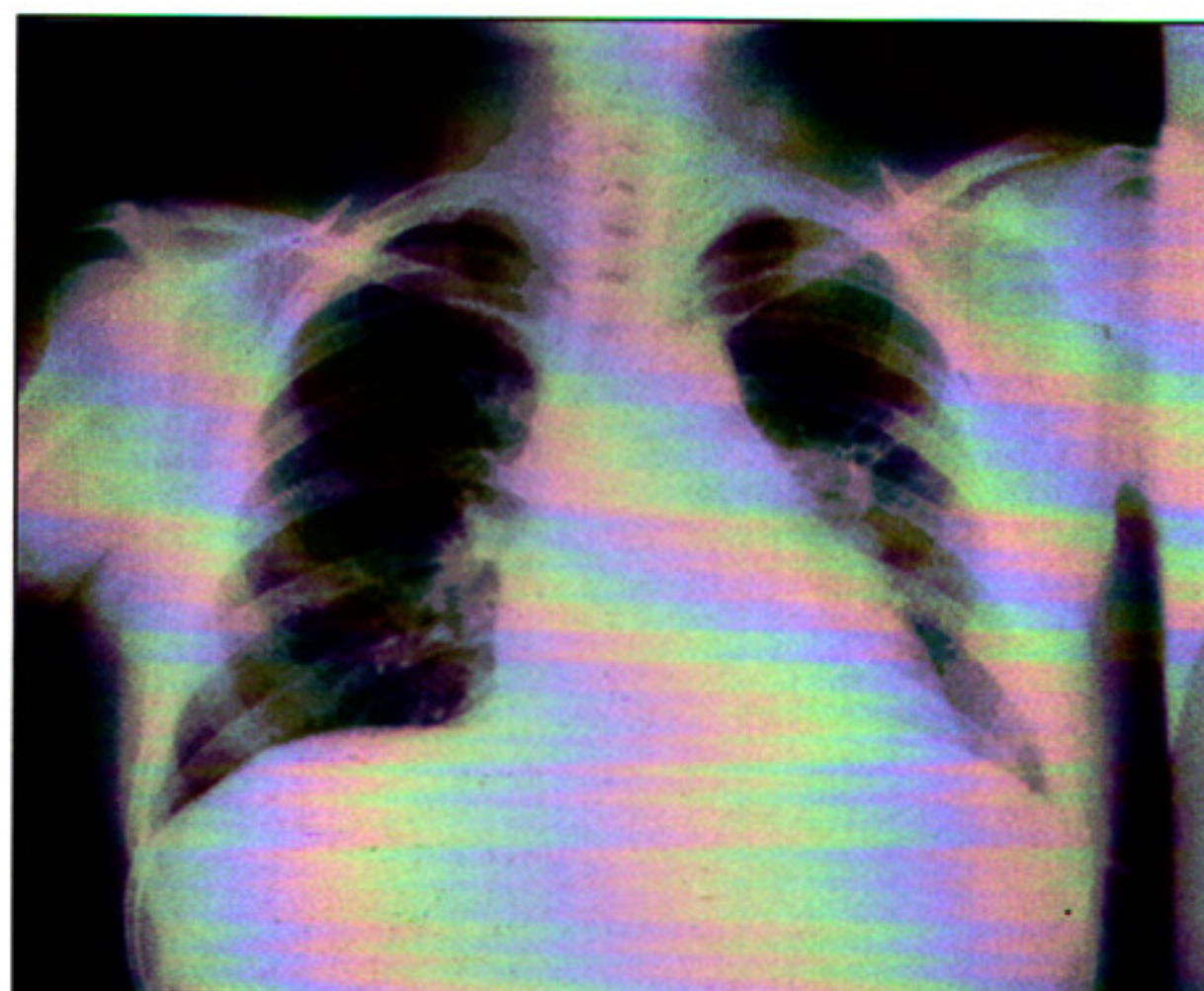
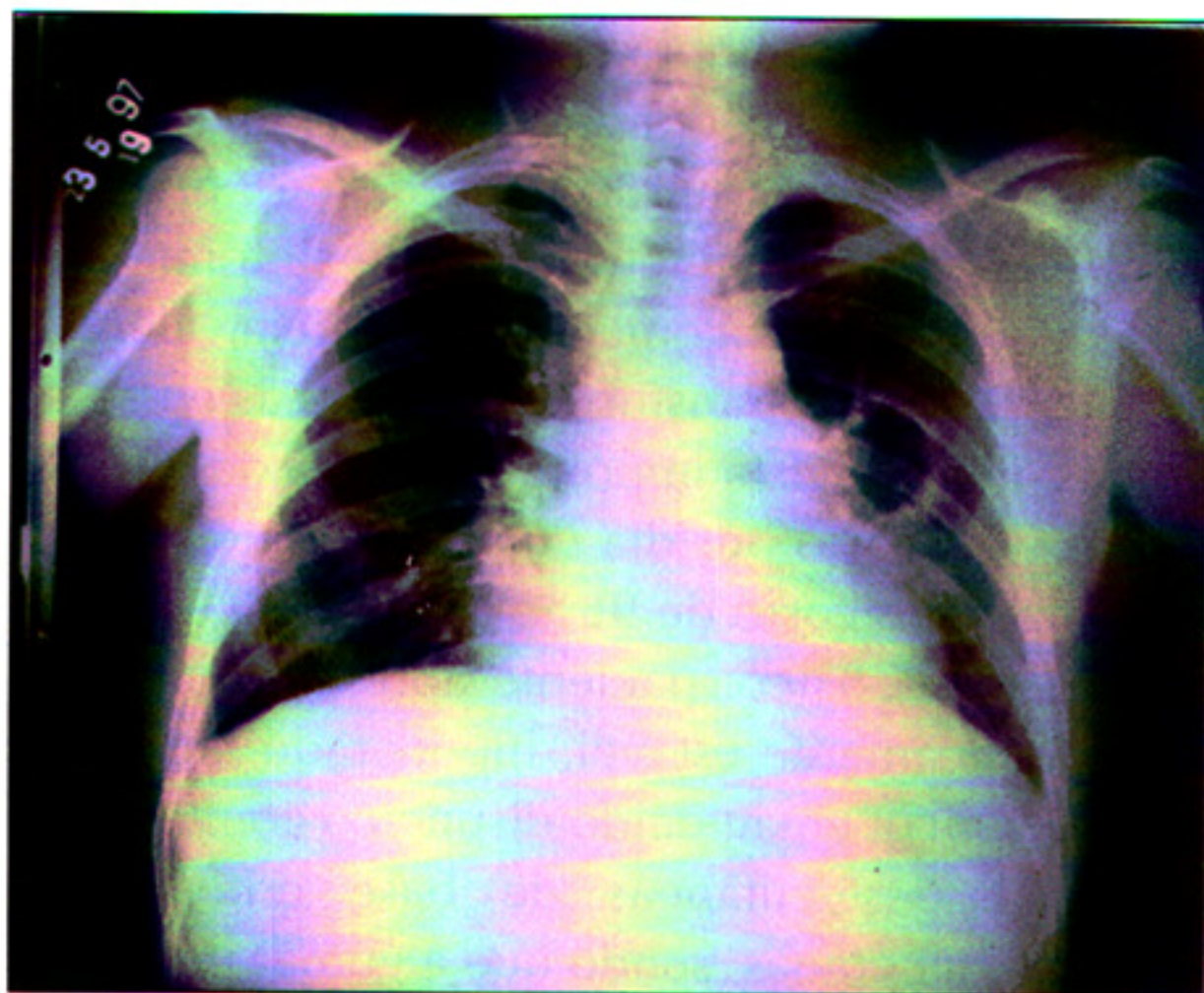
Baseado nos achados clínico-radiológicos, que serão discutidos adiante, suspeitou-se de Granulomatose de Wegener. Foi aumentada dose de prednisona para 80mg vo dia. Foi iniciado antibioticoterapia com cefalotina e posteriormente com oxacilina devido a suspeita de infecção secundária por estafilococos.

Enquanto se aguardava resultado da biópsia cutânea, apesar da estabilidade do quadro clínico, houve discreto aumento das escórias nitrogenadas e como a doença era sugestiva de GW, iniciou-se ciclofosfamida 100mg vo dia (2mg/Kg/peso).

Evoluiu com acentuada melhora das lesões, cicatrização de algumas, redução do processo agudo, do eritema, úlceras e crostas e do empastamento das panturrilhas, melhora da expectoração amarelada, rouquidão e inclusive ganhou peso.

Recebeu alta em 12 de maio para acompanhamento ambulatorial, com 40mg de prednisona e 100mg de ciclofosfamida por via oral e antiácidos.

Foi reinternado em setembro deste ano devido a infecções em seios paranasais, sendo tratado com clindamicina ev.



**Figura 4**

*Granulomatose de Wegener (Caso 1): lesão cavitária em terço médio de HTE (já em fase de regressão, devido ao tratamento combinado com ciclofosfamida e corticóide).*

**Figura 5**

*Granulomatose de Wegener (Caso 1): lesões cavitárias em fase de cicatrização.*

Atualmente se mantém em acompanhamento ambulatorial com 100mg de ciclo fosfamida e 10mg de prednisona vo diários. Os exames laboratoriais são normais. Rx de tórax com cicatrização das lesões.

Os exames complementares mostraram 29.400 leucócitos com 12 bastões e 70 neutrófilos, 24 hematócrito, 75 de VGM, 25 HGM e 33 CHGM,

46mg/dl de uréia; 0,9mg/dl de creatinina e posteriormente uréia de 85mg/dl e creatinina de 1,3mg. LDH de 445U/l; 89U/l de gama GT; 204U/l de fosfatase alcalina; 2,2gr de albumina 5,6 de proteínas totais; 100% de TAP; 0,8 de PTT. Anti- HIV negativo e C-ANCA >1/10.

**Broncoscopia** realizada no período da internação revelou laringe com formação granulomatosa,

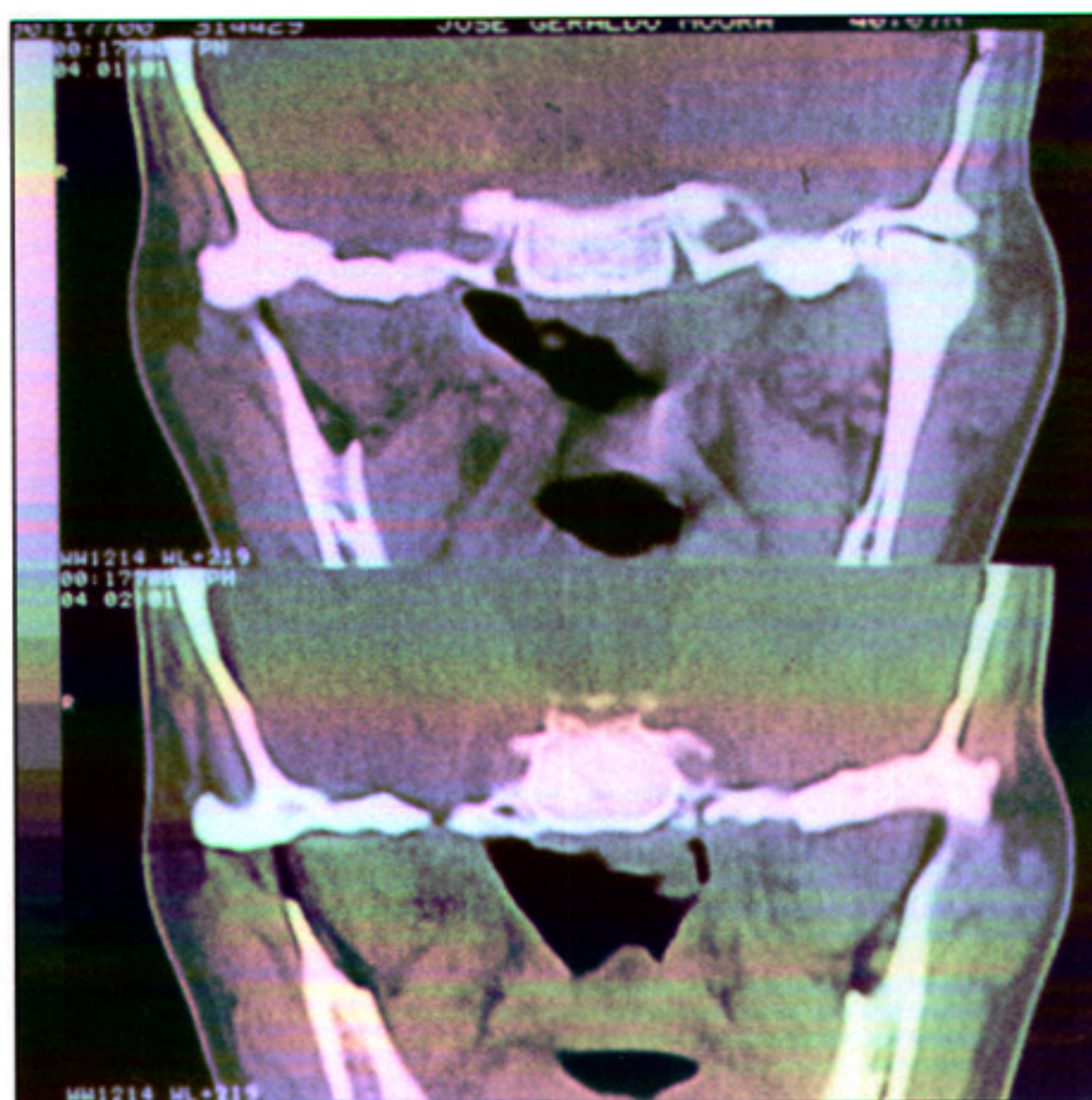
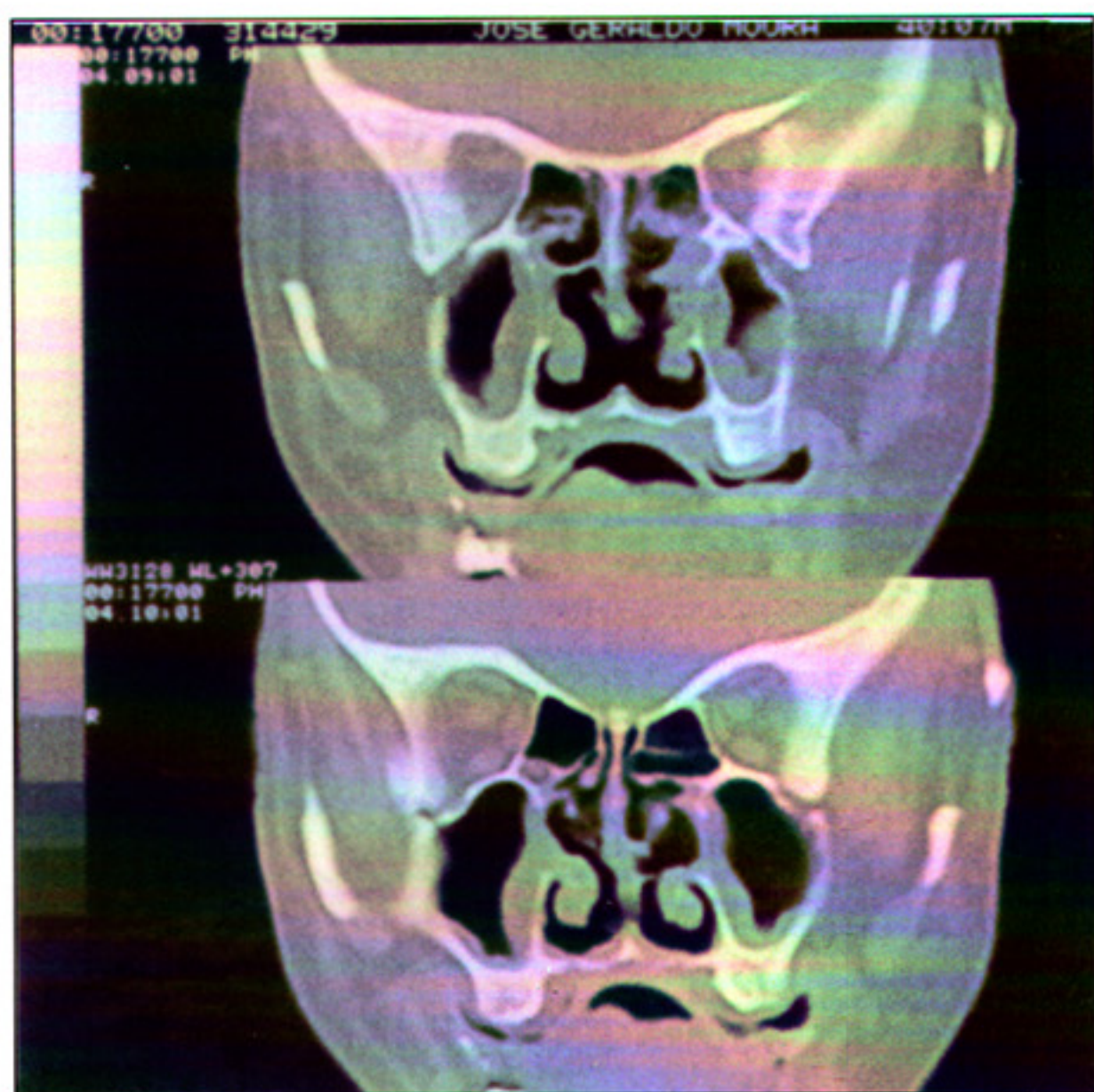


Figura 6

Granulomatose de Wegener (Caso 1): tomografia computadorizada dos seios da face revelando espessamento dos seios.

comprometendo comissura posterior e corda vocal esquerda. Fenda glótica estava reduzida, a traquéia irregular com aspecto inflamatório crônico e infiltrado que reduzia luz traqueal. Foi colhida secreção, porém por dificuldade técnica não foi conseguida biópsia.

**Rx de tórax** inicialmente com lesões cavitárias múltiplas em ambos hemitóraces e presença de grande cavidade em LSE. No final da internação revelou redução das cavidades pulmonares.

**Tomografia computadorizada de tórax** mostrou lesões cavitárias múltiplas, com paredes espessas e contornos irregulares, localizadas no LSE, e região apical do LID e basais-posteriores no LIE, com níveis hidroaéreos, linfonodomegalia infracarinal e condensações no segmento posterior do LSE.

**Tomografia computadorizada dos seios da face** mostrava espessamento circunscrito da mucosa dos seios maxilares, esfenoidais e das células etmoidais, além da obstrução total dos complexos osteomeatais.

**Revisão das lâminas** (material obtido das lesões cutâneas dos membros inferiores e aspirado brônquico):

**Macroscopia:** Lesões ulceradas, pustulosas com crostas centrais.

**Histopatologia** (lesões cutâneas e aspirado brônquico): Presença de processo inflamatório com células gigantes tipo Langhan e corpo estranho com necrose coagulativa, inclusive em mate-

rial de traquéia e pele. Há espessamento de parede vascular, sem necrose fibrinóide ou trombose. Lesão compatível com diagnóstico clínico de granulomatose de Wegener.

## Caso número 2

LQ, 40 anos, do lar, residente em Jacarepaguá internada no HGJ para esclarecimento de febre alta, tosse com expectoração purulenta e cefaléia há aproximadamente 30 dias.

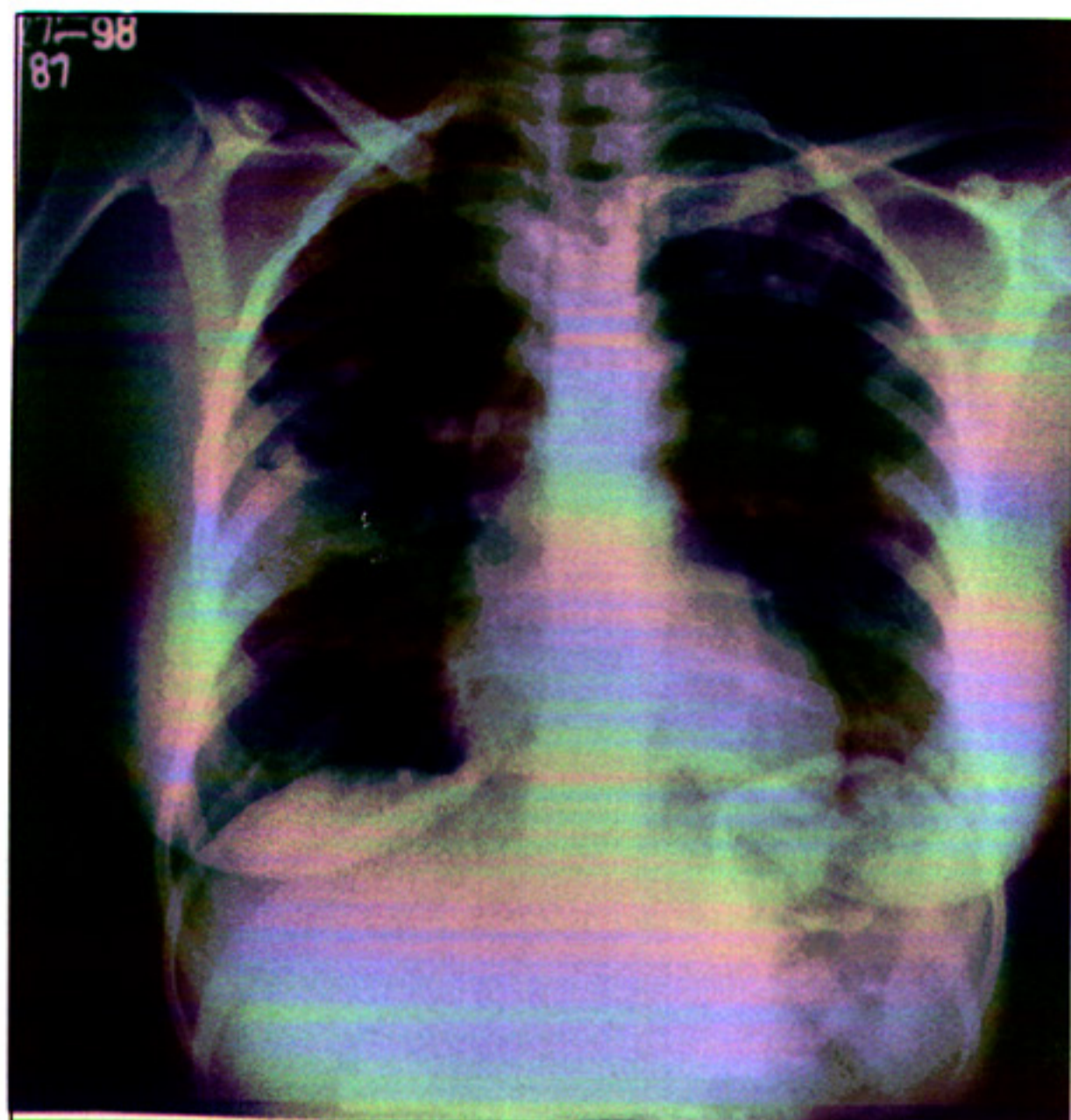
Procurou auxílio médico anteriormente, sendo tratada com ampicilina e tavanic, porém sem melhora da febre. No momento da internação, estava hemodinamicamente estável, hipocorada, eupnéica, acianótica com hipertermia de 38,5°C de temperatura axilar.

Ao exame físico encontrava-se normocorada, hidratada, acianótica, eupnéica, febril, sem gânglios palpáveis e lesões cutâneas difusas.

O murmúrio vesicular era audível, sem ruídos adventícios. Não havia alterações cardíacas. Abdômen com peristalse audível, à palpação estava flácido e indolor. Membros inferiores com pulsos periféricos palpáveis e simétricos, panturrilhas livres.

Evoluiu com manutenção da hipertermia e cefaléia. Foi tratada com oxacilina e amicacina EV durante 18 dias, sem melhora do quadro febril. Apresentou picos hipertensivos, sendo necessário o uso de I-ECA, 12, 5mg 2x por dia.

Uma vez aventada a hipótese de Granulomatose de Wegener, graças ao quadro de febre obscura,



**Figura 7**

*Granulomatose de Wegener (Caso 2): infiltrado alveolar e intersticial predominantemente em terço médio de HTD em terço superior de HTE inicialmente.*

comprometimento dos seios da face e lesões pulmonares nodulares coalescentes e como não possuía manifestações externas da doença, foi submetida a biópsia de pulmão em dezembro de 98.

O resultado do exame histopatológico era compatível com Wegener.

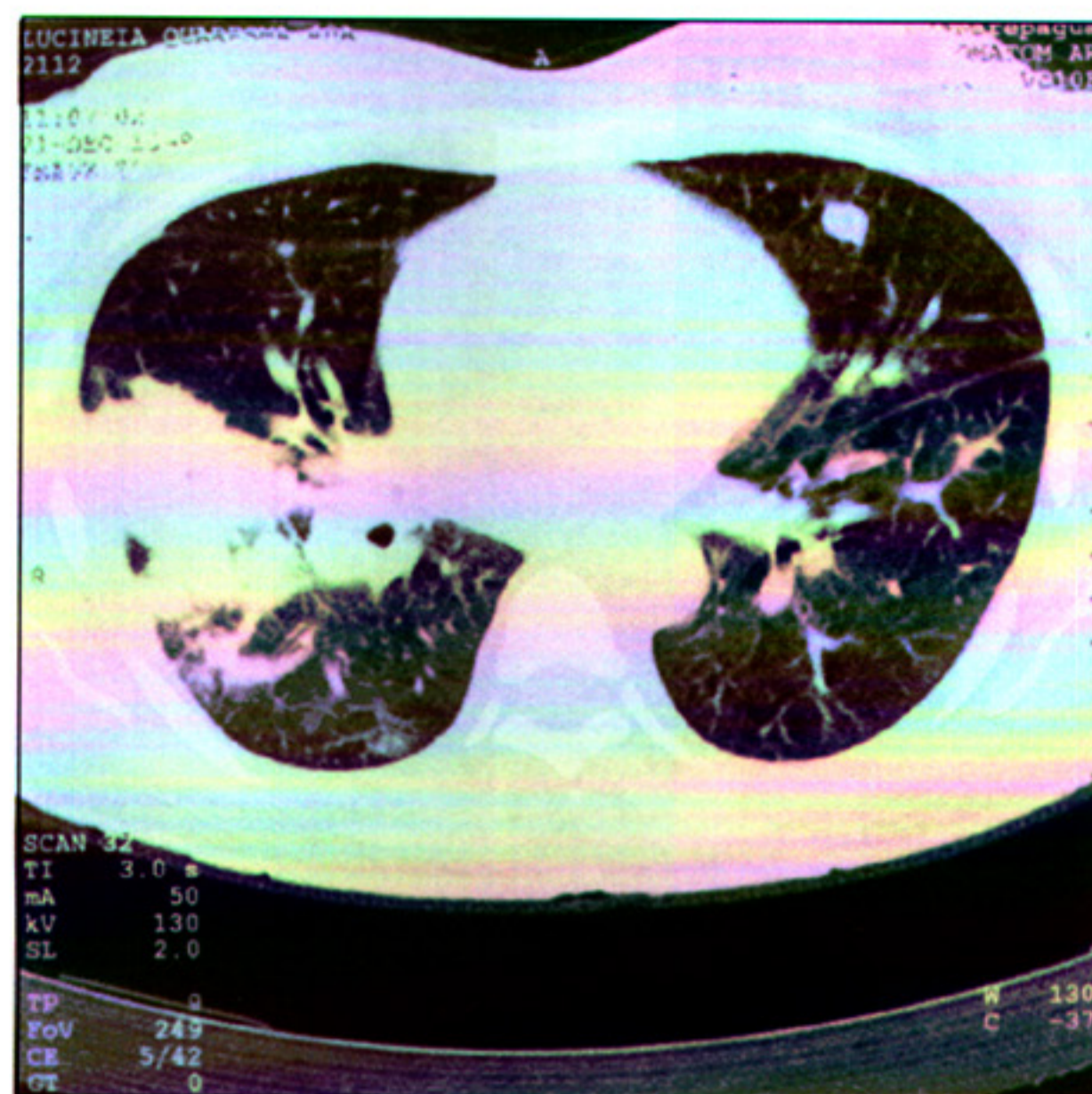
Foi iniciado esquema com 60mg/dia de prednisona e 100mg/dia de ciclofosfamida. Cerca de 15 dias após início do tratamento, houve melhora radiológica, com cicatrização das lesões esparsas e desaparecimento da febre.

Recebeu alta em janeiro de 1999 para acompanhamento ambulatorial, sendo medicada com 60mg/dia de prednisona e 100mg/dia de ciclofosfamida e 25mg/dia de I-ECA.

Os exames complementares revelaram anemia de 25% HT/85 de VGM/26 de HGM/30 de CHGM/12.000 leucócitos/10mg de uréia/0,6 de creatinina/3.9mmol de potássio/131 de sódio/VHS de 121mm e depois 95mm/LDH de 702 e posteriormente 428, gama-GT de 429U/L/TAPde 57%/PTT 1,10/plaquetas de 439.000, proteínas totais de 5.8 e 2.5 de albumina.

**Sorologia** negativa para HIV e hemoculturas sem nenhum crescimento observado. EAS com numerosas células, 10 piócitos, cilindros granuloso, proteinúria (++) e hematúria (+).

**Os métodos de imagem do tórax** mostraram

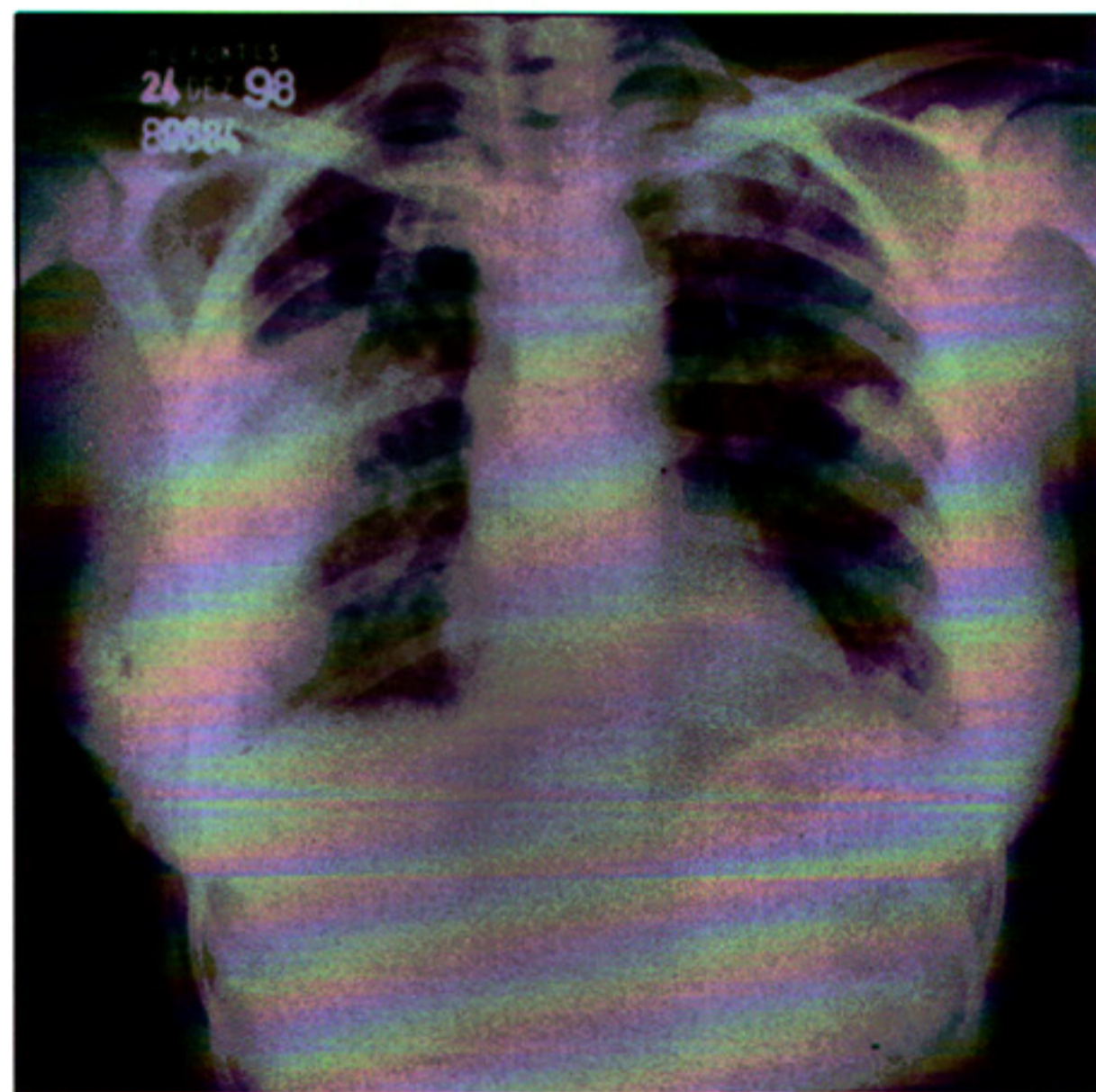


**Figura 8**

*Granulomatose de Wegener (Caso 2): tomografia de tórax mostrando imagens coalescentes e cavitárias.*

lesões nodulares múltiplas e coalescentes em hemitórax direito e infiltrado intersticial bilateral. Na tomografia dos seios da face havia comprometimento dos seios frontais.

**Ultra-sonografia total do abdômen** revelou somente cálculo no rim direito. Não havia sinais de



**Figura 9**

*Granulomatose de Wegener (Caso 2): infiltrado alveolar e intersticial em terço médio de HTD (aspecto coalescente) e em terço superior de HTE, após biópsia pulmonar. Observa-se dreno em HTD.*



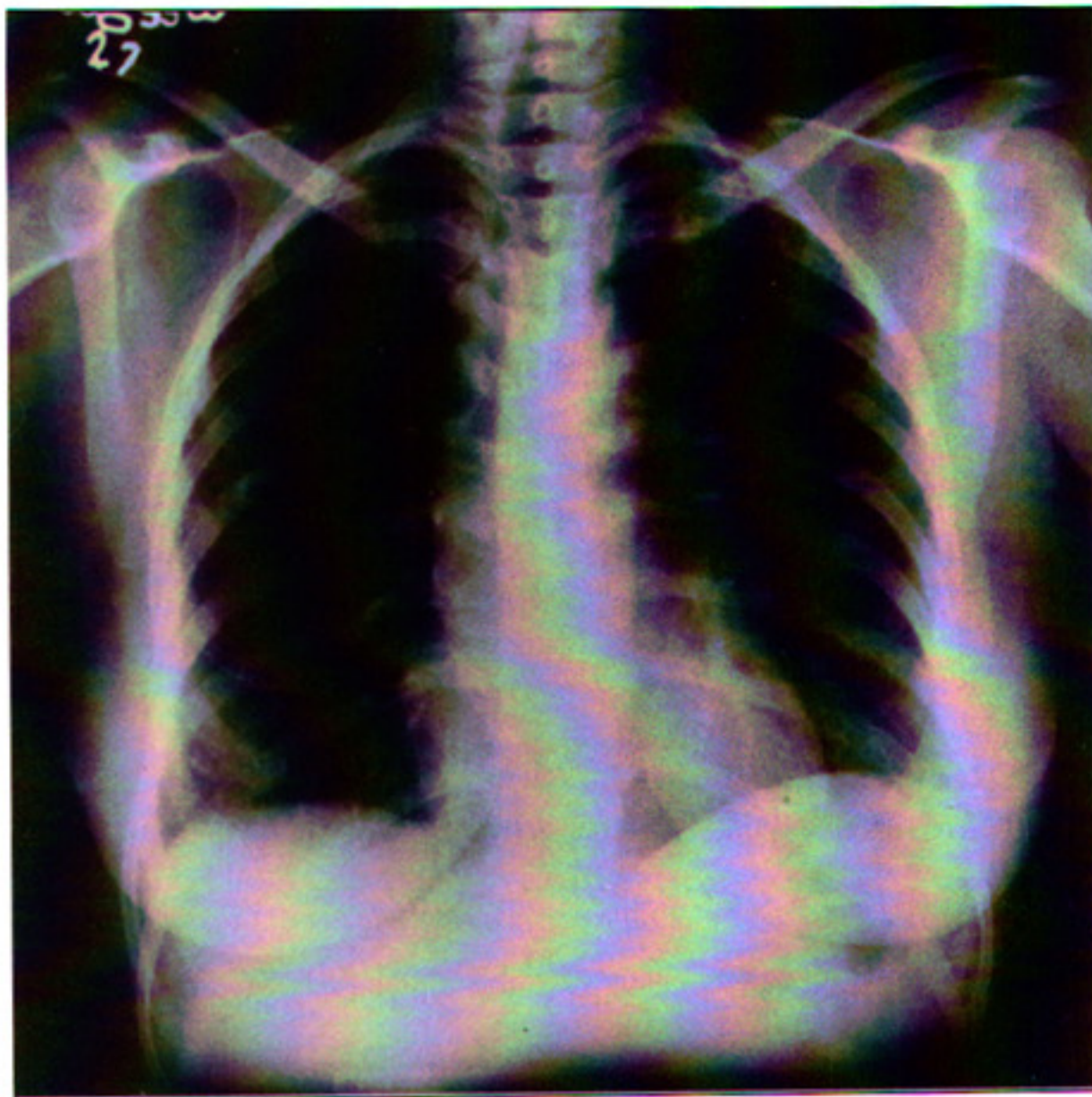


Figura 10

Granulomatose de Wegener (Caso 2): resolução radiológica das lesões após início da terapia com corticóide e ciclofosfamida.

metástase, linfonodomegalia ou ascite.

**Broncoscopia** sem sinais de lesão de mucosa, aspirado brônquico negativo para tuberculose.

**Histopatológico da biópsia brônquica** encontrou granuloma com células em paliçada e células de Langhans, compatível com Granulomatose de Wegener.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1-Terney, McPhee, Papadakis, et al. Pulmonary Angiitis and Granulomatosis. Current Medical Diagnosis and Treatment 1999; Chap 9: 309-310.
- 2-De Renee R. Pulmonary Vasculitis. In: Fishman's Pulmonary Disease and Disorders third edition 1998; Ch 86: 1357-1375.
- 3-Scully RE, Mark E, et al. Case Records of Massachusetts General Hospital: The New England Journal of Medicine 1992; 326:184-190.
- 4-Rahav G, Chetrit EB. Clinical Problem Solving - Saved by a Test Result. The New England Journal of Medicine 1994; 330: 343-346.
- 5-Basluind B, et al. Complexes between proteinase 3, alpha 1 antitrypsin and proteinase 3 antineutrophil cytoplasm autoantibodies: a comparison between alpha 1 antitrypsin PIZ allele carriers and new carriers with Wegener's Granulomatosis. Eur-J-Clin Invest 1996; 9: 786-792.
- 6-Da Rosa Santos O, De Figueiredo W. Síndrome Pulmão-Rim. In: Bethlem N. Pneumologia 4ª edição. Rio de Janeiro, 1995: Cap. 45: 764-780.
- 7-Reed WB, et al. The cutaneous manifestations in Wegener's Granulomatosis. Acta Derm Venereol 1963; 43: 250-264.
- 8-Grotz W, Murdlinger A, Wurtemberger G, et al. Radiographic course of Pulmonary Manifestations in Wegener's Granulomatosis under immunosuppressive therapy. Chest 1994; 105: 509-513.
- 9-Hoffman GS, et al. Wegener Granulomatosis: an analysis of 158 patients. Am Intern Med 1992; 116: 448-493.

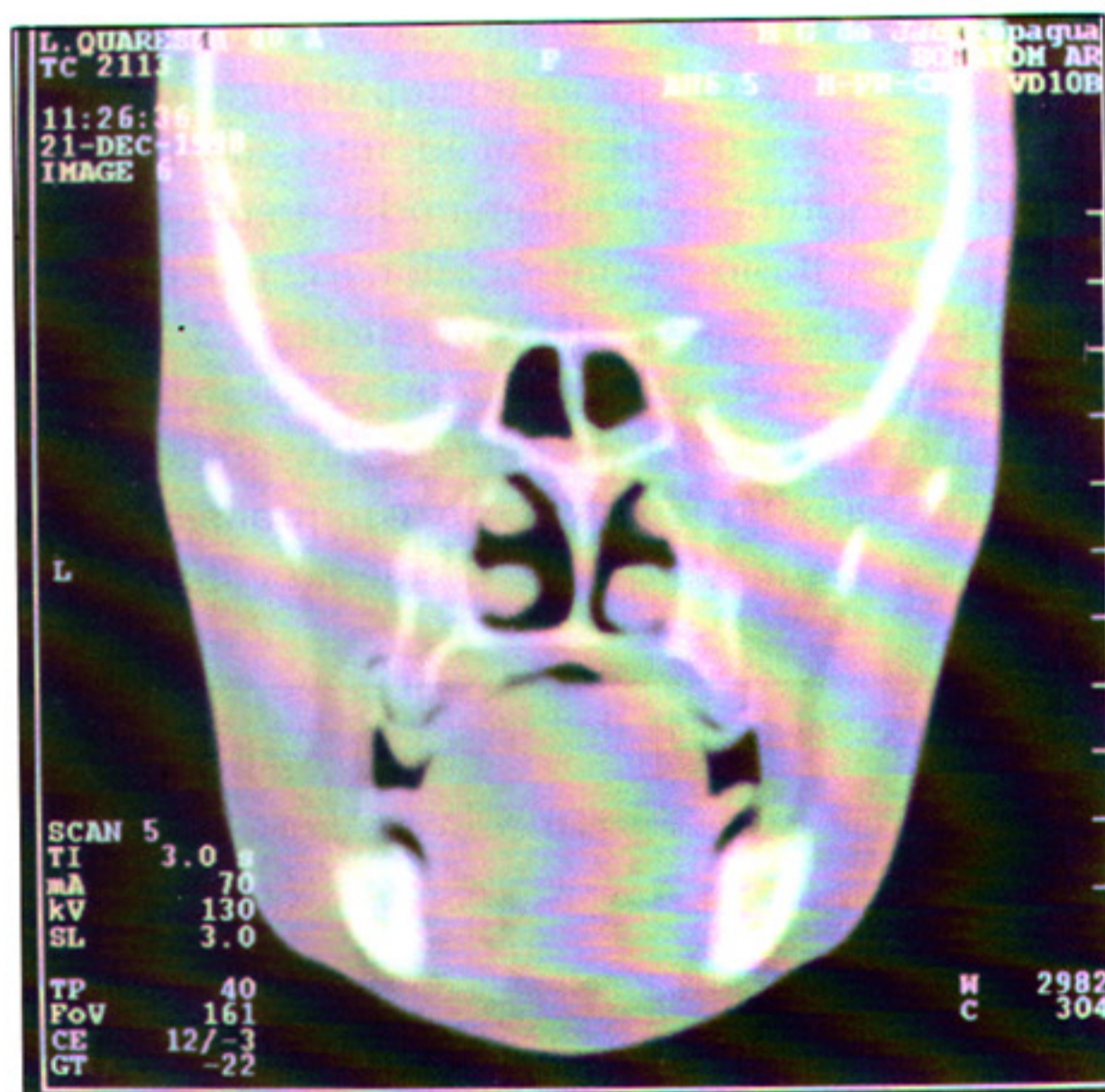


Figura 11

Granulomatose de Wegener (Caso 2): tomografia de seios da face revelando comprometimento de seio frontal.