Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação — REASE

OPEN ACCESS

doi.org/10.51891/rease.v12i11.30288

GLOMERULONEFRITE RAPIDAMENTE PROGRESSIVA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE VASCULITE P-ANCA POSITIVO: UM RELATO DE CASO

RAPIDLY PROGRESSIVE GLOMERULONEPHRITIS AS AN INITIAL MANIFESTATION OF P-ANCA-POSITIVE VASCULITIS: A CASE REPORT

GLOMERULONEFRITIS RÁPIDAMENTE PROGRESIVA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE VASCULITIS P-ANCA POSITIVO: UN REPORTE DE CASO

Pedro Andrade Carvalheira[1]
Dulfles Yágor Ribeiro Araújo[2]
Julia Andrade Carvalheira[3]
Maria Eduarda Pinto Caetano[4]
Renata Stefanny Alves Leite[5]

RESUMO: Este artigo relata o caso de uma paciente jovem com glomerulonefrite rapidamente progressiva (GNRP) como manifestação inicial de vasculite p-ANCA positivo. Os dados foram obtidos por meio de entrevista clínica, acompanhamento durante a internação e revisão do prontuário médico. Mulher de 25 anos, hipertensa, apresentou hematúria macroscópica, sintomas gastrointestinais e elevação da creatinina sérica de 1,6 para 3,6 mg/dL em cerca de duas semanas, com p-ANCA positivo e sem manifestações respiratórias ou sistêmicas. Foi internada com hipótese de GNRP por vasculite e recebeu pulsoterapia com metilprednisolona, seguida de prednisona e ciclofosfamida, esta última iniciada antes do resultado da biópsia renal. Houve resolução da hematúria e melhora da função renal, com creatinina de 2,1 mg/dL na alta e de 1,6 mg/dL no primeiro retorno ambulatorial. A biópsia evidenciou glomerulonefrite crescêntica pauci-imune, em fase predominantemente esclerosante, sugerindo dano renal já estabelecido no momento do diagnóstico. O caso reforça que as vasculites ANCA podem se manifestar como GNRP isolada mesmo em pacientes jovens, e que o diagnóstico e o tratamento precoces são fundamentais para a preservação da função renal.

Palavras-chave: Vasculite p-ANCA. Glomerulonefrite rapidamente progressiva. Pulsoterapia. Ciclofosfamida.

[1]Médico formado pela Universidade de Pernambuco, residente de clínica médica pelo IMIP – Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira.
[2]Médico formado pela Universidade Federal de Pernambuco – Campus Caruaru, residente de clínica médica pelo IMIP – Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira.
[3]Estudante de medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde.
[4]Médica formada pela Universidade de Pernambuco, residente de cirurgia geral pelo Hospital Agamenon Magalhães.
[5]Orientadora. Médica formada pela Universidade Federal de Alagoas, especialista em clínica médica e nefrologista pelo IMIP – Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira e preceptora no ambulatório de nefrologia do IMIP.

ABSTRACT: This article reports the case of a young woman with rapidly progressive glomerulonephritis (RPGN) as the initial manifestation of p-ANCA-positive vasculitis. Data were obtained through clinical interview, follow-up during hospitalization, and medical record review. A 25-year-old woman with hypertension presented with macroscopic hematuria, gastrointestinal symptoms, and an increase in serum creatinine from 1.6 to 3.6 mg/dL over approximately two weeks, with positive p-ANCA and no respiratory or systemic manifestations. She was hospitalized with suspected vasculitis-associated RPGN and received pulse methylprednisolone, followed by prednisone and cyclophosphamide, the latter started before the renal biopsy result was available. Hematuria resolved and renal function improved, with creatinine of 2.1 mg/dL at discharge and 1.6 mg/dL at the first outpatient visit. The biopsy revealed pauci-immune crescentic glomerulonephritis in a predominantly sclerotic phase, suggesting that kidney damage was already established at the time of diagnosis. This case reinforces that ANCA-associated vasculitis may present as isolated RPGN even in young patients, and that early diagnosis and treatment are essential to preserve renal function.

Keywords: p-ANCA vasculitis. Rapidly progressive glomerulonephritis. Pulse therapy. Cyclophosphamide.

RESUMEN: Este artículo reporta el caso de una paciente joven con glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP) como manifestación inicial de vasculitis p-ANCA positivo. Los datos se obtuvieron mediante entrevista clínica, seguimiento durante la hospitalización y revisión de la historia clínica. Mujer de 25 años, hipertensa, que presentó hematuria macroscópica, síntomas gastrointestinales y elevación de la creatinina sérica de 1,6 a 3,6 mg/dL en aproximadamente dos semanas, con p-ANCA positivo y sin manifestaciones respiratorias ni sistémicas. Fue hospitalizada con sospecha de GNRP por vasculitis y recibió pulsos de metilprednisolona, seguidos de prednisona y ciclofosfamida, esta última iniciada antes del resultado de la biopsia renal. Hubo resolución de la hematuria y mejoría de la función renal, con creatinina de 2,1 mg/dL al alta y de 1,6 mg/dL en el primer control ambulatorio. La biopsia evidenció glomerulonefritis crescéntica pauciinmune, en fase predominantemente esclerosante, lo que sugiere daño renal ya establecido en el momento del diagnóstico. El caso refuerza que las vasculitis ANCA pueden manifestarse como GNRP aislada incluso en pacientes jóvenes, y que el diagnóstico y el tratamiento precoces son fundamentales para preservar la función renal.

Palabras clave: Vasculitis p-ANCA. Glomerulonefritis rápidamente progresiva. Pulsoterapia. Ciclofosfamida.

INTRODUÇÃO

As vasculites associadas ao anticorpo anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) são um grupo de doenças caracterizadas por vasculite necrosante de pequenos vasos, com poucos ou nenhum depósito imune. Nesse grupo estão presentes a poliangiite microscópica, a granulomatose com poliangiite e a granulomatose eosinofílica com poliangiite (GEETHA; JEFFERSON, 2020). São doenças sistêmicas que costumam se manifestar de forma grave, com risco ao órgão acometido ou à vida (HELLMICH et al., 2024), com quadro clínico que pode variar de sintomas inespecíficos de inflamação sistêmica, como perda de peso, febre e fadiga,

até manifestações graves de danos orgânicos (ALMAANI et al., 2021). Diversos órgãos podem ser acometidos, incluindo vias aéreas superiores, pulmões, pele, nervos periféricos e rins. Dentre eles, o acometimento renal é uma das manifestações mais relevantes e tende a ser mais grave na poliangiite microscópica, que costuma surgir entre os 55 e os 75 anos. Por serem inespecíficas, essas manifestações são frequentemente atribuídas, no início, a outras condições, como infecções e neoplasias, e a doença pode permanecer sem diagnóstico por meses (KITCHING et al., 2020).

Ainda sobre o acometimento renal, tal condição ocorre em mais de 75% dos pacientes e costuma se apresentar como glomerulonefrite rapidamente progressiva (GNRP), com hematúria, proteinúria e hipertensão (GEETHA; JEFFERSON, 2020). A GNRP se caracteriza pela perda rápida da função renal, em dias a meses, com potencial de evolução para doença renal terminal e necessidade de terapia renal substitutiva. Histologicamente, corresponde à glomerulonefrite crescêntica, que é definida pela proliferação extracapilar em mais de 50% dos glomérulos. A GNRP pode ser causada por três grupos distintos de doenças: a doença antimembrana basal glomerular (classificada como GNRP tipo I), as glomerulonefrites por imunocomplexos (tipo II) e as doenças pauci-imunes, correspondendo às vasculites ANCA (tipo III) (GLUHOVSCHI et al., 2023). As vasculites ANCA são chamadas de pauci-imunes por apresentarem pouca ou nenhuma marcação para imunoglobulinas e complemento à imunofluorescência; nelas, destaca-se que o rim pode ser o único órgão acometido, sem manifestações respiratórias ou sistêmicas evidentes, o que pode retardar a suspeita diagnóstica (ALMAANI et al., 2021).

A GNRP associada às vasculites ANCA possui alto potencial de dano irreversível, e a doença pode evoluir com complicações com risco de vida, como a hemorragia alveolar (KITCHING et al., 2020). Sem tratamento específico, a doença pode ser letal, e as lesões crescênticas podem evoluir, em poucos meses, para esclerose glomerular e fibrose (GLUHOVSCHI et al., 2023). Mesmo com tratamento, o grau de dano histológico influencia o desfecho; na classificação de Berden et al., a classe esclerosante apresenta o maior risco de não recuperação da função renal (BERDEN et al., 2010). O tratamento de indução usualmente consiste no uso de glicocorticoides em esquema de pulsoterapia seguidos de ciclofosfamida ou rituximabe (SOUZA et al., 2017; HELLMICH et al., 2024), e deve ser iniciado assim que o diagnóstico for considerado provável, sem necessidade de aguardar o resultado da biópsia renal,

visto que o atraso diagnóstico e terapêutico piora os desfechos (KITCHING et al., 2020; KDIGO, 2024).

O presente relato descreve o caso de uma mulher jovem, sem manifestações respiratórias, que apresentou GNRP como manifestação inicial de vasculite p-ANCA positivo. A paciente foi hospitalizada e tratada com metilprednisolona em pulsoterapia, além de ter sido iniciada ciclofosfamida antes do resultado da biópsia renal. O caso destaca que as vasculites p-ANCA podem se manifestar de forma rápida e grave, mesmo fora da faixa etária mais acometida, e que o diagnóstico e tratamento precoces são fundamentais para a preservação de função renal e para a prevenção de complicações relacionadas à doença.

MÉTODOS

Trata-se de um relato de caso de uma paciente de 25 anos com glomerulonefrite rapidamente progressiva associadaa a uma vasculite p-ANCA positivo, inicialmente avaliada em serviços externos e posteriormente acompanhada no Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), em Recife, Pernambuco. O caso foi selecionado devido à rápida deterioração da função renal como manifestação inicial da doença em uma paciente jovem, fora do pico etário de incidência, e com necessidade de investigação e início de tratamento precoces.

As informações foram obtidas por meio de entrevista clínica, acompanhamento do caso por um dos autores durante a internação e revisão do prontuário médico entre junho e julho de 2025, período que abarcou a internação hospitalar e o primeiro retorno ambulatorial após a alta. Também foram avaliados os relatórios de contrarreferência dos serviços externos nos quais a paciente havia sido acompanhada antes da admissão no IMIP, além dos exames complementares realizados antes e durante esse período.

A investigação etiológica contou com a pesquisa de anticorpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) e de fator antinuclear (FAN), dosagem dos componentes C3 e C4 do complemento e sorologias para HIV, hepatites B e C e sífilis. A função renal foi acompanhada por dosagens seriadas de creatinina, sumário de urina e proteinúria de 24 horas. A avaliação pulmonar foi realizada por meio de exame clínico e tomografia de tórax, e o diagnóstico histopatológico por biópsia renal percutânea, com análise por microscopia de luz e imunofluorescência.

O relato foi elaborado de acordo com os princípios éticos aplicáveis, após autorização para utilização dos dados clínicos para fins de publicação científica. Foram mantidos o sigilo e o anonimato da paciente, com omissão de informações que pudessem permitir sua identificação.

RESULTADOS

Mulher de 25 anos, com hipertensão arterial sistêmica diagnosticada havia dois anos, estava em acompanhamento ambulatorial em centro secundário por episódio de síncope em maio de 2025, sem alterações nos exames de imagem. Durante a investigação, houve relato de alteração da função renal, e a paciente foi encaminhada a uma clínica de nefrologia externa. Na consulta, ainda em maio, relatava dor abdominal, vômitos e diarreia, além de hematúria macroscópica sem coágulos havia quatro dias. Os exames iniciais mostraram creatinina de 1,6 mg/dL, ureia de 67 mg/dL e sumário de urina com hematúria (100 hemácias/campo) e proteinúria (1+). Foi encaminhada para o ambulatório de nefrologia de hospital terciário, e, em consulta de junho de 2025, foram resgatados FAN não reagente, C3 e C4 em níveis normais e sorologias para HIV, hepatites B e C e sífilis negativas. Também foi resgatado p-ANCA positivo (título superior a 1/80) e visto aumento da creatinina sérica para 3,6 mg/dL, com persistência da hematúria.

Diante da hipótese de GNRP por possível vasculite, a paciente foi internada no serviço no mesmo mês. Persistiu com hematúria e a creatinina atingiu 4,2 mg/dL no segundo dia de internação. Foi então realizada pulsoterapia com metilprednisolona 500 mg por três dias, seguida de prednisona 1 mg/kg/dia (65 mg/dia). A paciente negava sintomas respiratórios antes e durante a internação, e a tomografia de tórax não mostrou alterações. A ultrassonografia renal evidenciou rins de dimensões normais, com aumento difuso da ecogenicidade do parênquima, e a proteinúria de 24 horas foi de 510 mg.

Após a pulsoterapia, houve resolução da hematúria e queda progressiva da creatinina. Realizada biópsia renal, e, ainda antes do resultado, diante da forte suspeição para vasculite, foi administrada uma primeira dose de ciclofosfamida 1 g. A biópsia mostrou acometimento de 15 dos 23 glomérulos amostrados (7 globalmente esclerosados ou com crescentes fibrosos, 2 com crescentes fibrocelulares e 6 parcialmente acometidos por crescentes fibrosos). O espaço intersticial mostrou-se alargado por moderada fibrose (30-40%) e proporcional atrofia tubular, e imunofluorescência sem depósitos imunes detectáveis. Dessa forma, a paciente apresentou histologia compatível com glomerulonefrite crescêntica, em fase predominantemente

esclerosante, com atividade focal, com impressão de patologista de provável forma pauci-imune (tipo III), podendo corresponder às vasculites associadas ao ANCA (Figura 1).

A paciente evoluiu clínica e laboratorialmente estável e recebeu alta hospitalar após 15 dias de internação, com creatinina de 2,1 mg/dL. Na alta, estava em uso de prednisona 65 mg/dia e anti-hipertensivos (losartana, anlodipino e clonidina), com programação de acompanhamento ambulatorial para realização de doses subsequentes de ciclofosfamida em regime de hospital-dia, desmame de corticoide e início de terapia de manutenção. Em seu primeiro retorno após a alta, a paciente se manteve assintomática, com nova creatinina de 1,6 mg/dL, e recebeu nova dose de ciclofosfamida 1 g.

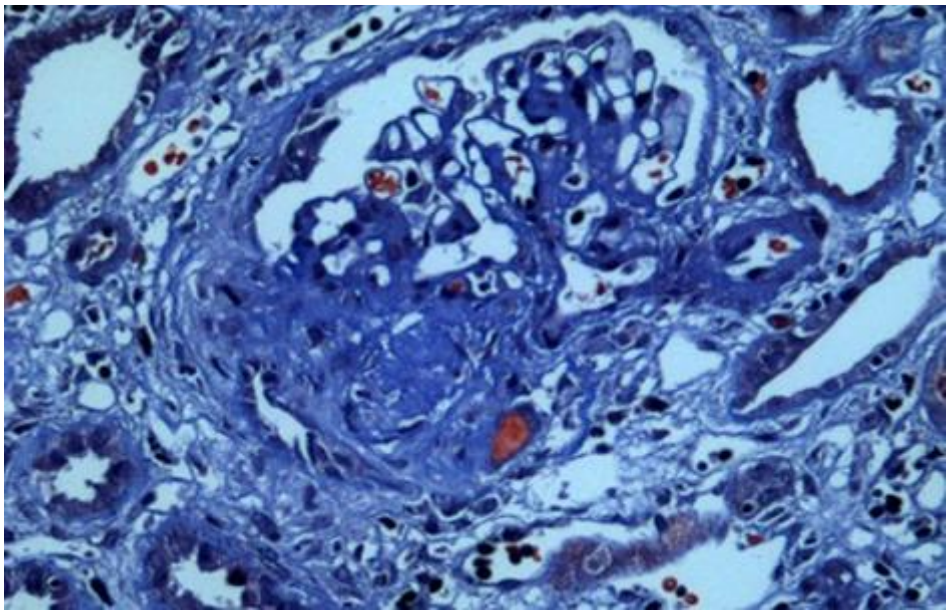


Figura 1: Biópsia renal evidenciando crescente glomerular fibrosa pela coloração Tricrômico de Masson. Fonte: Laudo histopatológico da paciente (junho de 2025).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

As vasculites associadas ao ANCA são mais frequentes em pacientes a partir da sexta década de vida e, em geral, apresentam manifestações sistêmicas. Apesar disso, também podem ocorrer em adultos jovens e apresentar acometimento predominantemente renal, o que pode dificultar o reconhecimento inicial da doença. Neste caso relatado, a paciente não apresentava sintomas respiratórios ou outras manifestações sistêmicas, tendo sido a investigação iniciada pela presença de hematúria e de rápida elevação da creatinina. O resultado positivo para p-

ANCA contribuiu para a suspeita de GNRP associada à vasculite, corroborada posteriormente pela biópsia renal.

Foi visto que a pulsoterapia com metilprednisolona seguida pelo início de ciclofosfamida antes do resultado da biópsia renal resultou em resolução da hematúria e melhora da função renal ainda durante a internação. Apesar da resposta ao tratamento, a biópsia evidenciou predomínio de lesões crônicas, com crescentes fibrosos e esclerose glomerular, indicando que já havia dano renal relevante no momento do diagnóstico, o que reforça a importância do início precoce do tratamento.

Pode-se concluir que a GNRP associada às vasculites ANCA requer reconhecimento e tratamento precoces, muitas vezes antes da confirmação histológica, devido ao risco de perda irreversível da função renal. Dessa forma, a possibilidade de vasculite ANCA deve ser considerada em pacientes com hematúria e piora rápida da função renal, mesmo quando jovens e sem manifestações sistêmicas.

REFERÊNCIAS

1. ALMAANI S, FUSSNER LA, BRODSKY S, MEARA AS, JAYNE D. ANCA-associated vasculitis: an update. Journal of Clinical Medicine, 2021; 10: 1446.

2. BERDEN AE, FERRARIO F, HAGEN EC, et al. Histopathologic classification of ANCA-associated glomerulonephritis. Journal of the American Society of Nephrology, 2010; 21: 1628-1636.

3. GEETHA D, JEFFERSON JA. ANCA-associated vasculitis: core curriculum 2020. American Journal of Kidney Diseases, 2020; 75: 124-137.

4. GLUHOVSCHI C, GADALEAN F, VELCIOV S, NISTOR M, PETRICA L. Three diseases mediated by different immunopathologic mechanisms – ANCA-associated vasculitis, anti-glomerular basement membrane disease, and immune complex-mediated glomerulonephritis – a common clinical and histopathologic picture: rapidly progressive crescentic glomerulonephritis. Biomedicines, 2023; 11: 2978.

5. HELLMICH B, SANCHEZ-ALAMO B, SCHIRMER JH, et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. Annals of the Rheumatic Diseases, 2024; 83: 30-47.

6. KDIGO – KIDNEY DISEASE: IMPROVING GLOBAL OUTCOMES ANCA VASCULITIS WORK GROUP. KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the

Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis. Kidney International, 2024; 105: S71-S116.

7. KITCHING AR, ANDERS HJ, BASU N. ANCA-associated vasculitis. Nature Reviews Disease Primers, 2020; 6: 71.

8. SOUZA AWS, CALICH AL, MARIZ HA, et al. Recomendações da Sociedade Brasileira de Reumatologia para a terapia de indução para vasculite associada a ANCA. Revista Brasileira de Reumatologia, 2017; 57(Supl. 2): s484-s496.