

Relato  
de Caso

## Hemorragia Alveolar - Desafio clínico?

Alveolar Hemorrhage – A clinical challenge?

# 12

*Candida Cramer Seneghini, Bruno Cesar Bachiega de Freitas, Rafael Massao da Silva Nagato,  
Paulo Henrique Godoy, Gláucia Maria Moraes de Oliveira*

*Hospital dos Servidores do Estado do Rio de Janeiro, Universidade do Estado do Rio de Janeiro,  
Universidade Federal do Rio de Janeiro, Prontocor Lagoa (RJ),*

**Palavras-chave:** Hemorragia alveolar difusa, Glomerulonefrite, Anticorpo anticitoplasma de neutrófilos, Pulsoterapia

**Key words:** Diffuse alveolar hemorrhage, Glomerulonephritis, Antineutrophil cytoplasmic antibodies, Pulse therapy

### Resumo

O relato de caso descrito tem um início agudo e uma evolução fatal em poucos dias, apesar do suporte clínico e terapêutico instituído em centro de terapia intensiva. Hemorragia alveolar difusa que evolui para insuficiência respiratória e renal agudas exige exclusão dos principais diagnósticos diferenciais cabíveis e início precoce da terapêutica.

### Summary

The following case showed an acute onset followed by a fatal outcome within a few days despite all the clinical support and therapeutic approach offered at the ICU. Diffuse pulmonary hemorrhage evolving to acute respiratory and renal failures demands an early diagnosis and immediate introduction of the therapy.

### Introdução

Entre as causas comuns de insuficiência respiratória em terapia intensiva, a hemorragia pulmonar difusa é a menos encontrada. Quando presente, a insuficiência cardíaca congestiva, a fístula arterio-brônquica e arteriovenosa pulmonar deverão sempre ser consideradas como diagnóstico diferencial. Além das etiologias cardiovasculares, as etiologias infecciosas, auto-imunes, traumáticas e neoplásicas também devem ser descartadas.

evoluiu com hemoptóicos, sem febre, dor ou outros comemorativos. Radiografia de tórax normal (Figura 1).

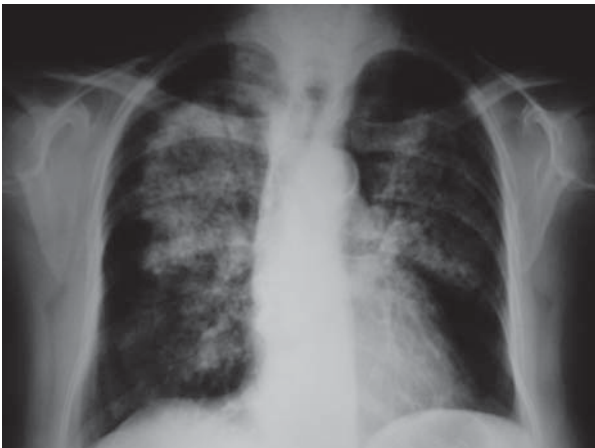
### Relato do Caso

RBB, 75 anos, sexo feminino, cor branca, sem comorbidades, apresentou há um mês quadro de poliartrite migratória de grandes articulações, sem febre ou outros sintomas associados. Procurou atendimento médico, sendo prescritos etoricoxib, omeprazol e dexametasona com melhora do quadro. Após três semanas, as medicações anteriores foram substituídas por sulfassalazina e tenoxicam. Em 48h

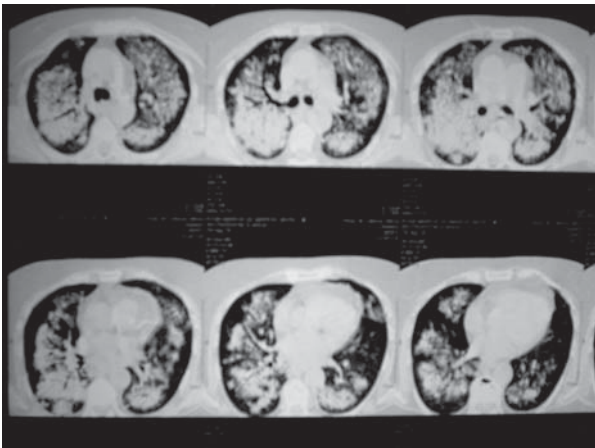


**Figura 1**  
Radiografia de tórax normal 24h antes da internação

Apresentou pico febril de 39°C três dias antes da internação. Foi admitida no Hospital Prontocor-Lagoa após apresentar novo pico febril de 38,5°C associado à dispnéia em repouso e artrite em punho esquerdo. Ao exame apresentava regular estado geral, lúcida e orientada, hipocorada +++/4+, hipoidratada ++/4+, normotensa, taquicárdica e taquipneica. A ausculta pulmonar evidenciava estertores crepitantes em ambas as bases, sem outros achados ao exame físico. Os exames laboratoriais indicavam anemia normocítica e normocrômica, elevação de escórias nitrogenadas, leucocitose. Radiografia de tórax em AP com infiltrado intersticial difuso bilateral (Figura 2). Na análise do sedimento urinário constatou-se hematúria, piúria e hemoglobinúria. Colhidas hemoculturas, urinocultura, BAAR, sorologias para dengue, macro e microaglutinação para leptospirose, FAN, C3, C4, CH50, Coombs, anti-SM, FR, Anti-Ro/La, Anti-DNAs, ANCA, Anti-MBG e solicitada tomografia computadorizada de tórax (Figura 3).

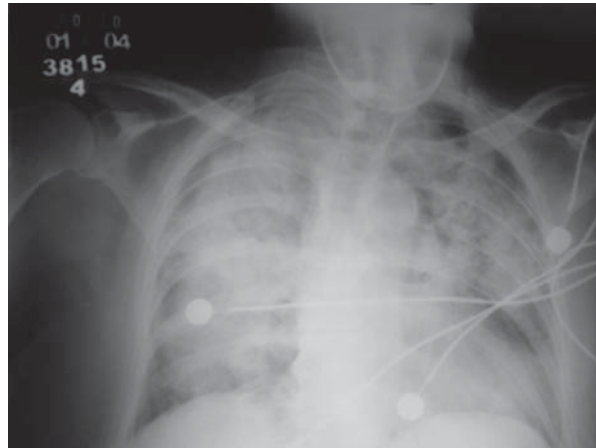


**Figura 2**  
Radiografia de tórax na admissão: infiltrado intersticial difuso bilateral



**Figura 3**  
TC de tórax do 1º dia de internação: consolidação bilateral e aspecto de vidro fosco

No segundo dia de internação, a paciente evoluiu com quadro de insuficiência respiratória e instabilidade hemodinâmica, necessitando de ventilação mecânica e aminas vasoativas, com expressiva piora do padrão radiológico pulmonar (Figura 4) e dos níveis de escórias nitrogenadas. Devido à presença de infiltrado pulmonar bilateral de rápida instalação foi realizado um ecocardiograma que afastou a etiologia cardiogênica do quadro. Por meio de broncoscopia foi visualizada hemorragia pulmonar maciça, e procedida a coleta de material para pesquisa bacteriológica. A conduta terapêutica adotada foi iniciar pulsoterapia com cobertura antimicrobiana ampla. Apesar do tratamento instituído, a paciente evoluiu para óbito no 4º dia de internação. O teste ANCA-c foi o único exame positivo encontrado dentre todos os solicitados, condizente com o diagnóstico de granulomatose de Wegener.



**Figura 4**  
Radiografia de tórax do 2º dia de internação: consolidação em todos os lobos pulmonares. Piora expressiva do padrão radiológico em torno de 48h

## Discussão

A hemorragia alveolar difusa (HAD) e a glomerulonefrite (GN) associadas caracterizam a síndrome pulmão-rim, sendo 80% representado pelo grupo das vasculites ANCA (anticorpo antineutrófilo citoplasmático) positivas e a síndrome de Goodpasture<sup>1</sup>.

O grupo das vasculites que compõem a síndrome pulmão-rim acomete preferencialmente pequenos vasos, tem etiologia desconhecida, ausência de depósito imune e contribuição do ANCA na patogênese<sup>2</sup>. O papel patológico do ANCA tem sido objeto de estudos, estando provavelmente associado à degranulação de neutrófilos e dano de células endoteliais<sup>3-4-5</sup>.

A positividade do ANCA com padrão citoplasmático granular (ANCA-c) exibe atividade contra o antígeno proteinase-3 na maioria dos casos. De acordo com a atividade da doença, a sensibilidade do teste para o diagnóstico de Granulomatose de Wegener (GW) chega a ser >90% assim como a sua especificidade<sup>1,5,6</sup>. Nos EUA, a incidência de GW é de 3 para 1000.000 habitantes, acomete ambos os sexos, na faixa etária de 9 a 78 anos, e predomina em indivíduos de cor branca<sup>5</sup>. O envolvimento pulmonar chega a 87%, atingindo mortalidade de 50% quando ocorre HAD<sup>5,7,8</sup>. O acometimento renal aparece em 85% dos casos no curso da doença<sup>1</sup>. Manifestações musculoesqueléticas chegam a 76% dos casos, podendo ser monoartrite, oligoartrite migratória, simétrica ou assimétrica e poliartrite de pequenas ou grandes articulações<sup>5</sup>.

Os exames de laboratório podem indicar leucocitose, anemia, trombocitose, aumento da velocidade de hemossedimentação, além do ANCA-c positivo e sinais de GN no sedimento urinário<sup>6</sup>.

Os achados histopatológicos característicos são necrose, vasculite e formação de granulomas<sup>5</sup>, sendo raro a concomitância dos três achados na mesma amostra<sup>4</sup>. A biopsia pulmonar feita cirurgicamente apresenta maior positividade diagnóstica<sup>6</sup>. Quando realizada por broncoscopia o sucesso diagnóstico aparece em <7% dos casos<sup>3</sup>, mas a realização do lavado broncoalveolar possibilita a exclusão de processo infeccioso associado<sup>1,5</sup>. Vias aéreas superiores e pele são sítios de mais fácil acesso, porém com positividade diagnóstica menor<sup>1,5</sup>. Em biopsia renal pode ser encontrado padrão segmentar e focal, evolução para GN rapidamente progressiva com formação de crescentes, o que não auxilia quanto à definição etiológica por ser achado comum em outras patologias<sup>1</sup>.

A indução da remissão da doença em casos de HAD e GN deve ser feita com administração de pulsoterapia com corticóide e ciclofosfamida<sup>1,2,5,6</sup>. A realização de plasmaférese é indicada em casos de HAD associada a vasculites de pequenos vasos ANCA positivas<sup>8</sup>, com resultados satisfatórios<sup>7</sup>. A imunoglobulina pode ser utilizada<sup>7</sup>, mas não é rotineiramente indicada<sup>5</sup>. Após remissão da doença deve ser mantida terapia com corticóide e ciclofosfamida<sup>1,5,6</sup> ou corticóide e azatioprina, por longo período<sup>2</sup>.

## Referências bibliográficas

1. Rodriguez W, Hanania N, Guy E, Guntupalli J. Pulmonary-renal syndromes in the intensive care unit. *Crit Care Clin.* 2002;18:855-79.
2. Jayme D, Rasmussen N, Andrassy K, Bacon P, Tervaert JWC, Dadoniené J, et al. A randomized trial of maintenance therapy for vasculitis associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibodies. *N Engl J Med.* 2003;349:36-44.
3. Morton A, Maciel S, Maciel SB. Vasculite associada ao ANCA. *Rev Bras Reumatol.* 1999;39:332-35.
4. Bacon PA. The spectrum of Wegener's granulomatosis and disease relapse. *N Engl J Med.* 2005;352:330-32.
5. Ruddy S, Harris Jr ED, Sledge CB. *Kelley's Text Book of Rheumatology.* 6<sup>th</sup>ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 2001.
6. Klippel JH, Dieppe PA. *Rheumatology.* 2<sup>nd</sup>ed. St Louis (MO): Mosby-Year Book; 2000.
7. Klemmer PJ, Chalermkulrat W, Reif MS, Hogan SL, Henke DC, Falk RJ. Plasmapheresis therapy for diffuse alveolar hemorrhage in patients with small-vessel vasculitis. *Am J Kidney Dis.* 2003;42:149-153.
8. Frankel SK, Sullivan EJ, Brown KK. Vasculitis: Wegener granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, microscopic polyangiitis, polyarteritis nodosa, and Takayasu arteritis. *Crit Care Clin.* 2002;18:881-95.