

# Episclerite como primeira manifestação de Granulomatose de Wegener — relato de caso e revisão da literatura

JORGE ESTEVES\*  
 DIANE MARINHO JUSTO\*\*  
 ROSELI RASKIN\*\*\*  
 MARIA ISABEL EDELWEISS\*\*\*\*  
 RAUL HEMB\*\*\*\*\*

## SINOPSE

A Granulomatose de Wegener é uma vasculite multissistêmica, rara e de difícil diagnóstico. Os autores descrevem o caso clínico de um paciente portador desta patologia cuja análise retrospectiva mostrou que a primeira manifestação da doença havia sido uma episclerite focal. Também realizam uma revisão na literatura sobre o assunto.

UNITERMOS: Granulomatose de Wegener, Vasculite, Episclerite.

## ABSTRACT

*The Wegener's Granulomatosis is a rare systemic vasculitis of difficult diagnosis. The authors report a case of Wegener's Granulomatosis which retrospective review showed a focal episcleritis as the first manifestation of the disease. A review of the literature is also presented.*

KEY WORDS: *Wegener's Granulomatosis, Vasculitis, Episcleritis.*

## INTRODUÇÃO

A Granulomatose de Wegener é uma doença incomum, caracterizada por lesões granulomatosas necrosantes do trato respiratório, glomerulonefrite e, frequentemente, vasculite envolvendo outros órgãos. Afeta com mais frequência homens previamente hígidos, entre a quarta e quinta décadas de vida. Formas menos severas e mais limitadas desta patologia têm sido

descritas, nas quais algumas características estão ausentes. Sua causa é desconhecida, porém estudos indicam haver um mecanismo de hipersensibilidade que causaria uma excessiva resposta imune a um estímulo desconhecido (1,2,3).

O envolvimento do trato respiratório é, na maioria das vezes, inicial, enquanto que o comprometimento renal ocorre mais tarde quando a doença se torna disseminada. Evidências de vasculite em outros órgãos são comuns, podendo levar a pericardite, ulcerações de pele e artralgias. Cerca de 50% dos pacientes apresentam alterações neurológicas do tipo poli-neuropatia, neuropatia de nervos cranianos múltiplos ou distúrbios circulatórios cerebrais (4).

A incidência do comprometimento ocular varia de 28 a 45%, tanto na forma clássica como nas formas mais limitadas da doença (5,6). Na maioria das vezes se dá por continuidade de lesões do trato respiratório superior, causando um quadro semelhante a um pseudotumor orbitário, porém bilateral. Proptose (sinal mais prevalente), limitação da motilidade ocular, ceratite de exposição, quemose e congestão da veia central da retina são achados que sugerem doença orbitária. Conjuntivite, esclerite, episclerite, neurite óptica, oclusão da artéria central da retina, vasculite retiniana e uveíte são manifestações focais já relatadas na Granulomatose de Wegener (5,6,7). Muito menos comum, porém característico, é o envolvimento ocular focal, onde podemos encontrar um infiltrado corneano justalimbar com ulceração central anelar (3,4,8).

O diagnóstico é difícil, baseia-se no quadro clínico, na demonstração histopatológica de granulomas necrosantes com vasculite e, recentemente, na detecção de anticorpos antiantígenos citoplasmáticos (ACPA) (1,9).

Apresentamos um caso clínico de Granulomatose de Wegener onde uma episclerite e, posteriormente, uma úlcera corneana periférica foram as primeiras manifestações da doença. Apesar da infrequência destes casos, salientamos a importância de uma avaliação

\* Professor Adjunto do Serviço de Oftalmologia e da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (FAMED-UFRGS).

\*\* Médica oftalmologista do Setor de Córnea e Doenças Externas do Serviço de Oftalmologia do HCPA.

\*\*\* Residente do Serviço de Oftalmologia do HCPA.

\*\*\*\* Professora Adjunta do Departamento de Patologia da FAMED-UFRGS.

\*\*\*\*\* Professor Adjunto do Departamento de Medicina Interna da FAMED-UFRGS.

Trabalho realizado nos Serviços de Oftalmologia e Anatomia Patológica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

sistêmica criteriosa em pacientes com este tipo de lesão ulcerada limbar, pois a Granulomatose de Wegener pode ter êxito letal se não tratada adequadamente.

### RELATO DO CASO

B.O.P.B., 62 anos, masculino, branco, previamente hígido, veio à consulta por hiperemia ocular e desconforto no olho esquerdo (OE). Nesta ocasião se fez o diagnóstico de episclerite justalimbar no quadrante nasal inferior do OE e foi indicado o tratamento com corticóide tópico (Dexametasona colírio). A despeito do tratamento a lesão evoluiu para uma ulceração corneana anelar marginal com aspecto necrosante. A citologia ocular demonstrou um predomínio de granações basofílicas, muitos eosinófilos, células epiteliais normais e raros polimorfonucleados (figura 1). Os exames direto e cultural da lesão foram negativos para bactérias e fungos. O teste de Mantoux mostrou-se fraco reator e o raio-X de tórax foi normal. O paciente foi tratado com corticoterapia sistêmica (Prednisona 40 mg/dia), havendo melhora importante do quadro.

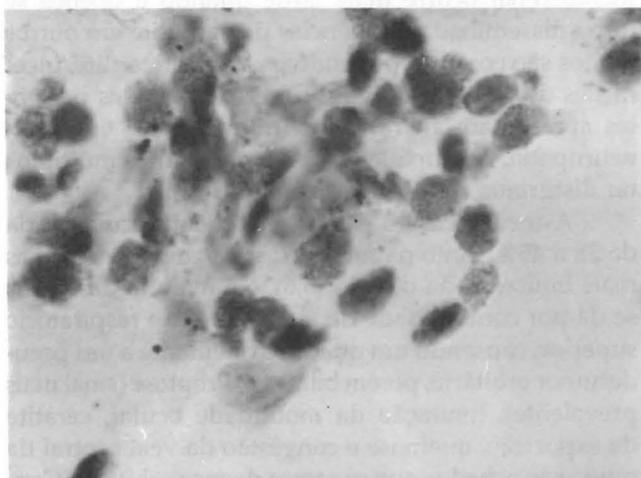


Fig. 1.

Trinta dias após, já em regressão completa do problema ocular, o paciente apresentou um quadro agudo de precordialgia, necessitando atendimento de urgência. Na vigência de um flutter atrial foi submetido a cardioversão elétrica com sucesso. O diagnóstico de pericardite foi feito e o tratamento com corticóide oral foi reinstituído para este fim. Nesta ocasião passou a apresentar hematúria, porém a urografia excretória mostrou-se normal.

Após dois meses, iniciou com intensa astenia, anorexia e artralgia no ombro esquerdo. Os exames laboratoriais mostravam anemia e proteinúria. A partir desta data houve piora do estado geral e o paciente internou obnubilado, apresentando tosse e hemoptise,

e com o diagnóstico de broncopneumonia.

Na evolução, foi transferido a CTI por coma urêmico. Após a realização de diálise peritoneal o paciente desenvolveu uma peritonite por Klebsiella. Na tentativa de elucidar o diagnóstico foram realizadas algumas biópsias. A biópsia de pele mostrou discreta fibrose dérmica, e a do músculo, discreta a moderada vasculite focal. A biópsia renal evidenciou uma glomerulonefrite proliferativa segmentar e focal, com crescentes epiteliais em nove de onze glomérulos, além de acentuada necrose tubular aguda, presença de cristais de oxalato dentro da luz tubular e nefrosclerose hialina. Os achados permitiram o diagnóstico anatomicopatológico bastante sugestivo de Granulomatose de Wegener. O laudo complementar de imunofluorescência mostrou ausência de depósitos de imunoglobulinas e complemento.

Iniciou-se o tratamento com ciclofosfamida e prednisona por via oral e a resposta clínica foi bastante satisfatória. O paciente obteve alta hospitalar em bom estado geral, apesar da insuficiência renal crônica que passou a apresentar como seqüela. Foi indicada manutenção da quimioterapia associada a corticoterapia sistêmica e revisões mensais nos ambulatórios de cardiologia e nefrologia.

Atualmente, com um acompanhamento de dois anos e doses de manutenção da medicação, faz revisões semestrais e retornou as suas atividades profissionais. Durante todo o curso da doença não houve recidiva do quadro oftalmológico.

### DISCUSSÃO

A Granulomatose de Wegener pode ser considerada um tipo severo e único de Poliarterite Nodosa no qual os elementos necrosantes e granulomatosos predominam (1,9). Antes de 1960, tratava-se de uma doença invariavelmente fatal. O uso de drogas citotóxicas (ciclofosfamida, cloranbucil e azatioprina) associado aos glicocorticóides mudou o curso desta patologia, tornando-a curável. Atualmente, a ciclofosfamida usada em combinação com a prednisona é capaz de produzir remissão da doença em mais de 90% dos pacientes (10).

Embora classicamente inicie pelo trato respiratório superior (TRS) seguido por um comprometimento renal, qualquer lesão necrosante vascular, independente da topografia, pode ser um sinal de Granulomatose de Wegener. Todas as moléstias com vasculite devem ser lembradas no diagnóstico diferencial (11).

O envolvimento ocular primário é extremamente raro como manifestação inicial. Como nos diferentes órgãos, lesões focais ou limitadas podem ocorrer no olho e nesse caso o prognóstico parece ser melhor (8).

A órbita geralmente é envolvida por continuidade pelas lesões do TRS. As pálpebras e o nervo óptico também podem ser afetados. O comprometimento córneo-escleral é incomum, porém característico. Geralmente há uma ulceração corneana anelar na região justalimbar, que pode aumentar progressivamente, tornar-se necrótica e chegar a perfuração. O envolvimento escleral ocorre tipicamente adjacente a área de ceratite marginal de forma nodular e necrosante (8,12).

Como foi visto, nosso paciente apresentou uma evolução atípica da doença, já que o quadro ocular precedeu as demais manifestações da doença. Os achados comuns da síndrome, como sintomas sistêmicos inespecíficos e comprometimento de múltiplos órgãos, não foram suficientes para o diagnóstico definitivo, o qual foi confirmado por biópsia renal.

A dosagem de anticorpos anticitoplasma (ACPA) é de alta confiabilidade para o diagnóstico, entretanto não foi realizada neste paciente por não ser disponível em nosso serviço.

A Granulomatose de Wegener acomete, em geral, pacientes previamente hígidos em plena atividade profissional. Na vigência de uma esclero-ceratite ulcerativa resistente ao tratamento, principalmente tratando-se de homens entre a quarta e quinta décadas de vida, devemos sempre lembrar deste diagnóstico, pois pode ser o primeiro sinal desta patologia potencialmente fatal.

A detecção da doença e o tratamento adequado podem minimizar o comprometimento renal, evitar a progressão para insuficiência renal e manter a vida do

paciente. Lembramos também a utilidade da biópsia da lesão escleral, uma vez que as informações histopatológicas podem ser bastante elucidativas para o diagnóstico, como foi bem demonstrado por Rao e cols. (4).

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BAMBERY P, CHUGH KS. Wegener's granulomatosis: an unfolding enigma. *Int J Artificial Organs*, 11:322-4, 1988.
2. CONN DL, HUNDER GG. Wegener's granulomatosis. In: CONN DL, HUNDER GG. *Vasculitic Syndromes. Textbook of Rheumatology*, 1980, 1186-9.
3. DU LTH, WECHSLER B, CABANE J et al. Granulomatose de Wegener: Aspects cliniques, problèmes nosologiques. *Revue de la littérature à propos de 30 observations. Ann Med Interne*, 139:169-82, 1988.
4. RAO NA, MARAK GE, HIDAYAT AA. Necrotizing Scleritis: A clinicopathologic study of 41 cases. *Ophthalmology*, 92:1542-9, 1985.
5. BULLEN CL, LIESEGANG TJ, Mc DONALD TJ et al. Ocular complications of Wegener's Granulomatosis. *Ophthalmology*, 90:270, 1983.
6. STRAATSMA BR. Ocular manifestations of Wegener's Granulomatosis. *Am J Ophthalmol*, 444:789, 1957.
7. KINYOUN JL. Wegener's Granulomatosis. In: FRAUNFELDER FT, ROY FH. *Current Ocular Therapy*, 1990, 172-3.
8. DUKE-ELDER S. *System of Ophthalmology*. St. Louis: CV Mosby, 7:199; 8:1102; 12:85; 13:335, 1976.
9. VEYS N, OFFNER F, LAMIERE N. Wegener's Granulomatosis: A review of 5 cases. *Acta Clin Belgica*, 45:176-187, 1990.
10. FAUCI AS, HAYNES BF, KATZ P et al. Wegener's Granulomatosis: prospective and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med*, 88:76, 1977.
11. SACKKE. Wegener's Granulomatosis. *The Western J Medicine*, 1989.
12. AUSTIN P, GREEN WR, SALLYER DC et al. Peripheral corneal degeneration and occlusive vasculitis in Wegener's Granulomatosis. *Am J Ophthalmol*, 85:311, 1978.