

Miocardiomatia Dilatada Como Manifestação Inicial Rara da Poliangeíte Microscópica ANCA-Positiva: Relato de Caso

Dilated Cardiomyopathy as a Rare Initial Manifestation of ANCA-positive Microscopic Polyangiitis: Case Report

Karoline Gonzaga Costa,¹ Maria Estefânia Bosco Otto,² André Felipe Lobão Fernandes,¹ Nathália de Macêdo Assunção,¹ Mariana Ubaldo Barbosa Paiva,² Rosyane Luz Rufino de Lima,¹ Rita Mikelle Soares Dias¹

Hospital Universitário de Brasília, Brasília,¹ DF – Brasil

Universidade de Brasília,² Brasília, DF – Brasil

Introdução

As vasculites associadas a anticorpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) constituem um grupo de doenças inflamatórias sistêmicas de pequenos vasos, caracterizadas por vasculite necrotizante pauci-imune e manifestações multissistêmicas, incluindo a granulomatose com poliangeíte (GPA), a granulomatose eosinofílica com poliangeíte (EGPA) e a poliangeíte microscópica (MPA).¹⁻⁴ A MPA está classicamente associada à glomerulonefrite rapidamente progressiva e à hemorragia alveolar, implicando em elevada morbimortalidade quando não reconhecida e tratada precocemente.^{1,4}

Além do acometimento renal e pulmonar predominante, há crescente evidência de que pacientes com vasculites associadas a ANCA apresentam risco cardiovascular aumentado, relacionado tanto a fatores tradicionais quanto a mecanismos específicos da doença, como inflamação persistente, disfunção endotelial e aceleração da aterosclerose.⁵⁻⁸ Estudos sugerem aumento da incidência de eventos cardiovasculares maiores (infarto do miocárdio, acidente vascular cerebral e insuficiência cardíaca) em relação à população geral.⁶

O envolvimento cardíaco, embora mais frequentemente descrito na EGPA e na GPA, também pode ocorrer na MPA, manifestando-se como miocardite, pericardite, vasculite coronariana/microvascular e disfunção ventricular.^{9,10} Métodos de imagem, incluindo ecocardiografia com análise de deformação miocárdica (*strain global longitudinal* – SGL), podem detectar alterações subclínicas e contribuir para estratificação prognóstica, o que reforça a importância de avaliação cardiológica sistemática nesses pacientes.¹¹ Apesar do reconhecimento do risco cardiovascular aumentado, o acometimento miocárdico na MPA permanece

subdiagnosticado e pouco caracterizado, especialmente quanto aos padrões de deformação miocárdica identificáveis ao SGL e suas implicações clínicas.

Neste contexto, o objetivo deste relato é descrever um caso de miocardiomatia dilatada com disfunção sistólica grave em paciente jovem com MPA, destacando achado de SGL com padrão de apical sparing e as implicações diagnósticas e de seguimento.

Este relato de caso foi aprovado em 07 de março de 2026 pelo Comitê de Ética em Pesquisa da instituição vinculada, sob o Parecer n. 8.265.839 e CAAE 94929525.6.0000.5558, com termo de aceite assinado pelo paciente.

Relato de caso

Paciente masculino, 28 anos, previamente hígido, iniciou em junho de 2024 quadro de síndrome respiratória aguda, tratado ambulatorialmente como pneumonia comunitária. Nas semanas seguintes, evoluiu com tosse, hemoptise, dispneia progressiva, intolerância aos esforços, edema de membros inferiores, espumúria e hematúria.

Na admissão hospitalar, apresentava anemia grave (hemoglobina 4,4 g/dL) e insuficiência renal aguda com necessidade de terapia renal substitutiva (creatinina 8,63 mg/dL; ureia 244 mg/dL; potássio 7,1 mEq/L), além de hematúria e proteinúria. A radiografia de tórax evidenciou infiltrados pulmonares difusos e cardiomegalia. Foi iniciada hemodiálise.

A investigação etiológica revelou p-ANCA positivo e biópsia renal compatível com glomerulonefrite crescêntica pauci-imune, confirmando MPA (Figura 1). Foi realizada pulsoterapia com metilprednisolona e três ciclos de ciclofosfamida, com melhora clínica.

Em novembro de 2024, ecocardiograma transtorácico (ETT) demonstrou miocardiomatia dilatada com hipocinesia difusa e disfunção sistólica grave (fração de ejeção 26%), sem outras etiologias evidentes. Em fevereiro e em abril de 2025, manteve-se com disfunção sistólica em internações por infecção. O eletrocardiograma mostrou sobrecarga de câmaras esquerdas (Figura 2). A análise SGL evidenciou padrão de *apical sparing* (Figura 3). Houve ainda achado de insuficiência mitral funcional moderada e derrame pericárdico discreto, com disfunção de ventrículo direito (vídeo 1). Atualmente, o paciente encontra-se em seguimento ambulatorial na Cardiologia do Hospital Universitário de Brasília, em tratamento otimizado para insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida,

Palavras-chave

Poliangiite Microscópica; Vasculite Associada a Anticorpo Anticitoplasma de Neutrófilos; Cardiomiopatia Dilatada; Ecocardiografia

Correspondência: Karoline Gonzaga Costa •

Hospital Universitário de Brasília. Quadra 204, Lt 06, Bl B, Apto 403. CEP:

71939-540. Águas Claras, Brasília, DF – Brasil

E-mail: kkgcosta@hotmail.com

Manuscrito recebido em 30/03/2026; revisado em 06/04/2026;

aprovado em 15/04/2026

Editor responsável pela revisão: Marcelo Tavares

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20260038>

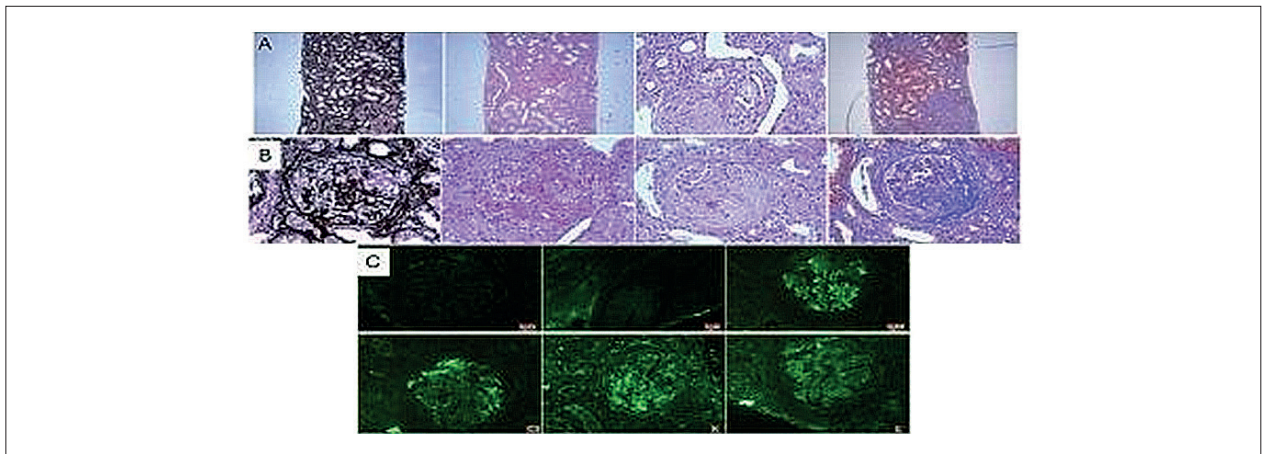


Figura 1 – Biópsia renal: (A) compartimento túbulo-intersticial com fibrose intersticial, atrofia tubular e infiltrado por monócitos; (B) glomérulos esclerosados e/ou com lesões crescênticas proliferativas/necrosantes; (C) imunofluorescência negativa para cadeias leves e imunoglobulinas.

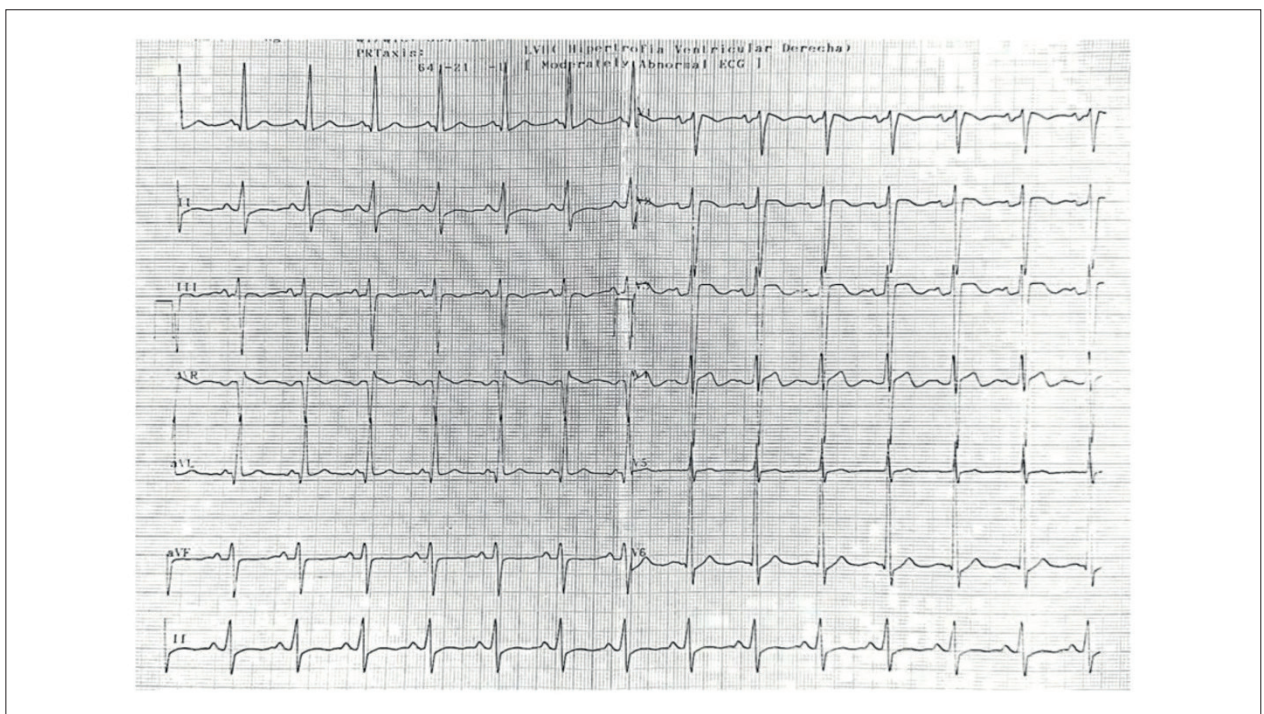


Figura 2 – Eletrocardiograma evidenciando sobrecarga de câmaras esquerdas.

mantendo classe funcional II (NYHA), monitorização clínica e ecocardiográfica seriadas. A linha do tempo do caso está resumida na Tabela 1.

Discussão

O acometimento cardíaco nas vasculites associadas a ANCA é heterogêneo e, historicamente, mais reconhecido na EGPA, seguido da GPA, sendo considerado raro na MPA.^{4,9,10} Entretanto, sua frequência pode estar subestimada, uma vez

que manifestações miocárdicas podem ser assintomáticas ou atribuídas a comorbidades, insuficiência renal ou efeitos metabólicos da corticoterapia.^{7,8} Estudos recentes reforçam o impacto prognóstico do envolvimento cardiovascular e sustentam a necessidade de uma abordagem proativa de rastreamento e seguimento.^{5,6}

Do ponto de vista fisiopatológico, a ativação neutrofílica mediada por ANCA promove lesão endotelial difusa, inflamação da microvasculatura e possível acometimento direto do miocárdio, favorecendo isquemia microvascular funcional,

Relato de Caso

miocardite e remodelamento ventricular progressivo.^{2,12} Na MPA, a miocardiopatia dilatada descrita em relatos e pequenas séries tem sido atribuída predominantemente à inflamação microvascular difusa e/ou à miocardite subclínica, podendo coexistir com hipertensão e sobrecarga de volume em pacientes com disfunção renal.^{9,11}

No presente caso, a identificação de disfunção sistólica grave em paciente jovem, sem evidências de doença coronariana,

etiologia infecciosa viral ou toxicidade medicamentosa, reforça a plausibilidade de relação causal com a MPA.⁹ A ecocardiografia demonstrou, além da dilatação e hipocinesia difusa, redução acentuada do SGL, com padrão de *apical sparing*, caracterizado por gradiente basal-apical de deformação, no qual os segmentos basais apresentam maior redução do *strain* em comparação aos segmentos apicais, configurando preservação relativa da deformação apical.

A incorporação do SGL como ferramenta complementar à fração de ejeção encontra respaldo no Posicionamento do Departamento de Imagem Cardiovascular, que recomenda sua utilização para detecção precoce de disfunção miocárdica e acompanhamento seriado, destacando seu valor incremental na prática clínica. De forma convergente, consensos internacionais são concordantes com este pensamento sobre o SGL. Embora esse padrão seja classicamente associado à amiloidose cardíaca, ele não é patognomônico e deve ser interpretado à luz do quadro clínico e de outros achados de imagem.^{11,13-15}

Em termos de diagnóstico diferencial, o padrão de *apical sparing* no SGL deve ser entendido como um sinal sugestivo, porém inespecífico, observado sobretudo na amiloidose cardíaca, mas também descrito em outras condições (por exemplo, hipertrofia ventricular, cardiomiopatia por sobrecarga de pressão, doença renal crônica e algumas miocardites).^{11,16} Assim, na ausência de achados estruturais típicos de cardiomiopatia infiltrativa, a interpretação deve integrar parâmetros ecocardiográficos convencionais (espessura parietal,

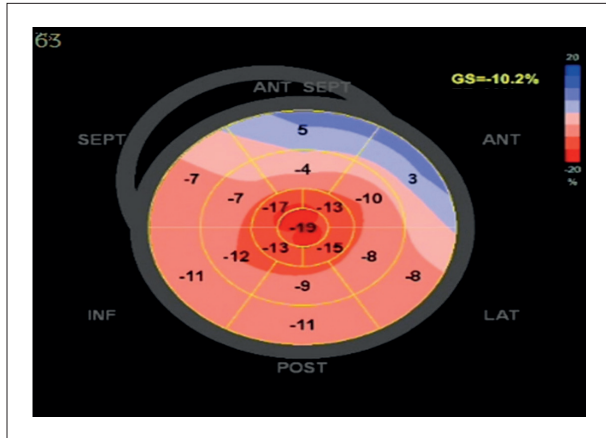
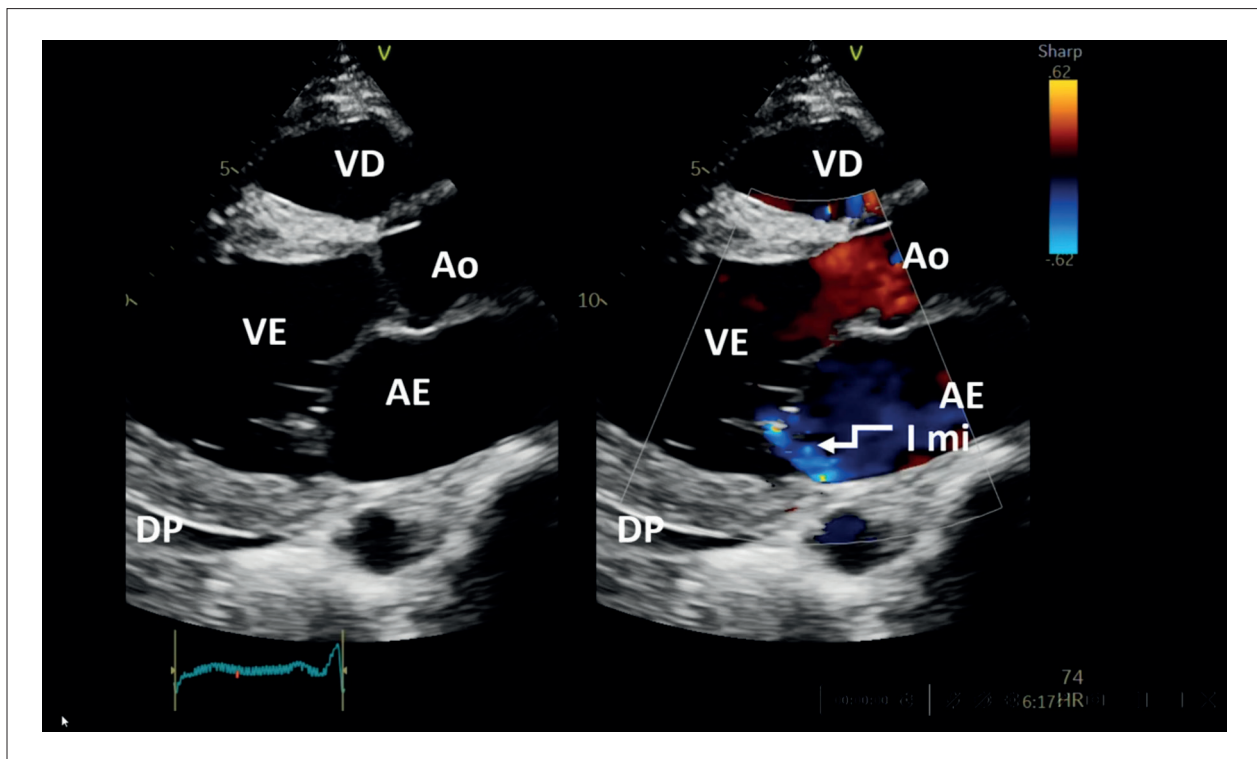


Figura 3 – Ecocardiograma transtorácico: mapa polar do SGL do ventrículo esquerdo reduzido, com padrão de *apical sparing*.



Vídeo 1 – Ecocardiograma transtorácico: disfunção sistólica do ventrículo esquerdo de grau acentuado, disfunção moderada do ventrículo direito, insuficiência mitral funcional e SGL com *apical sparing*. Disponível em: http://abcmaging.org/supplementary-material/2026/3902/ABCImag-2026-0038_RC_Video_MPA.mp4.

Tabela 1 – Linha do tempo dos eventos clínicos, exames e intervenções

Data	Evento clínico principal	Exames/intervenções
Jun/2024	Síndrome respiratória aguda	Tratamento ambulatorial para pneumonia
Jul/2024	Síndrome pulmão-rim e insuficiência cardíaca; IRA dialítica	Hemodiálise iniciada em 01/07/2024; RX tórax com cardiomegalia e infiltrado difuso
Ago/2024	Confirmação diagnóstica	p-ANCA positivo; biópsia renal em 31/08/2024 (pauci-imune)
Set/2024	Indução de remissão	Pulsoterapia com metilprednisolona + ciclofosfamida (3 ciclos)
Out/2024	Alta hospitalar	Seguimento com Nefrologia
Nov/2024	Diagnóstico cardiológico	Ecocardiograma: miocardiopatia dilatada
Fev/2025	Internação por infecção; início seguimento cardiológico	Terapia para ICFER
Abr/2025	Persistência de disfunção	Ecocardiograma/strain: GLS –10% com apical sparing
Seguimento	Estabilidade clínica	Classe funcional II (NYHA); otimização terapêutica

IRA: insuficiência renal aguda; ANCA: anticorpos anticitoplasma de neutrófilos; ICFER: insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida; NYHA: New York Heart Association.

padrão de enchimento, dimensões cavitárias, função de VD e valvopatias), biomarcadores e, quando disponível, ressonância magnética cardíaca (RMC) para avaliação de edema e fibrose (LGE/T1/ECV), reduzindo o risco de falsos-positivos e orientando o seguimento.^{11,17}

A mensagem prática deste caso destaca a importância da abordagem por imagem cardiovascular. Diante de vasculite ANCA-associada com possível acometimento miocárdico, recomenda-se a realização de ETT para avaliação da função e da estrutura cardíaca, incluindo SGL para detecção de disfunção subclínica e comparação seriada. Em situações de queda inexplicada da fração de ejeção ventricular esquerda (FEVE)/SGL, sintomas desproporcionais ou discrepância entre o quadro clínico e os achados ecocardiográficos, deve-se considerar a RMC para caracterização tecidual e avaliação de miocardite ou fibrose. Além disso, é recomendável manter reavaliações em intervalos definidos pela atividade da doença, classe funcional e estabilidade hemodinâmica.^{8,11}

Assim, o caso ilustra dois pontos importantes: (i) a necessidade de vigilância cardiovascular sistemática nas vasculites associadas a ANCA, inclusive na MPA, com ETT seriado e, quando disponível, SGL e/ou RMC para melhor caracterização; e (ii) a importância da correlação clínico-imagem diante de padrões ecocardiográficos sugestivos, evitando conclusões isoladas. O manejo multidisciplinar envolvendo nefrologia, reumatologia e cardiologia permanece essencial para otimizar desfechos e orientar intervenções oportunas.^{8,11}

Uma limitação que merece ser mencionada neste relato é a ausência de RMC para caracterização tecidual. O exame não foi realizado por dois motivos: (1) indisponibilidade no âmbito do SUS no período de avaliação e (2) presença de disfunção renal grave com necessidade de hemodiálise, situação em que a administração de contraste à base de gadolínio pode estar associada ao risco de fibrose sistêmica nefrogênica — evento raro, porém potencialmente grave e de difícil manejo. Dessa

forma, a interpretação dos achados de imagem baseou-se na correlação clínico-ecocardiográfica, incluindo a análise do SGL.

Conclusão

Relata-se manifestação cardíaca rara da poliangeíte microscópica em paciente jovem, com miocardiopatia dilatada e disfunção sistólica grave, associada ao padrão de apical sparing no SGL. O caso reforça a importância da avaliação cardiovascular sistemática e seriada em pacientes com vasculites ANCA-associadas, visando ao diagnóstico precoce e à melhor estratificação prognóstica.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa: Costa KG; obtenção de dados: Costa KG, Paiva MUB; análise e interpretação dos dados: Costa KG, Otto MEB; redação do manuscrito: Costa KG, Otto MEB, Assunção NM, Paiva MUB; revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Costa KG, Otto MEB, Fernandes AFL, Lima RLR, Dias RMS.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Este artigo é parte da Residência Médica de Karoline Gonzaga Costa desenvolvida no Hospital Universitário de Brasília.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da Faculdade de Medicina da Universidade de Brasília (UNB) sob o número de protocolo 94929525.6.0000.5558. Todos os procedimentos envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

Uso de Inteligência Artificial

Os autores não utilizaram ferramentas de inteligência artificial no desenvolvimento deste trabalho.

Disponibilidade de Dados

Os conteúdos subjacentes ao texto da pesquisa estão contidos no manuscrito.w

Referências

1. Nguyen Y, Pagnoux C, Karras A, Quéméneur T, Maurier F, Hamidou M, et al. Microscopic Polyangiitis: Clinical Characteristics and Long-Term Outcomes of 378 Patients from the French Vasculitis Study Group Registry. *J Autoimmun.* 2020;112:102467. doi: 10.1016/j.jaut.2020.102467.
2. Jennette JC, Falk RJ. Small-Vessel Vasculitis. *N Engl J Med.* 1997;337(21):1512-23. doi: 10.1056/NEJM199711203372106.
3. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, Berti A, Blockmans D, Cid MC, et al. EULAR Recommendations for the Management of ANCA-Associated Vasculitis: 2022 Update. *Ann Rheum Dis.* 2024;83(1):30-47. doi: 10.1136/ard-2022-223764.
4. Yates M, Watts R. ANCA-Associated Vasculitis. *Clin Med.* 2017;17(1):60-4. doi: 10.7861/clinmedicine.17-1-60.
5. Moiseev S, Bulanov N, Crnogorac M, Direskeneli H, Galesic K, Gazel U, et al. Traditional and Disease Specific Risk Factors for Cardiovascular Events in ANCA-Associated Vasculitis: A Multinational Retrospective Study. *J Rheumatol.* 2023;50(8):1094. doi: 10.3899/jrheum.220851.C1.
6. Xie W, Xiao S, Li X, Huang J, Zhang Z. Cardiovascular and Cerebrovascular Outcomes in Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis: A Systematic Review with Meta-Analysis. *Autoimmun Rev.* 2024;23(6):103587. doi: 10.1016/j.autrev.2024.103587.
7. Kronbichler A, Leierer J, Gauckler P, Shin JI. Comorbidities in ANCA-Associated Vasculitis. *Rheumatology.* 2020;59(Suppl 3):iii79-iii83. doi: 10.1093/rheumatology/kez617.
8. Kronbichler A, Bajema IM, Bruchfeld A, Kirsztajn GM, Stone JH. Diagnosis and Management of ANCA-Associated Vasculitis. *Lancet.* 2024;403(10427):683-98. doi: 10.1016/S0140-6736(23)01736-1.
9. Sarmad A, Ghozloujeh ZG, Hanna PE, Kronbichler A, Geetha D, Heidari-Bateni G, et al. Cardiovascular Involvement in ANCA-Associated Vasculitis. *Nephrol Dial Transplant.* 2025;40(12):2256-67. doi: 10.1093/ndt/gfaf070.
10. Thompson GE, Bourne MH Jr, Moura MC, Baqir M, Cartin-Ceba R, Makol A, et al. Pleuritis and Pericarditis in Antineutrophil Cytoplasmic Autoantibody-Associated Vasculitis. *Chest.* 2021;160(2):572-81. doi: 10.1016/j.chest.2021.02.049.
11. Sarmad A, Ghozloujeh ZG, Hanna PE, Kronbichler A, Geetha D, Heidari-Bateni G, et al. Cardiovascular Involvement in ANCA-Associated Vasculitis. *Nephrol Dial Transplant.* 2025;40(12):2256-67. doi: 10.1093/ndt/gfaf070.
12. Nakazawa D, Masuda S, Tomaru U, Ishizu A. Pathogenesis and Therapeutic Interventions for ANCA-Associated Vasculitis. *Nat Rev Rheumatol.* 2019;15(2):91-101. doi: 10.1038/s41584-018-0145-y.
13. Almeida ALC, Melo MDT, Bihan DCSL, Vieira MLC, Pena JLB, Del Castillo JM, et al. Position Statement on the Use of Myocardial Strain in Cardiology Routines by the Brazilian Society of Cardiology's Department Of Cardiovascular Imaging - 2023. *Arq Bras Cardiol.* 2023;120(12):e20230646. doi: 10.36660/abc.20230646.
14. Thomas JD, Edvardsen T, Abraham T, Appadurai V, Badano L, Banchs J, et al. Clinical Applications of Strain Echocardiography: A Clinical Consensus Statement from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the European Association of Cardiovascular Imaging of the European Society of Cardiology. *J Am Soc Echocardiogr.* 2025;38(11):985-1020. doi: 10.1016/j.echo.2025.07.007.
15. Kittleson MM, Ruberg FL, Ambardekar AV, Brannagan TH, Cheng RK, Clarke JO, et al. 2023 ACC Expert Consensus Decision Pathway on Comprehensive Multidisciplinary Care for the Patient with Cardiac Amyloidosis: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee. *J Am Coll Cardiol.* 2023;81(11):1076-126. doi: 10.1016/j.jacc.2022.11.022.
16. Kottam A, Hanneman K, Schenone A, Daubert MA, Sidhu GD, Gropler RJ, et al. State-of-the-Art Imaging of Infiltrative Cardiomyopathies: A Scientific Statement from the American Heart Association. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2023;16(11):e000081. doi: 10.1161/HCI.0000000000000081.
17. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al. 2023 ESC Guidelines for the Management of Cardiomyopathies. *Eur Heart J.* 2023;44(37):3503-626. doi: 10.1093/eurheartj/ehad194.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons