

Doença anti-GBM (anti-Membrana Basal Glomerular)

O que é a doença anti-GBM?

A doença anti-GBM (anti-membrana basal glomerular) é uma doença autoimune rara e grave que causa inflamação dos pequenos vasos sanguíneos nos rins e nos pulmões. Nesta doença, o sistema imunitário produz erradamente "anticorpos anti-GBM", que atacam os pulmões e os rins, causando hemorragia e lesão destes órgãos. A doença pode progredir rapidamente para insuficiência pulmonar e renal potencialmente fatais, pelo que o diagnóstico e o tratamento precoces são extremamente importantes. O tabagismo e a exposição a certos produtos químicos podem estar entre os fatores desencadeantes desta doença.

O termo "síndrome de Goodpasture" foi usado no passado quando tanto os pulmões como os rins são afetados na presença dos anticorpos anti-GBM, mas atualmente o nome mais comum é doença anti-GBM. A doença anti-GBM pode afetar apenas os rins; os pulmões são afetados em cerca de 50% dos pacientes. Esta doença pode-se manifestar subitamente, com sintomas iniciais de cansaço, náuseas, pele pálida e falta de ar. À medida que progride, os pacientes podem tossir sangue, ter urina escura, inchaço nas pernas e dor no peito, entre outros sinais e sintomas.

O tratamento da doença anti-GBM geralmente inclui glucocorticoides e um procedimento de troca plasmática chamado plasmafereze, que remove anticorpos do sangue, incluindo os anticorpos anti-GBM. Um acompanhamento médico contínuo é essencial para monitorizar a progressão da doença e os efeitos secundários do tratamento.

Causas

A causa da doença anti-GBM não está completamente esclarecida. É classificada como uma doença autoimune, ou seja, ocorre quando o sistema de defesa natural do corpo ataca os tecidos e órgãos saudáveis. Pensa-se que a doença seja causada por uma combinação de fatores incluindo causas genéticas, infeções respiratórias, exposição a certos produtos químicos (fumos de combustíveis, poeira metálica), uso de determinadas drogas como a cocaína e ainda o tabagismo.

Quem tem a doença anti-GBM?

A doença anti-GBM é muito rara, com uma incidência anual de cerca de 1-2 casos por cada milhão de habitantes na Europa. Geralmente afeta pessoas em dois grupos etários - jovens com idade entre 20 e 30 anos e pessoas com 60 anos ou mais. É mais comum entre homens jovens caucasianos e é rara em crianças. Afeta mais frequentemente pessoas caucasianas e asiáticas, mas pode ocorrer em qualquer grupo racial ou etnia.

Síntomas

Os sintomas iniciais incluem dores generalizadas, cansaço, fraqueza ou letargia, pele pálida, náuseas e falta de apetite, tosse e falta de ar. A doença anti-GBM pode progredir rapidamente tanto nos pulmões como nos rins, com os seguintes sintomas:

- Tosse seca persistente
- Tosse com sangue (a hemorragia nos pulmões pode causar insuficiência respiratória, portanto deve procurar atendimento médico imediato se estiver a tossir sangue) Urina com sangue (escura) e/ou espumosa
- Dificuldade para urinar
- Inchaço nas pernas, mãos ou pés
- Dor no peito

Complicações

Tanto a insuficiência renal como a pulmonar são complicações graves e potencialmente fatais da doença anti-GBM.

A insuficiência renal pode exigir diálise ou até mesmo transplante renal. A doença também pode causar sangramento potencialmente fatal nos pulmões. No entanto, o diagnóstico e o tratamento precoces podem ajudar a prevenir danos pulmonares a longo prazo.

Diagnóstico

Não existe uma análise ou exame único para diagnosticar a doença anti-GBM, pelo que o seu médico terá em conta uma série de fatores, como uma história clínica detalhada, o exame físico, assim como alguns exames laboratoriais e de imagem. Às vezes, uma biópsia do tecido afetado ajuda a confirmar o diagnóstico e a perceber a extensão das lesões causadas.

O diagnóstico geralmente é confirmado pela presença de anticorpos anti-GBM em análises de sangue. A biópsia renal é o exame de eleição para a doença anti-GBM. O diagnóstico envolve a exclusão de outras doenças que causam sintomas idênticos, incluindo outras formas de vasculite. Dependendo dos órgãos afetados, os seguintes exames diagnósticos podem ser solicitados:

- **Análises ao sangue:** a deteção de anticorpos anti-GBM no sangue é fundamental para confirmar o diagnóstico. Embora seja ainda mais raro, pode existir doença anti-GBM sem a presença de anticorpos detetáveis no sangue (doença anti-GBM atípica).
- **Análise de urina:** excesso de proteínas ou a presença de glóbulos vermelhos na urina podem indicar inflamação renal.
- **Estudos de imagem:** o raio-X do tórax ou a tomografia computadorizada (TAC) podem identificar hemorragia ou alterações/danos pulmonares.
- **Biópsia de tecido:** este procedimento invasivo consiste na remoção de uma pequena amostra de tecido dos rins ou pulmões, que depois será analisada ao microscópio para deteção de sinais de inflamação ou danos dos tecidos.

Tratamento

O tratamento da doença anti-GBM tem o objetivo de reduzir a inflamação que já foi causada, interromper a produção de novos anticorpos e remover os anticorpos anti-GBM já existentes na corrente sanguínea. O tratamento geralmente requer plasmaferese, que consiste na filtração da parte líquida do sangue (plasma) para remover os anticorpos anti-GBM. Depois o plasma é novamente devolvido ao corpo. Este procedimento é geralmente realizado durante cerca de duas semanas. Os medicamentos usados incluem glucocorticoides, como prednisolona, em combinação com ciclofosfamida, um medicamento imunossupressor. Pode ser necessário utilizar glucocorticoides intravenosos, para controlar o sangramento nos pulmões.

Se a doença causar insuficiência renal, provavelmente será necessário realizar diálise ou um transplante para substituir a função dos rins.

Efeitos secundários do tratamento

Os medicamentos usados para tratar a doença anti-GBM têm efeitos secundários potencialmente graves, como:

- Diminuição da capacidade do corpo de combater infeções
- Potencial desgaste ósseo (osteoporose), entre outros

Assim, é importante consultar o seu médico regularmente. Podem ser prescritos alguns medicamentos para compensar os efeitos adversos do tratamento da doença. A prevenção de infeções também é muito importante. Fale com o seu médico sobre a obtenção de vacinas (por exemplo, vacina contra a gripe, pneumonia e/ou herpes zóster), que podem reduzir o risco destas infeções.

Recidiva

As recidivas são raras na doença anti-GBM. No entanto, se os seus sintomas voltarem a aparecer ou se tiver novos sintomas, informe o seu médico assim que possível.

A sua equipa médica

O tratamento eficaz da MPA requer esforços coordenados e cuidados contínuos de uma equipa de profissionais de saúde e médicos especialistas. Para além de um médico de família, pode muitas vezes precisar de consultar outros especialistas, como:

- Reumatologista (articulações, músculos e sistema imunitário)
- Pneumologista (pulmões)
- Nefrologista (rins); ou outros, conforme necessário

A melhor forma de gerir a sua doença é colaborar ativamente com os seus prestadores de cuidados de saúde e conhecer os membros da sua equipa de saúde. Pode ser útil ter um diário de saúde para acompanhar medicamentos, sintomas, resultados de exames ou registos de consultas médicas num só lugar. Para aproveitar as consultas médicas ao máximo, faça uma lista de perguntas antecipadamente e faça-se acompanhar por um amigo ou familiar para que outra pessoa também ouça as indicações do médico e tome notas.

Lembre-se, cabe-lhe a si ser o seu próprio defensor. Se tiver alguma preocupação com o seu plano de tratamento, manifeste-a junto do seu médico. Ele poderá ajustar a dose ou oferecer diferentes opções de tratamento. Terá sempre o direito a procurar uma segunda opinião.

Viver com a doença anti-GBM

Viver com uma doença crónica pode ser desafiante e assustador. O cansaço, dor, stress emocional e os efeitos secundários da medicação podem ter impacto no seu bem-estar e afetar as suas relações, o seu trabalho e outros aspetos da sua vida. Pode ser de grande ajuda partilhar a sua experiência com familiares e amigos, ligar-se a outros através de um grupo de apoio ou falar com um profissional de saúde mental.

Perspetivas

A doença anti-GBM é frequentemente grave e requer tratamento rápido e agressivo para evitar insuficiência pulmonar e renal potencialmente fatais. A perspetiva global depende sobretudo da gravidade da doença nos rins. As pessoas têm melhor prognóstico quando o tratamento é iniciado antes de ser necessário iniciar diálise. A recidiva é rara e geralmente não requer tratamento a longo prazo. Evitar exposição a fumos (sobretudo tabaco) e a toxinas inaladas pode melhorar a perspetiva dos pacientes.

Sobre as vasculites

As vasculites são uma família de quase 20 doenças raras caracterizadas por inflamação dos vasos sanguíneos, o que pode reduzir o fluxo sanguíneo e danificar órgãos vitais e outros tecidos. As vasculites são doenças autoimunes, o que significa que ocorrem quando o sistema de defesa natural do corpo ataca tecidos saudáveis. Os fatores desencadeantes podem incluir infeções, medicações, fatores genéticos ou ambientais, reações alérgicas ou outra doença. No entanto, a causa exata é frequentemente desconhecida.

Uma família de doenças

- Doença anti-GBM (anteriormente síndrome de Goodpasture) Aortite
- Síndrome de Behçet
- Aortite
- Vasculite do sistema nervoso central (VSNC)
- Síndrome de Cogan
- Vasculite crioglobulinémica
- Vasculite cutânea de pequenos vasos (VCPV) (previamente hipersensibilidade/leucocitoclástica)
- Granulomatose eosinofílica com poliangeíte (EGPA, anteriormente síndrome de Churg-Strauss)

- Arterite de células gigantes (GCA)
- Granulomatose com poliangéite (GPA, previamente granulomatose de Wegener)
- Vasculite de IgA (anteriormente púrpura de Henoch-Schönlein)
- Doença de Kawasaki
- Poliangéite microscópica (MPA)
- Poliarterite nodosa (PAN)
- Polimialgia reumática (PMR)
- Vasculite reumatoide
- Arterite de Takayasu (AT)
- Vasculite urticariforme (normocomplementémica ou hipocomplementémica)

Sobre a Vasculitis Foundation (VF)

A VF é a principal organização mundial dedicada ao diagnóstico, tratamento e cura de todas as formas de vasculites. A VF é uma organização sem fins lucrativos gerida por um Conselho de Administração e aconselhada por um Conselho Consultivo Médico e Científico sobre questões médicas. Os materiais educacionais da VF não têm a intenção de substituir o aconselhamento médico. A VF não apoia quaisquer medicamentos, produtos ou tratamentos para vasculites e aconselha-o a consultar um médico antes de iniciar qualquer tratamento. A Vasculitis Foundation agradece ao Dr. António da Silva Inácio pela iniciativa e tradução destes folhetos como contribuição para a educação da comunidade de doentes com Vasculite.

Para ter acesso a apoio adicional e a materiais educacionais da da VF, digitalize o código QR abaixo.

Missão da VF

Tendo por base a força coletiva da comunidade de vasculites, a Fundação apoia, inspira e capacita indivíduos com vasculites e as suas famílias através de uma vasta gama de iniciativas de educação, pesquisa, clínica e consciencialização.



**VASCULITIS
FOUNDATION®**



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Phone: 816.436.8211 • Toll Free: 800.277.9474 Email:
vf@vasculitisfoundation.org • www.VasculitisFoundation.org