

## **Síndrome de Goodpasture: Da patogênese ao tratamento - uma análise da literatura atual**

**Goodpasture Syndrome: From pathogenesis to treatment - an analysis of current literature**

**Síndrome de Goodpasture: De la patogénesis al tratamiento - análisis de la literatura actual**

Recebido: 08/03/2025 | Revisado: 17/03/2025 | Aceitado: 18/03/2025 | Publicado: 21/03/2025

**Isabelly Barra Ottoni**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-0784-0969>

Faculdade de Medicina de Itajubá, Brasil

E-mail: [Isab.ottoni@hotmail.com](mailto:Isab.ottoni@hotmail.com)

**Henrique Bastos Gomes de Oliveira**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2456-8472>

Faculdade de Medicina de Itajubá, Brasil

E-mail: [henry128b@gmail.com](mailto:henry128b@gmail.com)

**Mariana Reis Rodrigues dos Santos**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5363-3413>

Faculdade de Medicina de Itajubá, Brasil

E-mail: [marianareispo@gmail.com](mailto:marianareispo@gmail.com)

**Marina Villela Freire**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-0920-2068>

Universidade do Vale do Sapucaí, Brasil

E-mail: [marinavillelafreire@gmail.com](mailto:marinavillelafreire@gmail.com)

### **Resumo**

**Introdução:** A síndrome de Goodpasture é uma rara e grave condição autoimune caracterizada pela presença de anticorpos anti-membrana basal glomerular (anti-MBG), levando a glomerulonefrite rapidamente progressiva e hemorragia alveolar difusa. Apesar de sua baixa prevalência, sua evolução fulminante e a necessidade de diagnóstico precoce tornam seu estudo crucial. **Objetivo:** O presente estudo tem o objetivo de caracterizar a síndrome de Goodpasture desde a patogênese até o tratamento, apresentando evidências científicas robustas sobre a doença. **Materiais e Métodos:** Realizou-se uma revisão integrativa da literatura em bases de dados indexadas como PubMed MEDLINE, SCIELO, Ebscohost, Google Scholar e a Biblioteca Virtual de Saúde (BVS) utilizando os descritores "Síndrome de Goodpasture", "Doença anti-membrana basal glomerular" e "Fisiopatologia". Foram selecionados artigos publicados entre 2014 e 2024, priorizando estudos clínicos, revisões sistemáticas e diretrizes internacionais. Dados foram analisados de forma crítica, enfocando diagnóstico, tratamento e prognóstico. **Resultados e Discussão:** A revisão identificou que o diagnóstico precoce se baseia na detecção de anticorpos anti-MBG no soro ou tecido renal, associados a achados clínico-radiológicos de comprometimento pulmonar e renal. O tratamento envolve plasmaférese, corticoides e imunossupressores, com novas evidências sugerindo o potencial de terapias biológicas, como o rituximabe, para casos refratários. A sobrevida renal está diretamente relacionada à precocidade da intervenção. **Conclusão:** A síndrome de Goodpasture permanece um desafio diagnóstico e terapêutico. A identificação precoce e o tratamento agressivo são determinantes para o prognóstico, ressaltando a importância da atualização constante sobre novas estratégias terapêuticas.

**Palavras-chave:** Síndrome de Goodpasture; Doença anti-membrana basal glomerular; Fisiopatologia.

### **Abstract**

**Introduction:** Goodpasture syndrome is a rare and severe autoimmune condition characterized by the presence of anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) antibodies, leading to rapidly progressive glomerulonephritis and diffuse alveolar hemorrhage. Despite its low prevalence, its fulminant course and the need for early diagnosis make its study crucial. **Objective:** This study aims to characterize Goodpasture syndrome, from pathogenesis to treatment, presenting robust scientific evidence about the disease. **Materials and Methods:** An integrative literature review was carried out in indexed databases such as PubMed MEDLINE, SCIELO, Ebscohost, Google Scholar and the Virtual Health Library (BVS) using the descriptors "Goodpasture Syndrome", "Anti-glomerular basement membrane disease" and "Pathophysiology". Articles published between 2014 and 2024 were selected, prioritizing clinical studies, systematic reviews and international guidelines. Data were critically analyzed, focusing on diagnosis, treatment and prognosis. **Results and Discussion:** The review identified that early diagnosis relies on the detection of anti-GBM antibodies in serum or renal tissue, associated with clinical and radiological findings of pulmonary and renal involvement. Treatment

involves plasmapheresis, corticosteroids, and immunosuppressants, with new evidence suggesting the potential of biological therapies, such as rituximab, for refractory cases. Renal survival is directly related to the timeliness of intervention. Conclusion: Goodpasture syndrome remains a diagnostic and therapeutic challenge. Early identification and aggressive treatment are crucial for prognosis, highlighting the importance of continuous updates on new therapeutic strategies.

**Keywords:** Goodpasture syndrome; Anti-glomerular basement membrane disease; Pathophysiology.

## Resumen

**Introducción:** El síndrome de Goodpasture es una condición autoinmune rara y grave, caracterizada por la presencia de anticuerpos anti-membrana basal glomerular (anti-MBG), que provoca glomerulonefritis rápidamente progresiva y hemorragia alveolar difusa. A pesar de su baja prevalencia, su evolución fulminante y la necesidad de un diagnóstico temprano hacen que su estudio sea crucial. **Objetivo:** El presente estudio tiene como objetivo caracterizar el síndrome de Goodpasture desde la patogénesis hasta el tratamiento, presentando evidencias científicas sólidas sobre la enfermedad. **Materiales y Métodos:** Se realizó una revisión integradora de la literatura en bases de datos indexadas como PubMed MEDLINE, SCIELO, Ebscohost, Google Scholar y la Biblioteca Virtual en Salud (BVS) utilizando los descriptores “Síndrome de Goodpasture”, “Enfermedad anti-membrana basal glomerular” y “Fisiopatología”. Se seleccionaron artículos publicados entre 2014 y 2024, priorizando estudios clínicos, revisiones sistemáticas y guías internacionales. Los datos se analizaron críticamente, centrándose en el diagnóstico, el tratamiento y el pronóstico. **Resultados y Discusión:** La revisión identificó que el diagnóstico precoz se basa en la detección de anticuerpos anti-MBG en suero o tejido renal, asociados a hallazgos clínico-radiológicos de afectación pulmonar y renal. El tratamiento incluye plasmaféresis, corticosteroides e inmunosupresores, con nuevas evidencias que sugieren el potencial de terapias biológicas, como el rituximab, para casos refractarios. La supervivencia renal está directamente relacionada con la precocidad de la intervención. **Conclusión:** El síndrome de Goodpasture sigue siendo un desafío diagnóstico y terapéutico. La identificación temprana y el tratamiento agresivo son determinantes para el pronóstico, resaltando la importancia de la actualización continua sobre nuevas estrategias terapéuticas.

**Palabras clave:** Síndrome de Goodpasture; Enfermedad anti-membrana basal glomerular; Fisiopatología.

## 1. Introdução

A Síndrome de Goodpasture (SG) ou doença anti-membrana basal glomerular (anti-GBM) é uma entidade clínica que se caracteriza pelo acometimento simultâneo dos pulmões e dos rins, tipicamente se manifestando com hemorragia alveolar e glomerulonefrite. A primeira vez que essa doença foi descrita foi em 1919 pelo patologista Ernest Goodpasture, enquanto a confirmação do seu mecanismo fisiopatológico e molecular ocorreu na década de 1950, ao se identificar os antígenos aos quais os autoanticorpos anti-membrana basal glomerular se ligam. Nesse contexto, esse conjunto de sinais e sintomas se apresenta como uma rara e específica doença autoimune (Alshammari *et al.*, 2024; Gaik *et al.*, 2023).

Epidemiologicamente, a SG apresenta alguns padrões convergentes em relação a outras doenças autoimunes e outras características que destoam do esperado para essa classe de doenças. Estima-se que a incidência seja de 1 caso a cada milhão, mas é uma condição responsável por cerca de 20% dos casos de glomerulonefrite rapidamente progressiva. Em adição a isso, há uma predileção por indivíduos caucasianos e uma distribuição bimodal de faixa etária, com aumento da prevalência em pacientes adultos jovens com idade entre 20 e 30 anos, e idosos entre 60 e 70 anos. Por fim, um dos principais pontos que destoa das doenças autoimunes é o maior acometimento de homens, fazendo com que seja um ponto importante para o diagnóstico diferencial (Carvalho *et al.*, 2023; Greco *et al.*, 2014).

É postulado, hoje, que existe uma interação entre fatores genéticos e ambientais na etiopatogênese da síndrome de Goodpasture. Casos dessa entidade clínica têm sido relatados dentro de uma mesma família, o que sugere um padrão de herança relevante. Além disso, estudos moleculares recentes demonstraram uma clara correlação entre o antígeno HLA-DR15 e essa condição, sendo este presente em 88% dos indivíduos que manifestam a doença anti-membrana basal glomerular. Complementarmente, fatores ambientais, como o tabagismo e infecções virais, podem deflagrar a ativação de anticorpos que reagem de maneira cruzada e atacam a membrana basal, o que desencadeia os sintomas renais e pulmonares (Kaewput *et al.*, 2020; Shield, 2021).

Sob o viés clínico, a SG geralmente se inicia com sintomas respiratórios, como dispneia, tosse persistente e episódios de hemoptise. Além das manifestações respiratórias, os sinais renais se apresentam com hematúria, edema periférico e hipertensão, o que indica o comprometimento glomerular. Ambas as classes de sintomas decorrem, primordialmente, do mecanismo fisiopatológico da doença, haja vista que as lesões alveolares e dos glomérulos resultam da agressão autoimune dos autoanticorpos contra os antígenos presentes nessas localizações. Nesse sentido, o diagnóstico envolve a combinação de achados clínicos e laboratoriais, podendo haver a necessidade de métodos de imagem para melhor definição terapêutica (Kaewput *et al.*, 2020; Shield, 2021).

O objetivo desta revisão é, portanto, identificar na literatura existente, informações clínicas, laboratoriais, diagnósticas e terapêuticas acerca da síndrome de Goodpasture, com o intuito de fornecer atualizações no que diz respeito ao manejo e à conduta dessa entidade patológica no cenário da nefrologia.

## 2. Metodologia

Realizou-se uma pesquisa de natureza quantitativa em relação à quantidade de artigos selecionados e qualitativa em relação à discussão realizada sobre os artigos (Pereira *et al.*, 2018). Este estudo constitui uma revisão exploratória integrativa da literatura, estruturada em seis etapas metodológicas adaptadas dos procedimentos propostos por Souza et al. (2010). A primeira etapa envolveu a delimitação do tema e a elaboração da questão orientadora: “Quais são as principais atualizações na literatura médica sobre a Síndrome de Goodpasture e suas abordagens atuais?”. Na sequência, foram definidos critérios de inclusão e exclusão para a seleção dos estudos, acompanhados da estratégia de busca na literatura. A terceira etapa consistiu na identificação dos dados a serem extraídos das publicações selecionadas. Após isso, os estudos foram agrupados em categorias temáticas e submetidos a uma análise crítica, cujos resultados foram interpretados e apresentados na revisão final, finalizando a construção por etapas defendida por Souza et al. (2010).

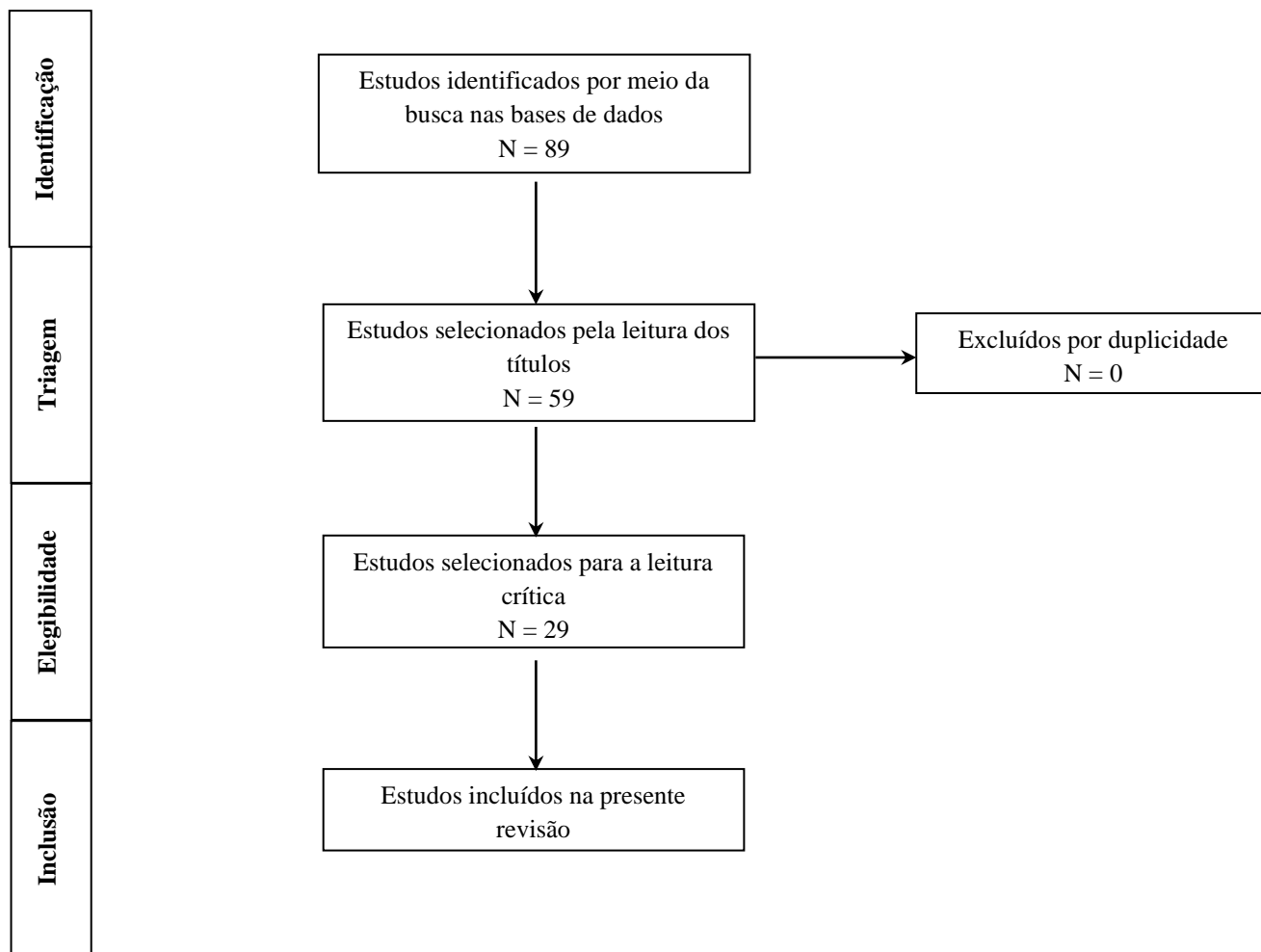
Para responder à questão de pesquisa, realizou-se uma busca eletrônica sistemática com descritores registrados nos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), derivados do Medical Subject Headings (MeSH) da U.S. National Library of Medicine. Os termos utilizados foram “Síndrome de Goodpasture”, “Doença anti-membrana basal glomerular” e “Fisiopatologia”, combinados por meio de operadores booleanos nas formas em português (“e”, “ou”, “não”), inglês (“and”, “or”, “not”) e espanhol, visando otimizar a precisão e a abrangência dos resultados.

A pesquisa bibliográfica foi conduzida em fevereiro de 2025 nas bases de dados BVS, SciELO, Google Scholar e PubMed. Incluíram-se estudos publicados entre 2014 e 2024, redigidos em português, inglês ou espanhol, disponíveis na íntegra em formato digital e alinhados ao tema proposto. Foram excluídos artigos que não atenderam a esses critérios, como aqueles sem revisão por pares ou que não abordassem aspectos clínicos e prognósticos da Síndrome de Goodpasture.

Inicialmente, a busca identificou 89 artigos. Após a triagem de títulos e resumos com base nos critérios estabelecidos, 59 publicações foram selecionadas para leitura completa. Destas, 30 foram descartadas por não cumprirem os requisitos, resultando em uma amostra final de 20 estudos. As publicações escolhidas foram então submetidas a um fichamento detalhado para organizar as informações mais relevantes, fundamentando a construção da revisão integrativa.

A Figura 1 esquematiza a metodologia empregada, ilustrando as etapas realizadas para alcançar o objetivo desta revisão.

**Figura 1** - Organização e seleção dos documentos para esta revisão.



Fonte: Dados da Pesquisa (2024).

### 3. Resultados e Discussão

A Tabela 1 apresenta um resumo dos principais estudos incluídos nesta revisão integrativa da literatura. Nela, encontram-se sintetizadas informações essenciais sobre cada artigo, como os nomes dos autores e o ano de publicação, os principais achados do trabalho e a metodologia empregada. Essa organização sistemática permite uma visualização clara dos dados que fundamentam a análise sobre a abordagem da síndrome de Goodpasture hodiernamente, facilitando a comparação entre as diferentes abordagens metodológicas adotadas pelos pesquisadores.

Ademais, a tabela serve como uma ferramenta que evidencia tanto a robustez dos métodos aplicados quanto as variações existentes entre os estudos selecionados, contribuindo para a identificação de tendências e lacunas na literatura. Dessa forma, a Tabela 1 não só sintetiza os dados relevantes de cada artigo, como também orienta a interpretação crítica dos achados, fundamentando a construção do conhecimento e possibilitando o avanço das discussões teóricas e práticas na área da saúde.

**Tabela 1** – Informações relevantes acerca dos estudos sobre abordagem da Síndrome de Goodpasture.

Autores	Metodologia de Estudo	Principais Achados
1. Alshammari et al. (2024)	Revisão de Literatura	A síndrome de Goodpasture representa um desafio diagnóstico e terapêutico, sobretudo, pela rara ocorrência e pela semelhança com outras etiologias de glomerulonefrites rapidamente progressivas
2. Apaydin (2018)	Revisão de Literatura	A plasmaférese é um dos pilares terapêuticos da síndrome de Goodpasture, haja vista que a sua patogênese é relacionada com imunocomplexos
3. Azzahiri et al. (2023)	Relato de Caso	Embora a doença anti-membrana glomerular tenha como alvo primário, existem alvos fisiopatológicos nos alvéolos pulmonares, fazendo com que a clínica possa englobar sintomas de hemoptise
4. Carvalho et al. (2023)	Relato de Caso	Os sintomas respiratórios geralmente decorrem do dano alveolar pelos autoanticorpos, definindo o caráter autoimune da doença
5. Dourado et al. (2023)	Relato de Caso	Na grande maioria dos casos, a clínica do paciente com a síndrome de Goodpasture vai ser composta por sintomas renais e pulmonares
6. Felten et al. (2019)	Relato de Caso	A presença de outras doenças autoimunes, como a esclerodermia, pode favorecer o desenvolvimento da síndrome de Goodpasture
7. Fouka et al. (2024)	Revisão de Literatura	As manifestações pulmonares decorrentes da síndrome de Goodpasture envolvem uma complexa interação entre desregulação imunológica e a consequente inflamação vascular e dano tecidual
8. Gaik et al. (2023)	Revisão de Literatura	A doença tem como alvo o domínio NC1 na cadeia $\alpha 3$ do colágeno tipo IV da membrana basal glomerular e alveolar, resultando na ativação do sistema complemento
9. Greco et al. (2014)	Revisão de Literatura	A síndrome de Goodpasture pode ser entendida como uma glomerulonefrite rapidamente progressiva que cursa com insuficiência renal aguda e hemorragia pulmonar que pode causar risco de morte
10. Hellmark e Segelmark, (2014)	Revisão de Literatura	Cerca de 20-35% dos pacientes com a síndrome de Goodpasture tem a concomitância da presença do anti-MBG e ANCA
11. Kaewput et al. (2020)	Coorte Retrospectiva	Os principais fatores associados com o aumento da mortalidade pela doença anti-membrana glomerular foram: idade acima de 70 anos, sepse, insuficiência respiratória, cardíaca ou renal
12. Lopes et al. (2023)	Relato de Caso	A síndrome de Goodpasture pode ser desencadeada por um fator individual ou uma combinação de fatores que interfere na conformação molecular da membrana basal, como o tabagismo
13. Marques et al. (2019)	Revisão de Literatura	Ao exame histopatológico, são encontrados exsudatos fibrinosos e proliferação celular no glomérulo e nos alvéolos
14. Pedchenko et al. (2018)	Revisão de Literatura	A incidência da síndrome de Goodpasture é baixa, com cerca de 1 a 2 casos por milhão de indivíduos ao longo de 1 ano, sem distinção entre os sexos em relação ao acometimento

15. Quílez et al. (2023)	Revisão de Literatura	Para a confirmação clínica da síndrome, se faz necessária a presença dos componentes renais e pulmonares
16. Reggiani et al. (2023)	Revisão de Literatura	O tratamento da síndrome de Goodpasture é composto por plasmaférese, corticoides e ciclofosfamida
17. Rout et al. (2024)	Revisão de Literatura	Cerca de 60% dos casos apresentarão hemorragia alveolar
18. Shield (2021)	Revisão de Literatura	Existem indícios de que haja uma predisposição genética em indivíduos que possuem o antígeno HLA-DR15, o qual é encontrada em 88% dos pacientes que desenvolvem a síndrome de Goodpasture
19. Shiferaw et al. (2016)	Relato de Caso	A imunofluorescência revela um padrão linear de deposição de IgG, enquanto a microscopia ótica revela necrose difusa e glomerulonefrite com o padrão de crescentes
20. Stojkovikj et al. (2016)	Relato de Caso	Com a instituição adequada do tratamento, a sobrevida da síndrome de Goodpasture atinge mais de 50%, enquanto o paciente que não é tratada possui um prognóstico de 90% de chance óbito

Fonte: Dados da Pesquisa (2025).

### 3.1 Fisiopatologia

O mecanismo fisiopatológico central da síndrome de Goodpasture é caracterizado pela destruição da membrana basal glomerular e alveolar por autoanticorpos (anti-GBM) circulantes. Essa classe de anticorpos pertence à subclasse IgG2 e IgG4, a qual permite uma variação nos sítios de ligação com o antígeno para a formação dos imunocomplexos. Nesse contexto, estudos recentes têm demonstrado que a estrutura molecular e a capacidade de ligação destes anticorpos desempenham um papel importante, uma vez que existe um alvo específico para que o processo fisiopatológico seja desencadeado e os sintomas se manifestem no paciente (Reggiani *et al.*, 2023).

Nesse contexto, deve-se ressaltar que as membranas basais glomerulares e alveolares são compostas por matrizes de colágeno tipo IV, sendo estas constituídas por seis cadeias  $\alpha$  de ligação que resultam em estruturas únicas ao se ligarem com determinados componentes. Adentrando em nível molecular mais aprofundado, as cadeias  $\alpha 1$ ,  $\alpha 2$  e  $\alpha 3$  se associam para formar o domínio hexamérico NC1, um dos principais alvos dos autoanticorpos da síndrome de Goodpasture. Em indivíduos saudáveis e sem predisposição genética, o endotélio funciona como uma barreira protetora que impede a ligação do anticorpo com o domínio NC1, impedindo toda a cascata do sistema complemento que é ativada e provoca os sintomas no paciente (Pedchenko *et al.*, 2018).

No cenário do desenvolvimento da doença, a ligação dos autoanticorpos na membrana basal desencadeia uma resposta por dois mecanismos diferentes. O primeiro envolve a ativação do processo inflamatório, que envolve a mobilização de leucócitos e mediadores da inflamação, responsáveis por iniciar o dano à membrana basal. Por sua vez, o segundo componente engloba a ativação de fagócitos e células TCD04 e TCD08, as quais desencadeiam uma resposta autoimune de alta potência. Ambos os componentes estão relacionados com a predisposição da presença do HLA-DR15, já que essa molécula tem uma afinidade aumentada por fragmentos específicos do colágeno tipo IV, reforçando a apresentação antigênica às células de defesa do organismo (Marques *et al.*, 2019; Rout *et al.*, 2024).

Em adição a isso, a SG também é conhecida como doença de anticorpo duplo devido à positividade do anticorpo anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) junto com anticorpos anti-MBG. Alguns estudos relataram que entre 10% e 50% dos

pacientes com doença anti-MBG têm o ANCA detectável, tipicamente anti-mieloperoxidase (anti-MPO). Geralmente, a presença de ANCA positivo precede a detecção de anticorpos anti-MBG, sugerindo que a exposição a ANCA pode levar à formação de anticorpos anti-GBM ao expor epítomos na membrana basal glomerular. É importante ressaltar que esta característica duplamente positiva é significativa na orientação da escolha do tratamento (Dourado *et al.*, 2023; Fouka *et al.*, 2024; Shiferaw *et al.*, 2016).

### 3.2 Quadro Clínico e Diagnóstico

O quadro clínico da síndrome de Goodpasture, inicialmente, é similar às outras formas de glomerulonefrite rapidamente progressiva, cursando com insuficiência renal aguda. Não existem sintomas específicos que a distinguem de outras doenças que provocar disfunções orgânicas similares, até o momento em que se inicia a hemoptise. Os sintomas pulmonares podem se manifestar logo de início ou rapidamente após o comprometimento renal, sendo a eliminação de sangue junto à tosse a principal característica, podendo variar de acordo com o dano alveolar. Um dado interessante é que pacientes mais jovens tendem a ter um quadro mais crítico e abrupto, enquanto àqueles com idade superior a 50 anos apresentam apenas a glomerulonefrite e com menor gravidade (Felten *et al.*, 2019; Stojkovicj *et al.*, 2016).

O Quadro 1 abaixo resume os principais achados do exame físico do paciente com suspeita de síndrome de Goodpasture.

**Quadro 1** – Principais Achados do Exame Físico.

Aumento da frequência respiratória	Edema
Cianose	Erupções cutâneas
Hepatoesplenomegalia	Crepitações inspiratórias basilares na ausculta pulmonar
Hipertensão (20% dos casos)	Hematúria

Fonte: Dados da Pesquisa (2025).

A propedêutica tem início com a suspeição a partir dos sintomas e do exame físico, havendo a necessidade de exames complementares para se estabelecer o diagnóstico da SG. Inicialmente, a realização de um hemograma pode evidenciar anemia em decorrência do sangramento pulmonar e leucocitose oriunda do processo inflamatório deflagrado. Além disso, a creatinina pode estar elevada em virtude do comprometimento renal, e o exame de urina pode revelar proteinúria discreta e hematúria macro ou microscópica. Por sua vez, a dosagem sérica do anti-MBG, por meio de testes enzimáticos, complementa e praticamente confirma o diagnóstico. Ademais, a dosagem do ANCA também pode ser utilizada como auxílio diagnóstico (Azzahiri *et al.*, 2023; Hellmark e Segelmark, 2014).

Como padrão-ouro para o diagnóstico da síndrome de Goodpasture, a biópsia renal desponta como o exame complementar de escolha. Embora não seja necessária para começar o tratamento ou dar sequência a propedêutica já iniciada, ela fornece informações importantes sobre o prognóstico da doença. À microscopia ótica, os achados podem variar de crescentes até mesmo à fibrose glomerular, geralmente com evolução de estágios com o intervalo de apenas alguns dias. Já em relação ao observado na imunofluorescência, os depósitos de IgG e C3 (componente do sistema complemento) na membrana basal glomerular são os de maior importância e refletem o processo fisiopatológico autoimune da doença (Lopes *et al.*, 2019; Rout *et al.*, 2024).

### 3.3 Tratamento

O tratamento dessa síndrome fundamenta-se em três pilares terapêuticos interdependentes, os quais objetivam conter a autoagressão imunológica e preservar a função renal e pulmonar. O primeiro pilar consiste na plasmaférese, uma modalidade de terapia de troca plasmática que promove a remoção dos autoanticorpos anti-membrana basal glomerular (anti-MBG) circulantes,



responsáveis pelo desencadeamento das lesões renais e alveolares. Geralmente, as sessões ocorrem diariamente por duas a três semanas, sendo a duração ajustada conforme a resposta clínica e a redução dos títulos autoanticorpos, com evidências que apontam que a esse procedimento contribui para a rápida diminuição da carga autoimune circulante (Apaydin, 2018).

O segundo pilar engloba a imunossupressão, a qual é essencial para suprimir a formação de novos autoanticorpos e conter a inflamação mediada por células imunes. O esquema clássico combina corticosteroides em doses elevadas, frequentemente iniciados com pulsoterapia intravenosa de metilprednisolona, seguida pela transição para prednisona oral, em associação à ciclofosfamida, capaz de inibir a proliferação linfocitária (Gaik *et al.*, 2023; Shield, 2021). Além disso, o rituximabe, um anticorpo monoclonal anti-CD20, tem emergido como alternativa promissora, sobretudo em casos refratários ou em pacientes cuja toxicidade da ciclofosfamida represente um risco significativo. Dessa forma, a imunossupressão é mantida por vários meses, com redução gradual das doses, a fim de prevenir recidivas e minimizar complicações infecciosas (Rout *et al.*, 2024).

Por fim, o suporte clínico compreende o manejo das complicações renais e pulmonares, bem como a prevenção de eventos adversos relacionados ao tratamento. Nesse contexto, a monitorização rigorosa da função renal, com controle de eletrólitos e da pressão arterial, é fundamental, sendo a diálise indicada nos casos de insuficiência renal grave ou irreversível. No que diz respeito à hemorragia alveolar, o suporte ventilatório pode ser necessário, enquanto a profilaxia antimicrobiana, como o uso de sulfametoxazol-trimetoprima, é frequentemente empregada para prevenir infecções oportunistas decorrentes da imunossupressão prolongada. Por último, o transplante renal é considerado apenas após a completa negativação dos autoanticorpos anti-MBG, visando minimizar o risco de recidiva da doença no enxerto (Gaik *et al.*, 2023; Pedchenko *et al.*, 2018; Quílez *et al.*, 2024).

#### 4. Considerações Finais

É factível pontuar, dessa forma, que a síndrome de Goodpasture ou também doença rim-pulmão é uma condição rara e grave dentro do campo da nefrologia. Sua fisiopatologia envolve mecanismos moleculares específicos que desencadeiam uma resposta autoimune grave contra a membrana basal dos glomérulos e dos alvéolos, resultando no clássico quadro clínico de glomerulonefrite rapidamente progressiva e hemoptise. Por sua vez, seu diagnóstico demanda a avaliação de marcadores séricos, como o anti-MBG e o ANCA, e a confirmação com achados específicos da histopatologia obtida pelo fragmento da biópsia renal, o exame padrão-ouro para avaliação da doença. Acerca do tratamento, é evidente que a abordagem terapêutica da Síndrome de Goodpasture demanda um equilíbrio cuidadoso entre a eliminação dos autoanticorpos, a supressão imunológica e o suporte clínico, adaptando-se continuamente à evolução do quadro clínico do paciente.

A presente revisão enfatiza, também, a necessidade de investigações de alto rigor científico sobre essa doença, promovendo uma abordagem multidisciplinar e abrangente. A análise detalhada dos mecanismos moleculares, do processo fisiopatológico e dos aspectos clínicos e terapêuticos envolvidos é fundamental para a compreensão aprofundada dos casos clínicos. Em termos prospectivos, a realização de estudos longitudinais e de análises epidemiológicas minuciosas é indispensável para que cenários similares possam ser enfrentados com excelência, permitindo uma avaliação precisa dos resultados e dos contextos de aplicação.

#### Referências

- Alshammari, F. A. M., Alotaibi, S. O., Alrasheedi, M. K., Alsayegh, A. S., Alduaybi, M. A., Al Owias, M. I. Z., ... & Alrammaal, W. H. A. (2024). Goodpasture Syndrome: an Updated Overview for Healthcare Professionals. *International journal of health sciences*, 8(S1), 1531-1543.
- Apaydin, S. (2018). The treatment of ANCA-associated rapidly-progressive glomerulonephritis and Goodpasture syndrome with therapeutic apheresis. *Transfusion and Apheresis Science*, 57(1), 8-12.
- Azzahiri, I., Diani, A., Elhajjani, A., Boutakioute, B., Idrissi, M. O., & El Ganouni, N. C. I. (2023). Good-Pasture Syndrome: A Rare Entity, about two Observations. *Sch J Med Case Rep*, 5, 878-881.



- Carvalho, M. V., Rodrigues, T. M., dos Santos Gonsales, C. G., da Silva, L. F., Machado, L. J., Manata, I. C., ... & Ramos, R. E. (2023). Síndrome de Goodpasture: uma abordagem diagnóstica, evolução clínica e revisão. *Brazilian Journal of Health Review*, 6(5), 21914-21921.
- Dourado, C. M., Damasceno, B. C., Soares, A. E. B. V., Lopes, Y. S., Batista, I. C. F., de Medeiros Carpaneda, J., ... & Miranda, G. M. (2023). Desafios no diagnóstico e manejo da Síndrome de Goodpasture: relato de um caso clínico. *Brazilian Journal of Health Review*, 6(5), 22275-22283.
- Felten, R., Nespola, B., Chatelus, E., Arnaud, L., Gottenberg, J. E., Canuet, M., ... & Sibilia, J. (2020). Acute renal failure in systemic sclerosis revealing Goodpasture syndrome: "All that glitters is not scleroderma renal crisis". *Journal of Scleroderma and Related Disorders*, 5(1), NP1-NP5.
- Fouka, E., Drakopanagiotakis, F., & Steiropoulos, P. (2024). Pathogenesis of pulmonary manifestations in ANCA-associated vasculitis and Goodpasture syndrome. *International Journal of Molecular Sciences*, 25(10), 5278.
- Gaik, C., & Wiesmann, T. (2023). Goodpasture syndrome. *Anesthesiologie & Intensivmedizin*, 64, S83-S92.
- Greco, A., Rizzo, M. I., De Virgilio, A., Gallo, A., Fusconi, M., Pagliuca, G., ... & De Vincentiis, M. (2015). Goodpasture's syndrome: a clinical update. *Autoimmunity reviews*, 14(3), 246-253.
- Hellmark, T., & Segelmark, M. (2014). Diagnosis and classification of Goodpasture's disease (anti-GBM). *Journal of autoimmunity*, 48, 108-112.
- Kaewput, W., Thongprayoon, C., Boonpheng, B., Ungprasert, P., Bathini, T., Chewcharat, A., ... & Cheungpasitporn, W. (2020). Inpatient burden and mortality of Goodpasture's syndrome in the United States: nationwide inpatient sample 2003–2014. *Journal of clinical medicine*, 9(2), 455.
- Lopes, M. M., & da Silva, L. C. S. (2023). Síndrome de Goodpasture: relato de caso. *Brazilian Journal of Health Review*, 6(6), 27986-27992.
- Marques, C., Plaisier, E., Cacoub, P., Cadranet, J., & Saadoun, D. (2020). Mise au point sur la maladie des anticorps anti-membrane basale glomérulaire ou syndrome de Goodpasture. *La Revue de medecine interne*, 41(1), 14-20.
- Pedchenko, V., Kitching, A. R., & Hudson, B. G. (2018). Goodpasture's autoimmune disease—a collagen IV disorder. *Matrix Biology*, 71, 240-249.
- Pereira A. S. et al. (2018). *Metodologia da pesquisa científica*. [free e-book. Editora UAB/NTE/UFSM. 10)
- Quílez, M. P. M., & Quílez, M. M. (2024). Síndrome de Goodpasture. Etiología, clínica, diagnóstico y tratamiento. *Enfuro*, (142), 11-14.
- Reggiani, F., L'Imperio, V., Calatroni, M., Pagni, F., & Sinico, R. A. (2023). Goodpasture syndrome and anti-glomerular basement membrane disease. *Clin Exp Rheumatol*, 41(4), 964-974.
- Rout, P., & DeVrieze, B. W. (2024). Goodpasture Syndrome. In *StatPearls [Internet]*. StatPearls Publishing.
- Shield, J. (2021). Goodpasture Syndrome: An Investigation of Disease Process, Diagnosis, Treatment, and Contribution to Intrapulmonary Hemorrhage. Butler *Journal of Undergraduate Research*, 7(1), 16.
- Shiferaw, B., Miro, V., Smith, C., Akella, J., Chua, W., & Kim, Z. (2015). Goodpasture's disease: an uncommon disease with an atypical clinical course. *Journal of Clinical Medicine Research*, 8(1), 52.
- Souza, M. T. D., Silva, M. D. D., & Carvalho, R. D. (2010). Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Einstein (São Paulo)*, 8, 102-106.