Policondrite recorrente: relato de caso

Relapsing polychondritis: case report

JOSÉ LUIZ MÖLLER FLORES SOARES – Preceptor da Residência de Medicina Interna do Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC).
KARINE LOCATELI ROSA – Residente do Serviço de Medicina Interna do HNSC.
MILTON HUMBERTO SCHANES DOS SANTOS – Residente do Serviço de Medicina Interna do HNSC.
SANDRO ALEX EVALDT – Residente do Serviço de Medicina Interna do HNSC.

Trabalho realizado no Serviço de Medicina Interna do Hospital. Nossa Senhora da Conceição – Porto Alegre.

✉ Endereço para correspondência:
Karine Locateli Rosa
Rua Sapé, 410/905 – A
Porto Alegre – RS – Brasil
Fone (51) 3362-7223

SINOPSE

Os autores relatam um caso de policondrite recorrente em um paciente do sexo masculino, com manifestações clínicas típicas, bem como fazem uma revisão da literatura sobre esse diagnóstico. O diagnóstico clínico de policondrite recorrente foi proposto nos primeiros dias de internação e confirmado após análise anatomopatológica por biópsia de cartilagem do pavilhão auricular. Foi iniciado tratamento com corticosteróide e metotrexate, com rápida melhora do quadro clínico.

UNITERMOS: Policondrite Recorrente, Achados Clínicos, Diagnóstico, Tratamento.

ABSTRACT

The authors relate a case report of relapsing polychondritis in a male patient, with typical clinical findings,and make a literature review about the diagnosis. The clinical diagnosis of relapsing polychondritis was suspected in the beginning of hospitalization and confirmed after patological analysis of external ear cartilage biopsy. The treatment began with corticosteroids and metotrexate, with quick improvement of clinical features.

KEY WORDS: *Relapsing Polychondritis, Clinical Findings, Diagnosis, Treatment.*

INTRODUÇÃO

A policondrite recorrente é uma doença rara de etiologia desconhecida (1). A primeira descrição clínica da doença é atribuída a Jaksch-Wartenhorst, com a denominação de policondropatia, considerando ser esta uma desordem degenerativa. A denominação atualmente mais usada – policondrite recorrente – foi primeiramente criada por Pearson e colaboradores em 1960, baseados na evolução natural da doença (1, 14).

RELATO DO CASO

V.F, 36 anos, masculino, branco, caminhoneiro, natural e procedente de Videira (SC), procurou o serviço de Emergência do Hospital Nossa Senhora da Conceição com queixa de febre, emagrecimento e sintomas constitucionais há 4 meses. Relata que há cerca de 1 ano começou a apresentar episódios de edema, dor, calor e rubor em ambos pavilhões auriculares (Figuras 1 e 2) e cartilagem nasal, juntamente com disfonia, disfagia e odinofagia, todos sintomas apresentando um curso variável, com remissões espontâneas e recidivas durante esse período. Há 4 meses, iniciou com picos febris, emagrecimento (11 kg em 4 meses), anorexia, adinamia, hiperemia conjuntival, tosse seca e dor torácica ventilatório-dependente. Durante esse período, recebeu corticosteróide via oral por 15 dias, obtendo alívio parcial dos sintomas e com recidiva após término do tratamento.

O paciente era previamente hígido, iniciando os primeiros sintomas há cerca de 1 ano. Negava história familiar de doença semelhante.

Ao exame físico, o paciente apresentava-se febril (temperatura axilar de 38°C), presença de hiperemia conjuntival bilateral, mais intensa próxima ao limbo, edema, rubor, calor e dor em ambos pavilhões auriculares e nariz, ausência de qualquer adenomegalia. O exame dos aparelhos cardiovascular, respiratório, bem como do abdome e extremidades foi normal.

Durante a internação foram solicitados hemograma, plaquetas, eletrólitos, EQU e urocultura, provas de função renal e hepática, VSG, proteína C reativa, anti-HIV e Rx de tórax. Tais exames mostraram anemia leve (Hb: 11,4; VCM: 81,1), leucocitose (leucócitos totais: 23.600) sem desvio para a esquerda, eosinofilia (8%), VSG e proteína C reativa bastante aumentados (123mm/hora e 176 mg/dl, respectivamente) e Rx de tórax com aumento de volume do hilo direito e leve aumento de mediastino superior homolateral. Demais exames normais. Continuando a investigação, foram solicitados fator reumatóide (FR), fator anti-nuclear (FAN), TSH, T3, T4, anticorpos antitireoideanos, ECG e TC de região cervical e de tórax. Esses exames mostraram apenas uma leve supressão de TSH (0,11 – N: 0,27-4,2). Todos os demais exames foram normais. Com a suspeita clínica de policondrite recidivante, foi solicitada uma biópsia de cartilagem auricular, cujo exame anatomopatológico mostrou presença de pericondrite crônica, com destruição parcial da cartilagem e alterações distróficas e reparativas, compatíveis com

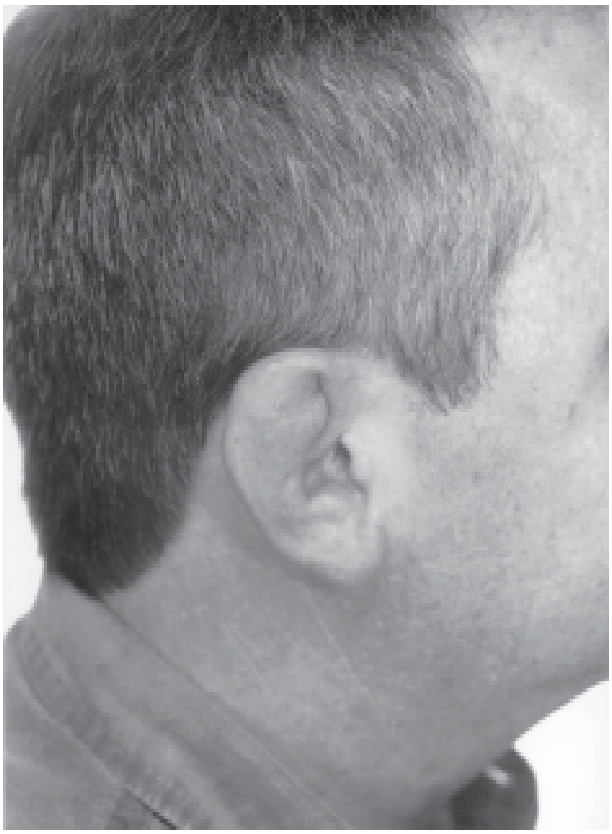


Figura 1.



Figura 2.

policondrite recorrente. O paciente foi tratado com corticosteróide (prednisona, VO, 1 mg/kg/dia, dividida em duas tomadas), obtendo melhora dramática dos sintomas, recebendo alta hospitalar com o planejamento de iniciar metotrexate, diminuir dose de corticosteróide e controle ambulatorial.

DISCUSSÃO

Policondrite recorrente é uma doença auto-imune rara, com incidência de 3,5/1.000.000 (1) de etiologia desconhecida, com manifestações inflamatórias episódicas mas potencialmente progressivas. Todas as estruturas cartilaginosas podem ser primariamente envolvidas, incluindo orelhas, nariz, olhos, árvore traqueobrônquica, cartilagens costais e articulações, num padrão e seqüência heterogêneos (1). O pico de incidência é entre 40 e 50 anos de idade, embora casos em crianças e idosos tenham sido observados. Ocorre igualmente em ambos os sexos e grupos raciais. Cerca de 30% dos casos apresentam doença auto-imune ou hematológica associada (1). A expectativa de vida de pacientes com policondrite recidivante é reduzida, com sobrevida em 5 anos de cerca de 74% (1), sendo a mortalidade relacionada principalmente ao comprometimento respiratório e valvar cardíaco (2).

A manifestação clássica da policondrite recidivante é condrite auricular aguda, unilateral ou bilateral, com presença de sinais flogísticos poupando o lobo, presente em 39% dos casos no momento do diagnóstico e manifestando-se em 85% dos pacientes em algum momento do curso da doença (1, 3). Outras manifestações clínicas freqüentes que podem estar presentes são alterações da cartilagem nasal (54%), artrite (52%), sintomas oculares como episclerite e esclerite (51%) e sintomas relacionados com a árvore traqueobrônquica (48%). Menos freqüentemente são relatados perda auditiva (30%), deformidade em sela da cartilagem nasal (29%), sintomas cutâneos, como púrpura, urticária e angioedema (28%), vasculite sistêmica (10%) e disfunção valvar (6%) (1, 3).

Embora o diagnóstico de policondrite recorrente seja relativamente fácil, muitas condições podem mimetizar as alterações iniciais, ou uma doença associada pode confundir o quadro clínico. McAdam e cols. (10) sugerem os seguintes critérios, requerendo 3 ou mais dos achados clínicos para confirmar o diagnóstico:

- condrite auricular bilateral;
- poliartrite inflamatória soro negativa não-erosiva;
- condrite nasal;
- inflamação ocular (conjuntivite, ceratite, uveíte, esclerite ou episclerite);
- condrite do trato respiratório;
- disfunção cloclear e/ou vestibular;
- confirmação por biópsia da cartilagem com quadro histológico compatível.

Em pacientes com apresentação característica, como condrite de ambas cartilagens auriculares ou condrite em múltiplos sí-

tios, a biópsia é freqüentemente desnecessária (1). Todos os pacientes devem ser avaliados para doença laringotraqueal, devido ao risco potencial de envolvimento grave das vias aéreas. Tal avaliação pode ser feita por meio de testes de função pulmonar e tomografia computadorizada de tórax (1, 4, 5). Ecocardiografia pode ser indicada para avaliar o envolvimento de grandes vasos. Podemos também encontrar testes sorológicos positivos, como FR e FAN, que são observados na policondrite recorrente associada com artrite reumatóide ou outras doenças do tecido conjuntivo (11).

Embora as manifestações clínicas da doença sejam características, há situações que requerem uma melhor avaliação quanto ao diagnóstico diferencial. Entre as patologias que podem simular a policondrite recorrente incluem-se artrite reumatóide, lúpus eritematoso sistêmico, granulomatose de Wegener, síndrome de Behçet, trauma auricular e infecções locais da cartilagem auricular. Além disso, a policondrite pode se sobrepor a outras doenças auto-imunes, incluindo lúpus eritematoso sistêmico, artrite reumatóide, síndrome de Sjögren e vasculites (6, 1).

Devido à marcada variabilidade entre os pacientes, é difícil predizer o curso clínico da policondrite recorrente. A doença pode seguir um dos seguintes padrões: doença com atividade episódica, doença de progressão lenta com freqüentes episódios de agudização, doença fulminante resultando em morte ou com curso relativamente benigno, sem evidência clínica de envolvimento visceral e de fácil manejo (7). Nenhuma terapia mostrou modificar a história natural da doença, pois mesmo com o sucesso na supressão das manifestações clínicas, os pacientes podem ter importante atividade subclínica da doença (8).

A escolha do esquema terapêutico baseia-se na estimativa clínica da severidade e atividade da doença. Nos pacientes sem envolvimento visceral, ou seja, presença de condrite auricular, nasal ou artrite periférica, antiinflamatórios não-esteróides podem se suficientes, associados ou não a analgésico suplementar. Caso não se observe resposta em 7 a 10 dias de tratamento, deve-se iniciar dapsona ou prednisona, as quais diminuem a atividade da doença e a incidência de recorrências (9). Seu prognóstico está relacionado à presença ou não de comprometimento visceral, como cardíaco e árvore traqueobrônquica, que constituem as principais causas de morbimortalidade.

CONCLUSÃO

Policondrite recorrente é uma doença auto-imune que apresenta quadro clínico característico, tornando seu diagnóstico de fácil realização para aqueles que têm conhecimento desta patologia. O tratamento baseia-se no uso de corticosteróides e outros imunossupressores, os quais aliviam os sintomas sem alterar a evolução natural da doença. Seu prognóstico está relacionado à presença ou não de comprometimento visceral, como cardíaco e árvore traqueobrônquica. Com o relato deste caso, pretendemos alertar a classe médica da existência desta rara doença de morbimortalidade elevada, mas tratável, que pode ser subdiagnosticada pela falta de reconhecimento de suas manifestações clínicas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. LUTHRA HS. Relapsing Polychondritis. *In*: KLIPPEL JH, DIEPPE PA. Rheumatology. 2 ed. 1999; 5: 27.1-27.4.
2. LEVER WF, LEVER GS. Doenças inflamatórias dos apêndices epidérmicos e da cartilagem. Histopatolgia da pele. 7 ed., São Paulo, Editora Manole,1991; 207.
3. ISAAK BL, LIESEGANG TJ, MICHET CJ Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polycondritis. Ophthalmology 1986; 93: 681-689.
4. KRELL WS, STAATS BA, HYATT RE. Pulmonary function in relapsing polychondritis. Am Rev Respir Dis 1986; 133: 1120-1123.
5. TILLIE-LEBOLND I, WALLAERT B, LEBLOND D, SALEZ F, et al. Respiratory involvement in relapsing polychondritis: clinical, functional, endoscopic, and radiografic evaluations. Medicine 1998, 77: 168-176.
6. GILLILAND BC. Relapsing Polychondritis and Other Arthritides. *In:* Harrison's principales of interna Medicine – 15 th ed./editors, Eugene Braunwald... et al. 2001; 325: 2005-2007.
7. TRENTHAM DE, LE CH. Relapsing polychondritis. Ann Intern Med 1998; 129:114.
8. BUCKLEY LM, ADES AA. Progressive valve inflammation occurring despite apparent remission of relapsing efficacy of dapsone. Arthritis Rheum 1992; 35:812-818.
9. DAMIANI JM, LEVINE HL. Relapsing polychondritis – Report of ten cases. Laryngoscope 1979; 89:929-940.
10. McADAM LP, O'HANTON MA, BLUESTONE R, PEARSON CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. Medicine 1976; 55: 193-215.
11. SAXNE T, HEINEGARD D. Involvement of nonarticular cartilage, as demonstrate by release of a cartilage-specific protein, in rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum 1989; 32: 1080-1086.
12. MICHET CJ, McKENNA CH, LUTHRA HS, et al. Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations. Ann Intern Med 1986; 104: 74-81.
13. LANG-LAZDUNSKI L, HVASS U, PAILLOLE C, et al. Cardiac valve replacement in relapsing polychondritis. A review. J Heart Valve Dis 1995; 4: 227-238.
14. FOIDART JM, SHIGETO A, MARTIN GR, et al. Antibodies to type 2 colagen in relapsing polycondritis. N Engl J Med 1978; 299:1203-1207.