

POLICONDRITE RECIDIVANTE: RELATO DE CASO DE UM PACIENTE DIAGNOSTICADO NA INFÂNCIA

MACIEL, Rodrigo Zuber¹
LUCCA, Patrícia Stadler Rosa²
LACERDA, Diogo Cunha³

RESUMO

Policondrite recidivante (PR) é uma doença extremamente rara de etiologia desconhecida, sem predileção por sexo ou grupo racial, com um pico de incidência entre 40 e 50 anos. O diagnóstico da PR se baseia em características clínicas e, apesar de relativamente fácil, pode ser confundido quando existir a associação com outras doenças. A sobrevida da PR é de 74% em cinco anos e 55% em dez anos. Quanto mais cedo for realizado o diagnóstico e iniciado o tratamento, melhor o prognóstico para o portador de PR. Desta forma poderemos impedir que a doença e os danos ao tecido cartilaginoso evoluam ou tornem-se mais agressivos. Sabendo que este é um caso raro, se objetivou apresentar o caso clínico de um portador diagnosticado em idade atípica apresentando condrite auricular bilateral, poliartrite não erosiva, inflamação ocular e biópsia indicativa, além de toda evolução ao decorrer de 30 anos, posteriormente correlacionando com pesquisa teórica. Por meio deste relato poderemos auxiliar em diagnósticos futuros e no conhecimento a respeito da doença para acadêmicos e profissionais da área médica.

PALAVRAS CHAVE: Policondrite recidivante; condrite auricular; inflamação de cartilagem; poliartrite migratória.

RELAPSING POLYCHONDritis: CASE REPORT OF A PATIENT DIAGNOSED IN CHILDHOOD

ABSTRACT

Relapsing polychondritis (RP) is an extremely rare disease of unknown etiology, without predilection for sex or racial group, with a peak incidence between 40 and 50 years. The diagnosis of RP is based on clinical features and, although relatively easy, can be confused when associated to another diseases. The survival of RP is 74% in five years and 55% in ten years. The earlier the diagnosis is made and the treatment started, the better the prognosis for the patient with RP. This way, we can prevent that the disease and the damage to the cartilaginous tissue evolve, or become more aggressive. Knowing that this is a rare case, we aimed to present the clinical case of a carrier diagnosed atypical age presenting bilateral auricular chondritis, non erosive polyarthritis, ocular inflammation and biopsy indicative, besides all evolution over 30 years, later correlating with research theoretical. Through this report we will be able to assist in future diagnoses and knowledge about the disease for academics and professionals in the medical area.

KEYWORDS: Relapsing polychondritis; auricular chondritis; inflammation of cartilage; migratory polyarthritis

1. INTRODUÇÃO

A policondrite recidivante (PR) ou policondrite recorrente, termo mais antigo, é uma doença sistêmica extremamente rara em todo o mundo, tendo uma incidência de 3,5 casos por milhão de pessoas. Ela acomete principalmente a faixa etária entre 20 a 60 anos, sem predileção por sexo ou grupo racial, com pico de incidência na quinta década de vida (ALIPRANTIS e LUTHRA, 2011).

¹Acadêmico do curso de Medicina do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz, Cascavel - PR, rzmaciel@minha.fag.edu.br

² Mestre em Farmácia pela Universidade Estadual do Oeste do Paraná, Cascavel – PR, patricia_lucca@hotmail.com

³ Médico Reumatologista chefe da disciplina de Reumatologia no curso de Medicina no do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz, Cascavel – PR, dclacerda@gmail.com

Essas informações tornam esse relato um caso ainda mais raro, uma vez que o paciente em questão foi diagnosticado na infância e podemos acompanhar toda a sua evolução durante 30 anos, registrando todas as complicações que o acometeram. Desta maneira poderíamos aumentar os dados sobre essa patologia, ajudando no diagnóstico precoce, bem como para evitar que quadros semelhantes sejam negligenciados, uma vez que as informações e materiais teóricos para se estudar a respeito são extremamente raros, pelo fato de que mesmo especialistas acabam acompanhando poucos casos durante sua carreira.

2. DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino com 5 anos de idade em 1988, branco, começou a apresentar dor em orelha direita seguida de lesão hiperemiada de caráter inflamatória em pavilhão auricular, mais especificamente em anti hélix. Procurou tratamento médico sem sucesso. Nesse período a orelha esquerda também foi acometida da mesma forma e a dor auricular aumentou.

Durante os seis meses após o primeiro sintoma, o paciente apresentou poliartrite migratória inflamatória não erosiva, acometendo mãos, quadril e joelho. Portanto, em agosto de 1989, foi levantada a hipótese de PR e então o paciente foi submetido à biópsia da lesão auricular, a qual confirmou o diagnóstico juntamente com episódios posteriores de conjuntivite.

Seus sintomas pioravam durante o inverno com as ondas de frio e o paciente apresentava episódios de rinosinusite de repetição.

Seu tratamento inicialmente era na tentativa de diminuir as dores com o uso de várias formas de anti-inflamatórios não esteroides, porém com pouco controle. Quando diagnosticado, foi prescrito cortisona oral em altas doses na tentativa de controle das dores e lesões, obtendo sucesso parcial. O problema era que o tratamento não evitava as recidivas, que estavam sendo mensais, e o temor pelos diversos efeitos adversos do uso do corticoide sistêmico com uso prolongado. Desta forma, o tratamento foi reajustado em duas etapas: na fase de crise, a qual ele recebia cortisona oral em altas doses por curtos períodos, cerca de 3 a 5 dias; e a fase de manutenção, em que era utilizada dapsona via oral, inicialmente na dose de 15mg/dia, depois aumentado para 75mg/dia com suplementação de 1g/dia de vitamina C, conforme recomendação de médico especialista.

Passou por acompanhamento rigoroso para avaliar a evolução e atividade da doença, com exames de sangue trimestrais com hemograma, velocidade de hemossedimentação (VHS), proteína C reativa (PCR), mucoproteínas, antiestreptolisina (ASO), tempo de protrombina, tempo de tromboplastina parcial, transaminase glutâmica oxalacética (TGO) e transaminase glutâmica

pirúvica (TGP). Desses, as alterações detectadas ao longo de seu tratamento foram episódios de anemia normocítica, aumento de VHS e positividade de PCR e ASO. Também foi realizado acompanhamento por meio de raio x de tórax, quadril e mãos, eletroforese de proteínas, parasitológico de fezes, audiometria, exame oftalmológico e ecocardiograma, dos quais a única alteração presente foram alguns episódios de conjuntivite.

Aos 12 anos, no início de 1995, o tratamento com cortisona e dapsona não se mostrou mais necessário e dessa maneira foi interrompido com recomendação médica, uma vez que há 2 anos ele não apresentava as lesões em orelha, a poliartrite e a conjuntivite.

Com 14 anos, em outubro de 1996, começou a apresentar lesões fistulosas perianais com dilatação vascular e formação de fissuras compatíveis e diagnosticado com Doença de Crohn. Foi operado para colocação de dreno e só depois de 6 meses fez a retirada, não apresentando mais fístulas e o Crohn se estabilizou desde então.

Houve grande preocupação com o uso de corticoide, porém sua altura final chegou a 187 centímetros, dentro do alvo familiar. Sua dificuldade ao longo de sua vida e até os dias atuais foi o excesso de peso. Hoje com 35 anos, paciente segue sem apresentar as lesões típicas, porém está com 127 quilogramas apresentando Índice de Massa Corpórea (IMC) de 36,32 kg/m² indicando obesidade grau II.

3. DISCUSSÃO

A PR é uma moléstia mediada pelo sistema imune, que inclusive pode estar associada à outras doenças autoimunes em aproximadamente 30% dos casos, gerando assim inflamação nos mais diversos tecidos cartilagosos, acometendo principalmente a cartilagem auricular, condrite essa que pode ser uni ou bilateral, sendo tão relevante que é a manifestação clássica da doença e chega a uma frequência de 85% dos pacientes (ALIPRANTIS e LUTHRA, 2011).

Além da cartilagem da orelha, também pode ser acometido o nariz, a traqueia, os brônquios e vias respiratórias, olhos, articulações, valvas cardíacas, pele e rins. Lesões articulares geralmente são as primeiras manifestações da PR com uma predominância de oligoartrite migratória intermitente, mas de forma inespecífica, podendo variar até em seu comportamento, conforme o paciente. O acometimento nasal pode gerar o “nariz em sela”, todavia, o envolvimento das vias aéreas mais inferiores pode prejudicar a função pulmonar devido a estenose, em fases iniciais causando apenas uma leve rouquidão ou até mesmo ser fatal em fases mais avançadas, portanto provas de função pulmonar devem ser solicitadas (STONE, 2014).

Além de ser o acometimento mais frequente durante a doença, a condrite auricular é a manifestação inicial mais comum, somando um total de 39% dos pacientes, assim como o caso descrito. Do acometimento geral a cartilagem nasal seria a segunda mais frequente com 54% dos casos, porém não esteve presente no caso. Já as seguintes manifestações, artrite 52% e inflamação ocular 51%, estavam presentes no paciente citado (ALIPRANTIS e LUTHRA, 2011).

Não existem achados laboratoriais específicos na PR. A presença de anticorpos antinucleares e fator reumatoide costumam ser negativos e o complemento em seus níveis normais. Em caso positivo, pesquisar outras doenças autoimunes associadas como a Granulomatose de Wegener. O gene HLA-DR4 está associado (STONE, 2014). A velocidade de hemossedimentação (VHS) pode ser usada como marcador de atividade da doença (BRANDÃO *et al*, 2005).

A biopsia confirma o diagnóstico, contudo não é necessária para realiza-lo, uma vez que esse pode ser clínico, considerando todos os sinais e sintomas que podem estar presentes. Ela demonstrará pericondrite com presença de células mononucleares e leucócitos polimorfonucleares eventuais na junção fibrocondral (ALIPRANTIS e LUTHRA, 2011).

O diagnóstico da PR se baseia em características clínicas e, apesar de relativamente fácil, pode ser confundido quando existir a associação com outras doenças. McAdam *et al* (1976) trazem como critérios para o diagnóstico a presença de pelo menos três dos seguintes itens: condrite auricular bilateral; poliartrite inflamatória soronegativa não erosiva; condrite nasal; inflamação ocular (conjuntivite, ceratite, esclerite e/ou episclerite, uveíte); condrite de trato respiratório (cartilagens laríngeas e/ou traqueais); e disfunção coclear e/ou vestibular (perda auditiva neurossensitiva, zumbido e/ou vertigem). Juntamente com confirmação de um quadro histológico compatível pela biópsia da cartilagem (principalmente em casos recentes, sem outras manifestações).

O paciente teve a biopsia confirmatória, assim como também apresentou três critérios para o diagnóstico clínico, dentre eles condrite auricular bilateral, poliartrite inflamatória soronegativa não erosiva e inflamação ocular (conjuntivites).

O tratamento de escolha deve ser realizado com glicocorticoides, todavia, a dosagem varia de paciente para paciente empiricamente, conforme a resposta ao tratamento e o grau de atividade da moléstia. Com o objetivo de limitar a exposição dos pacientes a esse medicamento com vários efeitos colaterais ou como terapia adjuvante, outras drogas como dapsona, colchicina, azatioprina, ciclofosfamida, clorambucil, micofenolato, metotrexato, leflunomida e ciclosporina também tem sido testados e tem se mostrado benéficos (ALIPRANTIS e LUTHRA, 2011). Em casos refratários ao tratamento também foram testados plasmaferese, anti-CD4 monoclonal, transplante autólogo de

células tronco e anti-TNF-alfa. Já os casos graves com comprometimento respiratório e cardíaco, pode ser necessária a intervenção cirúrgica (BRANDÃO *et al*, 2005).

Como o diagnóstico foi realizado em 1989, não havia tantas opções para tratamento e se hoje as informações sobre a doença ainda são escassas, na época quase não havia material para se basear. Desta forma, o tratamento era feito empiricamente, assim trocavam as drogas e doses até encontrar o que melhor se adequou que no caso em questão foi a combinação de corticoides e dapsona para as fases respectivamente de crise, com o objetivo de controla-la, e de manutenção, com o objetivo de evitar novas crises.

Devemos dar grande importância ao acompanhamento dessa moléstia, realizando provas de função pulmonar, tomografia computadorizada de locais afetados e quando de tórax, realizar em expiração pois facilita a visualização destas lesões. Além de exames laboratoriais de rotina médica como hemograma, creatinina, devemos realizar também eletrocardiograma (ALIPRANTIS e LUTHRA, 2011), assim como foi feito durante toda a evolução da moléstia no caso descrito.

A sobrevida da PR é de 74% em cinco anos e 55% em dez anos. Contudo pacientes acometidos por vasculite sistêmica tem seus índices diminuídos para 45% em cinco anos (BRANDÃO *et al*, 2005). Quanto mais cedo for realizado o diagnóstico e iniciado o tratamento, melhor o prognóstico para o portador de PR. Desta forma poderemos impedir que a doença e os danos ao tecido cartilaginoso evoluam, ou tornem-se mais agressivos (STONE, 2014). Ainda assim existem algumas lesões que são consideradas de pior prognóstico, como: vasculites sistêmicas, doença cardíaca valvular, glomerulonefrite, idade superior a 50 anos, anemia, deformidade do tipo “nariz em sela” em jovens e comprometimento laringotraqueal (BRANDÃO *et al*, 2005).

Apesar de ter apresentado anemia, o paciente teve diagnóstico e tratamento instituído rapidamente, sem apresentar mais lesões que representariam pior prognóstico ou risco de morte. Atualmente o paciente já apresenta uma sobrevida de 30 anos desde a primeira manifestação da doença.

4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Por ser uma moléstia tão rara, a policondrite recidivante não apresenta muitas referências para pesquisa e tem tratamento empírico. Poucos casos que estão relatados acabam servindo como referência para tratamento de novos diagnósticos.

O caso descrito demonstra uma importância significativa devido a um diagnóstico fora da faixa etária esperada, além de conseguirmos descrever sua evolução ao longo de 30 anos, trazendo outras doenças que o acometeram nesse período, como o Crohn.

Embora fosse esperado uma sobrevida de apenas 55% em dez anos, o paciente apresenta 30 anos desde os primeiros sintomas. Mesmo assim, encontra-se em bom estado de saúde, sem mais complicações e sem demonstrar atividade da doença desde sua adolescência.

REFERÊNCIAS

ALIPRANTIS, A. O.; LUTHRA, H. S. Relapsing polychondritis. *In: Rheumatology*. 5.ed. v.2 cap 165, p.1671-1675. Filadélfia -USA: Elsevier, 2011.

BRANDÃO, L. R.; MOLINAS, T.; ROSA, R. F. Policondrite recidivante. **Temas de Reumatologia Clínica**, v. 6 n. 2, p.46-50. jun/2005. Disponível em <http://www.moreirajr.com.br/revistas.asp?fase=r003&id_materia=3041> Acesso em: 03 nov. 2017

MCADAM, L. P.; O'HANLAN, M. A.; BLUESTONE, R.; PEARSON, C. M. **Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature**. v. 55 n. 3 p.193-215. Baltimore: Medicine, 1976.

STONE, J. H. Policondrite recidivante. *In: Current Reumatologia: diagnóstico e tratamento*. 3.ed. cap 28, p.242-244. Porto Alegre: AMGH Editora LTDA, 2014