

Policondrite recidivante e dispneia. Relato de caso*

Relapsing polychondritis and dyspnea. Case report

Guilherme Machado de Carvalho¹, Zoraida Sachetto², Manoel Barros Bértolo³, Reinaldo Jordão Gusmão⁴

*Recebido da Disciplina de Otorrinolaringologia, Cabeça e Pescoço da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM/UNICAMP). Campinas, SP.

RESUMO

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: Trata-se de um relato de caso de doença reumática rara, com manifestações graves com ênfase na área de Otorrinolaringologia. O objetivo deste estudo foi alertar os clínicos e otorrinolaringologistas sobre a sua evolução, seguimento e complicações.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo feminino, 35 anos, desenvolveu policondrite recidivante na adolescência, com manifestações laríngeas que culminaram em traqueostomia definitiva.

CONCLUSÃO: Há a necessidade de estar atento para complicações fatais e apresentações não convencionais desta doença.

Descritores: Estenose subglótica, Manifestações otorrinolaringológicas, Policondrite recidivante, Traqueostomia.

SUMMARY

BACKGROUND AND OBJECTIVES: This is one case report of a rare rheumatic disease with severe manifestations with emphasis in Otorhinolaryngology. Aims to alert clinicians and otolaryngologists about the evolution of the disease, follow up and complications.

CASE REPORT: Female patient, 35 years, developed relapsing polychondritis in adolescents with laryngeal manifestations that led to permanent tracheotomy.

CONCLUSION: There needs to be aware of fatal complications and unconventional presentations of this disease.

Keywords: Subglottic stenosis, Otorhinolaryngologic manifestations, Relapsing polychondritis, Tracheostomy.

INTRODUÇÃO

A policondrite recidivante (PR) caracteriza-se por inflamação recorrente dos tecidos cartilaginosos com consequente destruição tissular cartilaginosa¹. Trata-se de doença rara, de etiologia ainda desconhecida, predominantemente na raça branca, sem predileção por sexo e que ocorre em surtos, daí o termo recidivante²⁻⁷. A fisiopatogenia da PR envolve diversos mecanismos imunológicos ainda não totalmente esclarecidos¹⁻⁹.

Acredita-se que por ser avascular, o tecido cartilaginoso não tem seus autoantígenos da matriz reconhecidos pelo sistema imunológico. Quando há uma lesão qualquer ao tecido cartilaginoso, haveria a exposição de alguns autoantígenos da matriz, desencadeando uma resposta autoimune¹⁰.

Observa-se que há manifestação de caráter humoral e celular. Com a liberação de citocinas, há o envolvimento de leucócitos ao tecido em questão, que na policondrite seria na região pericartilaginosa. Com esse quadro inflamatório, surgiria um infiltrado neutrofílico e mononuclear, levando a liberação de enzimas lesivas e degeneração progressiva da cartilagem^{6,10-13}.

A associação com outras doenças autoimunes é frequente, sendo na ordem de 30%, como doenças difusas do tecido conjuntivo (lúpus eritematoso sistêmico, artrite reumatoide), vasculites primárias, síndrome mielodisplásica, doenças inflamatórias intestinais e cirrose biliar primária, sendo o prognóstico muitas vezes associado à doença relacionada^{6,14}.

Todos os tipos de cartilagem podem ser envolvidos como a cartilagem elástica do nariz e ouvido, a cartilagem hialina da árvore traqueobrônquica e das articulações periféricas e a fibrocartilagem do esqueleto axial. Alterações inflamatórias também podem afetar o ouvido interno, os olhos, coração, vasos sanguíneos, a pele e o rim.

A condrite auricular configura o quadro clínico clássico, sendo presente em 85% dos casos e em 40% deles como manifestação inicial. O lobo auricular é normalmente poupado. Complicações possíveis são as deformidades e as disacusias^{6,15}.

A disacusia está presente em até 30% dos casos, podendo ser condutiva ou neurossensorial. As condutivas podem ser explicadas pelo acometimento do meato acústico externo, da tuba auditiva levando a otites médias e ao consequente acometimento cócleo-vestibular. A presença de vasculite da artéria auditiva interna, é causa

1. Médico Residente em Otorrinolaringologia, Mestre em Medicina, Disciplina de Otorrinolaringologia, Cabeça e Pescoço da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM/UNICAMP). Campinas, SP, Brasil

2. Médica Assistente da Disciplina de Reumatologia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM/UNICAMP). Campinas, SP, Brasil

3. Professor Assistente Doutor da Disciplina de Reumatologia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM/UNICAMP). Campinas, SP, Brasil

4. Professor Doutor, Chefe de Departamento de Oftalmologia/Otorrinolaringologia, Disciplina de Otorrinolaringologia, Cabeça e Pescoço da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM/UNICAMP). Campinas, SP, Brasil

Apresentado em 28 de dezembro de 2010

Aceito para publicação em 15 de setembro de 2011.

Endereço para correspondência:

Dr. Guilherme Machado de Carvalho

Disciplina de Otorrinolaringologia - UNICAMP

Faculdade de Ciências Médicas, PO Box 6111

Universidade de Campinas – UNICAMP

13083-970, Campinas, SP.

Fone/Fax: +55 (19) 3521-7563

E-mail: guimachadocarvalho@gmail.com

© Sociedade Brasileira de Clínica Médica

de disacusia sensorioneural por infarto ou isquemia coclear^{3,6,15,16}. Outra manifestação comum é a condrite nasal, que ocorre em até metade dos pacientes, podendo em longo prazo desenvolver o “nariz em sela”^{3,9,16}.

A manifestação de condrite laringo-traqueo-brônquica é de fundamental importância pela sua morbimortalidade. Na fase inicial da doença estima-se que por volta de 10% dos pacientes tenham acometimento laringo-traqueo-brônquico, indicando pior prognóstico^{8,16}.

Os sintomas respiratórios incluem tosse seca, disfonia, sibilância estridor e dispneia. A obstrução brônquica predispõe a atelectasias e pneumonias bacterianas de repetição. A perda da estrutura cartilaginosa pode levar a um colapso da via aérea, causando insuficiência respiratória aguda, que pode resultar em traqueostomia de emergência, e até mesmo óbito^{6,7,8,9,16}.

Manifestações gerais podem estar presentes como artrite, 70% dos casos, e a febre, 20% deles. A artrite normalmente é assimétrica, não erosiva, oligo ou poliarticular que pode comprometer diversas articulações, sendo recorrente e autolimitada^{3,6,16}.

O tecido ocular também pode ser acometido, na forma de episclerite, esclerite, conjuntivite, ceratite entre outras. Tais situações podem chegar a metade dos casos^{3,6,16}. Lesões vasculíticas como púrpura e eritema nodoso podem ocorrer em até um terço dos casos^{3,11,14}.

Outra situação com grande morbimortalidade é o acometimento cardiovascular, através de lesões valvares e, mais raramente, pericardite e vasculite coronariana. O acometimento de médios e grandes vasos pode estar presente em 5% a 10% dos casos¹⁶⁻¹⁸.

O acometimento renal na PR varia de glomerulonefrite paucimune mesangial leve e proliferação celular^{3,6,16}.

Os achados laboratoriais são inespecíficos. Leucocitose, trombocitose, anemia de doença crônica, velocidade de hemossedimentação e proteína C-reativa elevadas podem ser encontradas. O fator reumatoide (fR) e o fator antinúcleo (FAN) são geralmente negativos e se positivos, são encontrados em baixos títulos^{6,16}.

O diagnóstico clínico baseia-se em critérios, que requerem a presença de condrite em pelo menos dois locais (nasal, auricular ou traqueo-laríngea) ou uma condrite e duas outras manifestações sistêmicas que incluem inflamação ocular, inflamação auditiva e vestibular ou artrite soronegativa^{3,19,20}. Não há marcadores específicos de diagnóstico ou de atividade da doença^{3,11,14,19,20}.

O exame anatomopatológico tem fundamental importância em casos duvidosos e a ausência de condrite auricular confunde o quadro clínico^{3,16,21}.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 35 anos, com história de nódulos avermelhados e doloridos pelo corpo e edema em articulações interfalangeanas proximais das mãos de resolução espontânea e piora com uso de corticosteroides, desde a adolescência. Apresentava ainda episódios de febre, sem quadro infeccioso associado. Aos 25 anos iniciou dispneia leve aos pequenos esforços. Não apresentava antecedentes relevantes pessoais ou familiares e história de tabagismo prévio de 2 anos/maço durante a adolescência. Procurou auxílio médico especializado e na investigação inicial a laringoscopia evidenciou estenose subglótica intensa, sem causa definida.

Apresentava FAN positivo (1/180 do tipo pontilhado grosso), FR negativo, P-ANCA e C-ANCA não reagentes, proteína C-reativa (1,13 mg/dL) e valor de hemossedimentação elevados (41 mm/H). Pelo quadro progressivo de dispneia aos 28 anos, foi então submetida a intervenção cirúrgica para tentativa de correção da estenose. Foram três tentativas de remoção da estenose e colocação de molde laringotraqueal para que ocorresse cicatrização satisfatória. Em todas as tentativas ocorreram recidivas precoce da estenose depois de retirada do molde laringotraqueal. Na última tentativa, em 2008, a estenose se refez em menos de uma semana. Nesta ocasião o molde previamente descrito foi usado por 3 meses. O exame de laringoscopia evidenciou ausência de luz na região laringotraqueal, sendo então obrigatória a realização de traqueostomia para manutenção da via aérea da paciente.

Evoluiu em 2 anos, aos 30 anos, com episódios de dor e edema em ponta nasal e pavilhões auriculares, facilitando assim o diagnóstico da policondrite recidivante.

A biópsia de material (retirado nos procedimentos prévios), identificado como mucosa traqueal obteve laudo de processo inflamatório crônico, rico em plasmócitos e focalmente com granulócitos com extensa fibrose e sinais de destruição da cartilagem hialina traqueal. O quadro histológico é considerado sugestivo de policondrite crônica recidivante (Figuras 1 e 2).

A paciente foi enviada ao presente serviço (com 35 anos), e na avaliação o exame de nasolaringofibrosopia observou mucosa pálida em fossas nasais, hipertrofia moderada dos cornetos inferiores, rinofaringe e orofaringe sem alterações. Na laringe observou-se hiperconstrição de bandas ventriculares e muros ariepiglóticos, hiperemia e edema supraglótico e dificuldade de visualização de outras estruturas.

A ressonância nuclear magnética evidenciou intensa captação em região de cartilagens laringotraqueais e estreitamento da luz dessa região (Figuras 3 e 4).

Atualmente a paciente encontra-se traqueostomizada, em seguimento com medicações imunossupressoras (corticosteroides e azatioprina) e sem sinais de atividade da doença.

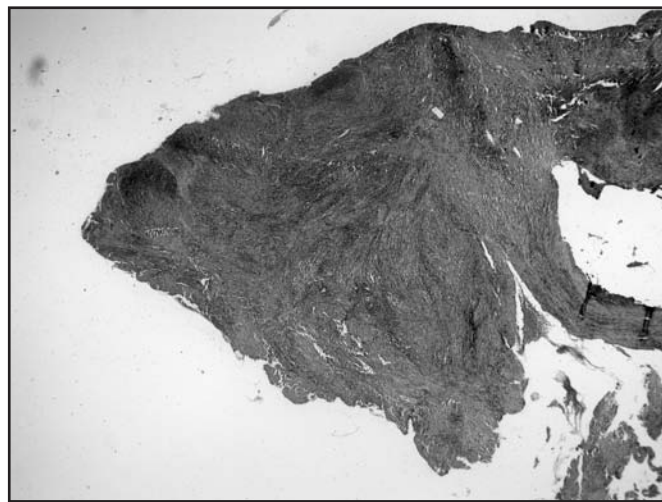


Figura 1 – Exame histopatológico de região laringotraqueal evidenciando tecido pericartilaginoso com processo inflamatório linfoplasmocitário exuberante.

(aumento de 100x)

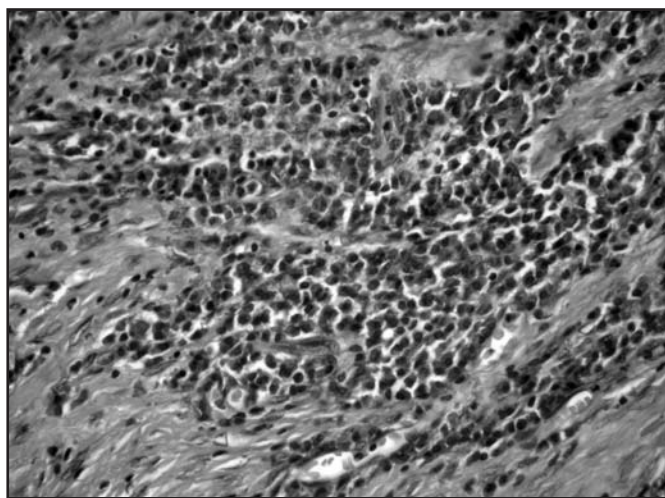


Figura 2 – Ampliação do exame histopatológico de região laringotraqueal evidenciando células inflamatórias plasmocitárias. (aumento de 400x)



Figura 3 – Ressonância nuclear magnética, em corte axial, evidenciando intensa estenose laringotraqueal.

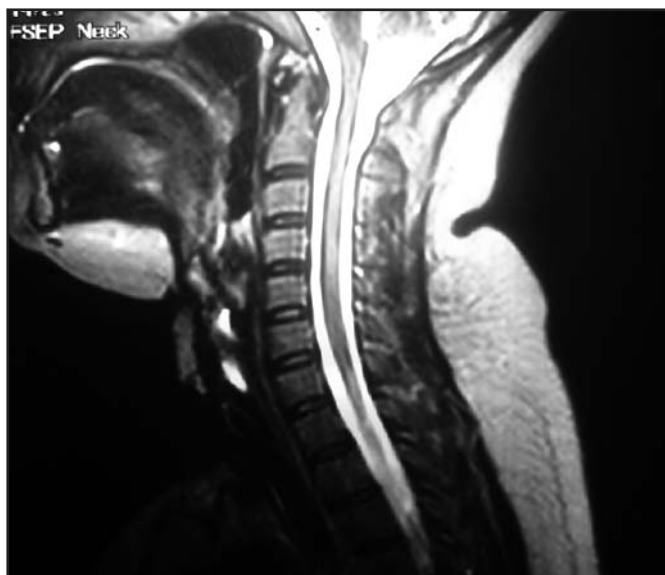


Figura 4 – Ressonância nuclear magnética, em corte sagital, evidenciando intensa estenose laringotraqueal.

DISCUSSÃO

As estenoses das vias aéreas podem ser divididas entre causas congênitas e adquiridas, podendo ser focais ou difusas, dependendo do acometimento de tal órgão. Há ainda causas associadas e causas idiopáticas^{13,14}. A manifestação clínica mais evidente decorre do estridor e da dispneia¹³.

Das causas difusas temos: sarcoidose, tuberculose, histiocitose, granulomatose de Wegener, policondrite recidivante, amiloidose, colite ulcerativa associada com traqueobronquite^{13,14}. Trauma cervical, cânula de traqueostomia, intubação orotraqueal prolongada são algumas das causas focais^{13,14}.

Para a otorrinolaringologia a relevância da doença envolve as manifestações nas cartilagens auriculares, nasais, traqueobrônquica e ainda no aparelho auditivo, com manifestações auditivas e vestibulares, como causa provável uma disfunção vascular e/ou otite média grave secundária à condrite da tuba auditiva^{2-4,6}.

A região laringotraqueal é uma estrutura de extrema importância na manutenção da via aérea e processos nesse local causam profundas repercussões clínicas. Um processo inflamatório reumatológico pode ser causa de intensa estenose traqueal, assim como trauma^{13,14}.

Há a descrição de auto-reatividades contra a matrilina-1, que é uma proteína da cartilagem presente apenas nas cartilagens nasal, auricular, costochondral e laringo-traqueo-brônquica, da medula óssea, rim e vasos sanguíneos⁸.

O envolvimento da cartilagem traqueobrônquica é o de maior importância, junto com as manifestações cardiocirculatórias^{10,15,16} e pode ocorrer em até 50% dos casos, ao longo de toda a doença, tendo diversas manifestações como rouquidão, dispneia, edema seguido de estenose e quadros respiratórios infecciosos^{4,5,15}.

O exame anatomopatológico pode auxiliar no diagnóstico de casos com manifestações atípicas, porém o laudo definitivo somente deve ser feito em conjunto com dados clínicos e laboratoriais. Depósitos de inúmeros complexos e de complemento na cartilagem seriam comprobatórios.

A PR tem evolução imprevisível, tendo uma taxa de sobrevivência em 10 anos de aproximadamente de 55%, sendo infecções, vasculites sistêmicas e obstrução de vias respiratórias as principais causas relacionadas ao óbito^{10,15,16}.

REFERÊNCIAS

1. Pearson CM, Kline HM, Newcomer VD. Relapsing polychondritis. *N Engl J Med* 1960;263: 51-8.
2. Dolan DL, Lemmon GB Jr, Teitelbaum SL. Relapsing polychondritis. Analytical literature review and studies on pathogenesis. *Am J Med* 1966;41(2):285-99.
3. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, et al. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 1976;55(3):193-215.
4. Rubinow DR, Kellner CH, Rubinow CM. Case 51-1982: relapsing polychondritis. *N Engl J Med* 1983;308(19):1165-6.
5. Duarte IAZ, Proença NG, Müller H, et al. Policondrite recidivante. *Clínica Dermatológica da Santa Casa de São Paulo. An Bras Dermatol* 1989;64(1):39-42.
6. Schumacher RJ. Policondrite recidivante. In: Cecil Tratado de Medicina Interna, 20ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara e Koogan; 1997. pg. 1677.

7. Maimon N, Marras T, Hwang D, et al. A 46-year-old female with dyspnoea, stridor and chronic cough. *Eur Respir J* 2006;28(3):666-9.
8. Sarper A, Ayten A, Eser I, et al. Tracheal stenosis after tracheostomy or intubation: review with special regard to cause and management. *Tex Heart Inst J* 2005;32(2):154-8.
9. Marchiori E, Pozes AS, Souza AS Jr, et al. Diffuse abnormalities of the trachea: computed tomography findings. *J Bras Pneumol* 2008;34(1):47-54.
10. Stabler T, Piette JC, Chevalier X, et al. Serum cytokine profiles in relapsing polychondritis suggest monocyte/macrophage activation. *Arthritis Rheum* 2004;50(11):3663-7.
11. Alsalameh S, Mollenhauer J, Scheuplein F, et al. Preferential cellular and humoral immune reactivities to native and denatured collagen types IX and XI in a patient with fatal relapsing polychondritis. *J Rheumatol* 1993;20(8):1419-24.
12. Buckner JH, Van Landeghen M, Kwok WW, et al. Identification of type II collagen peptide 261-273-specific T cell clones in a patient with relapsing polychondritis. *Arthritis Rheum* 2002;46(1):238-44.
13. Hansson AS, Holmdahl R. Cartilage-specific autoimmunity in animal models and clinical aspects in patients — focus on relapsing polychondritis. *Arthritis Res* 2002;4(5):296-301.
14. Yanagi T, Matsumura T, Kamekura R, et al. Relapsing polychondritis and malignant lymphoma: is polychondritis paraneoplastic? *Arch Dermatol* 2007;143(1):89-90.
15. Rozin AP, Gez E, Bergman R. Recurrent auricular chondritis and cartilage repair. *Ann Rheum Dis* 2005;64(5):783-4.
16. Pinto P, Brito I, Brito J, et al. Six clinical cases of relapsing polychondritis: a review. *Acta Med Port* 2006;19(3):213-6.
17. Del Rosso A, Petix NR, Pratesi M, et al. Cardiovascular involvement in relapsing polychondritis. *Semin Arthritis Rheum* 1997;26(6):840-4.
18. Michet CJ. Vasculitis and relapsing polychondritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990;16(2):441-4.
19. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis—report of ten cases. *Laryngoscope* 1979;89(6 Pt 1):929-46.
20. Michet CJ Jr, McKenna CH, Luthra HS, et al. Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med* 1986;104(1):74-8.
21. Asadi AK. Relapsing polychondritis. *Dermatol Online J* 2003;9(4):3.
22. Kaye RL, Sones DA. Relapsing polychondritis. Clinical and pathologic features in fourteen cases. *Ann Intern Med* 1964;60:653-64.
23. Buckner JH, Wu JJ, Reife RA, et al. Autoreactivity against matrilin-1 in a patient with relapsing polychondritis. *Arthritis Rheum* 2000;43(4):939-43.
24. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 51-1982. Chondritis of the left ear, orbital swelling and respiratory stridor. *N Engl J Med* 1982;307(26):1631-9.
25. Pierard GE, Henrijean A, Foidart JM, et al. Actinic granulomas and relapsing polychondritis. *Acta Derm Venereol* 1982;62(6):531-3.