



RELATO DE CASO

POLICONDRITE RECIDIVANTE: RELATO DE CASO**RECURRENT POLYCHONDRITIS: CASE REPORT**

Bertha Aparecida Davet¹
Kaike Ryoju Bastos Misuno²
Jéssica Lie Utiamada³
Pâmela Mayara da Silva Cassemiro⁴
João Pedro Pereira da Cunha⁵

RESUMO

A policondrite recidivante (PR) é uma doença multissistêmica rara, com incidência anual estimada em 3,5 a cada 1 milhão de casos, marcada por processo autoimune, associado com episódios inflamatórios na cartilagem, principalmente auricular, nasal, articulações periféricas e árvore traqueobrônquica. O artigo em questão tem o objetivo de descrever um relato de caso de uma paciente de 36 anos que desenvolveu o quadro de PR, destacando tópicos em relação às manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento dessa condição a fim de ampliar o conhecimento dessa rara patologia pelos profissionais de saúde. O trabalho foi desenvolvido por meio da coleta de dados de anamnese clínica, acompanhado de revisão de literatura, com caráter qualitativo, realizado de forma retrospectiva e observacional. A paciente apresentou dor e sinais flogísticos em quirodáctilos da mão esquerda e metatarsos bilateralmente; dor, edema e prurido em pavilhão auricular em lado direito associados a perda da acuidade auditiva ipsilateral; xerostomia e prurido ocular, iniciados há 6 meses. Realizou tratamento com corticoide sistêmico por 3 meses sem resposta terapêutica, sendo posteriormente acrescentado tratamento com imunossupressor.

Descritores: Policondrite recidivante. Doença autoimune.

ABSTRACT

Recurrent polychondritis is a rare multisystemic disease, with an annual incidence estimated at 3.5 per 1 million cases, marked by an autoimmune process, associated with inflammatory episodes in the cartilage, mainly auricular, nasal, peripheral joints and tracheobronchial tree. The article in question aims to describe a case report of a 36-year-old patient who developed recurrent polychondritis, highlighting topics related to the clinical manifestations, diagnosis and treatment of this condition in order to increase the knowledge of this rare pathology by health professionals. The work was developed through the collection of data from clinical anamnesis, accompanied by a literature review, with a

¹Graduanda do Curso de Medicina. Universidade do Planalto Catarinense – UNIPLAC – Campus Lages (SC) Brasil. E-mail: berthadavet@yahoo.com.br

²Graduando do Curso de Medicina. Universidade do Planalto Catarinense – UNIPLAC – Campus Lages (SC) Brasil. E-mail: kaike@hotmail.co.uk

³Graduanda do Curso de Medicina. Universidade do Planalto Catarinense – UNIPLAC – Campus Lages (SC) Brasil. E-mail: jeeeutiamada@gmail.com

⁴Graduanda do Curso de Medicina. Universidade do Planalto Catarinense – UNIPLAC – Campus Lages (SC) Brasil. E-mail: pam.casse@hotmail.com

⁵Membro titular da Sociedade Brasileira de Reumatologia e mestre em medicina interna/Reumatologia pelo HC-UFPR. Lages (SC) Brasil. E-mail: jpreeumatologia@gmail.com



qualitative character, carried out in a retrospective and observational way. The patient presented pain and phlogistic signs in left hand fingers and metatarsals bilaterally; pain, edema and pruritus in the right side of the ear associated with loss of ipsilateral hearing acuity; xerostomia and itchy eyes, started 6 months ago. She received treatment with systemic corticosteroids for 3 months with no therapeutic response, and thereafter treatment with immunosuppressant was added.

Keywords: Relapsing polychondritis. Autoimmune disorder.

INTRODUÇÃO

A Policondrite Recidivante (PR) é uma doença multissistêmica rara, com incidência anual estimada em 3,5 a cada 1 milhão de casos, marcada por processo autoimune, associado com episódios inflamatórios na cartilagem, principalmente auricular, nasal, articulações periféricas, árvore traqueobrônquica e/ou tecidos com grandes concentrações de proteoglicanos, como olhos, rins, vasos sanguíneos e coração, manifestando doenças cardiovasculares, renais, além de associações com síndromes mielodisplásicas, como o linfoma^(1,2,3,4).

O primeiro relato descrito ocorreu em 1923, por Jaksh-Wartenhorst, chamada inicialmente de policondropatia, quando um paciente com 32 anos iniciou um quadro de inflamação nas orelhas, associada ao aparecimento de dor, edema e febre, com posterior obstrução do conduto auditivo externo e deformidade do nariz em sela. Atualmente, o termo conhecido como PR foi dado em 1960, por Pearson *et al.*⁽⁵⁾, reconhecendo a doença como uma condição inflamatória de cartilagens ou não^(1,2).

Diante disso, a patogênese da doença não é bem esclarecida, sendo que se presume que há influência de fatores genéticos envolvidos, associados à autoanticorpos contra as estruturas cartilaginosas, além de alterações biomoleculares em citocinas e quimiocinas. O diagnóstico da doença costuma ser baseado em critérios clínicos definidos, no entanto, devido ao espectro de diferentes fenótipos da doença, ainda é um desafio na prática médica⁽⁶⁾.

Dessa forma, o objetivo desse artigo é demonstrar um relato de caso sobre a PR e realizar uma revisão de literatura sistêmica, dando um enfoque global sobre essa patologia, apresentando suas possíveis etiologias, manifestações clínicas, diagnóstico e o manejo dos pacientes afetados, além de possíveis outras associações clínicas e prognóstico.

METODOLOGIA

O presente artigo refere-se a um relato de caso clínico, acompanhado de revisão de literatura, com caráter qualitativo, realizado de forma retrospectiva e observacional. Para a revisão de literatura foram utilizadas as seguintes palavras-chave: policondrite recidivante; doença autoimune e seus respectivos na língua inglesa: Relapsing polychondritis e autoimmune disorder



O trabalho foi desenvolvido por meio da coleta de dados de um caso clínico obtido em uma Unidade Básica de Saúde de uma cidade catarinense, no primeiro semestre de 2021, sob o consentimento e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, segundo Resolução 466/2012 CNS/CONEP, esse trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade do Planalto Catarinense sob o número de protocolo 47369521.0.0000.5368.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 36 anos, cor branca, secretária, residente em uma cidade da serra catarinense, tabagista, com transtorno de humor prévio em uso contínuo de Escitalopram 20mg/dia. Procura atendimento devido a história de dor e sinais flogísticos em articulações metacarpofalangeanas da mão esquerda e metatarsos bilateralmente; dor, edema e prurido em pavilhão auricular em lado direito associados a perda da acuidade auditiva ipsilateral; xerostomia e prurido ocular, iniciados há 6 meses. A inflamação assume caráter migratório, com duração mínima de 24 horas e máxima de 6 dias em cada local acometido. Não apresenta rouquidão ou alterações de origem vestibular, ocular, cardiovascular, neurológica ou respiratória. Ao exame físico foram identificados artrite em metacarpofalangeanas de 1 ao 5 quirodáticos à esquerda, dor à palpação na manobra de squeeze em metatarsos e pavilhão auricular direito com calor, edema e rubor poupando o lobo. Foram solicitados laboratoriais e raio x de tórax e, também, realizada prescrição de Prednisona 20 mg/dia, para as crises dolorosas. Após 3 meses a paciente retorna com relato de manutenção das crises e exames evidenciando proteína C reativa 12,9 mg/dL (Valor de Referência: inferior a 6 mg/dl), VHS 31 mm/h, FAN, fator reumatoide, anti-CCP, p-ANCA, c-ANCA e sorologias não reagentes, exame qualitativo de urina demonstrando presença de hemácias 5p/c sem dismorfismo. RX de tórax não demonstrou alterações. Após avaliação de história clínica e de exames complementares e exclusão dos principais diagnósticos diferenciais da PR, esta torna-se a principal hipótese diagnóstica para a paciente. Diante da refratariedade com o uso de glicocorticoide foi prescrito tratamento com Metotrexate 2,5 mg 4 comprimidos via oral, uma vez por semana, ácido fólico 5 mg 1 comprimido via oral por semana e Celecoxibe 200 mg 1 comprimido de 12/12 horas para uso durante as crises. Também foi solicitada ultrassonografia de vias urinárias para investigação de hematúria microscópica evidenciada em exame qualitativo de urina.

DISCUSSÃO

A PR é uma doença autoimune sistêmica, de tecido cartilaginoso, que acomete principalmente a faixa etária entre 40 a 60 anos, com pico de incidência na quinta década de vida, sem predileção por sexo ou grupo racial. Geralmente, com sobreposição entre fatores de risco e outras doenças reumáticas e autoimunes, com uma associação significativa de doença com o antígeno HLA-DR4. A PR inclui



perda de coloração basofílica da matriz da cartilagem pericondral acompanhada por inflamação da cartilagem, com presença de células mononucleares perivasculares e células polimorfonucleares infiltradas. Os condrócitos tornam-se vacuolizados e necróticos e são substituídos por tecido fibroso ⁽⁷⁾.

Em um estudo realizado pela Universidade de São Paulo, entre os anos de 1990 a 2016, observou-se que doenças cardiovasculares (hipertensão arterial, insuficiência cardíaca), que podem estar relacionados aos hábitos de vida, como tabagismo; diabetes mellitus e obesidade estavam mais relacionados aos pacientes que continham PR do que os pacientes hígidos, assim, correlacionando-se fator tabagismo com a paciente descrita (8).

Nesse mesmo estudo, notou-se uma prevalência de alguns sintomas constitucionais, como febre, fadiga, e alguns sinais e sintomas mais específicos da patologia em si, como condrite auricular (100%), de perda auditiva condutiva (46%) com acometimento neurossensorial, disfunção vestibular (55,6%), uveítes (36,7%) em qualquer parte do olho ⁽⁸⁾.

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. No entanto, quanto mais precoce for realizado o diagnóstico e iniciado o tratamento, melhor o prognóstico, uma vez que impede que a doença e os danos ao tecido cartilaginoso evoluam, ou tornem-se mais agressivos. 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 ⁽⁹⁾.

A integridade prejudicada da estrutura cartilaginosa é um estímulo importante para a resposta imune a esses componentes que estão contidos em órgãos do sistema respiratório, nas estruturas oculares e no sistema cardiovascular. Anticorpos específicos contra o colágeno tipo II, principalmente IgG, foram detectados no soro de 50% dos pacientes com PR. No entanto, deve-se observar que esses anticorpos não são específicos para PR; e, também foram identificados na artrite reumatoide e são direcionados contra vários epítomos da molécula de colágeno. Além disso, um fator que também contribui para a patogênese é a imunidade humoral, indicada pelo achado de depósitos de imunoglobulina e complemento na interface condro-fibrosa dos átrios afetados ⁽¹⁰⁾.

A apresentação inicial tende a ser insidiosa, com sintomas constitucionais como febre, perda de peso, sudorese noturna, fadiga e linfonomegalia, evoluindo com crise inflamatória dolorosa aguda seguida por remissão espontânea, com duração variável. 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. Condrite e poliartrite são as características clínicas mais comuns da PR ⁽¹¹⁾.



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 presente nesse caso. Já as seguintes manifestações, artrite (52%) e inflamação ocular (51%), estavam presentes na paciente citada ⁽⁸⁾.

No entanto, como a inflamação do tecido cartilaginoso pode acometer vários segmentos anatômicos, a doença frequentemente apresenta-se com evolução natural bastante heterogênea. Além da cartilagem da orelha, a PR pode acometer o nariz, a traqueia, os brônquios e vias respiratórias, olhos, articulações, valvas cardíacas, pele e rins. O acometimento nasal pode gerar o “nariz em sela”. Ainda comprometimento de vias aéreas inferiores pode resultar em prejuízos iniciais como rouquidão, devido a estenose, ou hipóxia em casos mais graves ⁽¹²⁾.

O diagnóstico da PR se baseia em características clínicas, sendo que McAdam *et al* (1976) trouxeram 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). Salienta-se que é indispensável a confirmação de um quadro histológico compatível pela biópsia da cartilagem (principalmente em casos recentes, sem outras manifestações) ⁽¹³⁾.

Adiante, não existem achados laboratoriais específicos na PR, uma vez que os anticorpos antinucleares e fator reumatoide costumam ser negativos e o complemento em níveis normais ⁽¹²⁾.

O tratamento de escolha deve ser realizado com glicocorticoides, usando doses variáveis de forma individualizada e empírica, conforme a resposta ao tratamento e o grau de atividade da moléstia. Com o objetivo de limitar os efeitos colaterais da corticoterapia 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 ⁽¹⁴⁾.

A terapia da PR depende das formas individuais da doença. As formas mais leves que afetam o átrio ou artrite são tratadas com antiinflamatórios não esteroidais e baixas doses de prednisona. As formas graves da doença, como comprometimento laringotraqueal ou ocular, comprometimento grave da orelha e da cartilagem nasal, vasculite sistêmica, aortite ou glomerulonefrite, requerem a administração de prednisona na dose de 1 mg/kg/dia de massa corporal ou até mesmo pulso intravenoso de Metilprednisona ^(7,10).



CONCLUSÃO

A PR é uma doença rara, potencialmente grave e com quadro clínico típico, sendo importante o conhecimento de sua clínica à fim de evitar diagnósticos e tratamentos equivocados, além de possibilitar o diagnóstico precoce para reduzir o risco de a doença gerar danos ao tecido cartilaginoso de maneira mais invasiva. Chama-se atenção às complicações, principalmente em relação à obstrução de vias aéreas e ao envolvimento cardiovascular progressivo que podem levar a desfechos fatais. Portanto, o diagnóstico precoce e o tratamento adequado reduzem a atividade da doença e melhora a qualidade de vida dos pacientes, com importante redução de danos a longo prazo.

REFERÊNCIAS

1. Chauhan K, Surmachevska N, Hanna A. **Relapsing Polychondritis [Internet]**. StatPearls. StatPearls Publishing; 2021 [cited 2021 Apr 20]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28613778>
2. Vitale A, Sota J, Rigante D, Lopalco G, Molinaro F, Messina M, et al. **Relapsing Polychondritis: an Update on Pathogenesis, Clinical Features, Diagnostic Tools, and Therapeutic Perspectives**. *Curr Rheumatol Rep*. 2016;18(1):1–12.
3. Mathew SD, Battafarano DF, Morris MJ. **Relapsing polychondritis in the department of defense population and review of the literature**. *Semin Arthritis Rheum [Internet]*. 2012 Aug [cited 2021 Apr 20];42(1):70–83. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22417894/>
4. Michet CJ, McKenna CH, Luthra HS, O’Fallon WM. **Relapsing polychondritis: Survival and predictive role of early disease manifestations**. *Ann Intern Med [Internet]*. 1986 [cited 2021 Apr 20];104(1):74–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3484422/>
5. Pearson CM, Kline HM, Newcomer VD. **Relapsing Polychondritis**. *N Engl J Med [Internet]*. 1960 Jul 14 [cited 2021 Apr 20];263(2):51–8. Available from: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJM196007142630201>
6. Dion J, Costedoat-Chalumeau N, Sène D, Cohen-Bittan J, Leroux G, Dion C, et al. **Relapsing Polychondritis Can Be Characterized by Three Different Clinical Phenotypes: Analysis of a Recent Series of 142 Patients**. *Arthritis Rheumatol*. 2016;68(12):2992–3001.
7. Longo L, Greco A, Rea A, Lo Vasco VR, De Virgilio A, De Vincentiis M. **Relapsing polychondritis: A clinical update**. *Autoimmun Rev [Internet]*. 2016 Jun 1 [cited 2021 Apr 20];15(6):539–43. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1568997216300398>
8. Arturo P, Pallo O, Levy-Neto M, Maria R, Pereira R, Shinjo SK. **REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA Relapsing polychondritis: prevalence of cardiovascular diseases and its risk factors, and general disease features according to gender**. 2017 [cited 2021 Apr 20]; Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rbre.2017.02.0032255-5021/>
9. Maciel RZ, Lucca PSR, Lacerda DC. **Policondrite recidivante: relato de caso de um paciente diagnosticado na infância**. *Rev Thêma Sci*. 2019;9(1):244–9.



10. Buenaño LPU, Tapia FJV, Peralvo Saltos SP, Peralvo Saltos MF, Peralvo Saltos JA. **Policondritis recidivante: manifestaciones clínicas y tratamiento.** *Rev Cuba Reumatol [Internet]*. 2020 [cited 2021 Apr 20];22(2). Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962020000200010&lng=es&nrm=iso&tlng=es.
11. Borgia F, Giuffrida R, Guarneri F, Cannavò SP. **Relapsing Polychondritis: An Updated Review.** 2018; Available from: www.mdpi.com/journal/biomedicines
12. Stone J. 28 - Policondrite Recidivante. 3ed ed. Porto Alegre: AMGH; 2014. 242–244 p.
13. LP McAdam, MA O’Hanlan, R Bluestone CP. **Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature.** *Med.* 1976;55(3):193–215.
14. Ritter SY, Aliprantis AO. **Relapsing polychondritis.** In: **Rheumatology: Sixth Edition.** sixth. Elsevier Inc.; 2015. p. 1401–5.

FIGURAS

FIGURA 1- Pavilhão auricular direito com eritema e edema poupando lobo.

