



RELATO DE CASO

POLIARTERITE NODOSA CUTÂNEA ASSOCIADA A ISQUEMIA DIGITAL GRAVE: RELATO DE CASO

POLYARTERITIS NODOSA SKIN ASSOCIATED WITH SEVERE DIGITAL ISCHEMIA: CASE REPORT

Paulo Henrique Teixeira Martins¹
Juliana Pies²

RESUMO

Poliarterite nodosa cutânea é paniculite septal com vasculite acometendo artérias e arteríolas. É responsável pelo quadro de nódulos dolorosos, livedo reticular associado ou não a astenia, mialgia e artralgia. Difere da PAN clássica pela ausência do acometimento de vísceras. Os autores relatam um caso de Poliarterite Nodosa Cutânea em um homem de 25 anos que apresentou manifestações clínicas típicas e obteve resposta ao tratamento com pulsoterapia de corticóide associado ao AAS e pentoxifilina, e apresentam uma revisão de literatura sobre este diagnóstico.

Descritores: Poliarterite nodosa. Vasculite. Artralgia.

ABSTRACT

Cutaneous polyarteritis nodosa is septal panniculitis with vasculitis affecting arteries and arterioles. It is responsible for painful nodules, livedo reticularis associated or not with asthenia, myalgia and arthralgia. Differing from the classic PAN by the absence of involvement of viscera. The authors report a case of polyarteritis nodosa Cutaneous in a 25 year old man who presented typical clinical manifestations and obtained response to treatment with corticosteroid pulse therapy associated with ASS and pentoxifylline, and present a literature review on this diagnosis.

Keywords: Polyarteritis nodosa. Vasculitis. Arthralgia.

INTRODUÇÃO

A poliarterite nodosa cutânea (PAN cutânea) foi descrita pela primeira vez em 1931 e, desde então, mais de 100 casos já foram relatados.⁽¹⁾ (A poliarterite nodosa cutânea) É doença rara e de evolução arrastada, sem o mesmo prognóstico ominoso da forma sistêmica da vasculite.⁽²⁾

Atualmente, é classificada como uma forma de paniculite septal com vasculite, acometendo artérias e arteríolas, às vezes associada com queixas sistêmicas, embora o envolvimento generalizado pela vasculite seja raro.⁽²⁾

¹ Especialista em Clínica Médica

² Especialista em Clínica Médica



Sua etiologia ainda é desconhecida, havendo relatos esporádicos de associação com infecções bacterianas ou virais, e seu tratamento representa grande dificuldade para clínicos, reumatologistas e dermatologistas em geral.⁽²⁾

É uma patologia rara na faixa etária pediátrica, caracterizada pela presença de vasculite necrosante de vasos de pequeno e médio calibre.⁽³⁾

A PAN clássica possui uma prevalência na população geral de cerca de seis por 100.000 pessoas. É mais comum nos homens entre os 40 e os 60 anos, com uma proporção cerca de 2:1 em relação às mulheres.⁽⁴⁾

Estão também descritas associações com a infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH), a leucemia de células cabeludas, reações a drogas como a minociclina e a dapsona e o abuso de anfetaminas.⁽⁴⁾

A doença pode ser diferenciada da PAN clássica pela sua limitação à pele e pela ausência de progressão para envolvimento visceral.⁽⁵⁾

Vários fatores têm sido implicados, incluindo drogas, tuberculose, hepatite e infecções estreptocócicas em associação à forma sistêmica.⁽⁵⁾

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, de 25 anos, branco, solteiro, motorista, Natural de Criciúma – SC.

Vem ao pronto socorro devido quadro de cianose de dedos bilateralmente com dor articular de mãos, cotovelos e pés com limitação dos seus movimentos há dois meses da admissão. Refere associado ao quadro emagrecimento de aproximadamente 10 quilos, sem sintomas sistêmicos. Negava etilismo, tabagismo ou uso de drogas.

No momento da avaliação apresentava-se em bom estado geral. No exame físico:

Demonstrava cianose de dedos bilateralmente sendo mais intenso em dedo indicador da mão direita e outros pontos mais intensos na mesma mão e na mão esquerda.

Sem sinais de artrite, com artralgia intensa.

Nódulos subcutâneos doloroso dispersos em membro inferior esquerdo, sem sinais flogísticos.

Laboratório: Leucocitose sem desvio a esquerda e plaquetose, demais exames normais. Fator antinuclear (FAN) colocar por extenso as siglas na primeira vez em que aparecem no texto negativo, Fator reumatoide negativo, Anticoagulante lúpico negativo, LDH 960, VDRL negativo, PCR 36, P anca negativo, Anti HCV negativo e HbsAg negativo. Citomegalovírus IgM negativo e IgG positivo. Hemocultura 2 amostras negativas. Níveis de complemento normais.

Sedimento urinário normal. Ecocardiograma transtorácico normal. Radiografia de tórax, TC de abdome e tórax normais. EDA antroduodenite enantematosa.- escrever os exames opor extenso



A biopsia do nódulo subcutâneo demonstrou: Pele apresentando infiltrado neutrofílico na parede da artéria muscular no tecido subcutâneo adiposo subcutâneo com necrose e trombose da mesma. Sugestivo de PAN.

Não possuía critérios suficientes do Colégio Americano de Reumatologia para se firmar o diagnóstico de poliarterite nodosa sistêmica.

Avaliado pela cirurgia vascular que orienta conduta expectante para delimitação da cianose para posteriormente se necessário, conduta cirúrgica.

Foi realizado pulsoterapia com solumedrol associado ao ASS e pentoxifilina com melhora importante da cianose e das dores após 2 dias.

Paciente foi de alta após 18 dias de internação com prednisona oral e AAS com retorno no ambulatório de Clínica Médica do Hospital após 15 dias da alta.

Paciente retorna com importante melhora das lesões, assintomático. Em uso de prednisona dose baixa com esquema de retirada lenta.

O diagnóstico para o caso foi de poliarterite nodosa, cutânea.

Colocar esta obs. Ao final da introdução, como por ex: “Aqui relatamos o caso de um paciente com PAN cutânea e envolvimento isquêmico digital. O mesmo assinou termo de consentimento e houve confidencialidade no trato à sua identidade.

DISCUSSÃO

A PAN cutânea constitui uma forma particular de vasculite, envolvendo normalmente vasos de pequeno e médio calibres, distinguindo-se da forma sistêmica pela ausência de envolvimento visceral e pela evolução benigna, mas crônica recidivante.⁽¹⁾

As alterações fisiopatológicas limitam-se ao leito arterial, e cortes histológicos revelam destruição dos vasos, com necrose fibrinóide, e infiltração de neutrófilos e polimorfonucleares. As lesões são segmentares e ocorrem de preferência em locais de bifurcação de vasos.⁽¹⁾

O seguimento dos pacientes com poliarterite nodosa cutânea é importante, uma vez que já foi descrita em alguns casos a evolução para a forma sistêmica da doença.⁽²⁾

Em doentes com a forma ulcerada da poliarterite nodosa cutânea, é mais comum curso ainda mais arrastado e com envolvimento neurológico.⁽³⁾

Clinicamente, as lesões da forma cutânea podem apresentar-se como nódulos eritematosos, os quais podem ulcerar, e livedo reticular, principalmente nos membros inferiores. Usualmente, até 50% dos pacientes apresentam sintomas variados, sendo febre baixa, artralgias, mialgias, fadiga e astenia os mais comuns. A ausência de lesões sistêmicas é a regra, e o curso da doença é prolongado.⁽⁶⁾

Contrastando com a doença sistêmica, na poliarterite cutânea não há evidências de anormalidades imunológicas detectáveis pelo FAN, ANCA, fator reumatóide, crioglobulinas e



decréscimo dos níveis de complemento. Contudo, a solicitação desses exames se faz necessária para exclusão de outras formas de vasculite ou enfermidades reumatológicas de maior gravidade.⁽⁶⁾

Manifestações iniciais raras, como necrose dos dedos no caso, deveriam também ser consideradas um sinal clínico da PAN cutânea. Outro aspecto interessante e raro do caso, é o envolvimento das artérias digitais com gangrena, o que tem sido relatado na literatura principalmente em crianças. Os principais diagnósticos diferenciais envolvidos são: síndrome antifosfolipídica, Raynaud grave no contexto de doenças do colágeno e pseudovasculites⁽⁷⁾

Estudos recentes de seguimento em longo prazo têm mostrado, claramente, que PAN cutânea raramente progride para a forma sistêmica.⁽⁷⁾

Elevação moderada da velocidade de hemossedimentação e anemia discreta são os poucos achados laboratoriais compatíveis, já que os testes imunológicos estão negativos. O diagnóstico é clínico e histopatológico, sendo a evolução flutuante, e a resposta aos tratamentos variável e difícil.⁽⁸⁾

Ao exame histopatológico, a doença cutânea revela vasculite de artérias médias e arteríolas. Os vasos afetados têm parede espessada e com infiltração neutrofílica. Caracteristicamente, a túnica íntima arterial demonstra um anel eosinofílico de necrose fibrinóide, dando aparência semelhante a um alvo.⁽⁹⁾

As formas sistêmicas da doença podem evoluir bem quando tratadas com corticoides e ciclofosfamida, drogas que exigem monitorização frequente dos pacientes. Já a forma cutânea tem curso flutuante. Nas formas leves, pode-se tentar o uso de baixas doses de prednisona (20mg/dia) em associação com antiinflamatórios. Já em pacientes com doença grave ou extremamente incomodados com a patologia, os mais diversos imunossuppressores já foram utilizados, com respostas controversas.⁽¹⁰⁾

REFERÊNCIAS

1. Fitzgerald DA, Verbov JL: Cutaneous polyarteritis nodosa. Arch Dis Child 74(4): 367, 1996.
2. Costa, Izelda Maria Carvalho; NOGUEIRA, Lucas Souza-carmo. Poliarterite nodosa cutânea – relato de caso. Anais Brasileiros de Dermatologia. Brasília, p. 313-316. jul. 2006.
3. Kiss MHB, Silva CHM, Silva CAA, Janz LL: Poliarterite nodosa cutânea na infância: relato de 11 casos e possível associação com o estreptococo beta-hemolítico do grupo A. Rev Bras Reumatol 38(6): 373-7, 1998
4. Harris ED. Systemic vasculitis. In: Scientific American Medicine - CD. Dale DC, Federman DD 1999, section 15, chap VIII
5. Choi SW, Lew S, Cho SD, et al.: Cutaneous polyarteritis nodosa presented with digital gangrene: a case report. J Korean Med Sci 21: 71-3, 2006.

6. Camões AC, Marques S, Pacheco MH, Malhado J: Periarterite nodosa cutânea: um caso clínico. Rev Soc Port Med Int 12(2): 63-6, 2005.
7. Stussi G, Schneider E, Trueb RM, Seebach JD: Acral necrosis of the fingers as initial manifestation of cutaneous polyarteritis nodosa: a case report. Angiology 52(1): 63-7, 2001.
8. Kumar L, Thapa BR, Sarkar B, Walia BN: Benign cutaneous polyarteritis nodosa in children below 10 years of age: a clinical experience. Ann Rheum Dis 54(2): 134-6, 1995.
9. Marins, Karina Silva et al. Poliarterite Nodosa Cutânea na Infância com angrena Digital e Possível Associação com o Estreptococo Beta-Hemolítico do Grupo A: Relato de Caso e Revisão de Literatura. Revista Brasileira de Reumatologia. Rio de Janeiro, p. 111-117. mar. 2008.
10. Assicot C, Bourrat E, Prigent F, et al.: Cutaneous polyarteritis nodosa in children: three cases. Ann Dermatol Venereol 129(2): 207-11, 2002.

FOTOS



Figura 1: Paciente no dia da admissão



Figura 2: No dia da alta



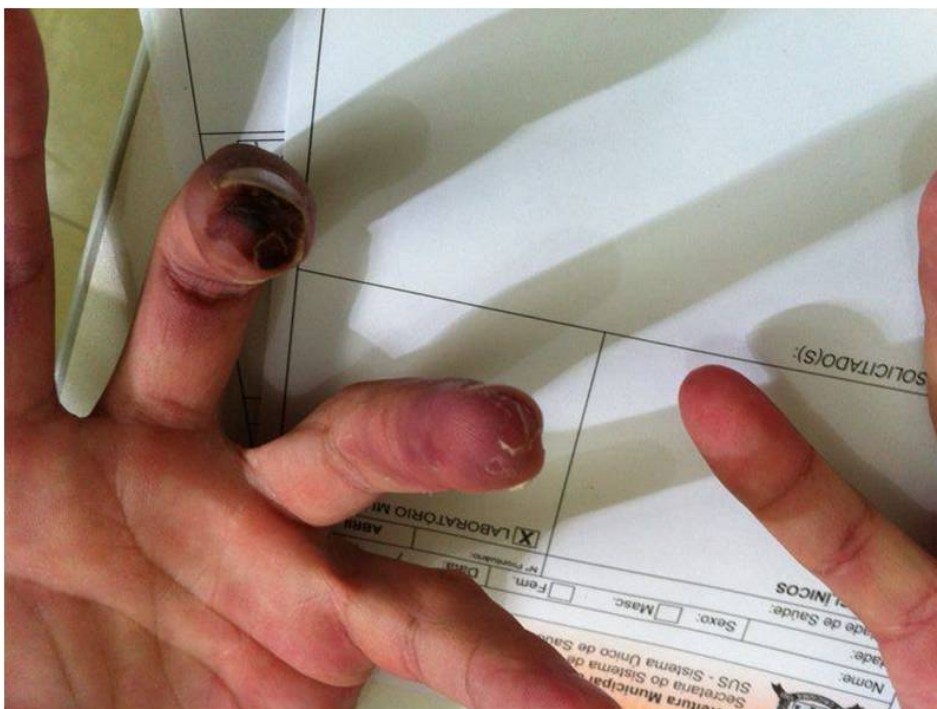


Figura 3: 1 mês após a internação