



Poliarterite nodosa e osteonecrose em paciente feminino como afecção rara em atenção primária à saúde

Nodosa polyarteritis and osteonecrosis in a female patient as a rare condition in primary health care

Viviane Vizioli Waskiewicz¹, Hyngrid Santos Sousa¹, Daniel Bellio de Franceschi¹, Lucas Rodrigues Mostardeiro¹

RESUMO

A poliarterite nodosa (PAN) faz parte de um grupo de patologias autoimunes caracterizadas pela vasculite. Quando associada à osteonecrose, tal comorbidade torna-se ainda mais rara, sendo mais comum em indivíduos do sexo masculino e com manifestações clínicas variadas. O presente estudo trata-se de um relato de caso de uma paciente de 40 anos do sexo feminino que apresentou PAN, a qual se agravou desenvolvendo osteonecrose na articulação coxofemoral bilateral. O tratamento por meio da terapia com corticoides associados a ciclofosfamida, apesar de necessitar monitorização frequente, tem se mostrado eficaz na redução do impacto da morbidade sobre o bem estar do paciente. O quadro apresenta um prognóstico complexo e de difícil reconhecimento visto sua raridade, sintomatologia variada e diagnóstico histopatológico.

Descritores: Poliarterite nodosa, osteonecrose, vasculite e autoimune.

Introdução

A poliarterite nodosa (PAN) é uma patologia vascular autoimune do tipo III de Coombs e Gell caracterizada pela inflamação e danificação de pequenas e médias artérias, com posterior necrose fibrinoide desses vasos, com incidência de 2 a 33 casos/milhão de pessoas¹. Apresenta maior prevalência em indivíduos do sexo masculino com mais de 50 anos. Ao submeter o paciente a terapia combinada de corticoides e ciclofosfamida, este apresenta uma

ABSTRACT

Polyarteritis nodosa (PAN) is part of a group of autoimmune disorders characterized by vasculitis. When associated with osteonecrosis, such comorbidity becomes even rarer, being more common in males. Its clinical manifestations are varied. The present study is a case report of a 40-year-old female patient who presented with PAN, which was aggravated by developing osteonecrosis on the bilateral hip joint. Treatment with corticosteroid therapy associated with cyclophosphamide, despite requiring frequent monitoring, has been shown to be effective in reducing the impact of morbidity on patient's well-being. The condition has a complex prognosis and is difficult to recognize due to its rarity, varied symptoms, and histopathological diagnosis.

Keywords: Polyarteritis nodosa, osteonecrosis, vasculitis and autoimmune.

sobrevida significativa, já que na ausência de uma intervenção farmacológica, os índices de mortalidade em 5 anos é maior que 85%. Suas manifestações clínicas apresentam sintomas variados, como fibromialgia, reumatismo, eritema nodoso e osteonecrose. Esta última consiste na morte tecidual devido à redução do aporte sanguíneo e causa comprometimento físico e laboral importante, uma vez que ocasiona limitação progressiva dos movimentos. Por

1. Universidade Católica de Pelotas, Faculdade de Medicina - Pelotas, RS, Brasil.

sua rara prevalência, tal condição clínica ainda é de difícil diagnóstico e tratamento, por se tratar de uma doença autoimune com características pouco conhecidas, o que torna necessário o desenvolvimento de mais estudos a fim de aprimorar os tratamentos disponíveis contra esta patologia.

Relato de caso

L.F.B., 40 anos, branca, sexo feminino, natural, residente e procedente de Pelotas/RS, aposentada (anteriormente cozinheira). História obstétrica de gestação a termo, com parto vaginal, sem intercorrências e desenvolvimento neuropsiquicomotor adequado. Iniciou o quadro clínico em 2010, ao procurar atendimento na Unidade Básica de Saúde (UBS) de seu bairro, com nódulos hiperemiados e pruriginosos na face, febre alta e dores localizadas em todas articulações, de intensidade 10 em uma escala de 0 a 10, intermitente, com alívio à compressas quentes e piora com as mudanças de temperatura, representando eritema nodoso. Associada a rubor, cefaleia frontal, alopecia e perda ponderal. Negava náuseas, tonturas e vômitos. Além disso, apresentava parestesias, câimbras intensas e edema bilateral com cacifo em membros inferiores (MMII) e alteração de marcha. Médicos de Família e Comunidade (MCF), atuantes na UBS, prescreveram-lhe antibiótico para possível infecção bacteriana (Benzetacil – a cada 3 dias durante 15 dias), sem melhora do quadro. Evoluiu com o surgimento de eritema nodoso, livedo reticularis, fenômeno de Raynaud em MMII bilateral, o que motivou o encaminhamento da paciente para dermatologista. No entanto, a comorbidade continuou agravando-se com a formação de úlceras em membro inferior direito, as quais persistiram por mais de um ano. Foram utilizadas pomadas tópicas como agentes antibióticos e doses altas de corticoides para as dores, sem alterações do quadro. Realizou biópsia das ulcerações que diagnosticaram a PAN e vasculite envolvendo predominantemente arteríolas de médio calibre do derma profundo, com infiltrado inflamatório, condutas as quais foram realizadas pela dermatologista. Após o diagnóstico, foi encaminhada para o reumatologista em 2012, que lhe receitou um medicamento imunossupressor isolado, que foi utilizado durante 6 meses devido a consequências deste no tecido pulmonar. Ao longo de 5 anos, o quadro clínico da paciente evoluiu, apresentando artrite reumatoide e fibromialgia, além de osteonecrose bilateral do fêmur em 2017, o que acarretou limitação progressiva dos movimentos dos

MMII e artralgia generalizada, principalmente, femoral. Nega lesão renal, cardiopatia, hepatite B e acidente vascular cerebral (AVC). Apresenta ainda depressão e cistite de repetição.

Discussão

Segundo o Manual de Saúde Merck de Uso Residencial (MSD) de 2019¹, PAN é uma forma de vasculite que envolve a inflamação das artérias de médio porte, o qual pode afetar qualquer órgão, produzir comorbidades sistêmicas e causar prognósticos de longa evolução. É ocasionada pela exposição a antígenos endógenos ou exógenos que levam a uma resposta descontrolada e formação excessiva de imuno complexos, sobretudo IgG, aos quais se precipitam e recrutam mediadores inflamatórios, principalmente, neutrófilos. Ademais, a osteonecrose decorrente desta possui início súbito ou progressivo, e é causada por distúrbios vasculares que irrigam determinadas porções ósseas.

A PAN idiopática é uma patologia rara, de início insidioso, que apresenta prevalência de cerca de 6 pessoas por 100.000 indivíduos², a fim de realizar seu diagnóstico são utilizados os critérios pré-estabelecidos pelo *American College of Rheumatology*, os quais definem que para a ratificação da PAN é necessário que o paciente apresente ao menos três dos seguintes fatores: perda ponderal superior a 4 Kg, livedo reticularis, dor testicular, mialgias, mononeuropatia, pressão diastólica superior a 90 mmHg, elevação de ureia ou creatinina, hepatite B, arteriografia anormal ou alterações histológicas compatíveis³. A presença desses critérios apresenta uma sensibilidade de 82,2% e uma especificidade de 86,6 % para o diagnóstico de PAN². Esta doença é caracterizada por apresentar variados sinais e sintomas, os quais cursam com comprometimento de sistemas orgânicos diversos. Desse modo, um dos primeiros sintomas presentes na comorbidade é a febre, associada ao livedo reticularis, fenômeno de Raynaud, úlceras, astenia, perda ponderal, artralgia e mialgia, os quais são visualizados no caso abordado acima. O tratamento da PAN, preconizado na literatura, compreendendo o uso de corticoides e ciclofosfamida apresenta uma expressiva eficácia contra o avanço dos sintomas característicos da patologia. Além disso, a progressão clínica advinda da deterioração corpórea proporciona as osteonecroses femorais e pélvicas bilaterais (Figura 1), uma vez que

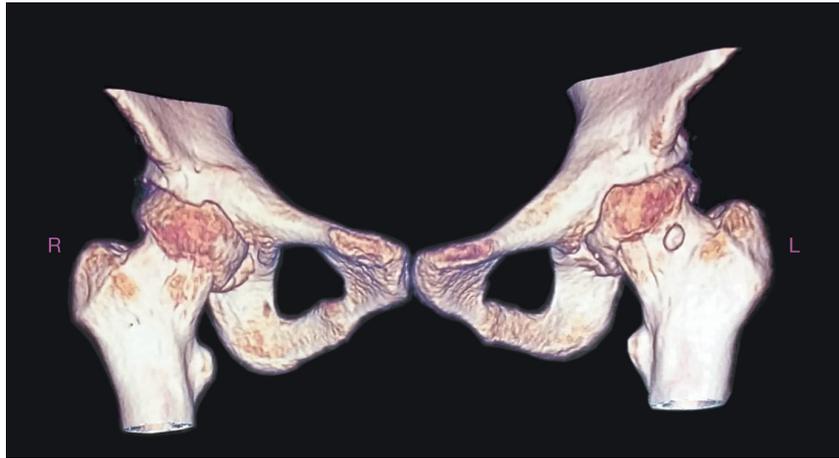


Figura 1
Processo degenerativo acetabulofemoral bilateral associado a osteonecrose das cabeças femorais

estas causam perda de sustentação, degeneração e morte dos tecidos ósseos.

Conclusão

O interesse final do presente caso é mostrar que a PAN é uma doença de evolução inicialmente assintomática e com potencial agressivo, que acomete os ossos. Não é um diagnóstico comum em Atenção Primária à Saúde, o que possivelmente demonstra a importância do presente relato, uma vez que direciona a atenção dos profissionais desta área a pacientes apresentando a referida sintomatologia.

A PAN é considerada uma patologia de difícil diagnóstico devido a sua rara apresentação, que pode comumente ser confundida com outras condições, como infecções, por exemplo. Nesse sentido, o estudo da biópsia, associado aos dados clínicos disponíveis, são elementos essenciais para a confirmação diagnóstica, evitando, assim, erros de diagnóstico e tratamento complexo desnecessário e adiando suas complicações graves, como no presente caso, a osteonecrose.

Referências

1. Poliarterite Nodosa (PAN): (Poliarterite, Periarterite Nodosa). 2019. [site na internet]. Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt/casa/dist%C3%BArbios-%C3%B3sseos,-articulares-e-musculares/dist%C3%BArbios-vascul%C3%ADticos/poliarterite-nodosa-pan>
2. Silva Junior OF, Medeiros AM, Bandeira FC, Leite RRC, Amorim FDB, Leite DRC, et al. Poliarterite nodosa: revisão de literatura a propósito de um caso clínico. J vasc bras [online]. 2010, 9(1):86-89. Epub Apr 23, 2010. ISSN 1677-5449. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1677-54492010000100016&lng=en.
3. Klippel JH. Polyarteritis nodosa. In: Klippel JH. Primer on the rheumatic diseases. Atlanta: Arthritis Foundation; 2001. p.151-60.
4. Neves S, Mota N, Dias M, Relvas M, Valente J. Poliarterite nodosa: a propósito de dois casos clínicos. Medicina Interna. 2001;8:144-9.
5. Ghaffar A. Estados de hipersensibilidade. In: Microbiology and Immunology on-line [site na Internet]. Disponível em: <https://www.microbiologybook.org/Portuguese/immuno-port-chapter17.htm>.

Não foram declarados conflitos de interesse associados à publicação deste artigo.

Correspondência:
Viviane Vizioli Waskiewicz
E-mail: viviwaskys@gmail.com