

## POLICONDRITE RECIDIVANTE: DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO.

### RELAPSING POLYCONDRIE: FROM DIAGNOSIS TO TREATMENT.

Lana Bassi **FERDINANDO**<sup>1</sup>, Paula Kaori **FUKUMOTO**<sup>1</sup>, Ane Trento **BURIGO**<sup>2</sup>,  
Carolina Albino **WALTRICK**<sup>2</sup>, Vanessa Mazanek **SANTOS**<sup>2</sup>, José Fernando **POLANSKI**<sup>3</sup>.

Rev. Méd. Paraná/1496

Ferdinando LB, Fukumoto PK, Burigo AT, Waltrick CA, Santos VM, Polanski JF. Policondrite Recidivante: do Diagnóstico ao Tratamento. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2018;76(2):107-109.

**RESUMO** - A policondrite recidivante (PR) é uma doença imunomediada rara, caracterizada por inflamação de cartilagens, predominantemente do pavilhão auricular e articulações periféricas. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos e o seu tratamento é dependente da fase da doença e de suas manifestações. Apresentamos o caso de um homem de 45 anos com história de edema e hiperemia em pavilhões auriculares responsivo aos tratamentos clínicos, porém altamente recidivantes. Após o diagnóstico e tratamento definitivos, mantém bom controle dos sintomas. A importância desse relato de caso é demonstrar um caso clássico de PR desde o diagnóstico até o tratamento, evidenciando as manifestações pouco específicas da doença e as suas dificuldades diagnósticas.

**DESCRITORES** - Policondrite recidivante, Pavilhão auricular, Otopatias.

### INTRODUÇÃO

Policondrite recidivante (PR) é uma condição rara, imunomediada, caracterizada por episódios de inflamação de estruturas cartilaginosas, principalmente pavilhões auriculares, nariz, articulações e sistema respiratório. Também acomete estruturas ricas em proteoglicanos como olhos, coração, vasos sanguíneos e ouvido interno<sup>1</sup>.

Essa doença foi descrita pela primeira vez por Jaksch-Walkenhorst, em 1923, e o termo "policondrite recidivante" foi utilizado primeiramente por Pearson et al. em 1960<sup>2</sup>. A incidência da PR é de aproximadamente 3,5 casos por milhão na população por ano<sup>3</sup>. O pico de incidência ocorre na faixa etária entre 40 e 60 anos e a proporção entre mulheres e homens é de 3:16<sup>4</sup>.

A etiologia da PR é desconhecida. A predisposição genética é sugerida pela associação com antígeno leucocitário HLA-DR4<sup>5</sup>. A chave do mecanismo

patogênico é o desenvolvimento de autoimunidade contra componentes da cartilagem, incluindo colágenos tipo II, IX e XI, e outros constituintes, como a proteína matrilina-1<sup>6</sup>.

### RELATO DE CASO

CFS, masculino, 45 anos, trabalhador da construção civil. Em consulta, referiu dor em pavilhões auriculares bilateralmente, pior à esquerda. Negava trauma ou outras queixas. Ao exame físico, apresentava edema moderado e hiperemia em pavilhões auriculares, pior à esquerda, alteração que poupava os lóbulos. Apresentava histórico de polipose nasossinusal com três cirurgias realizadas em um período de quatro anos, asma, rinite alérgica e intolerância à salicilatos. Foi diagnosticado clinicamente com policondrite em pavilhões auriculares bilateralmente (Figura 1).

Trabalho realizado na Faculdade Evangélica do Paraná e Hospital de Clínica/UFPR - Curitiba (PR).

1 - Acadêmica de Medicina da Faculdade Evangélica do Paraná

2 - Médica Residente de Otorrinolaringologia do Hospital de Clínicas/UFPR

3 - Preceptor do Serviço de Otorrinolaringologia Hospital de Clínicas/UFPR e professor de Otorrinolaringologia da Faculdade Evangélica do Paraná. Mestre e Doutor em Otorrinolaringologia pela Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina.

FIGURA 1



Como conduta inicial, prescreveu-se ciprofloxacino e prednisona. No retorno, aproximadamente dez dias depois da primeira consulta, relata importante melhora clínica e dos sinais inflamatórios. Porém, em cinco dias, no segundo retorno, houve piora do quadro, relatando maior intensidade da dor à esquerda. Ao exame, apresentou edema acentuado em orelha esquerda. Prescrito dexametasona 8 mg injetável. Paciente evoluiu com remissão completa do quadro (Figura 2).

FIGURA 2



Após cinco dias, no terceiro retorno, houve outra reagudização do quadro, apresentando edema em orelhas bilateralmente e também hiperemia em conjuntivas oculares. Além disso, queixava-se de artralguas em tornozelo e joelho direitos, de caráter migratório, e em interfalangianas esquerdas e metacarpos. Foi encaminhado para avaliação oftalmológica e foi solicitado provas de atividade inflamatória e testes reumatológicos. Prescrito prednisona 40 mg até o retorno. A avaliação laboratorial demonstrou: FAN (anticorpo anti-nuclear) reagente; placa metafásica cromossômica reagente; imunofluorescência com padrão nuclear pontilhado fino denso, com título 1:80; PCR 8,96; Anca-C e Anca-P negativos; C3 177,4; C4 56,1; VHS 30. Foi concluído o diagnóstico de policondrite recidivante. Iniciou-se, então, o tratamento com prednisona 40 mg/dia por 30 dias, metotrexate 2,5 mg em tomada semanal única de 06 comprimidos e ácido fólico 5 mg 1 comprimido por semana. Houve controle total dos sintomas e nos retornos sucessivos permaneceu assintomático. Atualmente, mantém o uso de prednisona 15 mg ao dia. À tentativa de retirada da prednisona, teve retorno parcial do desconforto em orelhas, por isso mantém uso contínuo dessa medicação.

## DISCUSSÃO

A manifestação clínica mais frequente da PR é a inflamação da cartilagem auricular uni ou bilateralmente, com incidência variando de 43%-83%<sup>7</sup>. Artrite é a segunda manifestação mais comum<sup>7</sup>.

Devido à inflamação na porção cartilaginosa do pavilhão auricular, os principais sintomas iniciais são dor, hiperemia, ou aumento da sensibilidade local. Após episódios repetidos de PR, a cartilagem da orelha fica danificada, com aspecto nodular ou verrucoso, perdendo sua forma, assim torna-se mole e flácida<sup>2,8</sup>.

O diagnóstico de PR é baseado achados clínicos, de acordo com os critérios descritos por McAdam et al., que requerem três ou mais das seguintes características clínicas: condrite auricular bilateral, poliartrite soronegativa não erosiva, condrite nasal, inflamação ocular, condrite do trato respiratório e disfunção vestibuloclear.<sup>9</sup> Uma modificação recente desses critérios realizada por Damiani e Levine<sup>10</sup> sugere que o diagnóstico pode ser feito pela presença de pelo menos um dos critérios de MacAdam associado à confirmação histológica de dano à cartilagem ou pelo menos dois critérios de MacAdam com resposta a corticoide ou dapsona<sup>10</sup>. Atualmente, o diagnóstico de PR conta principalmente com os critérios estabelecidos por Michel et al., que requerem a presença comprovada de uma inflamação em, pelo menos duas das três estruturas (orelha, nariz e cartilagem laringotraqueal) ou a inflamação comprovada em uma dessas cartilagens associado a outros dois outros sinais (inflamação ocular, disfunção vestibular, soronegativa artrite inflamatória, ou perda auditiva)<sup>11</sup>.

O paciente descrito apresentou condrite bilateral

(inflamação da cartilagem que poupa os lóbulos) com poliartrite migratória não erosiva soronegativa e inflamação ocular, achados que auxiliam no diagnóstico de PR.

Os achados laboratoriais, geralmente, baseiam-se em um padrão inflamatório, incluindo o aumento da taxa de VHS (velocidade de hemossedimentação), aumento de proteína-C reativa, leucocitose, trombocitose e em 10% dos casos encontra-se eosinofilia.<sup>12,13</sup> Há positividade do anticorpo anti-nuclear (FAN) em cerca de 20% a 60% dos portadores da doença<sup>14,15</sup>. O padrão da imunofluorescência encontrado geralmente é homogêneo, no entanto, a especificidade dos antígenos responsáveis ainda permanece desconhecida. Algumas evidências demonstram maior prevalência de anticorpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA)<sup>14,15</sup>. As proteínas do complemento são geralmente em níveis normais<sup>16</sup>, e quando elevadas provavelmente refletem uma resposta de fase aguda<sup>17</sup>.

Os exames do paciente relatado apresentaram aumento do VHS e do PCR com C3 e C4 dentro dos valores da normalidade, o que também corrobora para o diagnóstico. Anca-C e Anca-P se apresentavam como negativos, porém quando negativos não excluem o diagnóstico de policondrite. A presença do FAN reagente fortaleceu o diagnóstico da PR.

O tratamento medicamentoso em pacientes que apresentam condrite ou artrite deve ser iniciado com anti-inflamatórios não hormonais, dapsona ou corticos-

teroides. Para os pacientes com manifestações severas, vasculite sistêmica ou perda auditiva neurosensorial, o uso de prednisona 1mg/kg/dia ou pulsoterapia com metilprednisolona é o tratamento de escolha. Em casos de contraindicação ao uso esteroides, agentes imunossuppressores, incluindo azatioprina, metotrexato e ciclofosfamida, são úteis<sup>2</sup>. Há relato de casos isolados com resultados potencialmente benéficos à terapia com antagonistas do fator de necrose tumoral<sup>2</sup>.

O prognóstico varia de acordo com os envolvimento. A maioria dos pacientes com PR podem manifestar um curso flutuante com episódios inflamatórios intermitentes<sup>8</sup>. Estima-se que a sobrevivência em cinco anos é de 74%, com a mortalidade principalmente relacionada a outras doenças associadas<sup>11</sup>. Pacientes com idade menor que 51 anos e vasculite sistêmica apresentam pior prognóstico<sup>11</sup>.

## CONCLUSÃO

A policondrite recidivante é uma doença multisistêmica, de apresentação variável, sendo a manifestação auricular a mais comum. Como os sintomas iniciais são muitas vezes inespecíficos, o seu diagnóstico pode ser mais difícil e tardio. Assim, é importante frisar a importância do diagnóstico precoce com a terapia adequada, de forma a não postergar o início do tratamento e prevenindo assim as suas sequelas.

---

Ferdinando LB, Fukumoto PK, Burigo AT, Waltrick CA, Santos VM, Polanski JF. Relapsing polycondrite: from Diagnosis to Treatment. *Méd. Paraná, Curitiba*, 2018;76(2):107-109.

**ABSTRACT** - Relapsing polychondritis (RP) is a rare immune-mediated disease characterized by inflammation of cartilage predominantly those of the ears and peripheral joints. The diagnosis is based on clinical criteria and the treatment depends on the stage of the disease and its manifestation. We present the case of a 45-year-old man with a history of edema and hyperemia in auricular pavilions responsive to clinical treatment, but highly recurrent. After diagnosis and definitive treatment, a good control of the symptoms was achieved. The importance of this report is to demonstrate a classic case of RP from diagnosis to treatment, evidencing the nonspecific manifestations of the disease and its diagnostic difficulties.

**KEYWORDS** - Relapsing polichondritis, Ear auricle, Ear diseases.

---

## REFERÊNCIAS

- Pearson MC, Kline MH, Newcomer DV. Relapsing polychondritis. *N Engl J Med* 1960;263:51-8
  - Sharma A, Gnanapandithan K, Sharma K, Sharma S. Relapsing polychondritis: A review. *ClinRheumatol* 2013;32:1575-83.
  - Kent PD, Michet CJ Jr, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16:56-61.
  - Belot A, Duquesne A, Job-Deslandre C, et al. Pediatric on set relapsing polychondritis: case series and systematic review. *J Pediatr*. 2010;156:484-489.
  - Zeuner M, Straub RH, Rauh G, Albert ED, Schölmerich J, Lang B. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol* 1997;24:96-101.
  - Arnaud I, Mathian A, Haroche J, Gorochov G, Amoura Z. Pathogenesis of relapsing polychondritis: a 2013 update. *AutoimmunRev* 2014, 13:90-95.
  - Gergely P Jr, Poor G. Relapsing polychondritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2004;18:723-38.
  - Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S, Voudouri A, Livir-Rallatos C, Foster CS. Relapsing polychondritis: A clinical review. *Semin Arthritis Rheum*. 2002;31:384-95.
  - McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: Prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 1976;55:193-215.
  - Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis e report of ten cases. *Laryngoscope*. 1979;89:929-46.6.
  - Michet CJ Jr, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis: survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med*. 1986;104:74-8.
  - Knipp S, Bier H, Horne G, et al. Relapsing polychondritis in childhood - Case report and short review. *Rheumatol Int*. 2000;19(6):231-4.
  - Lahmer T, Treiber M, Werder AV, et al. Relapsing polychondritis: an autoimmune disease with many faces. *Autoimmunity Rev*. 2010;9(8):540-6.
  - Piette JC, El-Rassi R, Amoura Z. Antinuclear antibodies in relapsing polychondritis. *Ann Rheum Dis*. 1999;58(10):656-7.
  - Papo T, Piette JC, Lei Huong D, et al. Antineutrophil cytoplasmic antibodies in polychondritis. *Ann Rheum Dis*. 1993;52(5):384-5.
  - O'Hanlan M, McAdam LP, Bluestone R, Pearson CM. The arthropathy of relapsing polychondritis. *Arthritis Rheum* 1976; 19:191.
  - Foidart JM, Abe S, Martin GR, et al. Antibodies to type II collagen in relapsing polychondritis. *N Engl J Med* 1978; 299:1203.
-