

POLIARTERITE NODOSA

REGISTRO DE UM CASO COM ESTUDO ANGIOGRAFICO

*JOAO ARIS KOUYOUMDJIAN **

*MARISA GONÇALVES FONSECA ***

*ROBERTO ACAYABA DE TOLEDO ****

*CRESCÊNCIO ALBERTO PEREIRA CENTOLA *****

A poliarterite nodosa (PAN) foi descrita em 1866 por Kussmaul e Maier que a conceituaram como doença sistêmica caracterizada histologicamente por inflamação e formação de nódulos ao longo das artérias musculares. Até 1950 quase todas as vasculites eram agrupadas dentro de PAN, mas os estudos clínico-patológicos mais detalhados a partir dessa época mostraram que elas compreendem grande espectro nosológico. Mais recentemente observou-se que a PAN poderia representar apenas estado imunológico particular de inúmeras outras doenças ou condições de risco como: presença de antígenos de superfície do vírus da hepatite B (HB_sAg), infecções estreptocócicas, viciados em drogas, linfomas, colite ulcerativa, entre muitas outras⁹.

O objetivo do presente trabalho é relatar um caso de PAN associado à antigenemia por vírus da hepatite B e ressaltar a importância do estudo angiográfico para a detecção dos aneurismas compatíveis à doença.

OBSERVAÇÃO

B.G.A., 53 anos de idade, branco, registro 8632 do Hospital de Base da FMSJRP, técnico de laboratório, procedente de São José do Rio Preto (SP), zona urbana. Data de internação: 06-11-84. O paciente relatava que há cerca de 6 meses começou a apresentar dormência e formigamento no pé esquerdo que, com o decorrer de dias, passou também para o pé direito. Permaneceu com tal quadro cerca de dois meses, quando percebeu leve dormência nas mãos, bilateralmente. Nessa época referia que perdia facilmente os chinelos durante a deambulação. Há cerca de dois meses percebeu que, além de dormência e formigamento, estava com dificuldade para movimentar os pés bilateralmente, prejudicando sensivelmente a deambulação. Referia emagrecimento de 7 quilos no período e dores musculares e articulares difusas. Antecedentes pessoais — Hipertensão arterial leve (sic) de alguns anos para cá. Negava qualquer tipo de intoxicação exógena, uso de drogas ou outras doenças sistêmicas crônicas. Exame Físico — Fácies de sofrimento; emagrecido; pressão arterial 160 x 90 mmHg; temperatura 37,8°C; mucosas úmidas e coradas; ausência de qualquer problema ósteo-articular;

Trabalho da Disciplina de Neurologia da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FMSJRP): * Chefe da Disciplina; ** Médica Neurologista; *** Professor Assistente da Disciplina de Clínica Médica; **** Neurorradiologista.

pulmões limpos; abdome sem anormalidades; precórdio com ritmo duplo regular, sem sopros e leve taquicardia; extremidades com diminuição do pulso pedioso à esquerda. Exame Neurológico — Consciente e orientado; memória preservada; diminuição acentuada da sensibilidade superficial e profunda no terço distal dos membros inferiores e superiores (mais intenso no primeiro) com dor intensa à manipulação desses; presença de déficit motor à dorsiflexão dos pés, bilateralmente, com marcha escarvante e com apoio; leve déficit motor nas mãos; reflexos profundos hipoativos globalmente, com reflexo aquileu abolido bilateralmente; nervos cranianos sem anormalidades. Exames Complementares — Hemograma: hemoglobina 13,3 g%, hematócrito 43%, eritrócitos 4500000/mm³, leucócitos 23300/mm³ (segmentados 91%, eosinófilos 2%, linfócitos 6% e monócitos 1%). Velocidade de hemossedimentação: 96mm na 1ª hora (Westergreen). Uréia: 112 mg%. Creatinina: 2,2 mg%. Glicemia: 129 mg%. Cálcio: 7,9 mg%. Urina rotina: cilindros granulosos frequentes. Eletrocardiograma: taquicardia sinusal; bloqueio incompleto de ramo direito; alteração de repolarização ventricular inferior. Líquido cefalorraqueano: punção lombar: límpido e incolor; células 0,6/mm³; hemácias 0/mm³; proteínas 58,1 mg%; glicose 85 mg%; reações para globulinas negativas; reação de Weinberg negativa. Pesquisa de crioglobulinas: positiva. Pesquisa de HB_sAg: positiva. Estudo radiográfico de crânio e tórax: normais. Ecocardiograma: ventrículo esquerdo com dimensões normais e moderada hipofunção; pericárdio, ventrículo direito e valvas normais; septo interventricular hipocontrátil e hipocinético. Estudo angiográfico aórtico abdominal por cateterismo femoral: boa permeabilidade da aorta e seus ramos principais; ectopia renal cruzada com rim pélvico à direita; múltiplas formações aneurismáticas difusas na circulação renal e hepática (Fig. 1). Evolução — Apresentou piora do quadro motor inicialmente apenas no membro inferior com paralisia completa do nervo ciático-poplíteo externo e posteriormente não mais conseguiu se erguer do leito. Na segunda semana de internação apresentou choque e distúrbio hidroeletrolítico, vindo a falecer.

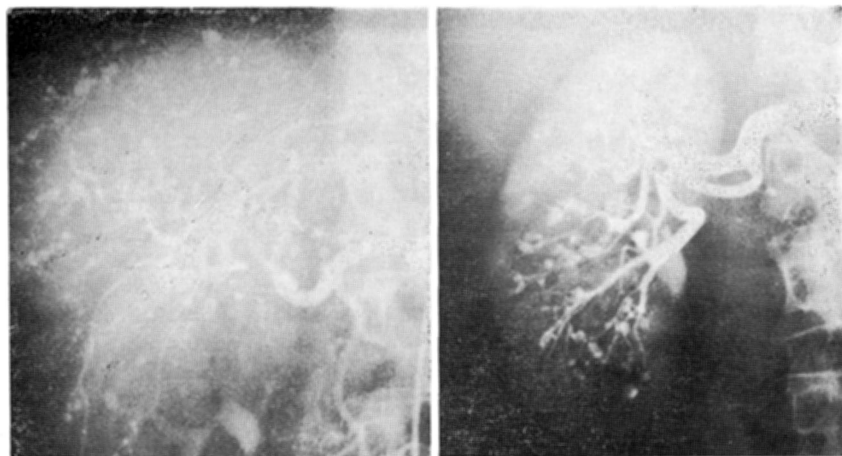


Fig. 1 — Caso B.G.A.: ectopia renal cruzada com rim pélvico à direita e múltiplas formações aneurismáticas difusas na circulação renal, ao estudo angiográfico aórtico abdominal por cateterismo femoral.

COMENTÁRIOS

A PAN sempre representou, desde sua descrição original em 1866, o exemplo clássico e por muito tempo o único, de vasculite. Atualmente, o espectro das vasculites é imenso e a PAN é colocada em grupo que tem em comum uma vasculite necrotizante e aguda de pequenas e médias artérias musculares, com infiltração por neutrófilos e necrose fibrinóide^{2,6,9}. As diferentes doenças desse grupo, quais sejam, PAN clássica, granulomatose alérgica de Churg-Strauss, "overlap syndrome" (PAN clássico associado a granulomatose alérgica e aneigite por hipersensibilidade), PAN da infância e doença de Kawasaki, apresentam quadros clínicos, laboratoriais e anátomo-patológicos distintos, porém sempre com aquele dado anterior em comum^{8,9}. O quadro clínico da PAN é sempre dependente das lesões vasculares que evoluem para trombose, hemorragia ou formação de aneurismas nos diferentes órgãos. Tipicamente essas lesões podem ser encontradas em vários estágios evolutivos, correlacionando-se à maneira de evolução ondulante (exacerbações e remissões) da doença^{2,9}. A etiopatogênese da PAN é ainda controversa, porém o fator essencial parece ser imunológico (vasculite imunologicamente determinada). A PAN seria então síndrome clinicopatológica causada por relação particular qualitativa e quantitativa entre anticorpos e qualquer um de uma variedade de antígenos que são participantes na formação de imunocomplexos que podem ser depositados nas paredes dos vasos com início de reação inflamatória⁹. Mais recentemente, o encontro de HB_sAg positivo em até metade dos pacientes com PAN^{2,5,6,9,12}, fortaleceu ainda mais a hipótese de que determinados antígenos podem induzir a formação de imunocomplexos com desencadeamento de vasculites. A produção de anticorpos anti-imunoglobulinas dirigido ao anticorpo HB_s pode conduzir à formação de crioglobulinemia. A PAN aparece em geral na quinta década de vida, sendo quase duas vezes mais comum em homens. Os sintomas gerais iniciais são inespecíficos: febre, anorexia com emagrecimento pronunciado, adinamia, artralgia e mialgia, sendo o diagnóstico difícil nessa fase. Após algumas semanas aparecem sinais e sintomas específicos de órgãos, com alterações dermatológicas, renais, neurológicas, gastro-intestinais e cardíacas. A hipertensão arterial leve, moderada ou grave é também achado frequente^{2,6,9,10}. Os nódulos, que na verdade representam aneurismas, encontrados na musculatura são pouco frequentes apesar de fazerem parte da descrição original.

O sistema nervoso periférico (SNP) é frequentemente acometido em consequência das desordens vasculares da PAN e muitas vezes seu aparecimento é precoce, abrindo o quadro clínico mais específico que irá conduzir ao diagnóstico da doença. O envolvimento do SNP se situa na faixa de 20 a 80% dos casos de PAN e reflete em geral disfunção vascular do nervo. O início pode ser agudo (ictal ou apoplejiforme), mais característico de PAN, ou insidioso, sendo que o envolvimento dos nervos é sempre aleatório, de acordo com o próprio envolvimento dos vasos sanguíneos na doença. O padrão clínico mais típico e frequente é a mononeurite múltipla, com infartos agudos dolorosos de vários nervos individuais sucessivamente, de maneira assimétrica e desordenada. A polineuropatia clássica sensitivo-motora também pode aparecer associada ou não a mononeurite múltipla, porém é menos específica. Lesões de nervos cra-

nianos aparecem em pouco mais de 10% dos casos, sendo o II, III e VIII os mais acometidos 2,3,4,6,7,8,9,11. O sistema nervoso central (SNC) também pode ser acometido na PAN e os sintomas são mais tardios, por motivos desconhecidos. O envolvimento do SNC se situa na faixa de 5 a 40%, de acordo com o tempo de sobrevida dos pacientes. Clinicamente pode haver envolvimento difuso, com sintomas de encefalopatia com convulsões ou envolvimento focal com déficits correspondentes às áreas de isquemia ou hemorragias 3,4,7,8,11. O prognóstico das disfunções neurológicas é relacionado à agressividade do tratamento, apesar de que nas neuropatias pode haver melhora espontânea após dois a quatro meses.

Os exames complementares podem ser inespecíficos ou específicos para o diagnóstico. Os inespecíficos são importantes no contexto geral da doença e revelam, na maior parte dos casos, anemia normocítica e normocrômica, leucocitose com ou sem eosinofilia, trombocitose, VHS elevado e taquicardia. A pesquisa de HB_sAg e de crioglobulinas deve ser sempre realizada, com positividade de até 50%. Todos os outros exames não específicos irão refletir o grau de disfunção dos diversos órgãos envolvidos. Os exames específicos para o diagnóstico poderão ser a biópsia e a angiografia. A biópsia visa à visualização histológica da vasculite necrotizante e pode ser feita no músculo ou pele. A angiografia visceral feita juntamente com a biópsia, ou mesmo isoladamente, é arma diagnóstica muito importante. A aortografia abdominal por via femoral, seletivamente na circulação renal bilateral, celiaca e mesentérica, é o procedimento de escolha, com positividade em torno de 60%. Os resultados obtidos podem ser divididos em três grupos: normal, evidência de arteriopatia com variação de calibre e obstruções e, finalmente, evidência de aneurismas. Em todos os casos em que os aneurismas viscerais são visualizados, a distribuição é de 100% na circulação hepática, 80% na renal e 83% na mesentérica. Na maioria dos casos os aneurismas são quase incontáveis e em nenhum caso existe aneurisma solitário. O tamanho dos aneurismas se situa na faixa de 1 a 5mm de diâmetro. O prognóstico da PAN com aneurismas detectados na angiografia é pior, independentemente da ruptura ou não desses. A incidência de HB_sAg positiva também é maior na população de PAN com aneurismas detectáveis. O diagnóstico diferencial angiográfico principal é com relação aos aneurismas detectados nos pacientes viciados em drogas, podendo nesses casos também aparecer aneurismas múltiplos. Ocasionalmente pode haver hemorragia sub-aracnóidea com encontro de aneurisma intracraniano, mas em geral estes são assintomáticos^{1,12}. A sobrevida geral da PAN nos pacientes não tratados é de 13% em 5 anos, sendo que quase a metade dos óbitos ocorrem nos primeiros meses da doença. Após tratamento adequado (prednisona e ciclofosfamida) a sobrevida pode chegar a 80% em 5 anos⁹. Mesmo em pacientes neurologicamente devastados, é importante o tratamento mais precoce possível e agressivo, pois a melhora pode ser surpreendente.

O presente caso evidencia todos os padrões clássicos de PAN. O paciente foi referido ao setor de neurologia com evidência clínica de polineuropatia sensitivo-motora clássica de 6 meses de evolução, associada a anorexia com emagrecimento importante, adinamia, febre, artralgia, mialgia, taquicardia e hiper-

tensão arterial. Os exames complementares inespecíficos foram compatíveis, inclusive com presença de HB_sAg e crioglobulinas positivas. A angiografia revelou múltiplos aneurismas na circulação hepática e renal. O paciente faleceu poucos dias após, apresentando antes mononeurite ictal no membro inferior direito. O aparecimento de neuropatia periférica principalmente em homens na faixa de 40-50 anos com quadro recente consumptivo faz suspeitar de PAN. A angiografia visceral hepática e renal é exame de grande sensibilidade diagnóstica.

RESUMO

O caso de poliarterite nodosa (PAN) em paciente de 54 anos de idade é relatado. O quadro clínico evidenciava polineuropatia sensitivo-motora clássica de 6 meses de evolução, associado a emagrecimento acentuado, adinamia, artralgia, mialgia, taquicardia, febre e hipertensão arterial. Os exames complementares iniciais revelaram leucocitose, VHS elevado, HB_sAg positiva e pesquisa de crioglobulinas positiva. O estudo angiográfico visceral na circulação renal e hepática revelou presença de inúmeros aneurismas sendo o diagnóstico confirmado. O paciente evoluiu para óbito após cerca de duas semanas. É feita breve revisão sobre PAN, salientando-se a importância da detecção de HB_sAg na etiopatogênese e do estudo angiográfico para o diagnóstico.

SUMMARY

Polyarteritis nodosa: a case report with angiographic study.

A case of polyarteritis nodosa (PAN) in a 54 year-old man is presented. The clinical picture showed a 6-month history of mixed sensorimotor distal symmetrical polyneuropathy in all limbs together with anorexia, weight loss, fatigue, arthralgia, myalgia, mild fever and hypertension. The laboratory studies showed leucocytosis, elevated ESR, positive HB_sAg and presence of cryoglobulins. Selective renal, celiac and mesenteric angiography was performed by femoral approach and has showed innumerable aneurysms most of them in hepatic and renal circulation. After about two weeks death has occurred. A brief discussion is done on clinical aspects of PAN pointing out the importance of HB_sAg determination on etiopathogenesis and angiographic study on diagnosis.

REFERÊNCIAS

1. ANG, J.G.P. — Renal microaneurysms (including necrotizing angiitis). *Sem. Roentg.* 18:169, 1983.
2. ARMSTRONG, S.D. & CONN, D.L. — Diagnosis and management of polyarteritis nodosa. *Comprehensive Therapy* 7:37, 1981.
3. ASBURY, A.K. — Ischemic disorders of peripheral nerves. In P.J. Vinken & G.W. Bruyn (eds.): *Handbook of Clinical Neurology*. North Holland Publ. Co., Amsterdam, 8:154, 1979.
4. BRADLEY, W.G. — Ischaemic neuropathies and collagen-vascular diseases. In J. Walton (ed.): *Disorders of Voluntary Muscle*. Churchill Livingstone, Edinburgh, 21:775, 1981.

5. CHEATUM, D.E.; SOWELL, D.S. & DULANY, R.B. — Hepatitis B antigen-associated periarteritis nodosa with prostatic vasculitis: diagnosis by needle biopsy. Arch. int. Med. 141:107, 1981.
6. COHEN, R.D.; CONN, D.L. & ILSTRUP, D.M. — Clinical features, prognosis and response to treatment in polyarteritis. Mayo Clin. Proc. 55:146, 1980.
7. MARCHIORI, P.E.; PASTOR, E.H.; LAZZARI, A.A.; SCAFF, M.; COSSERMELLI, W. & ASSIS, J.L. — Comprometimento do sistema nervoso na poliarterite nodosa. Rev. Hosp. Clin. Fac. Med. S. Paulo 37:233, 1982.
8. MOORE, P.M. & FAUCI, A.S. — Neurologic manifestations of systemic vasculitis: a retrospective and prospective study of the clinico-pathologic features and responses to therapy in 25 patients. Amer. J. Med. 71:517, 1981.
9. NADEAU, S.E. & WATSON, R.T. — Neurologic manifestations of vasculitis and collagen vascular syndromes. In A.B. Baker & L.H. Baker (eds): Clinical Neurology, Harper & Row Publ., Philadelphia, 59:1, 1983.
10. NEVES, C.R.; FERREIRA, L. & GONÇALVES, H. — Periarterite nodosa: algumas considerações a propósito de 3 casos clínicos. Med. Cut. I.L.A. 11:257, 1983.
11. PEREIRA, C.A.B.; SANVITO, W.; LÔBO, H. & FLEURY, R.N. — Manifestações neurológicas periféricas da periarterite nodosa: relato de três casos. Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo) 27:227, 1969.
12. TRAVERS, R.L.; ALLINSON, D.J.; BRETTE, R.P. & HUGHES, G.R.V. — Polyarteritis nodosa: a clinical and angiographic analysis of 17 cases. Sem. Arthritis Rheumatism 8:184, 1979.

Departamento de Medicina Integrada, Disciplina de Neurologia, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto — Av. Brig. Faria Lima, 5.416 - 15100 - São José do Rio Preto, SP - Brasil.