

# Policondrite recidivante: relato de caso

# Relapsing polichondritis: a case report

**Emerson M. Rodrigues<sup>1</sup>, Roberta C. N. Silveira<sup>2</sup>,  
Nocy Leite<sup>3</sup>, Marcelo Mendes Tepedino<sup>4</sup>**

Palavras-chave: sarcoma sinovial, neoplasia, cabeça e pescoço.  
Key words: synovial sarcoma, neoplasia, head and neck.

## Resumo / Summary

**A** policondrite recidivante é uma doença inflamatória sistêmica, que causa destruição dos tecidos cartilagineos, cuja etiologia acredita-se ser de natureza auto-imune. Acomete, principalmente, cartilagem auricular, nasal e articular. O diagnóstico pode ser confirmado por biópsia. Os autores fazem uma revisão da literatura e relatam o caso de um paciente portador de policondrite recidivante que respondeu ao uso de corticoterapia.

**R**elapsing polychondritis is an inflammatory systemic disease leading to cartilage destruction. It is thought to be an auto-immune pathology. The auricular, nasal and articular chondrous tissues are the most affected ones. Biopsy can confirm the diagnosis. The authors review the literature and describe one case that was well controlled with corticoid therapy.

<sup>1</sup> Médico-residente do 3º ano de Otorrinolaringologia do Hospital dos Servidores do Estado-RJ.

<sup>2</sup> Médica-residente do 1º ano de Reumatologia do Hospital dos Servidores do Estado-RJ.

<sup>3</sup> Médico chefe do serviço de Reumatologia do Hospital dos Servidores do Estado-RJ.

<sup>4</sup> Professor Assistente de Otorrinolaringologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro.

Trabalho realizado no Hospital dos Servidores do Estado do Rio de Janeiro.

Endereço para correspondência: R: Vereador Alacy Costa nº 204 Centro

Barra de São Francisco ES 29800-000

Tel(0xx27) 3756-1105 – E-mail: emersonmr@bol.com.br

Artigo recebido em 27 de fevereiro de 2002. Artigo aceito em 18 de abril de 2002.

---

## INTRODUÇÃO

---

A Policondrite Recidivante (PR) é uma doença sistêmica incomum, descrita pela primeira vez em 1923 por Jaksch Wartenhorst. A etiologia é desconhecida; acredita-se que se trata de um processo de natureza auto-imune<sup>1</sup>. Caracteriza-se por inflamação recorrente e destruição dos tecidos cartilagosos resultante de lesão inflamatória da cartilagem que gera a formação de tecido de granulação e a fibrose.

O objetivo dos autores é descrever um caso diagnosticado de PR.

---

## RELATO DO CASO

---

Paciente do sexo feminino, 40 anos, cor parda, empregada doméstica, residente no Rio de Janeiro, com queixa de dor em articulação coxo-femural direita há 2 semanas, constante, mais intensa pela manhã, de forte intensidade, com limitação da deambulação. Refere dor em pavilhão auricular bilateral, com sinais flogísticos locais, há 8 meses, inicialmente esporádico e com piora nos últimos 2 meses. Não apresentava alterações auditivas, vestibulares, ocular, cardiovascular e neurológica. Diabética tipo 2, sem controle clínico adequado. Negava etilismo e tabagismo. Ao exame físico apresentava-se emagrecida, febril, hipocorada (++)/4), desidratada, limitada ao leito, mantendo contratura em flexão articulação coxo-femural direita, dolorosa à movimentação passiva, demais articulações sem sinais de artrite. Pavilhões auriculares com calor, edema e rubor poupando os lobos (Figura 1 e 2), cartilagem auricular de consistência amolecida, edema no 1/3 lateral do conduto auditivo externo, sem outras alterações otorrinolaringológicas. Foi submetida a Raio-x da articulação coxo-femural, ultrasonografia de partes moles e cintilografia óssea, todos sem alterações. Biópsia de cartilagem auricular e de septo nasal com padrão histológico de processo inflamatório crônico com alterações degenerativas. Foi iniciado tratamento com prednisona 7,5 mg/dia, ocorrendo melhora de todos os sintomas clínicos. Após 6 meses apresentou reativação dos sintomas auriculares, sendo associado Azatioprina 100mg/dia, ocorrendo controle dos sintomas.

---

## DISCUSSÃO

---

É uma doença que acomete a população entre 20 a 60 anos, com pico de incidência na quarta década<sup>2</sup>; sem predomínio de sexo, raça, sem clara predisposição genética e forte associação com HLA-DR4<sup>3</sup>.

Aproximadamente 30% está associado a doença hematológica ou auto-imune. Estima-se que a sobrevida em 5 anos é de 74% dos pacientes<sup>4</sup>, sendo que o acometimento infeccioso e respiratório contribui para a redução da sobrevida.



**Figura 1.** Orelha direita com hiperemia e edema da pele na região cartilaginosa, não comprometendo lóbulo da orelha. Antes do tratamento



**Figura 2.** Orelha esquerda com hiperemia e edema da pele na região cartilaginosa, não comprometendo lóbulo da orelha. Antes do tratamento.

A condrite auricular é o aspecto clínico mais frequente e característico; pode ser unilateral ou bilateral que é mais característica, causando sinais flogísticos no pavilhão auricular sem acometimento de lobos. Ocorrem episódios repetidos que progressivamente diminuem a integridade estrutural da orelha externa causando flacidez. O edema do conduto auditivo externo pode levar à perda auditiva condutiva. A vasculite da artéria auditiva interna pode causar acometimento coclear e/ou vestibular.

O comprometimento nasal pode resultar em deformidade do tipo “nariz em sela”. Os sintomas respiratórios são incomuns e podem ser potencialmente letais, devido ao colapso da via aérea por dissolução dos anéis cartilagosos da traquéia e dos brônquios.

A artrite da PR geralmente leva a uma poliartrite assimétrica, não erosiva, com predomínio de grandes articulações das extremidades, das articulações esterno-claviculares, costochondral e esterno-manubrial. É soronegativo

---

e episódica e não está relacionado com a atividade da doença.

O sistema cardiovascular está envolvido em de 10% dos casos<sup>5</sup>; aneurisma de aorta torácica e abdominal podem ocorrer. As válvulas aórtica e mitral podem ser sítios de implantação, levando à incompetência das válvulas.

Toda estrutura ocular e dos tecidos adjacentes podem ser atingidos. A episclerite e a uveíte são mais comuns<sup>5</sup>. As complicações podem incluir catarata, neurite óptica, ceratite, proptose, ulceração de córnea e paralisia dos músculos extra-oculares.

Os achados dermatológicos são variáveis. As manifestações neurológicas podem incluir neuropatias cranianas, cefaléia, convulsões, encefalopatia, hemiplegia e ataxia.

Em 1976, McAdam e colaboradores<sup>6</sup> estabeleceram os seguintes critérios, que requerem três ou mais achados clínicos para confirmar o diagnóstico de PR: condrite auricular bilateral recorrente; condrite nasal; poliarterite inflamatória não-erosiva e soronegativa; inflamação de estruturas oculares; condrite do trato respiratório envolvendo cartilagem laríngea e traqueal; disfunção coclear e/ou vestibular.

A biópsia da condrite auricular é feita para confirmar o diagnóstico de PR que mostra a presença de células mononucleares e ocasionais polimorfonucleares, com fibrose na junção fibrocondral. As alterações laboratoriais são inespecíficas e geralmente refletem um estado inflamatório.

A lesão auricular da PR deverá ser diferenciada de lesão traumática, química, infecção aguda por streptococo, fungos, sífilis e lepra. As alterações nasais podem ocorrer em infecção por fungos, tuberculose, sífilis e lepra ou lesões granulomatosas tipo granulomatose de Wegener, granuloma letal de linha média. A esclerite e ceratite da PR podem ocorrer na granulomatose de Wegener, poliarterite nodosa, síndrome de Behçet e síndrome de Cogan. A aortite da PR deve ser diferenciada da síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan e necrose cística medial idiopática ou associada a espondilite anquilosante.

O tratamento inicial pode ser com anti-inflamatórios não-esteroidais (AINEs) ou glicocorticóide em baixas doses para os casos de condrite auricular e/ou nasal ou artrite. O

glicocorticóide em doses imunossupressoras está indicado em manifestações clínicas mais graves como: laringotraqueal, oculares, ouvido interno, nasal e auricular intensa, vasculite sistêmica, aortite ou glomerulonefrite. O uso de imunossupressores com metotrexate, azatioprina, hidroxicloroquina, clorambucil e ciclofosfamida são poupadores de corticóide ou para casos não-responsivos. A dapsona, droga que bloqueia a atividade lisossomal dos polimorfonucleares, também tem sido usada com sucesso na PR.

O envolvimento laringotraqueal deverá ser acompanhado de laringoscopia e tomografia computadorizada seriadas. A traqueostomia é necessária para tratar os sintomas de estenose subglótica. Nos casos de envolvimento difuso da via aérea, causando colapso por flacidez, não há terapia efetiva, e o uso de stent traqueal é de resultado limitado. A reconstrução cirúrgica do septo nasal colapsado não é recomendado, visto que frequentemente ocorre recidiva após a cirurgia. A insuficiência aórtica pode necessitar de troca valvar.

---

## COMENTÁRIOS

---

A PR é uma doença rara na qual as manifestações clínicas deverão ser diferenciadas de outras doenças para estabelecer uma conduta terapêutica adequada.

---

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1. Rampelberg O, Gerard JM, Namias B, Gerard M. Ent manifestations of relapsing polychondritis. *Act otorhinolaryngol Belg* 1997;51(2):737.
2. Molina JF, Espinoza LR. Relapsing polychondritis. *Baillieres best pract res clin rheumatol* 2000 Mar;14(1):97-109.
3. Gunaydin I, Daikeler T, Jacki S, Mohren M, Kanz L, Kotter I. Articular involvement in patients with relapsing polychondritis. *Rheumatol Int* 1998;18(3):93-96.
4. Michet C Jr, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WW. Relapsing polychondritis; survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med* 1986;104:74-78.
5. Isaak BL, Liesegang TJ, Michet C Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology* 1986;93:681-689.
6. McAdam LP, O'Hanlon MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 1976;55:193-215.