

Policondrite recidivante: uma rara manifestação de bloqueio atrioventricular

Relapsing polychondritis: a rare manifestation of atrioventricular block

Acácio Fernandes Cardoso¹, Luiz Claudio Behrmann Martins²

Resumo: A policondrite recidivante é uma doença rara, multissistêmica, de etiologia desconhecida, provavelmente autoimune, que acomete estruturas cartilaginosas e tecidos ricos em proteoglicanos. Orelha, nariz, articulações e árvore traqueobrônquica são os locais mais afetados durante os surtos inflamatórios, ocasionando destruição tecidual, deformidades permanentes e complicações respiratórias. Menos comumente, afeta olhos, coração e vasos sanguíneos. O diagnóstico é essencialmente clínico e o tratamento envolve o uso de corticoides e imunossuppressores. Relatamos um caso de policondrite recidivante, em que a manifestação do segundo surto da doença ocorreu por meio de bloqueio atrioventricular com recuperação da condução cardíaca após tratamento com corticoide.

Descritores: Policondrite Recidivante; Bloqueio Atrioventricular.

Abstract: The relapsing polychondritis is a rare, multisystem disease, whose etiology is unknown. It is probably autoimmune and affects cartilaginous structures and proteoglycan-rich tissues. The ear, nose, joints and tracheobronchial tree are the most affected sites during inflammatory outbreaks causing tissue destruction, permanent deformities and respiratory complications. Less commonly, it affects the eyes, heart and blood vessels. The diagnosis is essentially clinical and treatment involves the use of steroids and immunosuppressive agents. We report a case of relapsing polychondritis where the second outbreak of the disease was manifested by an atrioventricular block with recovery of cardiac conduction after treatment with steroids.

Keywords: Polychondritis, Relapsing; Atrioventricular Block.

Introdução

A policondrite recidivante foi inicialmente descrita em 1923, por Jaksch-Wartenhorst¹, como uma policondriopatia. É considerada uma doença rara, de etiologia desconhecida e em 30% dos casos está associada a doenças autoimunes². Existe uma prevalência pelo sexo feminino³ de cerca de 3:1, embora outros estudos não tenham demonstrado diferenças entre os sexos. O pico de início da

doença ocorre por volta da quinta década⁴, e casos já foram relatados nos extremos da vida.

A evolução é progressiva e caracterizada por surtos inflamatórios, com acometimento de tecidos cartilaginosos e ricos em proteoglicanos. Mais comumente afeta o pavilhão auricular, o nariz e a árvore traqueobrônquica, ocasionando danos permanentes e deformidades. O coração e os vasos sanguíneos podem ser afetados e são responsáveis

Trabalho realizado na Santa Casa de Misericórdia de Santos, Santos, SP, Brasil.

1. Especialista em Cardiologia e Eletrofisiologia Cardíaca Invasiva, médico assistente do Serviço de Eletrocardiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, responsável pelo Serviço de Eletrofisiologia Cardíaca da Santa Casa de Santos, Santos, SP, Brasil. 2. Especialista em Cardiologia e Estimulação Cardíaca Artificial, médico do Serviço de Eletrofisiologia Cardíaca da Santa Casa de Santos, Santos, SP, Brasil.

Correspondência: Acácio Fernandes Cardoso. Av. Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 155 – 4º andar – Bloco 6 – Cerqueira César – São Paulo, SP, Brasil – CEP 05403-000

E-mail: acaciocardio@hotmail.com

Artigo submetido em 9/2015 e publicado em 9/2015.

pela segunda causa de morte da doença, sendo a primeira complicações respiratórias⁴.

O diagnóstico é clínico e não existem testes laboratoriais específicos para a doença. O caráter flutuante e o acometimento de múltiplos órgãos e sistemas retardam o diagnóstico definitivo por anos. O diagnóstico pode ser estabelecido na presença de três das seguintes manifestações clínicas: condrite bilateral auricular, inflamação da cartilagem auricular, condrite do trato respiratório, poliartrite não erosiva soronegativa, inflamação ocular ou envolvimento audiovestibular. Segundo Damiani e Levine⁵, a presença de três critérios clínicos sem necessidade de confirmação histológica, de dois critérios clínicos com confirmação histológica ou de condrites em dois locais anatômicos diferentes com resposta ao tratamento com corticoides ou dapsona confirma o diagnóstico da doença.

A base do tratamento é a corticoterapia. Durante os surtos, os corticoides são utilizados em doses elevadas ou na forma de pulsoterapia. Doses de manutenção são requeridas para diminuir as chances de recorrência e a gravidade das crises. Outros fármacos, como dapsona, azatioprina, metotrexato, ciclofosfamida e ciclosporina, já foram utilizados, com resultados favoráveis.

O envolvimento cardíaco pode ocorrer em 24-52% dos casos⁶ e é responsável pela segunda causa de morte provocada pela doença. As manifestações cardiovasculares ocorrem relativamente tarde no curso da doença, cerca de seis anos após o início dos sintomas. A insuficiência valvar causada por valvulite, observada em 5-10% dos casos, é a

causa mais comum da forma cardíaca da doença, afetando mais comumente a valva aórtica⁷. Anormalidades de condução e taquicardias supraventriculares ocorrem em 4-6% dos casos⁸ e podem ser transitórias ou permanentes. Aneurismas da aorta, regurgitação mitral, lesões obstrutivas, miocardites, pericardites e infarto do miocárdio silencioso já foram descritos.

Relato do Caso

Paciente do sexo feminino, com 37 anos de idade, em uso regular de mesalazina para tratamento de doença inflamatória intestinal, foi atendida com quadro de dispneia aos esforços e desconforto torácico. O exame físico não apresentava alterações. No eletrocardiograma observamos ritmo sinusal com bloqueio atrioventricular de 1º grau (intervalo PR de 360 ms). Inicialmente pensamos na presença de dupla via nodal com condução exclusiva pela via lenta. Foi administrado isoproterenol para avaliar a condução pelo nó atrioventricular. Observamos aumento do automatismo sinusal, porém não houve melhora da condução atrioventricular e o intervalo PR manteve-se inalterado. Durante internação hospitalar foi realizado teste de esforço, que demonstrou bloqueio atrioventricular 2:1 no pico do esforço e na fase de recuperação (Figura 1A). O ecocardiograma e a coronariografia não revelaram anormalidades. Após nova anamnese, a paciente nos relatou internação no passado, quando foi realizado diagnóstico de policondrite recidivante decorrente de quadro de condrite em pavilhão auricular e nariz,

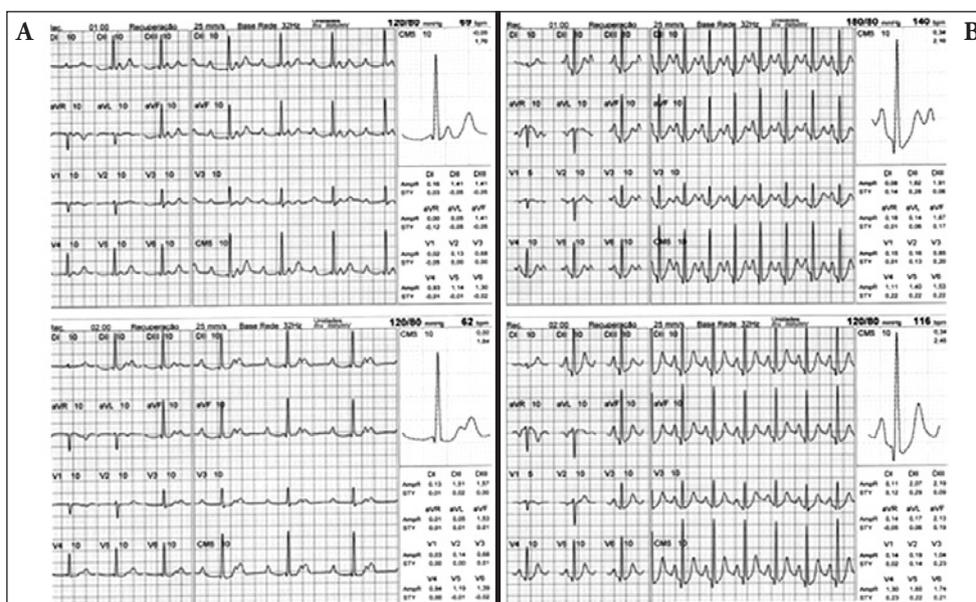


Figura 1: Em A, teste de esforço na fase inicial de recuperação com bloqueio atrioventricular de 2º grau 2:1 e frequência cardíaca de 69 batimentos por minuto. Em B, teste de esforço realizado após pulsoterapia com metilprednisolona, demonstrando recuperação completa da condução atrioventricular.

com melhora após uso de corticoide. Abandonou o medicamento após longo período de tratamento sem recorrências. Provas reumatológicas e testes sorológicos foram realizados, ambos com resultados negativos, sendo confirmado o diagnóstico clínico de policondrite recidivante. No quinto dia de pulsoterapia com metilprednisolona (1 g/dia), houve recuperação da condução atrioventricular. Recebeu alta assintomática e em uso de 40 mg de prednisona. Foi realizado novo teste de esforço 30 dias após a alta, que demonstrou normalização do intervalo PR e completa recuperação da condução atrioventricular (Figura 1B).

Discussão

No caso em questão, a boa resposta ao tratamento com corticoide praticamente definiu o caráter inflamatório e reversível da lesão no sistema de condução. A avaliação do sistema de condução em pacientes com policondrite recidivante se resume a poucos relatos de caso. Estudo eletrofisiológico de dois pacientes com policondrite recidivante e bloqueio atrioventricular total revelou lesões acometendo mais de um nível no sistema de condução⁹. A avaliação anatomopatológica de outro caso demonstrou evidências de fibrose no nó atrioventricular e no sistema His-Purkinje¹⁰. Provavelmente a fibrose resultante de surtos inflamatórios recorrentes pode afetar o sistema de condução de forma permanente e processos inflamatórios, quando adequadamente diagnosticados e tratados, podem retardar a evolução da lesão e preservar a condução cardíaca. Até o presente momento, apenas um caso de policondrite recidivante com bloqueio atrioventricular total com recuperação da condução atrioventricular após corticoterapia foi relatado na literatura. No caso relatado por Hojaili e Keiser¹¹, o bloqueio atrioventricular ocorreu como manifestação inicial da doença; no caso aqui relatado, o bloqueio atrioventricular se deu após uma recorrência.

Apesar de rara e de diagnóstico difícil, a policondrite recidivante deve ser pensada em adulto jovem com acometimento de tecidos cartilaginosos e que apresentam bloqueios atrioventriculares sem outras causas aparentes. O tratamento com corticoides nos surtos da doença pode regredir o processo inflamatório no sistema de condução e evitar o implante de marcapasso. Como não dispomos de informações sobre o processo evolutivo dessas lesões no sistema de condução, esses casos devem ser acompanhados de perto.

Referências

1. Jaksch-Wartenhorst R. Polychondropathia. *Wien Arch Inn Med.* 1923;6:93-100.
2. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of twenty-three patients and a review of literature. *Medicine.* 1976;55:193-213.
3. Ananthakrishna R, Goel R, Padhan P, Mathew J, Danda D. Relapsing polychondritis--case series from South India. *Clin Rheumatol.* 2009;28 Suppl 1:S7-10.
4. Michet Jr CJ, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis: survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med.* 1986;104:74-8.
5. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis--report of ten cases. *Laryngoscope.* 1979;89:929-46.
6. Del Rosso A, Petix NR, Pratesi M, Bini A. Cardiovascular involvement in relapsing polychondritis. *Semin Arthritis Rheum.* 1997;26:840-4.
7. Buckner JH, Wu JJ, Reife RA, Terato K, Eyre DR. Auto-reactivity against matrilin-1 in a patient with relapsing polychondritis. *Arthritis Rheum.* 2000;43:939-43.
8. Saliba WR, Goldstein LH, Habib GS, Elias M. Syncope in a patient with relapsing polychondritis. *Ann Rheum Dis.* 2003;62:1244-5.
9. Routy JP, Pelini RY, Blanc AP, Quittet P, Medvedowsky JL. Les blocs auriculoventriculaires endocavitaires. *Presse Med.* 1988;17:36.
10. Bowness P, Hawley IC, Morris T, Dearden A, Walport MJ. Complete heart block and severe aortic incompetence in relapsing polychondritis: clinicopathologic findings. *Arthritis Rheum.* 1991;34:97-100.
11. Hojaili B, Keiser HD. Relapsing polychondritis presenting with complete heart block. *J Clin Rheumatol.* 2008;14:24-6.