

SANDRA REGINA M. FERNANDES, LILIAN TEREZA LAVRAS COSTALLAT,  
LUCIANO DE SOUSA QUEIROZ, ENI PEREIRA S. PINHO, ADIL MUHIB SAMARA

## POLIARTERITE NODOSA LOCALIZADA

SEPARATA DA  
"ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA" — VOLUME XIII — TOMO 3  
LISBOA 1988

## Poliarterite Nodosa Localizada

SANDRA REGINA M. FERNANDES\*, LILIAN TEREZA LAVRAS COSTALLAT\*, LUCIANO DE SOUZA QUEIROZ\*\*, ENI PEREIRA S. PINHO\*\*\*, ADIL MUHIB SAMARA\*\*\*\*

### RESUMO

Os autores relatam um caso de poliarterite nodosa com manifestação confinada à musculatura das panturrilhas, com edema, dor e rubor evoluindo episodicamente durante dois anos. Não revelava qualquer sintomatologia sistêmica ou visceral. O diagnóstico foi realizado através de biopsia muscular, com achados histológicos de angeíte necrosante crônica, com ausência segmentar da membrana elástica interna. A arteriografia renal revelou discreta redução do lume vascular; entretanto, não se observaram microaneurismas característicos. Os autores acreditam tratar-se de rara entidade denominada de poliarterite nodosa localizada.

### INTRODUÇÃO

Poliarterite nodosa (PAN) é uma angeíte necrosante que acomete artérias de pequeno e médio calibre, com tendência à formação de microaneurismas localizados preferencialmente nas bifurcações dos vasos. As manifestações clínicas da PAN são extremamente variadas, por sua multissistematização. O sinal mais frequentemente observado é o de hipertensão arterial, pelo envolvimento renal e neuropatia periférica (2,3,5,9).

A PAN pode cursar com manifestações musculares, tais como mialgia e fraqueza, em aproximadamente 80% dos casos (9,12). Dor e edema em musculatura das panturrilhas também são relatados na PAN, sendo porém de ocorrência mais rara, assemelhando-se, por vezes, clinicamente à trombose venosa profunda. Essas manifestações, quando presentes, acompanham-se das demais manifestações sistêmicas, sugestivas de envolvimento arterial.

Neste trabalho, os autores relatam um caso de PAN com dois anos de evolução cujas únicas manifestações eram dor, edema e rubor de carácter episódico em musculatura de panturrilhas. O diagnóstico somente foi confirmado através de exame histopatológico. A doença pareceu-nos restrita à musculatura gastrocnémica, não havendo evidência de envolvimento visceral.

### RELATO DO CASO

M. O., 35 anos, branco, masculino, consultou-se em Julho de 1985, por apresentar há dois anos repetidos episódios de dor, edema e rubor em membros inferiores, comprometendo preferencialmente a musculatura das panturrilhas de modo assimétrico. Esses episódios apresentavam duração aproximada de três meses e

\* Professor Assistente da Disciplina de Reumatologia — FCM-UNICAMP

\*\* Assistente Dr. do Departamento de Anat. Patol. — FCM-UNICAMP

\*\*\* Residente R3 da Disciplina de Reumatologia — FCM-UNICAMP

\*\*\*\* Professor Titular e Chefe da Disciplina de Reumatologia — FCM-UNICAMP

regrediam com prednisona. Referia também emagrecimento de cerca de 10 kg nos últimos dois meses. Ao exame físico, apresentava-se normotenso, sem outras alterações, com exceção do membro inferior esquerdo, que revelava rubor, aumento de volume e temperatura locais, sinal de Homans negativo, pulsos periféricos presentes e simétricos, força muscular preservada, com reflexos patelares e aquilianos presentes e simétricos. Os exames subsidiários alterados foram hemograma, que revelou anemia hipocrômica, microcítica (Hb: 9,7 g/l e Htc: 30); série branca: 9.900 (7-67-0-17-6), VHS: 56 mm, MP: 8,8, electroforese: hipoalbuminemia (3,07 g%) e aumento de gamaglobulina (1,95 g%). Os exames que previam o diagnóstico diferencial com polimiosite, trombose venosa profunda, lúpus e artrite reumatóide foram negativos ou ausentes (urina I, ureia, creatinina, TGO, TGP, CPK, fosfatase alcalina, factor reumatóide, factores antinucleares, células I.E, antígeno Ag Hbs e flebografia de membro inferior esquerdo). A biopsia de pele revelou vasculite dérmica com infiltrado predominante linfocitário e proliferação da íntima, levando à redução do lume vascular. A biopsia do músculo gastrocnémico revelou infiltrado linfoplasmocitário entre as fibras musculares (fig. 1). Estas apresentaram estrutura e diâmetro normais, algumas atrofias, mas não foram observadas necrose ou regeneração. Algumas artérias encontravam-se intensamente infiltradas por linfócitos e mais raramente por neutrófilos (fig. 2) e mostravam às vezes forte espessamento da íntima, levando à oclusão total da luz (fig. 3). Com a coloração de Weigert, confirmou-se o espessamento da íntima, notando-se também desaparecimento segmentar da membrana elástica interna, indicando necrose antiga, já cicatrizada, da parede arterial (fig. 4). Não foi encontrada necrose fibrinóide. Com o diagnóstico de PAN, realizou-se arteriografia renal, a qual não evi-

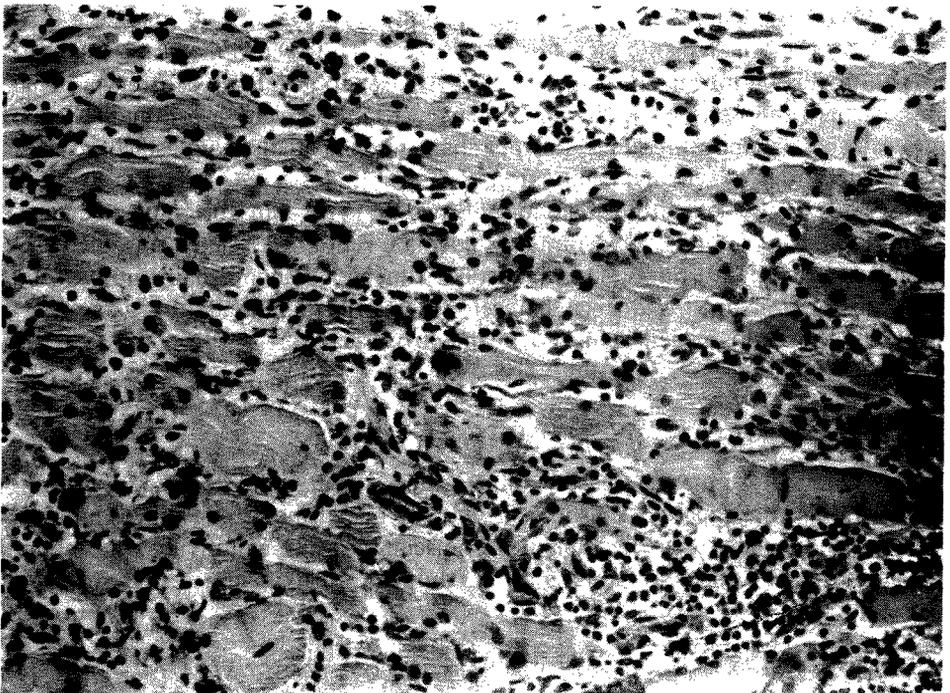


Fig. 1 — Biopsia do músculo gastrocnémico, mostrando moderado infiltrado linfoplasmocitário com neutrófilos entre as fibras musculares. Estas têm aspecto normal (HE×100).

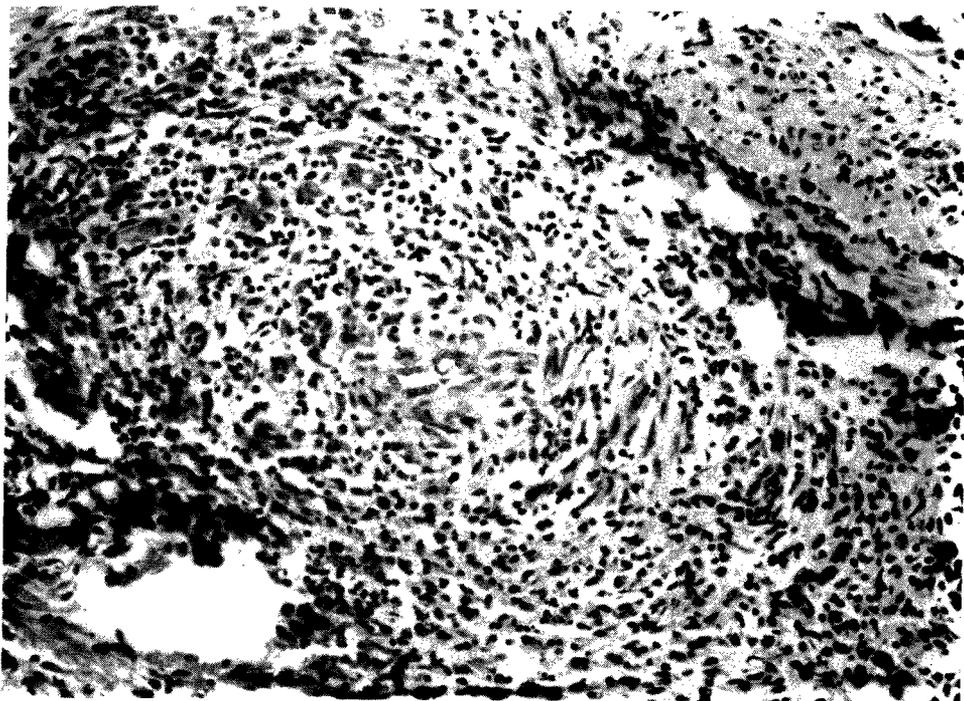


Fig. 2 - Artéria do músculo gastrocnémico densamente infiltrada por células inflamatórias (neutrófilos e linfócitos), indicando arterite em fase aguda (HE  $\times$  100).

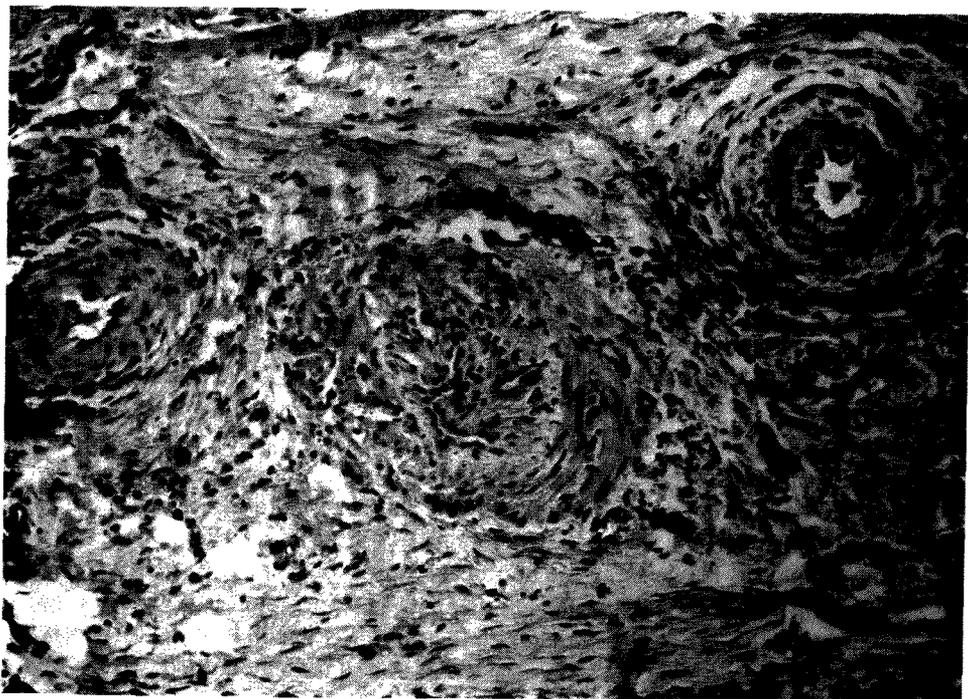


Fig. 3 - Outras artérias do mesmo músculo; as duas menores têm aspectos normal; a do centro mostra forte espessamento da íntima, com oclusão da luz. O infiltrado linfocitário é discreto e há intensa fibrose periarterial, indicando lesão mais antiga que na fig. 2 (HE  $\times$  60).

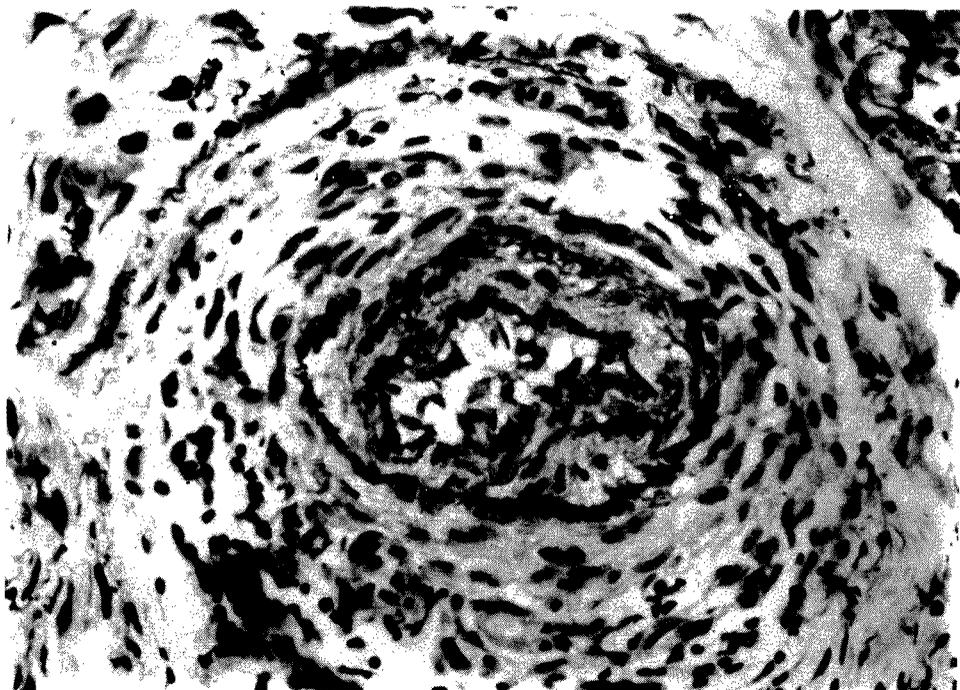


Fig. 4 — Artéria do músculo gastrocnémico. A lâmina elástica interna está ausente em cerca de 1/3 do perímetro arterial (entre setas). A íntima está espessada; nota-se formação de nova membrana elástica interna em posição subendotelial. Há discreto infiltrado linfocitário da adventícia. Coloração Weigert-van Gieson  $\times 400$ .

denciou microaneurimas, mas apenas discreto estreitamento do lume de artérias intraparenquimatosas renais. Iniciou-se tratamento com prednisona, na dose de 60 mg/dia, havendo regressão do edema de membros inferiores.

## DISCUSSÃO

Este caso de PAN apresentou evolução clínica pouco comum, com manifestações limitadas à musculatura de panturrilhas, sem qualquer repercussão visceral ou neurológica durante dois anos, com exceção da hemossedimentação acelerada e emagrecimento nos dois últimos meses. Foi necessário afastar a presença de trombose venosa profunda através de flebografia, a qual revelou-se normal, não só por ser causa frequente de edema unilateral de membros inferiores, mas também por ocorrer na PAN (10, 11). Apesar de mialgia e dor em panturrilhas serem observadas na PAN (10, 11), geralmente não despertam muita atenção, pois quase sempre se associam às demais manifestações sistêmicas, sejam renais, gastrointestinais ou neurológicas. Em 64 pacientes acometidos por PAN, Leib & col. (9) observaram dor e empastamento de musculatura de panturrilhas em quatro, sendo que em pacientes estes sinais e sintomas mantiveram-se como as únicas manifestações, além da hemossedimentação acelerada. Golding & col. (6) também descreveram dois casos semelhantes e os definiram como poliarterite nodosa localizada, com

resposta satisfatória à utilização e sem evidência de envolvimento visceral após longo período de seguimento. Através desses elementos, os diversos autores especulam sobre a possibilidade de tratar-se de entidade clínica distinta da PAN clássica, em vez de uma forma localizada da mesma. Os achados histopatológicos, no caso aqui relatado, comprovam o diagnóstico de PAN, evidenciado principalmente por lesões crônicas de arterite difusa com endarterite produtiva, acompanhadas, em alguns vasos, por falta de um segmento da membrana elástica interna. Embora não tenham sido encontradas as lesões agudas clássicas de necrose fibrinóide arterial, a ausência segmentar da elástica interna permite inferir necrose arterial progressiva, que caracteriza a PAN. Havia também infiltrado inflamatório linfocitário entre as fibras musculares, configurando miosite de leve intensidade. A atrofia das fibras musculares seria explicada pela isquémia decorrente do comprometimento arterial.

A arteriografia renal, neste caso, revelou discreto estreitamento do lume de algumas artérias intraparenquimatosas renais, mas os múltiplos microaneurismas característicos da PAN não foram observados. Segundo alguns relatos, os microaneurismas são encontrados em aproximadamente 60% dos casos de PAN, podendo estar ausentes na fase inicial da doença (1, 4, 11, 13).

Em 25% dos casos avaliados através de arteriografia, observaram-se alterações angiográficas menos expressivas de aneurite, tais como redução do lume arterial, similar ao encontrado neste caso (11). Apesar de apresentar dois anos de evolução, não se observou alteração da função renal e nem do sedimento urinário, bem como não havia hipertensão, o que sugere evolução mais favorável nesses casos. No entanto, a arteriopatia renal, demonstrada pela redução do lume à arteriografia, induz-nos a acreditar que a doença não seja tão restrita à musculatura.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Bron, K.M.; Strott, C.A. & Shapiro, A.P.: The diagnostic value of angiographic observations in polyarteritis nodosa. A case of multiple aneurysms in the vesical organs. *Arch. Intern. Med.* 116: 450, 1965.
2. Dollery, C.T.: Polyarteritis nodosa. *Br. Med. J.* 29: 827, 1969.
3. Fan, P.T.; Davis, J.A.; Somer, T.; Kaplan, L. & Bluestone, R.: A clinical approach to systemic vasculitis. *Semin. Arthritis Rheum.* 9: 248, 1980.
4. Fauci, A.S.; Doppman, J.L. & Wolff, S.M.: Cyclophosphamide induced remission in advanced polyarteritis nodosa. *Am. J. Med.* 64: 890, 1978.
5. Fronhert, P.P. & Sheps, S.G.: Long-term follow-up study of periarteritis nodosa. *Am. J. Med.* 43: 8, 1967.
6. Golding, N.G.: Polyarteritis presenting with leg pains. *Br. Med. J.* i: 277, 1970.
7. Haynes, B.F.: Treatment of granulomatous vasculitis, pp. 671-673. Em Fauci, A.S. (moderador). *The spectrum of vasculitis. Clinical pathologic immunologie and therapeutic considerations.* *Ann Intern. Med.* 89 (part 1): 660, 1978.
8. Laitinen, O.; Haltia, M. & Lahdevirta, J.: Polyarteritis confined to lower extremities. *Scand. J. Rheumatol.* 11: 71, 1982.
9. Leib, E.S.; Restivo, C. & Paulus, H.E.: Immunosuppressive and corticosteroid therapy of polyarteritis nodosa. *Am. J. Med.* 67: 941, 1979.
10. Melan, H. & Patherson, R.: Periarthritis nodosa. A remission achieved with combined prednisone and azathyoprine therapy. *Am. J. Dis. Child.* 121: 424, 1971.
11. Travers, R.L.; Allison, D.J.; Brettle, R.P. & Hughes, G.R.U.: polyarteritis nodosa. A clinical and angiographic analysis of 17 cases. *Semin. Arthritis Rheum.* 8: 184, 1979.
12. Travers, R.L.: Connective tissue disorders, Polyarteritis nodosa and related disorders. *Br. J. Hosp. Med.* Julho, 14, 1979.
13. Tuma, S.; Chamovitz, C.; Syzlan, P.; Gellei, B. & Better, O.S.: Periarthritis nodosa in the kidney. *Jama* 235: 280, 1976.

