

## Periarterite nodosa cutânea: um caso clínico *Cutaneous periarteritis nodosum: a clinical case*

Ana Carla Camões\*, Sandra Marques\*, Maria Helena Pacheco\*\*, José António Malhado\*\*\*

### Resumo

A Periarterite Nodosa Cutânea constitui uma forma particular de vasculite, rara, com pouco mais de 250 casos descritos na literatura, distinguindo-se da forma sistémica pela ausência de envolvimento visceral. Manifesta-se habitualmente por nódulos cutâneos ou subcutâneos dos membros, por vezes dolorosos, que podem ulcerar e, caracteristicamente, sempre em áreas de livedo reticularis. O diagnóstico é de difícil realização, assentando na forte suspeita clínica e no exame histológico da pele.

Os autores abordam um caso de periarterite nodosa cutânea, numa doente de 17 anos, fazendo posteriormente uma descrição de toda a patologia.

Palavras chave: Periarterite, vasculite, nódulos, AINES, imunossupressão,

### Abstract

*Cutaneous Periarteritis Nodosum is a rare form of vasculitis, with less than 250 cases described in the literature. The major difference from the systemic form is the absence of visceral involvement. It usually presents as sometimes painful, cutaneous or subcutaneous nodules, which can ulcerate and are usually located in livedo reticularis areas. The diagnosis is based on the clinical presentation and histological result.*

*The authors present the case of a 17 year-old girl with cutaneous periarteritis and a brief revision of this clinical entity.*

*Key words: Periarteritis, vasculitis, nodules, AINES, immunosuppression.*

### Introdução

A Periarterite nodosa cutânea (PAN cutânea) é uma forma particular de vasculite, caracterizada por nódulos cutâneos e subcutâneos dolorosos com várias localizações, que podem ulcerar, encontrado-se geralmente associados a envolvimento neuromuscular e articular locoregional.

O primeiro caso clínico foi descrito por Lindberg em 1931, e desde então pouco mais de 250 casos foram descritos na literatura até 1999, tratando-se, por isso, de uma doença rara.<sup>1,2</sup>

A idade de início é variável (5 aos 68 anos) sendo os dois sexos igualmente atingidos, contrariamente à predominância masculina da PAN sistémica, da qual se diferencia pela ausência de envolvimento visceral e pela evolução benigna, mas crónico-recidivante (mesmo sem tratamento).<sup>1,4</sup>

A patogenia é desconhecida, havendo no entanto alguns estudos que apontam para os vírus da hepatite B e C, como factores etiológicos possíveis da PAN, dado estes se encontrarem frequentemente associados a esta entidade (HBV em 20-40% e HCV em 12% dos doentes).<sup>1,3,5</sup> O diagnóstico é apoiado pela histologia das lesões cutâneas, que demonstram uma arterite necrotizante das pequenas e médias artérias do tecido subcutâneo ou da derme.<sup>1,2,3</sup>

### Caso clínico

Doente do sexo feminino, 17 anos, raça caucasiana, natural de Lisboa e residente em Camarate, estudante, com quadro de odinofagia, com 15 dias de evolução. Medicada com cefalosporina e AINES, surge dois dias depois, com nódulos na pele, dolorosos, duros, localizados aos membros e face. Uma semana após, mantém odinofagia, iniciando então quadro de febre (39-39.5C) acompanhado de dor localizada às articulações tibio-társicas com sinais inflamatórios à esquerda, sem outra sintomatologia acompanhante.

No exame objectivo à entrada, apresentava-se febril, com orofaringe hiperemiada. Pele com lesões cutâneas anulares, com bordo eritematoso, liso e infiltrado, com progressão centrífuga lenta, mais ou

\*Interna do Internato Complementar de Medicina Interna

\*\*Assistente Hospitalar Graduado de Medicina Interna

\*\*\*Chefe do Serviço de Medicina Interna

Serviço de Medicina 1 do Hospital Curry Cabral, Lisboa

Recebido para publicação a 22.05.02

Aceite para publicação a 21.02.05

menos 10 lesões dispersas, de forma assimétrica, no tronco, membros superiores e inferiores e face; livedo reticularis. Nódulos subcutâneos dolorosos no antebraço direito, perna esquerda, face e dedos da mão. Edema da articulação tibio-társica esquerda, com sinais inflamatórios francos e com impotência funcional. No restante exame não havia alterações. (Figuras 1 e 2)

Dos antecedentes pessoais havia a referir amigdalites de repetição.

Os antecedentes familiares eram irrelevantes, não se conhecendo outros casos de lesões cutâneas.

A avaliação inicial encontra-se resumida no *Quadro I*, salientando, no entanto, a leucocitose com neutrofilia, o aumento da VS e da PCR.

As serologias para CMV, Toxoplasmose, EBV (VCA), *Borrelia burgdorferi*, hepatite B e C, e VIH 1 e 2 foram negativas. As hemoculturas foram igualmente negativas, bem como a reacção de Huddleson. O estudo imunológico (células LE, ANA, ANCA, ASMA, Anti-DNA, SSA, SSB, RNP) também foi negativo. VDRL não reactivo. TASO de 647 U/L.

A radiografia do tórax, o ECG, o Ecocardiograma e a ecografia abdominal não mostraram alterações morfológicas ou patológicas.

A primeira biópsia da pele foi inconclusiva.

Entretanto, fez tratamento com Claritromicina e clonixina durante dez dias sem melhoria; ao 15º dia, inicia ácido acetilsalicílico 2gr/d com regressão de todos os sintomas. Teve alta para a consulta, sendo reinternada após 21 dias, por reaparecimento de todo o quadro clínico, com febre e novas lesões cutâneas.

No segundo internamento, a biópsia da pele na área do nódulo da região do antebraço, revelou vasculite profunda de pequenos vasos da derme profunda e paniculite lobular associada a vasculite de médios vasos. O infiltrado inflamatório era predominantemente linfocitário. (Fig. 3)

Perante os dados clínicos e laboratoriais admitiu-se a hipótese de Periarterite Nodosa Cutânea, tendo iniciado terapêutica com Prednisolona 40 mg/dia com regressão progressiva de todo o quadro clínico.

Desde a alta, a doente tem tido períodos de remissão e recaídas, mantendo-se actualmente sem qualquer tipo de tratamento e assintomática.

## Discussão

A PAN cutânea é uma entidade clínica que se manifes-



FIG. 1



FIG. 2

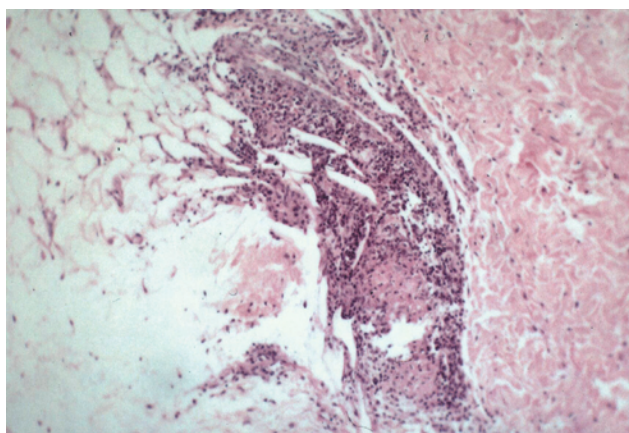


FIG. 3

ta tipicamente por nódulos cutâneos e subcutâneos, quase sempre dolorosos, localizados preferencialmente nos membros mas também na face e pescoço,

variando de tamanho de 0,5 a 2-3 cm e constituindo geralmente a primeira manifestação da doença. O livedo surge logo de seguida, tendo habitualmente uma grande extensão.<sup>1,2</sup>

Podem associar-se manifestações extra-cutâneas tais como febre, artralguas, artrite, neuropatia ou miopatia, estas últimas confinadas à região suprajacente aos nódulos. O electromiograma das áreas dolorosas pode revelar neuropatia ou miosite focal.

A etiologia da PAN não é conhecida, assumindo-se que será o resultado de uma resposta imunológica anormal contra antígenos determinados, como por exemplo, os vírus da hepatite B e C. Embora menos frequentemente, têm sido descritas outras associações, nomeadamente entre as infecções estreptocócicas e a PAN cutânea, particularmente em crianças.<sup>8</sup> A nossa doente tinha serologias negativas para a hepatite B e C mas na sua história pessoal eram referidas amigdalites de repetição. O exame histológico da pele é variável, mas habitualmente demonstra a existência de vasculite de pequenos e médios vasos da derme profunda e tecido celular subcutâneo associado a paniculite lobular focal. Na fase aguda, o infiltrado é predominantemente neutrofílico, mas no decurso da doença torna-se constituído por linfócitos e histiócitos.<sup>8</sup>

No nosso caso, a primeira biopsia foi inconclusiva por ser superficial e a segunda foi já efectuada num nódulo com semanas de evolução, o que justifica a cronicidade do infiltrado inflamatório observado.

O diagnóstico diferencial com as outras vasculites, assim como com a PAN sistémica, nem sempre é fácil. A presença de nódulos cutâneos encontra-se noutras vasculites tais como na D. Churg-Strauss (30%), PAN sistémica (28%), D. Wegener (14%), D. Takayasu (10%) e também na Artrite Reumatóide.<sup>1</sup>

A evolução da PAN cutânea é habitualmente benigna, contrariamente à PAN sistémica, que geralmente é mortal em dois anos na ausência de tratamento. O curso é caracterizado por remissões espontâneas ou após terapêutica sintomática e as recidivas são frequentes. As manifestações extra-cutâneas podem surgir até 20 anos após o aparecimento dos nódulos, o que implica um seguimento prolongado deste tipo de doentes.<sup>1,2,3,4,7</sup>

O tratamento, dada a evolução benigna, deve ser conservador com anti-inflamatórios não esteróides, colchicina ou dapsona. Quando há sinais de envolvimento neuromuscular, situações mais graves ou a não resolução da situação, estão indicados os corticóides

## QUADRO I

### Análises

Glóbulos Vermelhos	4140 x 10 <sup>6</sup> /mm <sup>3</sup>
Hemoglobina	12,0 g/dl
Hct	35,8%
Leucócitos	18900/μL
Neutrófilos	89,9%
Plaquetas	369000 /μL
V.S.	104 mm /h
PCR	16 mg/ml
Glicémia	141 mg/dl
Ureia	24 mg/dl
Creatinina	0,7 mg/dl
AST	10 U/L
ALT	12 U/L
LDH	280 U/L

Hct – Hematócrito; V.S. – Velocidade de sedimentação; PCR – Proteína C reactiva; AST – Aspartato amino transferase; ALT – Alanino amino transferase; LDH – Lactato desidrogenase.

(prednisolona 0,5 mgr/Kg) e só até ao desaparecimento dos sintomas. Os imunossuppressores são usados só nas formas mais graves.<sup>1,4</sup>

No caso clínico apresentado, dadas as manifestações sistémicas associadas – febre alta e artrite, e a recorrência dos nódulos subcutâneos mesmo com os AINES, obrigou ao uso de corticóides, tendo sido a resposta favorável mas lenta, com períodos de remissão e recaídas frequentes, tal como está descrito na literatura. ■

## Agradecimentos

Os autores agradecem a todos os Colegas do Serviço de Dermatologia do Hospital Curry Cabral, o apoio e colaboração prestados, em especial à Dra. Margarida Rafael.

## Bibliografia

1. H. Maillard, S. Szczesniak, L. Martin et al. Périartérite nouese cutanée: Particularités diagnostiques et thérapeutiques de 9 cas. *Ann Dermatol Venereol* 1999; 126:125-129.
2. A Kint, Van Herpe L.: Cutaneous periarthritis nodosa. *Dermatologica* 1979; 158(3):185-189.
3. Gerald Minkowitz, Bruce R. Smoller, N. Scott McNutt: Benign Cutaneous

Polyarteritis Nodosa: relationship to Systemic Polyarteritis Nodosa and to Hepatitis B infection. Arch Dermatol-Vol 127, October 1991:1520-1523.

4. L. Machet, O Vincent, M.C. Machet et al. Périartérite Noveuse Cutanée: Résistance aux corticoïdes et immunosuppresseurs. Ann Dermatol Venereol 1995 ; 122:769-772.

5. Patrice Cacoub, Françoise Lunel-Fabiani, Le Thi Huong Du: Polyarteritis Nodosa and Hepatitis C Virus Infection. Ann Internal Medicine 1992; 116(7):605-606.

6. Pascal Cohen, Loic Guillevin: Périartérite Noveuse (PAN): Diagnostic, évolution. Médecine interne B329 Nancy B. Allen, MD, and Peter B. Bressler, MD. Diagnosis and treatment of the systemic and cutaneous necrotizing vasculitis syndromes. Advances in Rheumatology, Medical Clinics of North America: Jan 1997; 81(1):243-259.

7. Larry W. Moreland, Gene V. Ball: Cutaneous Polyarteritis Nodosa. Am J Med 1990;88:426-430.

8. Rook: Textbook of Dermatology, 7<sup>th</sup> Edition 2004; 3 (49):19-24.