

## *Poliarterite nodosa: considerações em torno de um caso com verificação à necropsia<sup>1</sup>*

Janaína de Rossi<sup>2</sup>  
Eduardo Fakiani Macatti<sup>2</sup>  
Sílvia Santos Carvalhal<sup>3</sup>

### RESUMO

*Por meio da necropsia é apresentado um caso com estudo clínico e anátomo-patológico. Enfatiza-se sobretudo o estudo histopatológico das artérias de médio calibre do epicárdio e dos rins, a fim de encontrar os aspectos típicos desta entidade. São feitas considerações sobre os diagnósticos clínicos e anátomo-patológicos, acentuando as dificuldades para o estabelecimento do diagnóstico clínico, razão por que, na maioria das vezes, o diagnóstico é feito pela necropsia.*

*Unitermos: periarterite nodosa, arterite.*

### INTRODUÇÃO

A poliarterite nodosa foi descrita pela primeira vez em 1866 por Kussmaul e Maier<sup>1,3,5</sup> que estudaram um paciente que apresentava nódulos segmentares nas artérias musculares de tamanho médio. Em 1903, Ferrari<sup>3,5</sup> sugeriu o nome poliarterite nodosa devido a índole do processo que necrosa toda a parede arterial. Até 1940 era considerada uma doença rara que apresentava um aumento da sua incidência devido ao uso de sulfo-namidas<sup>1</sup>.

Entre as causas presumíveis da poliarterite nodosa é opinião corrente tratar-se de uma reação de hipersensibilidade a um antígeno estranho, por auto-imunização ou viral. É demonstrado que cerca de 30% dos portadores da doença possuem os antígenos HBsAg e AntiHBs da hepatite B no soro<sup>2</sup>.

A poliarterite nodosa é classificada como uma vasculite necrotizante sistêmica e é um processo subagudo ou crônico que se caracteriza por uma inflamação necrosante de todos os segmentos das paredes das arteríolas, pequenas e médias artérias<sup>1,4</sup>.

Como resultado desse processo, ocorre fibrose com trombose e oclusão parcial ou total do vaso, podendo levar a uma isquemia crônica ou infarto em órgãos diversos<sup>5</sup>.

No processo degenerativo da poliarterite nodosa se distinguem quatro estágios com características histopatológicas diferentes que podem coexistir simultaneamente no mesmo órgão ou na mesma artéria. No início do processo tem-se edema com necrose fibrinóide e infiltração de neutrófilos polimorfonucleares em todas as camadas da artéria afetada. Segue-se a este estágio a substituição da região de necrose fibrinóide por tecido de granulação e o infiltrado leucocitário se torna misto com a presença também de linfócitos, eosinófilos e plasmócitos. Começam a surgir, nesta fase, os fibroblastos que vão, pela produção de tecido fibrótico, produzir nódulos. A resolução do processo é uma cicatrização fibrosa dentro do segmento afetado com o desaparecimento do infiltrado inflamatório.

Raramente encontramos todas as lesões em um único estágio de atividade inflamatória e devido a este caráter, as manifestações clínicas da doença não começam todas ao mesmo tempo e têm um caráter disseminado em relação aos diversos sistemas afetados<sup>3,4</sup>. Os sinais de poliarterite nodosa (PAN) são decorrentes inicialmente de reações sistêmicas inespecíficas como febre de baixa intensidade, mal estar, fraqueza, leucocitose e seguido de sintomas do acometimento de sistemas específicos, caracterizado pelo declínio do suprimento arterial traduzido

(<sup>1</sup>) Trabalho realizado nos Departamentos de Clínica Médica e Anatomia Patológica, Disciplina de Medicina Interna, da Faculdade de Ciências Médicas da PUCAMP.

(<sup>2</sup>) Acadêmicos do 4º ano do Curso de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas da PUCAMP.

(<sup>3</sup>) Professor Titular dos Departamentos de Clínica Médica e de Anatomia Patológica da Faculdade de Ciências Médicas da PUCAMP.

por dor em vísceras e nos músculos esqueléticos. Em casos mais graves e de evolução mais rápida pode ocorrer dor abdominal, glomerulite aguda, polineurite e por vezes infarto do miocárdio<sup>2,5</sup>.

A incidência da doença é comumente observada na faixa de 50 a 60 anos, incidindo porém, do primeiro ano de vida até a velhice e alcançando uma proporção homem/mulher de 2 a 3:1<sup>5</sup>.

A necropsia revelou que os órgãos mais afetados são os rins em torno de 80% dos casos. Em segundo lugar o coração com 70%, seguido do fígado com 60% e o tubo gastrointestinal com 50%. Depois seguem-se as manifestações, em menor grau, de pâncreas, músculos esqueléticos, nervos periféricos, Sistema Nervoso Central (SNC), estômago, medula e órgãos endócrinos<sup>3,5</sup>.

As manifestações clínicas vão afetar os órgãos descritos mais ou menos intensamente:

- Nos rins elas vão determinar poliarterite e glomerulite, sendo a primeira mais comum que a segunda. As manifestações serão proteinúria intermitente e hematuria microscópica com alguns cilindros hialinos e granulados. A hipertensão é comum e o quadro caminha progressivamente para a insuficiência renal<sup>1,3,5</sup>.

- As manifestações cardíacas são aquelas resultantes da oclusão parcial ou total arterial, complicada ainda pelo fator da hipertensão arterial de origem renal. No fígado o acometimento varia da hepatomegalia com ou sem icterícia, aos sinais de necrose hepática extensa.

- A redução do suprimento sanguíneo intestinal pode produzir alterações da mucosa, perfuração, ou infarto com diarreia sanguinolenta.

A doença tem um prognóstico ruim, que pode resultar de um infarto extenso em algum órgão específico, mas o que mais se observa é uma insuficiência crônica acabando em uma descompensação renal ou cardíaca<sup>5</sup>.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino com faixa etária de 54 anos foi tabagista de um maço de cigarros diário por 12 anos. Portador de doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e cor pulmonale com insuficiência cardíaca congestiva (ICC) classe II. Teve tuberculose tratada há 12 anos. Procurou nosso serviço há 60 dias, apresentando dispnéia aos esforços, tosse com expectoração amarelo esbranquiçado com alguns laivos de sangue, acompanhada de febre diária de 38°C sem período fixo de aparecimento e sem sudorese noturna. Apresentou também emagrecimento nesta época.

Ao exame físico o paciente estava em satisfatório estado geral, cianótico<sup>+</sup>, pletórico, e com dedos hipocráticos. O exame dos pulmões revelou apenas a presença de

estertores crepitantes em ambas as bases. O coração e o abdome não apresentavam quaisquer alterações. Os dados vitais: PA=120/80mmHg, frequência de pulso 84 bpm. A hemograma não apresentava alterações notáveis. A velocidade de hemossedimentação (VHS) foi de 5mm na primeira hora e de 26mm na segunda. A radiografia de tórax revelava infiltrado intersticial em ambas as bases sem outras alterações significativas. Na tomografia computadorizada não foram visualizadas alterações. Foi realizada bacterioscopia do escarro em seis amostras não sendo encontrado o bacilo álcool-ácido resistente (BAAR). Em cinco amostras foram identificadas leveduras em escarro colhido por broncoscopia, à coloração especial para blastomicose sendo duas vezes negativo. Foi admitida a hipótese de pneumonite fúngica e tratada por 21 dias com sulfametoxazol + trimetropin, obtendo-se reversão do quadro.

Depois de dois meses o paciente retornou ao pronto atendimento em mau estado geral, sendo internado em caráter de urgência. Relatava perda progressiva da força muscular e dor em peso nos membros inferiores, apresentando há quinze dias perda da força e sensibilidade também em membros superiores, além de dor epigástrica em queimação, náusea e vômito imediato à ingestão de alimentos com características biliosas; diarreia de 10 a 12 vezes por dia, fezes líquidas e muco, febre diária de 38°C e inapetência. Relatou ainda icterícia conjuntival nos últimos dias. Ao exame físico estava consciente, orientado, desidratado<sup>++</sup>, cianótico<sup>+</sup>, icterício<sup>+</sup>, e caquético. PA=140/90, FC=96 bpm. O exame dos pulmões e coração não apresentavam alterações dignas de nota. O abdome estava escavado, flácido, com RHA<sup>+</sup>, e doloroso à palpação difusa. Os membros inferiores estavam com força muscular ausente e sem sensibilidade distal abaixo dos joelhos. Os membros superiores estavam sem força muscular e sensibilidade distal. Era incapaz de deambular. O hemograma era normal. O exame de urina I apresentou proteinúria de 100mg/dl sem outras alterações importantes.

Bioquímica sanguínea:	Ca	8,3mg/dl
	Creatinina	1,5mg/dl
	K	3,9mEq/l
	Na	120mEq/l
	Uréia	96mg/dl

Durante a internação o paciente evoluiu mal, com perda progressiva da consciência, entrando em torpor no 6º dia e indo a óbito no dia seguinte.

## Achados anátomo-patológicos

À necropsia foi constatado macroscopicamente pulmões hiperinsuflados exibindo enfisema bolhoso bilateral. Presença de linfonodos perihilares aumentados no tórax. Pleuris em ambas as bases com aderências.

Condensação de bases com saída de secreção amarelada. No ápice direito havia bolhas de enfisema com aspecto mais grosseiro. Havia líquido amarronzado em região

lingual esquerda. A microscopia revelou pneumonite crônica com aumento de polimorfonucleares e necroses.

**Figura 1.** Artéria do epicárdio mostrando intenso infiltrado inflamatório do tipo polimorfonuclear com edema e degeneração fibrinóide da túnica média se estendendo até a íntima. Descamação das células endoteliais (80X).

**Figura 2.** Artérias da região medular dos rins com necrose fibrinóide (80X).

No coração, os vasos coronarianos e cúspides valvares estavam macroscopicamente normais. Havia hipertrofia discreta de ventrículo direito (VD) com dilatação<sup>++</sup>. Presença de placa ateromatosa trombosada em emergência do tronco braquiocefálico. Na microscopia havia espaço entre feixes musculares e infiltrado inflamatório peri e intraparietal, polimorfonuclear das artérias (Figura 1).

Fígado, baço, pâncreas, rins, bexiga, supra-renais, tireóide, esôfago e coronárias não apresentavam alterações macroscópicas. Na microscopia as artérias dos órgãos acima citados apresentavam lesões típicas de PAN (Figura 2).

Na vesícula biliar havia cálculos de bilirrubinato aderidos à mucosa com aspecto semelhante a vegetações.

## DISCUSSÃO

A poliarterite nodosa é uma enfermidade de ocorrência incomum, de diagnóstico difícil devido ao acometimento múltiplo de órgãos e sintomatologia inespecífica. Pode ser confundida com doenças isoladas de cada órgão afetado ou mesmo com outras vasculites como granulomatose alérgica, doença de Kawasaki, arterite de Takayasu, arterite de células gigantes e vasculites por hipersensibilidade a drogas ou infecções estreptocócicas.

A granulomatose alérgica ocorre em pacientes com antecedente alérgico, principalmente asmático. É acompanhada de eosinofilia. Acomete artérias de pequeno e médio calibre, capilares e vênulas, com formação de granulomas com necrose. No presente caso não houve relato de antecedente alérgico, nem foram encontrados granulomas ou eosinofilia.

A doença de Kawasaki incide em crianças na primeira década de vida, estando o caso atual fora dessa faixa etária e portanto este diagnóstico foi excluído.

Na arterite de Takayasu mais comumente são acometidos a aorta e seus ramos e há predominância no sexo feminino de meia idade<sup>2</sup>, e no caso da arterite de células gigantes há predominância pelo território carotídeo.

As vasculites por hipersensibilidade a drogas ou infecções estreptocócicas acometem pequenos vasos e vênulas com infiltrado composto por neutrófilos e restos nucleares, sendo mais acometida a pele das extremidades, o que não se manifestou em nosso paciente.

Neste caso foi encontrado infiltrado inflamatório polimorfonuclear e por vezes misto nas artérias médias e pequenas com necrose fibrinóide em artérias de diversos órgãos e em estágios diferentes de evolução. As características anátomo-patológicas do processo inflamatório sugeriram participação ativa do sistema imunológico observada em doenças auto-imunes. Os órgãos mais afetados neste caso foram os rins e o coração,

seguidos pelo fígado em menor grau e pouco ou quase nenhum acometimento pulmonar.

Estes achados, sobretudo as lesões arteriais somados ao quadro clínico, a faixa etária e sexo do paciente firmaram o diagnóstico de PAN.

## CONCLUSÃO

O diagnóstico clínico não foi feito *ante-mortem*. A confirmação foi feita principalmente pelo aspecto característico da angiite. O diagnóstico da PAN é, de fato, anátomo-patológico na grande maioria das vezes.

Quando a suspeita clínica ocorrer, é de grande auxílio para confirmação diagnóstica da biópsia renal ou da musculatura estriada, onde o achado das lesões arteriais é característico.

## SUMMARY

### ***Nodular polyarteritis: considerations about a case with verification by necropsy***

*A case with clinical and anatomopathological study is presented through necropsy. A case of nodular polyarteritis studied through clinical and anatomopathological examination is presented. Because of the difficulties to determine the clinical diagnosis in living patients, it is frequently determined by necropsy. The typical lesions were described by histopathological preparations that showed fibroid necrosis, mainly in the medium-sized arteries.*

**Keywords:** *periarteritis nodosa, arterites,*

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ANDERSON, W.A.D., KISSANE, J.M. *Pathology*. 7.ed. Saint Louis : The C.V. Mosby, 1977. p.766,900-901.
2. BOGLIOLO FILHO, G. B., PITTELA, J. E. H., PEREIRA, F.E.L., BOMBIRRA, E.A., BARBOSA, A.J.A. *Patologia*. 5.ed. Rio de Janeiro : Guanabara Koogan, 198\_. p.379.
3. HEPTINSTALL, R. H. *Pathology of the kidney*. 2.ed. Boston : Little Brave, 1974. p.601-628
4. ROBBINS, S. L. *Patologia*. 4.ed. Rio de Janeiro : Guanabara Koogan, 1989. p.262-264.
5. WINGAARDEN, J. B., SMITH, L. H. Jr., BENNETT, J.C. *Tratado de medicina interna*. 19.ed. Rio de Janeiro : Guanabara Koogan, 1992. p.1572-1574.

Recebido para publicação em 6 de novembro de 1996 e aceito em 14 de janeiro de 1997.