

LINFEDEMA NA ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL: UMA MANIFESTAÇÃO EXTRA-ARTICULAR RARA

C. Ambrósio,* P. Abreu,* M. Alexandre,** A. Malcata*

Resumo

As doenças reumáticas apresentam, com frequência, manifestações extra-articulares que podem, ou não, estar relacionadas com a actividade da doença. O linfedema é uma dessas manifestações clínicas, e caracteriza-se pela acumulação de líquido nos tecidos e que, dada a sua raridade, tem tornado difícil a compreensão do mecanismo fisiopatológico subjacente.

Os autores apresentam o caso clínico de um doente com artrite idiopática juvenil sistémica, que surge na consulta com edema unilateral do membro superior esquerdo, sem factor desencadeante aparente prévio e sem sinais ou sintomas locais ou sistémicos associados.

Palavras-chave: Linfedema; Artrite Reumatóide; Artrite Idiopática Juvenil; Linfocintigrafia.

Abstract

Extraarticular features are usually found in rheumatological diseases sometimes with no correlation with the disease's activity in that moment. Lymphoedema is one of these manifestations and it's defined as a tissue fluid accumulation with gradual onset of swelling of a limb. Because it is an unusual finding, the physiopathological explanation of this feature is still difficult to understand.

We describe a case report of lymphoedema on left upper arm, in a patient with systemic juvenile arthritis, with no identified cause and with no associated systemic signs or symptoms.

Keywords: Lymphoedema; Rheumatoid Arthritis; Juvenile Idiopathic Arthritis; Linfocintigraphy.

*Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar da Cova da Beira, EPE

Introdução

O termo linfedema significa acumulação de líquido nos tecidos, por deficiente drenagem linfática.¹ Caracteriza-se pela presença de edema das extremidades, sem godet, que alivia parcialmente com a sua elevação.² Pode classificar-se como primário ou hereditário e secundário. O primário resulta de aneuploidias (Síndrome de Turner, Síndrome de Klinefelter, trissomias 13, 18 e 21) ou distúrbios genéticos dismorfogénicos (Síndrome de Noonan, Linfedema de Meig, Doença de Milroy). O secundário, mais frequente, deve-se a um bloqueio na drenagem linfática a nível dos nódulos linfáticos (por dissecação regional dos nódulos ou doença neoplásica) ou a obliteração dos canais linfáticos (fibrose pós-irradiação, trauma, infecções recorrentes, filariase, infiltração neoplásica).^{1,2}

Trata-se de uma manifestação rara das doenças reumáticas, com 34 casos publicados em doentes com artrite reumatóide, 8 em doentes com artrite psoriática e 16 em doentes com Artrite Idiopática Juvenil (AIJ).^{1,2}

Os autores apresentam um caso de linfedema num doente de 25 anos de idade, com o diagnóstico de AIJ sistémica com 13 anos de evolução.

Caso clínico

Homem, 25 anos de idade, com o diagnóstico de AIJ sistémica, iniciada aos 12 anos, que vem à consulta com edema difuso do membro superior esquerdo com dois meses de evolução.

No início da doença apresentava febre, exantema macular evanescente nos picos febris e poliartrite envolvendo as articulações interfalângicas proximais, punhos e tibiotársicas.

De realçar, do ponto de vista analítico, elevação da velocidade de sedimentação (70 mm/1^ah) e proteína C reactiva (8 mg/dL), leucocitose com neutrofilia, provas de função renal normais, elevação discreta das transaminases, ANA negativo, fracções do



Figura 1. Imagem mostrando edema unilateral do membro superior esquerdo



Figura 2. Imagem mostrando edema unilateral do membro superior esquerdo

complemento normais e factor reumatóide <10 UI/mL. Estabelecido o diagnóstico de AIJ sistémica, foi medicado com glucocorticóides (actualmente com 5mg id), AINEs e posteriormente metotrexato (actualmente na dose de 25mg/semana). Ao longo dos anos ocorreram três recidivas do quadro clínico, estando desde há três anos assintomático.

Dois meses antes da consulta iniciou, de forma insidiosa, edema difuso do membro superior esquerdo, indolor.

Ao exame objectivo apresentava tumefacção difusa do antebraço esquerdo, sem sinais inflamatórios, sem godet ou alterações cutâneas, com pulsos periféricos presentes e simétricos. Sem adenopatias periféricas palpáveis. No exame osteo-ar-

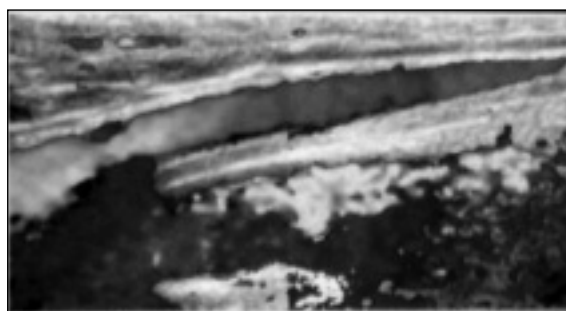


Figura 3. Ecografia do membro superior esquerdo revela espessamento do tecido celular subcutâneo

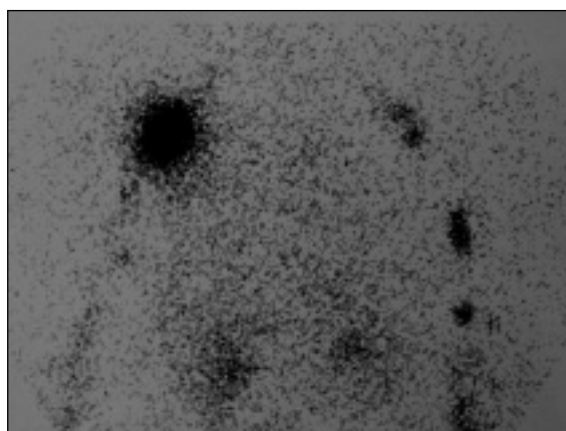


Figura 4. Linfocintigrafia mostra lentidão da drenagem linfática do membro afectado

ticular não apresentava articulações tumefactas ou dolorosas. Restante exame físico normal (Figura 1 e 2).

Analiticamente apresentava VS de 3 mm/1ª h, proteína C reactiva 0,3 mg/dL, hemograma com leucograma e plaquetas, funções renal e hepática, ferritina e urina tipo II normais. Realizou ecografia dos tecidos moles do antebraço que revelou espessamento do tecido celular subcutâneo do antebraço (Figura 3) e linfocintigrafia que mostrou lentidão da drenagem linfática do membro superior esquerdo (Figura 4). A TAC torácica foi normal. Iniciou programa de medicina física e reabilitação, sem qualquer resposta clínica após 2 meses.

Discussão

A primeira descrição de linfedema num doente com artrite reumatóide data de 1968 por Kalliomaki e Vastamaki³, tendo posteriormente sido des-

critos novos casos em diferentes doenças reumáticas. As teorias que procuram explicar a sua etiopatogenia são variadas, no entanto pouco consensuais. Nos casos em que não existe uma obstrução mecânica visível, alguns autores defendem que o linfedema poderá resultar de fenómenos de linfangiite, aumento da permeabilidade capilar ou fibrinólise anormal dos tecidos afectados.⁴

Nos doentes com AIJ, o linfedema surge mais frequentemente no sexo feminino (2:1). A forma de apresentação das AIJ não parece relacionar-se com uma maior incidência de linfedema e pode surgir quer em doentes com artrites activas, quer naqueles com a doença de base controlada.^{4,5} Afecta preferencialmente os membros inferiores (em 13 dos 16 casos publicados), contrariamente ao que ocorre nos doentes com artrite reumatóide, em que existe um claro predomínio do envolvimento dos membros superiores, e ocorre mais frequentemente em doentes com poliartrite.^{5,6} Aliás, esta relação entre a localização concomitante da sinovite e linfedema na AR foi defendida por Kiely, em 1994⁷, tendo sido rebatida por vários autores que defendem independência entre os locais de presença de artrite, a sua duração e as características imunológicas da mesma e a existência de linfedema.⁸

O diagnóstico de linfedema é essencialmente clínico sendo suportado por exames complementares dos quais há a destacar: ecografia, ressonância magnética nuclear, tomografia axial computadorizada, linfocintigrafia isotópica, linfografia directa e indirecta e capilaroscopia linfática. De todas as apresentadas, são frequentemente usadas as primeiras quatro, dada a sua facilidade de execução e reprodutibilidade.

O tratamento assenta essencialmente em medidas de compressão externa e pneumática, elevação do membro e uso de roupa compressiva, podendo, raramente, ser necessária cirurgia.^{1,4,10} No caso do linfedema ter origem numa obstrução mecânica por sinovite/bursite, a resolução desta por optimização da terapêutica sistémica e/ou a sua infiltração com corticosteróides podem levar à resolução do quadro por eliminação da causa da obstrução.⁴

Recentemente foram publicados três casos de linfedema em doentes com espondilite anquilosante e artrite reumatóide, que se mostravam resistentes às terapêuticas conservadoras convencionais e que apresentaram resolução completa do quadro após terapêutica com infliximab e etanercept.⁹⁻¹¹

No caso clínico por nós descrito, sublinhamos o facto de ter surgido linfedema unilateral do membro superior, num doente uma AIJ sistémica, controlada sob o ponto de vista clínico e laboratorial. No entanto, num estudo multicêntrico de 12 casos publicado em 1997, apenas as formas de AIJ poliarticular e oligoarticular apresentavam linfedema com atingimento dos membros superiores.

Os casos publicados em que parece existir uma boa resposta com o uso de agentes biológicos poderão levar à necessidade de repensar as indicações terapêuticas destes nas manifestações extra-articulares das doenças reumatológicas.⁹⁻¹¹

Correspondência para

C. Ambrósio
Serviço de Reumatologia dos Hospitais da
Universidade de Coimbra
Praceta Mota Pinto, Coimbra
E-mail: catambrosio1@netcabo.pt

Referências

1. Szuba A, Rockson S. Lymphedema: classification, diagnosis and therapy. *Vasc Med* 1998;3:145-156
2. Athreya BH, Ostrov BE, Eichenfield AH, Goldsmith DP. Lymphedema associated with juvenile rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1989;16:1338-1340
3. Kalliomaki JL, Vastamaki M. Chronic diffuse edema of the rheumatoid hand: a sign of local lymphatic involvement. *Ann Rheum Dis* 1968;27:167-169
4. Bardare M, Falcini F, Hertzberger-Ten Cate R et al. Idiopathic limb edema in children with chronic arthritis: a multicenter report of 12 cases. *J Rheumatol* 1997;24:384-388
5. Schmit P, Prieur AM, Brunelle F. Juvenile rheumatoid arthritis and lymphedema: lymphangiographic aspects. *Pediatr Radiol* 1999;29:364-366
6. Bamji A. Limb lymphoedema in rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 1991; 50:407
7. Kiely PDW, Joseph AEA, Mortimer PS, Bourke BE. Upper limb lymphedema associated with polyarthritis of rheumatoid type. *J. Rheumatol* 1994;21:1043-1045
8. Sant SM, Tormey VJ, Freyne P, Casey EB. Lymphatic obstruction in rheumatoid arthritis. *Clin Rheumatol* 1995;14:445-450
9. Almodôvar R, Zarco P, Quirós J, Mazzucchelli R. Infliximab treatment efficacy in Lymphoedema associated with ankylosing spondylitis. *Rheumatology* 2004; 43:1456-1458
10. Ostrov BE. Beneficial effect of etanercept on rheumatoid lymphedema. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 240-241
11. Doffoëlhantz V et al. Lymphoedema: a rare complication of inflammatory rheumatism. Successful treatment with etanercept. *Eur J Dermatol* 2007;17:337-338