

OSSIFICAÇÃO AURICULAR BILATERAL SECUNDÁRIA A SÍNDROME DE SHEEHAN

Teresa M. Pereira¹, C. Vilarinho¹, A. Sousa Basto¹, A. Machado², C. Ferreira², M. Pereira³
Serviços de ¹Dermatologia, ²Neurologia e ³Endocrinologia, Hospital de São Marcos, Braga

RESUMO - A ossificação auricular é uma causa extremamente rara, daquilo que se designa comumente como orelhas petrificadas, situação em que a aurícula, na totalidade ou em parte, adquire uma estrutura dura e se move como uma unidade rígida. Esta entidade tem sido associada com algumas doenças sistémicas, nomeadamente endocrinopatias e com diferentes estímulos exógenos. A etiopatogenia exacta permanece desconhecida. Descreve-se um caso clínico de ossificação auricular bilateral em doente de 56 anos, demonstrado radiologicamente e histologicamente, associado com a síndrome de Sheehan. Após uma pesquisa completa negativa no Medline, acredita-se que se trata do primeiro caso de ossificação auricular associada com a síndrome de Sheehan.

PALAVRAS-CHAVE - Ossificação auricular; Calcificação auricular; Orelhas petrificadas; Síndrome de Sheehan; Hipopituitarismo.

BILATERAL AURICULAR OSSIFICATION SECONDARY TO SHEEHAN'S SYNDROME

ABSTRACT - Auricular ossification is an unusual cause of the so-called petrified external ear, in which the auricle, in part or totally, becomes stone-hard and moves as a rigid unit. A variety of exogenous environmental exposures and systemic diseases such as endocrinopathies have been associated with this entity. The exact aetiology remains unknown. We describe the a case of bilateral auricular ossification in a 56 year-old female, detected on both radiological and histological examination, associated with Sheehan syndrome. However, after a full negative Medline screen, we believe that this is the first case of auricular ossification secondary to Sheehan's syndrome.

KEY-WORDS - Auricular ossification; Auricular calcification; Petrified ears; Sheehan's syndrome; Hypopituitarism.

Correspondência:

Dr.ª Teresa Marques Pereira
Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de São Marcos
Apartado 2242
4701-965 Braga
E-mail: dermato@hsmbraga.min-saude.pt; teresa-per@netcabo.pt

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

Petrificação da aurícula, resultando numa orelha rígida, é um acontecimento raro. A etiologia mais frequente é a calcificação ectópica¹. A ossificação auricular verdadeira, na qual as estruturas normais da orelha são substituídas por osso, é extremamente rara, com apenas 14 casos histologicamente confirmados na literatura²⁻¹³. Algumas das causas mais frequentes são os traumatismos locais⁵ e o congelamento ou geladura^{3,4,8,14}. Entre as doenças sistémicas, as mais frequentemente envolvidas são a gota e a insuficiência da supra-renal^{10,12,15,16}. Causas mais raras incluem algumas endocrinopatias^{5,16,17} como acromegalia, diabetes mellitus, hipertiroidismo, hipoparatiroidismo e outras doenças sistémicas como esclerodermia, poliarterite nodosa, sarcoidose e ocronose¹⁴. Em 30% dos casos não se encontra uma causa subjacente^{12,14,17}. A etiopatogenia permanece por esclarecer.

CASO CLÍNICO

Foi observada uma doente de sexo feminino, de 56 anos de idade, doméstica e residente em Barcelos, internada no Serviço de Neurologia por encefalopatia. Tratava-se de uma doente com antecedentes de osteoartrose da coluna, anemia crónica, dislipidemia e depressão. Tinha um quadro de febre, cefaleias e alterações do comportamento, instalado nos últimos 2 dias. Ao exame objectivo estava febril, sonolenta, confusa, com rigidez cervical (em todas as direcções). A punção lombar não foi possível, pelo que foi empiricamente medicada com antibiótico e antivírico em doses meníngeas, sem qualquer resultado. No decurso do estudo da situação clínica da doente, realizou Ressonância Magnética Nuclear (RMN) cerebral que foi normal e Tomografia Axial Computorizada (TAC) cervical, torácica e abdominal, que revelou múltiplas adenopatias nas diferentes cadeias ganglionares cervicais, axilares, hilares, mediastino e retroperitoneais, de dimensões inferiores a 2 cm. Foi efectuada exérese de um gânglio cervical para estudo anatomopatológico e para cultura, por suspeita de linfoma ou tuberculose ganglionar. Como se observava agravamento do estado clínico e enquanto aguardava os resultados dos exames pedidos, iniciou tuberculostáticos. Na sequência de reacção alérgica, este tratamento foi suspenso.

A avaliação analítica efectuada mostrava ligeira anemia, normocrómica e normocítica (hemograma - 9,1g/dl, normal 11,7-15,7), aumento dos marcadores da inflamação (VS - 124 mm/h; PCR - 161,5 mg/L,

normal <5) e testes de função hepática normais. Tinha ligeira insuficiência renal (ureia - 66 mg/dl, normal 17-46 e creatinina - 2,2 mg/dl, normal 0,5-0,9) e o sedimento urinário revelava leucocitúria (25 leucócitos por campo). Os marcadores tumorais (CEA, Alfa-fetoproteína, CA125, CA19,9, Ca15.3 e beta2microglobulina) foram negativos bem como a serologia da hepatite B, C, HIV 1 e 2. Os anticorpos nucleares eram reactivos 1/80, com padrão homogéneo difuso. Os valores séricos do cálcio e do fósforo estavam dentro da normalidade (cálcio total - 8,7 mg/dl, normal 8,4-9,7 e fósforo - 4,43 mg/dl, normal 2,7-4,5). Como tinha leucocitúria no sedimento urinário, achado inicialmente não valorizado, foi alterado o esquema antibiótico em curso de acordo com o antibiograma do cultural de urina, com boa resposta clínica, mas mantendo-se a apatia e a lentificação psicomotora.

Entretanto, foi notado que a doente tinha ambos os pavilhões auriculares rígidos. Os pavilhões auriculares tinham morfologia normal mas a sua consistência era dura, petrificada e a sua mobilização era apenas possível em bloco (Fig. 1). Tinha ainda hipotensão



Fig. 1 - Morfologia normal do pavilhão auricular. A palpação revelava, contudo, uma estrutura rígida e imóvel, excepto o lóbulo.

ortostática acentuada e observava-se a ausência de pêlo púbico e axilar. Quando questionada, referiu que o endurecimento auricular tinha evolução de cerca de 14 anos, tendo iniciado por altura do falecimento de um filho (por acidente), mostrando sempre contrariedade quando se abordava o assunto da rigidez auricular. Questionados os familiares, foi referido que após o falecimento de um dos filhos, 14 anos antes, a doente tinha iniciado um quadro de apatia progressiva, astenia, falta de forças, interpretado pelos familiares e pelo médico assistente como luto prolongado/depressão. Gradualmente, tornou-se mais sonolenta, sem qualquer capacidade de iniciativa, nomeadamente verbal ou motora, com lentidão da fala e dos gestos. Nos últimos meses passava o tempo deitada e finalmente, deixou de se alimentar. Progressivamente desenvolveu um quadro de anemia, de origem provavelmente carencial. Na sequência destes achados, foi efectuada telerradiografia dos pavilhões auriculares que revelou opacidades consistentes com estrutura óssea nas aurículas (Fig. 2). A biopsia confirmou a presença de focos de ossificação, com deposição de osso trabecular (Fig. 3). O estudo endocrinológico completo revelou valores compatíveis com pan-hipopituitarismo. Assim, verificaram-se valores dentro da normalidade da paratormona (PTH - 61,90 pg/ml, normal 8-74) e da tireoglobulina (7,62ng/ml, normal 0,73-84), valores baixos da calcitonina (<5,00 pg/ml) e níveis indetectáveis do cortisol sérico aos 0, 30 e 60 minutos (< 0,20 µg/dl, normal 4,3-22,4), elevação da TSH sérica (10,400 µUI/ml, normal 0,4-4,0), com



Fig. 2 - A telerradiografia com opacidades simétricas em ambos os pavilhões auriculares consistentes com ossificação.

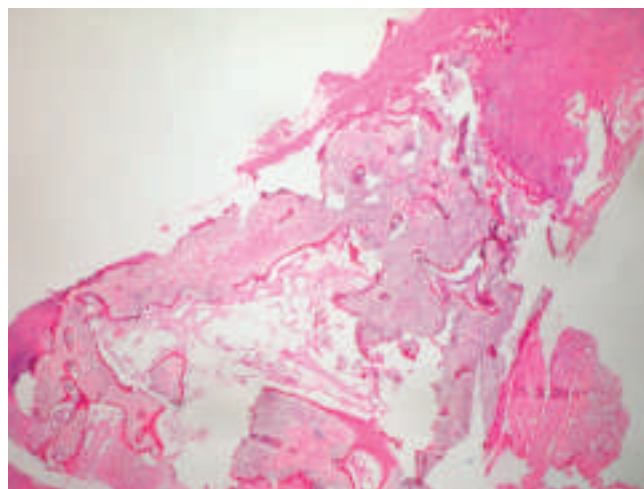


Fig. 3 - A biopsia da aurícula revela deposição de osso trabecular (H&E, 40x).

triiodotironina (T3) e T4 normais (T3- 0,88 ng/mL, normal 0,72-1,70 e T4 livre 0,78 ng/dL, normal 0,8-1,9). Os anticorpos antitiroideos, nomeadamente anti tireoglobulina (194,00 U/mL, normal <40) e anti-TPO (502,0 UI/mL, normal <35) estavam elevados. As hormonas sexuais apresentavam valores séricos diminuídos, nomeadamente a 4-androstenidiona <0,30 ng/mL (0,3-3,3), a FSH - 16,7 µUI/ml (normal na menopausa - 21,5-131), a LH - 7,79 µUI/ml (normal na menopausa - 13,1-86,5), a testosterona <20,0 (normal na menopausa 49-113) e o estradiol - 19,30 pmol/L (normal na menopausa 19,7-141). A prova de Snythen® revelou persistentemente valores baixos da ACTH (<5,0 pg/ml, normal >46). A RMN mostrou hipófise de reduzida espessura. A conjugação destes dados laboratoriais compatíveis com pan-hipopituitarismo, incluindo hipotireoidismo central, hipoadrenalismo e hipogonadismo secundário, com a história clínica nomeadamente, início do quadro 14 anos antes, data do último parto da doente (que ocorreu poucos meses antes do falecimento do seu filho mais velho), levou ao diagnóstico de ossificação auricular bilateral secundária a síndrome de Sheehan (insuficiência hipofisária como complicação pós-parto 14 anos antes).

A doente iniciou tratamento com hidrocortisona (20 + 10 mg/d) e levotiroxina (0,1 mg/d), com rápida recuperação do estado anímico. À data da alta, deambulava pela enfermaria, conversava com os outros doentes, tendo adquirido uma normal desenvoltura dos movimentos. Não se observou, contudo, qualquer melhoria da ossificação auricular.

Caso Clínico

COMENTÁRIOS

Desde a sua primeira descrição em 1886 por *Bordobek*, apenas cerca de 160 casos de petrificação das orelhas foram publicados na literatura¹⁸. A ossificação cutânea classifica-se como primária, quando surge de novo ou secundária, se ocorre em lesão pré-existente. São causas raras de ossificação ectópica primária a osteomatose congénita tipo placa, a osteodistrofia hereitária de Albright, a fibrodisplasia ossificante progressiva e a heteroplasia óssea¹³. A ossificação secundária, como aquela que segue acontecimentos traumáticos, inflamatórios ou neoplásicos, não é rara e pode encontrar-se em uma série de lesões incluindo cicatrizes de acne, pilomatrixoma, nevos melanocíticos benignos ou seringoma condróide. As doenças do colagénio vascular como morfeia, esclerodermia ou dermatomiosite na criança podem apresentar áreas cutâneas de calcificação ou mesmo ossificação ectópica.

A orelha petrificada, entidade clínica rara em que as orelhas se tornam rígidas, resulta geralmente de calcificação ectópica e raramente, de ossificação. Caracteriza-se pelo desenvolvimento de um endurecimento “tipo pedra” da cartilagem auricular de uma ou de ambas as orelhas¹⁹. A ossificação ectópica representa uma causa rara de orelha petrificada e ocorre por deposição de cálcio e fósforo numa matriz proteinácea de cristais hidroxiapatite e, por definição, isto ocorre em tecidos moles, que normalmente não ossificam⁶. Radiograficamente, observa-se a mesma opacidade do osso e histologicamente, encontra-se osso lamelar semelhante ao osso de outras partes do corpo¹⁷. A calcificação pode ser metabólica/metastática em doentes com cálcio e fósforo elevados, ou distrófica quando se segue a lesão ou inflamação da cartilagem¹⁹.

A apresentação clínica da orelha petrificada pode variar. Geralmente o doente recorda um endurecimento gradual, como observamos com esta doente³. Embora muitos doentes neguem qualquer tipo de sintomatologia, alguns podem referir desconforto com a pressão³. É mais frequente o envolvimento bilateral que unilateral³. Ao exame objectivo observa-se orelhas de morfologia normal, com inflexibilidade da porção cartilaginosa da orelha durante a manipulação, excepto o lóbulo^{3,19}. Pode associar-se a dor e raramente ulceração¹⁹.

A hipotermia grave tem sido referida como a causa mais frequente de calcificação e/ou ossificação auricular⁸. Outros casos, ainda, têm sido relacionados com a exposição repetida a temperaturas frias mas sem congelamento franco⁴. Tem sido proposto que o

arrefecimento rápido pode produzir trombose com oclusão vascular, resultando em isquemia e assim induzindo a proliferação de osso lamelar³. O traumatismo repetido ou manipulação tem sido suspeito de produzir igualmente ossificação auricular⁵. O suprimento sanguíneo da cartilagem das aurículas vem dos vasos dérmicos e provavelmente a lesão actínica, a exposição frio e o traumatismo mecânico induzem alterações tróficas secundárias com lesão da cartilagem, resultando em calcificação distrófica⁴. A doença de Addison foi associada com ossificação auricular em 2 dos 14 casos que se encontram na revisão da literatura^{5,7}. No entanto, mecanismo pelo qual o hipoadrenalismo primário ou secundário conduz a este fenómeno está ainda por esclarecer^{5,7}. Foi proposto que níveis baixos de cortisona, estabelecidos nas fases crónicas da doença, podem causar uma hipercalcemia mantida ou transitória, com depósito de cálcio em tecidos fisicamente e quimicamente predispostos, como por exemplo tecidos com vascularização periférica deficiente e conseqüente susceptibilidade acrescida a agressões externas tipo traumatismo ou frio²⁰. Pode ter sido este mecanismo subjacente na nossa doente. Outras causas sugeridas são o traumatismo mecânico^{10,11,21}, a radioterapia¹¹, as picadas de insecto^{11,21}, várias doenças inflamatórias incluindo a condrite^{11,21}, a pericondrite¹⁰⁻¹² e a sífilis^{10,11,21}. As endocrinopatias como o hipopituitarismo^{6,16}, diabetes *mellitus*^{16,21,22}, acromegalia^{12,21} e hipotiroidismo¹⁶. Foi descrito um caso de calcificação auricular que resultou de acupunctura prévia²³. Outros casos como hipertensão, alcaptonúria, condromalácia sistémica e hipersensibilidade familiar ao frio têm sido associados com calcificação auricular mas não com ossificação³. A calcificação ectópica e a ossificação são clinicamente idênticas, sendo necessário o exame histológico para diferenciação³.

No caso clínico apresentado, o início da sintomatologia no período pós-parto (quadro interpretado como depressivo pela coincidência próxima da data do último parto com a data do falecimento de um filho), o pan-hipopituitarismo e a dimensão reduzida da hipófise na RMN, a conjugação de todos estes dados é sugestiva da ocorrência de uma síndrome de Sheehan. A síndrome de Sheehan é uma complicação que ocorre no período pós-parto, mais frequentemente causada por um enfarte, mais raramente por hemorragia. Durante a gravidez, a glândula pituitária sofre um alargamento fisiológico, pelo que se torna mais vulnerável a isquemia. Neste contexto, a hipotensão sistémica, que pode sobrevir no período pós-parto, pode complicar com destruição da glândula pituitária.

O sinal clínico mais frequente é a dificuldade em amamentar, mas muitos outros sintomas de hipopituitarismo podem sobrevir após muitos meses ou anos. Frequentemente, o diagnóstico é efectuado apenas muitos anos após o acontecimento dramático primário, como verificamos neste caso, em que a sintomatologia se foi arrastando ao longo de muitos anos. Trata-se de uma causa de hipopituitarismo, cada vez mais rara nos dias de hoje com a melhoria dos cuidados de assistência aos partos. No nosso melhor conhecimento, o caso apresentado é o primeiro caso clínico secundário a síndrome de Sheehan, diagnosticado num contexto de encefalopatia, provavelmente precipitada por uma intercorrência infecciosa urinária.

BIBLIOGRAFIA

1. Stites PC, Boyd AS, Zic J: Auricular ossificans (ectopic ossification of the auricle). *J Am Acad Dermatol* 49: 142-4 (2003).
2. High WA, Larson MJ, Hoang MP: Idiopathic bilateral auricular ossificans: a case report and review of the literature. *Arch Pat Lab Med* 128: 1432-4 (2004).
3. Lauten Stites PC, Boyd AS, Zic J: Auricular ossificans (ectopic ossification of the auricle). *J Am Acad Dermatol* 49: 142-4 (2003).
4. Lautenschlager S, Itin PH, Ruffli T: The petrified ear. *Dermatology* 189: 435-6 (1994).
5. Cohen AM, Talmi YP, Floru S. et al.: X-ray microanalysis of ossified auricles in Addison's disease. *Calcif Tissue Int* 48: 88-92 (1991).
6. Lari AA, al-Rabah N, Dashti H: Acrobatic ears: a cause of petrified auricles. *Br J Plast Surg* 42: 719-21 (1989).
7. Cohen AM, Talmi YP, Floru S, Bar Ziv J, Zohar Y, Djaldetti M: Ossification of the auricle in Addison's disease. *J Laryngol Otol* 103: 885-6 (1989).
8. DiBartolomeo JR: The petrified auricle: comments on ossification, calcification and exostoses of the external ear. *Laryngoscope* 95: 566-76 (1985).
9. Lister G: Ossification in the elastic cartilage of the ear. *Br J Surg* 56: 399-400 (1969).
10. Gordon EJ: Diffuse inflammation of cartilage. *J Bone Joint Surg* 30: 944-56 (1964).
11. Scherrer F: Calcification and ossification of the external ears. *Ann Otol* 41: 867-85 (1932).
12. Knapp H: Ossification of the auricle in consequence of perichondritis seropurulenta. *Arch Otol* 19: 45-50 (1890).
13. Yeatman JM, Varigos GA: Auricular ossification. *Australas J Dermatol* 39: 268-70 (1998).
14. Gordon DL: Calcification of the auricular cartilage. *Arch Int Med* 113: 23-7 (1964).
15. Huelgas R, Fernandez GO, Calve CL, Garcia JMP: Calcification de los cartílagos auriculares en dos pacientes com enfermedad de Addison. *Rev Clin Esp* 182: 118 (1988).
16. Barkan A, Glantz I: Calcification of auricular cartilages in patients with hypopituitarism. *J Clin Endocrinol Metabol* 55: 354-7 (1982).
17. Kewlarmani L: Ectopic ossification. *Am J Phys Med* 56: 99-121 (1977).
18. Keane FM, Muller B, Murphy GM: Petrified ears. *Clin Exp Dermatol* 22: 242-3 (1997).
19. Clarke JT, Clarke LE, Meller JJ: Petrified ears: Calcification of the auricular cartilage. *J Am Acad Dermatol* 51(5): 799-800 (2004).
20. Catala CJ, Martinez HE, Cervellera GC, Diaz CB et al.: Calcification of auricular cartilage in a patient with adrenal insufficiency: presentation of a case and review of the literature. *Ann Med Intern* 11: 496-8 (1994).
21. Batson J: Calcification of the ear cartilage associated with the hypercalcemia of sarcoidosis. *N Engl J Med* 265: 876-7 (1961).
22. Randall RE Jr, Spong FW: Calcification of the auricular cartilage in a patient with hypopituitarism. *N Engl J Med* 269: 1135-7 (1963).
23. Polawska K, Shorek A, Stromkoski J: Calcification of the auricular cartilages - case report. *Otorinolaringol Pol* 58: 619-21 (2004).