

# Eritromelalgia primária - Relato de caso \*

## Primary erythromelalgia - Case report

Lígia Guedes Morais de Albuquerque <sup>1</sup>

Valter Kozmhinsky <sup>3</sup>

Amanda Guedes de Moraes <sup>5</sup>

Emmanuel Rodrigues de França <sup>2</sup>

Marina Coutinho Domingues Querino <sup>4</sup>

**Resumo:** Eritromelalgia é uma síndrome clínica rara, caracterizada por calor, rubor e dor intermitente nas extremidades, sendo frequente o acometimento bilateral das extremidades inferiores. O resfriamento local provoca alívio dos sintomas, enquanto aquecimento, exercícios físicos e uso de luvas e meias intensificam o desconforto. A desordem pode ser primária ou idiopática, ou secundária a distúrbios hematológicos e doenças vasculares inflamatórias e degenerativas. Relata-se o caso de um jovem de dezoito anos, com início precoce aos dois anos de idade dos sintomas de eritema, calor e dor, seguidos de descamação nas mãos e pés, em surtos, com intervalos longos de 4 a 5 anos entre as crises.

**Palavras-chave:** Dor; Eritema; Eritromelalgia; Temperatura alta

**Abstract:** Erythromelalgia is a rare clinical syndrome characterized by heat, redness and intermittent pain in the extremities, being most frequent the bilateral development in the lower extremities. Local cooling brings relief to symptoms, while heating, physical exercises and use of stockings/socks intensify the discomfort. This condition can be primary or idiopathic or secondary to haematological disorders and vascular inflammatory and degenerative diseases. It is reported the case of an eighteen-year-old male who presented, at the early age of two, development of the symptoms of erythema, heat and pain followed by desquamation of hands and feet, in outbreaks, with intervals 4 to 5 years long between the crises.

**Keywords:** Erythema; Erythromelalgia; Hot temperature; Pain

## INTRODUÇÃO

Eritromelalgia, uma desordem rara, descrita inicialmente por Mitchell em 1878,<sup>1</sup> é caracterizada pela tríade de hipertermia paroxística de extremidades com eritema, dor em queimação intensa e aumento da temperatura cutânea.<sup>2</sup> Manifesta-se, primariamente, nos pés e mãos, mas também pode acometer as orelhas, em casos mais raros.<sup>1</sup> A exposição ao calor, exercícios físicos, a ação da gravidade e o uso de meias e luvas podem atuar como fatores desencadeantes dos sintomas ou intensificar o des-

conforto, enquanto o frio provoca o seu alívio.<sup>3,5</sup> Assume tipicamente um curso crônico, e está associada à diminuição da qualidade de vida e morbidade considerável. Diferencia-se do eritema palmo-plantar de Lane ou síndrome das palmas vermelhas-displasia congênita, familiar e hereditária, caracterizada por um enrubescimento persistente e simétrico, sem manifestações subjetivas - pelo caráter intermitente dos sintomas.<sup>6</sup> A eritromelalgia pode ser classificada como primária ou secundária, depen-

Recebido em 23.09.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 04.04.10.

\* Trabalho realizado no Hospital Universitário Oswaldo Cruz - Universidade de Pernambuco (HUOC - UPE) - Recife (PE), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

<sup>1</sup> Dermatologista da Clínica Dermatológica Prof. Emmanuel França - Recife (PE), Brasil.

<sup>2</sup> Doutorado em dermatologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) - Professor adjunto de dermatologia do Hospital Universitário Oswaldo Cruz - Universidade de Pernambuco (HUOC - UPE) - Recife (PE), Brasil.

<sup>3</sup> Mestrado em Medicina Tropical pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE) - Professor de dermatologia do Hospital Universitário Oswaldo Cruz - Universidade de Pernambuco (HUOC - UPE) - Chefe do serviço de dermatologia do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP) - Recife (PE), Brasil.

<sup>4</sup> Dermatologista da Clínica Dermatológica Prof. Emmanuel França. Preceptora do serviço de dermatologia do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP), Recife-PE.

<sup>5</sup> Clínica médica - Médica residente em infectologia na East Tennessee State University - USA.

dendo da ausência ou presença, respectivamente, de doenças associadas que podem preceder, coincidir com o início da doença ou surgir durante sua evolução.<sup>1</sup> A forma primária pode ser classificada em: familiar (herança autossômica dominante) ou esporádica, e em início juvenil (antes dos 20 anos, frequentemente antes dos 10 anos) ou adulto. Eritromelalgia familiar de início juvenil está associada a mutações no gene *SCN9A* que codifica um canal de sódio voltagem-dependente, e é mais frequente no sexo masculino.<sup>1,5</sup> Eritromelalgia secundária pode estar associada a várias desordens, tais como: trombocitopenia, policitemia, distúrbios mieloproliferativos, hipertensão arterial, vasculite, lúpus eritematoso sistêmico, esclerodermia, artrite reumatoide, doença de Raynaud, HIV, gota.<sup>1,2,4,5,7-8</sup> Tem um início mais tardio, a partir da terceira década, sem predileção por sexo. A incidência da eritromelalgia foi estimada em uma população da Noruega, em 0,25 a 0,33 por 100.000 habitantes por ano.<sup>5</sup> Já em Olmsted, Minnesota, essa incidência foi maior, de 1,3 por 100.000 habitantes por ano, sendo 1,1 e 0,2 por 100.000 habitantes por ano, as incidências das formas primária e secundária, respectivamente.<sup>7</sup>

A etiopatogenia da eritromelalgia não é conhecida, mas admite-se a existência de anormalidades vasculares primárias ou secundárias que resultam em edema endotelial, com aumento da temperatura e fluxo sanguíneo, hipóxia, agregação e ativação das plaquetas, com liberação de prostaglandinas que produzem eritema e dor.<sup>3,5</sup> Foi observada também a presença de uma neuropatia de pequenas fibras.<sup>9</sup> Seu tratamento inclui drogas que agem na neuropatia, como gabapentina, antidepressivos tricíclicos e inibidores seletivos de recaptção da serotonina, e na vasculopatia, como ácido acetilsalicílico, betabloqueadores e antagonistas de canal de cálcio.<sup>5</sup> Contudo, as respostas são bem variáveis e a remissão completa dos sintomas é raramente observada.<sup>1</sup>

## RELATO DO CASO

Adolescente do sexo masculino, 18 anos, branco, solteiro, estudante, natural e procedente de Recife-PE. Procurou o ambulatório de dermatologia, com queixas de episódios de vermelhidão, calor e dor nas mãos e pés, seguidos de descamação, com duração de 15 dias. Os sintomas iniciaram-se aos 2 anos de idade, com intervalo entre as crises de 4 a 5 anos, quando o paciente permanecia assintomático. Os sintomas pioravam com a exposição ao calor e aliviavam com resfriamento local. Em duas ocasiões, ele relacionou o surgimento das crises após permanecer muito tempo em ortostatismo numa fila, e após uma partida de futebol. Ele negava sintomas sistêmicos e não apresentava outras

comorbidades, assim como antecedentes familiares.

Ao exame físico, o paciente encontrava-se em bom estado geral, apenas com um eritema e calor em palmas e plantas (Figuras 1, 2 e 3), sendo solicitados exames laboratoriais e orientadas medidas comportamentais. Após oito dias, ele retornou com descamação pronunciada nas superfícies plantares e palmares, com eritema na pele subjacente (Figuras 4 e 5), que regrediu após sete dias. O hemograma e o ácido úrico foram normais. A sorologia para HIV, o FAN e o FR não foram reagentes. Após 15 dias, o paciente apresentou nova crise, desta vez, com eritema menos pronunciado, e resolução dos sintomas em uma semana.

## DISCUSSÃO

O diagnóstico da eritromelalgia é eminentemente clínico. A doença caracteriza-se pela tríade de hipertermia paroxística das extremidades com eritema, dor em queimação e aumento da temperatura cutânea.<sup>2</sup> No presente caso, foi relatada uma melhora dos sintomas com resfriamento local e piora com a exposição ao calor, fatos que corroboram o diagnóstico da doença. Por conta da ausência de comorbidades, nosso paciente foi classificado como portador da forma primária da doença, que se caracteriza por início precoce dos sintomas, neste caso aos dois anos de idade, e maior prevalência no sexo masculino.

Na eritromelalgia, o acometimento palmo-plantar é o mais comum.<sup>5</sup> Em um estudo retrospectivo, Davis *et al.* descreveram a localização da eritromelalgia em 168 pacientes, sendo que os pés foram acometidos em 148 pacientes (88,1%). Em 42 pacientes (25,6%), as mãos foram afetadas, enquanto que em apenas um paciente as orelhas foram acometidas.<sup>10</sup>

Em alguns pacientes, a eritromelalgia é reversível e remissões podem durar meses a anos



FIGURA 1: Eritema difuso em planta dos pés



FIGURA 2: Eritema difuso em planta e dorso dos pés



FIGURA 4: Descamação em palmas das mãos após oito dias da crise



FIGURA 3: Eritema em palma das mãos



FIGURA 5: Descamação pronunciada em planta dos pés após oito dias da crise

ou serem completas. Isto ratifica as observações de Kalgaard *et al.* que sugerem que a eritromelalgia não é uma doença isolada e sim um padrão da resposta da microvasculatura cutânea.<sup>8</sup> Em um estudo prospectivo, Davis *et al.* observaram que a eritromelalgia é associada a uma neuropatia de pequenas fibras e vasculopatia primárias, caracterizada por aumento intermitente do fluxo sanguíneo, hipóxia, e possivelmente shunts, com aumento do metabolismo celular local.<sup>9,11</sup> Graças à hipótese dos shunts, substâncias que alteram a distribuição do fluxo sanguíneo cutâneo podem melhorar a oxigenação cutânea e induzir alívio dos sintomas. A aspirina, por inibir a agregação plaquetária,

pode aliviar rapidamente os sintomas secundários à discrasia sanguínea. Mork *et al.*, em um estudo prospectivo duplo-cego placebo controlado com 21 pacientes, observaram que o análogo da PGE1 oral, misoprostol, administrado na dose de 0,4 a 0,8 mg/dia por 6 semanas, determinou uma redução significativa dos sintomas de dor e eritema locais, que não persistiu após três meses da descontinuação do tratamento.<sup>3</sup>

Atualmente, como as respostas aos tratamentos disponíveis são bem variáveis, foi optado por um tratamento conservador no nosso paciente, o qual apresentava longos períodos de intercrise, de 5 anos, e duração limitada dos sintomas, de duas semanas. □

## REFERÊNCIAS

1. Badeloe S, Henquet CJ, Nieuwhof CMG, Frank J. Secondary erythromelalgia involving the ears probably preceding lupus erythematosus. *Int J Dermatol*. 2007;46(Suppl 3):6-8.
2. Sampaio SAP, Rivitti EA. *Dermatologia*. 3. ed. São Paulo: Artes Médicas; 2007. p.838.
3. Mørk C, Salerud EG, Asker CL, Kvernebo K. The Prostaglandin E1 Analog Misoprostol Reduces Symptoms and Microvascular Arteriovenous Shunting in Erythromelalgia - A Double-Blind, Crossover, Placebo-Compared Study. *J Invest Dermatol*. 2004;122:587-93.
4. Cohen JS. Erythromelalgia: new theories and new therapies. *J Am Acad Dermatol*. 2000;43:841-7.
5. Dhadly M, Dean SM, Eberhardt RT. Cutaneous Changes in Peripheral Vascular Arterial Disease. In: Fitzpatrick's. *Dermatology in General Medicine*, Seventh edition. New York: McGraw-Hill; 2008. p.1677-1679.
6. Oliveira NV. Eritema palmo-plantar hereditário de Lane. *An Bras Dermatol*. 1967;42:21-6.
7. Reed KB, Davis MD. Incidence of erythromelalgia: a population-based study in Olmsted Country, Minnesota. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008;23:13-5.
8. Kalgaard OM, Seem E, Kvernebo K. Erythromelalgia: a clinical study of 87 cases. *J Intern Med*. 1997;242:191-7.
9. Davis MD, Snadroni P, Rooke TW, Low PA. Erythromelalgia: vasculopathy, neuropathy, or both? A prospective study of vascular and neurophysiologic studies in erythromelalgia. *Arch Dermatol*. 2003;139:1337-43.
10. Davis MD, O'Fallon WM, Rogers RS 3rd, Rooke TW. Natural history of erythromelalgia: presentation and outcome in 168 patients. *Arch Dermatol*. 2000;136:330-6.
11. Mork C, Asker CL, Salerud EG, Kvernebo K. Microvascular Arteriovenous Shunting is a Probable Pathogenetic Mechanism in Erythromelalgia. *J Invest Dermatol*. 2000;114:643-6.

---

*ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:*

*Lígia Guedes Morais de Albuquerque*  
*Rua Costa Gomes, 150, apto 602, Madalena,*  
*50710-510 Recife-PE, Brasil*  
*Tel/Fax: 81 3341 9057 81 9226 4517*  
*E-mail: lgmorais@yahoo.com.br*

Como citar este artigo/How to cite this article: Albuquerque LGM, França ER, Kozmhinsky V, Querino MC, Morais AG. Eritromelalgia primária - Relato de caso. *An Bras Dermatol*. 2011;86(1):131-4.