

Caso para diagnóstico

Case for diagnosis

Carolina Tomiyoshi¹
 Elisa Milani Oba Vencato³
 José Fillus Neto⁵

Adma Silva de Lima Wojcik²
 Guilherme Ribas Taques⁴
 Fabiane Andrade Mulinari Brenner⁶

HISTÓRIA DA DOENÇA

Paciente feminina, 13 anos, há dois anos com lesões em perna direita, com posterior acometimento de membros superiores, inferiores e abdome. Negava sinais ou sintomas sistêmicos. História progressiva de prurigo.

Ao exame dermatológico, apresentava placas delimitadas amelo-acastanhadas, escleróticas, com depressão central e halo violáceo em membros inferiores e região inferior de abdome; lesões eritematosas lineares em abdome superior, livedo reticular em membros inferiores e fenômeno de Raynaud em mãos (Figura 1, 2 e 3).

Exames laboratoriais estavam dentro da normalidade. FAN apresentava titulação de 1:80, com padrão nuclear pontilhado fino. Biópsias das lesões eritematosas e amareladas demonstram pele, com espessamento de fibras colágenas, enclausurando anexos, raros linfócitos perivasculares, espessamento de fibras conjuntivas na derme profunda e infiltrado linfocitário perivascular moderado (Figura 4). À coloração de Hart, foram observadas fibras elásticas muito espessadas, distribuídas em toda a derme (Figura 5). Foi iniciada corticoterapia sistêmica, vitamina E e hidratação, com estabilização das lesões.



FIGURA 1: Placa esclerótica amarelada em perna direita



FIGURA 2: Placa esclerótica amarelada em porção lateral de abdome



FIGURA 3: Placas eritematosas com distribuição linear localizada em abdome superior

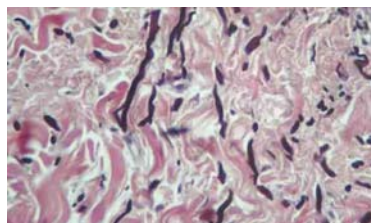


FIGURA 5: Pele com fibra elástica delicada, distribuída homogeneamente pela derme. (Método de Hart, 150x)

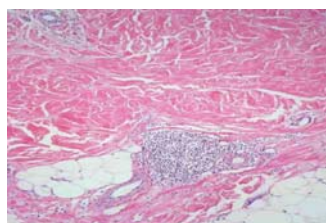


FIGURA 4: Fibras conjuntivas espessadas e infiltrado perivascular (H&E, 100x)

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 27.11.2009.

* Trabalho realizado na Universidade Federal do Paraná - Curitiba (PR), Brasil.

Suporte Financeiro: Nenhum / *Conflict of interest*: None

Conflito de Interesses: Nenhum / *Financial funding*: None

¹ Acadêmica do sexto ano de Medicina da Universidade Federal do Paraná (UFPR) - Curitiba (PR), Brasil.

² Médica - Residente do serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR) - Curitiba (PR), Brasil.

³ Médica - Residente do serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR) - Curitiba (PR), Brasil.

⁴ Médico - Residente do serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR) - Curitiba (PR), Brasil.

⁵ Mestre e Dermatopatologista do serviço de Anatomia Patológica da Universidade Federal do Paraná (UFPR) - Curitiba (PR), Brasil.

⁶ Mestre e Médica Dermatologista - Médica Dermatologista e Chefe do Serviço de Dermatologia do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal do Paraná (UFPR) - Curitiba (PR), Brasil.

COMENTÁRIOS

Esclerodermia localizada (EL) é uma rara doença do tecido conjuntivo, de provável etiologia autoimune, caracterizada por espessamento cutâneo, resultante de aumento na síntese de colágeno, glicosaminoglicanos e outras substâncias produzidas pelos fibroblastos.^{1,2} Apresenta prevalência em torno de 0,4-1 casos por 105 indivíduos² e acomete^{2,3} mulheres pa cada homem.^{1,3,4} As crianças são mais propensas a desenvolver a doença.⁵ É classificada em 5 subtipos: em placas, generalizada, linear, em golpe de sabre e panesclerótica⁶. As mais frequentes são: morfeia em placas e esclerodermia linear,^{1,3,5} sendo a primeira, caracterizada por placas endurecidas de coloração acastanhada ou marfínica, ocasionalmente, circundadas por halo eritematovioláceo^{4,6} (lilac ring), que se correlaciona com atividade da doença.⁷

Histologicamente, apresenta 3 características principais: deposição de colágeno na derme e subcutâneo, alterações vasculares e infiltrado celular inflamatório. A derme aumenta em espessura, o colágeno passa a substituir o tecido adiposo ao redor das glândulas sudoríparas e se estende até o subcutâneo. Há atrofia de anexos, ocorrendo espessamento da parede dos capilares e estreitamento do lúmen. O infiltrado inflamatório é composto de linfócitos, macrófagos e outras células plasmáticas, distribuídos ao redor dos vasos e difusamente na

derme e subcutâneo.^{6,8}

A EL deve ser diferenciada da esclerose sistêmica (ES). Nesta há fibrose cutânea e acometimento de órgãos internos, levando a doença pulmonar intersticial, hipertensão arterial pulmonar, insuficiência renal, dentre outros, originados por anormalidades estruturais e funcionais do endotélio e ativação do sistema imune. As alterações histológicas cutâneas são semelhantes, nas formas localizada e sistêmica.⁹ A transição da EL para ES é rara, com taxas entre 0,9% e 5,7%^{6,9}. Estudos recentes têm sugerido que a EL não é sempre uma doença puramente cutânea, embora a correlação com a ES continue controversa.⁹

Lesões cutâneas em estágio inicial podem apresentar edema e eritema,⁶ como em nossa paciente. A coloração amarelada não é frequentemente descrita neste tipo de lesão e pode gerar dúvida diagnóstica. Neste caso, observamos fibras elásticas extremamente espessadas distribuídas na derme. Esta alteração é encontrada em doenças do tecido elástico, como o pseudoxantoma elástico, e poderia justificar a coloração xantocrômica das placas.

O tratamento farmacológico da EL é um desafio, em geral, direcionado à supressão da inflamação e das alterações do colágeno.⁶ A vitamina E, além da ação antioxidante, parece dar estabilidade à membrana dos lisossomos, inibindo eventos envolvidos no processo autoimune.¹⁰ Metotrexato e corticosteroides são uma boa alternativa. Fototerapia isolada ou associada ao calcipotriol pode ser eficaz.^{1,6} □

RESUMO: A esclerodermia localizada (EL) ou morfeia é uma doença crônica do tecido conjuntivo, de provável etiologia autoimune, que tem como base alterações na síntese e deposição do colágeno, representadas clinicamente por lesões cutâneas escleróticas. Algumas placas podem apresentar coloração amarelada ou xantocrômica, causando confusão diagnóstica. Este artigo relata o caso de uma adolescente, com concomitância de lesões eritematosas e xantocrômicas, ambas manifestações clínicas da doença.

Palavras-chave: Doenças da pele e do tecido conjuntivo; Esclerodermia localizada; Vitamina E

ABSTRACT: Localized scleroderma or morphea is a chronic disease of the connective tissue. Its etiology may be autoimmune and the condition results from a disturbance in collagen synthesis and deposition, clinically represented by sclerotic skin lesions. Some plaques may be yellowish, which can be misleading at diagnosis. This article reports the case of an adolescent girl who concomitantly presented erythematous lesions and yellowish lesions, both of which constitute clinical manifestations of the disease.

Keywords: Skin diseases; Connective tissue disorders; Localized scleroderma; Vitamin E

REFERENCIAS:

1. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK, Puno MG, et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology*. 2006;45:614-20.
2. Ieremia G, Raica M, Cîmpean AM, Bocan V. Morphologic and histochemical changes in the skin of patients with scleroderma. *Rom J Morphol Embryol*. 2007;48: 361-7.
3. Christen-Zaeck S, Hakim MD, Afs FS, Paller AS. Pediatric morphea (localized scleroderma): review of 136 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:385-96.
4. Macedo PA, Shinjo SK, Goldenstein-Schainberg. Esclerodermia Juvenil. *Acta Reumatol Port*. 2008;33:289-97.
5. Mzano AV, Menni S, Podi A, Borghi A, Fuligni A, Fabbri P, et al. Localized scleroderma in adults and children. Clinical and laboratory investigations on 239 cases. *Eur J Dermatol*. 2003;13:171-6.
6. Zancanaro PCQ, Isaac AR, Garcia LT, Costa IMC. Esclerodermia localizada na criança: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. *An Bras Dermatol*. 2009;84:161-72.
7. Sampaio AS e Rivitti EA. *Dermatologia*. 2ª ed. São Paulo: Artes Médicas; 2001. p. 364-70.
8. Weedon D. *Skin Pathology*. 2nd ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p. 346-51.
9. Zulian F. Systemic manifestations in localized scleroderma. *Curr Rheum Rep*. 2004;6:417-24.
10. Gaby AR. Natural remedies for scleroderma. *Altern Med Rev*. 2006;11:188-95.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Carolina Tomiyoshi
Serviço de Dermatologia - SAM 4
R General Carneiro número 181 Centro
80000 000 Curitiba- Paraná - Brasil
e-mail: carol_tomiyoshi@uol.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Tomiyoshi C, Lima-Wojcik AS, Oba-Vencato EM, Taques GR, Fillus Neto J, Mulinari-Brenner FA. Caso para diagnóstico. Esclerodermia localizada xantocrômica. *An Bras Dermatol*. 2010;85(3):397-9.