

Fasciíte eosinofílica: relato de caso

Eosinophilic fasciitis: case report

Vitória Lana Massarente¹, Felipe Gustavo Carcaman Valadares¹, Guilherme de Souza Cabral Muzy²,
Karine Simone Polônio³

Resumo

Relata-se o caso de um paciente com quadro clínico exuberante de Fasciíte Eosinofílica, doença rara e de fisiopatologia e ainda pouco conhecida. As manifestações clínicas juntamente com exames laboratoriais simples foram suficientes para elaborar uma hipótese diagnóstica, confirmada posteriormente no exame anatomo-patológico. Os aspectos característicos evidenciados neste caso podem auxiliar médicos a entender um pouco mais sobre a doença e divulgar informação acerca desta rara condição clínica.

Descritores: Fasciíte, Eosinofilia

Abstract

We report the case of a patient with exuberant clinical aspects of eosinophilic fasciitis, a rare disease which pathophysiology is still little known. Clinical manifestations associated with simple laboratory tests were sufficient to establish a diagnosis later confirmed in clinical pathology analysis. The characteristic features shown on this case can help doctors to understand a little more about the disease and disseminate information about this rare clinical condition.

Keywords: Fasciitis, Eosinophilia

Introdução

A fasciíte eosinofílica (Síndrome de Shulman) é uma doença rara, de fisiopatologia pouco elucidada, descrita como desordem localizada e fibrosante da

fáscia muscular com intenso infiltrado de eosinófilos^{1,2}. Atinge igualmente ambos os sexos, com maior prevalência entre 40 e 50 anos, sem associação com raça, fatores de risco ou história familiar, até o dado momento¹. A importância deste relato se justifica pela raridade da afecção, bem como pela apresentação de quadro clínico com critérios diagnósticos bastante expressivos e típicos, atuando como meio de estudo e divulgação de mais informações acerca desta doença, reduzindo os subdiagnósticos.

Relato do caso

B.S.F.R, 31 anos, natural da Bahia e procedente de São Paulo, foi encaminhado à Clínica de Dermatologia devido a quadro de endurecimento cutâneo progressivo há 3 meses.

Ao exame dermatológico, paciente apresentava dermatose localizada nos membros superiores e inferiores, poupando mãos, pés e raízes dos membros, caracterizada por endurecimento cutâneo sem preguçamento. Pequenas depressões conferiam à pele aspecto de “peau d’orange”. Manchas violáceas de bordas e limites bem definidos com superfície brilhosa e chamativa sobre as áreas endurecidas. Negava disfagia, dispneia, fenômeno de Raynaud. Referia fraqueza não progressiva e mialgia, especialmente após esforços. Ao exame ortopédico, notava-se limitação do arco de movimento de ambos os punhos (flexão e extensão), e impossibilidade para agachar-se. Sem sinais inflamatórios articulares.

Apresentava intensa eosinofilia periférica de 1261/uL ou 12,9% (VR: 1-7%), hipergamaglobulinemia de 1,84 g/dL (VR: 0,74-1,75g/dL), CPK de 114U/L (VR: <190 U/L), VHS de 42mm (VR:2-10mm), FAN positivo de padrão pontilhado denso 1/640 e placa metafásica cromossômica reagente. Também apresentou hipotireoidismo com T4l=0,7ng/dL (VR: 0,93-1,70ng/dL) e TSH=4,37 uUI/mL (VR: 0.27-4.20 uUI/mL). Sorologias para HIV, sífilis e hepatite B foram negativas.

A histopatologia da fáscia muscular apresentou pele com epiderme conservada com junção dermo-epidérmica com esclerose e hialinização do colágeno formando septos espessados que se estendem e divi-

1. Acadêmico da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – 6º Ano do Curso de Graduação em Medicina

2. Médico Residente da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo - Clínica de Dermatologia

3. Médica Segundo Assistente da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – Clínica de Dermatologia

Trabalho realizado: Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – Clínica de Dermatologia

Endereço para correspondência: Vitória Lana Massarente. Alameda Dracenas 518 - Res 5 - Alphaville – 06539-240 – Santana do Parnaíba – SP – Brasil. E-mail: vi_lana_27@hotmail.com

dem os lóbulos adiposos da hipoderme. Observa-se também discreto infiltrado linfomononuclear com eosinófilos. A derme não apresenta alterações dos anexos cutâneos ou esclerose do colágeno. A fásia muscular apresenta-se espessada com extenso processo infiltrado linfomononuclear com esparsos eosinófilos.

Tendo em vista a apresentação clínica, achados laboratoriais e anatomopatológicos, aventou-se a hipótese de fasciíte eosinofílica e optou-se por tratamento com prednisona 60mg/dia, metotrexato 20mg/semana e ácido fólico 10mg/semana.

Discussão

Estudos sugerem que a causa da doença está associada a resposta inflamatória e autoimune que resulta em infiltrado de células nos tecidos acometidos.

Tabela
<i>Critérios maiores</i>
1. Inchaço, enrijecimento e espessamento da pele e tecido celular subcutâneo simétrico ou assimétrico, difuso (extremidades, tronco e abdome) ou localizado (extremidades)
2. Espessamento da fásia com acúmulo de linfócitos e macrófagos com ou sem infiltrado eosinofílico (determinado por biópsia profunda de pele)
<i>Critérios menores</i>
1. Eosinofilia > 0.5 × 10 ⁹ /L
2. Hipergamaglobulinemia > 1.5 g/L
3. Fraqueza muscular e/ou níveis elevados de aldolase
4. Sinal de Groove e/ou peau d'orange
5. Hipersinal na fásia em imagens de RNM
Critérios de exclusão: diagnóstico de esclerodermia sistêmica.
Diagnóstico: 2 critérios maiores ou 1 critério maior mais 2 critérios menores.



Foto 1 - Limitação do arco de movimento do punho



Foto 2 - Redução de movimento de membro superior, aspecto "peau d'orange" e áreas endurecidas



Foto 3 - Aspecto "peau d'orange" e manchas violáceas nas áreas endurecidas de membro inferior

Presume-se que a degranulação dos eosinófilos leva a desregulação da produção da matriz extracelular, levando a uma maior atividade fibroblástica e, portanto, à fibrose da fásia, com espessamento progressivo e esclerose⁽¹⁾. A eosinofilia periférica está associada

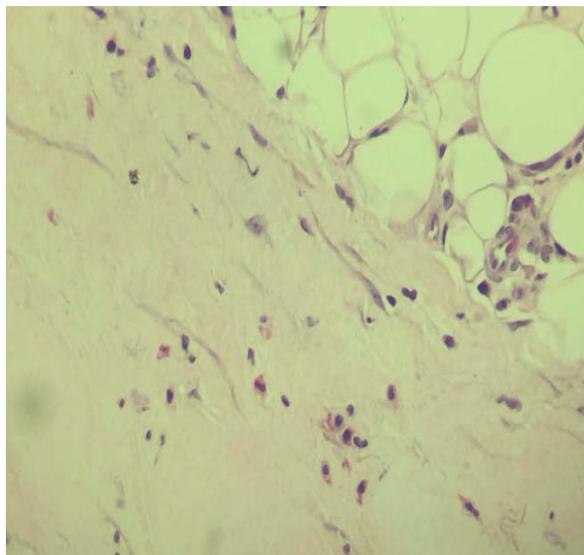


Foto 4 - Lâmina histopatológica. HE 400x. Fásia muscular apresenta-se espessada com processo infiltrado linfomononuclear com esparsos eosinófilos

durante todas as fases da doença⁽²⁾.

A maioria dos casos é idiopática, porém estudos apontam possíveis fatores que podem desencadear a resposta inflamatória: exercício extenuante, início de hemodiálise, radioterapia, doenças autoimunes, distúrbios hematológicos e doença do enxerto-versus-hospedeiro.¹ Em nosso caso, o paciente relatou que trabalhava como instalador de ar-condicionado

e que era costumeiro carregar as unidades durante o expediente.

O diagnóstico é dado pela associação clínica-anatomopatológica. Critérios diagnósticos internacionais ainda não foram aceitos universalmente², porém uma das propostas mais usadas no direcionamento do diagnóstico pode ser vista na tabela abaixo⁽¹⁾.

No nosso paciente, os principais achados laboratoriais foram eosinofilia periférica, hipergamaglobulinemia, VHS elevado e histologia compatível.

A terapia com glicocorticoides (0,5-1g/kg/dia) é a de 1ª escolha⁽²⁾. Outras opções são o uso de metotrexate ou fototerapia⁽¹⁾.

O atraso no diagnóstico chega a 1 ano e os pacientes são, muitas vezes, submetidos a exames invasivos desnecessários, e tratamentos inadequados. Dessa forma, o relato deste caso faz-se essencial para disseminação de informações acerca desta patologia.

Referências

1. Pinal-Fernandez I, Selva-O' Callaghan A, Grau JM. Diagnosis and classification of eosinophilic fasciitis. *Autoimmun Rev*. 2014; 13(4-5):379-82.
2. Natalie A. Wright N, Mazori, D, Patel A, Merola J, Femia A, et al. Epidemiology and treatment of eosinophilic fasciitis: an analysis of 63 patients from 3 tertiary care centers. *JAMA Dermatol*. 2016; 152(1):97-8.

Trabalho recebido: 03/02/2017

Trabalho aprovado: 28/08/2017