

Síndrome de superposição e associação de paniculite e amiloidose – Relato de Caso

Overlap syndrome and association of panniculitis and amyloidosis - case report

Tatiana de Souza Pina Lobo¹, Luciana Rodrigues de Alencar¹, Thiago de Carvalho Barros¹, Adriana Guimarães de Farias¹, Nilzio Antônio da Silva¹, Jozelia Rêgo^{1,2*}.

1- Universidade Federal de Goiás - UFG, Goiânia - GO - Brasil.

2- Centro Universitário de Anápolis - UniEVANGÉLICA, Anápolis - GO - Brasil.

Resumo

Objetivo: Descrever um caso clínico de uma mulher de 46 anos, com superposição de esclerose sistêmica e artrite reumatoide, que desenvolve paniculite septal e amiloidose. **Relato do caso:** Paciente do gênero feminino, 46 anos, com diagnóstico de síndrome de superposição (esclerose sistêmica e artrite reumatóide) há oito anos, evolui com dor e aumento de volume das pernas. Aventada a hipótese de paniculite, a paciente foi medicada com anti-inflamatórios, não obtendo melhora. Submetida à biópsia de pele da perna direita, o quadro histopatológico foi compatível com amiloidose e discreta paniculite septal. **Considerações finais:** A presença de paniculite, de difícil resposta ao tratamento antiinflamatório, deve suscitar a pesquisa de doenças infiltrativas, tais como a amiloidose. A presença de depósito amiloide na derme implica na investigação de doença sistêmica.

Palavras-chave:

Esclerose sistêmica.
Artrite reumatoide.
Paniculite.
Amiloidose.

Abstract

Objective: To describe a clinical case of a 46-year-old woman, with overlap of systemic sclerosis and rheumatoid arthritis who develop panniculitis septal and amyloidosis. **Case report:** A 46-year-old female patient with a diagnosis of overlap syndrome (systemic sclerosis and rheumatoid arthritis) eight years ago evolves with pain and enlargement of the legs. After the hypothesis of panniculitis, the patient was medicated with antiinflammatory drugs and did not obtain improvement. Subjected to skin biopsy of the right leg, histopathological findings were compatible with amyloidosis and discrete panniculitis septal. **Final considerations:** The presence of panniculitis, which is difficult to respond to antiinflammatory treatment, should lead to the investigation of infiltrative diseases, such as amyloidosis. The presence of amyloid deposits in the dermis implies the investigation of systemic disease.

Keyword:

Systemic sclerosis.
Rheumatoid
arthritis.
Panniculitis.
Amyloidosis.

*Correspondência para/ Correspondence to:

Jozelia Rêgo, e-mail: jobranca2007@gmail.com

INTRODUÇÃO

As Doenças Difusas do Tecido Conjuntivo são doenças caracterizadas pela inflamação do tecido conjuntivo e estão associadas com distúrbios do sistema imunológico.

De acordo com a nosologia atual, são seis as doenças difusas do tecido conjuntivo: Lupus Eritematoso Sistêmico; Esclerose Sistêmica; Polimiosite; Dermatomiosite; Artrite Reumatoide; Síndrome de Sjögren.¹

A presença de duas ou mais doenças do tecido conjuntivo, em um mesmo indivíduo, caracteriza uma síndrome de superposição (overlap syndrome). A esclerose sistêmica é a doença que mais frequentemente se associa a outra doença difusa do tecido conjuntivo, incluindo-se a artrite reumatoide.²

A amiloidose compreende um grupo heterogêneo de doenças caracterizadas por depósito extracelular de amiloide fibrilar em vários tecidos e órgãos.³ Os depósitos podem ter distribuição localizada ou sistêmica.⁴

Os autores apresentam um caso de superposição de esclerose sistêmica (ES) e artrite reumatoide (AR), que evoluiu com paniculite e amiloidose.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do gênero feminino, 46 anos, com diagnóstico de síndrome de superposição (esclerose sistêmica e artrite reumatoide) há oito anos, evoluiu com dor, calor e aumento de volume das regiões posteriores das pernas. A USG dos membros inferiores mostrou aumento da ecogenicidade e espessamento do tecido subcutâneo da perna direita e calcificações esparsas no tecido subcutâneo, bilateralmente. Aventada a hipótese de paniculite, a paciente foi medicada com Indometacina 50 mg, duas vezes ao dia. Evoluiu com piora do quadro doloroso em membros inferiores, sendo medicada com prednisona 20 mg / dia. Apresentou melhora da dor, porém persistiu com aumento de volume da perna direita.

Submetida a biópsia de pele da perna direita, cujo anatomopatológico mostrou: epiderme com leve acantose e alongamento dos cones epiteliais; derme com escasso infiltrado inflamatório linfocitário superficial perivascular, ao lado de papilas dilatadas contendo material amorfo, levemente basofílico, identificável a amiloide; subcutâneo mostrava alguns septos conjuntivos levemente espessados e escleróticos; escasso infiltrado inflamatório mononuclear, alguns adipócitos degenerados e vasos proliferados, ectásicos e congestos. Quadro histopatológico compatível com amiloidose e discreta paniculite septal.

DISCUSSÃO

O termo paniculite refere-se à inflamação da gordura subcutânea. Pode ser classificada como septal ou lobular, com ou sem vasculite. É causada por uma variedade de condições, tais como infecções, desordens imune-mediadas, neoplasias, drogas, deficiências enzimáticas, traumas, etc.⁵

Qualquer aumento da permeabilidade capilar resulta no acúmulo de mediadores inflamatórios no pânículo adiposo. O fator mais importante que causa aumento da permeabilidade capilar é o aumento da pressão venosa e da estase venosa. Isto explica porque a paniculite é comum nos membros inferiores.⁵

A paniculite pode fazer parte de várias doenças sistêmicas, dentre as quais o lupus eritematoso sistêmico e a esclerose sistêmica (ES).⁵ A ES essencialmente afeta a pele, mas o processo pode, em algumas vezes, envolver os septos da gordura subcutânea. Raramente se observa paniculite isolada, sem acometimento da pele. As lesões aparecem como placas ou nódulos, que aumentam de tamanho e que podem deixar cicatrizes, com hiperpigmentação da pele.⁵

A amiloidose compreende um grupo de doenças nas quais a proteína precursora sofre uma alteração conformacional que ocasiona a formação de fibrilas amiloides em diferentes

tecidos e órgãos, causando morte celular e falência orgânica.⁶

De acordo com a localização, a amiloidose pode ser classificada como localizada ou sistêmica. Na forma localizada, os depósitos de amiloide se formam nos sítios de síntese da proteína precursora. Na forma sistêmica, a deposição de amiloide ocorre distante do sítio de secreção da proteína precursora.⁶

As amiloidoses sistêmicas adquiridas são do tipo AL (imunoglobulina de cadeia leve ou primária), AA (secundária) e A β 2M (β 2 microglobulina, associada a diálise).⁷

A amiloidose AA é uma complicação de doenças inflamatórias crônicas, tais como a doença de Crohn, artrite reumatoide, artrite idiopática juvenil e espondilite anquilosante.⁸ Raramente é uma complicação descrita no lúpus eritematoso sistêmico.^{3,8}

Tanto na forma localizada, quanto na forma sistêmica, a pele pode ser acometida.⁴ Na forma localizada, três subtipos são descritos na pele: macular, líquen e nodular.⁹

Nossa paciente apresenta superposição entre AR e ES e evoluiu com endurecimento e dor das panturrilhas. Inicialmente, aventou-se a possibilidade de paniculite, pelo aspecto clínico da região. Submetida à biópsia, a qual demonstrou a concomitância de paniculite e amiloidose, não sendo possível definir, histopatologicamente, se a amiloidose é sistêmica ou localizada. Até o presente momento, não há elementos clínicos ou laboratoriais que sugiram a presença de amiloidose sistêmica.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A presença de paniculite, de difícil resposta ao tratamento anti-inflamatório, deve suscitar a pesquisa de doenças infiltrativas, tais como a amiloidose. A presença de depósito amiloide na derme implica na investigação de doença sistêmica.

DECLARAÇÃO DE CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram a inexistência de conflito de interesses.

REFERÊNCIAS

1. Bennett RM. Overlap Syndromes. In: Firestein GS, Budd RC, Harris Jr ED, et al. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 8th ed. Elsevier. 2009, p. 1381.
2. Costallat LTL. Doenças Indiferenciadas, Doença Mista do Tecido Conjuntivo e Síndrome de Superposição. In: Carvalho MAP, Lanna CCD, Bértolo MB. *Reumatologia - Diagnóstico e Tratamento*. 3ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 2008, p. 433.
3. Duzgun N. Amyloid a amyloidosis and systemic lupus erythematosus. *Expert Review of Clinical Immunology* 2007; 3(5): 701-712.
4. Fernandez-Flores A. Cutaneous amyloidosis: a concept review. *Am J Dermatopathol* 2012; 34: 1-17.
5. Joshi VR. Panniculitis. *Indian J Rheumatol* 2007; 2(4): 147-155.
6. Blancas-Mejía LM, Ramirez-Alvarado M. Systemic amyloidosis. *Annu Rev Biochem* 2013; 82: 745-774.
7. Seldin DC, Skinner M. Amyloidosis. In: Firestein GS, Budd RC, Harris Jr ED et al. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 8th ed. Elsevier. 2009, p. 1785.
8. Queffeulou G, Berentbaum F, Michel C et al. AA amyloidosis in systemic lupus erythematosus: an unusual complication. *Nephrol Dial Transplant* 1998; 13: 1846-1848.
9. Kaltoft B, Schmidt G, Lauritzen AF, Gimsing P. Primary localized cutaneous amyloidosis – systematic review. *Dan Med J* 2013; 60(11): A4727.