

Esclerodermia localizada secundária a granuloma anular disseminado: relato de caso singular

Localized Scleroderma secondary to disseminated granuloma annulare: singular case report

DOI:10.34119/bjhrv6n6-449

Recebimento dos originais: 17/11/2023

Aceitação para publicação: 20/12/2023

Cristhiana Kise Saito

Pós-Graduada em Dermatologia

Instituição: Hospital Regional de Presidente Prudente, Universidade do Oeste Paulista
Endereço: Rua. José Bongiovani, 700, Cidade Universitária, Presidente Prudente – São Paulo,
Brasil, CEP: 19050-920
E-mail: cristhianasaito@outlook.com

Ana Flávia Borges

Pós-Graduada em Dermatologia

Instituição: Hospital Regional de Presidente Prudente, Universidade do Oeste Paulista
Endereço: Rua. José Bongiovani, 700, Cidade Universitária, Presidente Prudente – São Paulo,
Brasil, CEP: 19050-920
E-mail: anaflaviaborges@gmail.com

Fernanda Gugelmin Kasecker

Pós-Graduada em Dermatologia

Instituição: Hospital Regional de Presidente Prudente, Universidade do Oeste Paulista
Endereço: Rua. José Bongiovani, 700, Cidade Universitária, Presidente Prudente – São Paulo,
Brasil, CEP: 19050-920
E-mail: fekasecker@hotmail.com

Marcelo Guimarães Tiezzi

Doutor em Ciências pela Universidade de São Paulo

Instituição: Hospital Regional de Presidente Prudente, Universidade do Oeste Paulista
Endereço: Rua. José Bongiovani, 700, Cidade Universitária, Presidente Prudente – São Paulo,
Brasil, CEP: 19050-920
E-mail: marcelotiezzi@yahoo.com.br

Luiza Vasconcelos Schaefer

Mestre em Patologia pela Universidade Estadual Paulista

Instituição: Hospital Regional de Presidente Prudente, Universidade do Oeste Paulista
Endereço: Rua. José Bongiovani, 700, Cidade Universitária, Presidente Prudente – São Paulo,
Brasil, CEP: 19050-920
E-mail: luizavasconcelos12@hotmail.com

Marilda Aparecida Milanez Morgado de Abreu

Pós-Doutora em Medicina

Instituição: Hospital Regional de Presidente Prudente, Universidade do Oeste Paulista
Endereço: Rua. José Bongiovani, 700, Cidade Universitária, Presidente Prudente – São Paulo,
Brasil, CEP: 19050-920
E-mail: marilda@morgadoeabreu.com.br

RESUMO

Granuloma anular é uma afecção granulomatosa não-infecciosa da pele, cujo principal subtipo apresenta placas eritemato-vinhosas e anulares no dorso das mãos e dos pés. Esclerodermia é desordem autoimune, com inflamação e esclerose de tecidos. A associação desses distúrbios é rara, porém com provável elo causal. Apresentamos o caso raro de uma paciente, idosa, com esclerodermia localizada secundária a granuloma anular disseminado, diagnósticos confirmados histopatologicamente. Através do relato, almejamos guiar o raciocínio clínico de colegas profissionais em casos semelhantes, a fim de que o diagnóstico seja feito precocemente e a terapêutica instituída.

Palavras-chave: Esclerodermia localizada, morfeia, granuloma anular, pele.

ABSTRACT

Granuloma annulare is a non-infectious granulomatous disease of the skin, whose main subtype presents erythematous vinous and annular plaques on the back of the hands and feet. Scleroderma is an autoimmune disorder, with inflammation and tissue sclerosis. The association of these disorders is rare, but with a probable causal connection. We present a rare case of an elderly female patient with localized scleroderma secondary to disseminated granuloma annulare, diagnoses confirmed histopathologically. Throughout the report, we aim to direct the clinical line of reasoning of professional colleagues in similar cases, so that the diagnosis is made early and treatment begun.

Keywords: Scleroderma, localized, granuloma annulare, skin.

1 INTRODUÇÃO

Granuloma anular é uma afecção granulomatosa não-infecciosa da pele, cujo principal subtipo, a forma localizada, apresenta-se como placas anulares, eritemato-vinhosas ou normocrômicas nas extremidades acrais¹⁻³. Esclerodermia localizada ou morfeia é uma desordem autoimune, com inflamação e esclerose de pele e tecidos moles^{4,5}. A variante esclerodérmica em placas é uma das mais incidentes em adultos, manifestando-se na forma de placas anulares, eritematosas e endureadas, com prurido ou dor locais, que evoluem com área central atrófica, de coloração branco-amarelada e hiperpigmentação periférica⁵. A associação desses distúrbios é rara, porém com provável elo causal relacionado ao efeito de citocinas inflamatórias derivadas de células T sobre as fibras colágenas e os vasos sanguíneos⁶.

Neste relato, apresentamos o caso de mulher idosa com placas eritemato-vinhosas, anulares e confluentes na região do abdome e face interna das coxas, quadro compatível com

granuloma anular, que evoluíram para placas acastanhadas e escleróticas, estendendo-se para as mamas, compatível com morfeia. As lesões da pele foram avaliadas histopatologicamente, confirmando a associação das hipóteses diagnósticas e guiando o plano terapêutico adequado.

2 RELATO DE CASO

Paciente mulher, 67 anos, queixava-se de manchas avermelhadas na pele há 8 anos. Na anamnese, apresentava, como comorbidades, artrite reumatoide, osteoartrite, fibromialgia, hipertensão arterial sistêmica, osteoporose e tabagismo. Ao exame físico, inicialmente, havia placas eritemato-vinhosas, anulares, confluentes e infiltradas no abdome e na face interna das coxas, lesões de aspecto compatível com granuloma anular (**Figura 1**).

Figura 1 A, B, C, D, E, F: Placas eritematoacastanhadas e infiltradas no abdome e nos membros inferiores



Fonte: Autor.

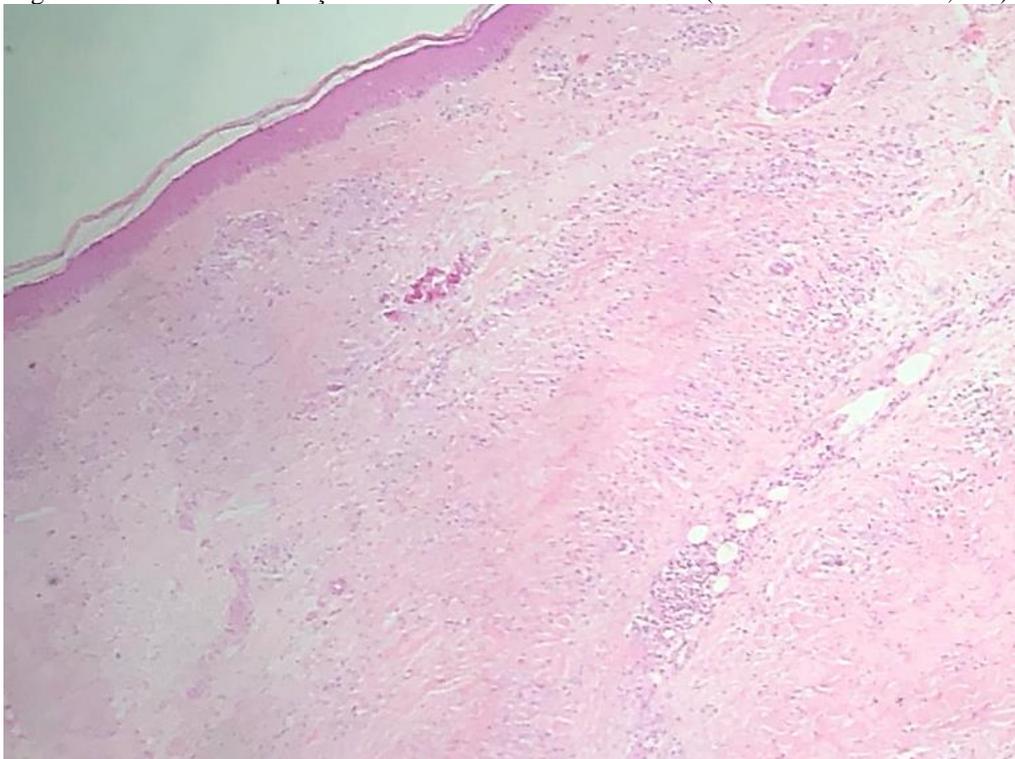
Durante o seguimento ambulatorial, as lesões evoluíram para placas acastanhadas, de centro esclerótico, com progressão para as mamas, exercendo efeito constrictivo, compatível com esclerodermia localizada (**Figura 2**). Foram realizadas biopsias das lesões, cuja histopatologia confirmou as hipóteses supracitadas (**Figuras 3 e 4**).

Figura 2: Placas acastanhadas e escleróticas nas mamas, no abdome e nos membros inferiores



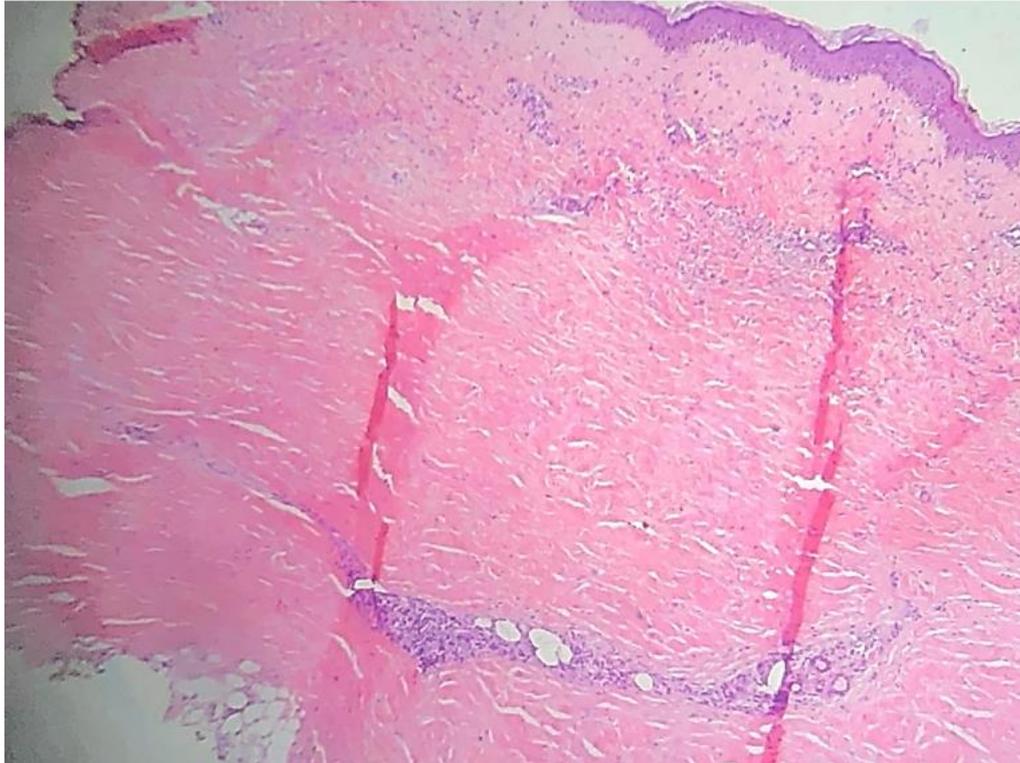
Fonte: Autor.

Figura 3: Histiócitos em paliçada ao redor da área de necrobiose (hematoxilina e eosina, 40x).



Fonte: Autor.

Figura 4: Infiltrado inflamatório perivascular; compactação, hialinização e perda da estrutura fibrilar do colágeno dérmico (hematoxilina e eosina, 40x).



Fonte: Autor.

Conduzimos o caso através da investigação de doenças neoplásicas, que resultou negativa, e da terapêutica inicial com corticoterapia tópica e sistêmica (prednisona). Devido ao resultado insatisfatório, foram utilizadas dapsona, 100mg/dia, e hidroxicloroquina, 400mg/dia, por via oral. Após 3 meses, ainda com resposta parcial, associamos à prednisona metotrexato, 15mg/semana, por via oral, terapêutica que reduziu o enrijecimento das lesões cutâneas e estabilizou a progressão do quadro.

3 DISCUSSÃO

Granuloma anular é uma entidade benigna e inflamatória, que afeta, principalmente, mulheres jovens¹⁻⁴. A forma localizada é a mais comum, apresentando-se com pápulas ou placas anulares eritematosa-vinhasas, geralmente no dorso das mãos e dos pés³. Quando há 10 ou mais lesões, caracteriza-se a forma generalizada, que acomete, principalmente, o tronco, o pescoço e o couro cabeludo³. A histopatologia inclui necrobiose ou degeneração mucinosa do colágeno, infiltração granulomatosa intersticial e histiócitos em paliçada dérmica³. A terapêutica inclui agentes tópicos (corticosteroides e imunomoduladores, terapia intralesional com acetono de triancinolona, biópsias terapêuticas, laserterapia e crioterapia) e agentes sistêmicos (dapsona, corticosteroides, anti-maláricos e imunobiológicos)³.

Morfeia/esclerodermia localizada é uma desordem autoimune, podendo apresentar patogênese multifatorial, com fatores genéticos e ambientais⁷. Desenvolve inflamação e esclerose da pele e dos tecidos moles, conferindo o aspecto endurecido e espessado do próprio nome (do grego, “scleros”) ^{5,8}. A variante em placas é uma das mais incidentes em adultos, manifestando-se, na fase ativa, com placas anulares, eritematosas e endurecidas, associadas a prurido ou a dor locais, que evoluem com área central atrófica, de coloração branco-amarelada/cor de marfim e hiperpigmentação periférica^{4,5}. Na histopatologia da lesão ativa, há infiltrado linfocitário e fibras colágenas edemaciadas e eosinofílicas; já na inativa, há epiderme adelgada e feixes de colágeno escleróticos e homogêneos ^{4,5}. O manejo inclui corticoterapia tópica, intralesional e sistêmica; fototerapia; metotrexato; ciclosporina e micofenolato de mofetila⁵.

A associação desses distúrbios é rara, porém com provável elo causal. Acerca disso, estudos têm demonstrado fisiopatogênese em comum relacionada à injúria vascular de origem idiopática, infecciosa ou autoimune, que desencadeia alteração nas fibras colágenas nas duas afecções. Apesar de ainda incerto, o princípio imunológico parece ser promissor ao indicar provável desregulação dos fibroblastos e das fibras colágenas a partir de citocinas inflamatórias liberadas por células T^{2,6}.

Nesse contexto, ainda que a evolução de um indivíduo com as duas doenças seja imprecisa, a terapêutica isolada de ambas é semelhante, permitindo o manejo minimamente satisfatório do quadro.

4 CONCLUSÃO

O artigo mostra o quadro raro de granuloma anular que evoluiu com esclerodermia localizada e sucesso com terapêutica imunossupressora. É possível inferir que a conexão entre as duas doenças esteja na fisiopatologia em comum, contudo as teorias que permeiam esse tema requerem investigação. O caso é de grande relevância para colegas profissionais a fim de auxiliar no reconhecimento da associação singular das afecções.

REFERÊNCIAS

1. Rosa S, Souza E. Afecções granulomatosas não infecciosas. In: Belda Junior W, Chiacchio N, Criado P. Tratado de Dermatologia. 3rd ed. Rio de Janeiro: Atheneu; 2018. 595-604
2. Ben-Amitai D, Hodak E, Lapidot M, David M. Coexisting morphoea and granuloma annulare-are the conditions related? *Clin Exp Dermatol*. 1999;24(2):86-9.
3. Wang J, Khachemoune A. Granuloma annulare: a focused review of therapeutic options. *Am J Clin Dermatol*. 2017;19(3):333-44.
4. Walter Piette E, Rosenbach M. Granuloma annulare: pathogenesis, disease associations and triggers, and therapeutic options. *J Am Acad Dermatol*. 2016;75(3):467-79.
5. Florez-Pollack S, Kunzler E, Jacobe H. Morphea: current concepts. *Clin Dermatol*. 2018;36(4):475-86.
6. Ağırçöl Ş, Yöntem Ö, Leblebici C, Akbulut T, Demir F, Türkoğlu Z. Coexistence of morphea and granuloma annulare: a rare case report. *São Paulo Med J*. 2019;137(1):96-9.
7. Cedraz ME, Debbo A, Silva DS, Gonçalves AC, Lima YS, Do Couto FD, et al. Febre chikungunya Como Gatilho para o Lúpus Eritematoso Sistêmico: Relato de Caso. *Brazilian Journal of Health Review*. 2023;6(3):9121–8. doi:10.34119/bjhrv6n3-061
8. Oliveira FH, Braga JP, Almeida LH, Ghiotti KR, Pereira GM, Santos BV, et al. As Manifestações Clínicas e o Diagnóstico da Esclerose Sistêmica em adultos. *Brazilian Journal of Health Review*. 2022;5(6):25355–75. doi:10.34119/bjhrv5n6-272.