Dermatomiosite ou hanseníase? Valorizando o exame físico

Dermatomyositis or hansen's disease? The value of physical examination

Evandra Durayski[1], Renan Bonamigo[2], Kelly Abreu Machado Teixeira[3], Marcos Noronha Frey[4]

RESUMO

A hanseníase é uma doença infectocontagiosa com várias apresentações clínicas, a depender da resposta imunológica do paciente. Os autores relatam o caso de uma paciente com o diagnóstico clínico e histopatológico iniciais de dermatomiosite que obteve melhora após o uso de corticosteroide sistêmico. Entretanto, uma reavaliação da paciente, com um exame físico minucioso, reorientou o diagnóstico para o correto: hanseníase.

UNITERMOS: Hanseníase, Manifestações Cutâneas, Diagnóstico Diferencial.

ABSTRACT

Leprosy is an infectious disease with various clinical presentations, depending on the patient's immune response. The authors report a case of a patient with initial clinical and histopathological diagnosis of dermatomyositis which improved after therapy with systemic corticosteroid. However, a reassessment of the patient, with a careful physical examination, redirected to the correct diagnosis: leprosy.

KEYWORDS: *Leprosy, Hansen's Disease, Skin Manifestations, Differential Diagnosis.*

INTRODUÇÃO

A hanseníase é uma doença sistêmica causada pelo *Mycobacterium leprae*, que se manifesta predominantemente na pele e nos nervos periféricos, com alterações características da sensibilidade térmica, dolorosa e tátil.

O Brasil lidera o *ranking* dos países mais endêmicos do mundo, seguido por Índia, Madagascar, Moçambique, Miamar e Nepal (1).

Em 2007, no Brasil, o coeficiente de detecção de casos novos alcançou o valor de 21,08/100.000 habitantes e o coeficiente de prevalência 21,94/100.000 habitantes. Na região Sul, onde foram registrados os valores mais baixos do país, o coeficiente passou de 7,44/100.000, em 2001, a 8,50/100.000, em 2002, decrescendo até 2007, quando alcançou 6,45/100.000 habitantes (2, 3).

O aspecto clínico da hanseníase depende exclusivamente das limitações variáveis da capacidade do hospedeiro em desenvolver imunidade celular eficaz. As respostas imunes ao *M. leprae* podem produzir vários tipos de reações associadas a uma súbita alteração do estado clínico (4), o que pode retardar o diagnóstico.

O presente trabalho tem como objetivo relatar um caso de hanseníase dimorfa-virchowiana que apresentava aspectos clínicos e histopatológicos sugestivos de uma colagenose (dermatomiosite).

RELATO DE CASO

Paciente feminina, 56 anos, branca, solteira, natural e procedente de Vicente Dutra/RS, com déficit auditivo e com dificuldade de fala, devido a meningite na infância, referia, com alguma dificuldade para compreensão médica, que haviam surgido há 4 anos lesões avermelhadas no corpo, recorrentes, levemente pruriginosas, com exacerbação do quadro nos últimos 11 meses, associadas a febrícula. Sem queixas adicionais nesta consulta.

Apresentava lesões em placas, eritematosas, difusas, com base telangiectásica e eritema mais intenso em áreas fotoexpostas (Figura 1), além de discreto livedo reticular difuso. Havia alterações denominadas "eritema heliotrópico" periorbitário principalmente à esquerda, com edema, além de "pápulas de Gottron-símile" no dorso das mãos e dos dedos.

[1] Acadêmica de Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Porto Alegre, RS.
[2] Doutorado pela UFRGS. Professor Adjunto e Responsável pela disciplina de Dermatologia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS.
[3] Médica Dermatologista. Mestranda da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS.
[4] Médico. Especializando em Dermatologia na Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS.

12-422_dermatomiosite_ou_hanseníase.pmd 182 28/06/2010, 19:04



FIGURA 1 – Placas eritematosas, disseminadas no tórax, no abdômen e nos membros superiores.



FIGURA 2 – Mal perfurante plantar.

À dermatoscopia da dobra periungueal proximal, observava-se dilatação dos capilares.

Os exames laboratoriais demonstraram um hemograma e função renal com valores normais, creatino-fosfoquinase (CPK)= 32 U/L (26-153), aldolase e transaminases com valores normais, fator antinuclear (FAN)= não reagente, fator reumatoide= 5 U/mL (<30) e velocidade de hemossedimentação (VSG)= 50 mm (0-20).

A biópsia de uma das lesões demonstrou, ao exame histopatológico, uma discreta atrofia epidérmica, degeneração por liquefação da camada basal, edema dérmico superficial, infiltrado linfocitário perivascular, com presença de mucina na derme. Estes achados foram definidos como sugestivos de dermatomiosite (Figura 2). Iniciou-se tratamento com prednisona 60 mg/dia, via oral.

Após 5 dias, a paciente apresentava melhora importante das lesões e não referia novas queixas. Verificou-se em um novo exame físico, porém, uma úlcera em região da polpa do hálux esquerdo, sem evidência de sinais flogísticos, com base endurecida, bordos ceratóticos e fundo pouco secretante, associada à hipoestesia do terço distal da extremidade inferior esquerda. Clinicamente, revelava-se uma lesão denominada "mal perfurante plantar" (Figura 3). Com um exame físico mais direcionado, evidenciou-se a presença do sinal de Tinel, a perda da sensibilidade da córnea, o espessamento dos nervos mediano, ulnar, tibial e fibular bilaterais e as alterações de sensibilidade térmica e dolorosa.

A baciloscopia evidenciou a presença de bacilos íntegros, globias pequenas com índice baciloscópico de 1,5 (lóbulo direito duas cruzes, lóbulo esquerdo duas cruzes, cotovelo direito uma cruz e lesão do pé esquerdo uma cruz).

Com a revisão das lâminas do exame anatomopatológico encontraram-se estruturas compatíveis com bacilos álcool-ácido-resistentes positivos em áreas de células inflamatórias, incluindo histiócitos (Figura 4). O diagnóstico de hanseníase dimorfa-virchowiana foi realizado e o tratamento readequado.

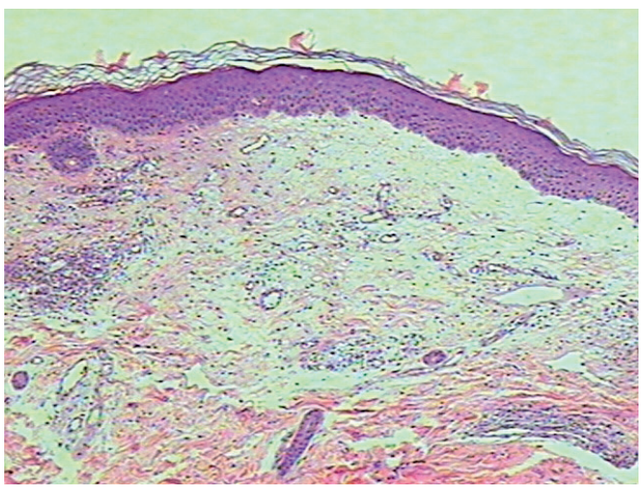


FIGURA 3 – Exame anatomopatológico (Hematoxilina e Eosina 45X). Pele com discreta atrofia epidérmica, edema em derme superficial e infiltrado inflamatório perivascular, alterações sugestivas de dermatomiosite.

DISCUSSÃO

Relatamos o presente caso de uma paciente com surdez e com dificuldade de fala, sem queixas iniciais para alterações sensitivas e que possuía lesões cutâneas e exame histopatológico sugestivos de dermatomiosite. A melhora clínica, após o uso de corticoesteroide via oral (que agiu positivamente neste primeiro momento, de acordo com suas propriedades anti-inflamatórias), auxiliaria a definir este primeiro diagnóstico.

12-422_dermatomiosite_ou_hanseníase.pmd 183 28/06/2010, 19:04

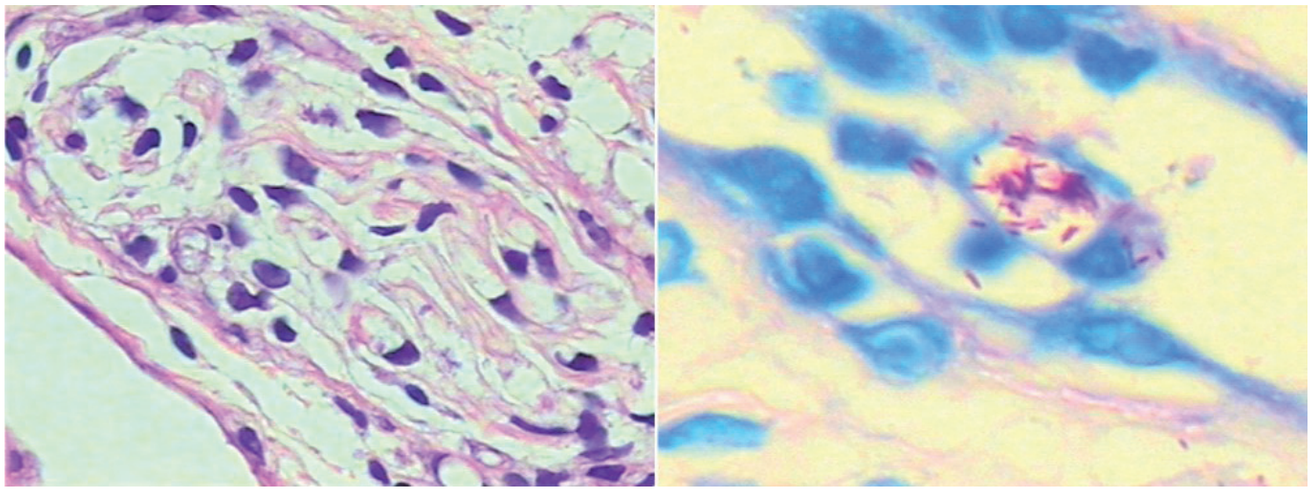


FIGURA 4A E 4B – 4A) Revisão do exame anatomopatológico (Hematoxilina e Eosina 400 X). Discreto infiltrado inflamatório perineural. 4B) Coloração especial do exame anatomopatológico (Ziehl-Nielsen inclusão 1000 X). Presença de bacilos álcool-ácido-resistentes.

Entretanto, a evidência posterior de um mal perfurante plantar no hálux esquerdo, das alterações de sensibilidade cutânea e do espessamento dos nervos periféricos, redirecionaram o diagnóstico para hanseníase. A melhora clínica após o uso de corticosteroide realmente ocorrera, porém tratava-se, na verdade, de um quadro reacional inflamatório da hanseníase (reação tipo1 ou reversa), a qual representa uma resposta imunocelular do hospedeiro em relação à infecção.

O *M. leprae* pode provocar a formação de grande variedade de lesões cutâneas, desde manchas, pápulas, placas e nódulos, até a infiltração difusa, dependendo da resposta imunológica do indivíduo. Segundo a classificação de Madrid, que contempla a doutrina da polaridade, as manifestações clínicas podem ser divididas em virchowiana (pouca ou nenhuma resposta imunocelular competente) e tuberculoide (resposta imunocelular competente), sendo que entre estes dois polos encontra-se o grupo dimorfo, forma intermediária de resposta imunocelular (5).

As lesões da hanseníase virchowiana, também chamada de lepromatosa, expressam anergia do hospedeiro frente a bacilo de Hansen e caracterizam-se por serem máculas eritematosas ou hipopigmentares que podem evoluir para pápulas, tubérculos, nódulos com infiltração nas bordas, tendo como diagnóstico diferencial a sífilis secundária, farmacodermias, eritema nodoso, doenças do colágeno e, entre estas, o lúpus eritematoso e a dermatomiosite, leishmaniose, doença de Jorge Lobo, xantomatoses, neurofibromatose, lipomatoses, linfoma cutâneo, leucemias e determinadas alterações congênitas/adquiridas/hereditárias das sobrancelhas (5, 6, 7, 8).

A hanseníase dimorfa ou *borderline* surge em indivíduos portadores de hanseníase indeterminada (HI) com resistência superior aos portadores de hanseníase virchowiana (HV) e inferior aos portadores de hanseníase tuberculoide, podendo ser subdividida em três gurpos: hanseníase dimorfa-tuberculoide, hanseníase dimorfa-dimorfa e hanseníase dimorfa-virchowiana. Caracteriza-se por lesões pápulo-infiltradas e tuberoides com a borda interna mais nítida, aspecto foveolar, tendo como diagnóstico diferencial: micose fungoide, síndrome de Sweet, sífilis tardia, eritema polimorfo, eritema anular e colagenoses (4, 5).

Muitas vezes é difícil classificar a hanseníase dimorfo-virchowiana, pois as manifestações cutâneas podem se apresentar com variadas forma (infiltrações, placas, nódulos) e o exame anatomopatológico pode não ser condizente com a classificação clínica. Dessa forma, o diagnóstico diferencial dessa forma clínica de hanseníase pode ser tanto as formas de hanseníase tuberculoide quanto a forma virchowiana (9).

A presença de livedo reticular nos membros inferiores pode ocorrer nos pacientes com hanseníase dimorfa e virchowiana e naqueles que apresentam a variedade difusa de Lúcio, que se caracteriza por infiltração difusa do tegumento sem aparecimento de nódulos.

O mimetismo que a sintomatologia clínica da hanseníase possui em relação a colagenoses e mesmo as suas alterações histopatológicas nem sempre muito claras, podem ocasionar equívocos diagnósticos em determinados casos. A atenção à história e ao exame físico do paciente, mesmo em consultas subsequentes, pode ser fundamental para o acompanhamento desses pacientes e sintetiza o primordial nos ensinamentos permanentes da Medicina.

COMENTÁRIOS FINAIS

A hanseníase possui extensa lista de diagnósticos diferenciais, inclusive as doenças do tecido conjuntivo, como a dermatomiosite. O exame físico completo deve ser consi-

12-422_dermatomiosite_ou_hanseníase.pmd 184 28/06/2010, 19:04

derado de alto valor diagnóstico, a despeito de outros achados e contextos, como os da própria histopatologia e de uma resposta terapêutica inicial satisfatória aos medicamentos com ações anti-inflamatórias.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. UptoDate. Overview of leprosy. Acesso em abril de 2009.
2. Situação epidemiológica da Hanseníase no Brasil. Ministério da Saúde de 2008, acesso em abril de 2009.
3. http://www.who.int/lep organização mundial de Saúde. Leprosy. Acesso em abril de 2009.
4. Fitzpatrick TB, et al. Dermatologia Atlas e Texto.Editora McGraw-Hill, Rio de Janeiro, 2002, 4. ed. p. 657-658.
5. Talhari S, ET al. Hanseníase. Dermatologia Tropical,4. ed. Manaus 2006; p. 21-58.
6. Browne S G.et al.Leprosy. Brittish Medical Journal. 1968; 3 p. 725-728.
7. Sampaio SAP, et al. Dermatologia. 3.ed. São Paulo: Artes Médicas; 2007; p. 480-481.
8. Kumar B, Dogra S. Leprosy. A diagnostic and management challanges! Indian J Dermatolology Venereology and Leprosy 2009; 75:111-5.
9. Ramos e Silva M,et al. Fundametos de Dermatologia. Rio de Janeiro: Atheneu; 2009; p. 913-915.

✉ Endereço para correspondência:
Evandra Durayski
Rua General Lima e Silva, 1045
90.050-102 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 3224-6522
evandradurayski@terra.com.br

Recebido: 14/6/2009 – Aprovado: 5/8/2009

12-422_dermatomiosite_ou_hanseníase.pmd 185 28/06/2010, 19:04