Síndrome de Wells: uma dermatose reacional

Wells syndrome: a reactional dermatosis

Camila Machado Zompero[1], Wellington Batista Vasques[1], Alessandra Rodrigues Catharino[1], Bernard Kawa Kac[2], Eduardo Mastrangelo Marinho Falcão[1]

RESUMO

A Síndrome de Wells é uma desordem cutânea rara, caracterizada clinicamente por placas enduradas semelhantes à celulite. Sua patogênese é desconhecida, mas a possibilidade de hipersensibilidade local foi proposta. Relatamos um caso de uma paciente de seis anos, que apresentava placas eritêmato-edematosas em membros inferiores, cuja histopatologia evidenciou infiltrado inflamatório misto com inúmeros eosinófilos de permeio em meio à degeneração da trama colágena eosinofílica ("figuras em chama"). A única anormalidade nos exames laboratoriais foi eosinofilia. Esta paciente apresentava hipersensibilidade à picada de insetos. Verificou-se boa resposta ao corticoide tópico. A Síndrome de Wells é um provável estado cutâneo reacional a diversos estímulos e, portanto, cabe a investigação necessária. Na presente paciente, a picada de insetos parece ter sido o fator desencadeante.

UNITERMOS: Celulite, Eosinofilia, Síndrome de Wells.

ABSTRACT

Wells syndrome is a rare skin disorder clinically characterized by hardened plaques similar to cellulite. Its pathogenesis is unknown, but the possibility of local hypersensitivity has been proposed. We report the case of a six-year-old who presented with erythematous and edematous lower limbs, whose histopathology showed a mixed inflammatory infiltrate with numerous intermingled eosinophils amid eosinophilic collagen degeneration ("flame figures"). The only abnormality in laboratory tests was eosinophilia. This patient had hypersensitivity to insect bites. There was good response to topical steroids. Wells syndrome is a likely cutaneous condition in reaction to various stimuli, and therefore the necessary investigation should be made. In this patient, insects' sting seems to have been the triggering factor.

KEYWORDS: Cellulite, Eosinophilia, Wells Syndrome.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Wells foi descrita pela primeira vez em 1971 por Dr. G.C. Wells, que apresentou quatro casos com o nome de dermatite granulomatosa recorrente com eosinofilia (1). É uma dermatose inflamatória rara, descrita em todas as idades e sem predileção por sexo. Tem curso benigno, recorrente, com os surtos surgindo a intervalos que variam de meses a anos, geralmente com intensidade decrescente até a resolução completa do quadro (2). Caracteriza-se mais comumente pelo aparecimento recorrente de placas eritematosas, mal definidas, únicas ou múltiplas, que podem persistir durante semanas a meses, por vezes com remissão espontânea e sem lesão residual (3). Vesículas, bolhas e lesões urticariformes também podem ser encontradas, bem como diferentes tonalidades (violácea, azulada ou acinzentada). Cerca de metade dos doentes apresenta eosinofilia periférica (2). Em algumas ocasiões, pode-se associar prurido e até mesmo manifestações sistêmicas, como febre e poliartralgia. Sua etiologia frequentemente é desconhecida, mas pode ser desencadeada por neoplasias, retocolite ulcerativa, infecções bacterianas, viroses, picada de inseto, micoses, parasitoses e medicamentos (4-8). Os achados histopatológicos consistem em infiltração eosinofílica na derme e as chamadas "figuras em chama", uma agregação de eosinófilos entre os feixes de

[1] Médico.
[2] Dermatopatologista.

colágeno da derme. O diagnóstico é clínico-histopatológico e, apesar da resolução espontânea ser esperada, o manejo medicamentoso com corticoides sistêmico em baixas doses está indicado.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 6 anos, escolar, natural do Rio de Janeiro, apresentando há 6 meses lesões em placas eritêmato-edematosas nos membros inferiores discretamente pruriginosas. Ao exame físico, encontrava-se em bom estado geral, com lesões em placas, bem delimitadas, de pequenas dimensões, com aspecto circinado e sendo mais palpáveis do que visíveis (Figuras 1 e 2). O exame histopatológico evidenciou infiltrado inflamatório misto com inúmeros eosinófilos de permeio em meio à degeneração da trama colágena eosinofílica ("figuras em chamas") (Figuras 3 e 4). Os exames laboratoriais apresentaram, como única anormalidade, presença de eosinofilia de 11% (1.155cel/mm). Paciente apresentava hipersensibilidade à picada de insetos. Com 30 dias de medicação tópica, aceponato de metilprednisolona, apresentou melhora do quadro e regressão normal da pele.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Wells (SW), também conhecida como celulite eosinofílica, é uma patologia cutânea incomum, cuja aparência, por vezes, mimetiza urticária ou celulite infecciosa. Em adultos, não tem predileção por sexo, porém na infância é mais frequente em meninos (9). É um estado cutâneo reacional a diversos estímulos, sendo considerada uma reação de hipersensibilidade inespecífica, com provável base autoimunitária (3,9). O elemento fisiopatológico nesta afecção é o eosinófilo, célula secretora de proteínas de padrão citotóxico e moduladores celulares, como a histamina, proteínas catiônicas e radicais livres (peroxidase eosinofílica) (10). O eosinófilo é uma célula circulatória que migra aos tecidos orgânicos através de estímulos quimiotáxicos de linfócitosT, ceratinócitos e mastócitos (10).

Os sintomas sistêmicos como mal-estar, adenopatia e febre são raros. Eosinofilia periférica é um achado inconstante. No caso apresentado, atribuiu-se à picada de insetos o fator desencadeante da síndrome. Pode estar ainda associado à síndrome esosinofílica, uma doença caracterizada por intensa eosinofilia periférica e infiltração eosinofílica de múltiplos órgãos (4,11). A atopia não pareça constituir um fator de risco (9).

Na histopatologia, podemos encontrar na fase inicial denso infiltrado eosinoifílico dérmico, eventualmente com formação de bolhas subepidérmicas. O infiltrado eosinofílico difuso estende-se até o tecido adiposo. Posteriormente, massas de histiócitos e eosinófilos aderentes aos feixes de colágenos formam as chamadas "figuras em chamas". Na fase resolutiva, os histiócitos se dispõem em paliçada em torno dessas "figuras em chamas". Estas são sugestivas, porém não patognomônicas da SW e podem ser encontradas, em número variável, apenas nas fases aguda e subaguda (3). As "figuras em chama" representam um padrão histopatológico específico das reações cutâneas mediadas por eosinófilos, sendo encontradas mais comumente na SW, penfigoide bolhoso, herpes gestacional, prurigo, eczema e nas dermatofitoses (12).

A biópsia cutânea é essencial ao diagnóstico e, neste caso, revelou padrões histológicos compatíveis com Síndrome de Wells. O diagnóstico diferencial inclui celulite bacteriana, Síndrome de Churg-Strauss, Síndrome hipereosinofílica e fasciíteeosinofílica (3).



Figura 1 – Pequenas placas levemente eritematosas, circinadas, bem delimitadas, de aspecto edematoso, nos membros inferiores.



Figura 2 – Placas levemente eritematosas, circinadas, bem delimitadas, de aspecto edematoso, no membro inferior direito.

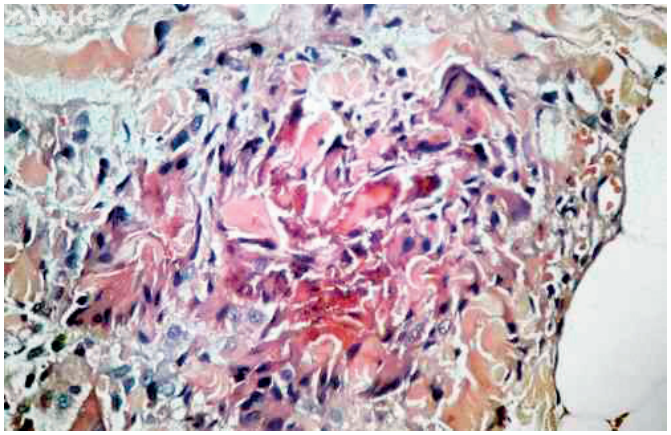


Figura 3 – Massa de histiócitos e eosinófilos aderida aos feixes de colágeno ("figura em chamas").

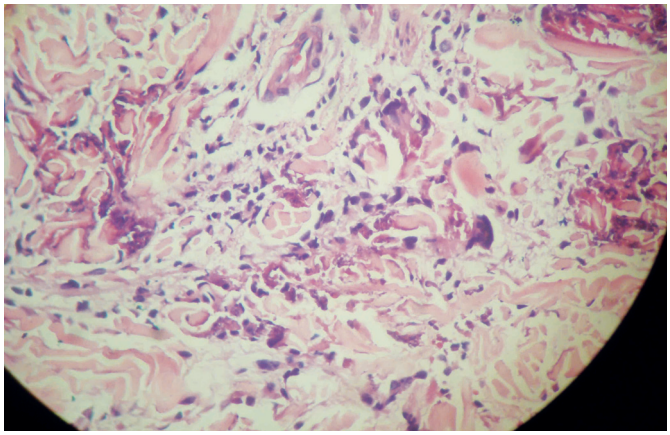


Figura 4 – Infiltrado dérmico difuso contendo eosinófilos e mononucleares.

Na maioria dos casos, é esperada regressão espontânea das lesões. Quando nenhum fator desencadeante tratável é identificado, a terapêutica de primeira linha nos casos extensos ou persistentes é a corticoterapia oral em baixas doses, tanto em crianças quanto em adultos (10,13). O tratamento com corticoide tópico pode ser usado em combinação. Nos casos graves, refratários ou que necessitem de altas doses de corticoterapia sistêmica, a dapsona é uma alternativa terapêutica. Esse medicamento age por efeito inibitório direto na ativação dos eosinófilos, com boa eficácia e tolerância (10). No caso apresentado, a paciente apresentou resposta satisfatória apenas com uso isolado de corticoide tópico, o qual deve ser sempre considerado quando há envolvimento cutâneo limitado na ausência de sintomas sistêmicos (13). Esta medida terapêutica também deve ser preconizada nos casos recorrentes de SW diagnosticados precocemente (13). Outros tratamentos descritos na literatura são: antimaláricos, colchicina, ciclosporina, azatioprina, interferon alfa, psoraleno com ultravioleta A (PUVA) e cetirizina associado a tracolimus tópico, todos com resposta satisfatória (13,14). Com a possibilidade de resolução espontânea, é difícil concluir se essas terapias são realmente efetivas.

COMENTÁRIOS FINAIS

A Síndrome de Wells ou Celulite Eosinofílica é um estado cutâneo reacional a diversos estímulos e, portanto, cabe a investigação necessária. Na presente paciente, a picada de insetos pode ter sido o fator desencadeante da síndrome. O diagnóstico é clínico-histopatológico e, apesar da resolução espontânea ser cogitada, o manejo medicamentoso sempre está indicado.

REFERÊNCIAS

1. Wells GC. Recurrent granulomatous dermatites with eosinophilia. Trans St Johns HospDermatol Soc. 1971;57:46-56. [PMID:5570262]
2. Gamón ER, Bosch JF, Aparicio AM, Miquel VA. Síndrome de Wells em um niño. Piel. 2007;22(8):378-80.
3. Silva CMR, Ottoni FA, Andrade-Filho JS, Pena GPM, Gontijo JRV. Você conhece esta síndrome? Síndrome de Wells. An Bras Dermatol. 2007;82(6):575-8 [PMID:20464103].
4. Tomasini R, Gómez F, Moliné C, Perno A, Fritschy M, Maciá A. Síndrome de Wells. Dermatología Argentina 2005; 11(4):273-275.
5. Zanini M. Síndrome de Wells seguindo *tinea corporis*. Med Cutan Iber Lat Am 2007;35:302-305.
6. Eren M, Açikalin M. A case report of Wells syndrome in a celiac patient. Turk J Gastroenterol 2010;21(2):172-174 [PMID:20872333].
7. Sakari SS, Ravi A, Swerlick R, Shanti S. Wells syndrome associated with ulcerative colitis: a case report and literature review. Journal of gastroenteroly 2007; 42:250-2. [PMID:17380284].
8. Lin HL, Lin JN, Chen CW. Eosinophlic cellulitis after honeybee sting. J formos Med Assoc. 2009; 108(12):964-6. [PMID:20040462].
9. Gandhi RK, Coloe J, Peters S, Zirwas M, Darabi K. Wells Syndrome (eosinoplic cellulitis). A clinical imitator of bacterial cellulitis. J Clin Aesthet Dermatol. 2011;4(7):55-57. [PMID:21779422].
10. Sousa N., et al.: Síndrome de Wells. A propósito de 2 casos clínicos. Rev Port Imunoalergologia 2008; 16(4):395-403.
11. Carlesimo M, Fidanza L, Mari E, et al. Wells Syndrome with multiorgan involviment mimicking hypereosinophilic syndrome. Case Rep Dermatol 2009; 1:44-48. [PMID:20652113].
12. Lee SH, Roh MR, Jee H, Chung KY, Jung JY. Wells' syndrome associated with churg-strauss syndrome. Ann Dermatol. 2011;23(4):497-450. [PMID:22148019].
13. Gilliam AE, Bruncker AL, Howard RM, Lee BP, Wu S, Frieden IJ. Bullous cellulitis with eosinophilia: case report and review of Wells Syndrome in Childhood. Pediatrics 2005;116(1):149-55. [PMID:15995016].
14. Verma P, Singal A, Sharma S. Idiopathic bullous eosinophilic cellulitis (Wells syndrome) responsive to topical tacrolimus and antihistamine combination. Indian Journal of Dermatology, virology and leprology. 2012; 3:378-380. [PMID:22565446].

✉ Endereço para correspondência
Camila Machado Zompero
Rua Barata Ribeiro, 264/401
22.040-000 – Rio de Janeiro, RJ – Brasil
camilazompero@hotmail.com

Recebido: 31/8/2012 – Aprovado: 20/11/2012