

Síndrome de Wells com manifestação atípica: um desafio diagnóstico

Wells Syndrome with atypical presentation: a diagnostic challenge

Natália Tebas de Castro¹, Lucia Martins Oiniz¹, Bruna dos Anjos Bortolini¹,
Rafael Cavanellas Fraga¹, Shimena Guisso Cabral Busatto¹

¹ Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes. Vitória/ES, Brasil.

Correspondência:

nataliatebasc@gmail.com

Direitos autorais:

Copyright © 2024 Natália Tebas de Castro, Lucia Martins Oiniz, Bruna dos Anjos Bortolini, Rafael Cavanellas Fraga, Shimena Guisso Cabral Busatto.

Licença:

Este é um artigo distribuído em Acesso Aberto sob os termos da Creative Commons Atribuição 4.0 Internacional.

Submetido:

24/10/2024

Aprovado:

7/12/2024

ISSN:

2446-5410

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Wells é dermatose eosinofílica, benigna, rara. Classicamente, manifesta-se por quadro súbito e recorrente de placa eritematosa infiltrada nos membros. Lesão pápulonodular é incomum, assim como sinais sistêmicos. O diagnóstico é clínico e histopatológico. Relata-se apresentação atípica da Síndrome de Wells, tornando-se um desafio diagnóstico. **Objetivo:** Destacar a importância do conhecimento das formas atípicas e suspeição clínica, para que o diagnóstico não seja retardado. **Relato de caso:** Homem, 39 anos, apresentando quadro cutâneo súbito e recorrente há 13 anos. Iniciava por vesículas e bolhas associadas à febre e artralgia, evoluindo para pápulas e nódulos dolorosos, que drenavam secreção serossanguinolenta nos membros e tronco. Os exames demonstraram eosinofilia e fator reumatoide positivo. A histopatologia revelou infiltrado eosinofílico denso na derme e áreas de degeneração eosinofílica do colágeno (figuras em chama), características da Síndrome de Wells. **Conclusão:** O caso demonstra lesões pápulonodulares, forma atípica, cujo diagnóstico foi auxiliado pela histopatologia característica e a eosinofilia periférica. Destaca-se a importância do seguimento do paciente, já que pode ser desencadeada por doenças mieloproliferativas.

Palavras-chave: Celulite. Eosinofilia. Doenças de Pele.

ABSTRACT

Introduction: Wells Syndrome is a rare, benign eosinophilic dermatosis. It classically presents with a sudden and recurrent eruption of infiltrated erythematous plaques on the limbs. Papulonodular lesions and systemic signs are uncommon. Diagnosis is based on clinical and histopathological findings. This report describes an atypical presentation of Wells Syndrome, presenting a diagnostic challenge. **Objective:** To emphasize the importance of recognizing atypical forms and maintaining clinical suspicion to avoid delayed diagnosis. **Case Report:** Man, years old exhibited a sudden and recurrent cutaneous condition for 13 years. The condition began with vesicles and bullae associated with fever and arthralgia, evolving into painful papules and nodules that discharged serosanguineous fluid on the limbs and trunk. Laboratory tests revealed eosinophilia and positive rheumatoid factors. Histopathology showed dense eosinophilic infiltration in the dermis and areas of eosinophilic degeneration of collagen (flame figures), characteristic of Wells Syndrome. **Conclusion:** The case demonstrates papulonodular lesions with an atypical form, the diagnosis of which was supported by characteristic histopathology and peripheral eosinophilia. The importance of patient follow-up is emphasized, as it may be triggered by myeloproliferative diseases.

Keywords: Cellulitis. Eosinophilia. Skin Diseases.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Wells ou celulite eosinofílica é dermatose inflamatória, rara, de etiologia desconhecida¹⁻⁵, descrita em 1971 por Wells como dermatite granulomatosa recorrente com eosinofilia¹. Caracteriza-se pelo aparecimento súbito e recorrente de placas eritematosas infiltradas nas extremidades, lembrando uma celulite bacteriana, daí o uso do termo celulite eosinofílica por alguns autores. Menos frequentemente pode se apresentar com lesões pápulo-nodulares e sinais sistêmicos, tais como: febre, mal-estar e artralgias. O diagnóstico é clínico, porém o histopatológico é característico, quando presentes as “figuras em chama”, representadas por material granular dos eosinófilos aderido ao colágeno. Se faz necessária à correlação clínico-histológica para que o diagnóstico não seja retardado, pois os achados clínicos e histopatológicos são inespecíficos¹⁻⁵.

Neste artigo, descreve-se o caso de homem com lesões difusas na pele de aparecimento súbito e recorrente, acompanhado de sinais sistêmicos, se caracterizando por um desafio diagnóstico.

RELATO DE CASO

Homem, 39 anos, apresentando quadro cutâneo pruriginoso há 13 anos. Inicialmente, apareci-

mento súbito de vesículas e bolhas, que evoluíram para pápulas e nódulos dolorosos, que drenavam secreção serossanguinolenta, nas extremidades e no tronco, acompanhados de febre, artralgia, fadiga e adenopatias cervical, axilar e inguinal. O referido quadro progredia para a resolução espontânea em sete dias e posterior recorrência no período de um a cinco meses. Não foram observados fatores que influenciasssem o agravamento ou a melhora do quadro cutâneo.

Após quatro anos do início das lesões, o paciente foi diagnosticado com artrite reumatoide e tratado com fórmula contendo corticoide oral, que determinou redução da recorrência e abrandamento dos surtos. Permaneceu nove anos em uso da fórmula manipulada.

Por meio do exame físico observavam-se pápulas e máculas com limites hipercrômicos e centro atrófico ou crostoso nos membros e no tronco (Figuras 1a e 1b). Além disso, havia a presença de nódulo normocrômico de dois centímetros na região posterior do antebraço direito e placa eritematosa de borda hipercrômica, elevada, e exulceração central, na face anterior de antebraço esquerdo (Figuras 2a e 2b).

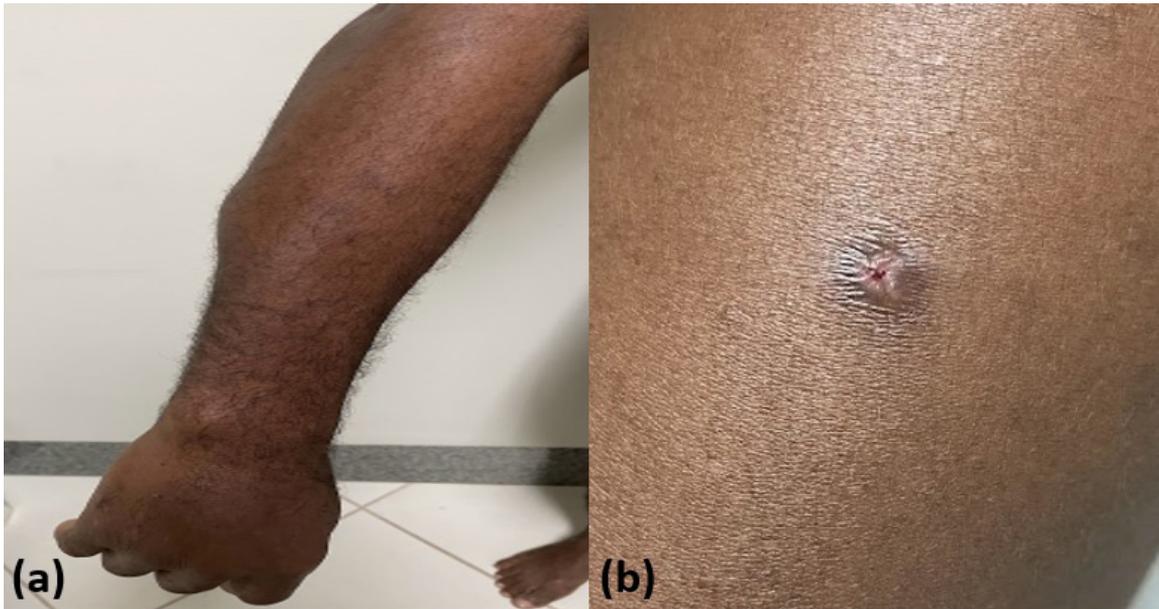
Os exames de perfil hepático, renal e sorologias (hepatite B, hepatite C, HIV e sífilis) estavam dentro dos padrões normais, exceto pela eosinofilia de 30% (1500 cel/mm) e fator reumatoide positivo.

FIGURA 1. (a) Pápulas e máculas com borda hipercrômica e centro atrófico no dorso. (b) Pápulas com bordas hipercrômicas e crostas no cotovelo direito



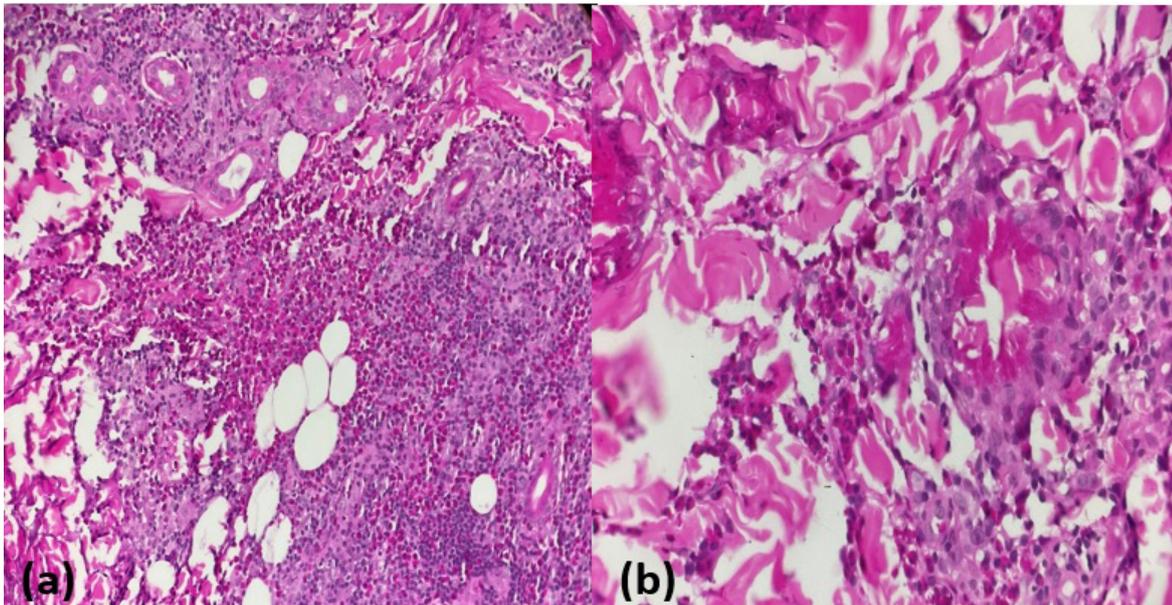
Fonte: Acervo de imagens da dermatologia do HUCAM.

FIGURA 2. Acervo de imagens da dermatologia do HUCAM (a) Nódulo normocrômico de 2cm na região posterior do antebraço direito. (b) Pápula eritematosa de borda hiperocrômica, elevada, e exulceração central, na região anterior de antebraço esquerdo



Fonte: Acervo de imagens da dermatologia do HUCAM.

FIGURA 3. (a) Infiltrado inflamatório eosinofílico na derme e hipoderme, edema de derme e ausência de vasculite (HE 20x). (b) Figura em chamas: focos de necrose do colágeno de tom intensamente eosinofílico (HE 40x).



Fonte: Acervo de imagens da dermatologia do HUCAM.

Foi realizada biópsia de placa eritematosa com exulceração central na face anterior do antebraço esquerdo, cujo histopatológico mostrou infiltrado inflamatório eosinofílico denso na derme, que se estendia até o subcutâneo e presença de “figuras em chamas”, como pode ser observado nas Figuras 3a e 3b acima.

Houve regressão do quadro dermatológico, com uso de corticoide tópico de média potência durante 10 dias. Após investigação de gatilhos para o quadro, optou-se pela suspensão da medicação formulada, além de descartada neoplasia pela hematologia. O paciente permanece em acompanhamento ambulatorial regular, há seis meses sem lesões.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Wells é dermatose eosinofílica benigna rara, sem predileção por gênero, descrita em todas as idades, porém mais frequente nos adultos. A etiologia permanece desconhecida, embora vários gatilhos tenham sido propostos, tais como: medicamentos (imunobiológicos, antibióticos, anticolinérgicos, anestésicos, anti-inflamatórios, etc.), infecções, picadas de insetos e doenças mieloproliferativas¹⁻⁴, que podem estimular a resposta imunológica através do aumento e liberação da IL-5 e ativação dos granulócitos eosinofílicos^{1,2}. O paciente relatado teve diagnóstico de artrite reumatoide após o surgimento do quadro cutâneo, porém, o paciente utilizava medicações analgésicas e/ou anti-inflamatórias desde o início do quadro, o que pode ter favorecido o desencadeamento das crises.

Classicamente, a síndrome apresenta-se por placas eritematosas de início súbito, localizadas principalmente nas extremidades e no tronco. Essas, ao regredirem, podem dar lugar a alterações atróficas esclerodermia-*símile*. Menos frequente, manifesta-se com vesículas, bolhas, pápulas e nódulos^{1,2,4,5}, como observado no paciente relatado. A evolução é típica, com resolução espontânea das lesões, em duas a oito semanas, e episódios de recorrência^{1,2,4,5}, conforme visto no paciente do relato. Prurido, queimação e dor no local das lesões são referidos^{1,2,4,5}. A eosinofilia periférica é achado comum (15-67%)², fatos evidenciado no nosso paciente.

O diagnóstico se baseia na clínica e no histopatológico, que se relaciona aos estágios evolutivos da lesão. Na fase inicial há infiltrado eosinofílico intenso na derme e subcutâneo. Posteriormente, observa-se a presença de “figuras em chama”, representada por denso material granular dos eosinófilos aderido ao colágeno²⁻⁵. Esses achados foram observados no histopatológico da lesão do nosso paciente. Na fase resolutive, os histiócitos se dispõem em paliçada em torno das “figuras em chama”, quadro sugestivo, porém não patognomônico, pois também se encontra no penfigóide bolhoso, picadas de inseto, eczemas, dermatofito-

ses e herpes gestacional. A vasculite está consistentemente ausente²⁻⁵.

Os principais diagnósticos diferenciais da síndrome de Wells incluem celulite bacteriana, síndrome de Churg-Strauss, síndrome hipereosinofílica e fasciíte eosinofílica^{2,5}.

Apesar de várias drogas terem sido utilizadas no tratamento, os resultados mais consistentes estão associados ao uso de corticoides orais. O seguimento é necessário, tendo em vista a ocorrência de transições para distúrbios hematológicos e oncológicos^{2,5}.

O relato de caso evidencia clínica atípica da Síndrome de Wells, devido as lesões pápulonodulares nas extremidades, acompanhadas de sintomas sistêmicos, e destaca a importância da suspeição, pois esses achados clínicos e o histopatológico são inespecíficos, levando ao diagnóstico tardio na maioria dos casos relatos.

REFERÊNCIAS

1. Avelleira JCR, Viana FR, Boechat AM, Fleiry RN. Síndrome de wells ou celulite eosinofílica. *An Bras Dermatol*. 1998;73(6):567-70
2. Weins AB, Biedermann T, Weiss T, Weiss JM. Wells syndrome. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2016;14(10):989-93.
3. Abbasi MS, Ouellette S, Rao BK. A Case Report on Eosinophilic Cellulitis. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2023;13(2):46-8.
4. Afsahi V, Kassabian C. Wells syndrome. *Cutis*. 2003;72(3):209-12.
5. Räßler F, Lukács J, Elsner P. Treatment of eosinophilic cellulitis (Wells syndrome) - a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021;30(9):1465-79.

DECLARAÇÕES

Contribuição dos autores

Todos os autores contribuíram igualmente na produção deste artigo.

Financiamento

O artigo contou com financiamento próprio.

Conflito de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Aprovação no comitê de ética

A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes, sob número CAAE 80506823.7.0000.5071 e parecer 6.958.262.

Disponibilidade de dados de pesquisa e outros materiais

Dados de pesquisa e outros materiais podem ser obtidos por meio de contato com os autores.

Editores responsáveis

Neide Aparecida Tosato Boldrini, Ana Daniela Izoton De Sadosky, Marcelo Ramos Muniz, Renata Scarpat Careta, Eliana Bernadete Caser, Lucia Martins Diniz, Fabio Petersen Saraiva, Maria da Penha Zago Gomes, Ketty Lysie Libardi Lira Machado, Vitor Fiorin de Vasconcellos, João de Siqueira Neto, Fernando Luiz Torres Gomes.

Endereço para correspondência

Rua Almirante Soído, 467, Santa Helena, Vitória/ES, Brasil, CEP: 29055-020.