



Localizador: 13025

Acrodermatite crônica atrofiante: relato de caso e revisão da literatura

Acrodermatitis chronica atrophicans: a case report and review of the literature

Clarissa Margarida da Hora Negretti,* Carolina Reis Sgarbi,*
Vânia Maria Castro Baldo Rodrigues,* Ricardo Tadeu Villa,* Valcinir Bedin*

Palavras chave:

Acrodermatite crônica
atrofiante, Lyme,
borreliose, ceftriaxone,
paralisia facial.

Key words:

Acrodermatitis chronica
atrophicans, Lyme,
borreliosis, ceftriaxone,
facial palsy.

RESUMO

A acrodermatite crônica atrofiante (ACA) é uma manifestação cutânea da doença de Lyme em sua fase tardia, sendo causada pela espiroqueta *Borrelia burgdorferi* sensu lato e tem apresentação clínica variada, sendo os principais órgãos afetados: pele, articulações, sistema nervoso central (SNC) e coração. Possui, como a sífilis, as fases recente e tardia, podendo ambas ser localizadas ou disseminadas, destacando-se: eritema crônico migratório, *linfocitoma cutis*, conjuntivite, neurite de nervos cranianos, encefalite, pancardite, artralgia, mialgia e ACA. Os autores relatam um caso de acrodermatite crônica atrofiante, em paciente de 53 anos, com lesões na pele dos membros inferiores compatíveis com ACA, além de outros achados clínicos da doença de Lyme, com tratamento prévio para as diversas manifestações clínicas isoladamente, sem diagnóstico.

ABSTRACT

The *acrodermatitis chronica atrophicans* (ACA) is a cutaneous manifestation of Lyme disease in its late phase, caused by the spirochete *Borrelia burgdorferi* sensu lato and has varied clinical manifestations, and the main affected organs are: skin, joints, central nervous system (CNS) and heart. It has, like syphilis, recent and late phases, both of which can be localized or disseminated, especially erythema chronicum migrans, lymphocytoma cutis, conjunctivitis, cranial nerve neuritis, encephalitis, pancarditis, arthralgia, myalgia and ACA. The authors report a case of *acrodermatitis chronica atrophicans* in a patient of 53 years with skin lesions of the lower limbs consistent with ACA, and other clinical findings of Lyme disease, with prior treatment for various clinical manifestations independently, without a diagnosis.

RELATO DE CASO

Paciente de 53 anos, sexo feminino, procedente de Socorro –São Paulo, com história de lesão eritematosa no membro inferior direito (MID), com flogose local, iniciada há quatro anos. Referia aumento de tamanho e progressão ascendente da lesão, além de disseminação para membro inferior esquerdo (MIE). Havia sido tratada para celulite e dermatite de estase, sem melhora. Com a evolução, as lesões tornaram-se máculas eritemato-purpúricas, disseminadas nos membros inferiores (MMII), associadas à febre e flogose local. Neste período, desenvolveu quadro de paralisia facial atribuída à herpes zoster, tendo sido tratada, sem melhora. Durante estes 04 anos, fez cursos de antibioticoterapia e flebotônicos, entre outros tratamentos, sem que houvesse melhora, apresentando, pelo contrário, piora do quadro cutâneo e desenvolvimento de

sintomas sistêmicos diversos (artralgias, mal estar, perda de força motora de membros superiores, episódios de febre, edema periorbital esporádico e alteração na coloração dos dedos das mãos ao manipular alimentos frios). Como antecedentes, havia história de moradia em área rural do município de Sorocaba – São Paulo, hipertensão arterial e diabetes melito, em tratamento com antihipertensivos e hipoglicemiantes orais. Ao exame físico geral, apresentava assimetria facial com diminuição de força motora à direita, força motora dos membros superiores (MMSS) aparentemente preservada e não apresentava sinais de artrite. Ao exame dermatológico, apresentava máculas purpúricas confluentes, esclerodermiformes, com área de pele sã de permeio nos MMII, mãos com pápulas eritematosas, algo descamativas, nas superfícies articulares dos dedos, de aspecto xerótico e com fissuras. Levantada a hipótese de DMTC (esclerodermia e dermatomiosite),

* Fundação Técnico-Educacional Souza Marques. Serviço de Dermatologia.

Recebido: 12/Abril/2013.
Aceito: 09/Junho/2013.





Figura 1. Paciente de 53 anos com história de lesão eritematosa no membro inferior direito, com flogose local e aumento de tamanho e progressão ascendente da lesão, além de disseminação para membro inferior esquerdo.

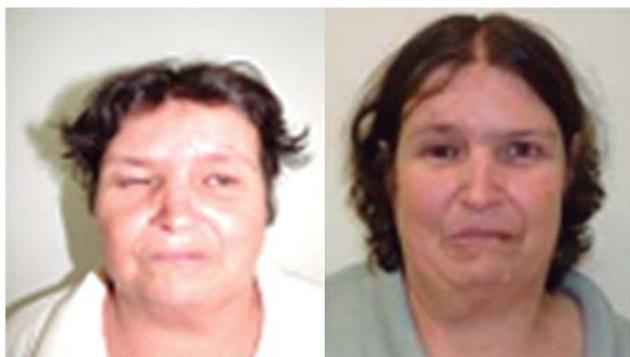


Figura 2. Paciente com 53 anos que desenvolveu quadro de paralisia facial atribuída à herpes zoster, tendo sido tratada, sem melhora.

foram solicitados exames para confirmação do quadro e avaliação de envolvimento sistêmico. A paciente retornou com os exames para avaliação apresentando alterações da glicemia de jejum, aldolase, CPK, DHL que eram levemente alterados, sendo o restante da bioquímica normal. A eletroneuromiografia de MMSS não apresentava alteração proximal nos membros e tinha sinais de compressão de nervo mediano ao nível do punho, à direita. Os anticorpos solicitados foram negativos (Anti DNA nativo, Anti SCL-70, Anti ENA, FAN) bem como VDRL e Fator Reumatóide. Diante disso, foi pensado em Doença de Lyme, em sua fase tardia, tendo sido solicitada sorologia para *Borrelia* e biópsia da lesão, sendo negativa a sorologia e a biópsia apresentando alterações compatíveis com *Borreliose*: densa fibrose na derme papilar e infiltrado inflamatório linfocitário angiocêntrico denso, contendo plas-

mócitos e raros eosinófilos. Devido ao acometimento do SNC (paralisia facial), a paciente foi tratada com ceftriaxone intramuscular na dose de 2,0 gramas por dia, evoluindo com melhora da febre, da artralgia e clareamento discreto das lesões de pele, além de significativa melhora da paralisia facial.

DISCUSSÃO

A doença de Lyme é a mais comum infecção por picada de carrapato nos Estados Unidos, Europa e Ásia.¹ É doença multissistêmica causada pela espiroqueta *Borrelia burgdorferi* sensu lato. Foi descrita inicialmente nos anos 70, durante investigação de epidemia do que parecia ser uma artrite reumatóide juvenil em Lyme, Connecticut, tendo seu agente sido isolado do carrapato do gênero *Ixodes* em 1982 por W. Burgdorfer.² A *B. burgdorferi* é bactéria Gram-negativa, da família *spirochaetaceae*, como a *Leptospira* e o *Treponema*. Existem várias genoespécies de *Borrelia burgdorferi*, sendo 3 delas mais frequentemente implicadas na doença: *B. burgdorferi* sensu stricto, *B. garinii* e *B. afzelii*, antigenicamente distintas entre si, o que é responsável pela variedade de apresentações clínicas. O ciclo da *B. burgdorferi* depende do carrapato *Ixodes*, que a adquire na fase larvária, usualmente ao alimentar-se de pequenos animais (geralmente ratos). Ao transformarem-se em ninfas e carrapatos adultos, podem transmitir para novos hospedeiros.³ A maior parte dos casos de doença de Lyme é secundária à picada de ninfas-, que permanecem imperceptíveis devido ao seu pequeno tamanho. Embora carrapatos adultos também possam transmitir, são mais facilmente reconhecíveis⁴ e estudos mostram que o carrapato precisa de mais de 24 horas de permanência na pele para transmissão eficiente.⁵ O sistema imune tem papel importante na patogênese da doença de Lyme. As lipoproteínas da *B. burgdorferi* são potentes ativadoras do sistema imune, ativando *toll-like receptors* 1 e 2 em uma resposta mediada por CD4, induzindo produção de interferon tipo I e também resposta humoral, porém a bactéria sobrevive, apesar da formação de anticorpos. Os achados clínicos são classicamente divididos em localizado recente, disseminado recente e disseminado tardio, podendo ou não seguir essa sequência evolutiva.¹ Cada genoespécie de *B. burgdorferi* invade preferencialmente órgãos diferentes, tendo também evoluções clínicas distintas, porém todas usualmente iniciam com eritema migratório (EM), que pode ter características específicas a depender da subespécie

envolvida.⁶ Este é caracterizado por eritema na pele, no local da picada do carrapato. O período de incubação até o início do eritema varia de 1 a 30 dias, sendo em torno de 7 a 14 dias. A lesão é usualmente pápula eritematosa, que se expande no curso de dias ou semanas, podendo haver clareamento central (dando à lesão aspecto de alvo ou «olho de búfalo») ou vesículas e necrose no centro da lesão. Caracteristicamente, pode ser acompanhada ou precedida por sintomas gerais como febre, calafrios, mialgia, cefaléia, astenia e mal estar. Com a evolução e disseminação da doença, há outros sinais e sintomas nos sistemas osteoarticular e nervoso, tais como: múltiplas lesões de EM, mialgia crônica, artralgia migratória, meningite, radiculoneurites e paralisia facial. Pode ser observado acometimento cardiovascular, que é incomum, com miopericardite, arritmias e bloqueio atrioventricular de grau variável. Caso não haja tratamento adequado, podem ocorrer quadros de derrame articular intermitente, artrite crônica, polineuropatia, encefalopatia e até acometimento ocular (com uveíte, ceratites, episclerite e neurite óptica).⁷ Além destes sintomas, nos quadros de borreliose disseminada tardia, observa-se alteração na face extensora dos MMII, usualmente, com edema e coloração eritematosa, alternando com palidez cutânea, que gradualmente torna-se atrófica e hiperpigmentada, sendo chamada de acrodermatite crônica atrofiante, associada a prurido e disestesia locais, estando relacionada quase que exclusivamente à infecção pela *Borrelia afzelii*.^{1,3-7} Como em infecções bacterianas em geral, o método diagnóstico ideal consistiria na detecção direta do agente em culturas dos sítios de infecção, porém a cultura da *B. burgdorferi* spp. apresenta inúmeras dificuldades, motivo pelo qual métodos indiretos são utilizados preferencialmente.⁸ Entretanto, o EM é sinal clínico suficiente para diagnóstico, não necessitando de testes diagnósticos em áreas endêmicas,^{1,4,5,7-9} devendo ser tratado de forma empírica. O ELISA é o método mais comumente utilizado, porém tem sensibilidade e especificidade variáveis, altas taxas de falso positivo em áreas endêmicas, influência da genoespécie envolvida e não diferencia doença ativa de cicatriz sorológica, devendo ser confirmado com Western Blot, que é mais específico, mas que também não diferencia doença ativa de cicatriz

sorológica, tornando imperativo um diagnóstico clínico acurado,^{1,3-10} tanto pela multiplicidade de sintomas e órgãos acometidos, como pela possibilidade de persistência de sintomas a despeito do tratamento adequado, caracterizando a síndrome pós-doença de Lyme, com sinais e sintomas de difícil diferenciação da doença de Lyme crônica, não responsiva a tratamento antibiótico, devendo ser tratada sintomaticamente.¹¹ O tratamento está na dependência do estágio da doença, do órgão acometido, da idade do paciente e da ocorrência ou não de gravidez, sendo realizado com antibióticos betalactâmicos ou tetraciclinas, sendo usualmente oral, nos casos de doença recente sem acometimento cardíaco e/ou neurológico, e parenteral nos casos de doença tardia, neurológica e cardíaca. Existem, entretanto, autores recomendando tratamento oral com doxiciclina.⁸ No Brasil, em virtude da impossibilidade da identificação do agente etiológico e considerando os aspectos clínicos e laboratoriais, quando comparada com a borreliose de Lyme norte-americana ou européia, recomenda-se a denominação borreliose-símile para os casos observados.^{12,13}

CONCLUSÃO

A doença de Lyme é relativamente comum nos Estados Unidos e Europa, tendo sido estudada, tanto no tocante à ecologia e epidemiologia, quanto aos achados clínicos, métodos diagnósticos e tratamento. A despeito disso, permanece desafio diagnóstico para a maioria dos médicos, necessitando de alta suspeição clínica, visto que os testes laboratoriais apenas dão suporte ao diagnóstico e muitas vezes são fatores de confusão. O tratamento adequado deve ser instituído o mais precocemente possível, sendo curativo na maior parte dos casos, com exceção de alguns pacientes que desenvolverão sinais e sintomas crônicos, refratários ao tratamento com antibióticos e de patogênese e tratamentos ainda controversos.

Correspondência:

Clarissa Margarida da Hora Negretti

Rua Professor João Arruda Núm. 234/72.

Cep: 05012-000. São Paulo. Brasil.

Tel: (11) 82568689

E-mail: clarissahora@uol.com.br

REFERÊNCIAS

1. Hytönen J, Hartiala P, Oksi J, Viljanen MK. Borreliosis: recent research, diagnosis, and management. *Scand J Rheumatol*. 2008; 37: 161-172.
2. Burgdorfer W, Barbour AG, Hayes SF et al. Lyme disease – a tick- borne spirochetosis? *Science*. 1982; 216: 1317-1319.
3. Bratton RL, Whiteside JW, Hovan MJ, Engle RL, Edwards FD. Diagnosis and treatment of Lyme Disease. *Mayo Clin Proc*. 2008; 83 (5): 566-571.
4. Marques AR. Lyme disease: a review. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2010; 10: 13-20.
5. Nau R, Christen H-J, Eiffert H. Lyme disease: current state of knowledge. *Dtsch Arztebl Int*. 2009; 106 (5): 72-82.
6. Steere AC. Lyme borreliosis in 2005, 30 years after initial observations in Lyme Connecticut. *Wien Klin Wochenschr*. 2006; 118/21-22: 625-633.
7. Hengge UR, Tannapfel A, Tying SK, Erbel R, Arendt G, Ruzicka T. Lyme borreliosis. *Lancet Infect Dis*. 2003; 3: 489-500.
8. Stanek G, Strle F. Lyme borreliosis: a European perspective on diagnosis and clinical management. *Curr Opin Infect Dis*. 2009; 22: 450-454.
9. Hoppa E, Bachur R. Lyme disease update. *Curr Opin Pediatr*. 2007; 19: 275-280.
10. Walsh CA, Mayer EW, Baxi LV. Lyme disease in pregnancy: case report and review of the literature. *Obstet Gynecol Surv*. 2006; 62 (1): 41-50.
11. Marques A. Chronic lyme disease: an appraisal. *Infect Dis Clin North Am*. 2008; 22 (2): 341-360.
12. Fonseca AH, Salles RS, Salles SAN, Madureira RC, Yoshinari NH. Borreliose de Lyme *simile*: uma doença emergente e relevante para a dermatologia no Brasil. *An Bras Dermatol*. 2005; 80 (2): 171-178.
13. Santos M, Haddad Jr V, Ribeiro-Rodrigues R, Talhari S. Borreliose de Lyme. *An Bras Dermatol*. 2010; 85 (6): 930-938.

www.medigraphic.org.mx