

Você conhece esta síndrome? *Do you know this syndrome?**

Roberta Rodrigues Infante Vieira Carraro¹
Daniela Zanardi³

Alexsandra da Silva Pacheco²
Jorge José de Souza Filho⁴

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 18 anos, branca, solteira, estudante, natural e procedente de Santo Amaro (SC), procurou o Ambulatório de Dermatologia com queixa de episódios recorrentes de edema bipalpebral, assintomático, há aproximadamente cinco anos. Havia procurado outros colegas, mas não iniciou tratamento por falta de diagnóstico prévio. Negava doenças progressas e casos semelhantes na família.

Ao exame dermatológico, apresentava pele laxa nas pálpebras superiores com redundante prega local, alcançando o nível dos cílios (Figuras 1 e 2), sem outras anormalidades.

Foi solicitada tomografia computadorizada de

face em 2002, que evidenciou discreto espessamento da pele e tecido celular subcutâneo na região periorbitária, sem demais alterações. Os exames laboratoriais (hemograma, glicemia, função hepática e renal, hormônio tireoestimulante, T4 livre, anticorpos antitreoidianos) em novembro/2004 demonstraram-se normais, e a ultra-sonografia de tireóide apontou bócio, com ausência de nódulos. O exame histopatológico da pele evidenciou epiderme sem particularidades e derme com discreto infiltrado de mononucleares. A coloração para fibras elásticas mostrou, na derme papilar, fragmentação das fibras elásticas (Figura 3).



FIGURA 1: Relaxamento da pele das pálpebras superiores (blefarocalásia)



FIGURA 2: Prega local redundante, nas pálpebras superiores

Recebido em 11.11.2005.

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 30.01.2006.

* Trabalho realizado no Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina – HU/UFSC - Florianópolis (SC), Brasil.

Conflito de interesse declarado: Nenhum.

¹ Médica Visitante do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina – HU/UFSC - Florianópolis (SC), Brasil.

² Médica Residente do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina – HU/UFSC - Florianópolis (SC), Brasil.

³ Médica Residente do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina – HU/UFSC - Florianópolis (SC), Brasil.

⁴ Professor titular do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal de Santa Catarina - UFSC. Chefe de Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina – HU/UFSC - Florianópolis (SC), Brasil.

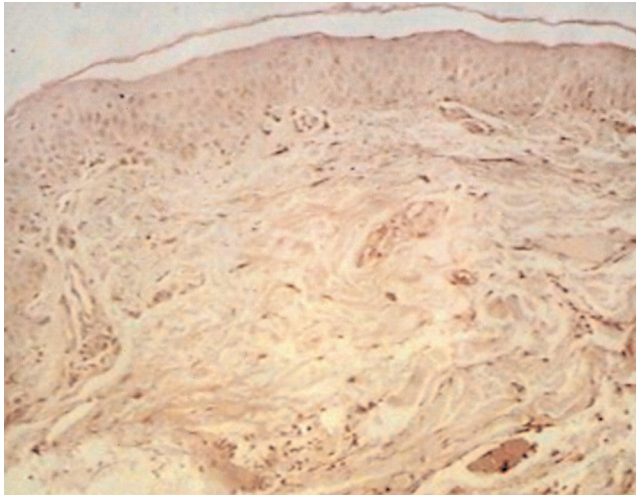


FIGURA 3: Exame histológico demonstrando fragmentação das fibras elásticas (10x)

QUE SÍNDROME É ESTA?

Síndrome de Ascher

Com os dados obtidos na história e no exame físico levantou-se como hipótese diagnóstica principal a síndrome de Ascher (SA), seguida de blefarocalásia. O diagnóstico de síndrome de Ascher foi confirmado pelo resultado dos exames histopatológico e laboratorial, sendo então iniciando o tratamento (em nov/2004) com dapsona 50mg/dia, na tentativa de diminuir o processo evolutivo, até contato com cirurgia para possível blefaroplastia. Como a paciente evoluiu com anemia hemolítica, foi suspensa a medicação; atualmente aguarda cirurgia.

A SA foi descrita pela primeira vez em 1920 e, desde então, foram apresentados pouco mais de 50 casos na literatura. Talvez essa escassa quantidade se deva ao pouco conhecimento e à baixa quantidade de estudos feitos, além do subdiagnóstico.¹

Classificada como um subtipo de anetodermia, a síndrome é rara, caracterizada por apresentar em associação, com maior ou menor expressividade, rela-

xamento da pele das pálpebras (blefarocalásia) e edema de lábio superior (aparentando duplo lábio).² Aumento da tireóide, geralmente assintomático, está presente em apenas 10% dos casos, embora tenha sido descrito, originalmente, como parte da síndrome.^{3,4}

A etiologia é desconhecida, mas há evidências de defeitos nas fibras elásticas, que se mostram fragmentadas ou diminuídas. Possíveis hipóteses etiológicas descritas são herança autossômica dominante e disfunção hormonal e alérgica, considerando-se também a origem traumática.⁵

Um certo grau de blefarocalásia, relacionado à pele atrófica e ao relaxamento dos supercílios, é comum com o envelhecimento, mas incomum em pessoas jovens, sendo relatado como episódios recorrentes de edema da pálpebra superior, doença do tecido elástico como a cútis laxa, ou sendo de origem idiopática.¹ A grande diferenciação entre SA e blefarocalásia se dá na histopatologia, onde se evidencia presença muito pequena ou ausência de fibras elásticas no tecido comprometido, associado à pele atrófica, na segunda condição.

Em até 80% dos casos, os sintomas aparecem antes dos 20 anos de idade, desenvolvendo-se o edema da pálpebra e lábio superiores quase simultaneamente e de forma abrupta. Edema de pálpebra inferior é notado apenas em casos graves.⁴

Não há tratamento eficaz, sendo apenas reparados os danos causados pelo relaxamento da pele, mediante cirurgia plástica. □

AGRADECIMENTOS

Agradecemos a participação decisiva neste trabalho, sem a qual ele não se realizaria, das amigas dra. Caroline do Carmo Galindo; dra. Gabriela Di Giunta; e dra. Rosa Maria Mazzuco.

Resumo: A síndrome de Ascher (SA), um subtipo de anetodermia, é rara e caracterizada por apresentar em associação, com maior ou menor expressividade, relaxamento da pele das pálpebras, edema de lábio superior e aumento da tireóide. A etiologia é desconhecida, mas há evidências de defeito nas fibras elásticas, que se apresentam fragmentadas ou diminuídas. Relata-se o caso de paciente de 16 anos de idade, com queixa única: episódios recorrentes de edema bupalpebral.

Palavras-chave: Blefaroplastia; Dapsona; Pálpebras

Abstract: *Ascher's Syndrome, a subtype of anetodermia, is a rare disease characterized by the association, in different degrees, of upper eyelid laxity, lip swelling and increase in thyroid size. Its etiology is unknown, but there is evidence for a defect in elastic fibers, which are either fragmented or decreased in number. A case is reported of a 16-year-old patient with a single complaint: recurrent episodes of bilateral eyelid edema.*

Keywords: *Blepharoplasty; Dapsone; Eyelids*

REFERÊNCIAS

1. Gomes-Duaso AJ, Seoane J, Vozquez-Garcia J, Arjona C. Ascher syndrome: report of two cases. In *J Oral Maxillofac Surg.* 1997;55:88-90.
2. Kara IG, Kara CO. Ascher syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;124:236-7.
3. Krug-Jeromonim J, Pisera P. Ascher's syndrome: report of 2 cases. *Pol Merkuriusz Lek.* 1999;7:275-6.
4. Sanchez MR, Lee M, May JA, Ostreicher R. Ascher syndrome: a mimicker of acquired angiedema. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:650-1.
5. Alkan A, Metin M. Maxillary double lip: report of two cases. *J Oral Sci.* 2001;43:69-72.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

*Roberta Rodrigues Infante Vieira Carraro
Rua Newton Ramos, 70 – apto. 1501
88015-395 – Florianópolis - SC
Tel.: (48) 3224-6118
E-mail: betariv@terra.com.br*