

Você conhece esta síndrome? *

Do you know this syndrome?

Tatiana Mara Costella ¹
Sandra Lopes Mattos e Dinato ⁴

Ney Romiti ²
Ângelo Sementilli ⁵

José Roberto Paes de Almeida ³
Thais Pacheco Lessa Ciofi ⁶

RELATO DO CASO

Paciente branca, do sexo feminino, 40 anos, apresenta pápulas acastanhadas de tamanhos variados e consistência fibroelástica, nos membros superiores e tronco superior, há 20 anos. São lesões dolorosas, cuja dor é mais intensa com o frio e de intensidade progressiva, há

2 anos. Nega melhora com o uso de nifedipina. História prévia de histerectomia por miomas uterinos. Foi realizado rastreamento em busca de neoplasia renal com tomografia computadorizada de abdome, porém o exame foi compatível com a normalidade.

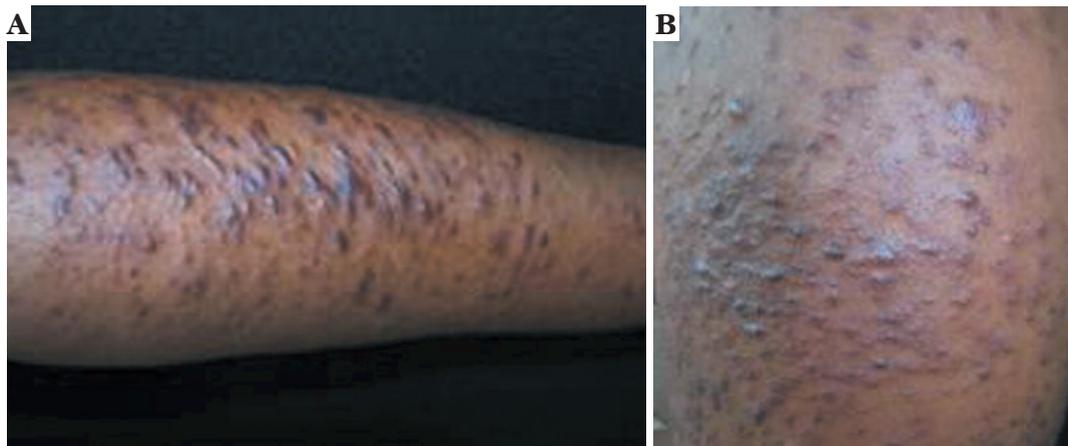


FIGURA 1: A. Pápulas acastanhadas proliferativas, com distribuição linear, acometendo o antebraço direito B. Pápulas acastanhadas no braço esquerdo

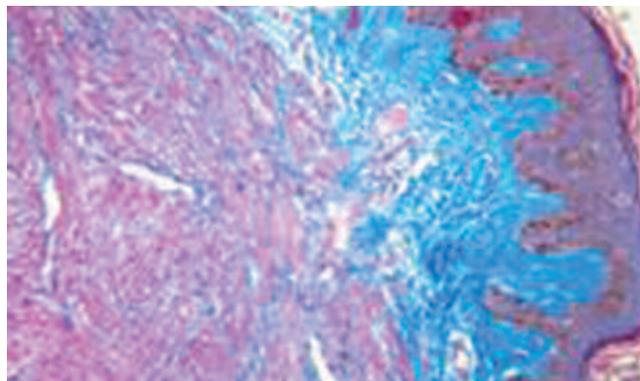


FIGURA 3: Na coloração específica, observamos a região superficial da derme, de tonalidade azul, caracterizando o colágeno e nódulo dérmico, com células de cor avermelhada, tratando-se de fibras musculares lisas. (Tricrômio de Masson 40x)

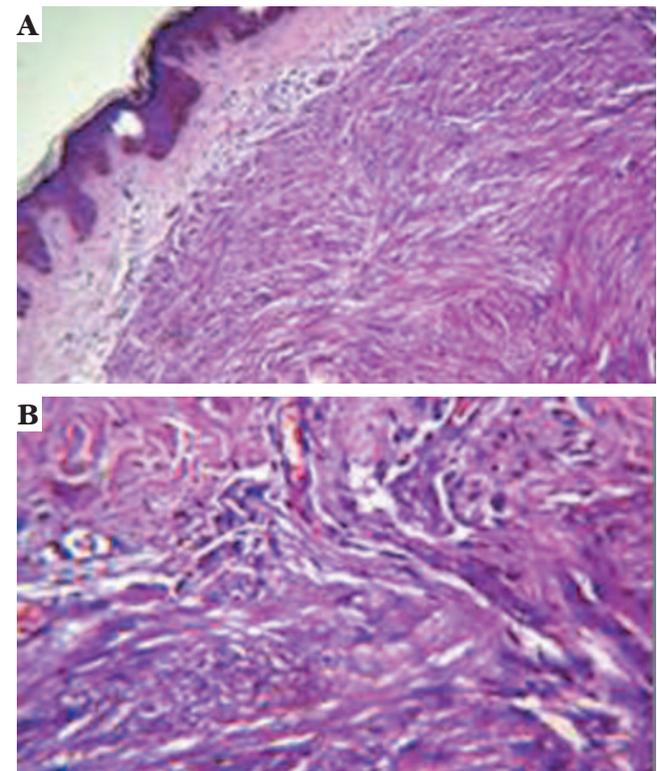


FIGURA 2: A. Corte de pele contendo epiderme preservada e derme com nódulo bem delimitado, não encapsulado, constituído de células fusiformes, dispostas em feixes. (HE 40x) B. Detalhe do nódulo dérmico, o qual mostra núcleos uniformes e citoplasma pouco definido eosinófilo. Os feixes são paralelos e localizados na metade inferior da foto (HE 100x)

Recebido em 08.12.2010.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 23.02.2010.

* Trabalho realizado na Fundação Lusiada (UNILUS) – São Paulo (SP), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Especialista em clínica médica - Estagiária de Dermatologia da Fundação Lusiada (UNILUS) – São Paulo (SP), Brasil.

² Professor Livre Docente em Dermatologia pela Fundação Lusiada (UNILUS) – São Paulo (SP), Brasil.

³ Mestre em Dermatologia pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) – São Paulo (SP), Brasil.

⁴ Professora Doutora em Dermatologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP) - São Paulo (SP), Brasil.

⁵ Professor Doutor em Anatomia Patológica pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) – São Paulo (SP), Brasil.

⁶ Estagiária em Dermatologia da Fundação Lusiada (UNILUS).

©2011 by Anais Brasileiros de Dermatologia

Você conhece esta síndrome? *

Do you know this syndrome?

Costella TM, Romiti N, Almeida JRP, Dinato SLM, Sementilli A, Ciofi TPL

DISCUSSÃO

A síndrome de Reed (SR) é doença autossômica dominante, com penetração incompleta, caracterizada por leiomiomas cutâneos e uterinos.¹ Inicialmente, em 1954, foi descrita, em uma mulher de 45 anos.²

A manifestação dermatológica da SR é a presença de leiomiomas cutâneos. São tumores benignos compostos por finas fibras musculares que emergem dos músculos eretores do pelo, do músculo dartos da pele, da genitália ou da fina musculatura dos vasos. Clinicamente, são caracterizados como pápulas ou nódulos cor da pele ou róseo-acastanhados, com diâmetro de 0,2 a 2,0 cm e morfologia variada (Figura 1). Podem ser isolados ou múltiplos, assintomáticos ou dolorosos a pressão ou ao frio.³

Os leiomiomas cutâneos são divididos em três categorias: os piloleiomiomas (oriundos dos músculos eretores do pelo); os angioliomiomas - que se originam do músculo liso vascular; e os leiomiomas dartoides (originados dos músculos dartos da genitália, aréola e mamilo).⁴ De modo geral, acometem as extremidades, particularmente, as superfícies extensoras, seguidas pelo tronco, pela face e pelo pescoço. Apresentam-se como nódulos firmes eritematosos ou eritemato-acastanhados, intradérmicos, aderentes à pele, mas não aos tecidos profundos.⁵

A combinação de piloleiomiomas múltiplos, de ocorrência familiar com leiomiomas uterinos, denomina-se leiomiomatose cutis et uteri ou SR.⁶ Nesses casos, pode haver a eritrocitose resultante da atividade eritropoiética tumoral.⁵

A predisposição para a SR foi localizada no cromossomo 1q42.3-43, no gene que codifica a fumarato hidratase. Esta enzima catalisa a conversão do fumarato para malato no ciclo de Krebs, mas acredita-se que age também como supressor de genes tumorais.⁷ Várias diferentes mutações neste gene da fumarato hidratase foram descritos.

Recentemente, foi ressaltada a associação entre esta síndrome e o carcinoma de células renais.^{8,9} Entretanto, é de se realçar que nenhuma associação definitiva foi encontrada entre o tipo e o local da mutação e o risco de desenvolver carcinoma de células renais. Casos isolados foram reportados em associação, com neoplasia endócrina tipo I,¹⁰ Artrite Reumatoide,¹⁰ câncer de mama e próstata.¹¹ O número significativamente maior de leiomiomas em mulheres do que em homens sugere influência hormonal. Não existem outros fatores genéticos ou ambientais conhecidos.¹²

No histopatológico, discretos feixes de fibras musculares, entremeados com colágeno, podem ser vistos na derme (Figuras 2 e 3). Essas fibras musculares são compostas por células de citoplasma eosinofílico, com núcleos alongados.¹³ A análise imuno-histoquímica dos leiomiomas cutâneos, ao contrário dos uterinos, não demonstrou receptores para estrógeno ou progesterona.⁷

O tratamento é sintomático. Pode ser realizada a excisão de lesões dolorosas ou inestéticas, desde que estejam presentes em pequeno número. Para os casos mais extensos e sintomáticos, existem drogas bloqueadoras do influxo de cálcio ao músculo liso, como nifedipina (dose inicial de 30mg, dividida em três tomadas). A gabapentina, usada no alívio de dor neuropática crônica, tem sido uma boa opção terapêutica, com menos efeitos colaterais.¹⁴ A crioterapia e a eletrocoagulação têm se mostrado pouco eficazes. As recorrências são frequentes, particularmente, em pacientes com múltiplas lesões. Entretanto, discute-se se seriam resultantes de lesões parcialmente excisadas ou o aparecimento de novas lesões.⁵

Ressalta-se que a pesquisa, na bibliografia brasileira sobre a Síndrome, mostrou-se bastante escassa. □

Resumo: Relata-se o caso de uma paciente com associação de múltiplos dermatoleiomiomas e miomatose uterina, de longa evolução. Trata-se de doença pouco diagnosticada, conhecida como Síndrome de Reed. Destaca-se a obrigatoriedade e a importância da investigação sistêmica, em busca de neoplasia renal, que se relaciona com a síndrome. Palavras-chave: Carcinoma de células renais; Histerectomia vaginal; Leiomioma; Leiomiomatose

Abstract: Report on the case of a patient with a combination of multiple uterine and dermatoleiomiomas and uterine miomatosis of long evolution. It is a rarely diagnosed disease known as Reed's syndrome. The study highlights the requirement for, and importance of, systemic investigation for kidney cancer, which is related to the syndrome.

REFERÊNCIAS

1. Zanardi D, Nunes DH, Pacheco AS, Tubone MQ, Souza Filho JJ. Avaliação dos métodos diagnósticos para onicomicose. *An Bras Dermatol.* 2008;83:119-24.
2. Martins EA, Guerrero LV, Cunha KC, Soares MMCN, Almeida MTG. Onicomicose: estudo clínico, epidemiológico e micológico no município de São José do Rio Preto. *Rev Soc Bras Med Trop.* 2007;40:596-8.
3. Sidrim CJJ, Rocha MFG. *Micologia Médica à luz de autores contemporâneos.* 6 ed. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan; 2004.
4. Siqueira ER, Ferreira JC, Maffei CML, Candido RC. Ocorrência de dermatófitos em amostras de unhas, pés e mãos coletadas de estudantes universitários. *Rev Soc Bras Med Trop.* 2006;39:269-71.
5. Shemer A, Nathansohn N, Trau H, Amichai B, Grunwald MH. Ciclopirox nail lacquer for the treatment of onychomycosis: an open non-comparative study. *J Dermatol.* 2010;37:137-139.
6. Schaller M, Borelli C, Berger U, Walker B, Schmidt S, Weindl G, Jackel A. Susceptibility testing of amorolfine, bifonazole and ciclopiroxolamine against *Trichophyton rubrum* in an in vitro model of dermatophyte nail infection. *Med Mycol.* 2009;47:753-8.
7. Higa DR, Cese PC, Falcão RMM, Cese AC, Chang MR, Borges FS, et al. Efeito gerador de alta frequência sobre cultura de *Candida tropicalis*. *Revista de Especialização em Fisioterapia.* 2007;1:1-8.
8. Lake JC, Felberg S, Malavazzi GR, Goulart DA, Dantas MCN, Dantas PEC. Efeito terapêutico da aplicação intraocular de ozônio em modelo experimental de endoftalmite por *Staphylococcus epidermidis* em coelhos. *Arq Bras Oftalmol.* 2004;67:575-9.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Tatiana Mara Costella
Rua Oswaldo Cruz 197, Boqueirão
11.045-003 Santos- SP
e-mail: tati_lostris@yahoo.com

Como citar este artigo/How to cite this article: Costella TM, Romiti N, Almeida JRP, Dinato SLM, Sementilli A, Ciofi TPL. Você conhece esta síndrome? Síndrome de Reed. *An Bras Dermatol.* 2011;86(4):815-824.