

Granuloma anular elastolítico gigantocelular - Relato de caso*

Annular elastolytic giant cell granuloma - Case report

Rossana Ruth da Veiga Gonçalves¹
Fernanda de Oliveira Viana³
Diana Mendes da Fonseca³

Mario Fernando Ribeiro de Miranda²
Luíza Helena dos Santos Cavaleiro³

Resumo: O granuloma anular elastolítico gigantocelular é dermatose granulomatosa rara, caracterizada, histologicamente, por fagocitose das fibras elásticas por células gigantes multinucleadas e, clinicamente, por placas anulares com bordas elevadas e centro atrófico, com preferência por áreas expostas. A patogênese é controversa. Descreve-se um caso de mulher de 44 anos, com achados clínicos e histológicos clássicos, que apresentou boa resposta à hidroxycloquina, após o período de 1 mês.

Palavras-chave: Granuloma; Granuloma Anular; Histologia; Tecido elástico

Abstract: Annular elastolytic giant cell granuloma is a rare granulomatous skin disease characterized histologically by phagocytosis of elastic fibers by multinucleated giant cells and clinically by annular patches with elevated borders and atrophic centers found mainly on sun-exposed skin. The pathogenesis of the disease is controversial. We report the case of a 44-year-old woman with classical clinical and histological findings of the disease whose condition improved when hydroxychloroquine was administered over a four-week period.

Keywords: Elastic tissue; Granuloma; Granuloma annulare; Histology

INTRODUÇÃO

Granuloma anular elastolítico gigantocelular (GAEG) é uma desordem rara, que pertence a um interessante grupo de doenças com alteração das fibras elásticas da pele e com achados clínicos e/ou histopatológicos semelhantes ao granuloma anular (GA) e necrobiose lipóidica.¹ Descreve-se um caso de uma paciente de 44 anos, com achados clínicos e histopatológicos característicos.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 44 anos, paraense, referindo, há 1 ano, surgimento de pápula eritematosa no braço direito que, gradualmente, aumentou de

tamanho, sem sintomas associados. Relatava ter feito uso de diversos medicamentos tópicos e orais sem melhora do quadro. Ao exame dermatológico, observavam-se placas anulares, com bordas papulosas eritematosas e centro atrófico eritemato-acastanhado, distribuídas pelos braços e parte superior do tronco, algumas isoladas, outras agrupadas formando arabescos (Figura 1). Levantou-se GAEG como hipótese diagnóstica, sendo solicitada biópsia da lesão. O exame histopatológico evidenciou alterações morfológicas do colágeno (aspecto fragmentado e anofilia das fibras colágenas), presença de abundantes histiócitos, alguns multinucleados, ausência de fibras elásticas à

Recebido em 28.12.2010.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 28.12.2010.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia da Universidade Federal do Pará (UFPA) – Belém (PA), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Professora-adjunta do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal do Pará (UFPA) - Professora da Residência Médica de Dermatologia da Universidade Federal do Pará (UFPA) e da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA) – Belém (PA), Brasil.

² Especialista em Dermatopatologia pelo International Committee for Dermatopathology (ICDP) e pela Union Européenne des Médecins Spécialistes (UEMS) Professor-adjunto de Dermatologia da Universidade Federal do Pará (UFPA) – Responsável pelo Laboratório de Dermatopatologia do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal do Pará (UFPA) – Belém (PA), Brasil.

³ Médicas-residentes do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal do Pará (UFPA) – Belém (PA), Brasil.



FIGURA 1: Placas de configuração anular e centro atrófico, borda pápulo-eritematosa, disseminadas nos membros superiores

coloração de Verhöff na área do granuloma e sinais de elastofagocitose (Figuras 2, 3, 4 e 5). Os achados clínicos e histológicos confirmaram a hipótese de GAEG.

DISCUSSÃO

A relação entre GA e GAEG é motivo de controvérsia. Alguns autores acreditam que o GAEG é um tipo GA com localização preferencial em áreas expostas. Outros acreditam que o GAEG é uma entidade específica.^{1,2} Acomete, principalmente, mulheres brancas de meia-idade.³ As lesões são, usualmente, isoladas ou agrupadas em placas anulares, com bordas elevadas e atrofia central; entretanto, formas atípicas são descritas.¹ Há predileção por áreas fotoexpostas. Raramente, é descrito em áreas cobertas.^{1,3} O diagnóstico é baseado nos achados histopatológicos de reação granulomatosa com elastólise e fagocitose de

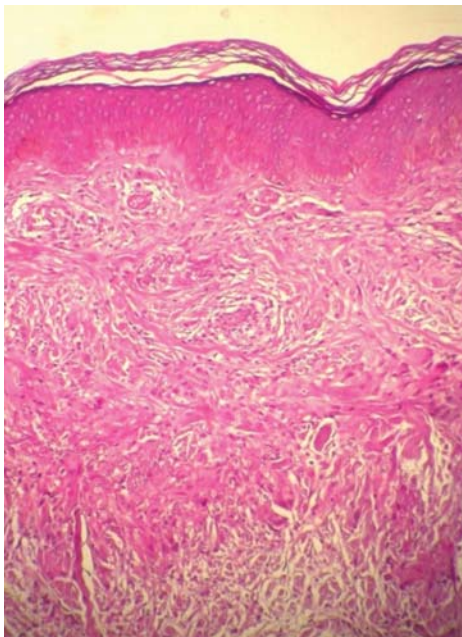


FIGURA 2: Epiderme sem alterações significativas. Derme evidenciando alterações morfofintoriais do colágeno (aspecto fragmentado e anfília das fibras colágenas) e abundantes histiócitos, alguns multinucleados

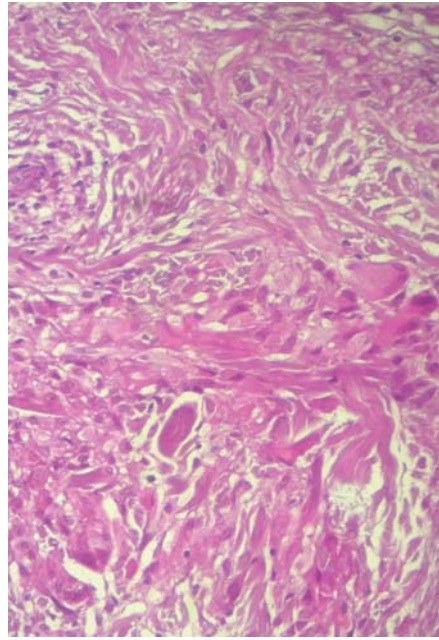


FIGURA 3: Composição do infiltrado dérmico: histiócitos e células gigantes multinucleadas

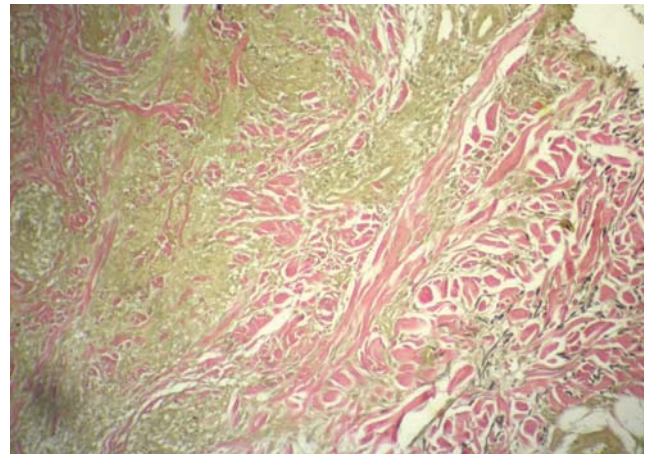


FIGURA 4: Coloração de Verhöff, evidenciando ausência de fibras elásticas na área do granuloma

fibras elásticas por células gigantes multinucleadas e ausência destas na área central do granuloma.^{1,3,4} A elastofagocitose é um fenômeno não específico, que pode ser encontrado também em casos de granuloma anular generalizado e na cútis laxa granulomatosa. Entretanto, no GAEG, há uma zona distinta de elastofagocitose. A abundância e a distribuição das células gigantes são diferentes das observadas no GA. Além disso, no GAEG não há necrobiose do colágeno ou deposição de mucina. A elastose solar não está presente em todos os casos.¹ A patogênese é desconhecida. Foi postulado que a radiação ultravioleta poderia causar mudanças na antigenicidade das fibras elásticas, levando a uma resposta imune celular contra estas fibras. Tal teoria é suportada pelos achados imuno-histoquímicos de prevalência de células CD4

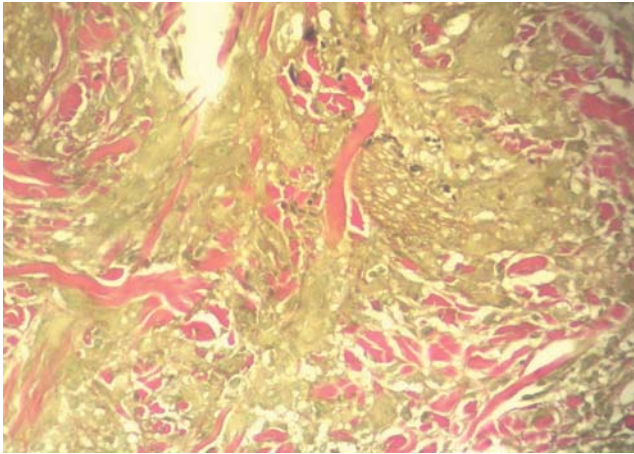


FIGURA 5: Elastofagocitose

sobre CD8.⁵ Assim, a elastofagocitose e a reação granulomatosa podem ser um reflexo do processo inflamatório com conseqüente rarefação e posterior ausência de fibras elásticas.³ Normalmente, esta condição patológica está confinada à pele, porém, um caso com envolvimento ocular, linfonodal e intestinal foi documentado.⁶ O curso da doença é crônico, mas há relatos de remissão espontânea.⁷ Em alguns casos pode estar associada ao *diabetes mellitus*.⁸ As opções terapêuticas incluem clofazimina, cloroquina e corticoides sistêmicos.^{1,3,5,6} Destaca-se no nosso caso a excelente resposta à hidrocloroquina na dose 400mg/dia, após 1 mês de tratamento. □

REFERÊNCIAS

1. Pock L, Blaková J, Caloudová H, Varjassyová R, Konkolová J, Hercogová. Annular elastolytic giant cell granuloma causes an irreversible disappearance of the elastic fibres. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004;18:365-8.
2. Ackerman AB, Chongchitnant N, Sanchez J, Guo Y, Bennin B, Reichel M, et al. Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. An algorithmic method based on pattern analysis. 2th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1997. p. 50-3.
3. Zkaya-bayazit EO, Kbabani NY, Baykal C, Ozturk A, Okçu M, Soyer HP. Annular elastolytic giant cell granuloma: sparing of a burn scar and successful treatment with chloroquine. *Br J Dermatol*. 1999;140:525-30.
4. Ortel B, Rappersberger K, Konrad K. Middermal elastolysis in an elderly man with evidence of elastic fiber phagocytosis. *Arch Dermatol*. 1992;128:88-90.
5. Vehrung KH, Bonsmann G, Brocker EB, Hamm H. Das anulare elastolytische Riesenzellgranulomeine – eine Differentialdiagnose kutaner Granulomatosen. *Hautarzt*. 1991;42:391-5.
6. Kurose N, Nakagawa H, Izumi K, Nogita T, Furue M, Ishibashi Y. Systemic elastolytic granulomatosis with cutaneous, ocular, lymph nodal, and intestinal involvement. Spectrum of annular elastolytic giant cell granuloma and sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol*. 1992;26:359-63.
7. Hermes B, Haas N, Czarnetzki BM. Annular elastolytic giant cell granuloma with a spontaneous healing tendency. *Hautarzt*. 1995;46:490-3.
8. Almeida Jr HL, Janke HA, Amaral, MG. Granuloma anular elastolítico gigantocitário. *An Bras Dermatol*. 1998;73:266-8.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Fernanda de Oliveira Viana

Rua Tibúrcio Cavalcante, 2777 - Apartamento 702

Dionísio Torres

60125-101 Fortaleza CE Brasil

E-mail: nandinbaviana@hotmail.com