

## Você conhece esta síndrome?<sup>\*</sup> *Do you know this syndrome?*<sup>\*</sup>

Cláudia Márcia Resende Silva <sup>1</sup>  
 Gil Patrus Mundim Pena <sup>4</sup>

Fernanda Assis Ottoni <sup>2</sup>  
 João Renato Vianna Gontijo <sup>5</sup>

José de Souza Andrade-Filho <sup>3</sup>

### RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 68 anos, branco, com quadro cutâneo de início súbito há três anos, pruriginoso, constituído por placa eritemato-violácea na face posterior do antebraço D (Figura 1) e lesões véscico-bolhosas, tensas, com conteúdo seroso ou serossanguinolento, nas mãos (Figura 2), pés e abdômen. As mucosas estavam poupadas, o paciente apresentava-se afebril e em bom estado geral, não fazendo uso regular de qualquer medicação.

O exame anátomo-patológico revelou edema acentuado da derme superficial e infiltrado dérmico difuso e intenso contendo mononucleares e eosinófilos, sem evidência de vasculite (Figura 3). O mesmo tipo de processo inflamatório estendia-se até o subcutâneo (Figura 4). Presença de focos de material granular, parcialmente eosinofílico, junto a fibras colágenas da derme reticular, configurando “figuras em chama” (Figura 5). A imunofluorescência direta foi inespecífica, com depósitos contínuos e homogêneos de IgM na zona da membrana basal e nas paredes dos vasos da derme papilar.

Os exames laboratoriais revelaram leucocitose (13.800) com eosinofilia relativa e absoluta (12,9%, 1.780). A pesquisa de porfirinas na urina, FAN, anti-coagulante lúpico, anticardiolipina foi negativa, e a dosagem de complemento total e frações, normal.

O quadro foi resistente à terapêutica inicial com anti-histamínicos, sulfona e montelucaste sódico e só respondeu à corticoterapia oral (1mg/kg/dia, com

redução conforme a melhora clínica, e empregado apenas na vigência das lesões cutâneas). A evolução foi cíclica, com surtos de intensidade, duração e intervalos variáveis. Há seis meses o paciente encontra-se sem lesões.



FIGURA 1: Placa eritemato-violácea na face extensora do antebraço

Recebido em 26.11.2007.

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 28.11.2007.

<sup>\*</sup> Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Belo Horizonte (MG), Brasil.

Conflito de interesse : Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro / Financial funding : PBIC/CNPq

<sup>1</sup> Médica do Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Belo Horizonte (MG), Brasil. Mestre em Dermatologia pela Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Belo Horizonte (MG), Brasil.

<sup>2</sup> Médica residente (R2) de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Belo Horizonte (MG), Brasil.

<sup>3</sup> Professor de Patologia da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais. Patologista do Hospital Felício Rocho – Belo Horizonte (MG), Brasil.

<sup>4</sup> Patologista do Hospital Felício Rocho – Belo Horizonte (MG), Brasil.

<sup>5</sup> Bolsista do Programa de Bolsas de Iniciação Científica (PBIC/CNPq). Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Belo Horizonte (MG), Brasil.



FIGURA 2 : Vesícula serossangüinolenta na borda lateral da mão

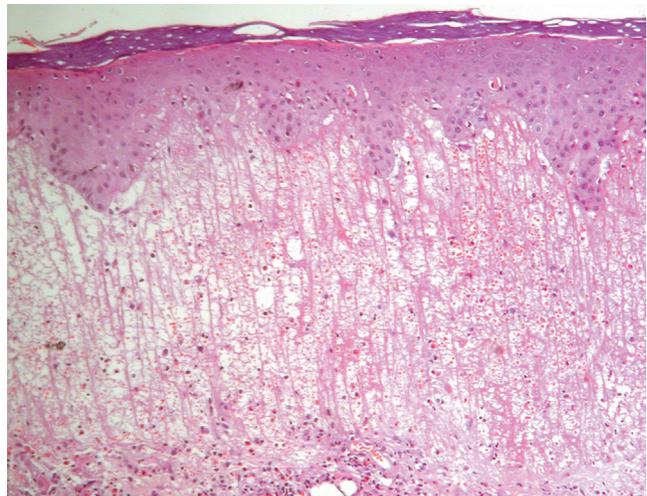


FIGURA 3 : Intenso edema da derme e infiltrado com mononucleares e eosinófilos

## QUE SÍNDROME É ESTA?

### Síndrome de Wells

Em 1971, sob a denominação de “dermatite granulomatosa recorrente com eosinofilia”, Wells descreveu quatro pacientes com dermatite aguda pruriginosa caracterizada clinicamente pela presença de placas eritematosas extremamente semelhantes às encontradas na celulite bacteriana.<sup>1</sup> Em 1979, Wells e Smith acrescentaram oito novos casos à sua casuística inicial e simplificaram o nome para “celulite eosinofílica”.<sup>2</sup> Em homenagem ao autor, o epônimo “síndrome de Wells” passou então a ser empregado.

A síndrome de Wells (SW) é dermatose inflamatória idiopática rara, descrita em todas as idades e sem predileção por sexo. O curso é benigno, recorrente, com os surtos surgindo a intervalos que variam de meses a anos, geralmente com intensidade decres-

cente até a resolução completa do quadro.<sup>3</sup>

A apresentação clínica clássica, após curto período prodrômico de ardor e prurido, é constituída por placas eritematosas, únicas ou múltiplas, acometendo qualquer área corporal, com preferência pelas extremidades. Vesículas, bolhas e lesões urticariformes também podem ser encontradas, bem como diferentes tonalidades (violácea, azulada ou acinzentada) nas placas. Essas, ao involuírem, podem dar lugar a alterações atróficas esclerodermia-símiles. É freqüente a eosinofilia periférica. A sintomatologia sistêmica é, em regra, discreta ou ausente.

Os achados histopatológicos são dinâmicos e típicos. Na fase inicial, o edema da derme papilar é intenso, eventualmente com formação de bolha sube-

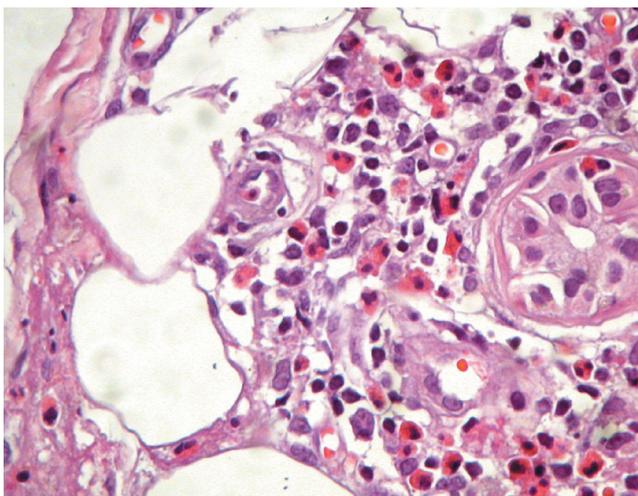


FIGURA 4 : O infiltrado rico em eosinófilos se estende ao tecido adiposo

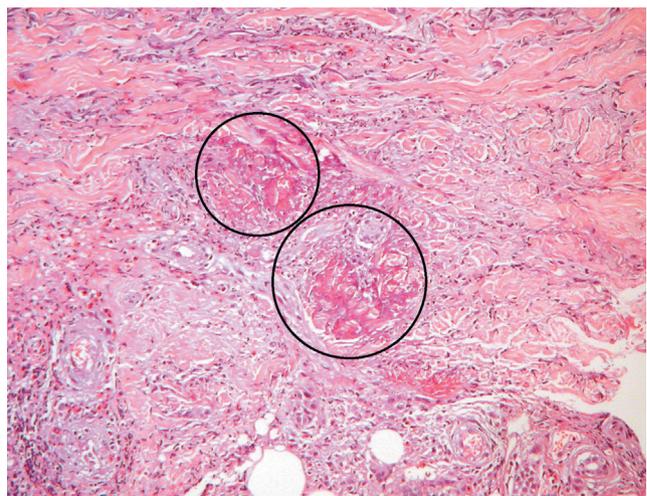


FIGURA 5 : Figuras em chama (círculos)

pidérmica. O difuso infiltrado eosinofílico estende-se até o tecido adiposo. Posteriormente, massas de histiócitos e eosinófilos aderentes aos feixes colágenos formam as chamadas figuras em chama. Na fase resolútiva, os histiócitos se dispõem em paliçada em torno das figuras em chama. A vasculite está consistentemente ausente.<sup>4,5</sup>

As figuras em chama são sugestivas, porém não patognomônicas, da SW e podem ser encontradas, em número variável, apenas nas fases aguda e subaguda. São também descritas em quadros tão diversos como penfigóide bolhoso, picadas de inseto, eczemas, dermatofitoses, herpes gestacional e escabiose.

A etiologia e a patogênese permanecem obscuras. A proteína básica maior, responsável por 50% do conteúdo dos grânulos dos eosinófilos, é dotada de reconhecida toxicidade contra parasitas e tecidos. Sua ação nas fibras colágenas, a partir da desgranulação dos eosinófilos, poderia ser responsável pela formação das figuras em chama.<sup>3</sup> A interleucina <sup>5</sup>, responsável pela mobilização dos eosinófilos a partir da medula óssea, apresenta níveis elevados na SW.<sup>6</sup>

A síndrome tem sido relatada em associação com picadas de inseto, infecções fúngicas, bacterianas virais e parasitárias, distúrbios hematológicos e linfoproliferativos, medicamentos e vacinas. Na maioria dos casos não se consegue detectar o fator desencadeante.<sup>7</sup>

Em razão do número tão elevado e diversificado de fatores associados ou desencadeantes, a existência da SW é questionada por alguns autores que advogam a hipótese de um padrão reacional comum a diferentes estímulos. Outros, contudo, defendem sua autonomia nosológica com base na associação de: a) quadro clínico marcante; b) alterações histológicas não patognomônicas, porém diagnósticas quando associadas às manifestações clínicas clássicas; c) curso típico.<sup>5</sup> Assim, o simples achado histológico de infiltrado eosinofílico

e figuras em chama não é, por si só, suficiente para se estabelecer o diagnóstico, uma vez que pode ser encontrado em outras doenças. A ênfase nos achados histológicos, em detrimento da clínica e da evolução, é possivelmente responsável pelo número excessivo, e eventualmente errôneo, de casos relatados de SW que não perfazem a associação clínico-histológico-evolutiva necessária ao diagnóstico.

Os principais diagnósticos diferenciais incluem celulite bacteriana (CB), síndrome de Churg-Strauss (SCS), síndrome hipereosinofílica (SH) e fasciíte eosinofílica (FE).

A CB apresenta placas eritematosas, dolorosas à palpação, com calor e edema, que respondem prontamente à administração de antibióticos.

A SCS caracteriza-se pela associação de asma, eosinofilia periférica, vasculite, presença de auto-anticorpos P-Anca e granulomas cutâneos e sistêmicos. O prognóstico é reservado. A SW compartilha com a SCS a eosinofilia periférica e tissular e as figuras em chama, porém sem vasculite.

A SH é rara desordem linfoproliferativa, de prognóstico reservado, com produção excessiva de eosinófilos e acometimento multissistêmico. As alterações cutâneas podem ser semelhantes às da SW (pápulas, nódulos ou placas eritematosas, lesões urticariformes e angioedema),<sup>8</sup> mas os achados histopatológicos são inespecíficos com ausência de figuras em chama e infiltrado granulomatoso.<sup>9</sup>

A FE apresenta início agudo e curso prolongado, com as lesões resolvendo-se lentamente ao longo de meses ou anos. O infiltrado eosinofílico é mais profundo, e a associação com artrite é freqüente.

Embora diversas drogas tenham sido relatadas no tratamento da SW (anti-histamínicos, sulfona, griseofulvina, inibidores de leucotrienos, etc), os resultados mais consistentes parecem ser obtidos com os corticoesteróides orais. □

**Resumo:** A síndrome de Wells é dermatose inflamatória benigna rara, de curso recorrente, descrita em todas as idades e sem predileção por sexo, de etiologia e patogênese desconhecidas. Embora sua autonomia seja questionada, a síndrome de Wells é entidade distinta cujo diagnóstico se faz pela combinação de quadro clínico marcante, achados histopatológicos típicos quando associados à clínica, e curso característico.

Palavras-chave: Celulite; Celulite/diagnóstico; Eosinofilia

**Abstract:** *Wells' syndrome is a rare, benign, recurrent, inflammatory dermatosis affecting all age groups, with no sex predilection. Its etiology and pathogenesis remain unknown. Although its autonomous existence is questioned by some, Wells' syndrome is a distinct disease entity diagnosed by the combination of a striking clinical picture, typical histological finding when associated to the clinical features, and a characteristic time course.*

Keywords: *Cellulitis; Cellulitis/diagnosis; Eosinophilia*

## REFERÊNCIAS

1. Wells GC. Recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc.* 1971;57:46-56.
2. Wells GC, Smith NP. Eosinophilic cellulitis. *Br J Dermatol.* 1979;100:101-9.
3. Melski JW. Wells'syndrome, insect bites and eosinophils. *Dermatologic Clinics.* 1990;8:287-93.
4. Moossavi M, Mehregan DR. Wells' syndrome: a clinical and histopathologic review of seven cases. *Int J Dermatol.* 2003;42:62-7.
5. Aberer W, Konrad K, Wolff K. Wells'syndrome is a distinctive disease entity and not a histologic diagnosis. *J Am Acad Dermatol.* 1988;18(Pt1):105-14.
6. French LE, Shapiro M, Junkins-Hopkins JM, Wolfe JT, Rook AH. Eosinophilic fasciitis and eosinophilic cellulitis in a patient with abnormal circulating clonal T cells: increased production of interleukin 5 and inhibition by interferon alfa. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:1170-4.
7. Gilliam AE, Bruckner AL, Howard RM, Lee BP, WuS, Frieden IJ. Bullous "cellulitis" with eosinophilia: case report and review of Wells' syndrome in childhood. *Pediatrics.* 2005;116:e149-55.
8. Tsuji Y, Kawashima T, Yokota K, Tateishi Y, Kobayashi H, Itoh A, et al. Wells' syndrome as a manifestation of hypereosinophilic syndrome. *Br J Dermatol.* 2002;147:811-2.
9. Kazmierowski JA, Chusid MJ, Parrillo JE, Fauci AS, Wolf SM. Dermatologic manifestation of hypereosinophilic syndrome. *Arch Dermatol.* 1978;114:531-5.

---

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Fernanda Assis Ottoni  
Rua Alameda Álvaro Celso, 220, apto. 317  
Bairro Santa Efigênia  
30150260 - Belo Horizonte – MG  
Tel.: (31) 32489597  
E-mail: feottoni@botmail.com

Como citar este artigo / How to cite this article : Silva CMR, Ottoni FA, Andrade-Filho JS, Pena GPM, Gontijo JRV. Você conhece esta síndrome? Síndrome de Wells. *An Bras Dermatol.* 2007;82(6):575-8.