

A Fasceíte Eosinofílica (FE) é uma doença do tecido conjuntivo (DTC) que se caracteriza por alterações cutâneas esclerodermia-like associadas a aumento de parâmetros inflamatórios, hipergamaglobulinemia, eosinofilia e evidência histológica de esclerose da fascia. Pode associar-se a outras DTC como esclerodermia localizada. Cerca de 15% dos doentes têm doença maligna subjacente, maioritariamente hematológica.

## Caso Clínico

Abril 2010

Mulher, 27 anos, com Diabetes Mellitus tipo 1 e Hipotireoidismo, enviada à nossa consulta por aparecimento e agravamento progressivo de edema periférico simétrico, astenia e eritema maculopapular cutâneo evanescente pruriginoso desde há 2 meses. Habitualmente medicada com insulina e levotiroxina. Sem outras queixas ou antecedentes de relevo.

Ao exame objetivo apresenta endurecimento do tecido subcutâneo dos antebraços e membros inferiores com edema, sem evidência de artrite. Conglomerado maculopapular cutâneo foi observado no braço direito. Sem outras alterações

| ANÁLISES                                  |           |
|---|-----------|
| Hemoglobina (11.7-15.7 g/dL)              | 13.1      |
| Leucócitos (4.0-10.0 10 <sup>3</sup> /uL) | 26.3      |
| Eosinófilos (0-0.6 10 <sup>3</sup> /uL)   | 8.7 (33%) |
| Plaquetas (0.01-0.49 10 <sup>3</sup> /uL) | 650       |
| Velocidade de sedimentação (< 20 mm/h)    | 58        |
| Ureia (17-46 mg/dl)                       | 36        |
| Creatinina (0.50-0.90 mg/dl)              | 0.80      |
| AST (10-36 U/L)                           | 26        |
| ALT (10-30 U/L)                           | 19        |
| LDH (240-480 U/L)                         | 497       |
| Proteína C reactiva (<5 mg/L)             | 18.10     |
| A.N.A                                     | 1/320     |
| Anti-dsDNA (<25 UI/mL)                    | 121.9     |
| Fator Reumatoide (<14 UI/mL)              | 52        |
| IgE total (<129 UI/mL)                    | 26        |

Tabela 1: Resultados analíticos mais relevantes.

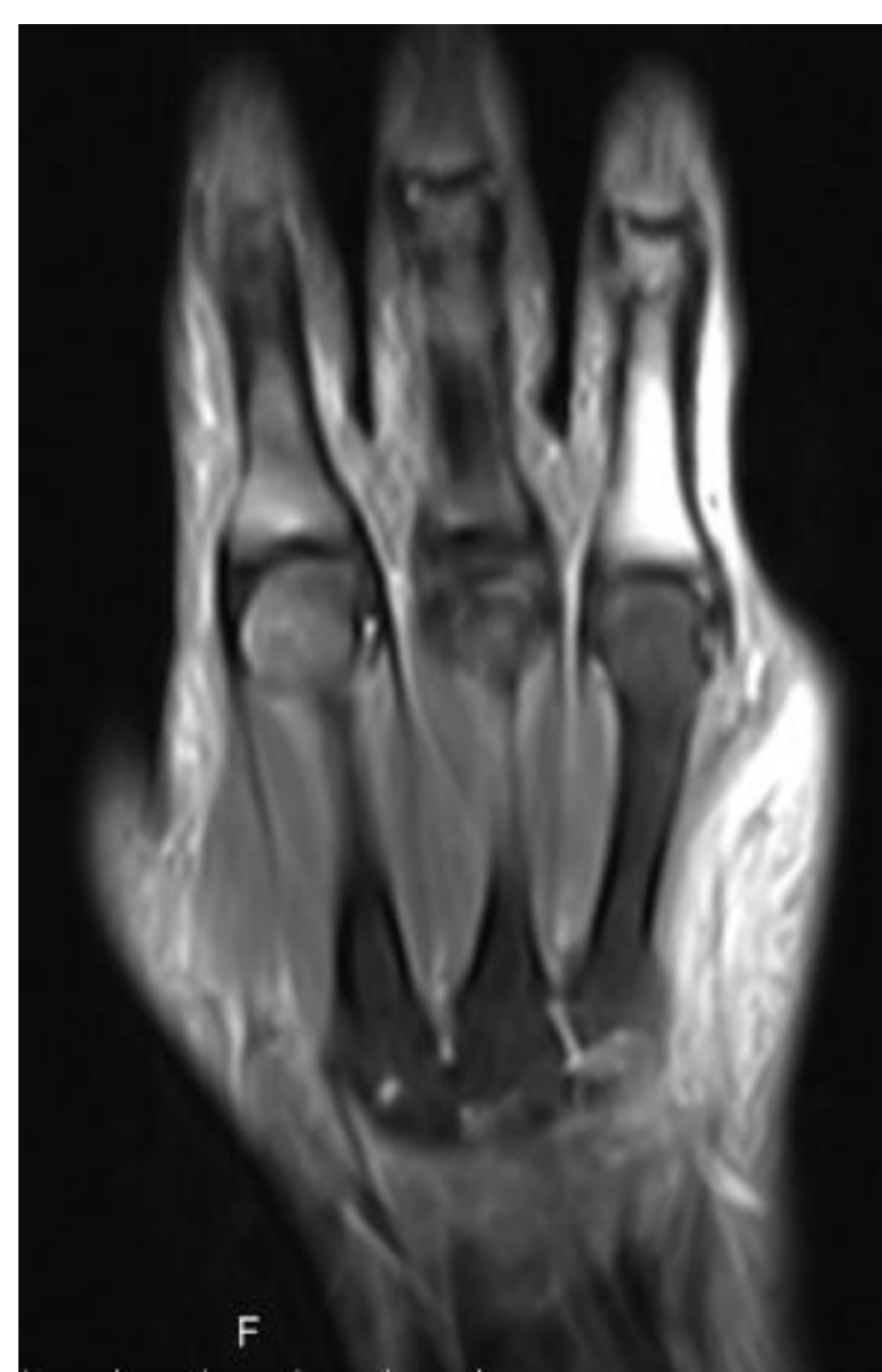
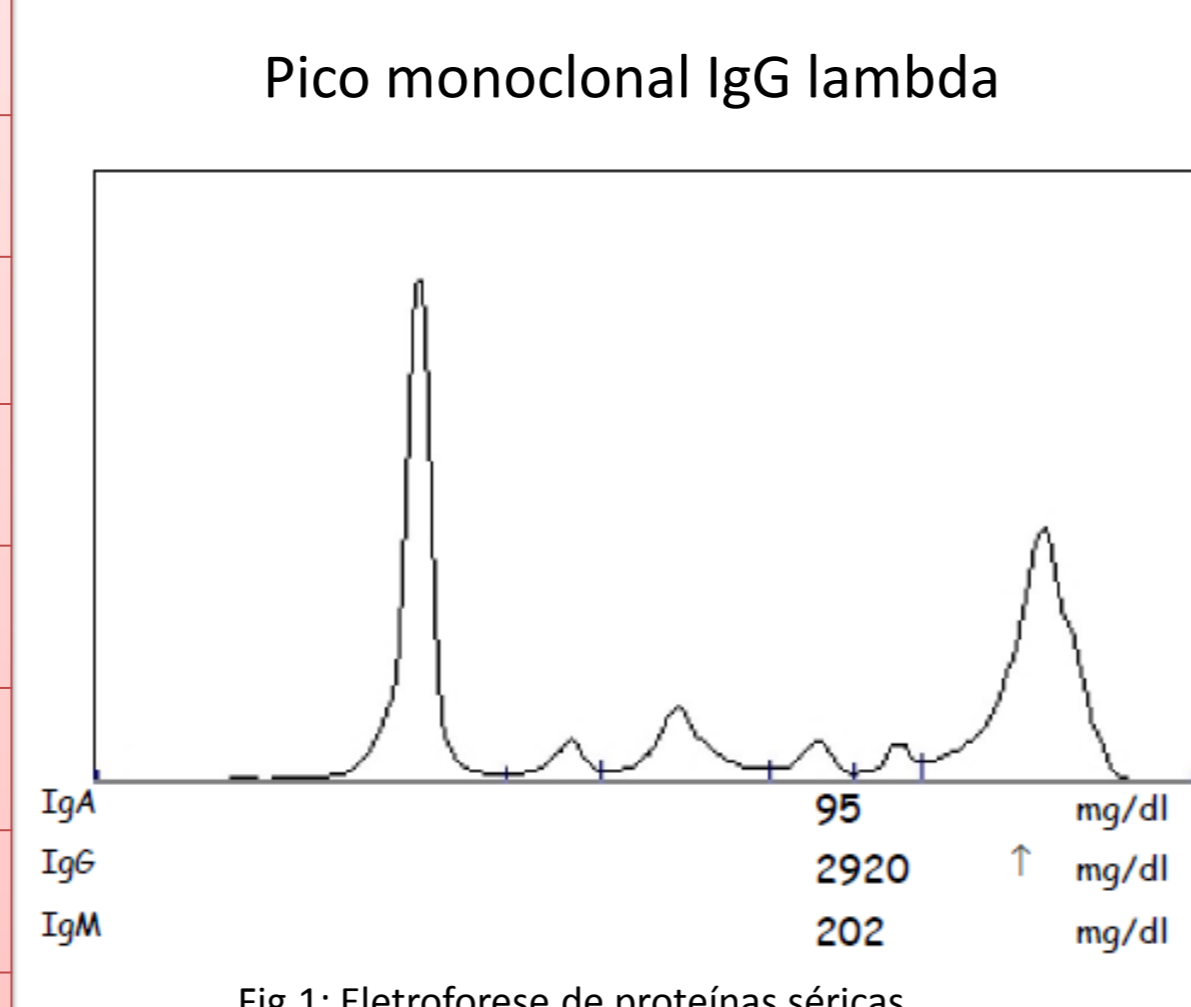


Imagem 5: RMN da mão direita.



- ✓ **Esfregaço de sangue periférico:** Eosinofilia marcada e linfocitose. sem alterações morfológicas. trombocitose com algumas plaquetas gigantes. GR sem alterações.
- ✓ **TAC-TAP:** Sem alterações relevantes, sem adenopatias de significado patológico.
- ✓ **Endoscopia digestiva alta:** normal, biópsias negativas para H. pylori.
- ✓ **Mielograma e biópsia óssea:** hiperplasia granulocítica com eosinófilos maduros.
- ✓ **Manometria, provas de função respiratória e ecocardiograma** sem alterações.



Imagem 1: Edema do membro inferior.



Imagem 2: Conglomerado maculopapular evanescente.

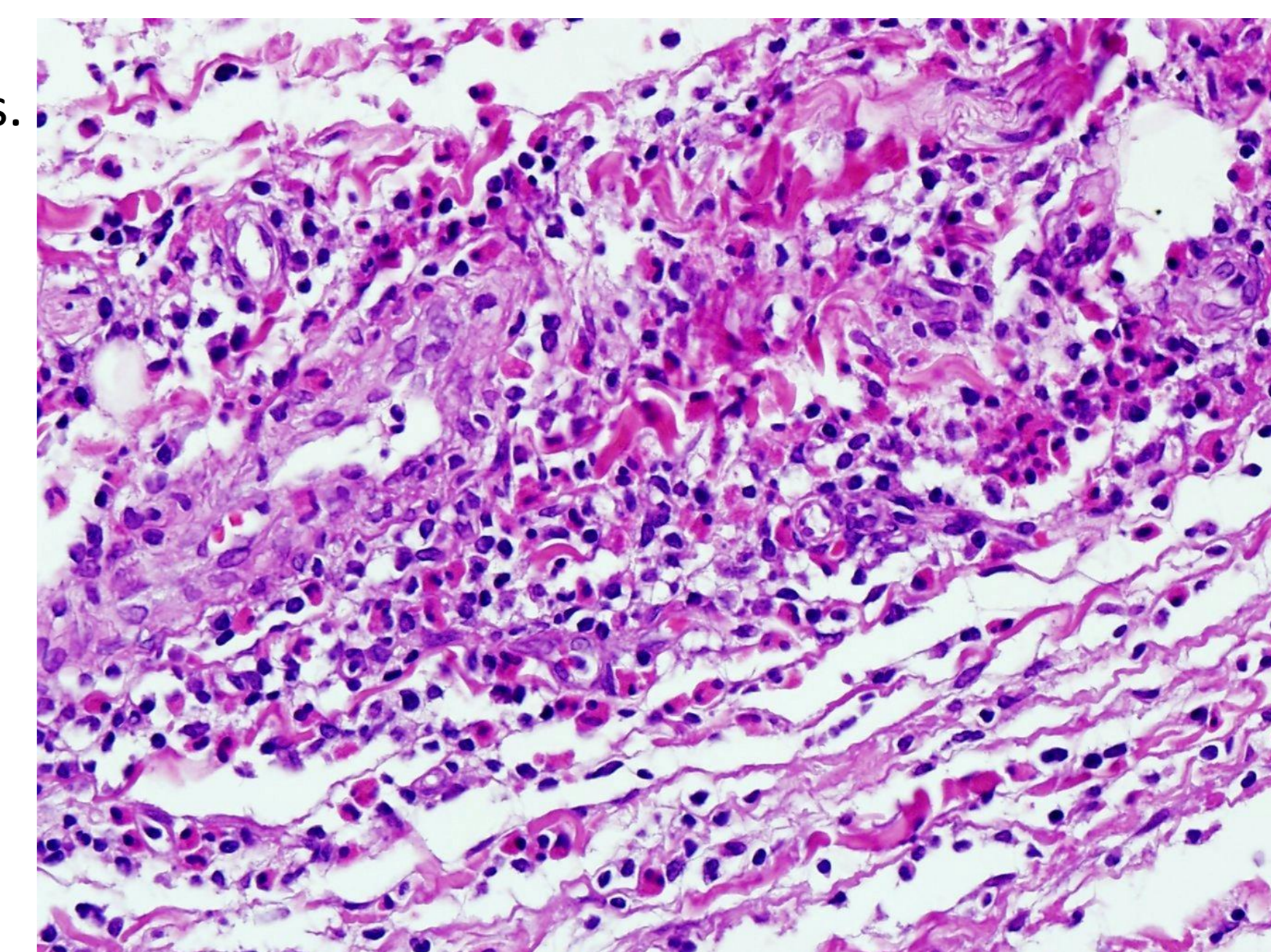


Imagem 3: Histologia de biópsia cutânea profunda.

**Biópsia cutânea profunda:** entre o tecido celular subcutâneo e o músculo esquelético, representação de fásia que se encontra envolvida por numerosos polimorfonucleares eosinófilos.

**RMN da mão direita:** Sequência em T2 com hiperssinal, mostrando Espessamento difuso do tecido celular subcutâneo, associado a edema, que atinge as fascias e os planos intermusculares, de forma difusa, sem claro predomínio, que é compatível com a hipótese clínica de fasceíte, a ponderar confirmação por biópsia cutânea.

### FASCEÍTE EOSINOFÍLICA

Iniciou pulsos de metilprednisolona 500 mg 3 dias, seguidos de 40 mg de prednisolona oral (em desmame lento) + Hidroxicloroquina (HCQ) 400 mg/dia + Azatioprina (AZA) 150 mg/dia

Resolução de edema, melhoria de endurecimento cutâneo, resolução de todas as alterações analíticas.

Aumento de eosinófilos periféricos com recrudescimento de queixas cutâneas (com 10 mg de prednisolona + AZA 150 mg + HCQ 400 mg)

Novos pulsos de 1 gr de metilprednisolona 1x mês durante 5 meses + Metotrexato 20 mg/semana + Penicilamina 150 mg/dia + HCQ 400 mg/dia

Melhoria do endurecimento subcutâneo com normal pagueamento cutâneo, mantendo zonas de hiperpigmentação.



Imagem 5: Antebraço, sinal de "groove".



Imagem 6: Hiperpigmentação cutânea.

Dada a sua raridade não existe uma estratégia terapêutica consensual sendo os corticoides tratamento de primeira linha. Setenta a noventa por cento dos doentes tem uma resposta parcial a completa. Diagnóstico diferencial com esclerose sistémica e outras doenças esclerodermia-like é fundamental, bem como o despiste de malignidade subjacente.

Setembro 2013

2014