

Síndrome de James Marshall: Uma Revisão de Literatura

Resumo

A doença foi descrita pela primeira vez por James Marshall, em 1966, com o nome de elastólise pós-inflamatória e cutis-laxa (EPCL). A EPCL é uma doença rara, adquirida, de etiologia desconhecida, que se inicia por surtos de lesões inflamatórias de morfologia variável, levando à destruição de fibras elásticas dérmicas, com conseqüente atrofia e diminuição da elasticidade cutânea das áreas afetadas. O presente trabalho tem como objetivo gerar uma atualização sobre a EPCL, a qual vem sendo pouco abordada e mal diagnosticada na atualidade. Como metodologia empregada utilizou-se da revisão de literatura. A pesquisa foi realizada nas bases de dados: Science Direct, SciELO, LILACS, IBECs e MEDLINE. Buscando pelas palavras-chave "Síndrome de James Marshall", "elastólise pós-inflamatória" e "cutis-laxa". Foram encontrados 21 artigos relacionados, dos quais 18 selecionados para o estudo. A patologia predomina em países tropicais, acometendo principalmente a raça negra e crianças do sexo feminino. A Síndrome de Marshall é caracterizada por uma fase aguda, recidivante, com lesões cutâneas. Nesta fase pode cursar com febre, eosinofilia periférica e queda do estado geral. Na fase crônica há áreas de pele frouxa semelhantes à cutis laxa adquirida, resultado da destruição de fibras elásticas. A principal complicação encontrada é a aortite, que pode levar ao óbito. O tratamento adequado da fase aguda da doença pode diminuir a extensão da seqüela elastolítica futura. Deve-se primeiramente tentar estabelecer se há algum agente desencadeante. Estudos mostram boa resposta com uso de corticosteróides orais e anti-histamínicos. A cirurgia reconstrutora, melhor método terapêutico da fase crônica, só deve ser indicada após a estabilização completa do quadro. Os pacientes tendem a se tornar deprimidos crônicos, em virtude do intenso desfiguramento. Espera-se que estudos venham esclarecer a causa da EPCL, permitindo desta forma, a intervenção com novas possibilidades terapêuticas.

Responsável

Amanda Thais Thomé de Moraes

Autores

Eguchi TA; Monteiro AA; Franco PCP; Braga JC; Innocencio CC

Instituição

Universidade Severino Sombra