

Vasculite grave restrita à pele

Jessica Alvear

Amanda Periquito

Graciela Galva

Belén Mendoza

Omar Lupi

Daniel Obadia



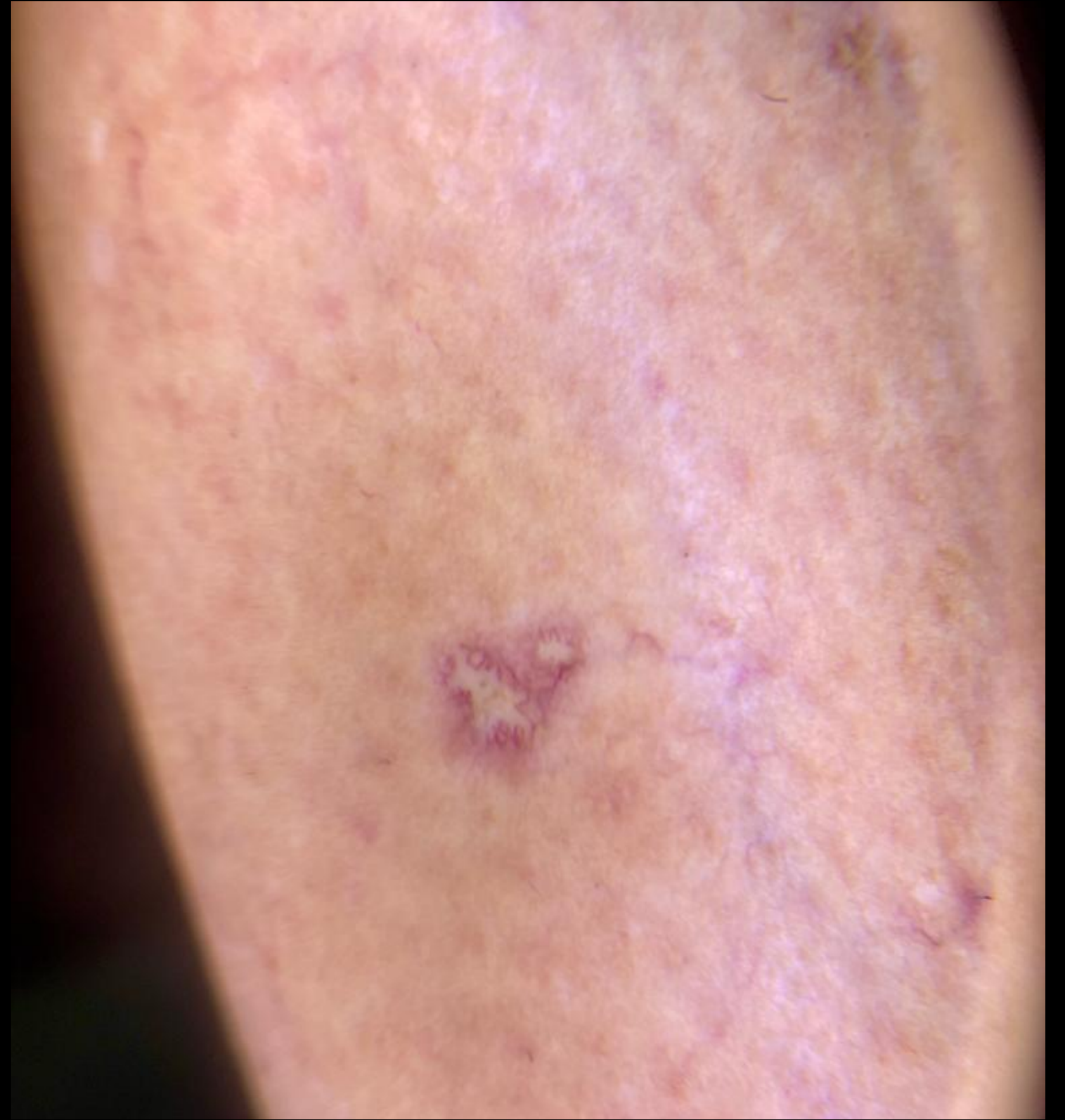
POLICLÍNICA GERAL
DO RIO DE JANEIRO

INTRODUÇÃO

- A.B.B., feminino, 45 anos, procedente do Rio de Janeiro;
 - **Queixa principal:** *“Lesões em membros inferiores há 3 anos”*.
-
- **HPP:** nega;
 - **HF:** nega;
 - **Alergias:** nega;
 - **Medicamentos de uso contínuo:** nega.

HDA

- **Aparecimento de múltiplas pápulas associadas a leve prurido em MMII;**
- **Lesões surgiram em surtos e adquiriram posteriormente aspecto de cicatrizes atróficas;**
- **Negava sintomas sistêmicos.**



Pápulas eritematosas disseminadas em MMII



Centro atrófico e telangiectasias na periferia

HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

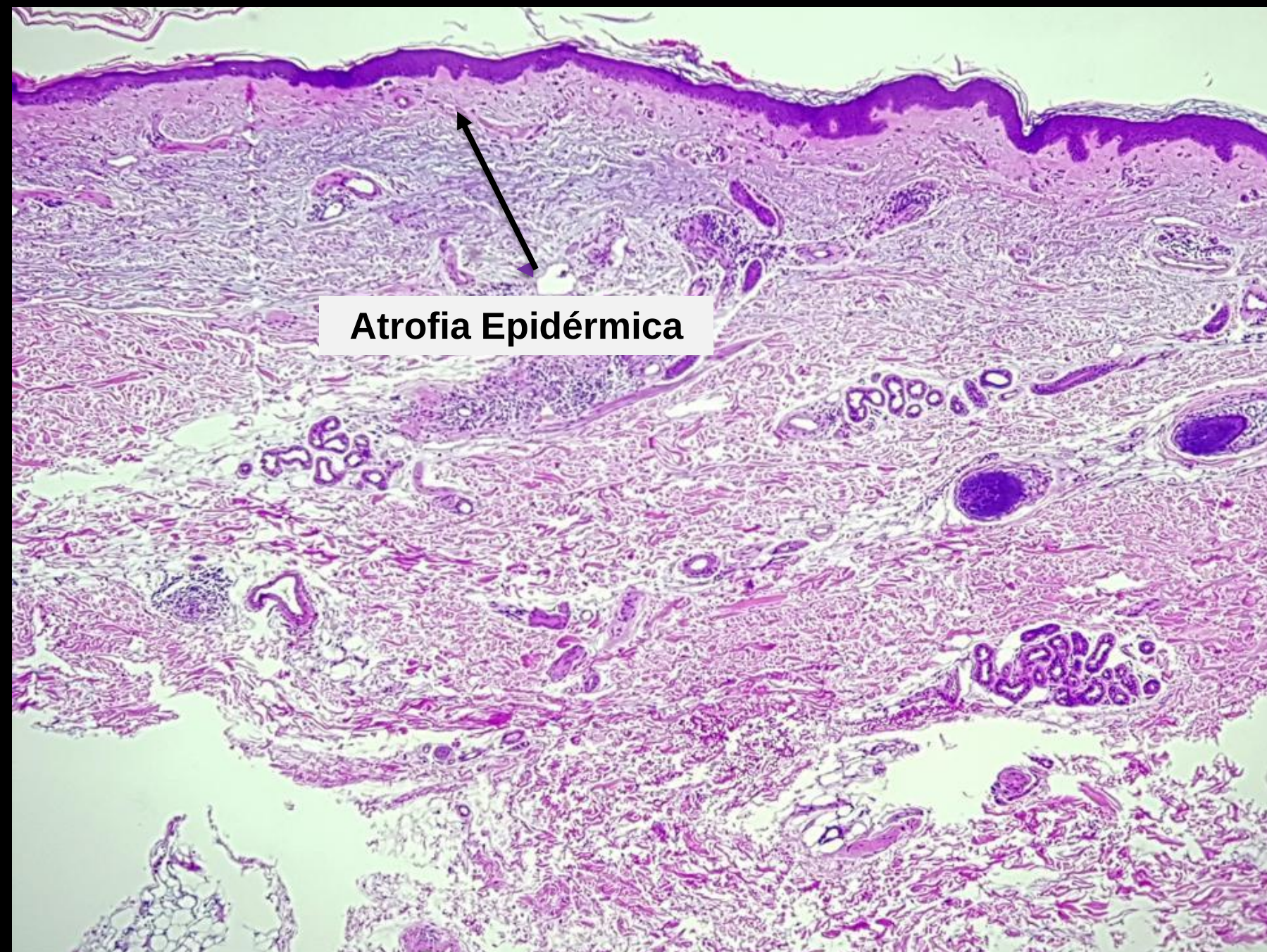
Doença de Degos

Vasculite Livedoide

Líquen Escleroso

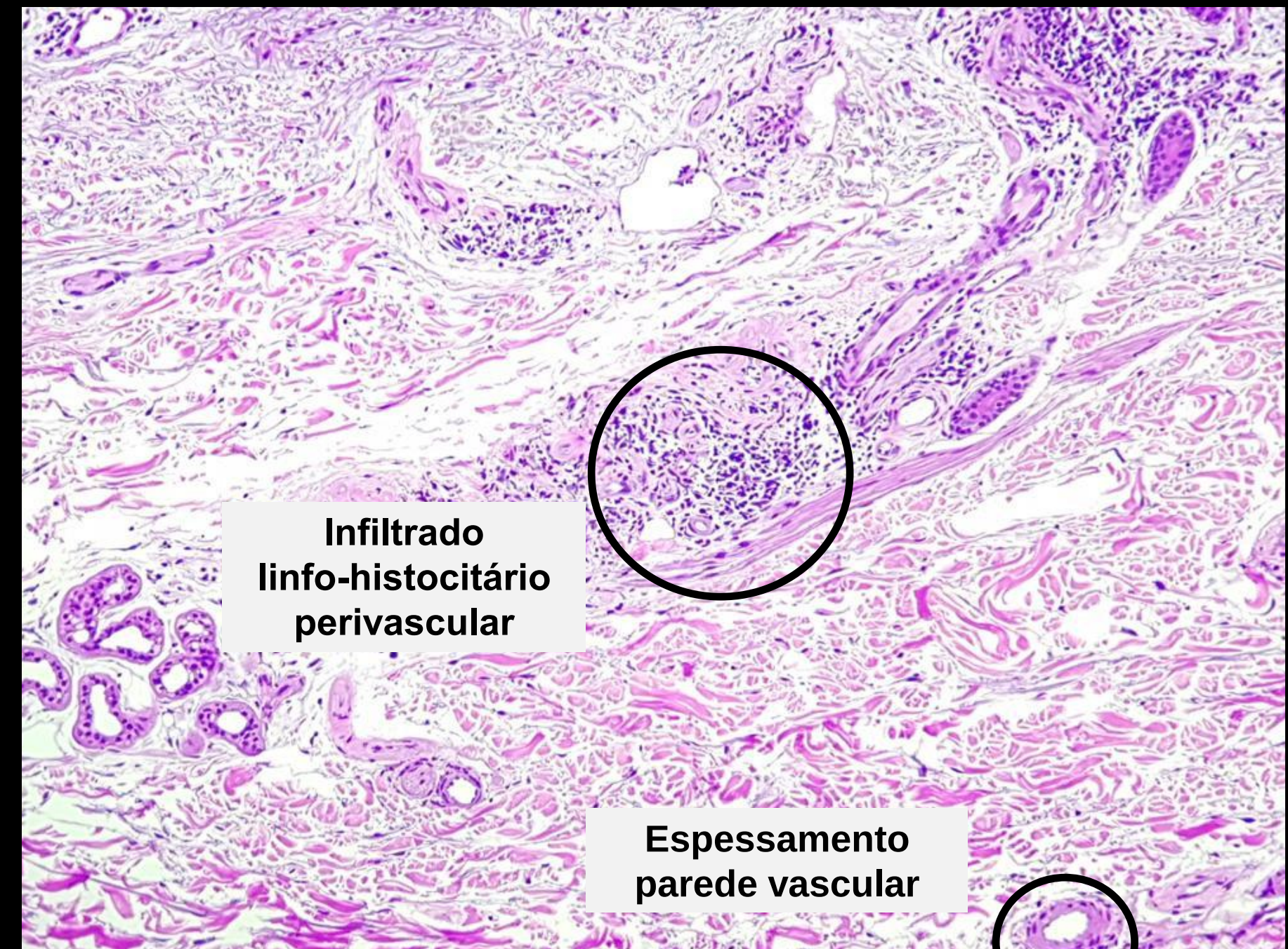
**Síndrome do anticorpo
antifosfolípido**

HISTOPATOLOGIA



Atrofia Epidérmica

H.E 40x

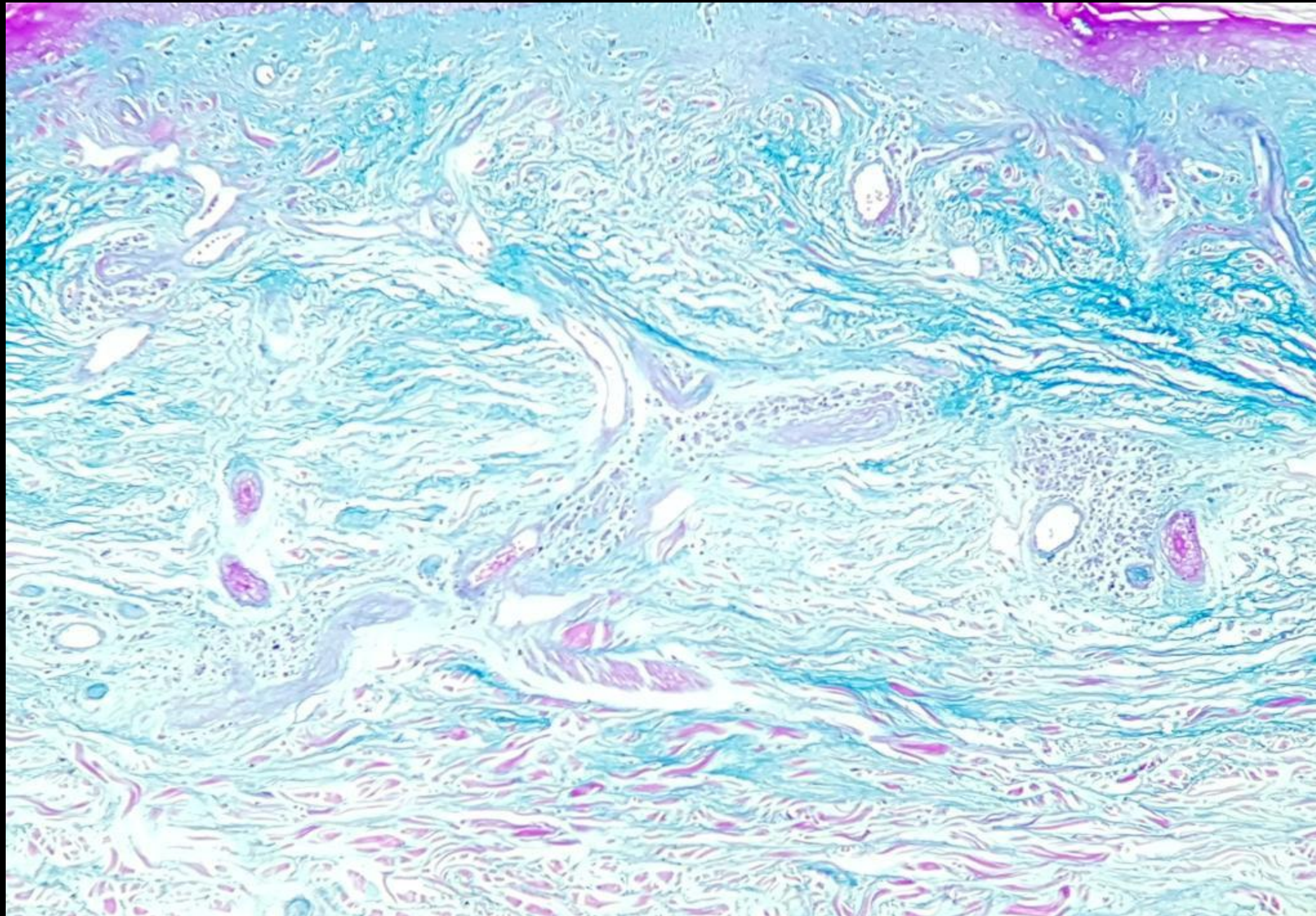


Infiltrado
linfo-histocitário
perivascular

Espessamento
parede vascular

H.E 100x

HISTOPATOLOGIA



Ferro coloidal 40x

**Doença
de Degos**

EXAMES COMPLEMENTARES

- **Exames Laboratoriais**
- **Tomografia de tórax com contraste;**
- **Ultrassonografia de abdome total;**
- **Ressonância magnética de crânio e abdome.**



Sem alterações.

CONDUTA

- **Ácido Acetilsalicílico (AAS) 100mg/dia;**
- **Pentoxifilina 400mg/dia.**

DOENÇA DE DEGOS

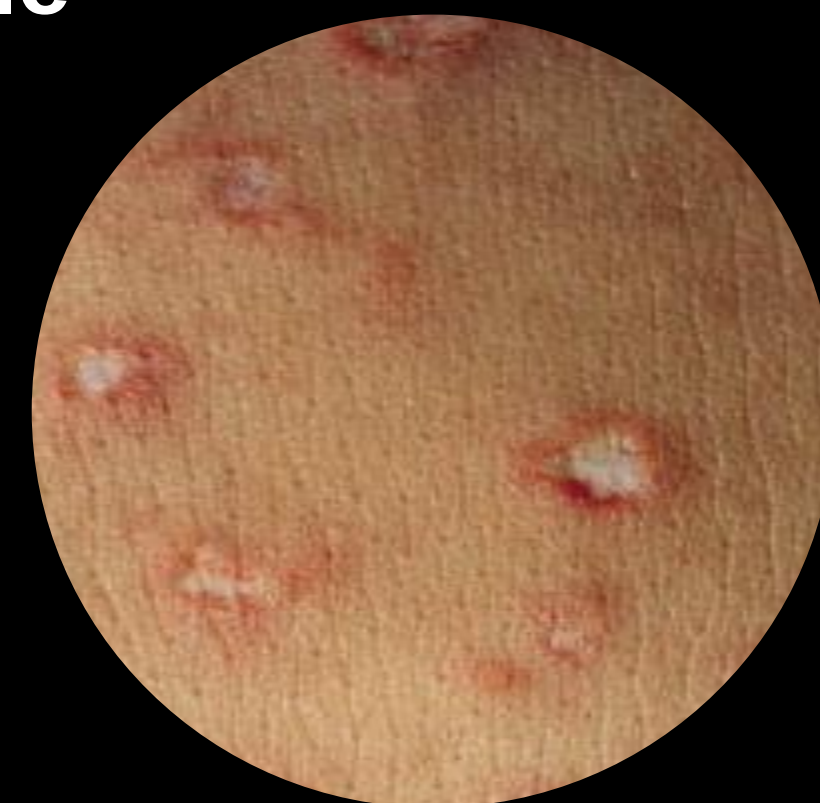
- **Arteriopatia oclusiva dos vasos sanguíneos;**
- **Lesões cutâneas patognomônicas com frequente acometimento visceral;**
- **Papulose atrófica - benigna ou maligna.**

CLÍNICA

SNC 13%

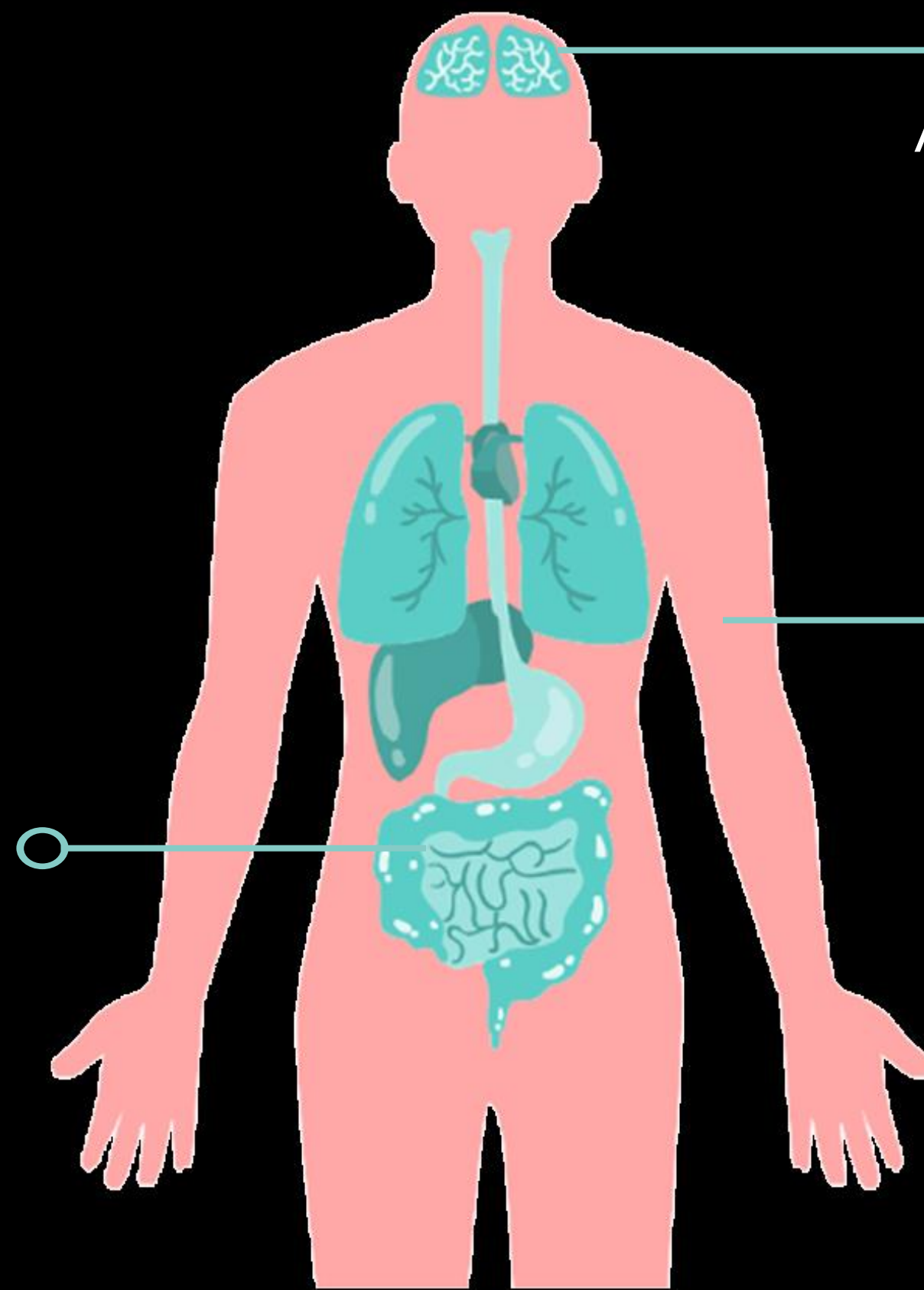
ACV isquêmico ou hemorrágico,
hemorragia subdural.

Pele



Trato Gastrointestinal 60%

Dor abdominal, náuseas, vômitos,
anorexia, diarreia, perfuração
intestinal, peritonite.



DADOS CLÍNICOS

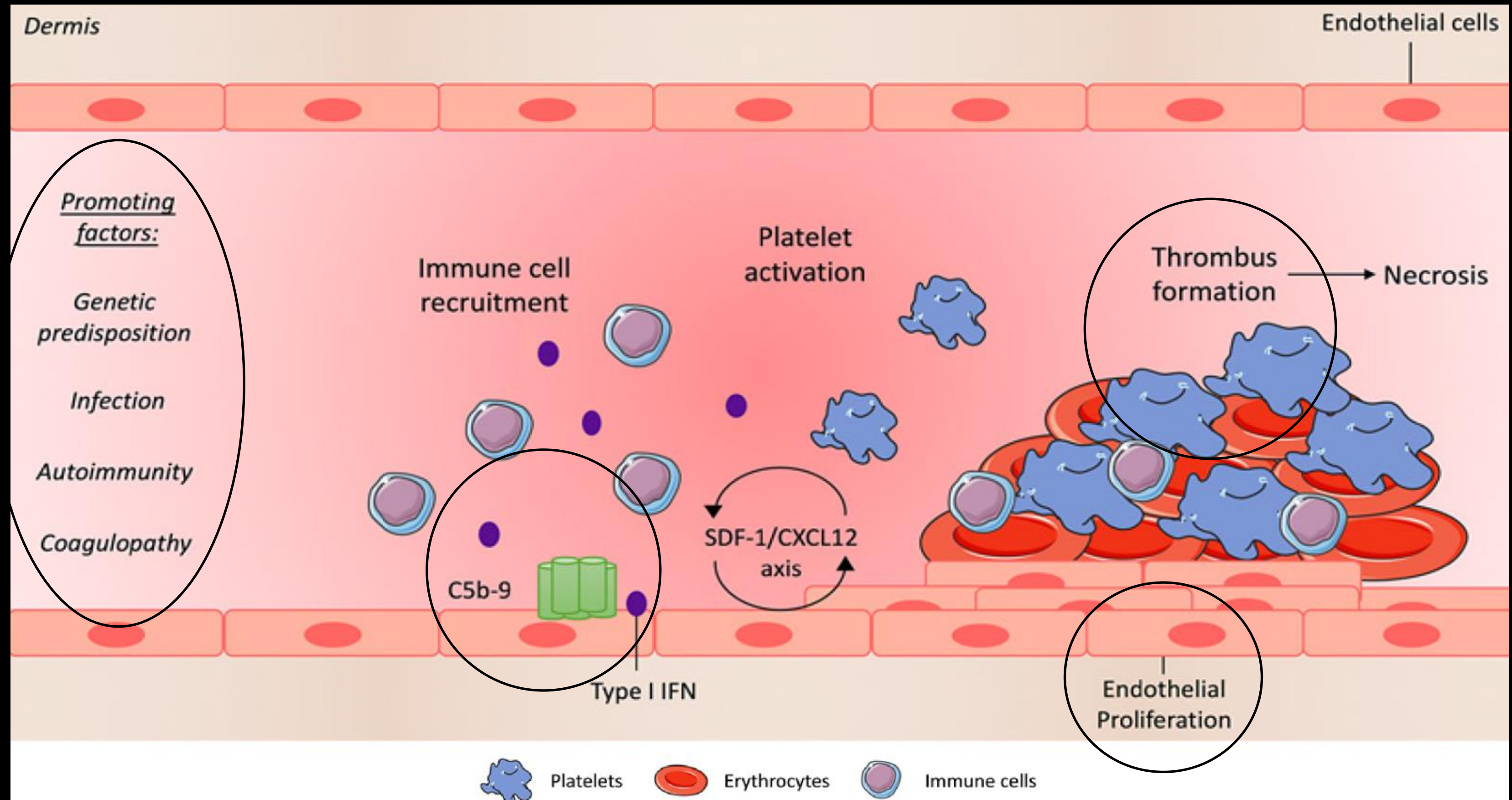
✓ **200**
casos descritos;

✓ **Até 7**
anos após surgimento das lesões da pele;

✓ **15%**
casos comprometimento apenas cutâneo;

✓ **72%**
mortalidade por perfuração intestinal e AVC.

FISIOPATOLOGIA



TRATAMENTO

- Sem tratamento específico
- Heparinização, anticoagulação, fibrinolíticos e antiagregantes plaquetários;
- Eculizumab, treprostinil, terapia dupla: AAS + antiplaquetário
- Baricitinib (inibidor JAK) anifrolumab (IFNAR1 inibidor)



MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO

- **Apresentar um caso de comprometimento cutâneo de doença rara;**
- **Auxiliar no diagnóstico diferencial de vasculopatias;**
- **Discutir novas abordagens terapêuticas para essa doença.**



REFERÊNCIAS

- Azulay, R.D; Azulay, D. R. Dermatologia. 8. Ed. Cap 37 p.405 Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2020.
- Robert, M; Hot, Arnaud. Atrophic Papulosis. *Dermatology* 2023;239:177–187.
- Becker LL, Ebstein F, Horn D, Zouboulis CC, Krüger E, Kaindl AM, et al. Interferon receptor dysfunction in a child with malignant atrophic papulosis and CNS involvement. *Lancet Neurol*. 2022; 21(8): 682–6.
- Leal R, Buffon L, Georgakilas S, Gatti T, Vidigal M, Criado P, Reis V; Papulose atrofiente maligna (Doeça de Degos). *An bras Dermatol*, Rio de Janeiro, 75(2):201-207, mar./abr.2000.



POLICLÍNICA GERAL
DO RIO DE JANEIRO

OBRIGADA

