



UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO
SERVIÇO DE DERMATOLOGIA



LESÃO ARBORIFORME: APRESENTAÇÃO RARA DE DOENÇA NÃO TÃO RARA

Mariana Aguiar Grassi
Eduarda Santos Pinto Coelho
Dirceu David de Andrade Junior
Maria de Fátima Guimarães Scotelaro Alves
Ana Luisa Bittencourt Sampaio Jeunon Vargas
Luna Azulay-Abulafia

CASO CLÍNICO

Identificação:

- o Masculino, 40 anos, técnico de mecânica industrial, Fitzpatrick III

História da doença atual:

- o Paciente regulado via SISREG para o ambulatório de doenças raras do HUPE e encaminhado para avaliação dermatológica.
- o Relata que há cerca de 04 anos surgiram manchas pelo corpo que foram aumentando em quantidade e tamanho, progressivamente se transformando em “caroços”, assintomáticos.

CASO CLÍNICO

História patológica pregressa:

- o Hipercolesterolemia familiar
- o Diabetes mellitus tipo II insulino dependente
- o Hipertensão arterial sistêmica de difícil controle

História Familiar:

- o Tio portador de hipercolesterolemia familiar
- o Mãe com hipertensão arterial sistêmica e diabetes mellitus

CASO CLÍNICO

História Social:

- o Nega tabagismo
- o Ex-etilista (cessou há 01 mês / consumo de 20 garrafas de cerveja/semana)

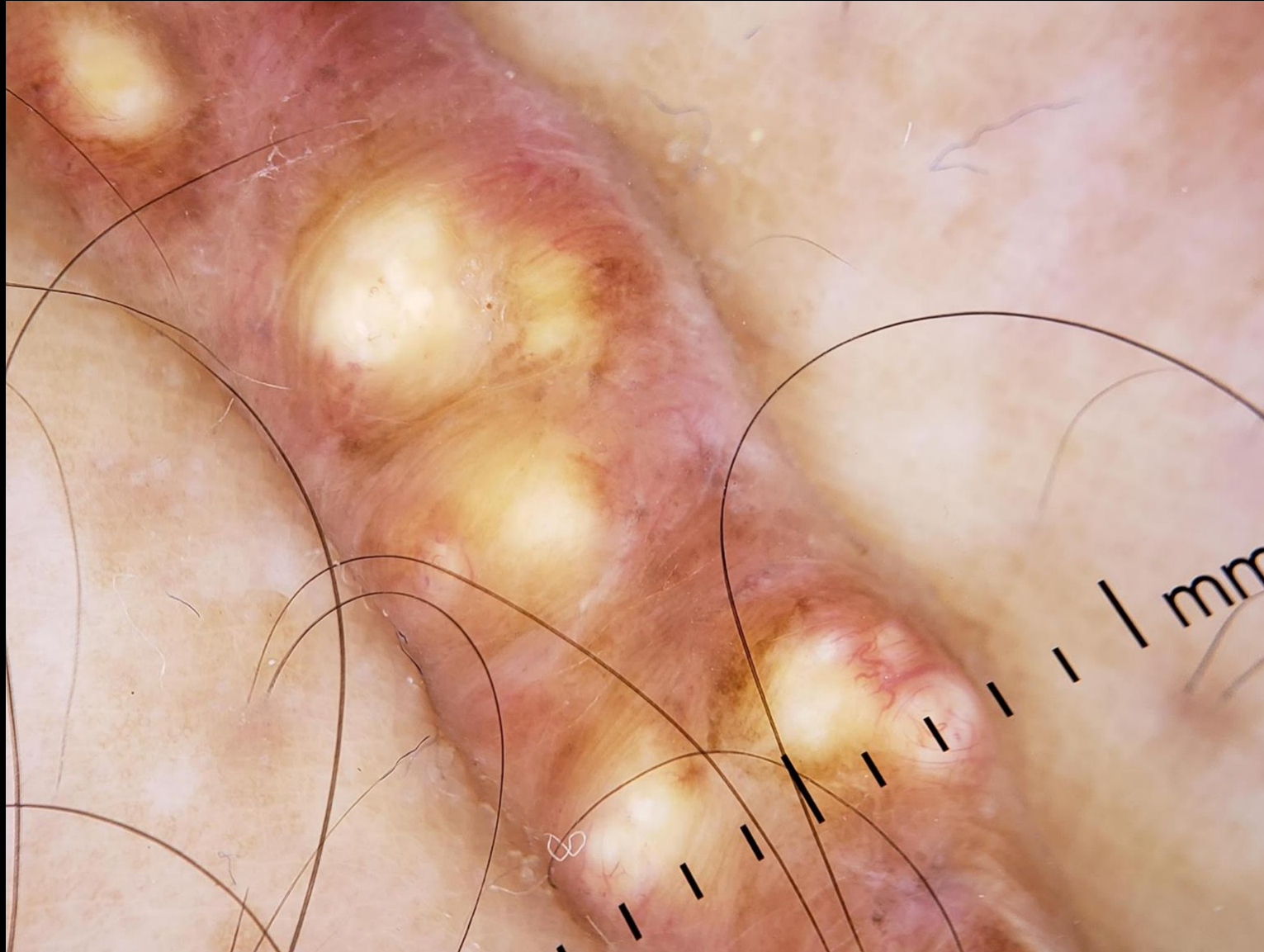
Medicações de uso contínuo:

- o Ômega 3
- o Metformina 500mg 2 comprimidos de 12/12h
- o Insulina NPH: 40UI/manhã e 20UI/noite
- o Atenolol 50mg + Clortalidona 12,5mg/dia
- o Anlodipino 5mg + Valsartana 320mg/dia
- o Rosuvastatina 20mg/dia
- o Ciprofibrato 100mg/dia

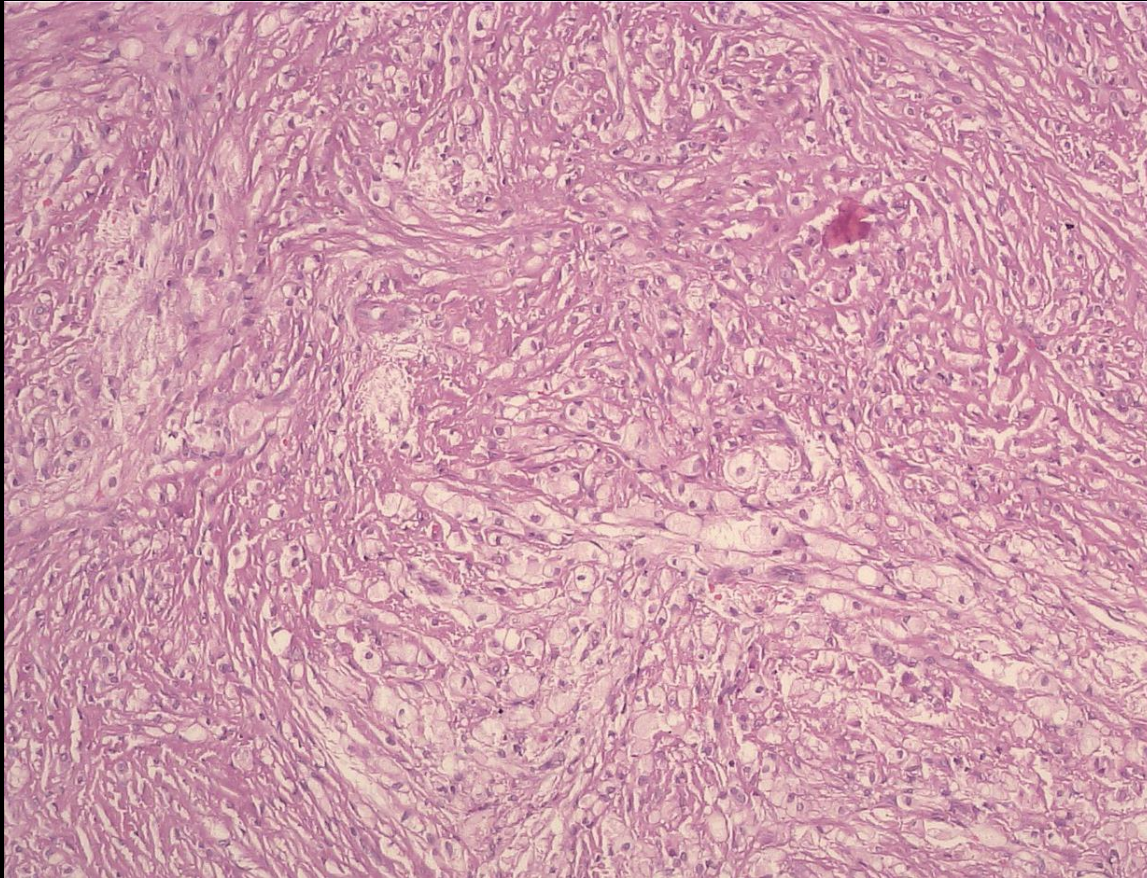




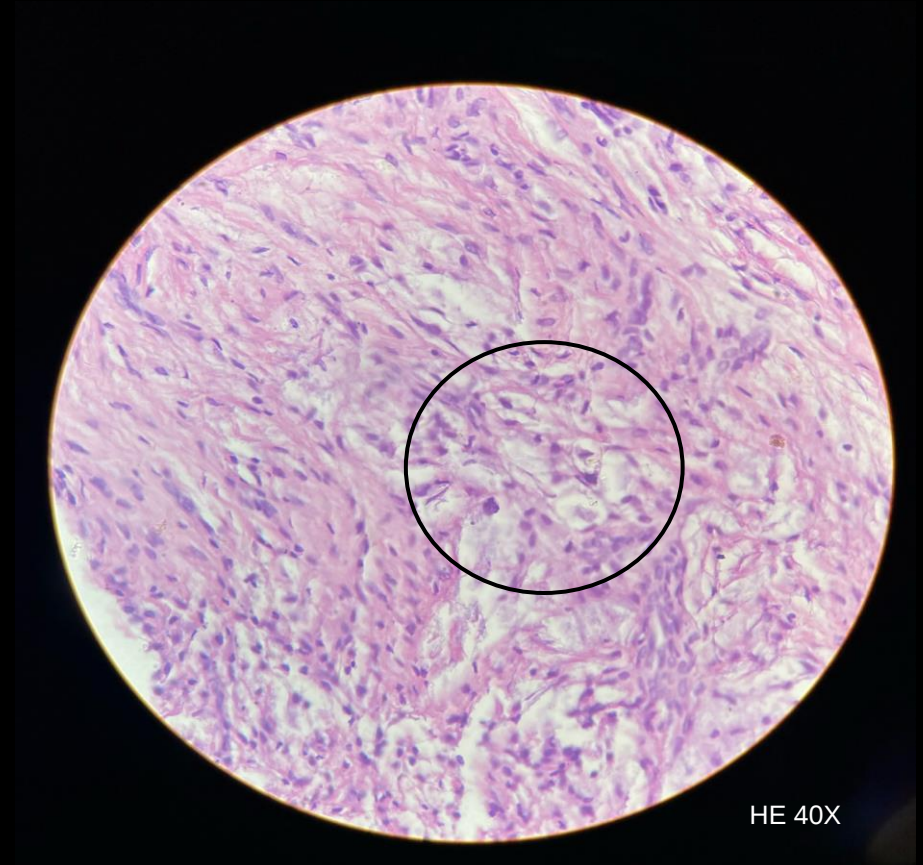
DERMATOSCOPIA



HISTOPATOLÓGICO



HE 25X



HE 40X

EXAMES LABORATORIAIS

Exames	Resultado	Valor de referência
Hemoglobina	17,3 g/dL	13,5 a 17,8 g/dL
Leucócitos	5600/ μ L	3.600 a 11.000 / μ L
Glicemia jejum	280 mg/dL	até 100 mg/dL
Hemoglobina glicada	9,5%	De 4,0 a 6,0%
Colesterol total	1838 mg/dL	< 190 mg/dL
HDL	81 mg/dL	> 45 mg/dL
LDL	1737 mg/dL	< 130 mg/dL
Triglicerídeos	8690 mg/dL	< 150 mg/dL
TGO	50 UI/L	até 38 UI/L
TGP	66 UI/L	até 41 UI/L
TSH	2,19 um/L	0,4 a 4,5 mU/L
T4L	1,27 ng/dl	0.7 a 1.8 ng/dl

**Exames
laboratoriais
característicos**



**Biópsia
compatível**



**Exame físico
sugestivo**



**XANTOMA
ERUPTIVO**

XANTOMAS CUTÂNEOS

- Doença que cursa com deposição lipídica e inflamação na pele
- Podem se manifestar como pápulas, placas ou nódulos, geralmente assintomáticos
- Epidemiologia:
 - prevalência na população em geral varia de < 1 a 4%
 - mais frequentes na vida adulta, sem predileção sexual
- Podem ser idiopáticos ou por alterações do metabolismo das lipoproteínas
 - hiperlipidemia primária: defeitos genéticos em receptores, ligantes de receptores ou enzimas envolvidas no metabolismo lipídico
 - hiperlipidemia secundária: doenças crônicas ou medicamentos
- Sua principal complicação é o aumento no risco cardiovascular

MECANISMO PATOGENICO

HIPERLIPIDEMIA

EXTRAVASAMENTO DE LIPOPROTEÍNAS

FAGOCITOSE POR MACRÓFAGOS

CÉLULAS CARREGADAS POR LIPÍDEOS



VARIANTES CLÍNICAS

Xantoma eruptivo

Xantoma tuberoso

Xantoma tendinoso

Xantoma verruciforme

Xantoma plano

XANTOMA ERUPTIVO

Clínica

- Pápulas eritematosas a amareladas de 1 a 4 mm
- Superfícies extensoras das extremidades e região glútea

Distúrbios associados

- Triglicérides > 2000 mg/dl
- Hiperlipoproteinemias familiares
- Diabetes Mellitus / obesidade
- Pancreatite induzida por triglicérides

Histopatologia

- Células espumosas ou xantomatosas
- Infiltrado de células inflamatórias e depósitos lipídicos extracelulares

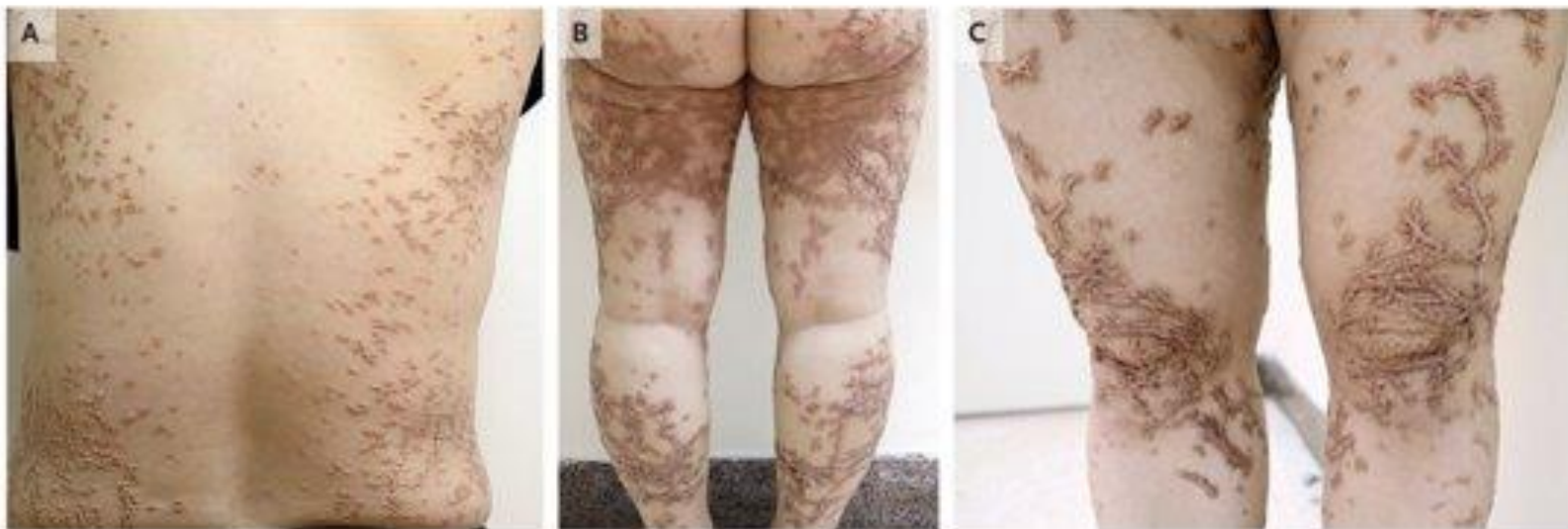




TUBEROSO	TENDINOSO	VERRUCIFORME	PLANO
○ Pápulas ou nódulos amarelo alaranjados ou eritematosos de até 03 cm ○ Sobre articulações (cotovelo)	○ Nódulos lisos, firmes e normocrômicos ○ Sobre tendões ou ligamentos	○ Pápulas solitárias, planas ou verrucosas ○ Mucosa oral ou anogenital e região escrotal	○ Máculas ou placas amareladas ○ Pescoço, tronco, pregas palmares, interdigitais, axilas e pálpebras (xantelasma)
○ Hipercolesterolemia familiar ○ Disbetaproteinemia	○ Hipercolesterolemia familiar	○ Etiologia desconhecida ○ Não tem associação com hiperlipidemia	○ Normolipêmicos ou associado a hiperlipidemias ○ Disbetaproteinemia

Stephanie V. Sherman, M.D., Editor

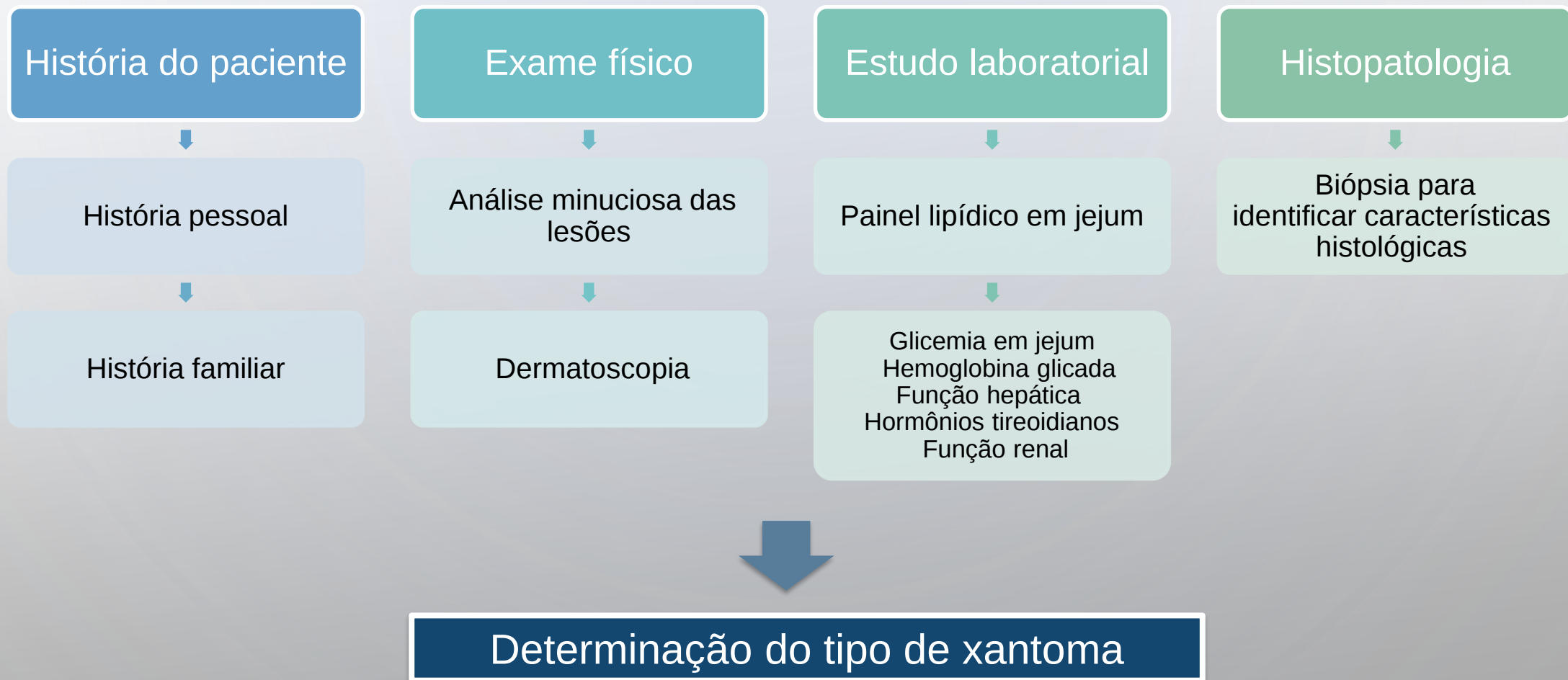
Eruptive Xanthomas with Branching Projections



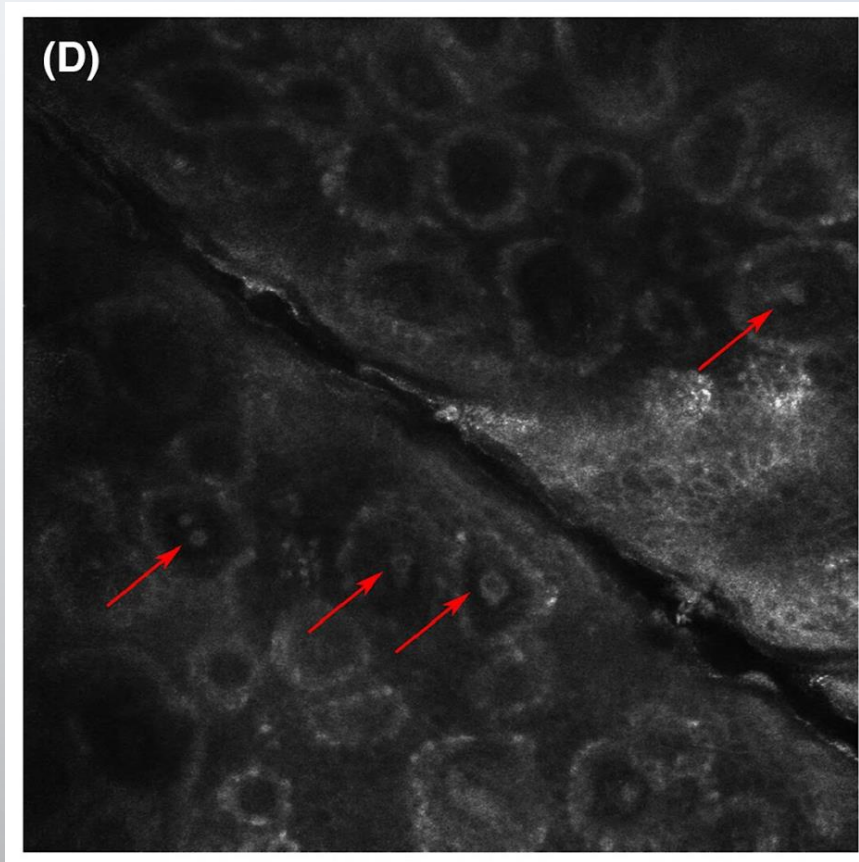
Ambulatório HUPE



DIAGNÓSTICO



MICROSCOPIA CONFOCAL



Xantoma eruptivo

Células discóides arredondadas com citoplasma periférico hiper-refrátil na junção dermo-epidérmica.

TRATAMENTO

Crioterapia
Peelings químicos

Laser fracionado
de CO₂

Excisão cirúrgica

Mudanças de hábito
de vida

Tratamento
farmacológico da di
slipidemia

TRATAMENTO PROPOSTO PARA O PACIENTE

Evolocumabe (Repatha®)

- Anticorpo monoclonal humanizado anti-PCSK9
- **PCSK9**: protease que reduz a expressão dos receptores de LDL na membrana celular, afetando a depuração do colesterol pelo fígado

Adiministração

- Via subcutânea
- Dose: 140mg a 420mg a cada 2 semanas

Eventos adversos

- Reações locais
- Nasofaringite
- Sem interações medicamentosas significativas

Custo

- R\$ 2000 mensais



Aprovado pela ANVISA e FDA

MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO



Apresentar uma morfologia atípica de xantoma cutâneo visto no ambulatório geral comparando com um caso de publicação internacional (NEJM, 2022).



Apresentar nova possibilidade terapêutica para a dislipidemia: Evolocumabe (Repatha®).

“WORK HARD, PLAY HARD”

Azulay, Luna



OBRIGADA

mariana.grassi@hupe.uerj.br

Agradecimento: Prof Pedro Guimarães Coscarelli - responsável pelo ambulatório de doenças raras do HUPE

