



Dermatose clássica avaliada sob outra perspectiva: um caso clínico

Gabriela Campos de Almeida

Orientadores: Marselle Codeço, Gabriel Tavares, Leonardo Hoehl

CASO CLÍNICO

ID: homem, 73 anos

HMA:

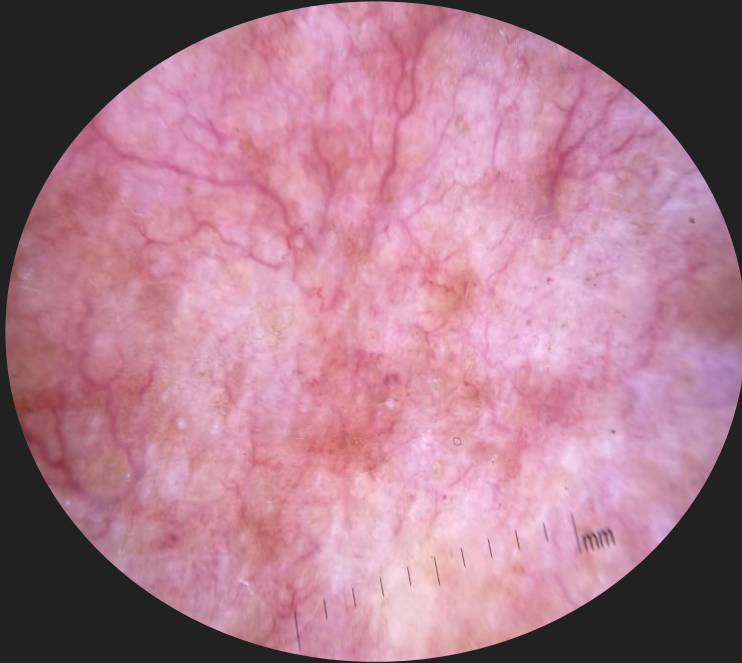
- Há 12 anos: lesões eritematosas no tronco
- Persistentes | Sem prurido
- Piora ao calor

HPP: hipotireoidismo

EXAME DERMATOLÓGICO



DERMATOSCOPIA



**Telangiectasias sobre
base eritematosa**

HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS



MASTOCITOSE

PITIRÍASE LIQUENOIDE CRÔNICA



EXAME FÍSICO

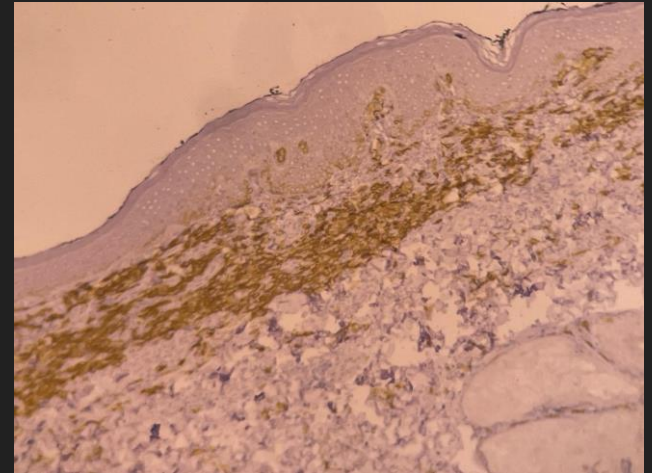
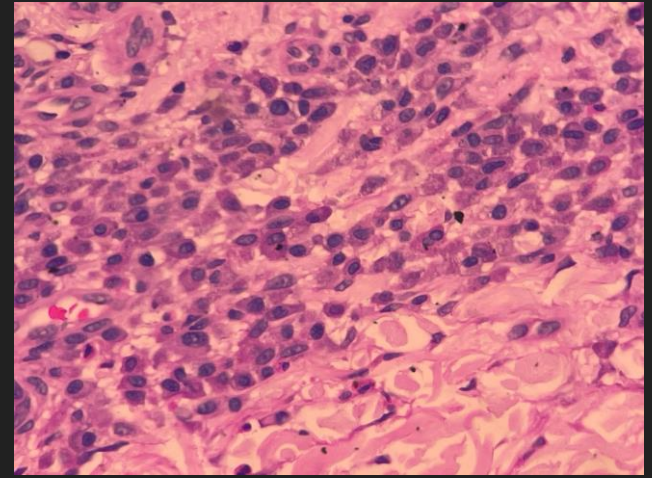
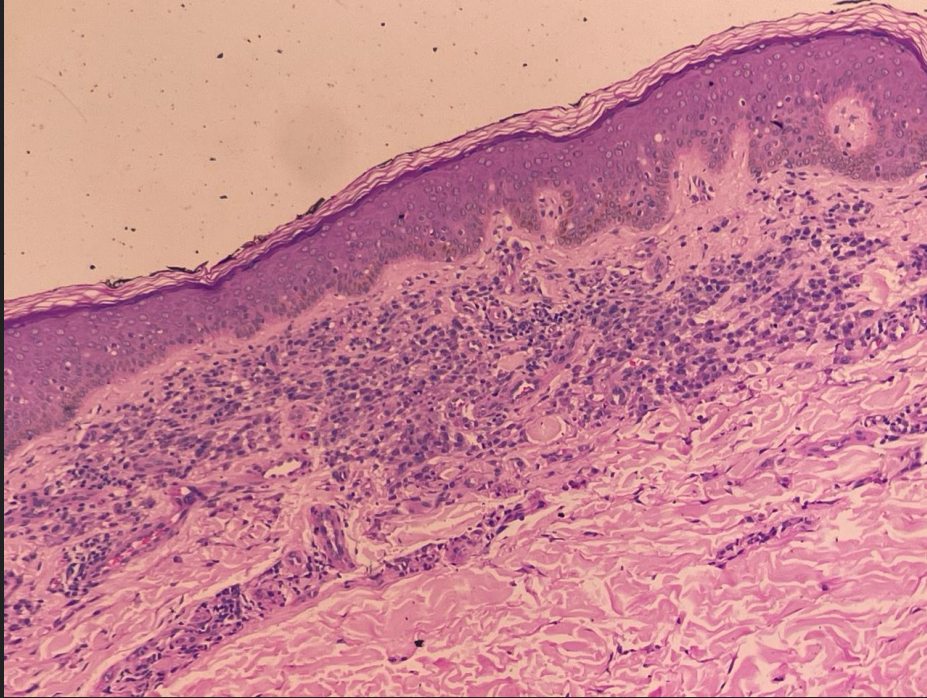
Ausentes:

- Linfonodomegalia
- Hepatoesplenomegalia
- Sinal de Darier
 - Urtica após fricção



Broesby-Olsen, S., et al. «Multidisciplinary Management of Mastocytosis: Nordic Expert Group Consensus». *Acta Dermato Venereologica*, vol. 96, n.º 5, 2016, pp. 602–12. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.2340/00015555-2325>.

HISTOPATOLÓGICO



IHQ : c-KIT (CD117) positive → **MASTOCITOSE**

EXAMES COMPLEMENTARES

Hemograma, bioquímica, FAN e sorologias negativas

USG de abdome: sem alterações

TRIPTASE SÉRICA: 20 NG/ML

Encaminhado à Hematologia: biópsia de MO → sem alterações

Adulto

Lesões disseminadas

Triptase elevada

MASTOCITOSE

- Pele ou múltiplos órgãos
 - MO, fígado, baço, linfonodos
- Assintomática ou sintomática
 - Prurido
 - Cefaleia, dor abdominal, diarreia, síncope

EPIDEMIOLOGIA

- Crianças (< 2 a) ou adultos (20-35 a)
- H = M

DIAGNÓSTICO

- Clínico
 - Infância → Sinal de Darier (urticaria pigmentosa)
- Histopatológico
 - Casos duvidosos



CLASSIFICAÇÃO OMS

- Urticária pigmentosa
- Telangiectasia macular eruptiva persistans (TEMP)
- Mastocitoma
- Mastocitose cutânea difusa

QUAL SERIA A CLASSIFICAÇÃO DO PACIENTE?

	MASTOCITOSE SISTÊMICA	MASTOCITOSE CUTÂNEA
FAIXA ETÁRIA	ADULTOS	INFÂNCIA
CURSO	CRÔNICO	TEMPORÁRIO
TRIPTASE	ELEVADA	NORMAL
LESÃO	MACULOPAPULAR	MACULOPAPULAR
ASPECTO	MONOMÓRFICAS	POLIMÓRFICAS
TAMANHO	PEQUENAS	GRANDES



MASTOCITOSE SISTÊMICA

- **Surgimento de mastocitose nos adultos**
- **Elevação de triptase**
- Alterações hematológicas
- Dor óssea persistente e localizada
- Alteração de enzimas hepáticas
- Sintomas GI graves e persistentes

TAKE HOME MESSAGE

- **Fenótipos : infantil e adulto**
- **Atentar à mastocitose sistêmica**

AGRADECIMENTOS

- Serviço de Hematologia - HUCFF

REFERÊNCIAS

Barros JA, Maluf LC, Machado Filho CD. Mastocitose. An Bras. Dermatol. 2009;84(3):213-25.

Broesby-Olsen, S., et al. «Multidisciplinary Management of Mastocytosis: Nordic Expert Group Consensus». *Acta Dermato Venereologica*, vol. 96, n.º 5, 2016, pp. 602–12. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.2340/00015555-2325>.

Akay, Bengü Nisa, et al. «Dermatoscopic Findings of Cutaneous Mastocytosis». *Dermatology*, vol. 218, n.º 3, 2009, pp. 226–30. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.1159/000182260>

Hartmann K, Escribano L, Grattan C, Brockow K, Carter MC, Alvarez-Twose I, Matito A, Broesby-Olsen S, Siebenhaar F, Lange M, Niedoszytko M, Castells M, Oude Elberink JNG, Bonadonna P, Zanotti R, Hornick JL, Torrelo A, Grabbe J, Rabenhorst A, Nedoszytko B, Butterfield JH, Gotlib J, Reiter A, Radia D, Hermine O, Sotlar K, George TI, Kristensen TK, Kluin-Nelemans HC, Yavuz S, Hägglund H, Sperr WR, Schwartz LB, Triggiani M, Maurer M, Nilsson G, Horny HP, Arock M, Orfao A, Metcalfe DD, Akin C, Valent P. Cutaneous manifestations in patients with mastocytosis: Consensus report of the European Competence Network on Mastocytosis; the American Academy of Allergy, Asthma & Immunology; and the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. J Allergy Clin Immunol. 2016 Jan;137(1):35-45. doi: 10.1016/j.jaci.2015.08.034. Epub 2015 Oct 21. PMID: 26476479.

Valent P, Sotlar K, Horny HP, Arock M, Akin C. World Health Organization. Classification and Diagnosis of Mastocytosis: Update 2023 and Future Perspectives. Immunol Allergy Clin North Am. 2023;43(4):627-649.

Pardanani A. Systemic mastocytosis: bone marrow pathology, classification, and current therapies. Acta Haematol. 2005;114:41-51

Akin C, Valent P, Escribano L. Urticaria pigmentosa and mastocytosis: the role of immunophenotyping in diagnosis and determining response to treatment. Curr Allergy Asthma Rep. 2006;6:282-8

Rev Port Imunoalergologia. 2020;28(1):31-49..

AZULAY, Rubem David e AZULAY, David Rubem. Dermatologia. 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1997.

3ª Ed. 2015 - Bologna, Jean L.; Jorizzo, Joseph L.; Schaffer, Julie V

OBRIGADA

