

DERMATOSE RARA DE ACOMETIMENTO FAMILIAR

RELATO DE
CASO

DRA. THAIS S. T. DALLALANA - R3 HNMD

DRA. NATÁLIA CHEVRAND

DRA. LARISSA RODRIGUES

DRA. ANNDRESSA DA MARTA

DRA. CLIO NICOLACÓPULOS

RELATO DE CASO

.....

Paciente acompanhado pela família e atendido inicialmente em Novembro de 2023 no Hospital Naval Marcílio Dias, no Serviço de Dermatologia

01

Identificação

DVRM, sexo masculino,
44 anos, militar, fototipo
IV

03

Alergias

Nega alergias
medicamentosas

02

Comorbidades

Nega comorbidades e
uso de medicações de
uso contínuo

04

Queixa Principal

Lesões em todo o corpo

HISTÓRIA DA DOENÇA ATUAL

Paciente relatava lesões progressivas que o incomodavam esteticamente de evolução de longa data, que se iniciaram em região palmoplantar, evoluíram com disseminação e que vinham apresentando aumento importante no último ano.

Referia também prurido eventual e negava outros sintomas como dor, parestesia e sintomas sistêmicos.

Negava relação causal e de piora com uso de medicações ou exposição solar





À

DERMATOSCOPIA



Pápulas ceratósicas
anulares,
acastanhadas, de
centro hipocrômico
atrófico





A FAMÍLIA

Durante anamnese e exame físico foi percebido que as filhas do paciente apresentavam lesões semelhantes



AKSM, 20 ANOS

FILHA



HMSM, 6 ANOS

FILHA

CONDOTTA



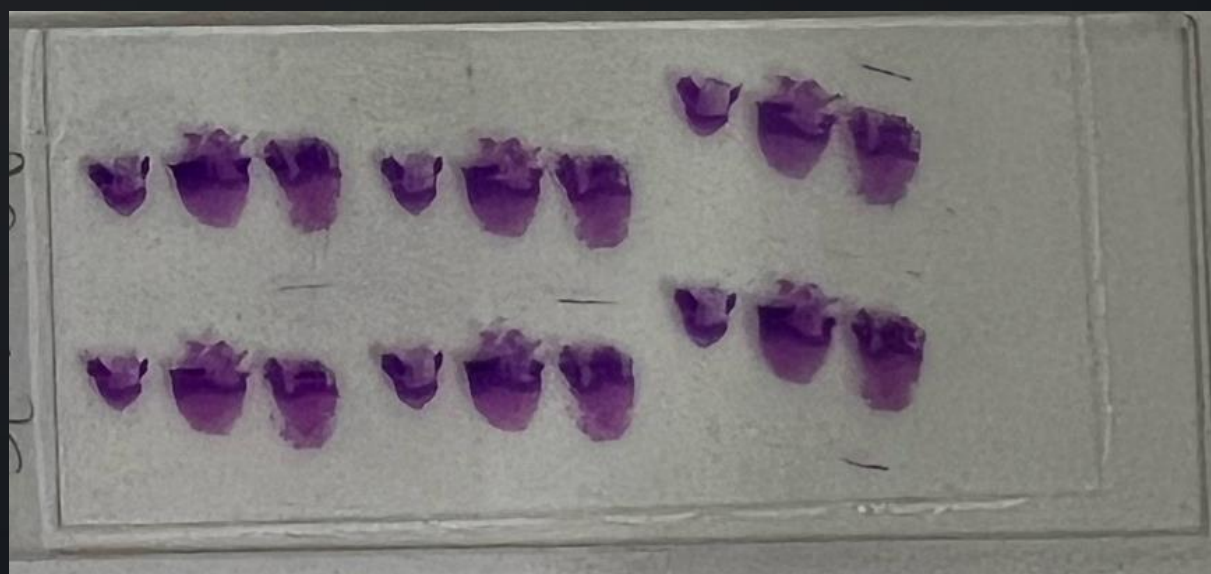


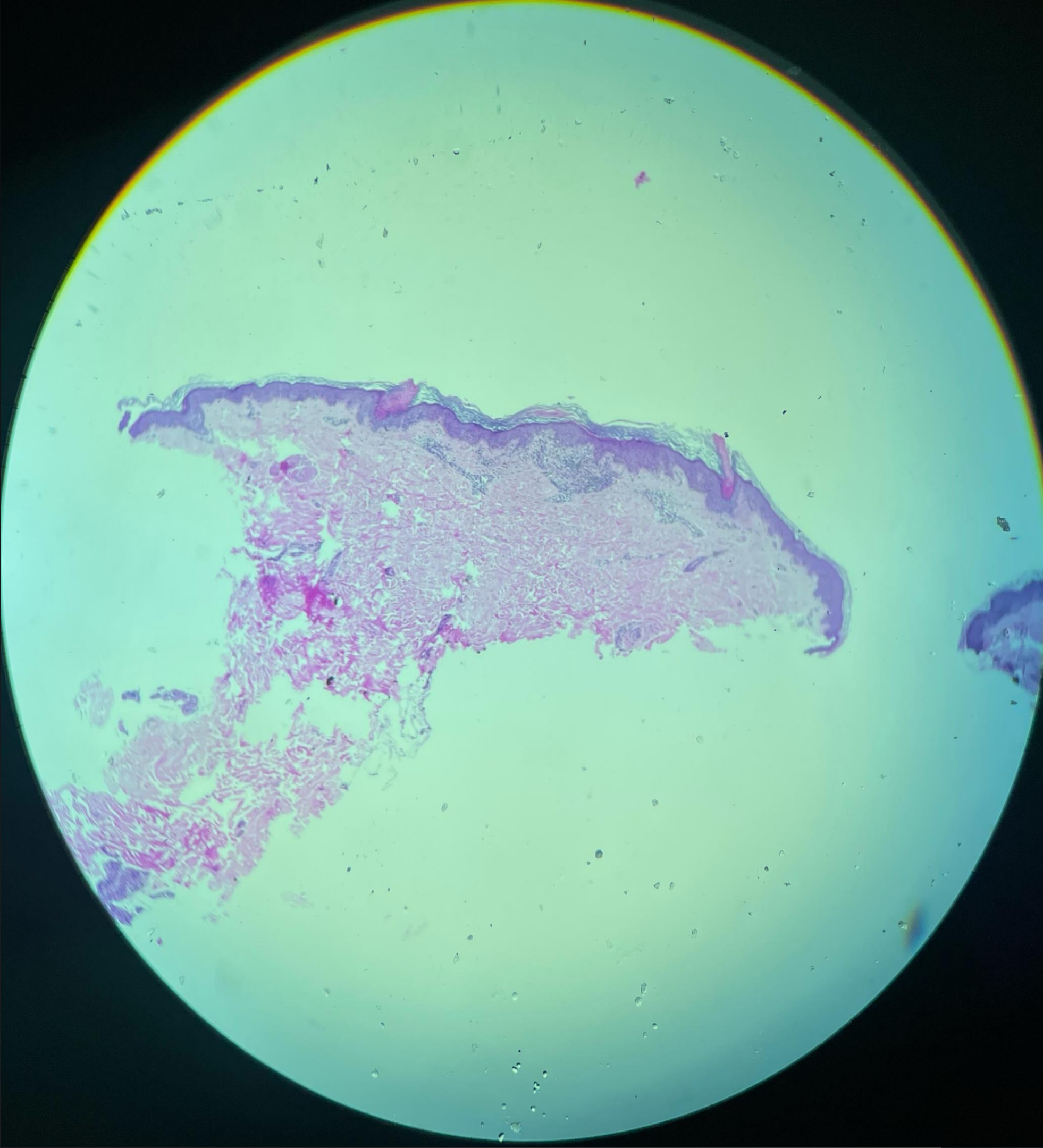
Biópsia por punch

O paciente e sua filha de 20 anos tiveram lesões biopsiadas



Envio de material ao laboratório de Patologia

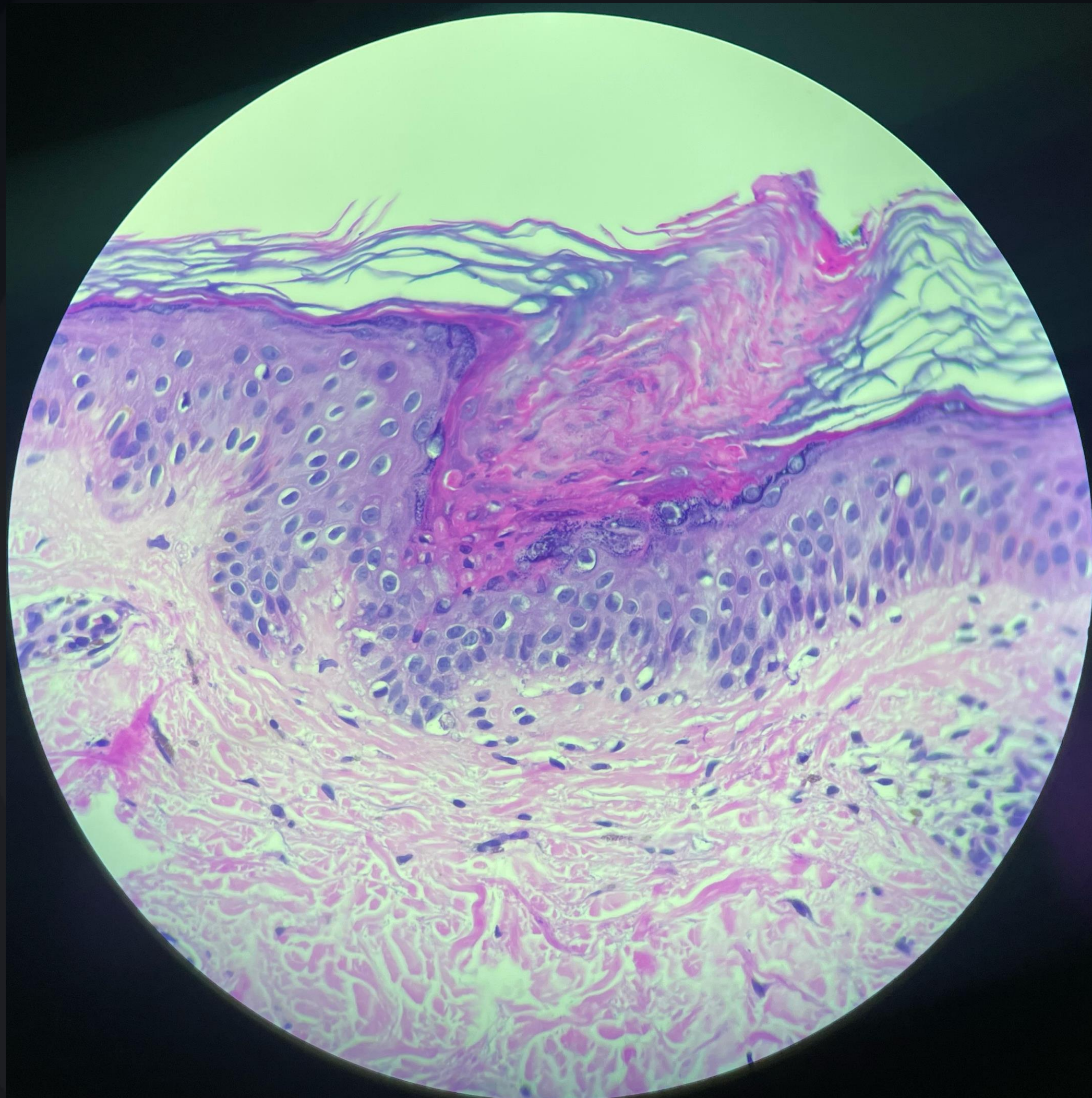


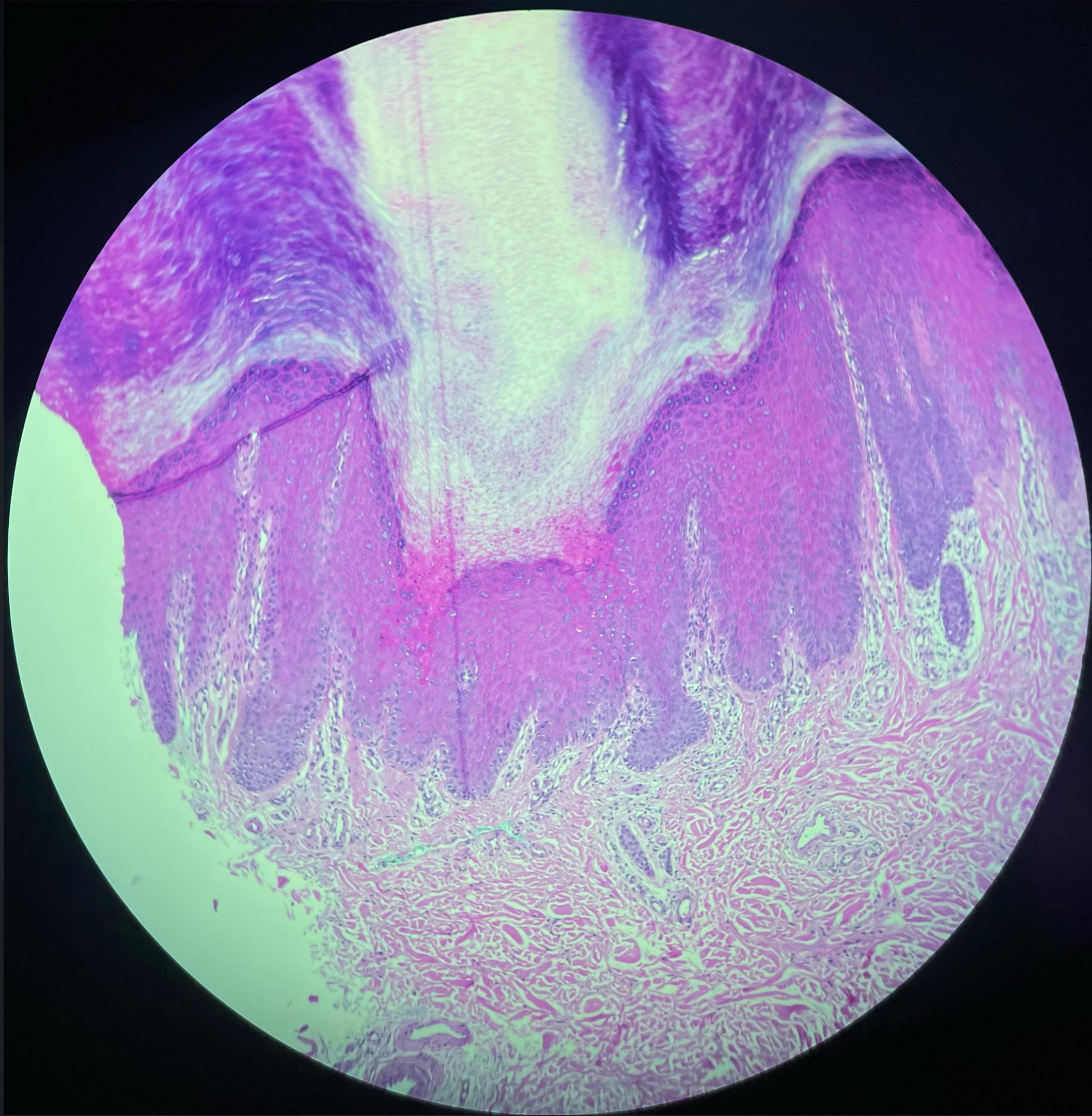


RESULTADO

- PRESENÇA DA LAMELA CORNOIDE (COLUNAS VERTICAIS DE PARACERATOSE)
- QUERATINÓCITOS DISQUERATÓICOS
- DIMINUIÇÃO DA GRANULOSA ABAIXO DA LC

.....





DIAGNÓSTICO:

POROCERATOSE

PALMOPLANTAR

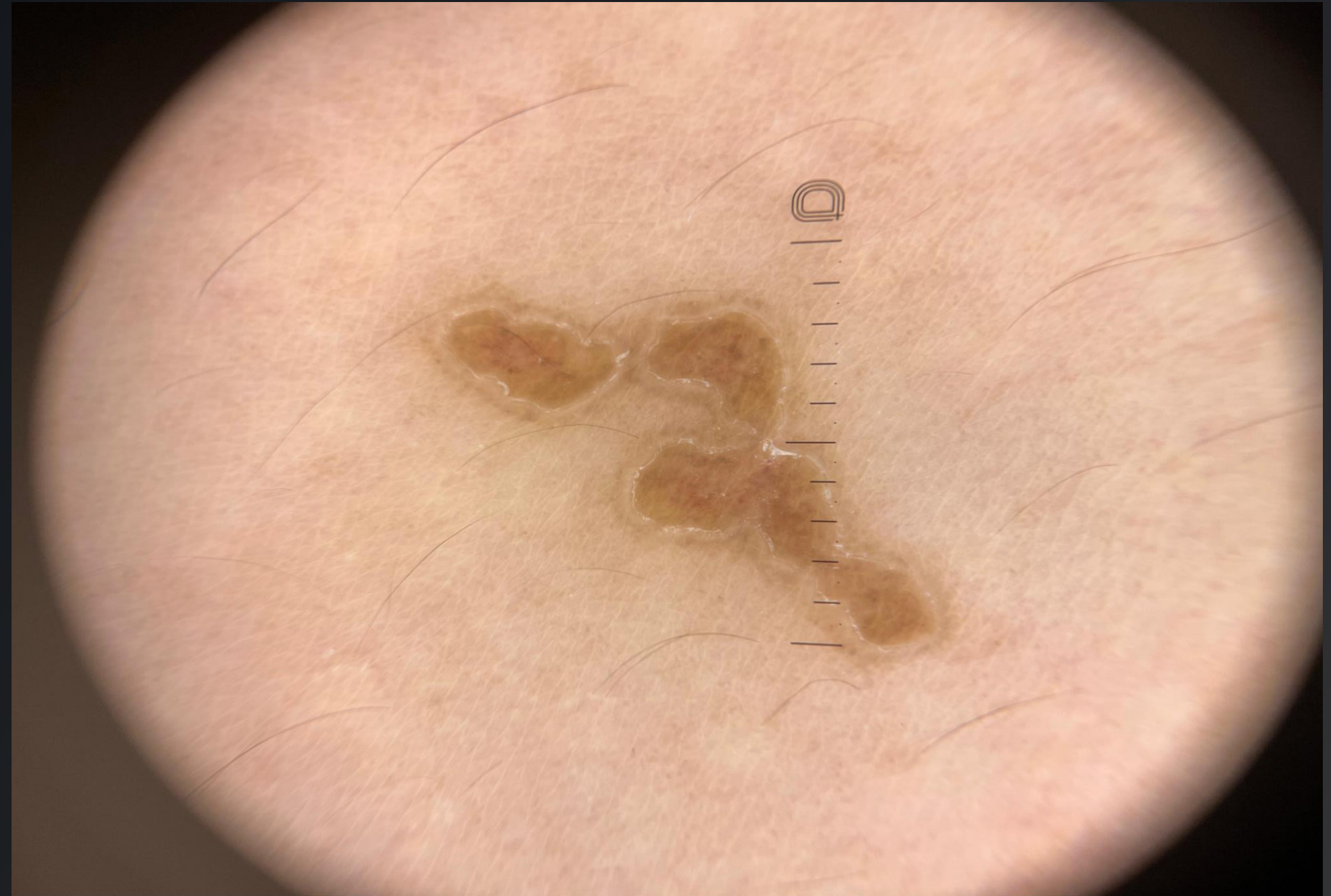
DISSEMINADA

.....

DISCUSSÃO

POROCERATOSE

- POROCERATOSE: É um distúrbio da queratinização que pode ser herdado ou adquirido, representado por uma pápula ou placa anular de bordos ceratósicos elevados que se expande de forma centrífuga.



A maioria dos casos de poroceratose é esporádica, mas, menos frequentemente, pode ser herdada de forma autossômica dominante.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Diferentes formas de Poroceratose podem estar associadas em um mesmo paciente ou mesma família

Supõe-se que, de fato, todas as variantes clínicas das poroceratoses sejam diferentes manifestações de uma mesma condição, predominantemente herdada, que estivessem sofrendo diferentes tipos de modulações genéticas ou ambientais (exposição à radiação UV, imunossupressão..).

MIBELLI

1

Protótipo da doença.
Em geral, se manifesta como uma placa única com crescimento progressivo de surgimento na infância.

DISSEMINADA
SUPERFICIAL

2

Lesões de 2 a 7 mm que apresentam disseminação e crescimento, geralmente com surgimento na terceira década da vida.

PALMOPLANTAR
DISSEMINADA

3

Surgimento na adolescência ou adultidade, com acometimento palmoplantar e tamanho extremamente reduzido, que podem chegar a disseminar por todo o corpo, inclusive mucosas.

PUNCTATA

4

É caracterizada por seu tamanho reduzido das lesões, o que dificulta o diagnóstico.
Pode surgir durante a adolescência ou adultidade.

LINEAR

5

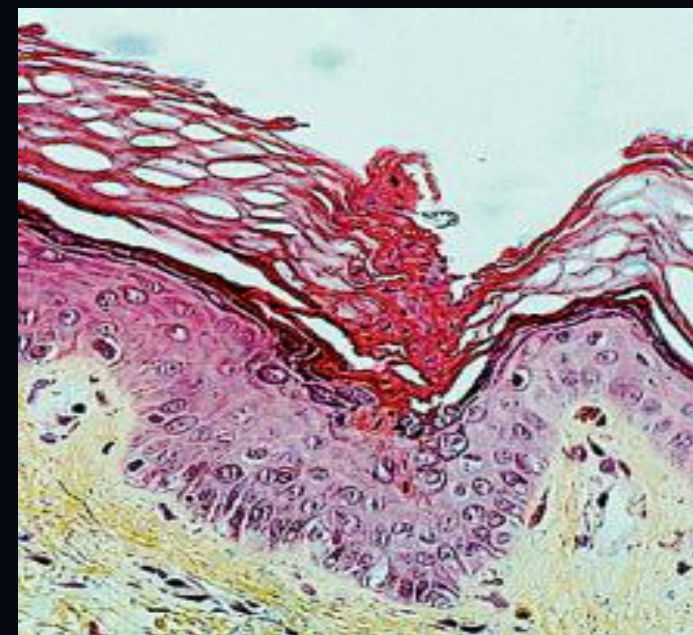
Lesões semelhantes a Mibelli, mas que seguem as Linhas de Blascko

CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS

Critérios que garantem o diagnóstico

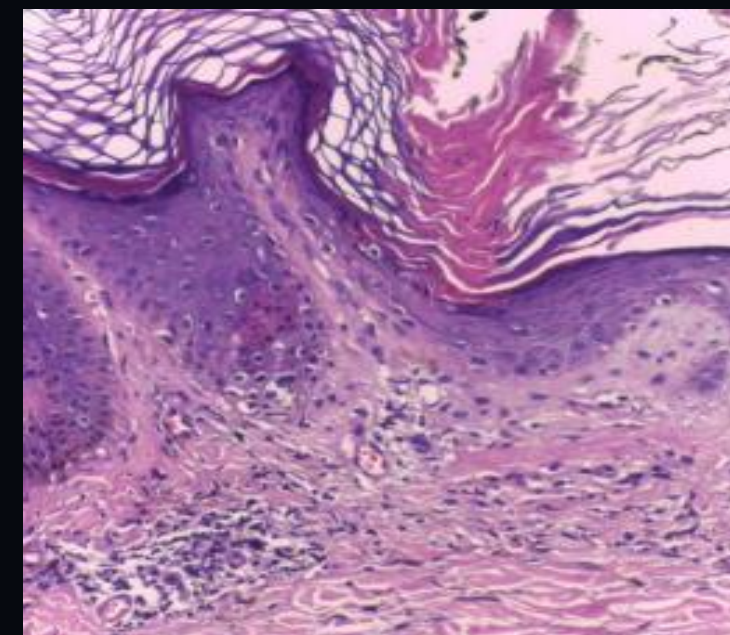
Lamela Cornoide

Coluna fina de células paraceratóticas compactadas hermeticamente, que se estende da invaginação da epiderme à pele adjacente



Granulosa

Encontra-se geralmente reduzida apenas abaixo da Lamela Cornoide



Espinhosa

Encontra-se disqueratose e queratinócitos picnóticos associado a edema perinuclear



PROGNÓSTICO

Os pacientes portadores da doença devem se manter em constante vigilância dermatológica com acompanhamento semestral, principalmente nos casos mais disseminados

INDOLENTE

Progressão,
disseminação e piora
lentas



É o prognóstico mais
comum da doença, no
entanto podem ocorrer flare
ups por gatilhos

INVOLUÇÃO
ESPONTÂNEA

Extremamente rara

MALIGNIZA
ÇÃO

7-16% dos pacientes
É considerada uma
doença pré-maligna



CEC, Bowen, CBC e aumento
do risco de melanoma

TERAPÊUTICA

Mesmo não havendo, em geral, cura para as doenças mais disseminadas, pode haver controle



Tópica

Estatinas 2%
5-fluororacil tópico
Retinoides tópicos combinados com 5-FU
Imiquimode tópico
Calcipotriol



Cirúrgica

Excisão linear
Curetagem
Dermoabrasão
Saucerização



Procedimentos

Crioterapia
Laser de CO2



Sistêmica

Retinoides orais
Inibidores da JAK
Ciclosporina

VOLTANDO AO

CASO...



.....

SEGUIMENTO

NOV/2023



EXAMES LABORATORIAIS

Hb 15.2 Ht 43.7 Leuco 11.300 Pqt 242.000

Col T 182 HDL 39 Trig 145 LDL 114

CPK 117

FAI 61 GGT 25 BbT 1,2

Ur 22 Cr 0,9

FEV/ 2024

ACITRETINA 10MG/DIA

ASSOCIADA A CREME
MANIPULADO DE
UREIA 20% + ÁCIDO SALICÍLICO
2% OCLUSIVO EM PÉS À NOITE

MEDICAÇÃO SISTÊMICA FOI
INICIADA EM FEVEREIRO DE 2024



Acompanhamento das familiares

Filha de 20 anos iniciou tratamento tópico com **Tretonoína 0,05%** que evoluiu com redução inicial das lesões. No entanto, após 3 meses iniciou maior disseminação das lesões, sendo necessário início de medicação sistêmica (**Isotretinoína**), que evoluiu com estabilização e involução de parte das lesões.

Filha de 6 anos está em uso de **Tretinoína 0,025%** com involução parcial das lesões e sem surgimento de novas.



AGO/ 2024 ESTABILIZAÇÃO DO QUADRO

- NÃO HOUVE SURGIMENTO DE NOVAS LESÕES.
- PACIENTE REFERIA MELHORA DO ASPECTO DE ASPEREZA EM REGIÃO PALMOPLANTAR
- NO CORPO APRESENTAVA APENAS HIPERCROMIA PÓS-INFLAMATÓRIA.

REFERÊNCIAS



- AIRTON DOS SANTOS GON, SILVIA ROBERTA TIRELLI ROCHA, EURIDES MARIA DE OLIVEIRA POZETTI, VANIA SALLES DE M. RODRIGUES, JOÃO ROBERTO ANTONIO et al. - Poroceratoses: estudo clínico de 15 casos – An Bras Dermatol. 68(5): 1993
 - Alzinira Sousa Herênio, Maria S, Rodrigues E, Maranhão CM, Barbosa R. Porokeratosis simulating Bowen's disease on dermoscopy. An Bras Dermatol.91 (5): 2016
- Hiram Larangeira de Almeida Jr., Luciana Boff de Abreu, Greice Rampon, Ricardo Marques e Silva, Nara Moreira Rocha et al. - Aspectos tridimensionais da poroqueratose superficial disseminada com microscopia eletrônica de varredura. An Bras Dermatol. 89(6): 2014
 - Konstantinos-Antonios Kostopoulos-Kanitakis, Kanitakis J. Porokeratoses: an update on pathogenesis and treatment. International Journal of Dermatology. 2024
 - BOLOGNIA, J. L.; JORIZZO, J. L.; SCHAFFER, J. V. Bologna. Dermatología: Principais diagnósticos e tratamentos. [s.l.] Elsevier, 2016

OBRIGADA
