

Chefia: Antônio D'Acri

LESÕES ESCLERODERMIFORMES: CONSTRUÇÃO DIAGNÓSTICA

Mariana Vessoni Iwaki
Hugo Faver
Luciana Araújo
Diego Rocha
Antônio Macedo D'Acri



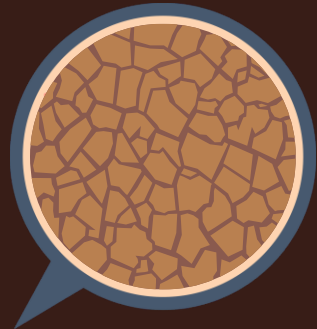
IDENTIFICAÇÃO

Mulher, 79 anos, preta, aposentada, natural e residente do RJ



QUEIXA PRINCIPAL

"Pele endurecida"



HISTÓRIA DA DOENÇA ATUAL

MOTIVO DO ENCAMINHAMENTO

*Suspeita de
esclerose sistêmica*

Referia progressiva **rigidez cutânea**, envolvendo **face, couro cabeludo, membros superiores e tronco** há 01 ano. E **dificuldade para abrir a boca**.

Além de **perda ponderal não intencional** de 10 kg nesse período. **Negava fenômeno de Raynaud** e outras alterações.

COMORBIDADES

Hipertensa (losartana, hidroclorotiazida e nifedipino);

HÁBITOS DE VIDA

Ex-tabagista (36 maços/ano);

Etilista:



Aos finais de semanas;



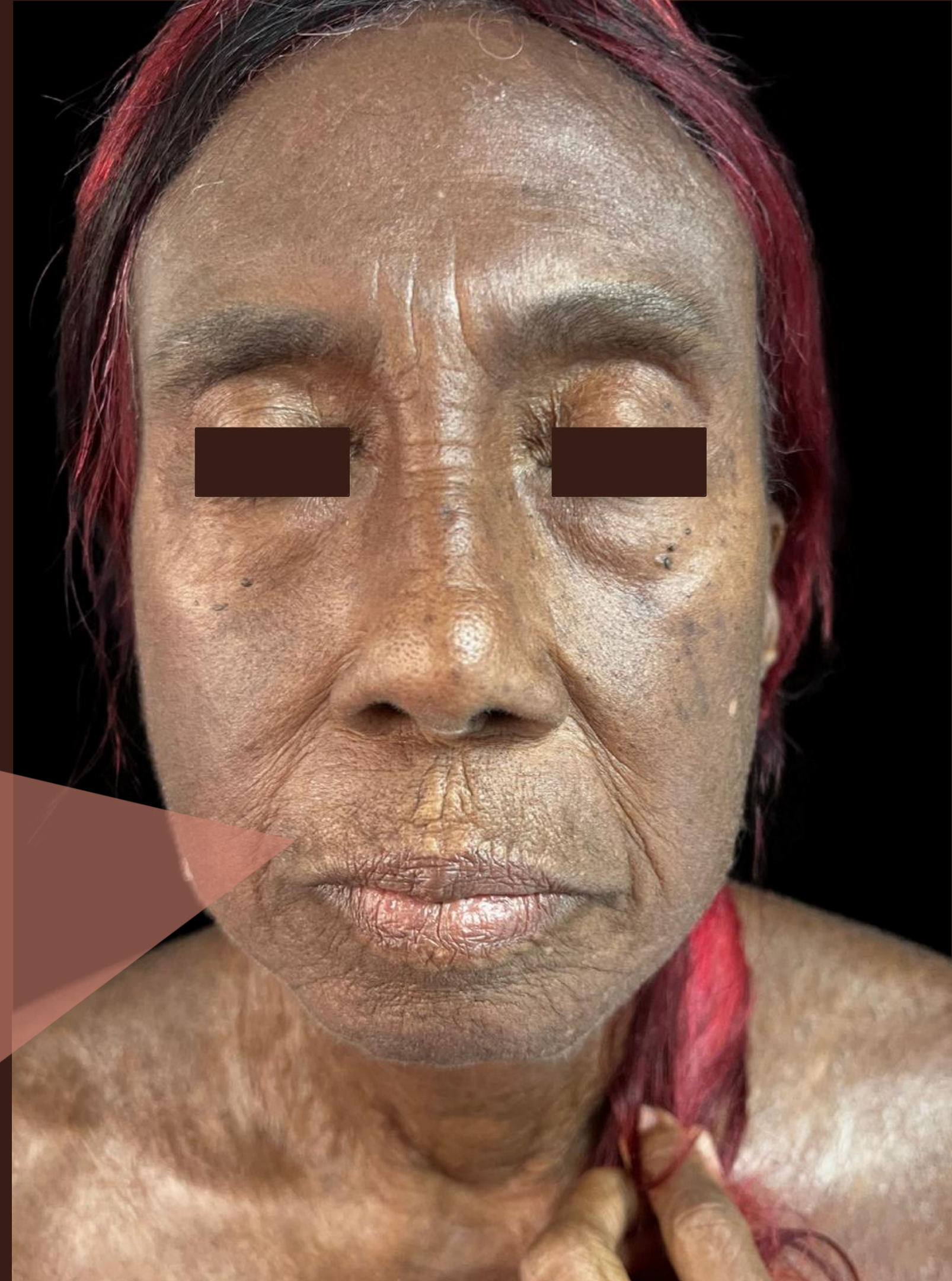
E “nos dias de jogos do Flamengo”.

FACE

Aspecto esclerodermiforme

Hipercromia difusa

**Difícil
pregueamento**



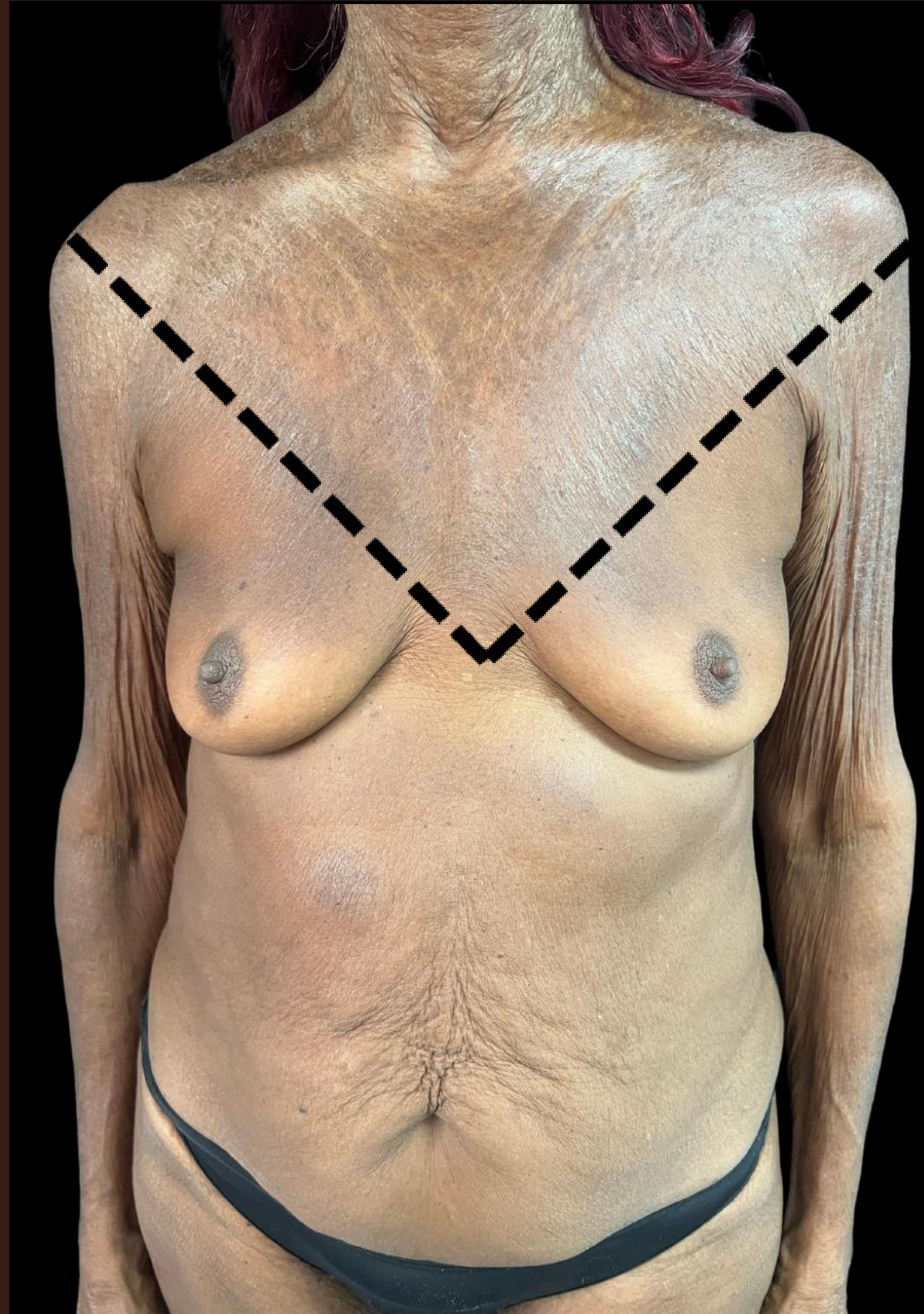
TRONCO

Aspecto esclerodermiforme

Hipercromia difusa

Xerose cutânea

Área fotoexposta



DORSO

Aspecto esclerodermiforme

Hipercromia difusa

Xerose cutânea

Área fotoexposta



MEMBROS SUPERIORES

Aspecto esclerodermiforme

Hipercromia difusa

Xerose cutânea

Área fotoexposta



ABDOME E COXAS

Aspecto esclerodermiforme

Hipercromia difusa

Xerose cutânea

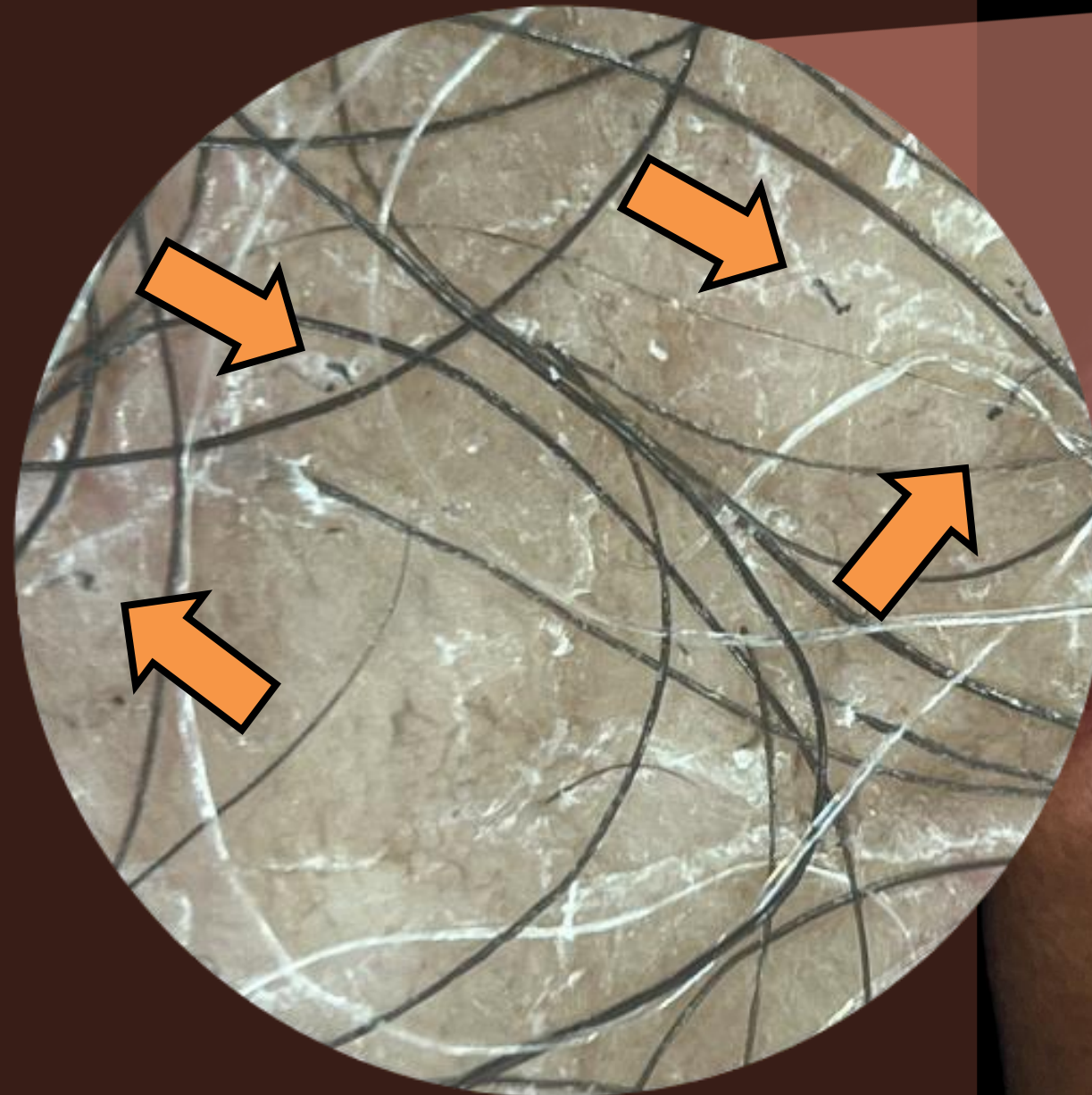
Área fotoexposta



COURO CABELUDO

Rarefação capilar difusa

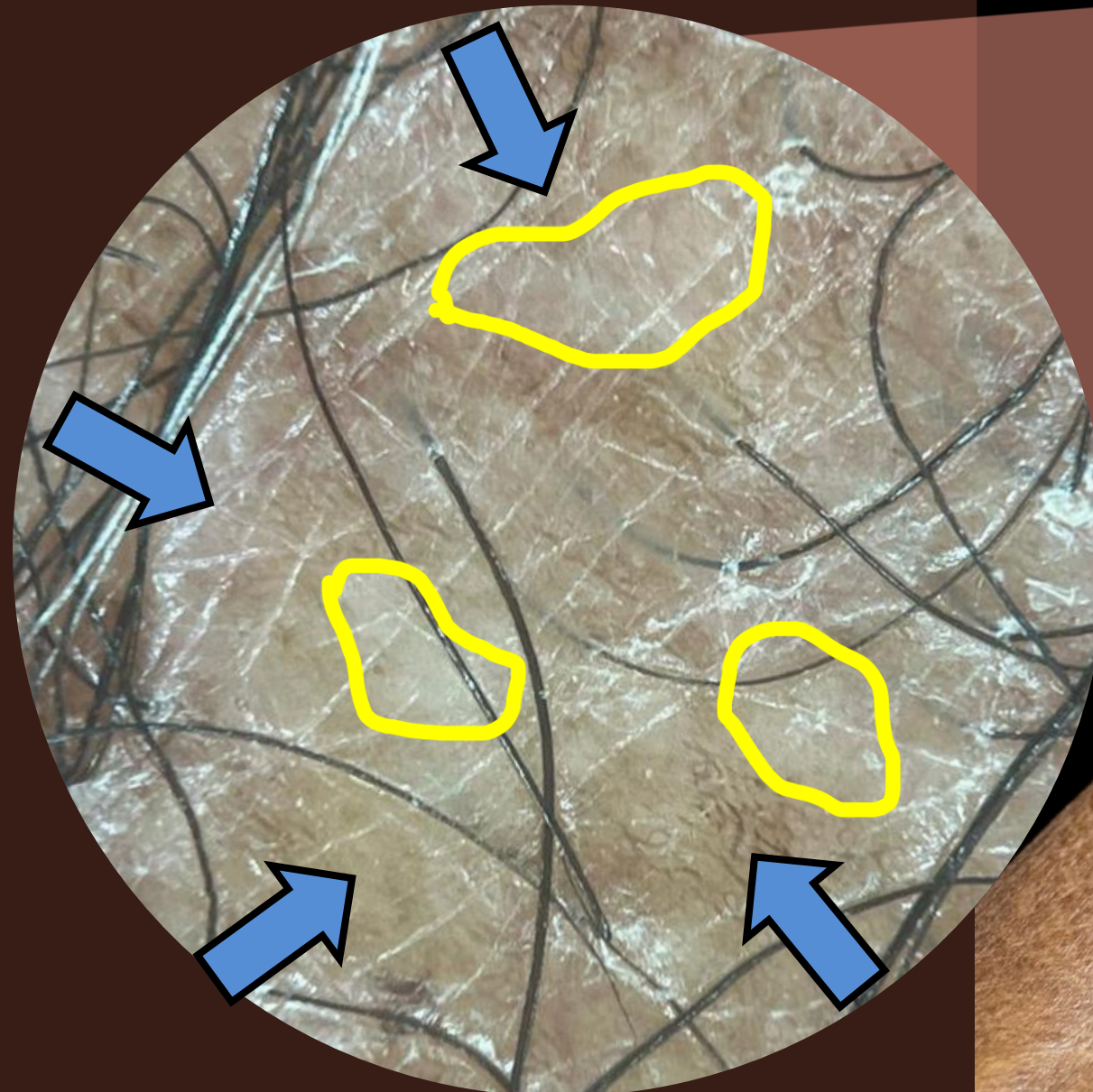
Pelos
distróficos



COURO CABELUDO

Áreas de
atruíquia

Áreas brancas
marfínicas



COURO CABELUDO

**Placa esclerodermiforme
brilhante no vértice**



MÃOS

Onicólise distal

Ausência de ceratose subungueal



Mão E



Mão D





Pele esclerodermiforme

Xerose

Hipercromia cutânea

Perda ponderal

Fotossensibilidade

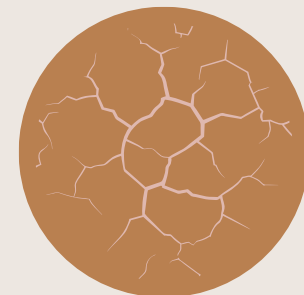
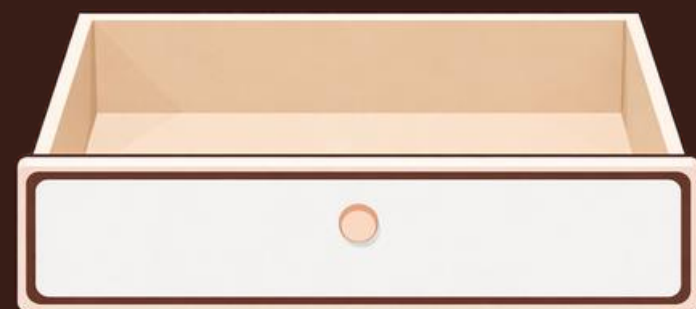
Difícil pregueamento cutâneo

Onicólise distal

Rarefação capilar

O NOSSO RACIOCÍNIO...

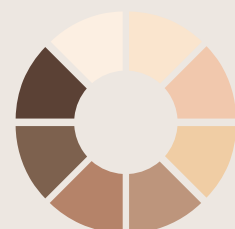
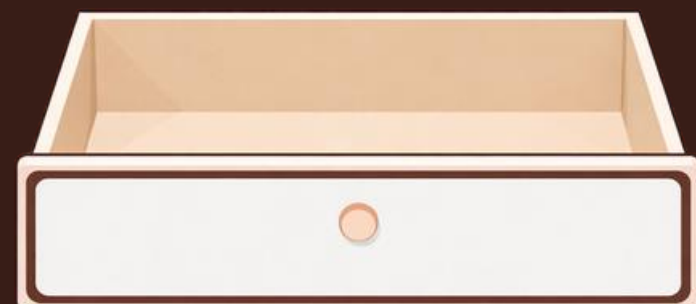




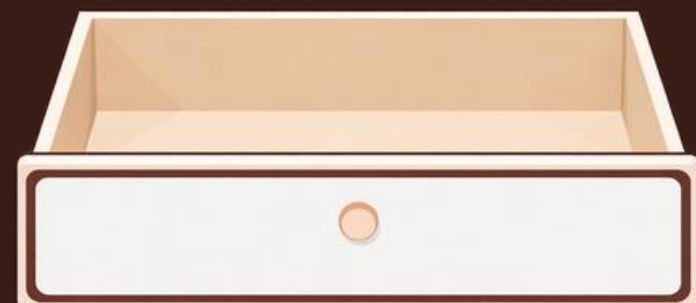
**ALTERAÇÕES
ESCLERODERMIFORMES**



FOTOSSENSIBILIDADE

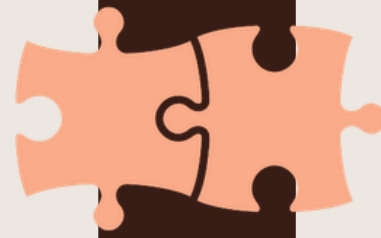


HIPERPIGMENTAÇÃO



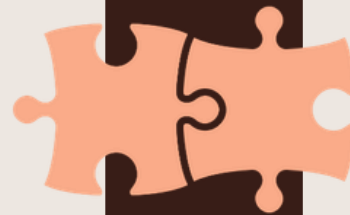
ALOPECIA CICATRICAL

**ALTERAÇÕES
ESCLERODERMIFORMES**



Morfeia? Esclerose sistêmica?
Paraneoplasia?

FOTOSSENSIBILIDADE



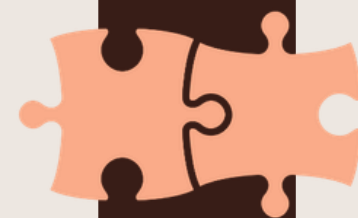
Colagenose? Fotodermatose?

HIPERPIGMENTAÇÃO



Medicações? Deficiência B12? Doença
de Addison? Hipertireoidismo?

ALOPECIA CICATRICIAL



Alopecia na esclerodermia? Outra
alopecia cicatricial associada?

**Princípio da
parcimônia**



*Haveria essa
condição clínica?*



AMOSTRA URINÁRIA

Observação macroscópica



Luz de Wood



Paciente

Controle

AMOSTRA URINÁRIA

Aumento uroporfirina na urina de 24 horas

1464 mcg

VR: < 35 mcg

EXAMES LABORATORIAIS

Hemograma	
Função renal	Ureia e creatinina
Função hepática	TGO, TGP, FA, GGT, bilirrubinas
Cinética de ferro	Ferritina, ferro sérico, índice de saturação de transferrina
Sorologias	Anti HIV, anti HCV, anti HBS, HBSAG, VDRL
Autoanticorpos	FAN, anti-Scl-70, anticentrômero, anti-RNA-P3

Anemia hipocrômica e microcítica

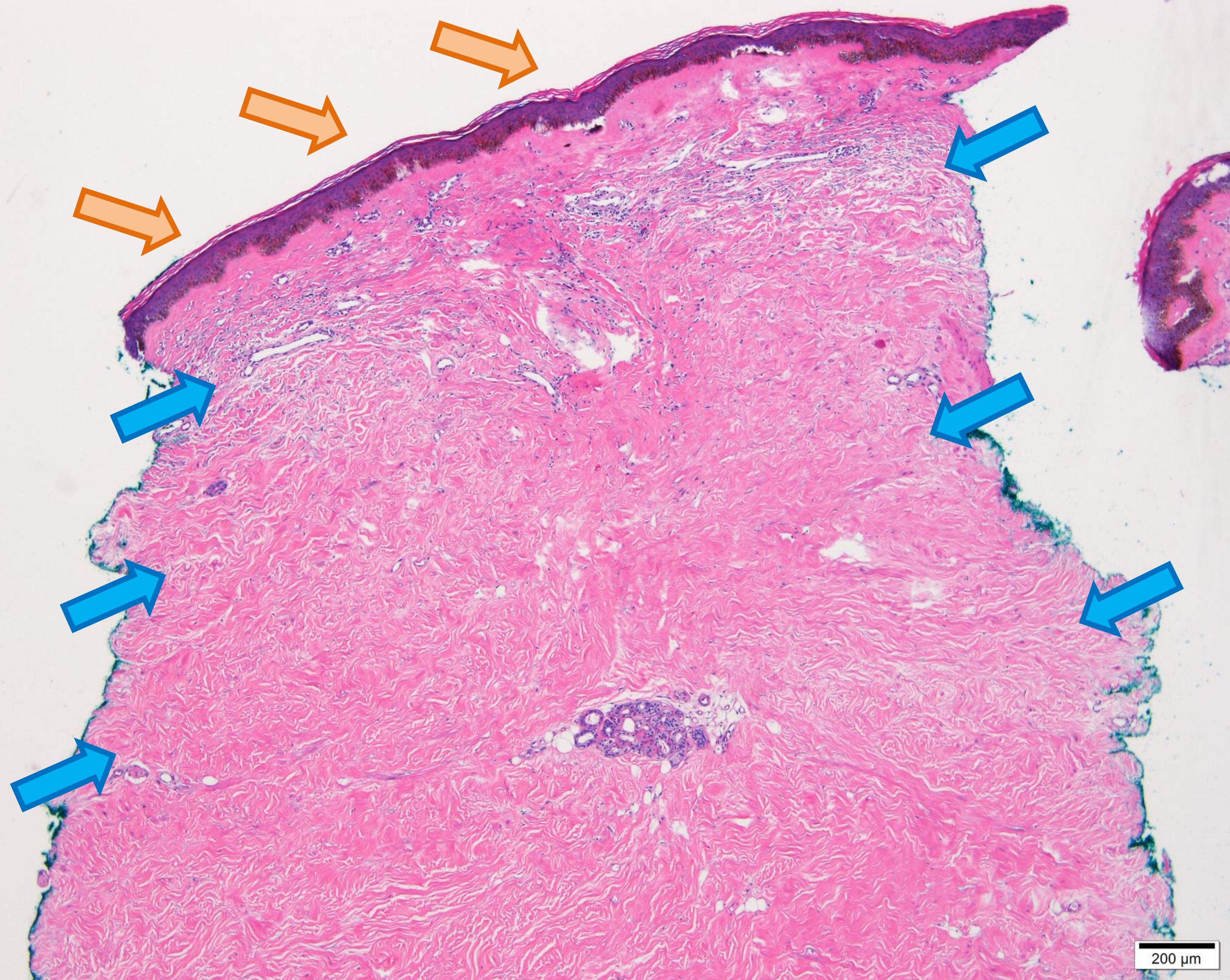
Restante s/ alterações

HISTOPATOLOGIA

Ombro

Retificação da
epiderme

Espessamento
dérmico e
horizontalização
das fibras
colágenas

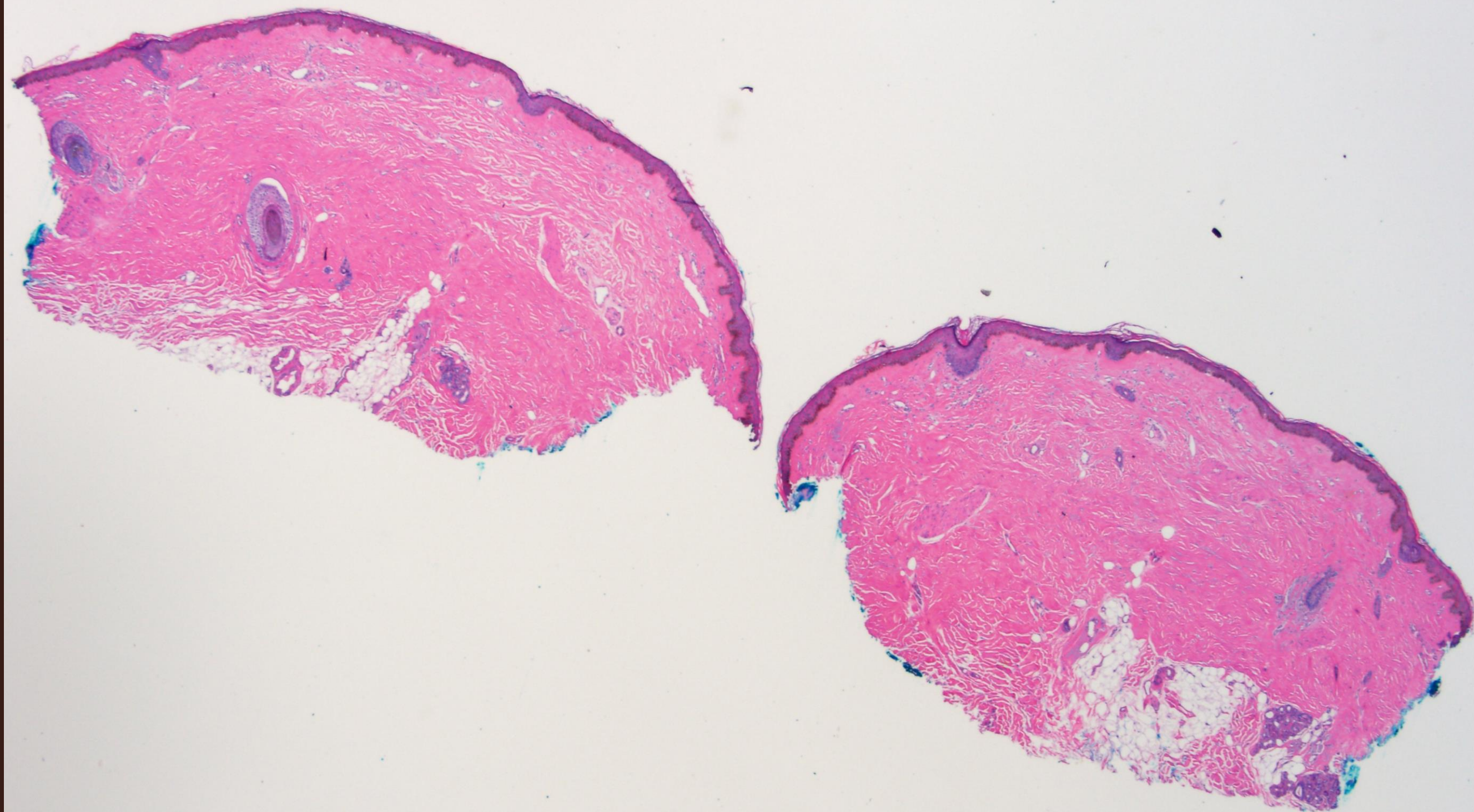


HISTOPATOLOGIA

Couro cabeludo

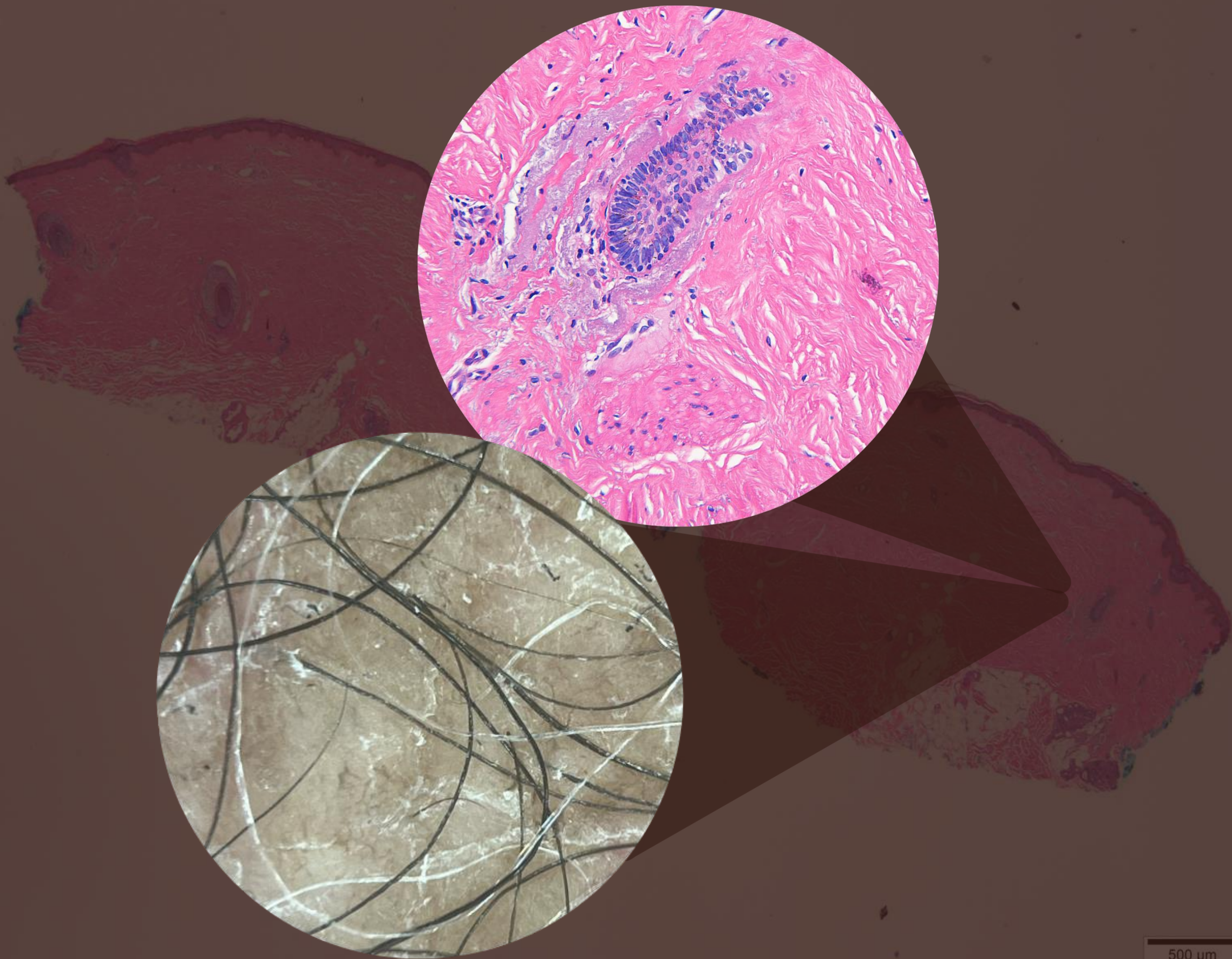
Redução na
quantidade de
folículos pilosos

Anexos cutâneos
enclausurados por
colágeno denso
eosinofílico



**Unidade
pilossebácea
enclausurada**

**Pode corresponder
à distrofia do pelo
na tricoscopia**

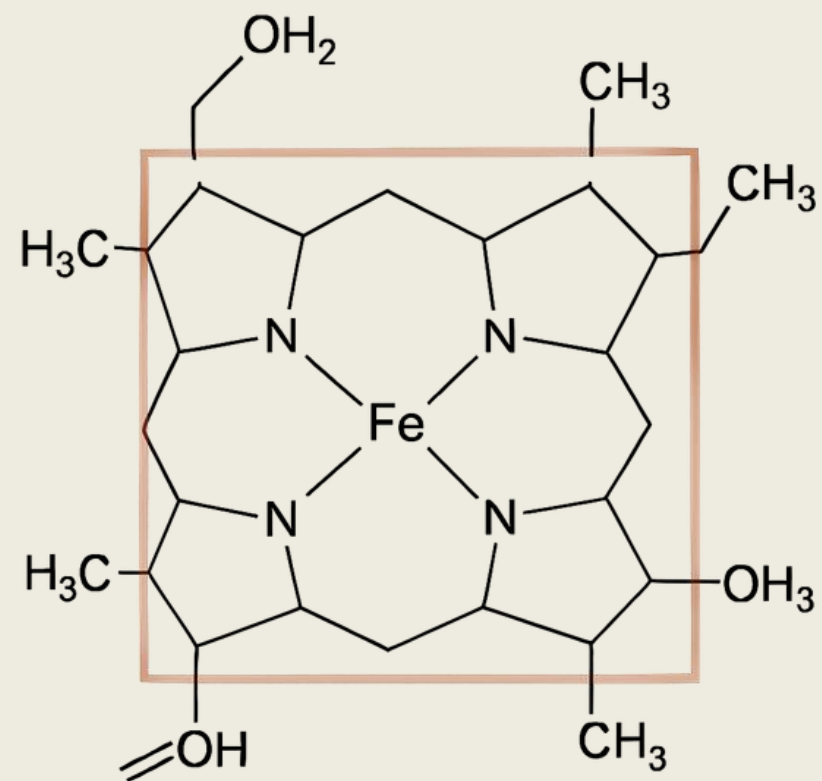


PORFIRIA CUTÂNEA TARDA (PCT)

APRESENTAÇÃO
ESCLERODERMIFORME



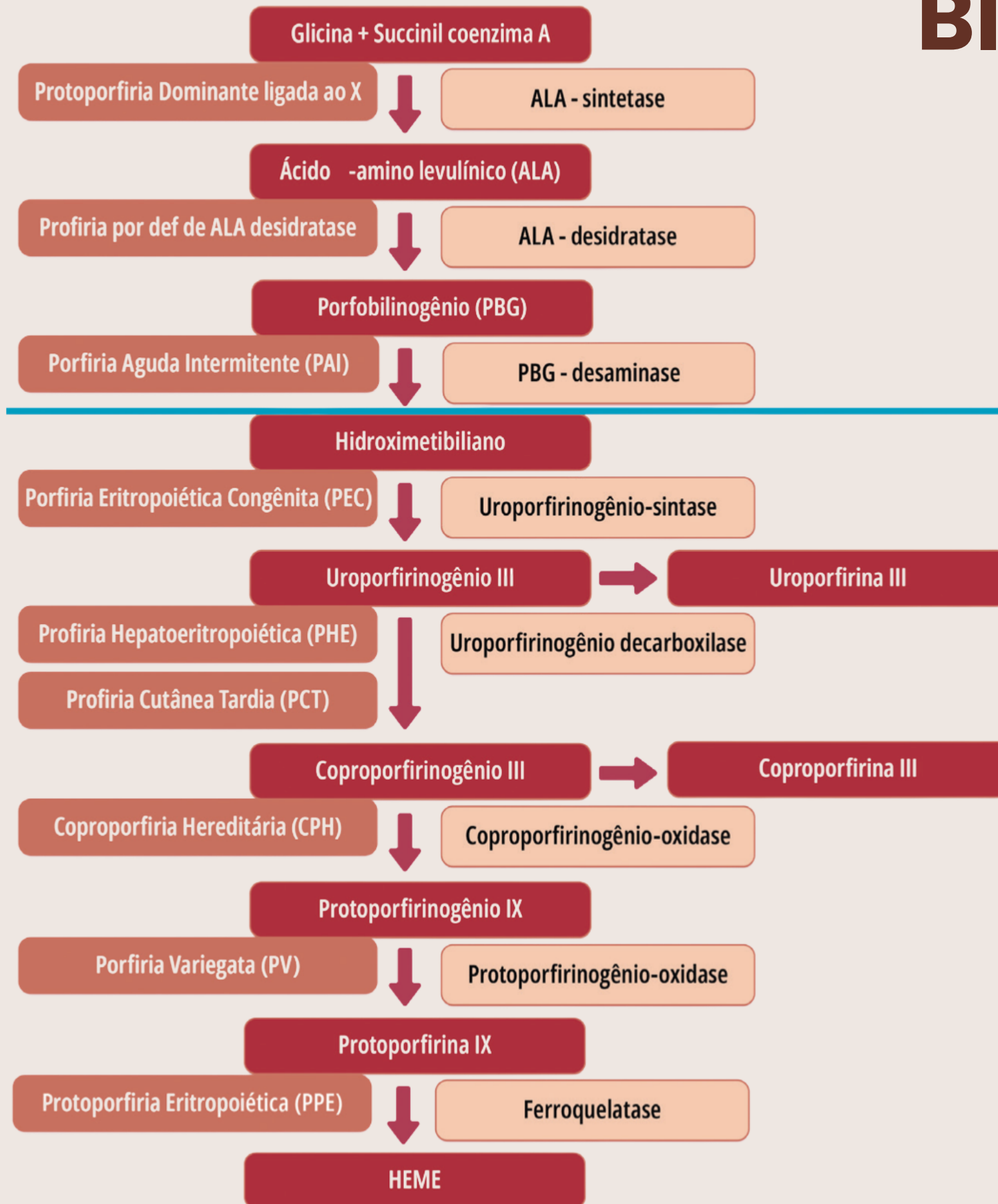
PORFIRIAS



COMPLEXO HEME

Doenças metabólicas decorrentes da **deficiência de enzimas** que formam o complexo heme

BIOSSÍNTESE DO COMPLEXO HEME



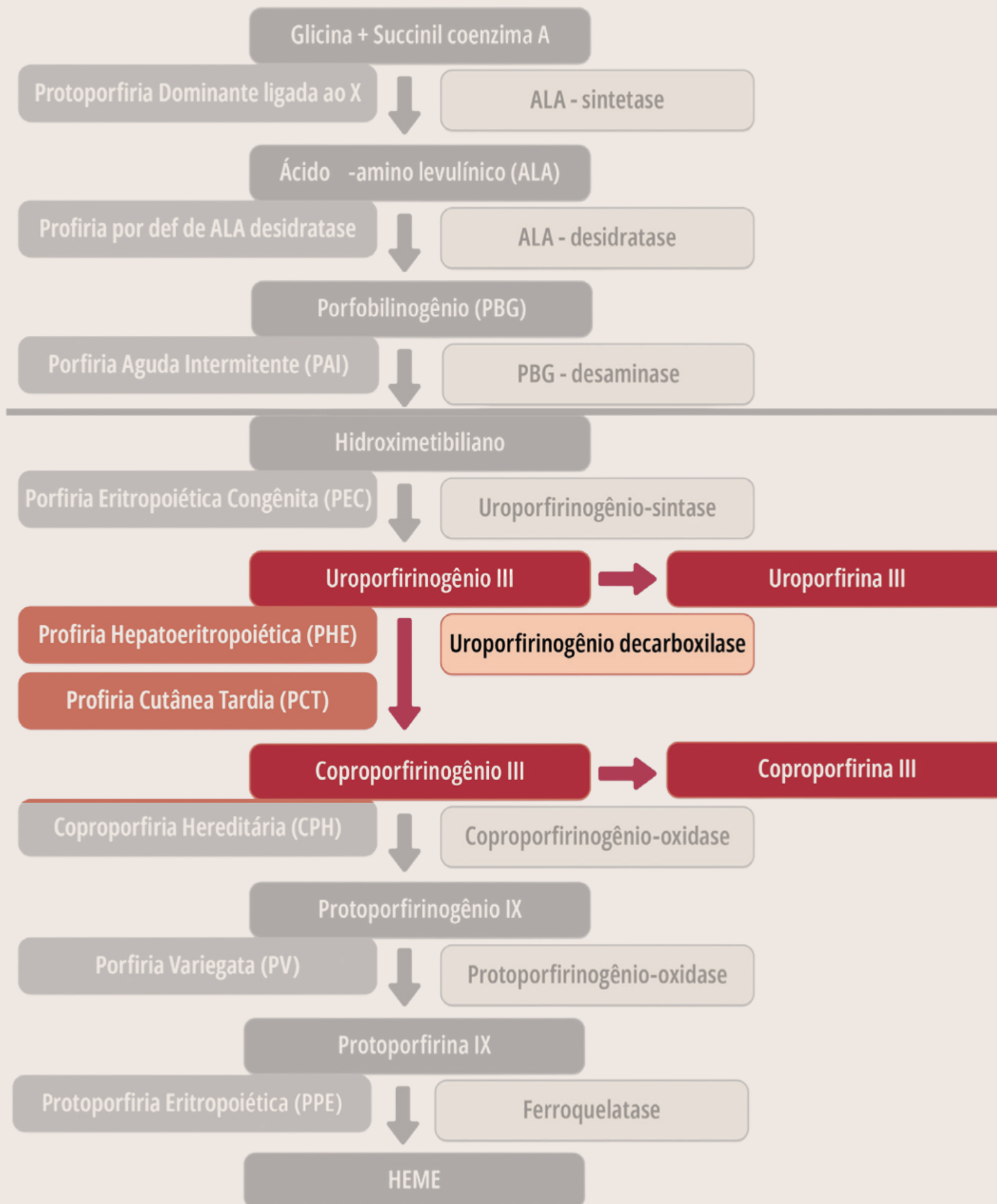
Processo complexo

8 enzimas envolvidas na síntese

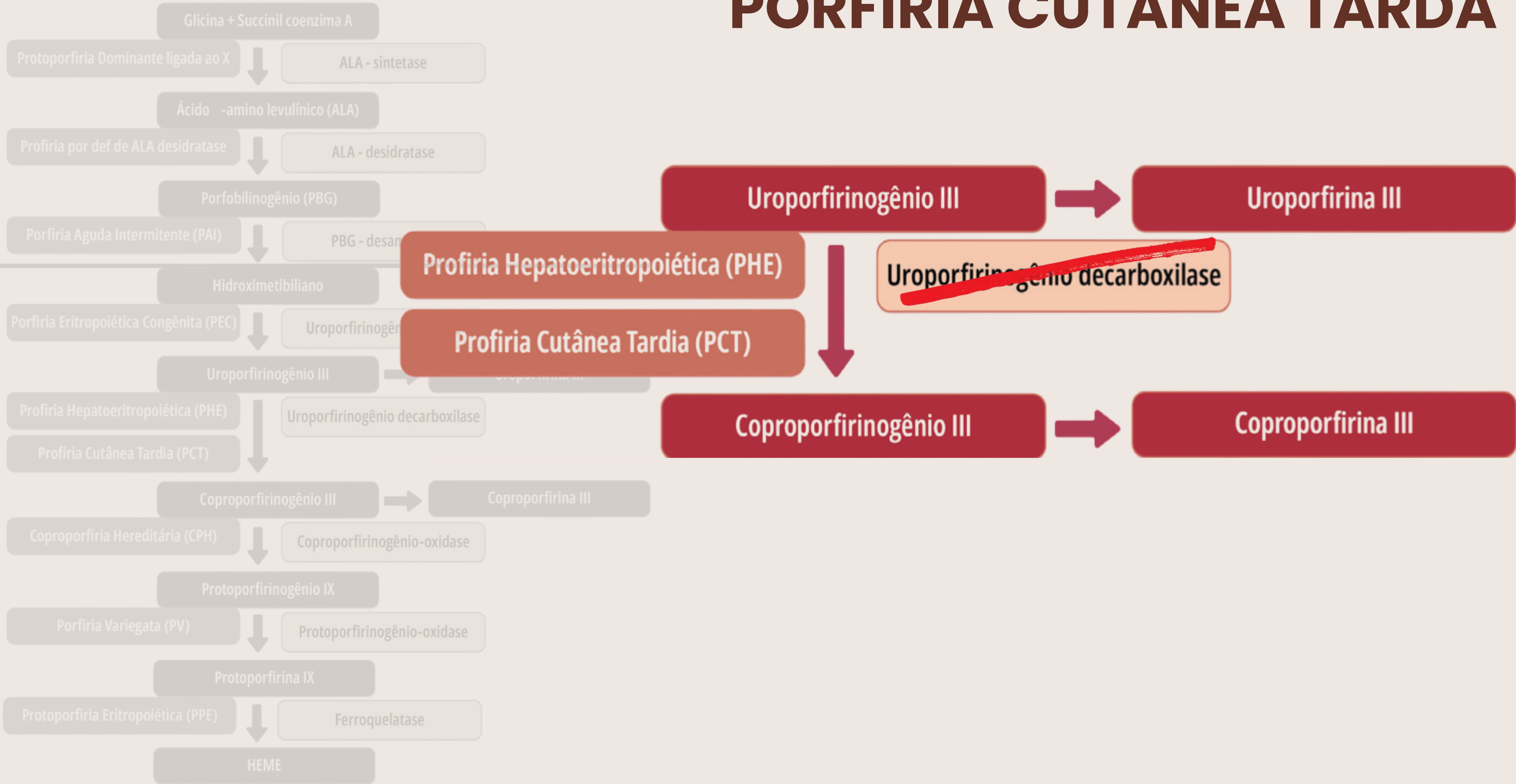
Acúmulo de porfirinas ou precursores

Toxicidade e manifestação clínica

PORFIRIA CUTÂNEA TARDA



PORFIRIA CUTÂNEA TARDA



APRESENTAÇÃO CLÁSSICA

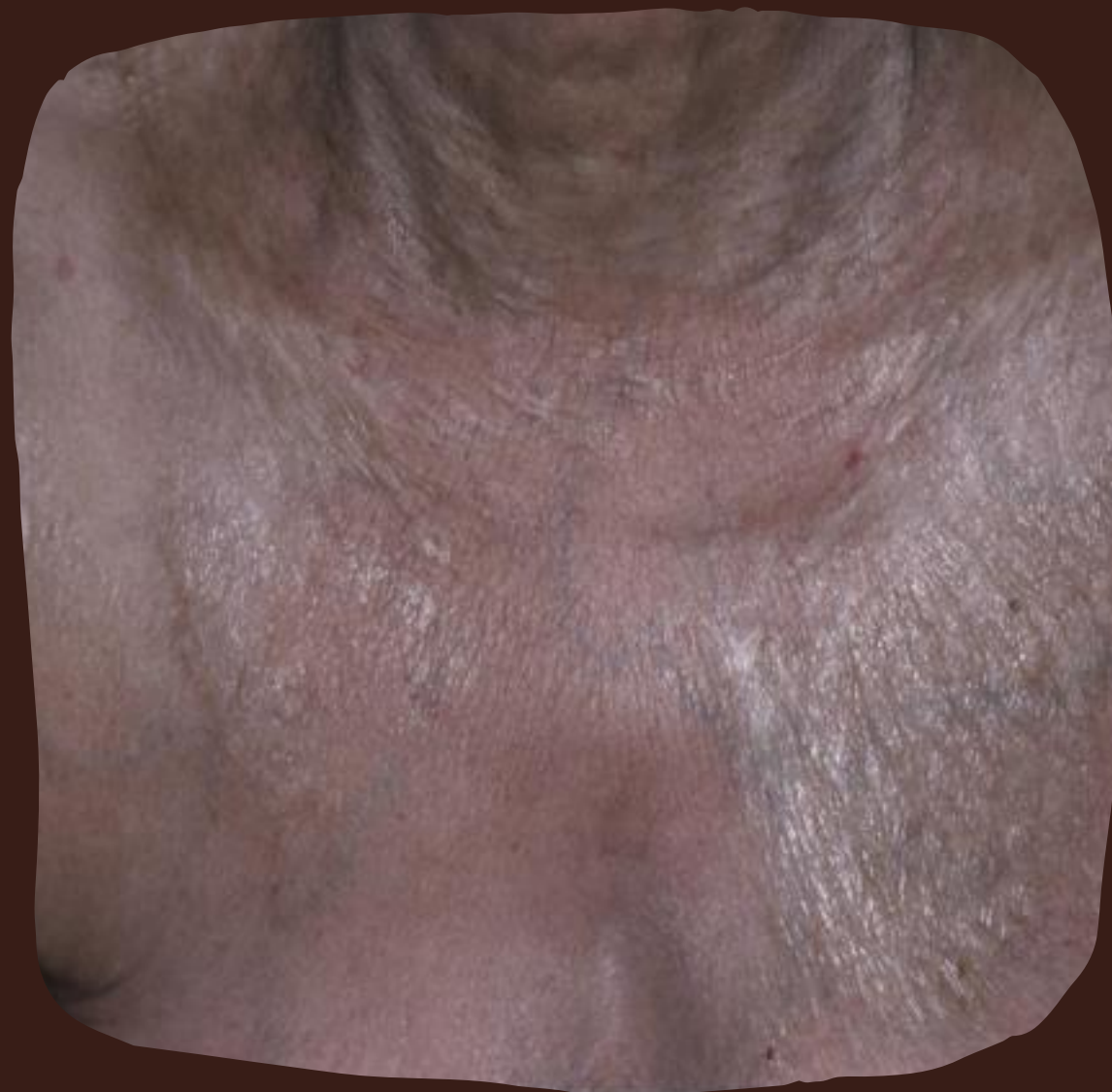


**Fragilidade cutânea,
vesículas e bolhas**



**Hipertricose facial e
hiperpigmentação cutânea**

FORMAS ATÍPICAS



APRESENTAÇÃO ESCLERODERMIFORME

Thomas et al., Clin Exp Dermatol, 2007
Khayat et al., Ann Dermatol Venereol, 2013
Tkachenko et al., J Rheumatol, 2021

APRESENTAÇÃO ESCLERODERMIFORME

1,3% – 18% dos casos

Morfeia generalizada
e esclerose sistêmica



FORMAS ATÍPICAS



ALOPECIA CICATRICIAL

Thomas et al., Clin Exp Dermatol, 2007
Khayat et al., Ann Dermatol Venereol, 2013
Tkachenko et al., J Rheumatol, 2021

ALOPECIA CICATRICIAL

Raro

Pode ser alteração
inicial da doença

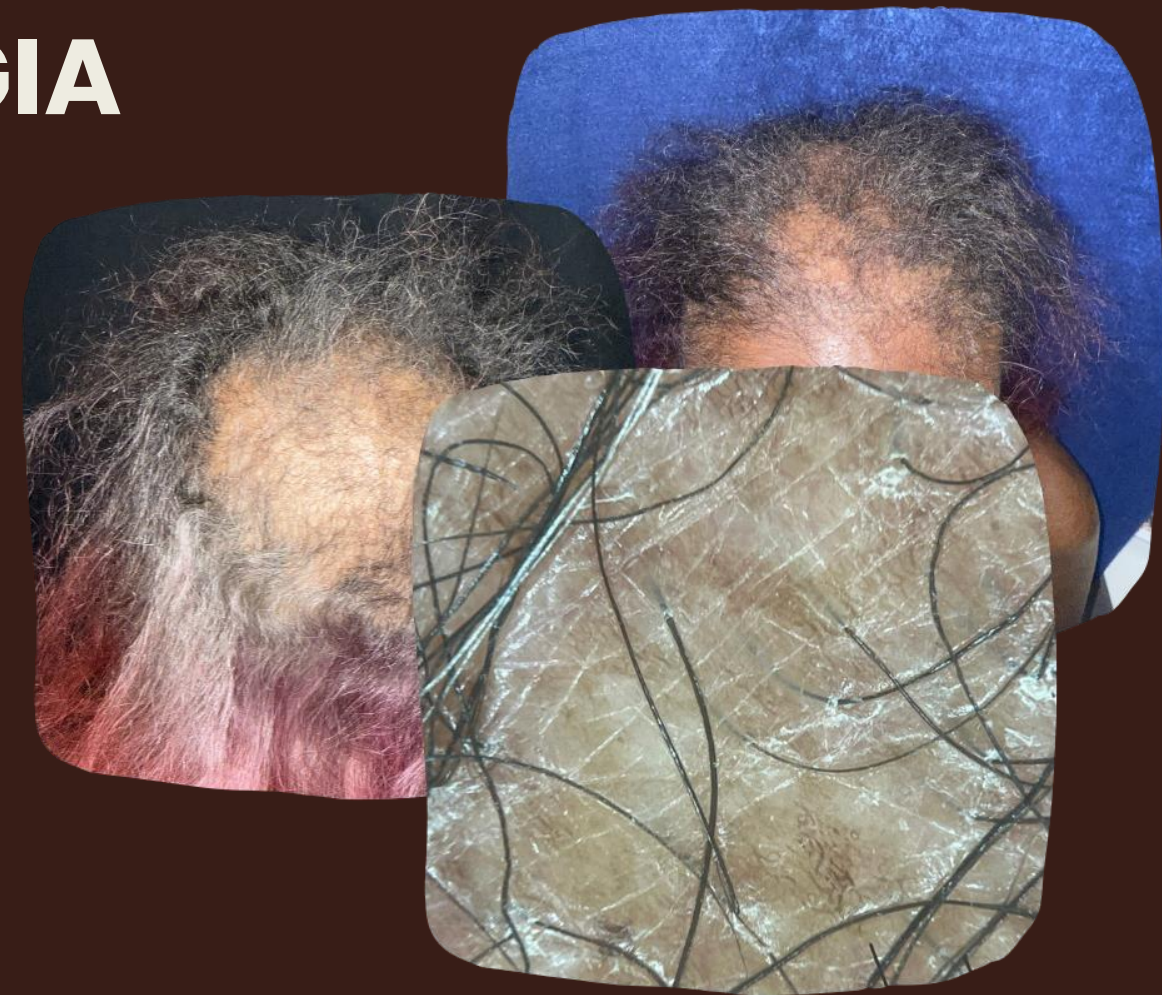
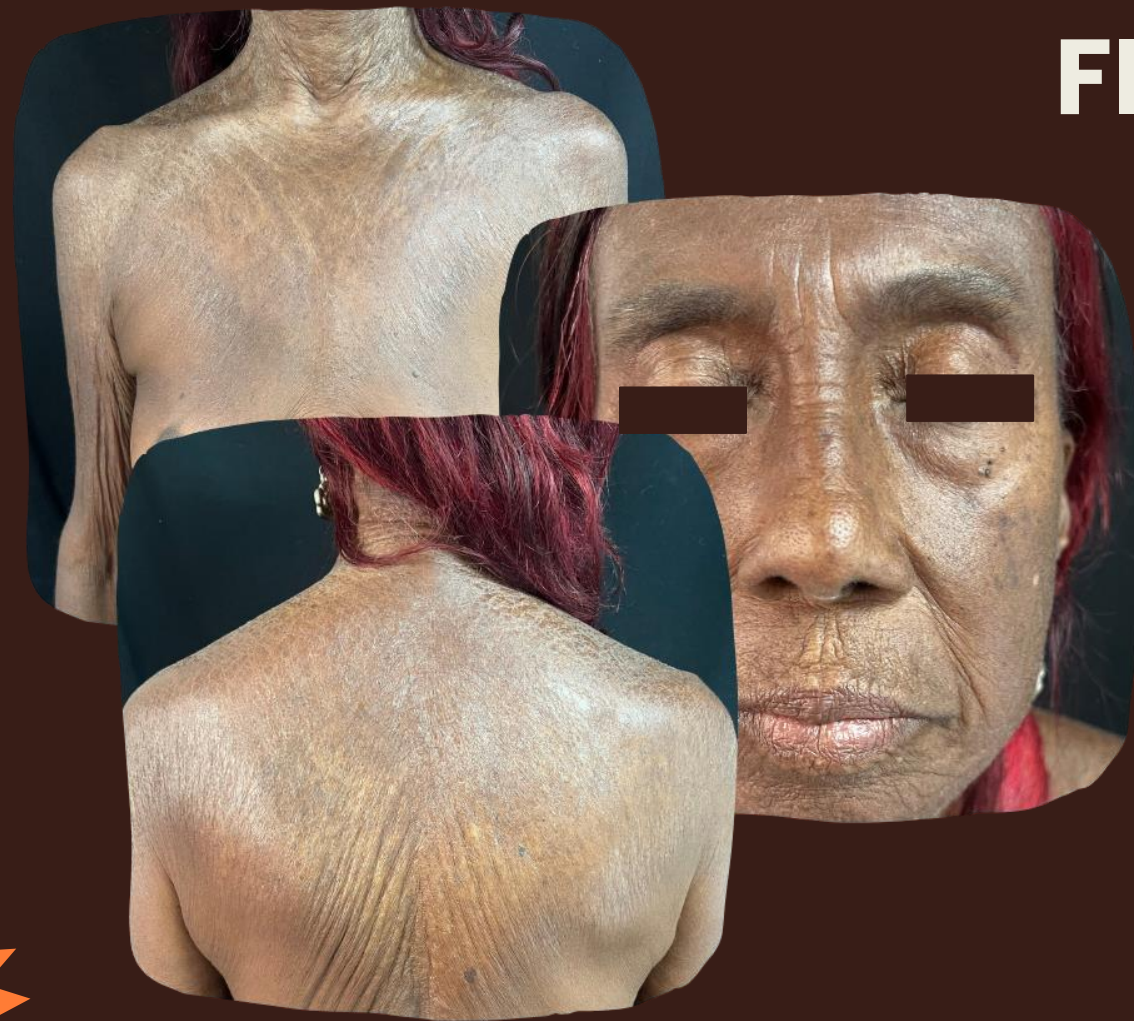
Geralmente
secundário a bolhas
no couro cabeludo





**IMPORTÂNCIA DA ALTA
SUSPEIÇÃO DIAGNÓSTICA!**

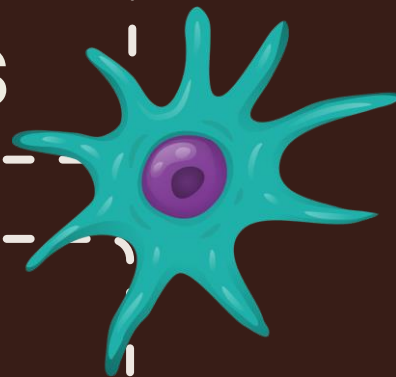
FISIOPATOLOGIA



Acúmulo de uroporfirina

Ativação do complemento e quimiotaxia de neutrófilos

Síntese de colágeno pelos fibroblastos



MAS, E A BIÓPSIA DE PELE?

**AJUDARIA A DIFERENCIAR DA
ESCLERODERMIA?**

NÃO!

**PCT
ESCLERODERMIFORME**

ESCLERODERMIA



**UM LAUDO (HE) COM DIAGNÓSTICO
DE ESCLERODERMIA NÃO AFASTA!**

CONDUTAS

- Identificar os fatores desencadeantes;
- Parecer para hematologia;
- Antimalárico;
- Fotoproteção.

CONDUTAS

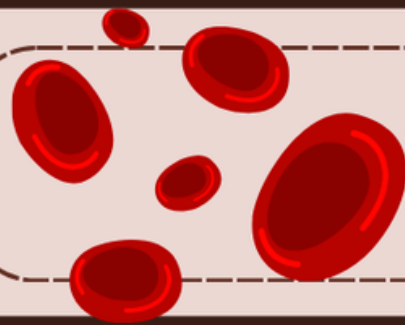
- **Identificar os fatores desencadeantes;**
- Parecer para hematologia;
- Antimalárico;
- Fotoproteção.



☒	Hepatite C
☒	HIV
☒	Terapia hormonal
☒	Hemocromatose
☒	Álcool
☐	

CONDUTAS

- Identificar os fatores desencadeantes;
- **Parecer para hematologia;**
- Antimalárico;
- Fotoproteção.



Afastado hemocromatose



Contraindicação à flebotomia

CONDUTAS

- Identificar os fatores desencadeantes;
- Parecer para hematologia;
- **Antimalárico;**
- Fotoproteção.



**Atenção à dose de
hidroxicloroquina prescrita!**

Doses habituais de 400 mg/dia



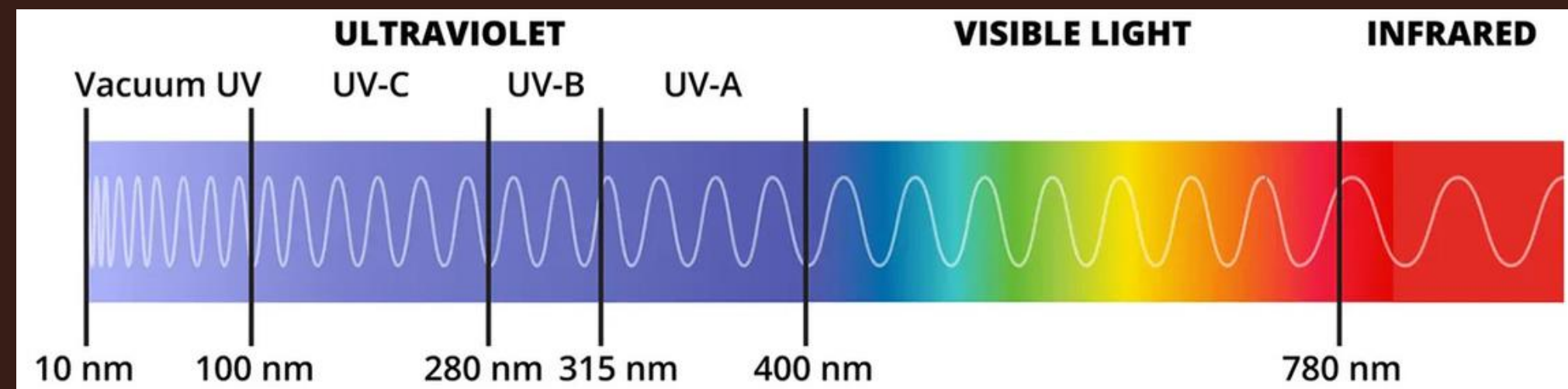
Rápida remoção das porfirinas dos hepatócitos = uroporfinúria e fotossensibilização = insuficiência hepática

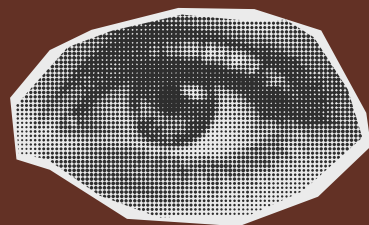
Baixas doses: 100 mg 2x na semana

Excreção gradual liberação das porfirinas para o plasma

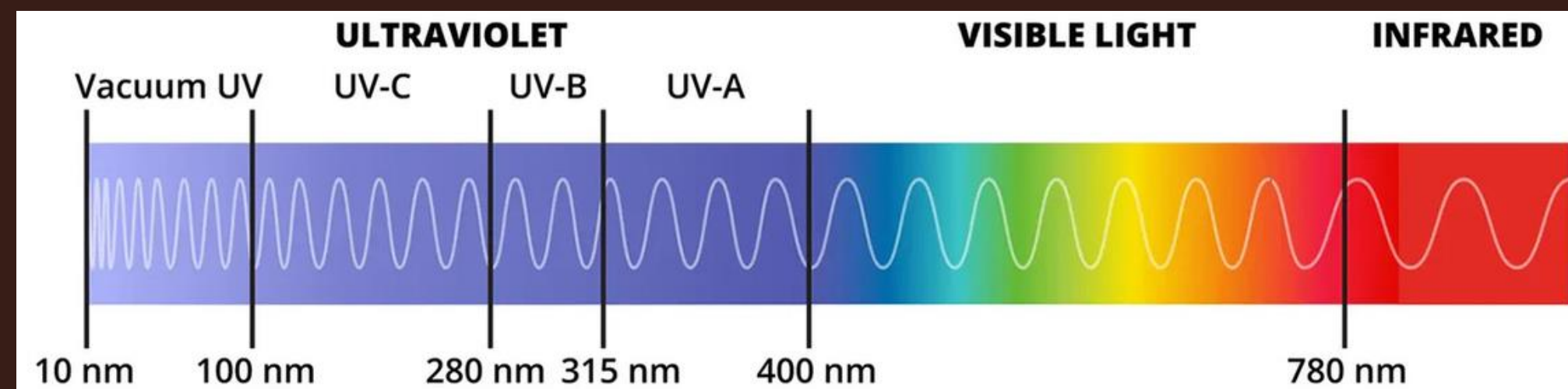
CONDUTAS

- Identificar os fatores desencadeantes;
- Parecer para hematologia;
- Antimalárico;
- **Fotoproteção.**





PARA FICAR ATENTO



Uroporfirinas são ativadas pela radiação ultravioleta e luz visível (pico 410nm): piora com a fototerapia



A maioria dos fotoprotetores do mercado não são suficientes, pois não bloqueiam a faixa azul!

Abril/2025



Uroporfirinas
24h:
1464 mcg

VR < 35 mcg



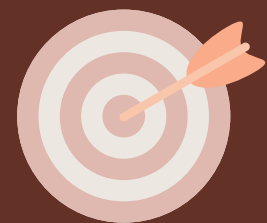
Abril/2026



Uroporfirinas
24h:
151 mcg

VR < 35 mcg





MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO

Apresentar **manifestação rara e não bolhosa** de PCT;

Destacar **complexidade diagnóstica**, reforçando que **nem toda apresentação esclerodermiforme é esclerodermia**;

Importância do **reconhecimento precoce para manejo adequado**, prevenindo progressão e complicações.

REFERÊNCIAS

Gibson GE, McEvoy MT. Coexistence of lupus erythematosus and porphyria cutanea tarda in fifteen patients. J Am Acad Dermatol. 1998 Apr;38(4):569–73.

Khayat R, Dupuy A, Pansé I, Bagot M, Cordoliani F. Lésions sclérodermiformes dans la porphyrie cutanée tardive: six observations. Ann Dermatol Venereol. 2013;140:589–597.

Murata J, Shimizu T, Tateishi Y, Abe R, Shimizu H. Coexistence of a systemic lupus erythematosus and porphyria cutanea tarda: case successfully improved by avoidance of sun exposure. Int J Dermatol. 2006 Apr;45(4):435–7.

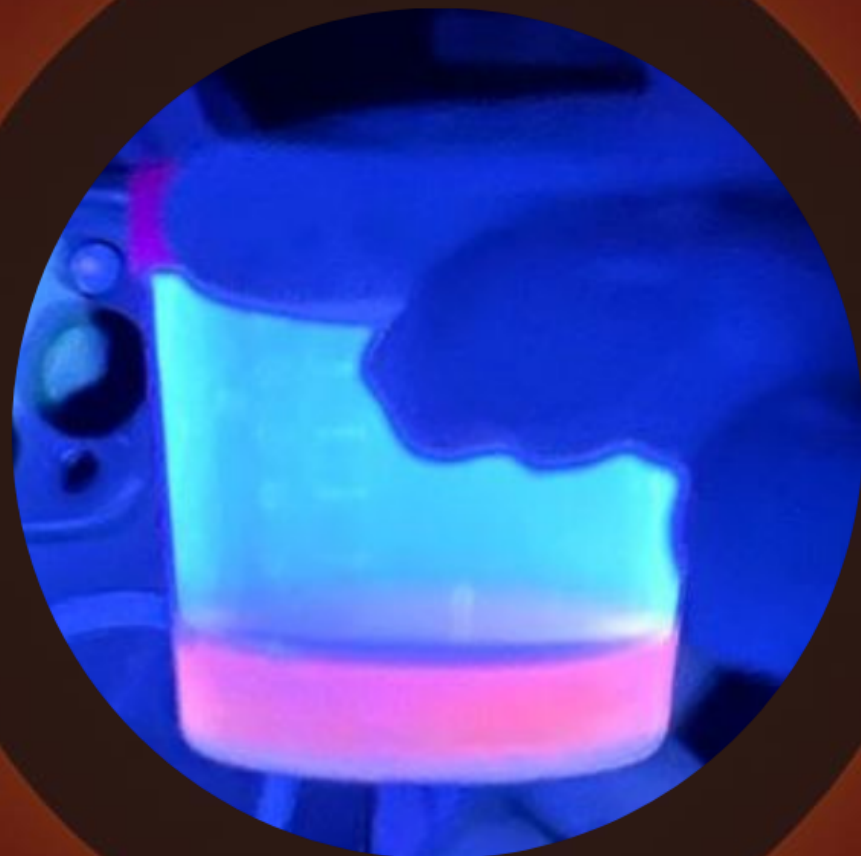
Peitsch WK, Lorentz K, Goebeler M, Goerdt S. Subacute cutaneous lupus erythematosus with bullae associated with porphyria cutanea tarda. J Dtsch Dermatol Ges. 2007 Mar;5(3):220–2. English, German.

SARKANY, R. P. E.; PHILLIPS, J. D. The clinical management of porphyria cutanea tarda: An update. Liver International, [S.l.], 2024.

Sunkara B, Roofeh D, Silver S, LeBleu Pearson T, Ettel M, McCune WJ. The devil's in the dosing: severe drug-induced liver injury in a hydroxychloroquine-naïve patient with subacute cutaneous lupus erythematosus and porphyria cutanea tarda. Lupus. 2018;27:1–4.

Thomas CL, Badminton MN, Rendall JRS, Anstey AV. Sclerodermatous changes of face, neck and scalp associated with familial porphyria cutanea tarda. Clin Exp Dermatol. 2007;32:456–8.

Tkachenko E, Pierson JC, Vleugels RA. Porphyria cutanea tarda masquerading as systemic sclerosis: two cases demonstrating an important clinical observation. J Rheumatol. 2021;48:145–6.



Obrigada!