

**INTRODUÇÃO:** As micobacterioses atípicas constituem um grupo de doenças causadas por micobactérias com características bem definidas do ponto de vista bioquímico, imunológico e patogênico sendo o *Mycobacterium abscessus* e o *Mycobacterium chelonae* duas espécies de crescimento rápido frequentemente associado a surtos epidêmicos alguns destes já descritos relacionados a medicações. Os autores relatam caso de micobacteriose atípica associada a mesoterapia com polifenóis de alcachofra.

**RELATO DO CASO:** C.T.B., 49 anos, sexo feminino, casada. Paciente refere que cerca de 15 dias após a realização de mesoterapia com polifenóis de alcachofra notou o surgimento no local das infiltrações de nódulos dolorosos que posteriormente se tornaram eritematosos, flutuantes e fistulizaram drenando secreção purulenta de odor fétido. Fez uso de antibióticos tópicos sem melhora do quadro. Ao exame foram observados nódulos eritematosos múltiplos, de consistência endurecida, limites imprecisos, alguns com fistulas drenando secreção purulenta localizados em terço superior das coxas, flanco direito e esquerdo. Os exames complementares realizados foram: Pesquisa de BAAR: positiva Cultura para micobactéria com identificação por PCR-restrição enzimática: isolamento de *Mycobacterium abscessus* II. O tratamento foi inicialmente antibioticoterapia com a claritromicina, porém como a resposta não foi satisfatória associou-se a ciprofloxacina. Após seis meses de tratamento apresenta cicatrização de algumas lesões porém outras ainda drenam secreção.

**DISCUSSÃO:** Os surtos epidêmicos de micobacteriose atípica são em geral relacionados a micobactérias de crescimento rápido entre as quais se encontra o *Mycobacterium abscessus*. Tais surtos ocorrem mais frequentemente associados à contaminação de equipamento hospitalar em virtude da presença desses patógenos na água e sua resistência aos desinfetantes habituais. Existem alguns relatos na literatura de contaminação de medicamentos. No caso em estudo a infecção ocorreu após mesoterapia com polifenóis de alcachofra, no entanto estudos bacteriológicos da amostra da alcachofra não demonstraram a presença do patógeno, levando a outras hipóteses de contaminação que ainda estão sendo investigadas.

**CONCLUSÃO:** Trata-se de um caso de micobacteriose atípica associada a injeções com polifenóis de alcachofra causada pelo *Mycobacterium abscessus*, sendo a origem da contaminação ainda não esclarecida.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Demonstrativo.

## DEPARTAMENTO DE DOENÇAS BOLHOSAS

### **PO98 Hiperceratose epidermolítica em mosaico**

**AUTORES:** Passos TV, Barbosa FN, Gonçalves VP, Pereira LB, Gontijo GT.

**INSTITUIÇÃO:** Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas - UFMG - Belo Horizonte, MG

**INTRODUÇÃO:** A hiperceratose epidermolítica ou eritrodermia ictiosiforme congênita bolhosa é uma rara desordem autossômica dominante da queratinização da pele. Possui prevalência mundial estimada de 1/200.000 habitantes. Cerca de 50% dos casos ocorrem esporadicamente e representam mutações novas. A forma clínica de hiperceratose epidermolítica em mosaico é caracterizada por faixas de hiperceratose uni ou bilaterais que seguem as linhas de Blaschko. Deve-se à mutação somática pós-zigótica nos genes KRT1 e KRT10.

**RELATO DO CASO:** P.L.M.C., masculino, faiodérmico, 3 anos, apresentava conforme relato materno eritrodermia ao nascimento. A partir de 2 meses de vida iniciou quadro de placas verrucosas hipercrômicas de distribuição linear, seguindo as linhas de Blaschko, nas nádegas e membros inferiores com disseminação para restante do corpo, poupando face. Sem relato de bolhas prévias e casos semelhantes na família. Realizado cariótipo: 46 XY. O exame histopatológico mostrou alterações típicas de hiperceratose epidermolítica.

**DISCUSSÃO:** Trata-se de um caso ilustrativo de uma forma rara de hiperceratose epidermolítica, com lesões exuberantes e padrão peculiar de distribuição pelo tegumento. Como as mutações podem atingir células gonadais, a doença pode ser transmitida para os descendentes do paciente acometido, com acometimento generalizado.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Raridade do caso.

### **PO99 Epidermólise bolhosa distrófica recessiva associada a albinismo: uma raridade**

**AUTORES:** Oliveira LML, Suehara LY, Muller H, Helene SM, Soutto Mayor S.

**INSTITUIÇÃO:** Clínica de Dermatologia da Santa Casa de São Paulo, SP

**INTRODUÇÃO:** As epidermólises bolhosas geneticamente determinadas constituem um grupo heterogêneo, caracterizado por formação de bolhas cutâneo-mucosas secundárias a mínimos traumas. A classificação é baseada nas manifestações clínicas, evolução, local da clivagem e tipo de herança.

**RELATO DE CASO:** M.A.A., 18 anos, sexo masculino, albino. Bolhas na pele desde o nascimento. Durante a infância, as bolhas localizavam-se principalmente sobre as articulações, região cervical, tronco e pododáctilos, induzidas por mínimos traumas e de difícil cicatrização. Foi submetido à gastrostomia por estenose esofágica secundária à cicatrização de bolhas e exodontia de todos os dentes aos 15 anos. Não havia familiares acometidos, pais não consanguíneos. Tias paternas e irmã com albinismo. Ao exame: dermatose generalizada caracterizada por bolhas e exulcerações, algumas encimadas por crostas hemáticas e melicéricas e em vários locais presença de milia. Pseudosindactilia e anoníquia dos pés e das mãos, anquilose das articulações metacarpofalangeanas. Exame anátomo patológico da pele evidenciou: bolha subepidérmica. Imunomapeamento compatível com epidermólise bolhosa distrófica. Realizado tratamento de suporte.

**DISCUSSÃO:** A epidermólise bolhosa distrófica (EBD) classifica-se em autossômico dominante e recessivo. Este paciente apresenta quadro clínico compatível com a forma recessiva de Hallopeau-Siemens, subtipo raro e agressivo que surge ao nascimento com bolhas generalizadas. Na evolução, surgem lesões cicatriciais, milia, anoníquia, pseudosindactilia e disfgia. Neste caso em particular é importante ressaltar a associação de duas genodermatoses: o albinismo e a EBD, não tendo sido encontrado essa associação na literatura. Importante salientar ainda que não foi observada até o momento a ocorrência de carcinomas cutâneos, apesar de as duas genodermatoses concorrerem para isso.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Raridade do caso.

## **PO100** Mudança na resposta imunológica das doenças bolhosas: transformação clínica e laboratorial de pênfigo foliáceo em penfigóide bolhoso

**AUTORES:** Maeda JY, Prisayanh OS, Santi CG, Aoki V, Maruta CW

**INSTITUIÇÃO:** Departamento de Dermatologia do Hospital das Clínicas de São Paulo - São Paulo, SP

**INTRODUÇÃO:** As doenças bolhosas auto-imunes são caracterizadas pela presença de autoanticorpos contra antígenos (Ag) da epiderme ou da zona da membrana basal (ZMB). Mudanças no padrão de reconhecimento de Ag nessas doenças têm sido descritas em duas situações: na coexistência de autoanticorpos contra diferentes Ag num mesmo doente e na mudança de uma doença bolhosa auto-imune em outra.

**RELATO DE CASO:** Doente do sexo masculino, 64 anos, apresentou em 1992 lesões eritemato-crostosas no couro cabeludo, face e tronco superior, Nikolsky + e ausência de lesões mucosas. Hipertenso e AVC prévio, em uso de captopril, nifedipina e AAS. Anátomo-patológico (AP) revelou acantólise intraepidérmica na camada granulosa; imunofluorescência direta (ID) demonstrou depósitos intercelulares de C3 na epiderme e imunofluorescência indireta (II) revelou presença de anticorpos IgG nos espaços intercelulares, título 1:20. Diagnosticado Pênfigo Foliáceo (PF), o doente iniciou tratamento com prednisona com melhora do quadro, perdendo o seguimento em 1994. Em 2004, o doente retornou com exulcerações eritemato-crostosas no abdômen, tronco, pernas e nádegas, e bolha tensa sobre o dorso do pé esquerdo, Nikolsky - e ausência de lesões mucosas. AP revelou bolha subepidérmica com infiltrado inflamatório de neutrófilos e eosinófilos; ID demonstrou deposição de IgG e C3 ao longo da ZMB; II demonstrou presença de anticorpos IgG na ZMB, título 1:20; salt-split indireto demonstrou deposição de IgG no lado epidérmico da bolha; anti-desmogleína 1 não foi detectado pelo ELISA; immunoblotting revelou presença de anticorpos contra BP 180 recombinante. Diagnosticado Penfigóide Bolhoso (PB), o doente recebeu inicialmente tetraciclina sem melhora do quadro, recebendo então prednisona com remissão completa das lesões. O doente foi a óbito por quadro de pneumonia quando estava recebendo 30 mg de prednisona.

**DISCUSSÃO:** A ocorrência de duas doenças bolhosas auto-imunes num mesmo doente é um evento raro. O presente caso representa uma rara transição de PF para PB, portanto, uma mudança no padrão de reconhecimento de Ag que pode ocorrer nas doenças bolhosas auto-imunes de duas maneiras: 1) por meio da coexistência de autoanticorpos contra diferentes Ag num mesmo doente e 2) na transformação de uma doença bolhosa auto-imune em outra. A teoria mais aceita para explicar essa mudança de alvo da resposta imune é a do *epitope spreading*, que se aplica a situações em que uma lesão tecidual causada por um processo inflamatório ou auto-imune prévio provocaria a liberação e exposição de Ag previamente "escondidos" do

sistema imune, levando a uma resposta auto-imune secundária a um novo Ag.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** O presente caso reafirma a teoria do *epitope spreading*, porém, a detecção simultânea de diferentes autoanticorpos num mesmo doente não representa necessariamente a coexistência de duas ou mais doenças bolhosas, uma vez que isso possa ser somente um epifenômeno.

## PO101 Penfigóide bolhoso associado ao uso de captopril

**AUTORES:** Alves GF, Oliveira RI, Cardoso IF, Vieira ABD, Nogueira LC.

**INSTITUIÇÃO:** Área de Dermatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Brasília.

**INTRODUÇÃO:** O penfigóide bolhoso é uma doença auto-imune que provoca a formação de bolhas grandes e tensas, que aparecem em pele normal ou eritematosa. Acomete principalmente indivíduos idosos, de ambos os sexos, diminuindo a qualidade de vida e aumentando o risco de infecções.

**RELATO DO CASO:** Mulher de 70 anos procurou atendimento com queixa de surgimento de placas eritematosas, há duas semanas, que rapidamente evoluíam para bolhas grandes e tensas, inicialmente localizadas em tórax superior, disseminando para abdômen e membros. Antecedente de hipertensão arterial sistêmica, em uso de Captopril 25 mg 12/12h, há três meses. Ao exame físico apresentava numerosas bolhas tensas de 1 cm até 8 cm de diâmetro sobre base eritematosa e áreas erosadas cobertas por crostas disseminadas por todo tronco, abdômen e membros. Algumas áreas erosadas apresentavam secreção purulenta. A face e mucosas foram poupadas. Exames cardiovascular, respiratório, de abdômen e de extremidades estavam normais. As hipóteses diagnósticas foram Penfigóide Bolhoso, Epidermólise Bolhosa Adquirida, Eritema Multiforme Bolhoso, Pênfigo Vulgar. Foi internada, sendo realizada biópsia de pele cujo resultado anátomo-patológico foi de vesícula subepidérmica com material serofibroso contendo numerosos eosinófilos; solicitado hemograma, com presença de 8% de eosinófilos, sem outras alterações. VHS de 43 mm. Bioquímica, Rx de tórax e avaliação ginecológica sem alterações. Foi suspenso captopril, e iniciados prednisona 60 mg/dia e cefalexina 2 g/dia, além de cuidados tópicos intensivos. O quadro evoluiu bem, com interrupção no surgimento de novas lesões já no segundo dia de internação e progressiva cicatrização das áreas erosadas. Com quatro dias, os eosinófilos caíram para 1%. Recebeu alta hospitalar em uso de prednisona 40 mg/dia, carbonato de cálcio 1 g/dia, vitamina D 800 UI/dia e manutenção dos cuidados tópicos (permanganato potássio, neomicina e dexametasona).

**DISCUSSÃO:** A paciente apresentou erupções bolhosas localizadas em tórax, abdômen e membros, cerca de 75 dias após uso de captopril 25 mg. O resultado da biópsia foi compatível com penfigóide bolhoso. A terapia com captopril foi descontinuada e as lesões regrediram após início da terapia com corticosteróides.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** O penfigóide bolhoso é uma doença rara (6/1.000.000 de pessoas acometidas por ano) e de difícil diagnóstico, haja vista a semelhança clínica com outras dermatoses imunobolhosas. Drogas que contêm grupos sulfidril, como o captopril, podem desencadear pênfigo, mas há pouquíssimos relatos de associação com penfigóides. Este caso atípico pode corroborar a hipótese de penfigóide bolhoso induzido por drogas.

## PO102 Epidermólise bolhosa adquirida - Relato de caso

**AUTORES:** Ferreira GS, Campbell I, Coelho GM, Santos AM.

**INSTITUIÇÃO:** Hospital Universitário de Brasília - Universidade de Brasília - Brasília, DF

**INTRODUÇÃO:** A Epidermólise bolhosa adquirida (EBA) é uma dermatose bolhosa de pele e mucosa caracterizada pela presença de auto-anticorpos contra o colágeno tipo VII, o maior componente das fibrilas de ancoragem que auxiliam a aderência da epiderme a derme.

**RELATO DO CASO:** J.J.A., 71 anos, masculino, pardo, com relato de lesões bolhosas há 2 anos, inicialmente na face, de tamanhos variados, tensas, apresentando períodos de exacerbação e remissão espontâneas, evoluindo com acometimento cutâneo disseminado e formação de cicatrizes após seu rompimento e lesões em mucosa oral. Ao exame físico observou-se a presença de bolha íntegra e tensa em região pré-tibial e cicatrizes atróficas e hiperocrômicas na região pré-tibial, dorso dos pés, cotovelos, couro cabeludo e dorso; coincidindo em áreas de traumatismo. A histopatologia revelou dermatite vesicular, com vesícula formada por clivagem subepidérmica; conteúdo sero-hemorrágico com poucas células de inflamação; infiltrados leves e neoformação vascular na base da vesícula; compatível com epidermólise bolhosa adquirida. Na imunofluorescência indireta observou-se depósito linear de IgG na membrana basal. Utilizando-se a técnica da "salt-split" constatou-se deposição linear

de IgG ao nível dérmico da bolha. O paciente foi submetido a tratamento com corticoterapia oral e dapsona evoluindo com melhora, embora ocasionalmente relate o surgimento de novas lesões em menor quantidade. **DISCUSSÃO:** A EBA é uma doença rara com incidência de 0,17 a 0,26 por milhão de pessoas na Europa ocidental. Apresenta uma grande diversidade de apresentações clínicas e, às vezes, pode mimetizar outras dermatoses bolhosas. As bolhas podem ser serosas ou hemorrágicas, tendem a se localizar em áreas de traumas, especialmente em superfícies extensoras das extremidades, e curam com cicatrizes, milio e hiperpigmentação. A histologia da lesão inicial apresenta edema papilar e alteração vacúolar ao longo da junção dermo-epidérmica e em um estágio mais tardio observa-se bolha subepidérmica. Devido à variedade de apresentação clínica e histológica, tornam-se necessários exames diagnósticos mais específicos e uma das técnicas é a utilização de "Salt-split" na IFI onde se observa que os depósitos de imunorreagentes estão localizados no assoalho da bolha. O tratamento é difícil pois se trata de uma doença crônica e refratária, que persiste por muitos anos. Atualmente, têm-se utilizado corticosteróides sistêmicos, azatioprina, metotrexate e ciclofosfamida.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** A importância da apresentação consiste no relato de caso de uma doença pouco frequente, de tratamento difícil e geralmente paliativo, mas que nesse paciente foi satisfatório com bom controle do quadro clínico.

## PO103 Dermatose bolhosa por IgA linear numa criança com síndrome de Prader-Willi

**AUTORES:** Mello CD, Moraes AM, Magalhães RF, Yoshimura AM, Souza EM.

**INSTITUIÇÃO:** Universidade Estadual de Campinas - Campinas, SP

**INTRODUÇÃO:** Dermatose por IgA linear da infância é uma doença bolhosa rara, adquirida, auto-imune e autolimitada, caracterizada histologicamente por bolha subepidérmica com depósito linear de IgA na zona da membrana basal. Existe associação com quadros infecciosos e uso de medicações.

Síndrome de Prader-Willi é uma doença genética, determinada por alterações no cromossomo 15 paterno, caracterizada principalmente por obesidade, hiperfagia, hipogonadismo, deficiência de hormônio de crescimento, alterações crânio-faciais e retardo mental. Relatamos uma doente com síndrome de Prader-Willi acometida por dermatose bolhosa crônica benigna da infância.

**CASO:** Menina branca de 4 anos com síndrome de Prader-Willi foi encaminhada para a UNICAMP com a hipótese de dermatite herpetiforme, recebendo há um ano 0,5 mg/kg/dia de prednisona. Apresentava lesões vesicobolhosas sobre placas eritematosas, na face, dorso, abdômen e região genital. A histologia e a imunofluorescência revelaram bolha subepidérmica e depósito de IgA linear na junção dermo-epidérmica consubstanciando o diagnóstico clínico de dermatose por IgA linear. Foi tratada com dapsona e retirada gradual do corticoesteróide, mas houve piora do quadro e desenvolvimento de novas lesões, comprometimento do estado geral, sendo necessária a reintrodução de corticoterapia (betametasona 1 mg/dia). O controle da doença foi parcial, mesmo com a inclusão de macrolídeo no tratamento. Atualmente recebe betametasona (0,5 mg/dia) e de zinco (50 mg).

**DISCUSSÃO:** Trata-se de doença bolhosa incomum presente numa criança com síndrome rara, que apresentou má resposta ao tratamento clássico para esta dermatose. Há relatos na literatura de subtipo distinto de dermatose bolhosa (IgA linear), com presença de anticorpos anti IgA e IgG contra antígeno penfigóide bolhoso, com apresentação clínica distinta, que poderia justificar o quadro da doente.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Raridade do caso e dificuldade terapêutica.

## PO104 Penfigóide cicatricial

**AUTORES:** Freitas AM, Fonseca G, Barbosa MF, Gripp AC, Abulafia-Azulay L.

**INSTITUIÇÃO:** Hospital Universitário Pedro Ernesto, Universidade do Estado do Rio de Janeiro - UERJ - Rio de Janeiro, RJ.

**INTRODUÇÃO:** Penfigóide cicatricial é um heterogêneo grupo de doenças auto-imunes bolhosas subepiteliais crônicas, que apresentam lesões orais, oculares, cutâneas, genitais, nasofaríngeas, esofageanas e laringeas. Cicatrização ocular com cegueira e obstrução da via respiratória com risco de vida podem ocorrer nesses pacientes. A incidência na Europa ocidental é de 1 caso novo por 100.000 habitantes por ano.

**RELATO DO CASO:** Paciente de 31 anos, feminina, parda, natural do Rio de Janeiro, referia há 2 meses "conjuntivite",

lesões nas mucosas oral, nasal e lábio inferior. Posteriormente surgiram lesões bolhosas no corpo. Ao exame: erosões e crostas hemáticas nos lábios e mucosa oral. Nos olhos apresentava eritema e simbléfaro bilateral; no tronco, genitália e axilas, bolhas tensas algumas com conteúdo sanguinolento e outras turvas, erosões, e crostas hemáticas. Exames complementares: histopatológico inconclusivo; imunofluorescência direta mostrou depósito linear de IgG, IgA e C3 na zona da membrana basal (ZMB); imunofluorescência indireta revelou IgG em título de 1:10 depositado na ZMB no lado dérmico no salt-split. Após tratamento com prednisona 1 mg/kg e pulso de metilprednisolona intravenoso (IV) as lesões cutâneas melhoraram, mas as lesões oculares e orais foram refratárias. Foi adicionado ao esquema pulso de ciclofosfamida mensal 0,5 g/m<sup>2</sup> e ciclofosfamida oral 50 mg/dia sendo esta última suspensa após 21 dias, pois houve estabilização das lesões oculares. Posteriormente foram realizados 2 ciclos de imunoglobulina intravenosa (2 g/kg) intercalados com 1 pulso de ciclofosfamida 0,5 g/m<sup>2</sup>, ocorrendo acentuada melhora, permitindo alta hospitalar. A paciente abandonou o tratamento, sendo reinternada após 10 meses com dispnéia ao repouso devido à estenose dos 2/3 anteriores da glote. Foi realizada traqueostomia eletiva, iniciado prednisona 1 mg/kg, pulsos de metilprednisolona e ciclofosfamida e ciclos de imunoglobulina intravenosa, apresentando melhora evolutiva.

**DISCUSSÃO:** O padrão da imunofluorescência direta no penfigóide cicatricial e na epidermolise bolhosa adquirida (EBA) é igual. Na imunofluorescência indireta com salt-split há depósitos de imunoglobulina no lado epidermico da bolha no penfigóide cicatricial e na EBA, ocorre depósito no lado dérmico. Entretanto, o PC antiepiligrina (laminina 5) apresenta depósito no lado dérmico. Nesse caso, consideramos fenotipicamente como penfigóide cicatricial. O comprometimento ocular é variável, sendo que nos casos graves ocorre cegueira em até 25% dos casos, mesmo com tratamento imunossupressor, justificando a terapêutica utilizada. A obstrução respiratória foi relatada anteriormente na literatura, sendo a abordagem semelhante.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Raridade, gravidade e dificuldades no manejo clínico do caso.

## PO105 Lúpus eritematoso sistêmico bolhoso

**AUTORES:** Leite VRB, Rocha JHM, Estrella RR, Duarte H, Villar EG.

**INSTITUIÇÃO:** Universidade Federal Fluminense - Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Antônio Pedro - Niterói, RJ

**INTRODUÇÃO:** Vesículas e bolhas podem desenvolver-se em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico. As lesões podem ser fotodistribuídas e os pacientes raramente têm lesões clássicas de lúpus eritematoso discóide, sistêmico ou cutâneo subagudo quando desenvolvem vesículas.

**RELATO DE CASO:** Paciente feminina, 34 anos, referindo surgimento de bolhas na pele há 6 meses, acompanhada de febre, perda de peso e queda do estado geral. Ao exame apresentava lesões bolhosas de diferentes tamanhos, tensas, com conteúdo seroso, sobre base eritematosa, com algumas áreas exulceradas, localizadas na face, pescoço, e áreas flexurais como axilas e virilha. Foi realizada biópsia da lesão que confirmou o diagnóstico. Nos exames laboratoriais a paciente apresentava anemia, leucopenia, ulcerações orais indolores, além de fator antinuclear positivo. O tratamento proposto foi dapsona 100 mg/dia e corticoesteróide oral com melhora importante do quadro.

**DISCUSSÃO:** O lúpus eritematoso sistêmico bolhoso é forma rara da doença caracterizada por erupção vesículo bolhosa subepidérmica e deposição de imunorreagentes na zona da membrana basal, abaixo ou no interior da lâmina densa. Está presente uma acentuada infiltração neutrofilica com formação de microabscessos papilares semelhantes à dermatite herpetiforme e à variante inflamatória de epidermolise bolhosa adquirida. Imunoflorescência direta mostra deposição de IgG e C3 de forma granular na junção derme epidérmica. Anticorpos ao colágeno tipo VII podem estar presentes. O exame por imunomicroscopia eletrônica revela depósitos elétron-densos de IgG no bordo inferior da lâmina basal e derme imediatamente subjacente. Deve-se excluir penfigóide bolhoso, epidermolise bolhosa adquirida, dermatite herpetiforme, que podem se associar ao lúpus eritematoso. O tratamento mais eficaz é feito com administração de dapsona.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Raridade do caso.

## PO106 Pênfigo herpetiforme: relato de caso

**AUTORES:** Yuge S, Goya F, Girão RJS, Martelli ACC, Fleury RN.

**INSTITUIÇÃO:** Instituto Lauro de Souza Lima - Bauru, SP

**INTRODUÇÃO:** O pênfigo herpetiforme é uma variante rara e atípica dos pênfigos descrita em 1975 por Jablonska et

al. Clinicamente, caracteriza-se por pápulas, vesículas e bolhas com base eritematosa, pruriginosas e com arranjo herpetiforme. O envolvimento mucoso é incomum. Estudos sugerem que sua etiopatogenia está relacionada aos anticorpos IgG circulantes que reconhecem componentes dos desmossomos, desmogleínas 1 e 3. A doença tem boa resposta ao tratamento com tendência a remissão ou controle com baixas doses de corticosteróides.

**RELATO DO CASO:** Mulher, 44 anos, lavradora, natural e procedente de Boa Esperança do Sul, SP. Referia vesículas e pápulas pruriginosas em antebraços, abdômen e pernas. Negava doenças de base e uso de medicações. Exame dermatológico: pápulas e vesículas sobre base eritematosa, com arranjo herpetiforme em face extensora de antebraços, abdômen inferior e coxas. Sem lesões em mucosas. Nikolsky negativo. Exames complementares: hemograma e bioquímica normais. Exame histopatológico: bolha subcórnea com eosinófilos e neutrófilos, espongirose eosinofílica com acantólise mínima. Imunofluorescência direta: depósitos de IgG intercelular. Tratamento: introduzido prednisona 20 mg por dia com remissão completa das lesões após 2 meses do início do tratamento. Diminuída a dose da prednisona para 10 mg/dia e introduzido Dapsona 100 mg/dia. Paciente evoluiu com hemólise, suspensa a Dapsona. Paciente evoluiu assintomática com uso de prednisona 10 mg/dia.

**DISCUSSÃO:** O pênfigo herpetiforme combina características clínicas da dermatite herpetiforme com achados imunológicos e histopatológicos dos pênfigos. O curso do pênfigo herpetiforme é geralmente benigno. Há casos nos quais o pênfigo herpetiforme evoluiu com características de pênfigo foliáceo ou pênfigo vulgar, também existem relatos em que o pênfigo herpetiforme ocorre com a evolução destes pênfigos.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Discussão da etiopatogenia, quadro clínico, tratamento e prognóstico de caso típico de pênfigo herpetiforme; assim como seus aspectos relevantes e comparados com a literatura atual.

## PO107 Dermatite herpetiforme: dois casos com lesões tipo prurigo escoriado e positividade dos anticorpos antitransglutaminase

**AUTORES:** Criado PR, Jorge ARCD, Vasconcellos C, Martins JEC, Santi C.

**INSTITUIÇÃO:** Divisão de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Fac. de Medicina da USP - São Paulo, SP

**INTRODUÇÃO:** Apresentamos dois doentes com Dermatite Herpetiforme (DH) com manifestação clínica tipo prurigo escoriado, o que por vezes retarda o diagnóstico desses doentes.

**RELATO DOS CASOS:** Caso 1: paciente feminina, 18 anos, com prurido por todo o corpo há 4 meses. Já tratada em outro serviço como escabiose, sem melhora. O exame dermatológico revelou lesões eritemato-papulosa com exulcerações ou crostas hemáticas no dorso, pescoço, axilas, cotovelos, dorso das mãos, abdômen, nádegas, joelhos e dorso dos pés com diminutas vesículas agrupadas sobre algumas lesões do dorso. Feito diagnóstico de prurigo por provável DH. Biópsia cutânea e imunofluorescência direta (IFD) típicos de DH. A dosagem de anticorpos antitransglutaminase (AATGT) foi de 90 UI/ml (normal até 35 UI/ml). Instituiu-se dieta sem glúten e dapsona com melhora. Caso 2: paciente masculino, 58 anos, com história de 10 anos de prurido e lesões cutâneas pelo corpo. Em inúmeras ocasiões foi tratado como portador de escabiose. Apresentava lesões eritemato-papulosa escoriadas nos cotovelos, joelhos, tornozelos, nádegas e região sacral. Feita hipótese de prurigo com provável etiologia na dermatite herpetiforme. Realizada a biópsia cutânea e IFD, que foram compatíveis com o diagnóstico clínico. Solicitados anticorpos antitransglutaminase, que vieram aumentados (175 UI/ml), e função tireoidiana, a qual revelou hipotireoidismo. Iniciou-se dieta sem glúten e dapsona com melhora do prurido e das lesões.

**DISCUSSÃO:** A DH representa uma consequência indireta da enteropatia glúten-induzida. Parece haver uma interação entre certos peptídeos do trigo e uma enzima intestinal denominada transglutaminase tecidual (TGT), resultando na produção de auto-anticorpos circulantes contra a TGT, os quais têm se mostrado muito específicos e sensíveis (92,3% e 94,4% respectivamente) ao diagnóstico da DH. Atualmente o achado de depósitos de IgA com padrão granuloso no nível das papilas dérmicas na IFD ainda é o padrão-ouro para confirmação dos casos com suspeita clínica de DH, porém o surgimento de relatos de casos de DH com IFD negativa está levando alguns autores a propor o diagnóstico baseado na presença de dois entre os seguintes critérios: (i) manifestações clínicas consistentes com a DH; (ii) IFD com depósitos de IgA típicos na junção dermo-epidérmica; (iii) testes séricos positivos para anticorpos anti-endomísio e/ou anti-TGT.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Apresentação clínica tipo prurigo de DH e emprego da pesquisa sérica dos anticorpos antitransglutaminase como auxílio diagnóstico à doença.

## PO108 Porfíria cutânea tarda familiar

**AUTORES:** Brito AE, Vieira FMJ, Martins JE, Rivitti EA, Nico MM.

**INSTITUIÇÃO:** Departamento de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - São Paulo, SP

**INTRODUÇÃO:** Relato de caso de Porfíria Cutânea Tarda Familiar com apresentação atípica na infância em dois irmãos. **RELATO DO CASO:** E.J.A., 17 anos, masculino, e J.A.A., 16 anos, feminina, irmãos, apresentam desde o primeiro mês de vida bolhas com conteúdo seroso, fragilidade cutânea, lesões cicatriciais e milios no dorso das mãos, antebraços e pernas, além de hipertricose facial. O exame histopatológico evidenciou bolha subepidérmica e PAS com hialinose dos vasos dérmicos; e na imunofluorescência direta fluorescência homogênea perivascular. O exame de "screening" com lâmpada de Wood mostrou fluorescência na urina e fezes, e a dosagem urinária das porfirinas foi aumentada, com a relação URO: COPRO > 3:1. A dosagem das enzimas hepáticas foi normal e as sorologias para hepatites negativas.

**DISCUSSÃO:** A porfíria cutânea tarda (PCT) é uma doença metabólica rara que se caracteriza pela alteração do metabolismo das porfirinas. A PCT normalmente se inicia acima dos 40 anos (mesmo nos casos familiares) e possui três formas de apresentação. Os pacientes dos casos relatados apresentam porfíria cutânea tarda, provavelmente tipo II. A forma familiar (Tipo II), que corresponde a 25% dos casos, é de herança autossômica dominante, com penetrância clínica baixa: menos de 10% dos indivíduos afetados desenvolvem sintomas. O diagnóstico foi baseado nas manifestações cutâneas, histopatologia, imunofluorescência direta, lâmpada de Wood (do sangue, da urina e das fezes) e bioquimicamente pela dosagem de porfirinas na urina de 24 horas. Nas referências de literatura mais recentes a época do início da doença se dá na idade adulta e o perfil das enzimas hepáticas e de ferro estão alterados. Nos casos relatados acima o início da doença se dá numa idade bem mais precoce, e as enzimas hepáticas contrariamente ao referido estão normais.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** O relato dos casos se justifica pela raridade da doença, sendo que esta forma (Tipo II) ocorre em apenas 25% dos casos de PCT. Na PCT tipo II menos de 10% dos acometidos manifestam sintomas. É interessante ressaltar que os pacientes acima citados manifestaram a doença na infância, contrariando dados da literatura que trazem como época do início dos sintomas a idade adulta, mesmo nas formas familiares.

## PO109 Nevo da epidermólise bolhosa

**AUTORES:** Teruya PY, Valente NYS, Sotto MN, Oliveira ZNP, Machado MCMR.

**INSTITUIÇÃO:** Departamento de Dermatologia do HC- FMUSP - São Paulo, SP

**INTRODUÇÃO:** Epidermólise bolhosa distrófica recessiva é uma dermatose bolhosa hereditária caracterizada pela formação de bolhas ao menor trauma tanto na pele como nas mucosas e trato gastro-intestinal. É causada por mutações no gene do colágeno VII; a forma de transmissão é autossômica recessiva. A associação desta doença com lesão melanocítica benigna tem sido raramente descrita, o principal diagnóstico diferencial é o melanoma maligno.

**RELATO DE CASO:** I.C.S., 6 meses de idade, masculino, portador de epidermólise bolhosa (EB) recessiva, tem história familiar positiva para doença (irmã falecida aos 6 meses de idade por complicações relacionadas à EB). Os pais são saudáveis e não havia história de outras pessoas acometidas na família. Aos 3 meses de idade apresentou lesão melanocítica no joelho esquerdo de rápido crescimento. Exame físico: aos 4 meses, mancha enegrecida e castanho escuro, assimétrica, bordas irregulares, medindo aproximadamente 14 x 7 cm sobre cicatriz de bolha no joelho esquerdo. Aos 5 meses, aumento longitudinal para 14 x 11 cm e bordas simulando pseudópodes. Exames complementares: 1) Dermatoscopia: na borda com rede pigmentar e imagem simulando pseudópodes, fluxo radial, área de fibrose, glóbulos pretos e marrons; 2) Histopatológico: melanócitos moderadamente atípicos, isolados, presentes nas camadas superiores da epiderme, ou em ninhos que tendem a confluir na junção dermo-epidérmica; clivagem subepidérmica; na derme, observam-se apenas melanófagos. A conduta adotada foi de seguimento clínico com novos exames histopatológicos, se for necessário.

**DISCUSSÃO:** Em pacientes portadores de diferentes formas de EB relata-se a ocorrência de lesão melanocítica que se inicia e cresce em área de bolha recorrente, essas lesões exibem atipia clínica e padrão histológico de pseudomelanoma ou nevo congênito, o que caracteriza o nevo da EB. Como não há relato na literatura de transformação maligna ou recidiva, a conduta preconizada é de observação clínica. Neste caso, optou-se por seguimen-

to, já que os pais recusaram a cirurgia, levando-se em consideração o tamanho e a localização da lesão.  
MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Raridade do caso e ter como diagnóstico diferencial o melanoma maligno.

## PO110 Penfigóide bolhoso na infância

**AUTORES:** Vasconcelos CC, Abad ED, Maceira JP, Saintive S.

**INSTITUIÇÃO:** Serviço de Dermatologia da UFRJ - Rio de Janeiro, RJ.

**INTRODUÇÃO:** Penfigóide bolhoso na infância Introdução: o penfigóide bolhoso é uma bulose subepidérmica que, preferencialmente, acomete indivíduos acima de 60 anos de idade. Sua ocorrência na população pediátrica é rara, embora já tenham sido relatados mais de 60 casos até o presente momento. Caracteriza-se por erupção polimórfica generalizada ou localizada, composta por placas urticariformes, vesículas, bolhas tensas de conteúdo citrino/hemorrágico assentadas sobre pele sã ou eritematosa. É freqüente o acometimento oral bem como a queixa de prurido. Alguns autores propõem que, na infância, haja tendência à localização das lesões nas regiões palmoplantares ou genitais, sendo a generalização a exceção. Os antígenos BPAG1 E BPAG2 (colágeno XVII) estão situados, respectivamente, na porção intracelular e extracelular da placa hemidesmossômica. O diagnóstico, como em qualquer bulose, resulta da composição entre quadro clínico, histopatologia e estudos de imunofluorescência.

**RELATO DO CASO:** Paciente masculino, melanodérmico, de 8 anos de idade apresentava erupção generalizada, de uma semana de evolução, composta por vesículas, bolhas grandes e tensas, placas urticariformes e erosões. A doença teve início na cavidade oral e pescoço, com posterior disseminação. Havia acometimento de mais de 60% da superfície corporal. Exames Complementares: A biópsia da pele revelou bolha subepidérmica com necrose focal da epiderme e intenso infiltrado inflamatório de eosinófilos, neutrófilos e linfócitos na junção dermo-epidérmica. A IFD evidenciou depósitos lineares/fibrilares de IgG, IgA e C3 na junção dermo-epidérmica. Terapêutica e resultados: inicialmente, administramos dapsona 50 mg/dia. Após 2 semanas, bolhas novas continuaram a se instalar na pele do paciente. Administramos, então, prednisona 20 mg/dia. Controle total da doença foi observado com 2 semanas de corticoterapia. Iniciamos desmame lento (2,5 mg/mês) após 1 mês de consolidação da remissão. No momento, o paciente recebe 7,5 mg/dia de prednisona em desmame e 50 mg/dia de dapsona. Durante o desmame não foi observado nenhum sinal de recidiva.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** O penfigóide bolhoso é bulose de ocorrência rara na infância. Quando ocorre na criança é geralmente localizado na região palmoplantar ou vulvar. A forma generalizada, semelhante à do adulto, é extremamente incomum. O presente caso realça a importância de se considerar esse diagnóstico na população pediátrica e ressalta a soberania do exame dermatológico ante os exames laboratoriais.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Raridade do caso e semelhança com a doença do adulto.

## DEPARTAMENTO DE DOENÇAS INFECCIOSAS E PARASITÁRIAS

### PO111 Inoculação acidental do *Mycobacterium tuberculosis* em tatuagem

**AUTORES:** Maciel MFR, Kovacs FT, Brito MF, Santos JB, Bandeira V.

**INSTITUIÇÃO:** Hospital das Clínicas - UFPE

**HDA:** Paciente queixava-se do aparecimento de pápulas e nódulos nas áreas onde foi aplicado pigmento vermelho da tatuagem realizada no seu braço há 8 meses. Referia períodos de exsudação de secreção seropurulenta, que não remitia com o uso de cefalexina oral. O tatuador não possuía qualificação profissional, não usava bicos e agulhas descartáveis e não tinha o devido cuidado com o manuseio das tintas. Realizada biópsia da lesão e o achado anátomo-patológico evidenciou infiltrado granulomatoso com necrose caseosa, típicos de tuberculose. O PPD foi de 9 mm de diâmetro. O PCR para *Mycobacterium tuberculosis* foi inconclusivo. O paciente recentemente iniciou o tratamento para tuberculose com esquema I (rifampicina 600 mg/dia, Isoniazida 300 mg/d e pirazinamida 200 mg/d por 2 meses e rifampicina associada a isoniazida por mais 4 meses).

**DISCUSSÃO:** Desde 1951, foram relatados mais de 16 casos de tuberculose cutânea por inoculação, inclusive por meio de tatuagem. Na maioria dos pacientes a hipótese clínica foi confirmada pelo exame histopatológico, e são poucos os casos em pacientes imunocompetentes em que se encontram positivas a colora-