

DEPARTAMENTO DE ALERGIA DERMATOLÓGICA

PO59 Síndrome de Stevens Johnson e D-penicilamina: relato de caso

AUTORES: Pereira CAZ, Pereira LC, Cruzes MN, Komnitski C.

INSTITUIÇÃO: Serviço de Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Curitiba - Curitiba, PR

INTRODUÇÃO: A Síndrome de Stevens Johnson é relativamente incomum, sendo conhecida como a forma major do eritema multiforme. É um quadro cutâneo mucoso grave acompanhado de bolhas e ainda febre, cefaléia, dores musculares e articulares, podendo levar o paciente até a morte. Ocasionalmente, a terapia com D-penicilamina pode acarretar vários efeitos colaterais cutâneos e sistêmicos, decorrentes da doença de base ou devido às dosagens e duração do tratamento. Neste trabalho os autores relatam o caso clínico de síndrome de Stevens Johnson desencadeado pela terapia com D-penicilamina.

RELATO DE CASO: Paciente de 42 anos, do sexo feminino, branca, procurou o Serviço de Dermatologia apresentando comprometimento do estado geral, com lesões tipo eritema polimorfo em tronco e membros, bolhas na pele (sinal de Nikolski positivo) e na mucosa jugal, mialgias, hipersalivação, odinofagia, dores articulares, ardência miccional, conjuntivite e febre. Refere o início dos sintomas após a administração de 10 comprimidos de D-penicilamina 250mg/dia, para o tratamento de esclerodermia em placas, com 3 meses de evolução. A paciente em questão é portadora de artrite reumatóide em tratamento com o reumatologista há 3 anos, em uso de deflazacort 7,5mg/dia. O exame histopatológico da amostra de pele revela a derme com intenso infiltrado linfocitário, fenda subepidérmica e necrose da epiderme (queratinócitos com necrose eosinofílica). Hemograma com discreta leucocitose, VHS: 50 mm, FAN 1:16, Células LE: negativas, PCR: 18 mg/dl, ASLO: 180 U Toold, SGOT: 65, AST:55 U/L, AST 55 U/L, HIV (negativo), IFI: negativa. Foi iniciada a administração de prednisona 60 mg/dia, com melhora progressiva das lesões após o 8º dia de internamento. Recebeu alta hospitalar no 20º dia de internamento, apresentando lesões residuais pigmentadas em tronco e membros. No acompanhamento ambulatorial não houve recidiva do quadro clínico.

DISCUSSÃO: As drogas podem induzir variadas lesões em pele e mucosas. No caso em questão, a paciente desenvolveu lesões erosivas e bolhas em mucosas oral, genital e ocular, bem como lesões tipo eritema polimorfo em tronco, após a administração de D-penicilamina, prescrita para o tratamento da esclerodermia em placas. Os efeitos adversos mais comuns decorrentes do uso da D-penicilamina são as lesões cutâneas que ocorrem em 25-50% dos pacientes como lesões de pênfigo eritematoso, pênfigo foliáceo ou pênfigo vulgar. As drogas mais comuns implicadas na síndrome de Stevens Johnson são as sulfonamidas e derivados, penicilina e derivados, trimetropim-sulfametoxazol, fenilbutzona, difenilhidantoína e fenobarbital. O motivo do presente relato é a raridade da associação entre D-Penicilamina e Síndrome de Stevens Johnson.

PO60 Vasculite necrotizante como manifestação de hipersensibilidade ao propiltiouracil

AUTORES: Dinato SLM, Romiti N, Dinato MC, Dinato MM, Ribeiro MCM.

INSTITUIÇÃO: Serviço de Dermatologia Prof. Dr. Ney Romiti - H.G.A - UNILUS - Santos, SP

INTRODUÇÃO: A Vasculite de hipersensibilidade ao propiltiouracil é uma reação do tipo III de Gell e Coombs. Pode ocorrer após 1 semana a 13 anos do início do uso dessa droga, sendo os sintomas clássicos constituídos por febre, dor de garganta, artralgias e erupção cutânea, podendo apresentar associação com perda de peso, fadiga, linfadenopatia e hemoptise. As lesões cutâneas são em geral de localização acral e constituem-se de nódulos ou placas purpúricas, sobre as quais surgem bolhas hemorrágicas, que evoluem com necrose central.

RELATO DE CASO: Paciente do sexo masculino, 14 anos, relatava há 3 meses bolhas de conteúdo hemorrágico no dorso dos pés e lesões ulceradas no tornozelo esquerdo, associadas a febre neste mesmo período. Há 1 semana, surgiram lesões purpúricas em ambas as pernas, acompanhadas de nódulos de coloração violácea no dorso do pé direito e coxa direita, persistindo úlcera com crosta necrótica em tornozelo esquerdo. Ao exame se encontrava em regular estado geral, descorado 2+ /4+, taquicárdico, febril, com linfadenopa-

tia inguinal bilateral, abdômen plano com fígado a 2 cm do rebordo costal direito e baço palpável e indolor a 6 cm do rebordo costal esquerdo. Antecedentes pessoais: há 3 anos em tratamento de hipertireoidismo com propiltiouracil. Exames complementares: Histopatologia da lesão nodular: epiderme preservada e derme com capilares sanguíneos exibindo paredes com necrose do tipo fibrinóide e raras células inflamatórias nas margens. Imunofluorescência: presença de IgG, IgM e C3+ na parede dos vasos dérmicos. Hematológicos: Hb= 7,14; HT= 24,9; leucócitos= 3.200; plaquetas= 88.000; TAP= 21%; TTPA= > 60"; T4= 0,77; T3= 0,87; TSH= 13,81; Coombs direto negativo; Albumina= 2,6; PCR= 6,99; FR não reagente. FAN, anti-DNA nativo, anti-Sm, anti-Ro, anti-La, ANCA, em andamento. Tratamento: em regime de internação, foi suspenso o propiltiouracil e introduzidos propranolol e prednisona (1,5mg por kg de peso/dia).

DISCUSSÃO: Sabe-se que a vasculite pelo propiltiouracil é mais comum após 7 a 21 dias da administração da droga. No entanto, neste paciente o quadro teve início após 3 anos de tratamento, com alterações clínicas exuberantes que incluíram: febre, linfadenopatia, pancitopenia, vasculite leucocitoclástica, alteração do tempo de protrombina e tromboplastina parcial ativada, achados concordantes com os descritos na literatura conseqüentes a este medicamento. A importância deste estudo está na gravidade do quadro clínico, cuja taxa de mortalidade é de aproximadamente 10%. Portanto, é obrigatório o diagnóstico precoce, visando a retirada da droga ofensora e se necessário o uso de corticosteróides e/ou imunossuppressores.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Alerta sobre grave manifestação cutâneo-sistêmica por droga de uso freqüente em medicina interna.

PO61 Dermatite de contato por instrumento musical

AUTORES: Tavoloni JC, Lazzarini R, Kobata C, Duarte I, Machado JQP

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

INTRODUÇÃO: Os músicos podem sofrer uma série de dermatoses devido ao contato do instrumento com a pele. A dermatose mais freqüente é a dermatite de contato, tanto por irritação como alérgica. A dermatite alérgica em músicos é descrita em violinistas, violoncelistas, flautistas, entre outros. Os alérgenos mais implicados são o sulfato de níquel, colofônio, dicromato de potássio, parafenilenodiamina e as madeiras. O violino tem o corpo e o apoio para o queixo confeccionados em madeira. O apoio do queixo permanece em contato com a pele durante longos períodos e a penetração dos alérgenos é facilitada pelo atrito e sudorese. Identificação: J.C.A., 38 anos, sexo masculino, natural e procedente de São Paulo. Apresentava mancha escura acompanhada de prurido há três meses na porção lateral esquerda do pescoço e mandíbula. Refere períodos de melhora e piora. Exame dermatológico: dermatose localizada em região cervical e mentoniana à esquerda caracterizada por placa hipercrômica liquenificada com limites imprecisos e irregulares medindo 10,0 x 8,0 centímetros. Antecedente pessoal: há quatro meses toca viola. Hipótese diagnóstica: dermatite de contato. Teste de contato realizado com bateria padrão brasileira e fragmentos das madeiras utilizadas na fabricação do instrumento musical: positivo à caviúna (++) e ao ipê (+). Tratamento: troca de apoio do queixo do violino por apoio de silicone.

DISCUSSÃO: As dermatites de contato pelas chamadas "madeiras exóticas", provenientes de países tropicais, como o Brasil, têm sido motivo de algumas publicações nesta área. A caviúna ou Pau Ferro (*Macheium scleroxylum*) é uma das madeiras utilizadas na confecção de instrumentos de corda. O agente sensibilizante é a R-4-metoxidialbergione, também encontrado no Pau Rosa (*Dalbergia nigra Ali*) e no Cocobolo (*Dalbergia retusa*) sendo a manifestação clínica mais comum é a hiperchromia. O paciente apresentado teve teste de contato positivo ao pó da caviúna (sem verniz) e ao ipê, obtidos com o fabricante. A sensibilização ao ipê é pouco descrita na literatura. A troca de apoio de madeira por silicone foi a solução encontrada.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Demonstração.

PO62 Difenciprona tópica induzindo eritema multiforme

AUTORES: Barros MF, Kakizaki P, Werner B, Mulinari-Brenner F, Lima HC.

INSTITUIÇÃO: Serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas da UFPR - Curitiba, PR

INTRODUÇÃO: A difenciprona é um imunomodulador tópico usado no tratamento da alopecia areata. Ela induz divergência imulógica localizada, levando a repilação do couro cabeludo.

RELATO DE CASO: Paciente feminina, 25 anos, procedente de Pato Branco-PR, encaminhada com o diagnóstico de alopecia areata universal desde os 14 anos de idade, sem resposta a tratamentos anteriores. Após avaliação clínica, foi indicado o uso da difenciprona para tratamento. Realizada sensibilização com difenciprona 2%, seguido após 14 dias de aplicação de 0,05% em couro cabeludo esquerdo. Dezesesseis dias após a sensibilização, iniciou com lesões eritemato-papulares. No 18º dia, a paciente retornou para a consulta apresentando placas eritematosas com vesículas centrais em forma de alvo. Negava uso de outras medicações ou infecções no período. Após suspeita clínica, foi realizada biópsia de lesão, que mostrou diagnóstico histopatológico de dermatite crônica de interface, com queratinócitos necróticos e eosinófilos, compatível com farmacodermia. O uso da difenciprona foi suspenso e iniciado prednisona 40mg/dia com retirada gradativa em 20 dias resultando em melhora progressiva do quadro. As lesões evoluíram com hiperpigmentação pós-inflamatória. Após 40 dias da suspensão da difenciprona foi iniciado sulfassalazina 500mg/dia.

DISCUSSÃO: Existem 4 relatos na literatura de eritema multiforme após uso tópico de difenciprona para tratamento da alopecia areata com uma incidência estimada de 1,2%. O eritema multiforme pode ser visto sobreposto a uma dermatite de contato alérgica aguda, podendo ser localizada no sítio de aplicação da sensibilização, ou ser generalizada, podendo ser associada a manifestações sistêmicas, sendo que isto dependerá da predisposição individual. O mecanismo parece ser uma dermatite de contato localizada que aumentaria a absorção sistêmica do potente alérgeno. Quando isto ocorre a imunoterapia deve ser descontinuada.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Descrição de um caso de farmacodermia, na forma de eritema multiforme, causada por medicação de uso tópico.

PO63 Síndrome DRESS induzida por anticonvulsivante

AUTORES: Marta AC, Gomes RLR, Fuzaro MM, Lian YC, Della Negra M.

INSTITUIÇÃO: Instituto de Infectologia Emilio Ribas

INTRODUÇÃO: A Síndrome DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) é severa reação adversa a drogas caracterizada por erupção cutânea, febre, linfadenomegalia e envolvimento sistêmico como hepatite, pneumonite, miocardite, pericardite, nefrite, eosinofilia e atipia linfocitária. Por definição as drogas são o agente causal desta síndrome. Os anticonvulsivantes aromáticos são as drogas mais implicadas. A taxa de mortalidade é estimada em 10%, demonstrando sua severidade. A patogênese não é completamente compreendida, mas parece envolver mecanismos imunológicos e vias de metabolização das drogas, especialmente a acetilação. Histologicamente há, na pele, infiltrado linfocitário inespecífico que pode conter eosinófilos e geralmente é mais denso que em outras reações adversas. Todas as possíveis drogas implicadas devem ser retiradas. O emprego de corticosteróides sistêmicos não é consensuoso. As medidas gerais e de suporte são fundamentais.

RELATO DE CASO: Paciente WI, feminino, 29 anos, negra, refere que há uma semana iniciou quadro de inapetência, adnâmia e febre que evoluiu há dois dias com comprometimento do estado geral e aparecimento de máculas eritematosas e pruriginosas difusas por todo o corpo. Refere ainda dispnéia progressiva e mialgia. Paciente nega outras queixas. Como antecedentes pessoais, paciente refere epilepsia há três anos, em uso de fenobarbital há dois meses. Exame físico: mal estado geral, hidratada, descorada 1+/4, dispneica, linfadenopatia difusa. Ap Resp.: Murmúrio vesicular presente, bilateral, com estertores creptantes bibasais. Fr=26ipm. Ap cardiovascular: Bulhas normofonéticas em 3 tempos, ritmo de galope. Fc=127, PA=140x90mmHg. Abdômen: ascítico, doloroso, fígado palpável a 10 cm do rebordo costal direito, baço a 3 cm do rebordo costal esquerdo. ruído hidroaéreo presente, DB-. Extremidades: edema em membros inferiores 2+/4, pulsos presentes e simétricos. Pele e anexos: Placas eritematosas edemaciadas e confluentes, pruriginosas, difusas exceto mucosas. Exames Complementares: Hemograma - Hb=11,4; 18.6 mil leucócitos, 33% neutrófilos segmentados, 15% linfócitos com discreta atipia, 47% eosinófilos, 2% monócitos e 3% basófilos; 232mil plaquetas. TGO:3072, TGP:2200, DHL:4134, Albumina:2.0; Globulina:2,4. Uréia : 166, Creatinina: 5,1. FAN negativo. Sorologias negativas para: febre tifóide; leptospirose (3 amostras); hepatites B,C; Hantavirus; EBV; HTLV1,2; lues e HIV. Coprocultura negativa para salmonella tiphy. Ecocardiograma com derrame pericárdico e miocardiopatia. Tratamento: Foram suspensas as drogas de uso contínuo pela paciente. Introduzida corticoterapia de prednisona 40mg/dia. Assegurado tratamento de suporte em UTI.

DISCUSSÃO: O caso demonstra a complexidade inerente à síndrome DRESS. A deterioração das funções orgânicas é de fato muito importante e o diagnóstico precoce se faz imperioso. Ajudam no reconhecimento da síndrome a associação de lesões cutâneas com grave comprometimento sistêmico e a presença de eosinofilia,

que geralmente é elevada. Apesar de não haver, na literatura, consenso quanto ao uso de corticosteróides, a paciente apresentou melhora progressiva a partir da introdução desse medicamento, com evolução para cura.
MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Severidade do caso.

PO64 Eritema polimorfo bolhoso letal e doença de Castleman

AUTORES: Petri V, Basso MCF, Caliman TRL, Rocco BM, Vernaglia CS.

INSTITUIÇÃO: Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo (EPM-UNIFESP)

Colaboração: Centro Dermatológico de Especialização e Pesquisa - CEDERM

INTRODUÇÃO: Mulher com 41 anos de idade e história de quimioterapia há 3 meses, para tratamento de doença de Castleman, apresentou lesões pápulo-eritematosas na face, que progrediram para os membros, tronco e mucosas em 72 horas. A suspensão de medicamentos suspeitos (sulfametoxazol-trimetoprim e fluconazol) não conteve a disseminação do processo. Exame histopatológico revelou dermatite perivascular superficial e de interface, compatível com farmacodermia. Suspeita de foco infeccioso foi tratada com azitromicina e prednisona, mas mantiveram-se os picos febris. Crostas sero-hemáticas e amplas áreas de erosão mantiveram-se, inclusive nas mucosas, sem controle com altas doses de prednisona (60 a 100mg). Hemocultura revelou estafilococia e o tratamento específico promoveu melhora efêmera. Um segundo exame histopatológico foi consistente com o diagnóstico de eritema polimorfo do tipo epidérmico. O quadro febril persistiu, com profunda leucopenia, e cerca de 80% da superfície corporal foi tomada por erosões e crostas sero-hemáticas. Submetida à câmara hiperbárica, sem sucesso, a paciente faleceu 45 dias após o aparecimento das primeiras manifestações dermatológicas.

DISCUSSÃO: A doença de Castleman multicêntrica é um processo linfoproliferativo raro (B-cell low grade) que pode estar associado a uma variedade de síndromes paraneoplásicas mediadas por anticorpos. Há referências (raras) a complicações dermatológicas na literatura: pênfigo paraneoplásico, placas e nódulos eritemato-violáceos disseminados e lúpus eritematoso sistêmico. O eritema polimorfo bolhoso com histopatologia conclusiva, resistente ao tratamento e letal, sugere associação decorrente da doença de Castleman e/ou da quimioterapia.

PO65 Pseudolinfoma cutâneo induzido por drogas

AUTORES: Trindade Neto PB, Valdek MO, Vale Júnior HM, Rodrigues RS, Sales AO.

INSTITUIÇÃO: Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Onofre Lopes - Natal, RN.

INTRODUÇÃO: Pseudolinfoma cutâneo é o termo usado para denominar lesões cutâneas que apresentam semelhanças clínicas e/ou histopatológica com linfoma. É controversa a sua relação com os linfomas verdadeiros. Vários fatores predisponentes têm sido descritos, inclusive drogas, dentre estas, as mais implicadas são os inibidores da ECA, -bloqueadores, anticonvulsivantes, antidepressivos, benzodiazepínicos e inibidores de canais de cálcio.

RELATO DO CASO: SMFO, 41 anos, sexo feminino, leucodérmica. A paciente apresentava máculas purpúricas assintomáticas em membros inferiores e glúteos há 1 ano. Usou várias medicações para tratamento de enxaqueca: uma associação contendo diidroergotamina, dipirona e cafeína há 05 anos, propranolol, nortriptilina, cujo início de uso coincidiu com o aparecimento das lesões, e amitriptilina, utilizada dois meses após o início da nortriptilina, ocorrendo piora das lesões iniciais em número e extensão. Fez uso ainda de divalproato de sódio com aparecimento de quadro compatível com eritema multiforme. Negava sintomas gerais. Ao exame observaram-se máculas purpúricas de pequenas dimensões, assintomáticas, em membros inferiores e glúteos. Realizaram-se os seguintes exames: hemograma, perfil hepático, perfil renal, FAN e anti - HIV 1 e 2, todos normais ou negativos. O exame histopatológico revelou infiltrado linfóide em faixa estendendo-se à camada basal da epiderme com pequenos agrupamentos de linfócitos atípicos. Presença de microgranulomas de células de Langerhans na epiderme. Na derme, há linfócitos típicos, atípicos, histiócitos com citoplasmas volumosos e raros eosinófilos. Foi complementado por avaliação imuno-histoquímica e biologia molecular. Diante da avaliação clínica e laboratorial suspenderam-se os medicamentos de controle da enxaqueca. Foi prescrito corticóide tópico (classe IV) durante duas semanas. Após dois anos, a paciente encontra-se sem lesões ativas e em acompanhamento ambulatorial.

DISCUSSÃO: Permanece desafiadora a relação entre lesões cutâneas com características histológicas de linfoma com curso evolutivo e prognóstico diferente dos verdadeiros linfomas, por outro lado um número cada

vez maior de drogas tem sido incriminado no desencadeamento de pseudolinfoma cutâneo. O caso apresentado evidencia a possibilidade de pseudolinfoma induzido por drogas, com histopatológico semelhante a linfoma, cuja avaliação imuno-histoquímica e molecular ofereceu importante auxílio diagnóstico.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Raridade do caso e importância do diagnóstico diferencial.

DEPARTAMENTO DE BIOLOGIA E GENÉTICA MOLECULAR

PO66 Eritroqueratodermia congênita simétrica progressiva

AUTORES: Silveira-Sousa D, Yuge S, Romanine AM, Godoi DAS, Barreto JA.

INSTITUIÇÃO: Instituto Lauro de Sousa Lima - Bauru, SP

INTRODUÇÃO: As eritroqueratodermias são genodermatoses raras com amplo espectro de manifestações clínicas e evolutivas e caracterizam-se por placas hiperqueratóticas com bases eritematosas. A eritroqueratodermia congênita simétrica progressiva (EQSP) caracteriza-se pela presença de lesões não variáveis, com distribuição característica.

RELATO DO CASO: Criança de 2 anos e 10 meses de idade, com história de apresentar aos primeiros meses, eritema difuso da pele associado à descamação fina, que logo evoluiu com placas recobertas por escamas espessas e aderidas, com halo eritematoso periférico. O quadro tem períodos de melhora transitória e recorrência das lesões nos mesmos locais, com intensificação do quadro, principalmente, no último ano. Não apresentava relato de nascimento, como "bebê colóide". Desenvolvimento neuro-psico-motor compatível com a normalidade. Não apresentava história familiar de dermatoses. Ao exame dermatológico, observavam-se placas hiperqueratóticas, com limites nítidos, contorno irregular, bem demarcados, tamanhos variados, formando mosaico, simétricas, com presença de halo eritematoso delimitando as lesões; superfície recoberta por escamas espessas, aderentes, amarronzadas e secas. Localizavam-se, preferencialmente, em face, coxas e porção extensora dos membros. Não apresentava acometimento palmo-plantar e em região flexural. Avaliação laboratorial compatível com a normalidade. Exame histopatológico evidenciou hiperplasia epitelial regular, hiperqueratose alternado com paraqueratose, papilomatose, discreto infiltrado mononuclear perivascular. A criança foi tratada inicialmente com retinóides tópicos com melhora parcial do quadro, diminuição da espessura das placas e da área de comprometimento da lesão.

DISCUSSÃO: A EQSP foi descrita inicialmente descrita por Darier em 1911 e, desde então, poucos casos têm sido descritos na literatura. É transmitida por herança autossômica dominante, com penetrância incompleta e expressividade variável. Ambos os sexos são acometidos de forma igual. As lesões tendem a localizar-se, principalmente, nas extremidades, nádegas e face. O tronco tende a ser poupado e a região palmo plantar pode ser comprometida em cerca de metade dos casos. As lesões podem surgir ao nascimento ou nos primeiros meses de vida, tendendo à estabilização durante a puberdade, com relato de remissão espontânea. O tratamento pode ser feito com retinóides orais pesando-se os efeitos colaterais, principalmente com relação ao crescimento. A melhora clínica com o uso de retinóides tópicos é controversa na literatura, apesar de nossa paciente ter tido resposta satisfatória. Medicamentos tópicos ceratolíticos e hidratantes podem contribuir para o controle do quadro.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Descrição dos achados clínicos, histológicos e evolutivos da EQSP com base nos conhecimentos científicos atuais.

PO67 Esclerose tuberosa: caso clássico com tumor de Köenen exuberante

AUTORES: Azevedo WAS, Processi DP, Albuquerque GC, Oliveira CR, Quinete SS.

INSTITUIÇÃO: Hospital Central do IASERJ - Rio de Janeiro, RJ

INTRODUÇÃO: Esclerose tuberosa ou Síndrome de Pringle-Bourneville ou EPILOIA é uma genodermatose autossômica dominante de penetrância variável, afeta 1 em 6.000 indivíduos e é caracterizada pela tríade de VOGT (Epilepsia, Retardo mental e Adenoma).

RELATO DO CASO: História: M.J.A.A., masculino, branco, 18 anos, solteiro, natural do Rio de Janeiro, RJ, procedente de Irajá, RJ. HDA: Paciente com história de 1ª crise convulsiva aos 3 meses de idade, atraso de desenvolvimento psico-motor, lesões dermatológicas e alterações eletroencefalográficas no 1º ano de vida "SIC", apresentando lesão tumoral de evolução lenta, início há 10 anos, em hálux direito e surgimento de