

nósticos da doença, que permitem diferenciá-la das dermatites atópica e seborréica. No Brasil, há relato na literatura de um caso observado no Rio de Janeiro e de 23 na Bahia, todos diagnosticados em crianças e adolescentes. Não há referência na literatura a DIH iniciada na vida adulta. A mielopatia associada ao HTLV-I/paraparesia espástica tropical (MAH/PET) caracteriza-se, principalmente, por paraparesia progressiva e espástica que afeta, principalmente, os tratos piramidais. Em crianças, há raras referências a associação de DIH e MAH/PET. Recentemente, na Bahia, foram descritos 6 casos dessa associação em crianças e adolescentes.

RELATO DOS CASOS: Dois casos do sexo feminino, com 49 e 45 anos, com DIH de aparecimento tardio há 0,6 anos e 11 anos, respectivamente. Sorologia positiva para o HTLV-I (ELISA com confirmação pelo Western blot). Um caso é associado a MAH/PET. Ambos apresentam lesões eritemato-escamosas infectadas no couro cabeludo, fronte, pescoço, abdômen, dorso e em algumas dobras, com discreto prurido. Um caso tem lesão nas narinas. Houve boa resposta ao tratamento com sulfametoxazol/ trimetoprim, com recidiva quando da retirada das drogas. Foram realizadas biópsias e estudo imunoistoquímico usando os seguintes anticorpos: anti-CD3, CD45RO, CD20, CD79a, CD4, CD8 (técnica da estreptavidina-biotina-peroxidase) e TIA-1, granzime-B e perforina (técnica da imunofosfatase).

COMENTÁRIOS: O infiltrado inflamatório era constituído predominantemente por linfócitos CD8+ que não apresentavam granulações TIA+, granzime B+ e perforina+, indicando tratar-se de linfócitos citotóxicos não ativados. Em um caso, havia epidermotropismo de linfócitos. Foi feito diagnóstico diferencial com micose fungóide e psoríase. O diagnóstico diferencial com dermatite atópica (DA) e seborreica (SD) foi feito devido a: 1) diferente distribuição das lesões; 2) presença de lesões exsudativas e infectadas; 3) discreto prurido; 4) boa resposta a sulfa; 5) achados imunoistoquímicos diferentes dos observados na DA e DS, nas quais há domínio de linfócitos CD4+ e presença de granulações citotóxicas. Conclui-se que a DIH pode iniciar-se na vida adulta e associar-se a MAH/PET, como acontece com a DIH da infância e adolescência.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Constituem os primeiros casos documentados de DIH do adulto.

DEPARTAMENTO DE DOENÇAS BOLHOSAS

PP19 Pênfigo por IgA – Remissão após uso de psoralênico oral mais UVA

AUTORES: Daolio A, Girão RJS, Fleury RN, Godoy DAS.

INSTITUIÇÃO: Instituto Lauro de Souza Lima – Bauru, SP

INTRODUÇÃO. O pênfigo por IgA é uma dermatose neutrofilica que se manifesta por surtos de pústulas estéreis, com períodos de remissão e exacerbação. Tem sido associada a gamopatias por IgA e IgG, pioderma gangrenoso, doença inflamatória intestinal e artrite reumatóide. Dapsone é reconhecida como a droga de escolha no tratamento das dermatoses pustulosas subcórneas.

RELATO DO CASO: L.M.S.N., feminino, 33 anos, relata pápula eritemato-pruriginosa em punho direito, que evoluiu com formação de vesícula; posteriormente houve aparecimento de lesões semelhantes em dorso e mama. Exame dermatológico: vesículas íntegras e exulceradas, isoladas, agrupadas, algumas sob base eritemato-edematosa em tronco e membros; exulcerações com crostas hemáticas, máculas hipocrômicas e hiper-crômicas cicatriciais. Algumas lesões em antebraços e raiz das coxas apresentavam padrões anulares e policíclicos, com descamação periférica. Face, mucosas, palmas e plantas estavam poupadas. Exames complementares: Anátomo-patológico: lesão de punho: pele com bolha intraepidérmica com acantólise, de conteúdo sero-neutrofilico; infiltrado linfocitário perivascular e focos de exocitose neutrofilica com pústulas intraepidérmicas. Lesão de região lombar: pele com pústulas intraepidérmicas, infiltrado perivascular misto e presença corpos flâmecos no derma. Imunofluorescência direta: depósitos de IgA. Tratamento: Inicialmente foi tratada com dapsona 100 mg por 30 dias, sem melhora. Optou-se então pelo uso de prednisona 20 mg/dia, com redução acentuada das lesões e melhora completa em 10 dias. Após a interrupção das medicações, houve recidiva das pústulas e do prurido, que não cessou mesmo após a reintrodução da prednisona. Evoluiu nos meses subseqüentes com vários surtos sucessivos. Tratada novamente com dapsona 200 mg/dia por 3 meses e posteriormente com colchicina sem melhora. Optado por psoralênico 0,6 mg/kg e exposição em câmara de ultravioleta A por períodos progressivos de tempo, 3 vezes por semana, iniciando com dose de UVA de 0,15J/cm² sendo gradualmente aumentada até 6J, apresentando remissão quase total das lesões.

DISCUSSÃO: O pênfigo por IgA é condição de curso crônico, recorrente, e pode simular outras doenças, como pênfigo foliáceo, psoríase pustulosa, entre outras. A resposta à dapsona é geralmente satisfatória, não

sendo observada neste caso. PUVA tem um mecanismo de ação que suprime os fatores leucotáticos epidérmicos, supondo-se ser fator determinante para a resposta.

JUSTIFICATIVA: Doença rara com curso recorrente que apresentou resposta a terapia não convencional.

PP20 Epidermólise bolhosa distrófica pruriginosa - Relato de caso

AUTORES: Souza MJS, Unger DA, Vieira KKS, Pires CAA, Miranda MFR.

INSTITUIÇÃO: Serviço de Dermatologia da Universidade Federal do Pará - Belém, PA.

INTRODUÇÃO: O termo epidermólise bolhosa (EB) pruriginosa foi proposto por McGrath et al. para identificar um grupo de pacientes com EB distrófica que apresentava lesões liquenóides com prurido intenso, cicatrizes hipertróficas violáceas e distrofia ungueal dos pododáctilos. É uma doença genética rara cujo padrão de herança ainda não está bem estabelecido na literatura. A maioria dos casos descritos são autossômicos dominantes, porém existem casos autossômicos recessivos. O defeito genético seria no gene do colágeno tipo VII, localizado no cromossomo 3, ocorrendo provavelmente a mutação COL7A1 120120. Esse tipo de epidermólise bolhosa está descrito no *On Line Mendelian Inheritance in Man* como Epidermólise bolhosa pré-tibial. As lesões localizam-se na região pré-tibial, antebraços, dorso das mãos e pés, sendo as unhas também comprometidas. Há fragilidade cutânea, formação de cicatrizes e prurido intenso, sendo que bolhas e erosões podem estar ausentes. O surgimento das lesões geralmente ocorre na infância ou até a terceira década de vida. Deve se feito diagnóstico diferencial com líquen plano hipertrófico, prurigo nodular e dermatite artefata. Ciclosporina, talidomida e tacrolimus tópico são utilizados na terapêutica. Apresentamos um caso de paciente do sexo masculino, 67 anos, ex-lavrador, paraense, procedente de Belém, fototipo III, que referia prurido nas pernas há cerca de 15 anos, evoluindo com “caroços de água” (SIC) e posterior descamação. Negou acometimento de outras partes do corpo. Fez uso de elixires sem melhora. AMPF: Relata que irmão e sobrinha apresentam quadro clínico semelhante, porém estes se negaram a comparecer ao nosso serviço para avaliação. Ao exame dermatológico apresentava placas ceratóticas acinzentadas de distribuição linear nas faces anteriores das pernas, sendo algumas escoriadas. Hiperkeratose subungueal nos pododáctilos. O exame histopatológico constatou: dermatite fibrosante do tipo cicatricial. Exame micológico direto das unhas: negativo. Imunofluorescência direta realizada: negativo para IgG, IgM, IgA e C3. Encontra-se em uso de talidomida 200mg/dia com melhora evidente e em acompanhamento com geneticista. Entre nós, existem raros casos descritos na literatura, o que reforça a necessidade da apresentação deste caso, não só para a realização de possíveis diagnósticos com para aumentar o espectro de diagnósticos diferenciais. O motivo da apresentação é a raridade desta condição patológica.

DEPARTAMENTO DE BIOLOGIA E GENÉTICA MOLECULAR

PP21 Telangiectasia Hemorrágica Hereditária: ácido tranexâmico no tratamento de úlcera plantar

AUTORES: Albuquerque GC, Quinete SS, de Oliveira CR, Terra DP, Carvalho CRSC.

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

INTRODUÇÃO: A Telangiectasia Hemorrágica Hereditária ou Doença de Rendu-Osler-Weber (ROW) é uma doença autossômica dominante caracterizada por telangiectasias ou malformações arteriovenosas (MAV) que afetam o mucocutâneo, o trato gastrointestinal, os pulmões e o cérebro.

RELATO DE CASO: AGM, masculino, 63 anos, negro, refere há 9 meses sangramento diário em úlcera na planta do pé esquerdo. Sangramento nasal recorrente desde a infância. História de hipertensão arterial e acidente vascular cerebral. Mãe e irmã portadoras da doença de ROW Ex-tabagista. Ao exame, apresentava telangiectasias em regiões palmo-plantares e orofaringe e ulceração de 3x2cm localizada na face plantar do hálux esquerdo, com sangramento persistente e “em jato”, sugestivo de sangramento arterial. Na endoscopia digestiva alta havia telangiectasias em esôfago, estômago e duodeno. A TC cerebral evidenciou área de infarto extenso em hemisfério direito e na angio TC havia redução no calibre na artéria cerebral média direita. Após tentativas de oclusão da úlcera por curativos compressivos, optamos pelo uso sistêmico do Ácido Tranexâmico (dose de