

DERMATOSES PERFURANTES

- Alteração de queratinização. Doenças estranhas, com papulas e rolhas córneas que coçam. Podem se juntar e fazer caminhos serpiginosos, podem ser nos MMII. Há eliminação transepitelial de material dérmico degenerado. São dermatoses que perfuram a epiderme.
- Na realidade ninguém entende. Há uma perda da homeostase cutânea e eliminamos esse material! O mais importante é a biopsia. É difícil de tratar e de difícil diagnóstico.
- Há material da derme perfurando a epiderme.
- Classificam-se:
 - PRIMARIAS
 - **Doença de Kyrle** (DPA – dermatose perfurante adquirida sem causa definida X estágio final nodular das perfurantes que geralmente tem nódulos nas pernas)
 - **Elastose perfurante serpiginosa** (fibras elásticas vão da derme para epiderme)
 - **Colagenose perfurante reativa** (colágeno da derme sai na epiderme)
 - **Foliculite perfurante** (esse material que sai é no folículo piloso)
 - SECUNDARIAS
 - **Dermatose Perfurante Adquirida – DPA**
- A maioria das vezes são papulas queratósicas que podem sair coisas para a epiderme.
- **ELASTOSE PERFURANTE SERPIGINOSA**
- Uma dermatose perfurante reativa, de etiologia desconhecida e evolução variável. As fibras elásticas apresentam alterações morfológicas e bioquímicas, que atuam como material estranho e são eliminadas pela epiderme.
- O quadro clínico se caracteriza por papulas umbilicadas, com rolha córnea central que confluem e formam lesões circulares, arciformes ou serpiginosas, localizadas em geral no pescoço e membros superiores.
- A histopatologia auxilia na diferenciação em relação a outras dermatoses perfurantes.
- As lesões se juntam e formam um arco, um S, uma linha. É sempre serpiginosa. Localizadas em geral no pescoço e MMSS. Ao contrário da colagenose perfurante reativa e DPA que gosta mais de MMII e tronco.
- Temos que fazer Ver Hoff – fibras elásticas e Tricromio de Masson – colágeno.
- Parece granuloma anular.
- Histologicamente – epiderme hipertrófica com obstrução focal paraqueratósica. Por baixo da área de entupimento, existe uma estrutura semelhante a um canal estendendo-se para a derme papilar. Detritos nucleares basofílicos e fibras elásticas eosinofílicas são observadas dentro desse canal.
- **Ver Hoff – fibras colágenas ficam vermelhas e fibras elásticas ficam pretas.**
- **DERMATOSE PERFURANTE ADQUIRIDA**
- Entidade clínico-patológica inicialmente descrita em associação com IRC dialítica ou não, DM.

- Há relatos com associação à HAS, aterosclerose, psoríase, tumores (linfomas), infecção pelo HIV, insuficiência hepática crônica (colangite esclerosante).
- Caracteriza-se pela presença de papulas eritematosas com centro queratótico, pruriginosas, acometendo principalmente tronco e membros.
- Classicamente são pacientes com DM de difícil controle e IR. Mas todas essas doenças podem ter alteração metabólica com prurido.
- Ex: senhora que com 65 anos teve colecistite aguda, foi ao PS, fizeram colecistectomia de emergência, evoluiu com pancreatite aguda, teve que reoperar, evoluiu com DM pq destruiu o pâncreas. Depois evoluiu com IR, e depois evoluiu com prurido sem melhora. Tinha papulas nas pernas e nos troncos. O prurido só melhorava quando a doença de base estava controlada – rim, DM, etc. padrão ouro de tratamento é fototerapia.
- Acontece algo no metabolismo da pessoa que altera colágeno – hepatite fulminante, colangite, etc.
- Precisa do AP, precisa ter rolha córnea, precisamos de coloração para ver o que sai ali – fibra elástica ou colágeno. A cara da lesão e o AP são parecidas.
- Gosta de pernas e troncos. A elastose perforante serpiginosa gosta mais de MMSS e pescoço.

- FISIOPATOLOGIA
- Vários mecanismos tem sido incriminados:
 - Queratinização folicular precoce e ou alteração primária do tecido conectivo
 - Depósito de material tipo corpo estranho na derme superficial – esse material é visto pela nossa pele como corpo estranho.
 - Eliminação pelo epitélio proliferado (eliminação transepitelial)
 - Há evidências do envolvimento de alterações dérmicas na patogênese da dermatose perforante adquirida.
 - A **fibronectina**, acumulada na pele (derme) ou no soro do indivíduo predisposto induz a proliferação e a migração epitelial criando uma direção para a eliminação transepidermica. Isso é na adquirida e na não adquirida é problema genética.

- TRATAMENTO
- Corticoide tópico, intralesional ou oclusivo
- Queratolíticos tópicos
- Retinoides tópicos ou sistêmicos
- Talidomina
- PUVA ou UVB NB – padrão ouro
- Crioterapia
- Exérese cirúrgica
- A gravidade da insuficiência hepática correlaciona-se com a evolução da doença - fazendo transplante, pode haver melhora.

- HISTOPATOLOGIA

- Os achados clínicos e histológicos são semelhantes aos das dermatoses perfurantes primárias.
- DPA pode apresentar-se de diferentes maneiras, assemelhando-se histologicamente às quatro dermatoses perfurantes primárias, de forma isolada ou como combinação delas.
- Se há infundíbulo dilatado – foliculite perfurante.

- RESUMO

- Grupo de desordens com eliminação transepidermica do colágeno
- Papulas ou nódulos com tampões queratóticos
- A **Elastose Perfurante Serpiginosa** associa-se a doenças genéticas ou à administração de penicilamina e acomete o tecido elástico. As lesões são tipicamente anulares e ocorrem com mais frequência no pescoço.
- A **Colagenose Perfurante Reativa** ocorre após traumas menores, envolve colágeno e afeta geralmente extremidades superiores.
- A **Dermatose Perfurante Adquirida** associa-se quase sempre ao DM ou ao prurido da IR, afeta preferencialmente os MMII de adultos.
- A terapia com luz UV é o tratamento mais eficaz das dermatoses perfurantes adquiridas. As não adquiridas, muitas vezes melhoramos com medicamentos tópicos.