

## **OUTRAS ANORMALIDADES DA QUERATINIZAÇÃO**

### **POROQUERATOSE**

- ✚ Rara e crônica, tem penetrancia variável, pode ter exacerbações por UV e imunodepressão (transplantados, IRC, falência hepática, hepatite C, HIV, carcinomas).
- ✚ Característico no AP – **lamela cornoide** – estreita coluna de células paraceratoticas empilhadas através do estrato córneo.
- ✚ Papulas ceratosicas com borda anular e bem demarcada e centro discretamente deprimido.
- ✚ Borda bem demarcada, bem queratosica.
- ✚ 4 tipos:
  - De Mibelli ou Classica
  - Actinica superficial disseminada
  - Palmo-plantar disseminada
  - Linear

#### ✚ POROQUERATOSE DE MIBELLI

- ✚ Início na infância e aumento progressivo com a idade, principalmente no homem. Papulas hiper Cromicas que evoluem para placas irregulares, anulares ou verrucosas, borda hiperqueratoticas bem delimitada, área central atrofica, hiper ou hipopigmentada e anidrotica.
- ✚ Pode comprometer qquer área corporal, principalmetne membros e região palmo-plantar, menos frequentes – área perigenital, face, mucosa oral ou genital.
- ✚ Associada a imunossupressão, a exacerbação das lesoes ou seu aparecimento em HIV positivo pode ser como marcador de imunodeficiência.
- ✚ Geralmente não é única.

#### ✚ POROQUERATOSE ACTINICA SUPERFICIAL DISSEMINADA

- ✚ AD, com início na 3ª ou 4ª década, curso lentamente progressivo, mais numerosas com predileção a áreas fotoexpostas. Principalmente extremidades, simétricas, raras no rosto.
- ✚ Há crescimento centrifugo das placas que coalescem e forma aspecto circinado.
- ✚ Podem ser eritematosas, hiper Cromicas e anidroticas.
- ✚ Há prurido, queimação e sensação parestesica.

#### ✚ POROQUERATOSE PALMO-PLANTAR DISSEMINADA

- ✚ AD, começa na adolescência, começa na região palmo-plantar e depois disseminada para extremidades, tronco e áreas não expostas ao sol. Lesoes mucosas pequenas, anulares e serpiginosas, assimétricas e em grande numero. Acompanhadas de prurido e ou dor.

#### ✚ POROQUERATOSE LINEAR

- ✚ Início na infância e adolescente, disposição unilateral e linear, idênticas a de Mibelli, lesoes liquenoides anulares agrupadas, atingindo extremidades distais ou em disposição zosteriforme

no tronco. Pode ter degeneração maligna. Lesões com disposição linear parecendo nevo verrucoso. Linear.

- ✚ *A poroqueratose em si é considerada lesão pré câncer, pode evoluir para CEC. Quer uma das formas. A taxa de conversão em CEC é igual a QA – 10% de chance a cada 20 anos.*

#### ✚ VARIEDADE PUNTATA

- ✚ Papulas múltiplas, pontuadas, pequenas e hiperkeratósicas. Regiões palmo-plantares, apresentação **isolada** – AD ou **forma linear ou de Mibelli**.

- ✚ AP = formato de lamela corneíde, torre de queratina de paraqueratose. Há displasia e despolarização na base, mas isso não é relevante.

#### ✚ TRATAMENTO

- ✚ Operar, utilizar crio, dermoabrasão, laser de CO<sub>2</sub>, queratolíticos tópicos.
- ✚ Na forma de Mibelli ou linear – 5 fluoracil.
- ✚ Actínica superficial disseminada – calcipotriol.
- ✚ Retinóides VO.
- ✚ Degeneração maligna (CEC, CBC, Bowen) – lesões maiores, isoladas e crônicas, pode ocorrer em qualquer subtipo – principalmente linear.

### PAPILOMATOSE RETICULADA E CONFLUENTE DE GOURGEROT E CARTEAUD

- ✚ Provável alteração da ceratinização geneticamente determinada. Alguns autores consideram variante da acantose nigricante ou resposta verruciforme ao fungo *Malassezia furfur*. Influências endócrinas – DM, obesidade, alterações tireoidianas.

- ✚ Pode se iniciar a partir de uma PV por exemplo.

- ✚ Papulas verrucosas, castanhas, ligeiramente elevadas, se confluem e formam aspecto de rede. Geralmente as localizações são muito semelhantes as da PV – tronco, esterno, região mamária, escápula e epigástrica.

#### ✚ DX DIFERENCIAL

- P. Versicolor
- Acantose e pseudoacantose nigricante
- Doença de Dowling-Degos
- Amiloidose cutânea

#### ✚ TRATAMENTO

- ✚ Minociclina
- ✚ Alguns outros atbs orais
- ✚ Retinóides
- ✚ Queratolíticos
- ✚ Normalmente recidiva

### PAQUINIQUIA

- ✚ Doença AD, eventualmente formas recessivas e de aparecimento tardio. Hipertrofia do leito ungueal – espessamento e crescimento oblíquo da unha que se desprende do leito, adquire coloração amarelo-acastanhada. Normalmente há queratose folicular nas coxas e glúteos, queratodermia palmo-plantar associada. Normalmente precisa-se fazer correção cirúrgica.
- ✚ Espessamento intenso das unhas. Há algumas hiperqueratoses bem relevantes associadas, formando até corno cutâneo.

### ACROQUERATOSE VERRUCIFORME DE HOPF

- ✚ AD, associada a doença de Darier. Papulas achatadas, simétricas, cor da pele, no dorso das mãos e pés e face extensora dos braços, joelhos, cotovelos e região palmo-plantar. Depressões puntiformes.
- ✚ DIAGNOSTICO DIFERENCIAL – com epidermodisplasia verruciforme e verruga vulgar.
- ✚ TRATAMENTO – eletrocoagulação e criocirurgia.
- ✚ Ela pode lembrar Knuckle pads.

### QUERATOSE PILAR

- ✚ Anomalia na queratinização dos folículos pilosos, frequente, associada a dermatite atópica e ictiose vulgar. Ocorrem em qualquer idade e em ambos os sexos (mais frequente em mulheres jovens).
- ✚ Papulas hiperkeratósicas foliculares com sensação de aspereza à palpação, pode apresentar halo eritematoso perilesional, distribuição típica – raiz dos membros – braços e coxas.
- ✚ Espessamento folicular nos braços e coxas.
- ✚ Há variantes:
  - 1) QUERATOSE PILAR ATROFIANTE DA FACE:
    - ✚ Chamada de ***Ulerythema ophryogenes*** – comprometimento do terço lateral do supercílio. Papulas foliculares com halo eritematoso que causa atrofia e perda dos pelos.
    - 2) QUERATOSE FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE DE SIEMENS
  - ✚ Herança ligada ao X. Ocorre na face e superfície extensora dos MM e couro cabeludo, há **cicatrização atrofica puntiforme** facial e alopecia tipo ofiásica nos supercílios e couro cabeludo. Alopecia é cicatricial e ocorre em placas. Há ceratose pilar do tipo não atroficante no corpo e rarefação dos pelos pubianos e axilares e placas de eczema em couro cabeludo.
  - ✚ Eventualmente pode ter ceratodermia palmo-plantar associada.
    - 3) FOLICULITE ULERITEMATOSA RETICULAR OU ATROFODERMIA VERMICULATA
- ✚ Provável HAD, casos esporádicos. Início mais tardio dos 5-12 anos, alguns casos na puberdade e idade adulta. Papulas foliculares discretas acompanhadas de eritema. Leva a atrofia reticulada da face, diagnóstico diferencial com acne. Forma buraquinhos que lembram aci picks da acne.

- ✚ Ulerythema ofriogenes e atrofodermia vermiculata são os que mais caem.
- ✚ DIAGNOSTICO DIFERENCIAL - líquen espinuloso, deficiência de vitamina A, dermatite atópica.

### **DERMATOSES PERFURANTES**

- ✚ Ocorrem por ruptura do limite dermo-epidermico, com eliminação transepidermica de material tecidual alteração, corpo estranho ou agentes infecciosos.
- ✚ **Origem epitelial** – doença de Kyrle e foliculite perfurante.
- ✚ **Origem dérmica** – colagenose reativa perfurante, granuloma anular perfurante, elastose serpigiosa perfurante e pseudoxantoma elástico perfurante.
  - DOENÇA DE KYRLE
- ✚ Papulas foliculares com hiperqueratose, coloração acinzentadas, podem formar placas, começam na idade adulta, principalmente em extremidades, com aspecto folicular.
- ✚ Podem causar cicatriz com atrofia, há fenômeno de Koebner e **normalmente as formas adquiridas tem relação com IRC.**
- ✚ DM tbm tem relação.
  - FOLICULITE PERFURANTE
- ✚ Papulas eritematosas foliculares de centro queratosico, tbm em coxa e nadeegas, muito semelhante ao anterior.
  - COLAGENOSE REATIVA PERFURANTE
- ✚ Lesões papulosas umbilicadas e centro queratosico, geralmente envolvem em até 2 meses sem deixar cicatriz, geralmente são induzidas por picada de inseto e trauma.
  - GRANULOMA ANULAR PERFURANTE
- ✚ Papulas umbilicadas, orifício central através do qual há eliminação de secreção serosa predominantemente nas mãos e dedos. Evolução crônica e não há fenômeno de Koebner.
  - PSEUDOXANTOMA ELASTICO PERFURANTE
- ✚ Variante da forma clássica, eliminação de material transepidermico de tecido elástico anormal. Lesões semelhantes ao pseudoxantoma. Sobre as lesões há áreas crostosas e necróticas, com aspecto de comedões. Mais frequentes em região periumbilical.
  - ELASTOSE SERPIGINOSA PERFURANTE
- ✚ Rara, mais em homens, etiologia desconhecida, 2ª alteração morfológica e bioquímica nas fibras elásticas – reconhecidas como corpo estranho e eliminadas.
- ✚ Essas últimas são apenas variantes.
- ✚ 3 formas:
  - Idiopática
  - Iatrogênica (associada a D-penicilamina e homocistinúria)
  - Associada a doenças genéticas do tecido conjuntivo – Sd Marfan, osteogênese imperfeita, acrogeria, poiquilodermia congênita, cútis hiperelástica, pseudoxantoma elástico e síndrome de Down.

- ✚ Há rolha córnea central de distribuição serpiginosa, principalmente cervical e braços. Kyrle é mais nos MMII. Elastose serpiginosa é na região cervical.

#### ICONOGRAFIA

- 1) ESCLEROSE TUBEROSA – papulas angiofibrosas, violáceas na face, poupando fronte. Há presença de placas amareladas no dorso, fibromas periungueais, hiperplasia gengival. Dx diferencial com acne, rosácea, tricoepitelioma.
- 2) ERUPÇÃO POLIMORFA A LUZ - Placa eritematosa infiltrada em malar esquerdo – Erupção polimorfa a luz, lúpus, infiltrado linfocitário de Jessner – Lupus túmido, linfoma, linfocitoma cútis.
- 3) PLEVA - Papulas eritemato-violáceas no glúteo de criança, algumas necróticas, aspecto varioliforme. Dx diferencial com psoríase, p. rósea.
- 4) DOENÇA DE PAGET EXTRAMAMARIO - Paciente sexo feminino, 26 anos branca, com lesão pruriginosa no mamilo esquerdo há 2 anos. Em tratamento com corticoide tópico sem melhora. DD – pontos crostosos na papila do mamilo esquerdo, estendendo-se para aréola e ausência de linfonodomegalia palpável na axila. AP com citoplasma claro e amplo, com núcleos grandes e não apresentava pontes intercelulares. Negativas a S-100 na imunohistoquímica, positivas para C-erb 2.
- 5) INCONTINENCIA PIGMENTAR - Paciente sexo feminino, 4 meses, lesões vesicovolhosas de distribuição linear com base eritematosa desde as primeiras semanas de vida. Tronco, membros superiores e inferiores, lesão verrucosa hiperqueratótica em palma direita. Ao longo de meses tiveram lesões verrucosas e por fim hiperpigmentação. Começa com lesões eritemato-bolhosas, evolui para fase verrucosa, depois hiperpigmentação e depois hipopigmentação. Genodermatose rara ligada ao X.  
DD:  
Fase 1 – lúpus bolhoso e penfigoide bolhoso juvenil.  
Fase 2 – hiperqueratose epidermolítica e líquen estriado.  
Fase 3 – hipermelanose nevoide, dermatopatia pigmentosa reticularis, síndrome de Naegeli Franceschetti Jadassohn e condrodisplasia punctata ligada ao X.  
Fase 4 – hipomelanose de Ito e aplasia cútis congênita.
- 6) NEVIL - Paciente sexo feminino, 15 meses, desde o nascimento com lesões eritematosas de distribuição linear ou agrupada que acometem tronco e MMII bilateralmente. Pruriginosas e se agravam com o calor. DD – líquen estriado escoriado, ictiose histrix, nevos epidérmicos, psoríase linear.  
AP – acantose irregular, hiperparaceratoses, hiperpigmentação da basal com discreto infiltrado linfocitário perivascular em derme papilar, ausência de vesículas na epiderme e ausência de melanose na derme.  
Variante do nevo epidérmico verrucoso com fenômenos inflamatórios recorrentes, conferindo aspecto de dermatite eczematosa crônica ou psoriasiforme. Há papulas eritematosas e

verrucosas com prurido intenso. Seguem as linhas de Blaschko, geralmente unilateral. Acomete mais crianças, 4 mulheres para 1 homem.

- 7) PAPILOMATOSE RETICULADA E CONFLUENTE DE GOURGEROT E CARTEAUD - Sexo feminino, 22 anos, desde os 16 anos com machas hipocromicas e hiperchromicas nas regiões posteriores e anteriores do tórax e placas acastanhadas no tórax e entre as mamas e epigastro. Micológico direto negativo e lâmpada de Wood negativo.

AP – hiperortoceratose compacta e focal, espongiase e discreta acantose. Na derme superior há presença de focos esparsos de infiltrado inflamatório linfo histiocitario.

Melhora com isotretinoína, acitretina, mas há recidiva com a interrupção do tratamento.

- 8) QUERATOSE FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE - Cca feminina 5 anos, branca, filhas de pais consanguíneos (5º grau), relato de ausência de cabelos ao nascimento, com o crescimento surgiram pelos finos, quebradiços e esparsos, sem quadro semelhante na família. Sem fotofobia ou atopia, sem alterações oculares. Papulas hiperqueratosicas associadas a hipotricose com fios finos, curtos opacos e quebradiços. Afeta cílios, couro cabeludo e supercílios. Papulas foliculares no tronco e membros.

AP – hiperqueratose lamelar no ostio folicular, infiltração mononuclear perivascular superficial e cicatriz linear vertical correspondendo ao trajeto do folículo piloso previamente destruído.

Hiperqueratose folicular com inflamação e subsequente atrofia. Parece líquen plano, mas ele tem outras características. No líquen plano pilar –na dermatoscopia há uma hiperqueratose em tubo (tubular), parece um funil ao redor do pelo.

- 9) HISTIOCITOSE DE CELULAS DE LANGERHANS – LETTERER SIWE - Sexo feminino, 1ano e 2 meses, internada em centro pediátrico com quadro de 30 dias de icterícia, coluria, acolia fecal, distensão abdominal com massa palpável a esquerda, linfadenopatia inguinal e lesões cutâneas. USG com hepatoesplenomegalia.

DD – lesões eritemato-vesico-escamos-crostosas no couro cabeludo, região inguinal, pescoço e tronco, associado a púrpuras na região palmoplantar. Apresentava tbm lesão nodular no couro cabeludo que foi biopsiada.

AP – infiltrado histiocitario pleomorfo em meio a eosinófilos e linfócitos na derme superior.

Imunohistoquímica positiva para CD1a. Miелоgrama sem acometimento medular.

Histiocitose de Celulas de Langerhans:

- Doença de Letterer Siwe – aguda disseminada – presente até os 2 anos.
- Doença de Hand Schuller Christian (multifocal crônica) – entre 2 e 6 anos.
- Granuloma eosinofílico ou HCL focal crônica dos 5-30 anos.
- Doença de Hashimoto Pritzker – variante autolimitada congênita.

Imunofenotipo positivo para CD1A. presença de grânulos de Birbeck à M. E. com formato em raquete patognomônico.

Geralmente menores de 1 ano com papulas róseas, amareladas ou normocromicas de até 2 mm, pústulas ou vesículas, couro cabeludo, áreas flexurais do pescoço, virilha e axila. Mais raro no nariz e palmo-plantar. Infecção Zaria e púrpuras são comuns. Podem ocorrer nódulos que ulceram. Há febre e perda ponderal, infiltração do pulmão, trombocitemia e anemia.

- 10) PSEUDOXANTOMA ELASTICO.