

QUERATODERMIAS PALMOPLANTARES HEREDITARIAS

- ⊗ Espessamento da camada córnea palmoplantar e podem ter manifestações extra locais presentes ou não.
- ⊗ Tem formas hereditárias (primitivas) ou adquiridas.
- ⊗ **Transgressivas** – comprometimento palmo-plantar contíguo, dorso de mãos e pés, tornozelos, punhos, joelhos e cotovelos.
- ⊗ **Não transgressivas** – limita-se a região palmo-plantar.
- ⊗ Distúrbios da queratinização – podem justificar. Alterações dos queratinócitos, desmossomos, conexinas, transdução transmembranica.
- ⊗ Genes responsáveis pela queratina e pela síntese do envelope córneo podem se expressar somente nas células epidérmicas e mutações nesses genes ocasionam alterações restritas à pele.
- ⊗ Mutações em genes responsáveis pela coesão intercelular ou pela transdução transmembranica podem atingir, além da pele, outros órgãos.
- ⊗ Classificação baseada na patogenia será uma classificação futura, hoje em dia ainda classificamos pela clinica.

- ⊗ CLASSIFICACAO
- ⊗ DIFUSA – toda epiderme espessa de maneira uniforme.
- ⊗ FOCAL – (areata ou numular) – áreas onde há pressão estão mais espessadas.
- ⊗ ESTRIADA – muitas vezes classificado dentro do focal, lesões são longitudinais, principalmente nos dedos sobre os tendões flexores.
- ⊗ PUNTATA – papular ou disseminada.

- ⊗ **FORMAS DIFUSAS SEM COMPROMETIMENTO EXTRACUTANEO**
- ⊗ UNNA-THOST – Autosomica Dominante (AD), 2 a 5 anos começam as lesões, as vezes depois.
- ⊗ VORNER – AD – inicio 0 a 3 anos.
- ⊗ GREITHER – AD – inicio 3 a 8 anos.
- ⊗ MELEDA – AR – inicio de 0 a 3 anos.
- ⊗ OLMSTED – acredita-se que seja Autosomica Recessiva – inicio com 0 a 1 anos.

- ⊗ **FORMAS DIFUSAS COM ACOMETIMENTO EXTRACUTANEO**
- ⊗ PAPILLON-LEFEVRE (AR) – inicio no nascimento a infancia precoce.
- ⊗ VOHWINKEL – forma mutilante – AR, inicio na infância ate 5-10 anos.

- ⊗ **FORMAS FOCAIS SEM ACOMETIMENTO EXTRACUTANEO**
- ⊗ BRUNAUER-FUHS – forma estriada, AD, inicio 4-10 anos.
- ⊗ QUERATODERMIA FOCAL COM LEUCOQUERATOSE ORAL –AD – inicio 3 a 5 anos.
- ⊗ PAQUINIQUIA CONGENITA – AD- inicio 3 a 5 anos.
 - Tipo I – Jadassohn-Lewandowsky

- Tipo II – Jackson Lawler
- ☉ WACHERS (AD) – queratoderma varians – focais, areatas ou numulares.
- ☉ CLOUSTON – displasia ectodérmica hidrotica (AD) – distrofia de cabelos e unhas.

- ☉ **FORMAS FOCAIS COM ACOMETIMENTO EXTRACUTANEO**
- ☉ SINDROME DE RICHTER-HANHART (AR) – cutânea com inicio na infância a adolescência. Ocular da infância.
- ☉ HOWEL EVANS (AD) – associada a lesões orais e Ca de esôfago.
- ☉ DOENÇA DE NAXOS – AR – infância, queratodermia estriada, wooly hair, cardiomiopatia arritmogênica.

- ☉ **CALOSIDADE HEREDITARIAS DOLOROSAS**
- ☉ Brunauer-Fuhs-Siemens
- ☉ Paquiniquia Congenita
- ☉ Síndrome de Richter Hanhart
- ☉ Queratodermia Varians (chamada de Watcher)
 - Essas são as que causam dor.

- ☉ **PUNTATAS**
- ☉ BUSCHKE-FISCHER – forma papulosa AD – inicio de 10-40 anos.
- ☉ ACROQUERATOELASTOIDOSE DE OSWALDO COSTA – AD inicio na infância.

- ☉ **ENVOLVIMENTO PALMOPLANTAR EM OUTROS DISTURBIOS DA QUERATINIZACAO**
- ☉ Ictioses (principalmente vulgar)
- ☉ Epidermolise bolhosa
- ☉ Eritroqueratodermias (síndrome KID e outras)
- ☉ Varias displasias ectodérmicas

FORMAS DIFUSAS

UNNA-THOST E VORNER

- ☉ Halo eritematoso que circunda a placa hiperqueratósica. Acomete ambos os sexos, alteração do gene queratina 9 e ocasionalmente 1.
- ☉ Não tem caráter epidermolítico e Vorner tem caráter epidermolítico. Hoje acredita-se que trata de uma única doença, mas até 1990 se dividiam nessas duas.
- ☉ AD, lesão bastante característica.
- ☉ Bem delimitada, há um halo eritematoso na borda da lesão das mãos.

- ⊗ Não transgressiva branco-amarelada, anel eritematoso ao redor, pode ter hiperqueratose umbilical e areolar, xerose em joelhos e cotovelos podem ocorrer. Mas mesmo com esses acometimentos não é considerada transgressiva, pq esses acometimentos são ocasionais.
- ⊗ Pode ter hiperidrose, maceração, dermatofitose secundária.
- ⊗ AP – hiperkeratose, acantose e no tipo Vorner – epidermolise supra-basal. A hiperkeratose e acantose são os mais comuns.
- ⊗ UNNA-THOST – DIFUSA NÃO EPIDERMOLITICA
- ⊗ Acreditava-se que era apenas mutação do gene 1, responde a retinoide oral. Não transgressiva, queratoderma simétrica, borda hiperkeratósica espessa nas regiões palmo-plantares, padrão de pedras de calcamento nas mãos. Lesões ceratósicas aberrantes em mãos, pés, joelhos e cotovelos, hiperidrose, alterações ungueais e clinodactilia.
- ⊗ Boa resposta a retinoide oral e infecção por dermatofito é comum.
- ⊗ VORNER – DIFUSA EPIDERMOLITICA
- ⊗ Mutação do gene ceratina 1 ou 9.
- ⊗ Primeiras semanas de vida, não transgressiva, hiperkeratose bem demarcada, circundada por halo eritematoso e fissuração. Aspecto sujo.
- ⊗ Semelhante ao tipo Unna, porém não há hiperidrose e pode haver bolhas.
- ⊗ Hiperkeratose mais acentuada nos locais de pressão.
- ⊗ Retinoides orais – usar em doses baixas pelo risco de erosões.
- ⊗ Geralmente não tem muita diferença.
- ⊗ Todas elas retirando o retinoide, retorna a lesão pq é genético.

GREITHER E SYBERT

- ⊗ AD penetrância variável, **transgressiva** – acomete dorso de mãos e pés, tornozelos, punhos, joelhos e cotovelos.
- ⊗ Início nas primeiras semanas de vida com eritema que evolui com hiperkeratose (progressiva até quarta década).
- ⊗ AP – acantose, hiperkeratose, hipergranulose.
- ⊗ Rara, herança recessiva, geralmente tem evolução – começa com eritema palomplantar nas primeiras semanas de vida e vai progredindo até os 30-40 anos, podendo regredir depois dessa fase. Comum hiperidrose, alterações ungueais com coiloníquia, ceratose subungueal e braquifalângia.
- ⊗ Tratamento com retinoide oral.
- ⊗ **Difusa, progressiva e transgressiva.**

MAL DE MELEDA

- ⊗ AR, início aos 6 meses de idade (eritematosa), piora progressivamente e após 1 ano transgride como placas ásperas e odor fétido.
- ⊗ Gene envolvido SLURP-1.
- ⊗ AP – hiperqueratose, acantose e hipergranulose, comum a presença de dermatofito.
- ⊗ Pode dar Knuckle pads – espessamento nas regiões interfalangeanas (pode estar relacionado a psoríase), pseudoainhum – não chega a ter mutilação e perda digital, mas simula como se fosse levar a mutilação pela contração das mãos em flexão. Hiperidrose, hiperqueratose subungueal, eritema perioral, coiloniquia.
- ⊗ HAR – mutação do gene da proteína SLURP-1, surge ao nascimento e tem curso progressivo, transgressiva, ceratodermia espessa e difusa, com borda eritematosa proeminente – pode levar a flexão em contração.
- ⊗ Cheiro característico, hiperqueratose severa – lesões em joelhos, punhos, antebraços, cotovelos, região perioral, mãos e pés.
- ⊗ Hiperidrose, odor característico.
- ⊗ Coiloniquia, hiperqueratose subungueal, onicogribose. Faixas de contrações nos dedos, língua plicada, alterações de crescimento e EEG, resposta à retinoides.
- ⊗ Presença do pseudo-ainhum.

SINDROME DE OLMSTED

- ⊗ Queratose periorifical e flexural é o que diferencia essa síndrome (boca, nariz, genital, perianal).
- ⊗ Raríssima, ao redor de 20 casos descritos. Eritema periorifical ao nascimento que evolui com queratodermia em 1 a 2 anos.
- ⊗ Transgressiva, circunscrita, agressiva com contrações flexurais e autoamputações digitais podem ocorrer.
- ⊗ Queratose folicular, anormalidades dentárias, ungueais, alopecia, surdez neurosensorial.
- ⊗ **Anhum** – bandas constritivas que levam a mutilação.
- ⊗ **Pseudo-ainhum** = tem a banda constritiva mas não leva a mutilação.

PAPILLON-LEFEBRE

- ⊗ Queratodermia difusa com **periodontite progressiva**.
- ⊗ AR, queratodermia com margens bem definidas, **transgressiva**, acomete dorso dos pés e das mãos, joelhos e cotovelos.
- ⊗ Pode ocorrer já ao nascimento, mas geralmente aos 2-3 anos de idade. **Queda precoce dos dentes decíduos e permanentes**, decorrente de gengivite e periodontite.
- ⊗ Gene envolvido – **cathepsina C**.

VOHWINKEL (MUTILANTE)

- ⊗ Tem 2 subtipos:
 - Com ictiose
 - Com surdez
- ⊗ Transgressiva, pseudo-anhum pode levar a anhum com mutilações. Pode ter aspecto de escama de peixe nos joelhos e cotovelos nos 2 subtipos.
- ⊗ Queratodermia de favo de mel pelo aspecto das lesões, pode ter alopecia associada, surdez, alteração ungueal.
- ⊗ HAD = mutação do gene da conexina 26, início na infância, transgressiva, queratodermia tipo favo de mel, lesões verruciformes no dorso das mãos e pés, a partir da 1ª década – constrictões tipo pseudoainhum – levam a auto-amputações dos dedos.
- ⊗ Pode ocorrer – alopecia cicatricial, onicogribose, retardo mental, surdez, dermatose ictiosiforme generalizada.
- ⊗ Tratamento com retinoide sistêmico.
- ⊗ Chama forma difusa mutilante.

BUREAU

- ⊗ Difusa com acometimento extracutâneo.
- ⊗ Difusa com dedos em baqueta de tambor e alterações esqueléticas.
- ⊗ HAR, não transgressiva.
- ⊗ Queratodermia palmoplantar associada a baqueteamento digital, unhas em vidro de relógio, hipertrofia óssea e afinamento do córtex dos ossos longos.

SCHOPF

- ⊗ Difusa com acometimento extracutâneo.
- ⊗ Difusa com cistos sebáceos, hipodontia e hipotricose. HAR, não transgressiva, hiperqueratose e fragilidade ungueal – 12 anos de idade, cabelos esparsos com 25 anos de idade, cistos em pálpebras aos 60 anos. Telangiectasias, perda precoce dos dentes e hipotricose generalizada.
- ⊗ Malignidade – CEC, CBC, hipernefomas e poromas.

FORMAS FOCAIS

BRUNAUER-FUHS

- ⊗ AD, quadro início após 2º ano de idade, queratose estriada ou numular nas regiões palmoplantares até os dedos, calosidades dolorosas.
- ⊗ Estriada, envolve plantas e palmas com calosidades.
- ⊗ As lesões se originam e vão espessando no sentido dos artelhos flexores.

HOWEL EVANS

- ⊗ Focal associada a Ca de esôfago e tilose.
- ⊗ Provável HAR, aparecimento de 5 a 15 anos. Palmas não acometidas, exceto em trabalhadores manuais.
- ⊗ Focos de hiperqueratose plantar não transgressiva nas áreas de pressão (não é difusa), pode poupar as palmas e o importante é que se associa a Ca de esôfago em 70% dos casos (aos 50 anos de idade).
- ⊗ Plantar em áreas de pressão.

RICHNER-HANHART (TIROSINEMIA TIPO II)

- ⊗ Rara, AD, 100 casos descritos. Ulceras córneas e queratoses focais dolorosas nos dedos das mãos e regiões palmares. Ceratite, hiperqueratose em joelhos e cotovelos e retardo mental podem ocorrer. Gene envolvido – tirosina aminotransferase 16q.
- ⊗ Deficiência de tirosina aminotransferase – pode ser puntiforme tipo clavus ou difusa não transgressiva com tendência ao estrangulamento.

PAQUIONIQUIA CONGENITA

- ⊗ Hiperqueratose subungueal das unhas + hiperqueratose focal palmoplantar.
- ⊗ AD.
- ⊗ Tem 2 tipos:
 - Tipo I ou Jadassohn-Lewandowsky: queratins K6a e K16. Tem lesões orais e queratose folicular, mais severo.
 - Tipo II ou Jackson Lawler: queratins K6b e K17. Múltiplos cistos velos, esteatocistomas múltiplos, queratose folicular e dentes natais.
- ⊗ Espessamento característico das unhas, parece que tem corno cutâneo saindo da pele.

FORMAS PUNTADAS

BUSCHKE-FISCHER

- ⊗ Subdiagnosticada, quadro começa depois dos 10 anos, AD, muitos tem depois de 40 anos, papulas tipo clavus com tampão córneo e eventualmente com depressão central, podem lembrar lesões verrucosas ou mirmecia.

ACROCERATOELASTOIDOSE DE OSWALDO COSTA

- Ⓢ AD, papulas ceratosicas nas bordas externas das mãos, pés e dedos, pode transgredir.
- Ⓢ AP – fragmentação das fibras elásticas.
- Ⓢ Mais importante – papulas ceratosicas nas bordas externas, poupa palmas. E tem fragmentação de fibras elásticas.
- Ⓢ Borda lateral e fibras elásticas – não tem outra que cause isso.
- Ⓢ Início na 2ª década, transgressiva, não é muito específica.

CASOS CLINICOS

- 1) Forma não transgressiva, borda eritematosa, apenas nas mãos, região palmar e plantar. Não há comprometimento extracutâneo. Unna-Thost e Vorner. Para diferenciar preciso do histopatológico – se tiver epidermolise é Vorner e se não tiver é Unna-Thost.
- 2) Lesões puntiformes, mais velho, 40 anos, tipo clavus. Mãos e pés. Buschke-Fisher. Creme de ureia e ácido salicílico.

QUERATODERMIAS PALMOPLANTARES SECUNDARIAS

- Ⓢ São adquiridas, geralmente de aparecimento tardio, assimetria de lesões, não atingem toda superfície palmo-plantar.
- Ⓢ Podem ter diversas causas:
 - Irritação primária mecânica, física e química
 - Sensibilização alérgica ou infecciosa
 - Drogas como arsênico
 - Principalmente em áreas de pressão
- Ⓢ Síndrome de Bazex – paraneoplásica e pode ter espessamento.

QUERATODERMIA MARGINADA PALMAR DE RAMOS E SILVA

- Ⓢ Comum em lavradores expostos a trauma mecânico, exposição solar intensa e com alterações circulatórias locais.
- Ⓢ Faixa queratósica na face palmar das mãos ou dedos, que acompanha bordas cubital e radial dos MMSS.

TRATAMENTO GERAL

- Ⓢ Tópicos com emolientes e queratolíticos, retinóides orais, respostas variáveis, menores em Vorner e na mutilante.
- Ⓢ Cirurgia = quando tiver alterações ungueais e faixas hiperqueratósicas constrictivas.

ERITROQUERATODERMIAS

- ⊗ Grupo de desordens clínicas caracterizadas por hiperqueratose e eritema localizados, vários fenótipos descritos.
- ⊗ Duas formas particularmente distintas – a variabilis e a simétrica progressiva.

⊗ VARIABILIS DE MENDES DA COSTA

- ⊗ Mutações do cromossomo 1, AD, 2 formas clínicas:
 - **Eritemato-queratósicas persistentes:** placas eritematosas de limites nítidos com escamas acastanhadas, na face, superfície de extensão das extremidades, dorso das mãos e pés e nádegas.
 - **Lesões eritematosas migratórias, policíclicas e circinadas:** evoluem no período de horas a dias – por isso é chamada de variabilis. Podem ser induzidas por mudanças climáticas, trauma e reações emocionais. Melhora no verão.
- ⊗ Melhora no verão, mulheres – tem exacerbações com uso de ACO ou durante a gestação.
- ⊗ Hiperqueratose palmo-plantar pode estar presente.
- ⊗ Tratamento com acitretina, fototerapia com PUVA, anti-histamínicos se prurido.

⊗ ERITROQUERATODERMIA CONGENITA SIMÉTRICA PROGRESSIVA

- ⊗ HAD, rara, placas hiperqueratósicas e eritematosas, simetricamente distribuídas, de limites nítidos e hiperpigmentação periférica, nas extremidades.
- ⊗ Poupa tronco, aparecem logo após o nascimento, progredem até a puberdade e tendem a regredir na adolescência.

***não costuma cair muito. Tem poucas associações que permitem diferenciar entre as doenças. Se cair, costumam fazer as associações mais relevantes.

- Howel-Ivans – associação com Ca de esôfago.

- VonWinckel – mutilante.

- Unna-Thost – mais comum.

-Buschke-Fisher- puntata.

(da pra estudar apenas por essa aula).