

REVISAO PROF RUTSNEI

- 1) Maculas de coloração azulada nas virilhas, paciente mora em cortiço, historia de promiscuidade e tem pediculose pubiana.

MACULA CERULEA

Geralmente associada a pediculose pubiana, a picada da pediculose pode ter um efeito anticoagulante e existe um deposito de saliva que deixa essas manchas de cinza para azuladas.

- 2) Criança que estava com molusco, pedimos para passar dermomax em cima das lesoes e a mãe passou no paciente inteiro. A criança chega com mãos, pés e boca cianóticos. Isso é METAHEMOGLOBINEMIA.
- 3) **Maculas acinzentadas** no pescoço de paciente negra. Acantose nigricans, dermatose cinzenta, dermatite de contato, intoxicação por amiodarona. Histopatológico com degeneração vacuolar da basal com derme com infiltrado mononuclear perivascular e melanofagos aumentados. O quadro é semelhante ao tronco. Se tem dermatofago é dermatose liquenoide.

DERMATOSE CINZENTA.

Sempre que vemos uma dermatose, temos que ver se ela é comum ou rara. Cavalos são dermatoses comuns. Depois vamos pensar nas zebras que são as menos comuns.

Lesoes azuladas na dermatologia:

Cavalos – nevo azul, mancha mongólica, melanoma, neoplasias vasculares, tatuagem, reações de corpo estranho.

Zebras – argiria, cianose e metahemoglobinemia, cistos e nódulos subcutâneos, drogas (clorpromazina, antimaláricos, amiodarona, clofazimina, minociclina), dermatite cinzenta, macula cerúlea (pediculose), nevo de ota, nevo de Ito, ocronose.

- 4) **Conjuntiva azul – esclera azulada** – osteogênese imperfeita, nevo de Ota, farmacodermia, argiria, Ehler-Danlos, Pseudoxantoma elástico, Estrias angioides. Nevo de Ito não é comum, mas também pode pegar esclera.

Anemia, deficiência de ferro, terapia com corticoide, sd de Ehler Danlos, Sd de marfan, minociclina, miastenia graves, nevo de Ota, ocronose, osteogênese imperfeita, pseudoxantoma elástico, afinamento da esclera mostrando a retina.

- 5) **Dor ou parestesia sem lesoes** – delírio de parasitose e outras psicogênicas, herpes vírus, infecção (celulite), zoster sin herpete (zoster sem vesículas, apenas com dor), neurodermite, neuropatia, notalgia parestesica, policitemia vera, porfiria.
- 6) Branco, masculino, 44 anos, aparecimento de lesão dolorosa ao tato, de crescimento lento com dificuldade progressiva à deambulação, localizada na região plantar esquerda há 7 anos. Ao exame há nódulo eritemato-violaceo, superfície lisa, 1cm de diâmetro, doloroso à palpação. Negou casos familiares. Importante sabermos que é DOLOROSO! Tumores dolorosos – ENGLAND. Espiradenoma, Neurilemoma (Schwanoma), Tumor glomico, Leiomioma, Angiolipoma e Adipose dolorosa (doença de Decum), Neuroma e Neurofibroma, Dermatofibroma.

Podemos acrescentar – picada de aranha, Blue rubber bleb nevus, condrodermatite nodular da hélice, endometriose cutânea, eritema nodoso e paniculites, nodos de Osler, Síndrome de Sweet, vasculites.

US de pé esquerdo com imagem hipoeoica, irregular, circunscrita, no TSC da região plantar. Ao Doppler não há alteração de vascularização. AP – proliferação de vasos sanguíneos na derme, circundados por células arredondadas com núcleos uniformes no estroma e envoltos por capsula fibrosa. A reação para actina de músculo liso evidenciou expressão difusa e de forte intensidade.

Importante – reação actina de músculo liso.

TUMOR GLOMICO

Lesão neoplásica benigna pouco usual, derivada de células musculares lisas modificadas (gloméricas). Essas células revestem o canal de Sucquet-Royer nos glomera cutâneos, cuja função é regular a circulação sanguínea e a temperatura corpórea. Caracteriza-se por paroxismos de dor, a qual pode ser ou não desencadeada por traumatismos ou alteração de temperatura.

Há 2 formas de apresentação: solitária e múltipla.

No adulto é principalmente subungueal, mas tbm nos tendões, ligamentos, músculos, articulações, nervos e ossos.

Dx realizado por tríade – dor espontânea, sensibilidade à pressão e às alterações de temperatura.

- 7) ADIPOSEMIA DOLOROSA DE DERCUM – paciente cheio de nódulos no corpo, parecendo múltiplos lipomas.
- 8) NODULOS DE OSLER - Maculas acastanhadas na palma das mãos e dedos, polegar. Normalmente associada a Endocardite Bacteriana Subaguda. Existem os dolorosos e outros que se chamam lesões de Janeway – que são eritemato-hemorragicas indolores – 2 manifestações associadas com endocardite bacteriana.
- 9) Múltiplos tumores angiomatosos dentro do esôfago + múltiplas maculas violáceas, petequias nas plantas. BLUE RUBBER BLEB NEVUS -
- 10) Múltiplas papulas na nuca e no braço, espículas córneas. DOENÇAS FOLICULARES - Queratose pilar, PRP, frinoderma, mucinose folicular, Darier, foliculites.

LIQUEN ESPINULOSO – Variante de queratose pilar.

Lesões foliculares:

Cavalos – acne, foliculites, miliária e doenças de glândulas, doença de Grover, candidíase, picadas de artrópodes, varicela, eczemas foliculares, líquen espinuloso, queratose pilar, tinea folicular (granuloma de Majocchi), erupção a drogas (algumas), líquen simples crônico.

Zebras – doença de Darier, mucinose folicular, doença enxerto x hospedeiro folicular, ictiose vulgar, doenças perfurantes, líquen plano pilar, micose fungoide folicular, pitiríase rubra pilar, frinoderma e escorbuto, tricostase espinulosa.

⇒ Padrão do Darier – vai até o centro do tronco e volta – máscara do Spiderman.

⇒ Hailey-Hailey – mais em dobras, virilhas, pescoço, inframamária, axilas, menos comum na antecubital.

⇒ Grover – mais comum no tronco anterior e posterior

TRICOSTASE ESPINULOSA - comedoes abertos pretinhos no nariz principalmente de idosos.

FASCIES LEONINA – dermatite actínica crônica, cútis vértice girata, leishmaniose, MH, linfoma, leucemia, MF, reticulohistiocitose multicêntrica, sd dos ceratoacantomas múltiplos, histiocitoma nodular progressivo, sarcoidose, escleromixedema. (mais importante – escleromixedema, sarcoidose, MH e dermatite actínica crônica).

- 11) Poiquilodermia na face de criança. SINDROME DE BLOOM.
- 12) Xerodermia, atrofia difusa cutânea principalmente no dorso de mãos e pés, dentes danificados e periodondite. Epiderme atrofica, degeneração focal da basal com bolha subepidérmica e presença de incontinência pigmentar. **SINDROME DE KINDLER**. É uma genodermatose autossômica recessiva que pode simular todos os tipos de epidermolise bolhosa hereditária. É rara, formação de bolhas acrais, fusão de quirodáctilos e pododáctilos, poiquilodermia generalizada e progressiva. Bolhas induzidas por trauma, pele seca e atrofica, liquenificacao, fotossensibilidade de superfícies proximais. O que distingue SK de todas as formas de EBH – **poiquilodermia e fotossensibilidade**.

POIQUILODERMIA NO ADULTO = **cavalos** - MF variante poiquiloderma atrofico vascular, dermatoheliose e radiodermite. **Zebbras** – arsenismo (há mais discromia do que telangetasia e atrofia), doença do exerto x hospedeiro, poiquilodermia esclerosante hereditária, poiquilodermia de civatte.

POIQUILODERMIA NA CRIANÇA – sempre síndromes. Síndrome de Bloom, Síndrome de Cockayne, Disqueratose congênita (Síndrome de Zinsser-Engman-Cole), Poiquilodermia congenita (Sd de Rothmund Tomson), Xeroderma pigmentoso, Sd de Goltz, Síndrome de Kindler (poiquilodermia congênita, fotossensibilidade e epidermolise bolhosa), Síndrome de Weary (poiquiloderma acroqueratotico hereditário), Tricotiodistrofia (PIBIDS).

- 13) Doenças verrucosas – PLECT, lúpus verrucoso, PLEVA, varicela, halogenoderma. HALOGENODERMA.
- 14) Lesões verrucosas coalescentes nos cotovelos, eritematosas associado a macroglossia. Mucinose, amiloidose, xatoma tuberoso, escleromixedema, sarcoidose, lipoidoproteinose. LIPOIDOPROTEINOSE.
Deposição progressiva de material hialino na pele, mucosas e órgãos com tonalidade amarela, nas áreas de atrito as lesões são verrucosas.
- 15) ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO – lesão verrucosa, violácea de pequeno diâmetro. Pode ser dx diferencial com Kaposi, Angiomatose bacilar.
- 16) Lesão verrucosa no couro cabeludo com queratina central – DISQUERATOMA VERRUCOSO. Geramente único. Lesão umbilicada com plug queratotico, usualmente limitada a cabeça, pesococo ou face, solitárias e associadas a unidade folicular.
- 17) Placa amarelada com superfície verrucosa no couro cabeludo – AP com vasos lineares, irregulares e tortuosos, vasos glomerulares e vasos formando o desenho de uma ferradura. No detalhe circulado, podem-se visualizar **vasos em desenho de ferradura**. Area central da epiderme mostrando papilomatose pronunciada, associada a invaginações e projeções

papilares. No estroma tumoral, presença de infiltrado plasmocitário discreto. SIRINGOCISTOADENOMA PAPILIFERO.

- 18) Placa verrucosa, crostosa na lateral do tronco – lúpus verrucoso, PLECT, linfangioma circunscrito. Lesões violáceas com hiperqueratose e acantose e proliferação de vasos linfáticos na derme. LINFANGIOMA CIRCUNSCRITO.

19) LESOES VERRUCOSAS

Cavalos: acantose nigricans, HPV, LSC (líquen simples crônico), prurigo nodular, nevo sebáceo, QS.

Zebros: acroqueratose verruciforme de Hopf, angioqueratoma circunscrito, PLECT, papilomatose reticulada, Darier, Nevo epidérmico, Halogenoderma, LP hipertrófico, LE hipertrófico, ictiose, incontinência pigmentar (2ª fase), doença de Kyrle (perfurante do renal crônico), líquen amiloidótico, lipoidoproteinose, linfangioma circunscrito, poroqueratose, escabiose asruaguesa, adenoma sebáceo, siringocistoadenoma papilífero, TB verrucosa, carcinoma verrucoso, disqueratoma verrucoso.

20) MADAROSE

Alopecia areata, dermatite atópica, sinal de Hertoghe (mixedema generalizado), displasia ectodérmica hipohidrotica, eritrodermia, hipoplasia da sobrancelha familiar, MHV, hipotireoidismo, moniletrix, pili torti, progeria, Sd de Rothmund Thomson, Auto induzida, sífilis secundária.

LESOES DA BOCA

LABIOS

21) Maculas nos lábios:

Doença de Addison = maculas acastanhadas, reticuladas na mucosa jugal.

Lentigo labial – causa de melanose no lábio.

Síndrome de Laugier-Hunziker – pigmentação labial, estrias pigmentadas longitudinais nas unhas, polpas digitais e genitais pigmentados, não tem implicação sistêmica.

Síndrome de Peutz Jegher = lentiginose labial, oral e acral, com polipose intestinal, anemia, intussuscepção intestinal e malignidade (Ca de mama, ovário, esôfago).

Manchas pigmentares por drogas – medicações utilizadas por longo tempo, antimaláricos, amiodarona, minociclina, clorpromazina e zidovudina (novidade – HIV em uso de zidovudina).

Manchas traumáticas – pigmentos inoculados de forma acidental ou propositalmente na mucosa, tatuagem por amalgama próximo a restaurações dentárias.

Síndrome de Osler Weber Rendu – telangiectasia hereditária.

Vitiligo

22) Papulas, nódulos e placas nos lábios:

Queratose actínica ou quelite actínica, grânulos de Fordyce (deposição amarelado sem consequência sistêmica), doença de Heck (causada por HVP, parece verruga no lábio,

papulomatosa), Carcinoma anexial microcístico (parece CBC), Mucocele, Neuroma de mucosa, Acantoma de bainha pilar, Leucoplasia actínica ou queilite actínica, granuloma piogénico, sarcoidose (lábios com áreas infiltradas), CEC, lago venoso, verruga (na boca geralmente filiforme).

23) Eritemas dos lábios descamativos ou não:

Acrodermatite enteropática, queilite actínica, candidíase, DC, erupções a drogas-QT (eritema pigmentar fixo, mucosite da quimio), eczema, eritema multiforme, queilite irritativa (cca que lambe os lábios o tempo todo), perleche (canto dos lábios – queilite angular), queilite por retinoide.

24) Vesículas nos lábios:

Eritema multiforme, herpes labial, pênfigo paraneoplásico, pênfigo vulgar, pênfigo vegetante, sífilis primária (lesões com formato anular e fundo limpo), psoríase dos lábios, prurigo actínico (não é muito comum).

25) Lábios aumentados:

Angioedema (urticária),

sd de Aschers (blefarocalasia com lábio normalmente dobra em dois de tão aumentado, sd congênita, geralmente lábio superior e há uma mucosa interna que sai e dobra em dois – blefarocalasia, lábio superior aumentado e lábio grande que dobra quando fecha a boca – tratamento cirúrgico com remoção do excesso do tecido com bons resultados),

Queilite granular,

Sd de Melkersson Rosenthal – queilite granulomatosa, granulomas por injeção de colágeno.

GENGIVITES

26) Gengivite aguda ulcerativa necrotizante (boca de trincheira) – mais exuberante, incomum, mais em jovens, secundário a má higiene. Faz cair os dentes.

27) Gengivite atrofica senil (idoso por atrofia)

28) Gengivite por espiroquetas (sífilis)

29) Gengivite herpética

30) Gengivite da gestação

31) Gengivite marginal – rodeando os dentes – comum em adolescentes.

32) Gengivite descamativa – do líquen plano oral

33) Hiperplasia gengival (fenitoína, dilantina, puberdade, gestação, leucemia – fatores que aumentam a gengiva). EPULIS – hiperplasia gengival que quase sempre está relacionada a gestação. Tumor da gestação, não faz cair os dentes.

GLOSSITES (mais importante para a prova de título)

34) Eritema migrans – língua geográfica = lesões com bordo que vai se expandindo lentamente. Não confundir com doença de Lyme.

35) Glossite rombóide mediana – placa despilada bem no meio da língua posterior e é causada por candidíase. Relativamente comum, principalmente em imunossuprimidos ou adécticos.

- 36) Língua pilosa – principalmente em tabagistas.
- 37) Leucoplasia pilosa oral – EBV
- 38) Língua fissurada – pode ter forma piorada que é a língua escrotal (mais fissurada).
- 39) CEC
- 40) Corrosão da língua devido a solução de hidróxido de sódio, substância caustica.
- 41) Fibroma traumático
- 42) Zoster da língua
- 43) Glossite atrofica – avitaminoses. Língua de aspecto despilado.
- 44) Linha Alba – tem que ter na lateral dos dois lados da língua, é idêntica a leucoplasia pilosa oral. Pode ter na mucosa jugal tbm, o mais característico é na mucosa jugal e não na língua.
- 45) Escarlatina – língua em framboesa.
- 46) Queratose friccional – paciente morde a língua o tempo todo, bruximos, não usa placa, acabou os dentes e morde a língua.
- 47) Papilas foliadas
- 48) Doença de Heck – parecem verrugas na língua. HPV 13, papilomas na língua.
- 49) Língua azulada pela cloroquina
- 50) Pigmentação por AZT, minociclina
- 51) Behçet – aftas orais de repetição
- 52) Zoster da língua
- 53) Sífilis da língua (primária), cancro sífilítico.
- 54) Sífilis da língua (secundária) – parece sífilis.
- 55) Telangiectasia hereditária hemorrágica – Osler Weber Rendu – telangiectasias na boca que sangram.
- 56) Líquen plano oral da língua, pode ser erosivo, hipertrófico, qualquer apresentação de líquen de mucosa oral.
- 57) Candidíase
- 58) Veias varicosas
- 59) Linfangioma da língua
- 60) Macroglossia (Down, doenças de depósitos, síndromes, amiloidose, lipoidoproteínose, malformações venosas)
- 61) Microglossia
- 62) Língua lobulada
- 63) Síndrome de Melkersson Rosenthal – língua fissurada e com macroglossia, pode não ter macroglossia e ser apenas fissuração.
- 64) Síndrome de Sjögren – paciente não produz saliva, língua seca.
- 65) Síndrome da boca dolorosa – estomatina

MUCOSA JUGAL

- 66) Paracoco – estomatite moriforme
- 67) Reiter – eritema paraqueratótico com bordas serpiginosas na mucosa oral
- 68) Tuberculose oral

- 69) Lúpus vulgar
- 70) Hanseníase
- 71) Koplik – manchas brancas na mucosa oral – sarampo
- 72) Petequias na orofaringe
- 73) Candidiase pseudomembranosa – placa aderente que sai apenas quando curetamos ou esfregamos com gaze forte
- 74) Estomatite aftosa recorrente (aftas herpetiformes ou grandes)
- 75) Líquen plano oral – todas apresentações. Forma erosiva, dolorosa, laciada (típica), hipertroficas, atroficas, pigmentadas.
- 76) Linha Alba da mucosa – muito mais comum.
- 77) Leucoplasia ou leucoplasia – é pré-canceroso.
- 78) Morsicatio buccarum – paciente morde o lábio, mordedura repetitiva na mucosa jugal, aspecto de papilomatose. Não requer tratamento.
- 79) Torus palatino – massa cor da mucosa, lesão benigna. Crescimento ósseo do palato duro, totalmente benigno, não tem problema de evolução.
- 80) Torus mandibular – massa na região de mandíbula, dentro da mucosa interna dos dentes.
- 81) Grânulos de Fordyce
- 82) Gengivoestomatite ulceromembranosa de Plaut-Vincent
- 83) NOMA – doença infecto-contagiosa causada por espiroqueta (ma higiene)
- 84) CEC
- 85) Pênfigo vulgar
- 86) Líquen plano (erosivo, da gengiva, hipertrófico da língua)

MANIFESTACOES ORAIS DE DOENCAS SISTEMICAS

- 87) Doenças hematológicas – anemia perniciosa, leucemias, policitemia, neutropenia cíclica, agranulocitose.
- 88) Colagenoses – esclerodermia sistêmica com microstomia e palidez de mucosa, dermatimiosite com eritema difuso e telangiectasias no palato, lúpus eritematoso com lesões discoides na mucosa jugal, atroficas, de borda estriada e radiada (mais comum na forma cutânea discoide), lúpus sistêmico (mais eritematoso, telangiectasico).
- 89) Doenças endocrinológicas – pelagra afeta toda mucosa digestiva com vermelhidão e despilacao da língua, Síndrome de Addison – hipocortisolismo crônico, pigmentação oral associada a pigmentação cutânea.
- 90) Doenças idiopáticas – amiloidose tem como macroglossia e equimoses, Doença de Crohn pode ter lesões com ulcerações aftosas e ulcero-vegetantes como no tubo digestivo.
- 91) Genodermatoses – Darier com lesões papulosas no palato, paquioniquia congênita tem leucoqueratoses orais com potencial de malignização, nevo branco esponjoso dentro da cavidade bucal, síndrome dos múltiplos hamartomas (Sd de Cowden) – papilomatosa lingual, gengival e mucosa – vários tumores epiteliais benignos.

LESOES BRANCAS ORAIS

- 92) Queratoticas – leucoplasia, líquen plano, carcinoma verrucoso, quelite actínica, queratose do fumante, lúpus eritematoso, nevus branco esponjoso, genodermatoses.
- 93) Não queratoticas – candidose, morsicato buccarum, línea Alba (espessamento mucosa linear correspondente a oclusão dental).

LESOES UMBILICAIS

- 94) Endometriose cutânea, nódulo de Sister Mary Josepha (adenocarcinoma metastático), ducto remanescente onfalomesentérico, hérnia umbilical, granuloma piogénico. Endometriose parece muito o nódulo da irmã Maria Jose (mas este é ulcerado).

ERUPCOES QUE FAVORECEM O UMBIGO

- 95) Doença crônica bolhosa da infância, penfigoides gestacionais, elastose perfurante serpiginosa, psoríase, escabiose, DS, Spots róseos da febre tifoide (parece pitiríase rósea), vitiligo.

MACULAS MARRONS

- 96) Melasma, ocronose, pelagra, fitofotodermatose, sd POEMS, HPI, melanose de Riehl, dermatite de estase, tinea nigra, PV, melanose pustulosa neonatal transitória, urticária pigmentosa.

SINDROME POEMS

Polineuropatia, organomegalia, endocrinopatia, gamopatia monoclonal, manifestações cutâneas. Há hiperpigmentação inespecífica e há angiomas ou hemangiomas bem difusos e grandes, unhas brancas, pigmentação inespecífica.

MELANOSE DE RIEHL

Mancha pigmentada principalmente na face, eventualmente pescoço e braços, principalmente mulheres adultas com exposição a cosméticos (derivados do alcatrão ou fotoreativos). Pode ter outros fatores nutricionais, pq aparece em pessoas não expostas a cosméticos. Dx diferencial de melasma. Tem aspecto de ocronose.

MELANOSE PUSTULOSA NEONATAL TRANSITORIA

Ocorre em 5% dos neonatos, principalmente negros e sexo masculino (RN brancos a incidência é menor 1%). Já nasce com ela, diferente do eritema tóxico do RN que começa com 2 a 3 dias de vida. Pústulas sobre base eritematosa, principalmente em queixo, pescoço e colo, que rompem com facilidade e desaparecem de forma espontânea. Pústulas foliculares, e conforme vai se resolvendo fica um colarete descamativo bem discreto. Nasceu com ele. Some sozinha, não precisa tratar.

LESOES VERDES

- 97) Tatuagem, cloroma, pseudomonas.

LESOES CINZAS

98) Argiria, cloroma, drogas (antimaláricos, amiodarona, fenotiazida), dermatite cinzenta, toxicidade a metal (ouro, bismuto), mancha mongólica, nevo de ota ou Ito, melanose de Riehl.

LESOES VIOLACEAS

99) Eritema pernio do frio (chillblains), dermatomiosite, farmacodermias, MH, hemangioendotelioma kaposiforme, kaposi, leucemia cútis especialmente mielogenica, líquen plano, linfoma cútis, papulose linfomatoide, morfeia, pitiríase liquenoide, pioderma gangrenoso, púrpuras, sweet, vasculites.

LESOES AMARELAS

100) **Cavalos** - Amiloidose, carotenemia (excesso de cenoura), cistos, xantogranuloma juvenil, necrobiose lipoidica, neoplasia de glândulas de sebo, elastose solar, uso de tabaco, Jet bronze – loção a base de dihidroxiacetona (bronzamento artificial), xantomias.

101) **Zebras** – milium coloide, quinacrina (cataxantina, pílulas de bronzamento), eritema elevatum diutinum, sd de Goltz, tofo gotoso, icterícia, histiocitoses, lipoidoproteinose, licopenemia (tomates), xantogranuloma necrobiótico.

QUESTOES

CASO 1) adenoma sebáceo de Pringle, nevo conjuntivo (hamartoma – Shagreen Patches), hiperplasia gengival, tumor de Koenen. SINDROME DE ESCLEROSE TUBEROSA ou EPILOIA. Adenoma sebáceo de Pringle.

CASO 2) Lesão eritematosa e infiltrada na face – linfoma, erupção polimorfa a luz, infiltrado linfocitário de Jessner, linfocitoma cútis, sarcoidose, lúpus tímido. INFILTRADO LINFOCITARIO DE JESSNER.

CASO 3) PLEVA – distribuição em árvore de natal, papulas algumas com centro necrótico em tronco, nadegas, axilas. Distribuição em árvore de natal – PLEVA, P. rósea, sarcoidose.

CASO 4) sexo feminino 26 anos, branca, lesão pruriginosa no mamilo esquerdo há 2 anos, estava em tratamento com ginecologista em uso de corticoide tópico sem melhora. Pontos crostosos na papila do mamilo esquerdo estendendo-se para aréola e ausência de linfonodos palpáveis. Dx diferenciais – eczema, PLECT, lúpus, CEC (Bowen), leishmaniose, ectima. PAGET – com exocitose. S-100 negativa e positiva para C-erb B2. Melanoma é positivo para S-100.

CASO 5) Feminino, 4 meses, lesões cutâneas vesicobolhosas de distribuição linear com base eritematosa desde as primeiras semanas de vida, tronco, membros superiores e inferiores, lesão verrucosa hiperqueratótica em palma direita. INCONTINENCIA PIGMENTAR.

Dx diferencial das fases:

Fase1 – lúpus bolhoso, penfigoide bolhoso juvenil.

Fase2 – hiperqueratose epidermolítica e líquen estriado.

Fase3 – hipermelanose nevoide, dermatia pigmentosa reticularis, Sd de Naegeli Franceschetti Jadassohn e condrodisplasia punctata ligada ao X.

Fase4 – hipomelanose de Ito e aplasia cútis congênita.

CASO 6) menina 15 meses com lesões eritematosas desde o nascimento, distribuição linear ou agrupada que acometem tronco e MMII bilateralmente, pruriginosas e se agravam com calor. AP com acantose irregular, hiperparaceratose, hiperpigmentação da basal com discreto infiltrado linfocitário perivascular em derme papilar, ausência de vesículas na epiderme e ausência de melanose na derme. NEVIL – nevo epidérmico verrucoso inflamatório linear. Variante do nevo epidérmico verrucoso, fenômenos inflamatórios recorrentes com aspecto de eczema crônico e psoriasiforme, seguem as linhas de Blaschko, geralmente unilateral, papulas eritematosas e verrucosas com prurido intenso.

CASO 7) feminino 22 anos, desde os 16 anos com manchas hipocromias e hiperpigmentações nas regiões posteriores e anteriores do tórax, placas acastanhadas no tórax e entre as mamas e epigastro. PAPELOMATOSE RETICULADA E CONFLUENTE DE GURGEROT E CARTEAUD. Já fez vários tratamentos para PV, luz de Wood negativa, micológico direto negativo. AP com hiperortoceratose compacta focal, espongióse e discreta acantose, na derme superior presença de focos esparsos de infiltrado inflamatório linfo-histiocitário. Tratamento isotretinoína oral 20mg/dia e creme de ácido glicólico 12%.

CASO 8) cca sexo feminino 5 anos, branca, filha de pais consanguíneos, ausência de cabelos ao nascimento, com o crescimento surgiram pelos finos, quebradiços e esparsos, sem quadro semelhante na família. Provavelmente síndrome recessiva. Sem fotofobia ou atopia, sem alterações oculares, exame dermatológico – papulas hiperqueratóticas associadas a hipotricose com fios finos, curtos opacos, quebradiços, afeta cílios, couro cabeludo e supercílios, papulas foliculares no tronco e membros. AP – hiperqueratose lamelar no ostio folicular com infiltração mononuclear perivascular superficial e cicatriz linear vertical correspondendo ao trajeto do folículo piloso previamente destruído. QUERATOSE FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE. (sd de Menkes tem deficiência de cobre). O segredo está na dermatoscopia com papulas foliculares. Ausência de sobrancelhas. Cabelos finos e esparsos, não há fotofobia ou atopia, alteração ocular. Papulas hiperqueratóticas com hipotricose.

QUERATOSE PILAR ATROFICA – pode ser dividida em: **queratose pilar atrofante da face, atrofodermia vermiculata, queratose folicular espinulosa decalvante**. Todas tem hiperqueratose folicular com inflamação e subsequente atrofia.

QUERATOSE FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE (SD DE SIEMENS) – início precoce na face inicialmente, após membros e troncos. Hiperqueratose palmoplantar, fotofobia, anormalidades corneanas e atopia: podem estar associadas. Geralmente apenas na adolescência. No sexo masculino é mais grave. Dx diferenciais – sd KID (ceratite, ictiose e deafness = surdez).

CASO 9) 1 ano e 2 meses há 30 dias com icterícia, colúria, acolia fecal, distensão abdominal com massa palpável a esquerda, linfadenopatia inguinal e lesões cutâneas. US com hepatoespleno. DD = lesões eritemato-vesículo-escamo-crostosas no couro cabeludo, região inguinal pescoço e tronco associadas a púrpuras na região palmo-plantar. Apresentava tbm lesão nodular no couro cabeludo que foi biopsiada.

Lesão nas mãos, vulva. AP com infiltrado histiocitário pleomórfico em meio a eosinófilos e linfócitos na derme superior. Imunohistoquímica positiva para CD1a, mielograma sem acometimento medular. Tratamento com vimblastina e prednisona. Evoluiu com melhora.

HISTIOCITOSE DE LETTERER-SIWE – DE LANGERHANS – imunofenotipo positivo para CD1a e S100 positivo e na ultramicroscopia tem grânulos de Birbeck com formato em raquete patognomônico.

HISTIOCITOSE DE CELULAS DE LANGERHANS (tem associado diabetes insipidus e lesões osteolíticas)

Doença de Letterer-Siwe (aguda disseminada), presente até os 2 anos. Água e prognóstico ruim.

Doença de Hand Schuller Christian (multifocal crônica), entre 2 e 6 anos. Subaguda e prognóstico reservado.

Granuloma eosinofílico ou HCL focal crônica (dos 5-30 anos). Bom prognóstico.

Doença de Hashimoto Pritzker- variante autolimitada congênita (dessas 4 é a única que não é X – as 3 primeiras são colocadas dentro de um mesmo espectro clínico).

CASO 10) PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO – destruição das fibras elásticas. Cora pelo Ver Hoff.