

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 fazer diagnóstico diferencial com líquen plano hipertrófico, prurigo nodular e dermatite artefata. Ciclosporina, talidomida e tacrolimus tópicos 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 o intuito de 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

25mg/kg/dia) por 30 dias. Houve sucesso terapêutico com cicatrização da lesão e redução da epistaxe nasal. **DISCUSSÃO:** Classificamos como síndrome de ROW por possuir todos 4 critérios: 1) Epistaxe espontânea e recorrente. 2) Múltiplas telangiectasias visíveis. 3) MAV gastrointestinal, pulmonar, hepática, cerebral e medular. 4) História familiar positiva (parente de 1º grau com a doença). A incidência é de 1 a 5 em cada 8000 habitantes. MAV pulmonares e cerebrais são os principais fatores de mortalidade. A base teórica para atuarmos com um medicamento anti-fibrinolítico se deve a atividade fibrinolítica excessiva, localizada apenas nas lesões angiodisplásicas desta síndrome. O ácido tranexâmico e o ácido aminocapróico impedem a degradação da fibrina, permitindo a formação de coágulos apenas no local. O sucesso da terapia antifibrinolítica na doença ROW foi descrito para epistaxe e sangramentos dos tratos gastrointestinal e genitourinário. **MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Esta é a primeira vez que se descreve o uso desse tipo de medicação para sangramento de úlcera de perna nessa doença. Incentivamos o uso desse medicamento para outros tipos de úlcera com sangramento ativo.

PP22 Síndrome REM associada a lúpus eritematoso sistêmico e hipotireoidismo

AUTORES: Dias ED, Schettini AP, Lima IC, Albuquerque MS, Souza IS.
INSTITUIÇÃO: Fundação Alfredo da Matta – Manaus, AM

INTRODUÇÃO: A mucinose eritematosa reticulada é uma síndrome crônica e rara que afeta adultos jovens e de meia idade, principalmente do sexo feminino, e ocorre raramente crianças. Clinicamente é caracterizada por máculas eritematosas reticulares, pápulas e placas localizadas em área central do tórax e dorso de forma simétrica. Tem etiologia desconhecida mas alguns estudos mostram que a luz representa um fator relevante na patogênese; está associada com a produção de uma paraproteína monoclonal e há também evidências de influência hormonal.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo feminino, 39 anos. Há aproximadamente um mês queixando-se de lesões pruriginosas em membros superiores e “inchaço” no corpo.

EXAME FÍSICO: Letárgica, fâcies mixedematosa, apresentando em membros superiores lesões em placas reticuladas, eritematosas, infiltradas, endurecidas, além de edema em membros inferiores com cacifo ++/4, abdômen ascítico. Ausculta pulmonar murmúrio vesicular fisiológico, diminuído em bases com creptantes bilaterais, ausculta cardíaca: ritmo regular, em 2 tempos, bulhas normofonéticas sem sopros. Evoluiu na enfermaria com períodos de agitação psicomotora e alternava períodos de diarreia e constipação intestinal.

EXAMES COMPLEMENTARES: Hemograma HTC= 28, FAN- 1:5120, TSH= 31.9, T4 livre= 0,20, HIV= negativo, USG = ascite e hepatomegalia, Endoscopia digestiva alta= Candidíase, Ecocardiograma= derrame pericárdico, Rx tórax: derrame pleural bilateral, A histopatologia mostrou infiltrado linfocitocitário perivascular, a coloração alcian blue mostrou presença de grande depósito de mucina em toda a derme.

TRATAMENTO: Cloroquina 250 mg/dia, prednisona 60mg/dia, tiroxina 25 mg/dia, fluconazol 150mg/dia e furose-mida 40mg 6/6 h com excelente resposta.

DISCUSSÃO: Em aproximadamente 20% dos casos da síndrome REM há associação com outras doenças sistêmicas, especialmente auto-imunes, como o lúpus eritematoso sistêmico, hipotireoidismo, hipertireoidismo, diabetes *mellitus* e púrpura trombocitopênica, além de carcinomas, não se resumindo e portanto somente a manifestações cutâneas. O caso apresentado mostrou associação entre a síndrome REM e hipotireoidismo. Essa associação já foi relatada na literatura.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Raridade da síndrome.