

## PO86 Síndrome de Goltz

**AUTORES:** Vasconcelos XT, Accioly Filho JW, de Oliveira TR, Viana VFV, Vasconcelos VV.  
**INSTITUIÇÃO:** Serviço de Dermatologia - Hospital Universitário Walter Cantídio - Fortaleza - Ceará, CE.

**INTRODUÇÃO:** Síndrome de Goltz ou Hipoplasia Dérmica Focal é uma genodermatose rara, caracterizada por anormalidades de origem ectodérmica e mesodérmica. As características cutâneas são placas atróficas discrômicas envolvendo o tronco e as extremidades, seguindo as linhas de Blaschko. Podem existir ainda alterações dentárias, oculares e ósseas.

**RELATO DO CASO:** Paciente, sexo feminino, 14 anos, procurou a Dermatologia por apresentar alterações cutâneas e assimetria facial desde o nascimento, sem casos semelhantes na família. Relatou que aos 3 anos de idade, foram realizadas cirurgias corretivas para sindactilia de segundo e terceiro pododáctilos direitos, hérnia abdominal epigástrica e obstrução completa de ducto nasolacrimal esquerdo. Exame dermatológico revelou placas atróficas com áreas de hipo e hiperpigmentação, seguindo linhas de Blaschko nos membros superiores e predominantemente do lado esquerdo da face e tórax, com padrão zosteriforme. Exame histopatológico destas lesões evidenciou derrame pigmentar. Apresentava unhas distróficas. Após avaliações odontológica e osteomuscular, foram encontrados anodontia, dentes inclusos impactados e dentes supra-numerários, escoliose dorso-lombar e osteopenia difusa. Exame oftalmológico sem alterações. As características clínicas e histopatológicas sugerem o diagnóstico de Síndrome de Goltz.

**DISCUSSÃO:** Hipoplasia Dérmica Focal é preponderante no sexo feminino, sugerindo herança ligada ao X, entretanto a maioria dos casos é de natureza esporádica. Trata-se de um caso com alterações cutâneas típicas, além das anormalidades dentárias e músculo-esqueléticas que ocorrem em 80% dos casos. Em 60% dos casos, não existem alterações oculares (como no caso descrito).

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Raridade do caso.

## PO87 Comedões disqueratóticos familiares: relato de caso

**AUTORES:** Reis CRC, Sonnberger JCN, Minelli L, Meissner M, Bedrossian A.  
**INSTITUIÇÃO:** Serviço de Dermatologia da UEL - Londrina, PR.

**INTRODUÇÃO:** Os autores apresentam caso de comedão disqueratótico familiar, com poucos casos descritos.

**RELATO DE CASO:** L.M.S., 16 anos, feminina, fototipo IV, estudante, natural e procedente de Londrina, PR, com espinhas em dorso há 2 anos, que estão aumentando em número e extensão. Afirma que o pai, avô paterno e tios apresentam lesões semelhantes. Exame físico: comedões abertos e fechados, além de algumas pápulas e pústulas em dorso, face e colo. Exames complementares: anatomopatológico: invaginação com acantose e disqueratose epidérmica - "poro gigante/comedão gigante". Hemoglobina= 12,6 g/dl, Hematócrito= 37,6%, leucograma= 5.800, com diferencial normal, plaquetas= 374.000/ul, funções renal e hepática= normais. Tratamento inicialmente tópico com retinóides e posteriormente sistemático com isotretinoína - 30 mg/dia (0,6 mg/d), apresentando melhora gradual das lesões.

**DISCUSSÃO:** Relata-se caso compatível ao descrito na literatura como comedões disqueratóticos familiares. Trata-se de uma rara genodermatose autossômica dominante, que se manifesta na adolescência ou adulto jovem como pápulas queratóticas em extremidades e raramente em tronco e face, podendo cursar ocasionalmente com inflamação e prurido local. O tratamento com crioterapia e retinóides tem mostrado eficácia.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Raridade de casos descritos, além de apresentar como diagnósticos diferenciais doenças comuns à clínica dermatológica.

## DEPARTAMENTO DE CABELOS E UNHAS

## PO88 Nevo melanocítico atípico subungueal

**AUTORES:** Bolzani FCB, Sales PPN, Stefani M, Charlin R, Kac BK.  
**INSTITUIÇÃO:** Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay da Santa Casa de Misericórdia do RJ

**INTRODUÇÃO:** Nevos melanocíticos atípicos são adquiridos, caracterizados histologicamente por atipias arquiteturais e/ou citológicas. Importantes especialmente por serem potenciais precursores de melanomas, diversas séries de casos confirmam a relação entre os nevos melanocíticos atípicos e estes tumores com taxas muito variáveis, entre 6,6% e 70,3%. Como a maioria dos processos neoplásicos, resultam da interação da genética com fatores ambientais. Clinicamente, costumam apresentar-se como nevos maiores de 5 mm, com formato aleatório, bordas pouco demarcadas, eritema de fundo, coloração irregular geralmente com mais de dois tons de marrom ou pigmento muito escuro, sendo nestes casos difíceis de diferenciar dos melanomas. Pacientes com nevos melanocíticos atípicos podem ter algumas ou até centenas dessas lesões, que comumente se confirmam histologicamente por volta dos 20 anos de idade. No entanto, 20% dos novos nevos melanocíticos atípicos ocorrem em indivíduos maiores de 50 anos. Sua localização preferencial é no tronco, sendo incomum a variante subungueal. Histopatologicamente, são critérios absolutos de diagnóstico a presença de proliferação de melanócitos na epiderme basal ou logo acima, em ninhos ou isoladamente e atipia de melanócitos variável e descontínua. Esta atipia caracteriza-se por aumento do núcleo, expansão do citoplasma, hiper cromasia, pleomorfismo e um nucléolo proeminente, e é, às vezes, tão exacerbada, que torna impossível a distinção do nevo melanocítico atípico de um melanoma.

**RELATO DE CASO:** Paciente de 62 anos, chinesa, há 2 anos iniciou com melanoníquia no primeiro pododáctilo direito, sem história de trauma, sem sensação álgica local. Ao exame, mácula subungueal enegrecida, de aproximadamente 1,2 cm, com discreto derramamento de pigmento na região da cutícula, sem linfonodomegalias palpáveis. Optou-se por realizar a biópsia incisional da matriz ungueal, que definiu o diagnóstico.

**DISCUSSÃO:** A conduta em relação ao nevo melanocítico atípico não está totalmente estabelecida. Uma vez que o diagnóstico de nevo melanocítico atípico seja suspeitado, deve ocorrer a confirmação histológica, pois nem toda lesão melanocítica morfológicamente atípica tem histologia atípica. A excisão cirúrgica é o método recomendado para a retirada, deixando margens laterais de 2 a 3 mm. Realizada a excisão, deve ser oferecido ao paciente um acompanhamento por toda a vida, uma vez que pessoas afetadas tendem a desenvolver outras lesões.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Apresentar um quadro de nevo melanocítico atípico subungueal, localização esta pouco comum, e mostrar a importância da excisão de lesões desta natureza, já que podem ser precursoras de melanomas.

## PO89 Tumor glômico de matriz ungueal: diagnóstico e tratamento

**AUTORES:** Bolzani FCB, Nakamura R, Stefani M, Charlin R, Kac BK.

**INSTITUIÇÃO:** Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay da Santa Casa da Misericórdia Rio de Janeiro, RJ.

**INTRODUÇÃO:** O tumor glômico é um tumor benigno derivado do glomus, estrutura neuro-muscular que envolve anastomoses arteriolo-venulosas, com função reguladora da homeostase corporal. Sua localização subungueal é incomum, porém certamente muitas vezes passa pelo consultório médico sem ser diagnosticado. Os sinais clínicos típicos são dor, sensibilidade excessiva ao contato e à alteração de temperatura. Pode gerar aspecto de descoloração ou coloração azulada da unha, e, quando na matriz, descolamento e deformação do corpo da unha. Raramente é palpável. O diagnóstico é na maioria das vezes clínico, mas eventualmente a radiografia convencional, a ultrassonografia e a ressonância magnética podem ser usadas para uma localização mais acurada. Deve ser tratado cirurgicamente e analisado histopatologicamente, para confirmação diagnóstica.

**CASO CLÍNICO:** Paciente de 44 anos, referindo dor iniciada há 6 anos no segundo quirodáctilo esquerdo com presença de dor após leve toque e onicodistrofia há aproximadamente 1 ano. Ao exame físico, presença de estria longitudinal e região azulada circunscrita no leito ungueal. Realizou radiografia da mão que não evidenciou erosão óssea. Foi submetida, então, à cirurgia com laminectomia total e exposição da matriz ungueal, onde foi observada pequena tumoração arredondada e bem circunscrita. Foi realizada a retirada da lesão, sendo que a área foi posteriormente coberta pela matriz proximal, não ficando exposta a superfície óssea que se encontrava logo abaixo do tumor. O exame histopatológico confirmou o diagnóstico de tumor glômico.

**DISCUSSÃO:** O exame clínico bem feito é importante para o diagnóstico e localização correta do tumor e, assim, a incisão pode ser realizada no leito ungueal ou lateral a ele, quando da presença do tumor no leito ungueal, ou, então, pode ser realizada a exposição da matriz ungueal quando a localização do tumor se encontra proximal à matriz ou na mesma. As dificuldades do procedimento são aquelas inerentes a muitas vezes diminuto tamanho do tumor e sua localização. Incisão e dissecação muito extensas podem causar trauma desnecessário ao leito ungueal, levando inclusive a deformidade da unha. A excisão deve ser com-

pleta, sob pena de recidiva, que é comum quando há falha da técnica. Assim, é importante ao dermatologista que conheça a clínica e domine o procedimento, para que se obtenham bons resultados.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Apresentar um quadro incomum e que muitas vezes passa despercebido ao olho do clínico e que necessita de técnica cirúrgica apurada, para se evitem a recidiva e distrofias ungueais desnecessárias.

## PO90 Líquen plano ungueal em criança

**AUTORES:** Junqueira RF, Queiroz LP, Borges CB, Costa MB, Junqueira H.

**INSTITUIÇÃO:** Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas - Universidade Federal de Goiás - Goiânia, GO.

**INTRODUÇÃO:** O líquen plano é erupção pápulo-pruriginosa, de curso crônico, que acomete a pele, mucosas, couro cabeludo e unhas, cuja etiologia ainda não está esclarecida. A prevalência global gira em torno de 0,14 a 0,8% da população; não há predileção racial e 2/3 dos casos ocorrem entre as idades de 30 a 60 anos. Pode localizar-se na unha, como única manifestação, ou associar-se ao quadro cutâneo-mucoso, o que ocorre em cerca de 10 a 15% dos pacientes. O acometimento ungueal isolado é raro, e em crianças pode causar a distrofia das 20 unhas. Os achados ungueais mais comuns são: alterações das superfícies ungueais, fragilidade da borda livre com onicólise, coiloníquia, hiperqueratose subungueal, pterígio e onicoatrofia progressiva que pode chegar a anoníquia. O líquen plano ungueal do adulto, freqüentemente, causa cicatrizes; em crianças o prognóstico é melhor e pode ocorrer regressão espontânea.

**RELATO DE CASO:** L.C.G.O., 6 anos, sexo feminino, branca, estudante, natural e residente de Goiânia, procurou o serviço com queixa de que há 5 meses surgiu, em dedo indicador da mão direita, distrofia ungueal e que após 10 dias o quadro havia se estendido para as outras unhas das mãos. Apresentava seis exames micológicos direto e culturas negativos. Estava em uso de ciclopirox-olamina 8% esmalte há 2 meses sem alteração do quadro. O exame dermatológico revelou onicólise, destruição distal da lâmina ungueal e hiperqueratose subungueal de todos os dedos das mãos, com exceção do terceiro dedo da mão esquerda, que apresentava depressões ungueais cupuliformes. Sem alterações cutâneo-mucosas. O exame histopatológico evidenciou: hiperplasia irregular, acantose acentuada, focos de hipergranulose, paraqueratose, degeneração vacuolar da camada basal; o leito ungueal é sede de infiltrado inflamatório mononuclear moderado, disposto em faixa, obscurecendo a junção epitélio-leito ungueal; compatível com líquen plano. Foi iniciada terapia com clobetasol esmalte e realizada pulsoterapia com prednisona.

**DISCUSSÃO:** O caso clínico mostrou a evolução rápida de um quadro de líquen plano com manifestação ungueal isolada em criança. A realização da biópsia foi importante para confirmação do diagnóstico e orientação terapêutica.

**MOTIVO DA APRESENTAÇÃO:** Raridade do quadro, evolução rápida e importância da biópsia para o diagnóstico.

## DEPARTAMENTO DE CIRURGIA DERMATOLÓGICA

### PO91 Excisão em "meia lua" para tratamento da paroníquia crônica

**AUTORES:** Di Chiachio N, Loures SA, Tassara G, Finamor DC.

**INSTITUIÇÃO:** Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, SP

**INTRODUÇÃO:** A Paroníquia Crônica é caracterizada pelo processo inflamatório intermitente na região do eponíquio, provocando hipertrofia, eritema, dor e distrofia da unha. Tem como fator etiológico a dermatite de contato e, secundariamente, a infecção por gram negativos e fungos, principalmente leveduras. O tratamento clínico é feito removendo-se os contactantes, controle da infecção secundária e corticoterapia tópica ou intralesional. O tratamento cirúrgico consiste na remoção da dobra posterior, conforme apresentada.

**RELATO DOS CASOS:** Foram tratadas três pacientes que apresentavam história de inflamação e dor, com drenagem de secreção purulenta, de caráter intermitente, nos quirodáctilos. Em todos os casos observamos eritema e hipertrofia da região do eponíquio, acompanhados de distrofia ungueal. Todos os casos tinham sido tratados clinicamente sem sucesso. A cirurgia foi feita sob anestesia local. A excisão foi realizada em forma de meia lua, com largura variando de 5 a 10 mm, removendo-se o eponíquio sem o envolvimento da placa ungueal. O curativo foi feito de maneira compressiva para evitar sangramento, uma vez que não utilizamos