

PO300 Xantoma plano disseminado em criança

AUTORES: Roquete RF, Palma FB, Rodriguez M, Oliveira MT, Mosca A.
INSTITUIÇÃO: Hospital Municipal Jesus - Rio de Janeiro, RJ.

As lesões de xantoma plano disseminado são doenças cutâneas decorrentes de depósitos de lipídeos na pele, podendo estar associadas com anormalidades do metabolismo do colesterol ou dos triglicérides. Apresentam-se como placas planas amareladas que cobrem grandes áreas da face, pescoço e tórax, envolvendo também flexuras e palmas. Identificação: Y.L.N, 2 anos e 7 meses, masculino, nascido e residente no Rio de Janeiro. Procurou atendimento no ambulatório de Dermatologia deste hospital em dezembro de 2003. Na ocasião, apresentava placas amareladas nas regiões malaras, acompanhadas de pápulas eritemato-amareladas difusas, algumas isoladas, outras confluentes, na face, tronco e membros. Foram solicitados hemograma completo, hepatograma, uréia, creatinina, glicose, ferro e ferritina séricos e EAS, sem anormalidades. No lipidograma, elevação dos triglicérides. A biópsia da pele evidenciou xantoma. Foi encaminhado para Endocrinologia para acompanhamento. Ao retornar em abril de 2005, evoluiu com piora clínica e quadro exuberante das lesões, já comprometendo grandes áreas da face, tronco e membros. O xantoma plano disseminado é uma afecção rara, podendo estar associada a paraproteinemias, também observadas no mieloma múltiplo, linfoma, crioglobulinemias e macroglobulinemias, mesmo com níveis lipídicos plasmáticos normais. No paciente não foi observada nenhuma dessas entidades. A literatura evidencia que é doença rara na criança pelos poucos casos relatados e na faixa etária apresentada.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Exuberância e raridade do quadro pela idade e pela forma de apresentação clínica.

DEPARTAMENTO DE MEDICINA CUTÂNEA E INTERNA

PO301 Amiloidose cutânea localizada primária nodular - Relato de caso

AUTORES: Lopes MO, Kamuyama SYS, Silveira JCG, Pinto JMN, Villar E.
INSTITUIÇÃO: Universidade Federal Fluminense - Niterói, RJ.

INTRODUÇÃO: Amiloidose cutânea localizada primária (ACLP) nodular ou Amiloidose Tumefativa é uma forma rara de amiloidose cutânea cujos nódulos de amilóide são limitados à pele e histopatologicamente indistinguíveis da Amiloidose Sistêmica Primária. A ACLP nodular pode ser considerada similar ao plasmocitoma extramedular, pois apresenta fibrilas amilóides do tipo imunoglobulinas AL. Clinicamente, apresenta-se como lesões únicas ou múltiplas nos membros, face, tronco ou genitália. Afeta ambos os sexos durante a meia idade. Há relatos de associação com Síndrome de Sjögren e Diabetes *mellitus*. Progressão para Amiloidose sistêmica é incomum. O tratamento pode ser a retirada cirúrgica dos depósitos de amilóide pela exérese, cauterização e criocirurgia, corticóide intralesional e recentemente laser de dióxido de carbono.

RELATO DE CASO: Feminina, 48 anos, branca. Início há 3 anos com lesões em placas de consistência endurecida, com coloração amarelada, apresentando telangiectasias na superfície, de 2 a 4 cm de diâmetro, localizadas na região malar direita e esquerda, fronte e glabella. Histopatológico: Amiloidose cutânea nodular. Em um ano de seguimento não apresentou evolução para doença sistêmica e optou por não tratar.

DISCUSSÃO: Apresentamos um caso de Amiloidose cutânea localizada primária nodular, dermatose rara, em paciente do sexo feminino com 3 anos de evolução, não acompanhada de envolvimento sistêmico.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Raridade do caso e apresentação exuberante.

PO302 Pioderma gangrenoso em áreas doadoras de enxerto cutâneo

AUTORES: Mantese SAO.
INSTITUIÇÃO: Universidade Federal de Uberlândia, MG

INTRODUÇÃO: O pioderma gangrenoso (PG) é uma doença cutânea inflamatória, idiopática, incomum, destrutiva e crônica. Caracteriza-se por início abrupto, com pústulas hemorrágicas ou nódulos eritematosos e doloro-

sos, que evoluem para úlceras necróticas, de bordas elevadas, com halo eritematoso e crescimento centrífugo. Afeta igualmente homens e mulheres, entre 25 e 54 anos de idade, tendo os membros como localizações preferenciais. Existem quatro formas clínicas: ulcerativa, pustulosa, bolhosa e vegetante. Alguns pacientes apresentam remissão espontânea, com reparação das úlceras e formação de cicatrizes atróficas. O diagnóstico é fundamentalmente clínico, devendo-se excluir outros processos ulcerativos específicos. Os achados histopatológicos variam desde alterações inespecíficas até vasculites necrotizantes. Em cerca de 50% dos casos associa-se a doenças sistêmicas inflamatórias (principalmente colite ulcerativa), mieloproliferativas e malignas.

RELATO DO CASO: P.H.S.M., 5 anos, branco, masculino, natural de Alexandrita, MG, e procedente de Iturama, MG. Paciente deu entrada no HC/UFU com queimadura por álcool acometendo 35% da superfície corporal, desidratado e febril. Evoluiu com infecção secundária das lesões, sendo instituída antibioticoterapia e realizados desbridamentos, seguidos de enxertias de pele. Houve a formação de ulcerações nos locais doadores. Ao exame dermatológico: úlceras fagedênicas rasas, bem delimitadas, de contornos irregulares, fundo com tecido de granulação parcialmente coberto por crostas hemáticas ou melicéricas, bordas ligeiramente elevadas, localizadas nos membros inferiores, locais de retirada prévia da pele para realização dos enxertos. Exames complementares: hemograma: anemia, com moderada anisocitose; hipocromia, poiquilocitose e microcitose leves. Uréia, creatinina, sódio, potássio e albumina: sem alterações. US de abdômen: hepatoesplenomegalia inespecífica. DHL: 623,71 U/l (VN: 211-423 U/l). Histopatologia: infiltrado difuso de linfócitos, plasmócitos, histiócitos, eosinófilos e neutrófilos; edema; exsudato neutrofilico na parede de pequenos vasos (especialmente vênulas); hemácias, fibrina e material necrótico; compatível com PG.

TERAPÊUTICA E RESULTADOS: Suspensas as realizações dos enxertos e introduzida prednisona VO 20 mg/dia, com melhora do quadro. Alta precoce a pedido da mãe.

DISCUSSÃO: O PG é incomum em crianças (3 a 4%); nestas, tem predileção por envolvimento perianal ou genital e curso mais favorável. Ressalta-se o fato de que neste caso as lesões surgiram nos MMII sobre áreas doadoras e não sobre os locais de queimadura. Há relatos de casos de PG sobre locais de cirurgia, embora não relacionados especificamente a áreas cutâneas doadoras.

MOTIVO DA APRESENTAÇÃO: Raridade do PG em crianças.