

Qual o Seu Diagnóstico?

LESÕES PAPULO-NODULARES DOS MEMBROS INFERIORES

Leonor Ramos¹, MM Canelas², Ricardo Vieira³, JP Reis³, Óscar Tellechea⁴, Américo Figueiredo⁵

¹Interna de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology, Serviço de Dermatologia e Venereologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra - HUC

²Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra - HUC

³Assistente Hospitalar Graduado de Dermatologia e Venereologia /Graduated Consultant, Dermatology and Venereology; Assistente Convidado/Invited Professor, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

⁴Assistente Graduado Sénior, Chefe de Serviço, de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief of Dermatology and Venereology; Assistente Convidado/Invited Professor, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

⁵Assistente Graduado Sénior, Director de Serviço, Professor Associado com Graduação/Consultant Chief of Dermatology and Venereology, Head of the Dermatology Department, Professor of Dermatology and Venereology, Coimbra University

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra – HUC; Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Trabalho foi apresentado como Poster/ Presented as a Poster, Congresso Nacional da SPDV, 2010.

RESUMO – As doenças perfurantes caracterizam-se por eliminação transepidermica de queratina ou de componentes do tecido conjuntivo dérmico. A dermatose perfurante adquirida atinge sobretudo doentes com diabetes mellitus (DM) e insuficiência renal crónica (IRC), especialmente sob diálise.

Um doente do sexo masculino de 86 anos de idade, com antecedentes de DM2, é observado com múltiplas lesões pruriginosas, papulosas e papulo-nodulares, de coloração eritemato-violácea, com crosta central. As lesões localizavam-se a ambos os membros inferiores e tinham 2 meses de evolução. A biópsia realizada mostrou solução de continuidade epidérmica preenchida por material fibroso e células picnóticas, com eliminação de feixes de fibras de colagénio verticalizadas (coloração de Van-Gieson). O doente foi medicado com retinóide tópico, com melhoria das lesões cutâneas.

PALAVRAS-CHAVE – Doenças da pele; Dermatoses perfurantes.

Dermatology Quiz

PAPULO-NODULES LOCATED TO BOTH LOWER EXTREMITIES

ABSTRACT – Perforating diseases are characterized by transepidermal elimination of degenerated material, including collagen or elastic fibers. Acquired perforating dermatosis affects patients with diabetes mellitus or renal disease, especially under dialysis.

An 86-year-old diabetic patient presents with very pruritic erythematous-violaceous papules and papulo-nodules, with a central crust. Lesions were evolving for 2 months and were located to both lower extremities. The biopsy revealed a depression with fibrinous material and picnotic cells. Van-Gieson coloration showed elimination of vertical collagen bundles. The patient was treated with topical retinoid, with complete resolution.

KEY-WORDS – Perforating dermatosis; Skin diseases.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.
No conflicts of interest.

Qual o Seu Diagnóstico?

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.
No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Setembro/September 2014; Aceite/Accepted – Outubro/October 2014

Correspondência:

Dr.^a Leonor Castendo Ramos
Serviço de Dermatologia e Venereologia
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Praceta Mota Pinto - 3000 Coimbra, Portugal
E-mail: leonoricr@gmail.com

CASO CLÍNICO

Um doente do sexo masculino de 86 anos recorre à consulta por elementos papulosos e papulo-nodulares de coloração eritemato-violácea, com escamo-crosta central e restos de aparente hiperqueratose em eliminação. As lesões eram simétricas, localizadas de forma extensa a ambos os membros inferiores, estendendo-se desde o dorso dos pés até ao terço médio das coxas (Fig. 1). O doente referia queixas de prurido intenso. As evoluíam desde há 2 meses e havia já sido efectuado tratamento com dermocorticóide de potência elevada por um período de 3 semanas, sem melhoria.

Como antecedentes pessoais relevantes destacava-se hipertensão arterial, diabetes mellitus tipo 2 não insulinotratada com mais de 10 anos de evolução e hipertrofia benigna da próstata.

Análiticamente havia apenas elevação da creatinina 1,5mg/dl (N <0.9md/dl). O restante estudo analítico não revelou alterações e a serologia para HCV foi negativa.

Foi realizada biópsia incisional que revelou depressão com solução de continuidade da epiderme preenchida por queratina, restos de material fibroso fragmentado e células picnóticas. Os limites laterais da solução de continuidade eram bem demarcados, com fundo rectilíneo. Havia infiltrado inflamatório de polinucleares e fibras de colagénio com eixo maior verticalizado que se prolongavam pela epiderme (Fig. 2). Foi efectuada da coloração adicional com coloração de Verhoeff-van Gieson que evidenciou a eliminação transepidérmica de feixes de fibras de colagénio verticalizadas (Fig. 3).

Foi feito o diagnóstico de dermatose perfurante adquirida, e o doente foi medicado com isotretinoína



Fig 2 - Pápulas e papulo-nódulos eritematosos, com escamo-crosta central aderente, localizados a ambos os membros inferiores.

0.1% solução cutânea id. Houve resolução total das lesões após 2 meses de tratamento, sem recorrência ao final de um ano de tratamento.

Qual o Seu Diagnóstico?

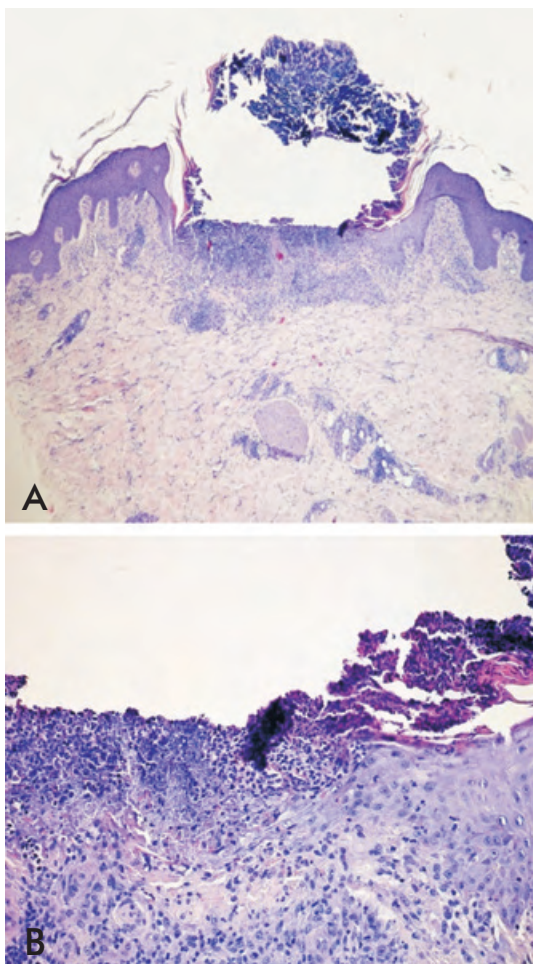


Fig 2 - A - Depressão da epiderme com solução de continuidade preenchida por rolhão de material queratósico e infiltrado inflamatório com células picnóticas e restos nucleares (H&E, 10x) **B -** Pormenor do limite lateral da depressão com fundo rectilíneo, com infiltrado inflamatório de polimorfonucleares, células picnóticas e fibras de colagénio com eixo maior verticalizado. A epiderme está ausente na base da depressão (H&E, 200x).

DISCUSSÃO

As doenças perfurantes caracterizam-se por eliminação transepidérmica de queratina ou de componentes do tecido conjuntivo dérmico alterado. Segundo alguns autores existem 4 tipos clássicos de dermatoses perfurantes: *elastosis perforans serpiginosa*, colagenose perfurante reactiva, foliculite perfurante e doença de Kyrle. A classificação nas diferentes patologias é feita consoante o tipo de disruptão da epiderme e a natureza do material eliminado¹⁻³. No entanto, segundo Rapini,

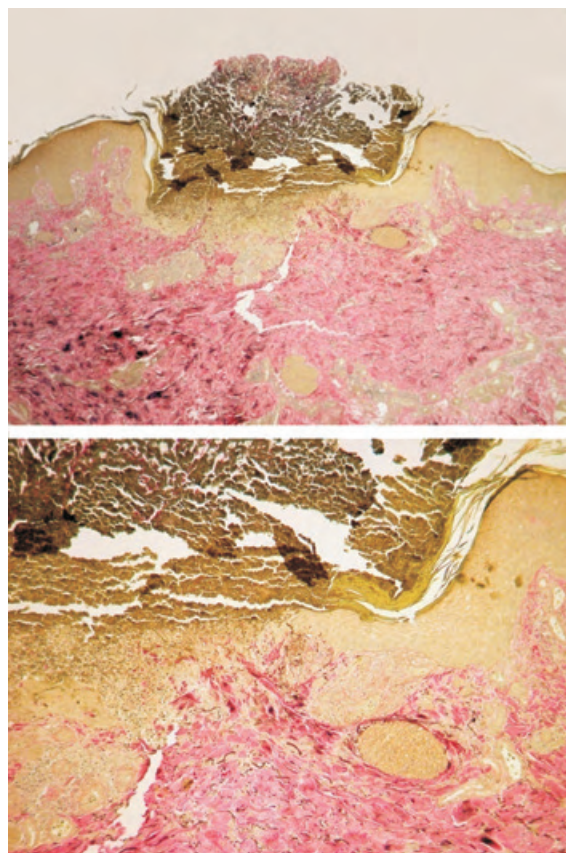


Fig 3 - Coloração de Verhoeff-van Gieson - eliminação de fibras de colagénio verticalizadas na base da ulceração (H&E, 10x e 200x).

existem apenas 3 tipos major de dermatoses perfurantes: *elastosis perforans serpiginosa*, colagenose perfurante reactiva e dermatose perfurante adquirida⁴.

A *elastosis perforans serpiginosa* é uma doença rara que se inicia na infância, estando em 40% dos casos associada a outras doenças genéticas como o Síndrome de Down, Síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénese imperfeita, Síndrome de Marfan, entre outras⁴. As lesões de EPS são pápulas queratósicas, com configuração anular ou serpiginosa, localizadas à face lateral do pescoço, face, MS e outras áreas flexurais. Histologicamente caracteriza-se pela eliminação transepidérmica de fibras elásticas⁴.

A colagenose perfurante reactiva é uma doença familiar rara que se manifesta na infância. Caracteriza-se por pápulas eritematosas umbilicadas com tampão queratósico central aderente localizadas aos membros superiores e mãos. A eliminação é, no entanto, de fibras de colagénio alteradas^{1,2,4}.

No caso da foliculite perfurante (FP) observam-se

Qual o Seu Diagnóstico?

pápulas foliculares eritematosas, observando-se histologicamente perfuração infundibular e eliminação de componentes foliculares necróticos, associados ou não a eliminação de fibras de colagénio ou fibras elásticas. Rapini defende que esta não é uma entidade específica, podendo tratar-se apenas de foliculites com ruptura folicular⁴.

A doença de Kyrle é uma entidade controversa, permanecendo a dúvida se se trata de uma entidade distinta ou de um subtipo da dermatose perforante adquirida^{1,2,4}.

A dermatose perforante adquirida (DPA) é uma doença rara que engloba as dermatoses perforantes que surgem em indivíduos de idade adulta com patologias sistémicas associadas. Pode adquirir aspectos clínicos e histológicos diversos, muitas vezes semelhantes aos dos subtipos clássicos. Apesar de a etiologia não ser ainda clara, há factores (como o prurido, fenómeno de Koebner e localização das lesões a áreas sujeitas a traumatismo) que sustentam que o trauma superficial e a microvasculopatia possam ter um papel importante na patogénese da DPA^{1,3}.

Clinicamente manifesta-se por pápulas ou nódulos firmes (2-10mm), muitas vezes umbilicados, com tampão central queratósico. Há, na maioria dos casos, prurido associado, bem como fenómeno de Koebner³. O número de lesões é variável, sendo a localização mais frequente a superfície extensora dos membros inferiores. Pode também haver lesões a nível dos membros superiores, tronco e cabeça^{1,4}.

O estudo histológico é também heterogéneo, com eliminação transepidérmica de fibras de colagénio, fibras elásticas e queratina em graus e proporção variáveis¹. As colorações de Voerhoeff van-Gieson e tricrómio de Masson tornam-se úteis na distinção do material em eliminação. A coloração de Voerhoeff van-Gieson torna-se a coloração mais útil já que permite a distinção entre fibras elásticas (que coram de negro) e colagénio (que coram de vermelho).

A DPA ocorre classicamente em doentes com insuficiência renal crónica (IRC), especialmente em programa de diálise, e diabetes mellitus. No entanto, já foi descrita em associação a outras patologias como

neoplasias, doenças hepáticas (nomeadamente HCV, HBV, esteatohepatite), doenças endócrinas (hipotireoidismo, hiperparatiroidismo), SIDA, tuberculose ganglionar, aspergilose pulmonar, neurodermatite, dermatite atópica e sarcoptose^{1,2}.

O tratamento é muitas vezes insatisfatório. O controlo do prurido torna-se essencial, não só na melhoria da qualidade de vida, mas também no controlo das lesões cutâneas, considerando que o acto de coçar está directamente envolvido no aparecimento de novas lesões.

De entre as opções possíveis destacam-se corticóides tópicos e sistémicos, retinóides tópicos e orais, antibióticos e metotrexato. A fototerapia (nbUVB ou PUVA) é uma alternativa útil nos doentes com IRC, melhorando significativamente o prurido⁴. Existem também relatos de resposta à utilização de alopurinol no tratamento desta entidade².

Os autores pretendem lembrar esta patologia rara cujo diagnóstico diferencial com outras patologias que cursam com pápulas e nódulos se torna, por vezes, complexo. Reitera-se também a importância da histopatologia para fazer o diagnóstico definitivo e a distinção entre as restantes dermatoses perforantes.

REFERÊNCIAS

1. Saray Y, Seçkin D, Bilezikçi B. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological features in twenty-two cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006; 20:679-88.
2. Hoque SR, Ameen M, Holden AC. Acquires reactive perforating collagenosis: four patients with a giant variant with allopurinol. *Br J Dermatol.* 2006; 154:759-62.
3. Hong SB, Park JH, Ihm CG, Kim MI. Acquired perforating dermatosis in patients with chronic renal failure and diabetes mellitus. *J Korean Med Sci.* 2004; 19:283-8.
4. Rapini R. Perforating Diseases. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. *Dermatology.* 2nd ed. Amsterdam: Mosby Elsevier; 2008.p.1461-7.