



Trabalhos Científicos

Título: Elastose Perfurante Serpiginosa: Um Relato De Caso

Autores: MARIA CAROLINA GASPAR DE CAMPOS (COMPLEXO DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR), TÁBATA SIMÃO CONRADO (COMPLEXO DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR), ALICE MARIA DE MELO CASTRO (COMPLEXO DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR), ESTHER ALVES DE ARAÚJO NUNES (COMPLEXO DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR), WALEWSKA HYCZY SARRAFF (COMPLEXO DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR), BETINA WERNER (COMPLEXO DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR), VÂNIA OLIVEIRA DE CARVALHO (COMPLEXO DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR)

Resumo: A elastose perfurante serpiginosa (EPS) é uma dermatopatia rara caracterizada por eliminação transepidérmica de fibras elásticas. Objetivamos descrever aspectos clínicos e a associação com a síndrome de Down. L.V.S, feminina, 9 anos, portadora de Síndrome de Down. Há 1 ano iniciou com pápulas que confluem formando duas placas eritematosas hiperkeratóticas, com 3 por 5 cm, de formato serpiginoso e localizada na face extensora de ambos os braços. Queixa de prurido eventual local. Não respondeu a tratamentos anteriores como: hidratação cutânea, corticosteroide tópico, antifúngico tópico e antibiótico tópico e via oral. Na histologia havia epiderme com hiperqueratose e acantose irregular, canal revestido por epiderme com presença de polimorfonucleares e fragmentos de fibras rosadas refringentes, que coram com coloração especial de fibra elástica, compatível com elastose perfurante serpiginosa. Prescrito ácido retinoico, com melhora parcial. Em 90% dos pacientes a EPS inicia até os 30 anos de idade, a maioria entre seis e 20 anos. É classificada em: idiopática quando não existe associação com doenças genéticas, doenças metabólicas ou ingestão de drogas, reativa quando associada à síndrome de Down e doenças hereditárias do tecido conjuntivo, ocorrendo em 25% dos casos, ou induzida por penicilamina. Apresenta-se com pápulas e placas eritematosas ou normocrômicas, ceratóticas, assintomáticas ou pruriginosas, agrupadas em arranjo anular, arciforme ou serpiginoso, circundadas por lesões satélites. Podem apresentar umbilicação central, por onde é eliminado material dérmico. As lesões são simétricas, acometem a face, a nuca e os membros superiores. Desenvolvem-se lentamente e regressão espontânea ocorre em alguns casos após meses a anos, deixando cicatriz superficial. É benigna e não há manifestações extracutâneas. Na fisiopatologia as fibras elásticas alteradas desencadeiam uma reação inflamatória na derme, hiperplasia da epiderme e extrusão destas fibras pelos canais epidérmicos. Não se sabe por que a EPS ocorre na síndrome de Down, porém o envelhecimento cutâneo precoce, a hiperelasticidade de articulações presentes nessa síndrome sugerem haver distúrbio subjacente do tecido conjuntivo. O diagnóstico clínico deve ser complementado pelo exame histopatológico, na derme há infiltrado inflamatório crônico com células gigantes de corpo estranho multinucleadas, que fagocitam fibras elásticas anormais. Clinicamente assemelha-se ao granuloma anular, tinea corporis, calcinose cutânea e poroceratose de Mibelli. O tratamento inclui crioterapia, isotretinoína oral, corticosteroides tópicos e intralesionais. A elastose perfurante serpiginosa é uma doença rara, sem etiologia esclarecida, que causa preocupação aos pacientes devido à refratariedade aos tratamentos. Porém, ao realizar a biópsia podemos definir o diagnóstico e esclarecer os familiares sobre a benignidade.