



## DOENÇA DE DARIER PROVÁVEL APÓS INFECÇÕES MUCOCUTÂNEAS DE REPETIÇÃO: RELATO DE CASO

Natália de Abreu Ferreira<sup>1</sup>; Milena Torres Araújo Cavalcanti<sup>2</sup>; João Onofre Trindade Filho<sup>2</sup>; Artur Lício Rocha Bezerra Júnior<sup>2</sup>; Lucas Rampazzo Diniz<sup>3</sup>

1. Acadêmica de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS)
2. Médico residente de Clínica Médica pelo Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife/PE
3. Médico Internista e Geriatra preceptor de Clínica Médica pelo Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife/PE

**Introdução:** A Doença de Darier é rara e genética, acometendo todas as etnias e fases da vida. Manifesta-se com lesões cutâneas diversas em áreas de dobras e seborreicas junto a prurido e odor fétido, anormalidades nas unhas e nas mucosas. Possui curso crônico com exacerbações induzidas pela exposição ao sol, calor, fricção ou por infecções bacterianas e fúngicas, principalmente, sendo a histopatologia característica (acantólise e disceratose dos queratinócitos) o diagnóstico definitivo. Todavia, não há cura, e o tratamento é sintomático, devendo sempre os defeitos imunológicos e autoinflamatórios ser avaliados.

**Objetivos:** Apresentar um caso provável de Doença de Darier, alertando-a como hipótese diagnóstica diante de casos de infecções mucocutâneas de repetição sem elucidação etiológica inicial.

**Delineamento e Métodos:** Elaborou-se um Relato de Caso embasado em revisão da literatura nas principais bases de dados científicos virtuais.

**Relato de caso:** M. F. S, 55 anos, possuía múltiplas lesões crostosas, eritematodescamativas, eczematosas, com conteúdo exsudativo purulento em pele e couro cabeludo, junto a lesões mucosas ocular, nasal, auditiva, com episódios semelhantes recorrentes há 8 anos, além de distrofia ungueal e infecções bacterianas e fúngicas repetidas, como otites e conjuntivites, mas sem febre. Apresentava fotossensibilidade e histórico de pancitopenia superada devido a corticoterapia imunossupressora após primeira histopatologia evidenciando dermatose neutrofílica, sugestiva de doença autoinflamatória, junto a negatividade de todas as sorologias infecciosas e dos marcadores imunológicos, exceto presença de Anti-Ro positivo, no contexto de FAN repetidamente negativo. Em última internação, um erro da imunidade inata e/ou adquirida investigado tornou-se menos provável (imunoglobulinas e da contagem dos linfócitos T normais). Então, realizou-se nova biópsia das lesões reativadas, que evidenciou pústulas com acantólise e disceratose, que junto a história clínica, sugeriu Doença de Darier como etiologia provável, buscando-se, portanto, o tratamento sintomático e a prevenção de novas exacerbações de modo mais eficaz.

**Conclusão:** É fundamental a investigação de secundarismos em casos de infecções mucocutâneas de repetição, além de defeitos primários da autoimunidade e/ou autoinflamação, mesmo que mais raros, para diagnóstico etiológico mais preciso e tratamento mais efetivo, de modo a reduzir morbimortalidade e a promover melhor qualidade de vida.

**Palavras-chave:** Doença de Darier. Infecções Bacterianas e Micoses. Histopatologia.