

cia renal raramente desenvolvem poroceratose múltipla.<sup>4,5</sup> Como a disfunção renal pode induzir várias alterações imunorregulatórias, sugere-se que esses casos sejam um novo subtipo de poroceratose relacionado à imunossupressão.<sup>5</sup> No presente caso, a paciente foi inicialmente diagnosticada com nefrite lúpica. Ela pode desenvolver lúpus eritematoso sistêmico no futuro; entretanto, os critérios de nefrite lúpica não foram preenchidos até o momento. De qualquer forma, a paciente apresentava nefrite ativa com síndrome nefrótica e foi tratada com terapias imunossupressoras. O desenvolvimento de poroceratose foi, portanto, considerado relacionado à terapia imunossupressora ou à atividade da nefrite. Embora não haja certeza sobre qual foi o gatilho direto para o aparecimento rápido da poroceratose múltipla, uma vez que a paciente ainda apresentava função renal normal apesar da presença de proteinúria, terapias imunossupressoras podem ter levado ao desenvolvimento de poroceratose múltipla no presente caso.

### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuições dos autores

Masato Ishikawa: Projetou o estudo; realizou a pesquisa e contribuiu para a análise e interpretação dos dados; redigiu a versão inicial do manuscrito; leu e aprovou a versão final do manuscrito.


Toshiyuki Yamamoto: Projetou o estudo; auxiliou na preparação do manuscrito; leu e aprovou a versão final do manuscrito.


### Conflito de interesses

Nenhum.

### Referências

1. Shoimer I, Robertson LH, Storwick G, Haber RM. Eruptive disseminated porokeratosis: a new classification system. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71:398–400.
2. Bednarek R, Ezra N, Toubin Y, Linos K, Mousdicas N. Eruptive disseminated porokeratosis associated with corticosteroid-induced immunosuppression. *Clin Exp Dermatol.* 2015;40:753–6.
3. Raychaudhuri SP, Smoller BR. Porokeratosis in immunosuppressed and nonimmunosuppressed patients. *Int J Dermatol.* 1992;31:781–2.
4. Pérez-Crespo M, Betlloch I, Lucas-Costa A, Bañuls-Roca J, Jaime MN, Mataix J. Unusual evolution of giant porokeratosis developing in two renal transplant patients. *Int J Dermatol.* 2008;47:759–60.
5. Hernandez MH, Lai CH, Mallory SB. Disseminated porokeratosis associated with chronic renal failure: a new type of disseminated porokeratosis? *Arch Dermatol.* 2000;136:1568–9.

Masato Ishikawa  \*

e Toshiyuki Yamamoto 

*Departamento de Dermatologia, Fukushima Medical University, Fukushima, Japão*

\* Autor para correspondência.

*E-mail: ishimasa@fmu.ac.jp (M. Ishikawa).*

Recebido em 6 de julho de 2020; aceito em 8 de agosto de 2020

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.02.010>  
2666-2752/ © 2022 Publicado por Elsevier España, S.L.U. em nome de Sociedade Brasileira de Dermatologia. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Arterite granulomatosa limitada à pele: relato de caso e diagnóstico diferencial etiológico

Prezado Editor,

As vasculites constituem um grupo heterogêneo de afecções caracterizado por inflamação na parede dos vasos sanguíneos, com estreitamento ou oclusão do lúmen vascular. Paciente do sexo masculino, 43 anos, sem comorbidades, apresentou-se com múltiplos nódulos eritematosos na face

anterior das pernas há 10 anos, entre surtos e remissões (fig. 1). Não apresentava sintomatologia local ou sistêmica. Realizada biópsia cutânea, cuja histopatologia revelou infiltrado nodular com histiócitos epitelioides e gigantócitos multinucleados, na parede e ao redor de vaso de médio calibre, com lúmen ocluído por trombo fibrinoide (figs. 2 e 3). A coloração de Verhoeff-van Gieson demonstrou a presença da lâmina elástica interna na parede do vaso comprometido (fig. 2B). As pesquisas de fungos e BAAR utilizando as colorações de Grocott e Faraco, respectivamente, resultaram negativas. Tomografia de tórax e seios da face não evidenciaram alterações, bem como hemograma, função renal, dosagem de frações do complemento. Quanto ao ANCA, apresentou positividade para a-ANCA 1/20 (c-ANCA e p-ANCA negativos).

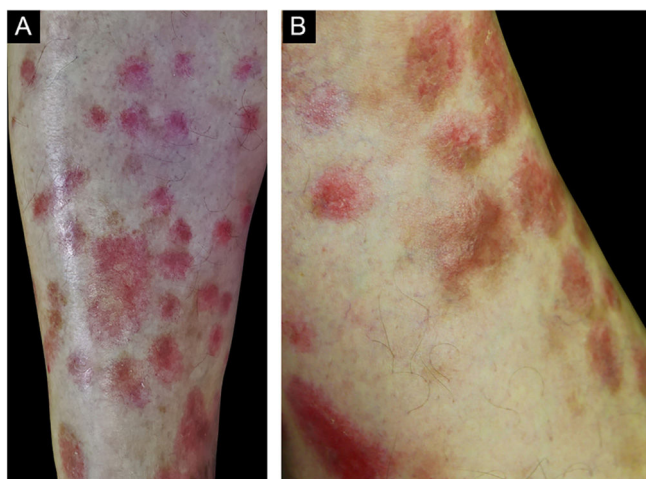
Mediante os achados histopatológicos, o diagnóstico foi de vasculite granulomatosa. O termo vasculite granulomatosa pode causar confusão, pois é usado em dois diferentes contextos: inflamação granulomatosa na parede dos vasos e inflamação granulomatosa extravascular associada à vasculite necrotizante. Esta última, mais bem denominada

DOI referente ao artigo:

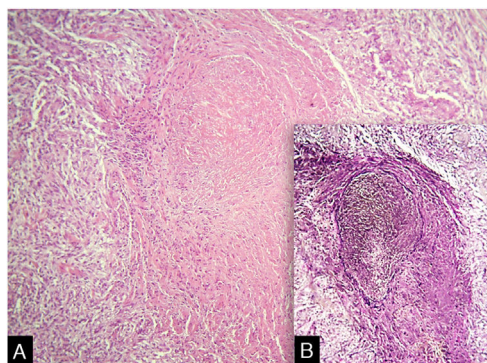
<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.02.010>

\* Como citar este artigo: Silva DH, Valente NY, Oppenheimer AR, Oliveira AK. Granulomatous arteritis limited to the skin: case report and etiologic differential diagnosis. *An Bras Dermatol.* 2022;97:400–2.

\*\* Trabalho realizado no Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo, Brasil.



**Figura 1** (A e B), Nódulos eritematosos na face extensora das pernas.



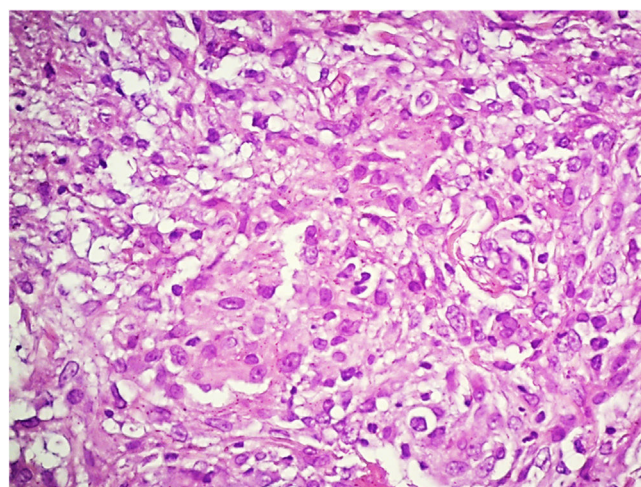
**Figura 2** (A), Infiltrado na parede de vaso de médio calibre com lúmen ocluído por trombo fibrinoide (Hematoxilina & eosina, 200 $\times$ ). (B), Presença da lâmina elástica interna (coloração de Verhoeff-van Gieson).

“vasculite com granulomatose”, tem como protótipos a granulomatose com poliangiíte (GPA) e a granulomatose eosinofílica com poliangiíte (EGPA), que raramente têm arterite granulomatosa verdadeira.<sup>1</sup>

A vasculite granulomatosa é um achado comum das lesões cutâneas das vasculites de grandes vasos.<sup>1</sup> Na arterite temporal, geralmente há história de cefaleia e fraqueza muscular; a pele é excepcionalmente afetada. A arterite de Takayassu, que afeta principalmente a aorta e seus ramos, também pode, inusitadamente, afetar a pele, com achado histopatológico de arterite de células gigantes.<sup>1,2</sup> Nosso paciente não apresentava sintomatologia compatível com essas afecções.

Em casos raros, a arterite granulomatosa é manifestação cutânea de doenças sistêmicas como sarcoidose, doença inflamatória intestinal, hepatite C e pós-herpes zóster. Além disso, há casos associados a medicações, como montelucaste.<sup>1,3</sup> Excluimos essas causas por meio de anamnese minuciosa e de exames complementares.

A GPA e a EGPA são vasculites associadas ao ANCA, cuja análise histopatológica das lesões cutâneas geralmente revela granulomas extravasculares e vasculite necrotizante de pequenos e médios vasos.<sup>4</sup> Mais raramente, essas vasculi-



**Figura 3** Detalhe do infiltrado, composto predominantemente por histiócitos epitelioides (Hematoxilina & eosina, 400 $\times$ ).

tes podem apresentar inflamação granulomatosa na parede dos vasos, porém estão associadas ao acometimento sistêmico, não verificado em nosso paciente.<sup>1</sup>

O ANCA atípico é caracterizado à imunofluorescência indireta por marcação perinuclear e citoplasmática concomitantemente. Está associado principalmente à vasculite induzida por fármacos.<sup>4</sup> Embora positivo, não foi considerado relevante para o contexto clínico, pois além de estar em baixos títulos, não havia história de medicações ou drogas ilícitas.

A poliarterite nodosa cutânea (PAN) se manifesta histologicamente como arterite necrotizante.<sup>2</sup> Encontramos na literatura apenas uma menção à possibilidade de essa afecção manifestar inflamação granulomatosa com gigantócitos multinucleados no lúmen vascular em dois de 20 casos de PAN, que clinicamente apresentavam nódulo em 90%, livedo reticular em 80% e úlcera em 35%.<sup>5</sup>

Relatamos caso de vasculite granulomatosa limitada à pele. Apesar de extensa pesquisa, não foi encontrado fator causal; optou-se por acompanhamento ambulatorial, clínico-laboratorial.

## Suporte financeiro

Nenhum.

## Contribuição dos autores

Diego Henrique Morais Silva: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura.

Neusa Yuriiko Sakai Valente: Aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Agatha Ramos Oppenheimer: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica do manuscrito.

Anna Karoline Gouveia de Oliveira: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica do manuscrito.

## Conflito de interesses

Nenhum.

## Referências

1. Carlson JA, Chen KR. Cutaneous vasculitis update: neutrophilic muscular vessel and eosinophilic, granulomatous, and lymphocytic vasculitis syndromes. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:32–43.
2. Marquez J, Flores D, Candia L, Espinoza LR. Granulomatous Vasculitis. *Curr Rheumatol Rep.* 2003;5:128–35.
3. Sharma A, Dogra S, Sharma K. Granulomatous Vasculitis. *Dermatol Clin.* 2015;33:475–87.
4. Suwanchote S, Rachayon M, Rodsaward P, Wongpiyabororn J, Deekajorndech T, Wright HL, et al. Anti-neutrophil Cytoplasmic Antibodies and Their Clinical Significance. *Clin Rheumatol.* 2018;37:875–84.

5. Chen KR. Cutaneous polyarteritis nodosa: a clinical and histopathological study of 20 cases. *J Dermatol.* 1989;16:429–42.

Diego Henrique Morais Silva <sup>ID</sup>\*,  
Neusa Yuriko Sakai Valente <sup>ID</sup>,  
Agatha Ramos Oppenheimer <sup>ID</sup>  
e Anna Karoline Gouveia de Oliveira <sup>ID</sup>

*Departamento de Dermatologia, Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil*

\* Autor para correspondência.

E-mail: [dhenriquems@gmail.com](mailto:dhenriquems@gmail.com) (D.H. Silva).

Recebido em 22 de setembro de 2020; aceito em 14 de outubro de 2020

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.03.010>  
2666-2752/ © 2022 Publicado por Elsevier España, S.L.U. em nome de Sociedade Brasileira de Dermatologia. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Abordagem terapêutica da síndrome de Lyell com infliximabe<sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

A necrólise epidérmica tóxica (NET) é doença mucocutânea rara e potencialmente fatal.

Jovem de 23 anos apresentou NET após tratamento com diclofenaco, metamizol e etoricoxibe. Apresentou febre, mucosite oral, ocular e perineal e erupção maculopapular que afetava uma área de superfície corporal estimada em 20%. A paciente foi atendida no Departamento de Dermatologia, onde foram coletadas amostras de pele para biópsia e iniciada imunoglobulina intravenosa (IgIV). Entretanto, seu quadro clínico se agravou, e ela foi então transferida para a Unidade de Queimados.

Na hospitalização, apresentava extensa erupção maculopapular. Havia também sinal de Nikolsky positivo na face, região dorsal, palmas das mãos e plantas dos pés e envolvimento das mucosas oral, ocular, vaginal e perineal (figs. 1 e 2). Além disso, em virtude do edema das vias respiratórias superiores, foi submetida à intubação orotraqueal.

Houve piora clínica após terapia com imunoglobulina, com aumento do acometimento da superfície corporal (de

85% para 100%). Além disso, a paciente desenvolveu falência de múltiplos órgãos com disfunção hematológica, cardiovascular, hepática, gastrointestinal e renal.

No oitavo dia de internação, a paciente recebeu dose única de infliximabe (5 mg/kg, IV) e iniciou pulso de dexametasona (100 mg IV, 1 vez/dia) por três dias. Após administração de infliximabe, evoluiu favoravelmente com resolução progressiva da disfunção multiorgânica; no 19º dia, apresentou epitelização de toda a superfície corporal.

De acordo com a literatura, a NET é uma reação idiossincrática grave, induzida principalmente por medicamentos. Caracteriza-se por descolamento da pele e das membranas mucosas ao nível da junção derme-epiderme como resultado da necrose dos ceratinócitos.

O diagnóstico da NET é clínico: caracteriza-se por uma fase prodrômica com sintomas gripais que precedem o aparecimento de lesões mucocutâneas. A confirmação do diagnóstico requer biópsia de pele.<sup>1</sup>



**Figura 1** Bolhas, vesículas e descolamento da epiderme.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.03.010>

☆ Como citar este artigo: Pacheco JDJ, Ribeiro MRV, Queirós CSDS, Xambre MFCM. Therapeutic approach of Lyell syndrome with infliximab and dexamethasone pulse: report of a clinical case. *An Bras Dermatol.* 2022;97:402–4.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.