

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 *,
Neusa Yuriko Sakai Valente ,
Agatha Ramos Oppenheimer 
e Anna Karoline Gouveia de Oliveira 

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

* Autor para correspondência.

E-mail: 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 ^{☆,☆☆}



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.¹



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.



Figura 2 Descolamento da epiderme.

Em pacientes com provável NET induzida por medicamentos, o diagnóstico precoce e a interrupção imediata do medicamento são essenciais para melhorar o prognóstico.

Além dos cuidados de suporte, não há tratamento estabelecido. No entanto, vários imunossuppressores e imunomoduladores têm sido utilizados e, embora não existam estudos randomizados adequados, alguns medicamentos têm se mostrado promissores.

Os corticosteroides estavam entre os primeiros fármacos empregados; entretanto, seu uso é atualmente controverso. Embora alguns estudos demonstrem pior prognóstico,² há outros que mostram benefícios com a administração de altas doses em um curto período de tempo.³

A IgIV costumava ser a terapia de maior consenso para o tratamento dessa síndrome. Entretanto, uma metanálise publicada em 2012 concluiu que esse medicamento não está associado a melhor prognóstico.⁴

Os inibidores de TNF- α parecem ser fármacos promissores no tratamento da NET. Existem alguns relatos de casos em que uma dose única de infliximabe ou etanercepte interrompeu a progressão da doença e induziu a regressão das lesões cutâneas.⁵

De fato, o caso relatado está de acordo com esses achados, pois a paciente não apresentou melhora após a administração de IgIV, mas teve ótima resposta ao infliximabe e à dexametasona em altas doses.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Jânia Dara Jácome Pacheco: Obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura.

Maria Rodrigues Viegas Ribeiro: Revisão crítica da literatura; obtenção, análise e interpretação de dados; elaboração e redação do manuscrito.

Catarina Sousa Duque Soares Queirós: Revisão crítica do manuscrito.





Maria Fátima Cameira Martins Xambre: Aprovação da versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Cabral L, Diogo C, Riobom F, Teles L, Cruzeiro C. [Toxic Epidermal Necrolysis (Lyell syndrome): a pathology for burn units]. *Acta Med Port.* 2004;17:129–40.
2. Kelemen JJ, Cioffi WG, McManus WF, Mason AD Jr, Pruitt BA Jr. Burn center care for patients with toxic epidermal necrolysis. *J Am Coll Surg.* 1995;180:273–8.
3. Kardaun SH, Jonkman MF. Dexamethasone pulse therapy for Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis. *Acta Derm Venereol.* 2007;87:144–8.
4. Huang YC, Li YC, Chen TJ. The efficacy of intravenous immunoglobulin for the treatment of toxic epidermal necrolysis: a systematic review and meta-analysis. *Br J Dermatol.* 2012;167:424–32.
5. Woolridge KF, Boler PL, Lee BD. Tumor necrosis factor alpha inhibitors in the treatment of toxic epidermal necrolysis. *Cutis.* 2018;101:E15–21.

Jânia Dara Jácome Pacheco  ^{a,*},
 Maria Rodrigues Viegas Ribeiro  ^a,
 Catarina Sousa Duque Soares Queirós  ^b
 e Maria Fátima Cameira Martins Xambre  ^a

^a Departamento de Anestesiologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

^b Departamento de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

* Autor para correspondência.

E-mail: janias_pacheco@hotmail.com (J.D. Pacheco).

Recebido em 30 de julho de 2020; aceito em 13 de outubro de 2020

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.03.002>

2666-2752/ © 2022 Sociedade Brasileira de Dermatologia.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Estomatite urêmica ☆☆☆



Prezado Editor,

Paciente do sexo masculino, 42 anos, procurou o Serviço de Dermatologia por apresentar lesões esbranquiçadas na mucosa oral, com acometimento principalmente da língua. Além disso, relatava significativa disgeusia e inapetência. Apresentava doença renal crônica em tratamento conservador até o momento. O exame da cavidade oral demonstrou placas esbranquiçadas com projeções filiformes aderidas às bordas laterais da língua (figs. 1 e 2) e uma placa branca na mucosa jugal esquerda (fig. 3). Apresentava hálito cetônico ao exame. O paciente aguardava diálise; apresentava nível sérico de creatinina de 17 mg/dL, com uremia de 200 mg/dL. Após algumas sessões de hemodiálise, as lesões regrediram acentuadamente.

A estomatite urêmica é uma doença da mucosa oral pouco relatada, possivelmente associada à uremia de longa data em pacientes com insuficiência renal crônica.¹ Foi inicialmente mencionada por Lancereaux em 1887 e descrita por Barie em 1889 como uma complicação incomum, mas característica da doença renal avançada.² A incidência é baixa,² tendo diminuído notadamente com o advento da diálise, passando a ser raramente observada.³ A etiologia permanece desconhecida; foi sugerido que possa ser consequente aos níveis elevados de compostos de amônia.¹ A amônia é formada por ação de ureases bacterianas que modificam a ureia salivar, elevada em pacientes renais. As características clínicas são mal definidas e raramente são detalhadas em publicações.¹ Os pacientes afetados podem se queixar de dor, disgeusia e sensação de queimação.^{1,4} Foram descritos quatro tipos clínicos de estomatite urêmica: pseudomembranosa, ulcerativa, hemorrágica e hiperkeratótica.² A forma ulcerativa é a mais comum,² com aspecto eritematoso, e a hiperkeratótica é uma alteração rara que pode ocorrer na insuficiência renal de longa data. O diagnóstico é feito com base em sinais e sintomas clínicos, e a histopatologia é caracterizada por hiperplasia do epitélio e hiperparaqueratinização não usual.^{1,5} Líquen plano, can-

didíase hipertrófica, leucoplasia pilosa oral e deficiências vitamínicas são importantes diagnósticos diferenciais.⁴ O tratamento consiste na melhora da concentração sanguínea de ureia.² As manifestações persistem, geralmente, por duas a três semanas. Lavagens com peróxido de hidrogênio podem contribuir para a eliminação de bactérias anaeróbias que produzem amônia.¹ Apesar da alta frequência de pacientes com insuficiência renal, apenas alguns casos de estomatite urêmica foram publicados. Investigações são necessárias para melhor compreensão do mecanismo patogênico desse transtorno.



Figura 1 Placa esbranquiçada com projeções filiformes aderidas na borda lateral esquerda da língua.

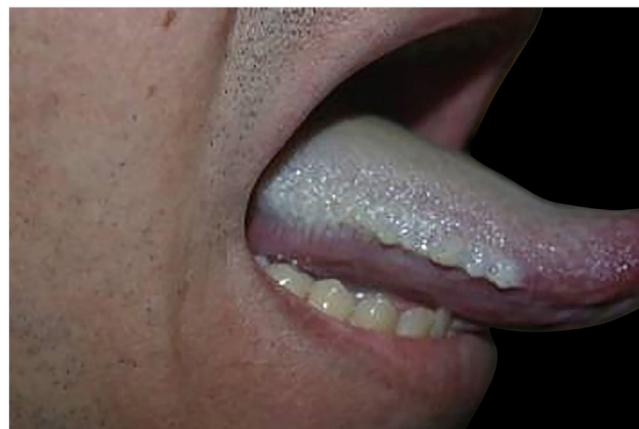


Figura 2 Placa esbranquiçada com projeções filiformes aderidas na borda lateral direita da língua.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2020.09.019>

☆ Como citar este artigo: Souza PRM, Mosena G, Dantas ML, Vettorato G. Uremic stomatitis. *An Bras Dermatol.* 2022;97:404–5.

☆☆ Trabalho realizado na Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil.