

CARTAS - CASO CLÍNICO

Linfangiectasia adquirida no lábio de paciente com doença de Crohn ☆☆☆



Prezado Editor,

A linfangiectasia adquirida é complicação rara de obstrução linfática e tem sido descrita em associação com neoplasias malignas e doenças granulomatosas, especificamente granulomatose orofacial, doença de Crohn (DC) e tuberculose. A linfangiectasia adquirida deve ser diferenciada da malformação congênita, geralmente denominada linfangioma.¹ Descrevemos um caso de linfangiectasia adquirida no lábio em menina com DC. Que seja do nosso conhecimento, este é o primeiro caso dessa associação em idade pediátrica.

Paciente do sexo feminino, 11 anos de idade, foi levada ao Serviço de Dermatologia em virtude de queilite e gengivite persistentes desde os 4 anos. Uma tentativa terapêutica com gengivoplastia havia sido realizada aos 8 anos, sem sucesso. Nenhuma análise histopatológica da intervenção estava disponível. Posteriormente, aos 9 anos, a paciente foi diagnosticada com DC após biópsia intestinal

e foi tratada com azatioprina e infliximabe. Entretanto, a queilite persistiu.

Ao exame físico, a paciente apresentava lesões crostosas e bolhas flácidas em ambos os lábios, além de eritema com fissuras na gengiva e mucosa jugal (fig. 1A e B). Foi realizada biópsia da mucosa labial.

A histopatologia mostrou hiperplasia epidérmica sem atipias, com inflamação de padrão liquenoide e linfangiectasia (fig. 2A). É digno de nota a presença de numerosos vasos subepiteliais dilatados e de aspecto linfático positivos para podoplanina (fig. 2B). Outras investigações, incluindo testes de contato utilizando a bateria padrão europeia e de cosméticos, e ressonância magnética facial foram normais. Foi prescrito corticosteroide tópico com a intenção de reduzir a inflamação associada, seguido de rapamicina a 0,2% tópica para diminuir o componente linfático, sem melhora evidente após dois meses.

A queilite granulomatosa apresenta-se como inflamação orofacial secundária a granulomas não necrotizantes. Pode apresentar-se isoladamente ou no contexto de doença sistêmica granulomatosa. Em crianças, a queilite granulomatosa é mais frequentemente associada à DC do que em adultos;



Figura 1 Aspecto clínico dos lábios da paciente.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.05.010>

☆ Como citar este artigo: Lull-Ramos A, Garcías-Ladaria J, Gracia-Darder I, Giacaman A. Acquired lymphangiectasia of the lip in a patient with Crohn's disease. An Bras Dermatol. 2024;99:118-20.

☆☆ Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Son Espases University Hospital, Palma de Mallorca, Espanha.

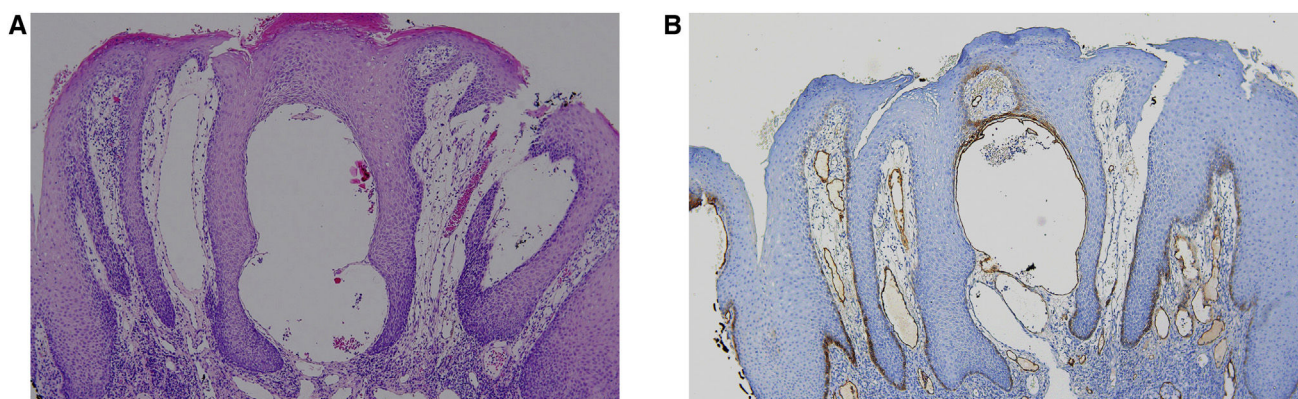


Figura 2 (A) Fragmento de mucosa labial revestido por epitélio escamoso com acentuada acantose, espongirose, hiperqueratose e sem atipia de queratinócitos, apresentando infiltrado linfoplasmocitário focal nas áreas mais profundas sem granulomas, com aspecto liquenoide focal (Hematoxilina & eosina, 100 ×). (B) Imunomarcagem positiva para podoplanina em vasos linfáticos subepiteliais (Hematoxilina & eosina, 100 ×).

Tabela 1 Resumo dos casos de linfangiectasia adquirida no lábio associada à doença de Crohn

N (Ref.)	Ano	Idade/sexo	Achados histopatológicos no lábio	Tratamento	Desfecho
1 ¹	2017	18/F	Canais linfáticos superficiais amplamente dilatados	Azatioprina, mesalazina, infliximabe, tacrolimus tópico 0,03% e crioterapia labial	Bom resultado cosmético
2 ¹	2017	33/M	Vasos linfáticos superficiais dilatados e inflamação multifocal	Injeções de triancinolona, creme de hidrocortisona 1% tópico, mesalazina oral	Tratamento desnecessário
3 ²	2020	29/F	1 ^a biopsia: vasos superficiais dilatados e infiltrado inflamatório denso com minúsculo granuloma 2 ^a biopsia: linfangiectasia superficial, infiltrado inflamatório e pequeno granuloma	Infliximabe	Melhora
4 ⁴	2021	30/F	1 ^a biopsia: proliferação de canais linfáticos ectasiados 2 ^a biopsia: granulomas adjacentes aos canais linfáticos dilatados	Metotrexato e infliximabe	Melhora
5 (presente caso)	2021	11/F	Inflamação de padrão liquenoide e linfangiectasias	Azatioprina, infliximabe, corticosteroides tópicos e rapamicina 0,2% tópica	Sem melhora evidente

é a primeira manifestação em 5% a 10% dos casos de doença inflamatória intestinal.^{2,3}

Acredita-se que a linfangiectasia adquirida na DC se desenvolva como consequência da inflamação granulomatosa crônica. É descrita com mais frequência na área genital. Em revisão da literatura, foram encontrados quatro casos de linfangiectasia orofacial adquirida associada à DC (tabela 1).^{1,2,4} Como no caso aqui apresentado, em dois desses pacientes não foram observados granulomas na histopatologia; em outro caso, só foram observados na segunda biopsia. O tratamento médico poderia ter reduzido a inflamação, deixando apenas a linfangiectasia residual.^{1,2,4}

Na ausência de inflamação granulomatosa, a linfangiectasia pode ser tratada com crioterapia, escleroterapia, excisão cirúrgica, ablação a *laser* ou fotocoagulação.¹ No presente caso, foi feita tentativa com rapamicina tópica, sem resultados após dois meses. Nenhum caso de linfangiectasia adquirida foi tratado com sucesso com rapamicina tópica, mas sirolimus 0,1% tópico foi eficaz em malformações linfáticas microcísticas cutâneas em crianças e adultos.⁵

A presença de linfangiectasia orofacial adquirida pode ser marcador precoce de doença inflamatória intestinal, mesmo na ausência de queilite granulomatosa ou sintomas digestivos. Seu diagnóstico pode ajudar na detecção precoce da DC.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Ana Llull-Ramos: Concepção; planejamento; obtenção de dados; redação do manuscrito; análise dos dados; aprovação da versão final do manuscrito.

Juan Garcías-Ladaria: Obtenção de dados; análise dos dados; aprovação da versão final do manuscrito.

Inés Gracia-Darder: Obtenção de dados; análise dos dados; aprovação da versão final do manuscrito.

Aniza Giacaman: Obtenção de dados; análise dos dados; aprovação da versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

- Galvin S, Flint SR, Toner ME, Healy CM, Ekanayake K. Oral lymphangiectasias and Crohn's disease: two case reports. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2018;126:31–4.
- Lenskaya V, Panji P, de Moll EH, Christian K, Phelps RG. Oral lymphangiectasia and gastrointestinal Crohn disease. *J Cutan Pathol.* 2020;47:1080–4.

- Lam MW, Veitch D, Barbieri A, Woo PN. Orofacial granulomatosis presenting with the unusual sign of lymphangiectasia successfully treated with isotretinoin. *Int J Dermatol.* 2020;59(109–10.).
- Kuraitis D, Williams L, Murina A. Lip swelling with lymphangiectasia. *JAAD Case Rep.* 2021;11:93–5.
- Leducq S, Caille A, Barbarot S, Bénétou N, Bessis D, Boccarda O, et al. Groupe de Recherche de la Société Française de Dermatologie Pédiatrique. Topical sirolimus 0.1% for treating cutaneous microcystic lymphatic malformations in children and adults (TOPICAL): protocol for a multicenter phase 2, within-person, randomized, double-blind, vehicle-controlled clinical trial. *Trials.* 2019;20:739.

Ana Llull-Ramos , Juan Garcías-Ladaria , Inés Gracia-Darder  e Aniza Giacaman .

Departamento de Dermatologia, Son Espases University Hospital, Palma de Mallorca, Espanha

* Autor para correspondência.

E-mail: anallullramos@gmail.com (A. Llull-Ramos).

Recebido em 16 de dezembro de 2021; aceito em 11 de maio de 2022

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.09.010>

2666-2752/ © 2023 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/>).

Dermatoscopia da pitiríase liquenoide e varioliforme aguda (PLEVA)☆☆



Prezado Editor,

Paciente do sexo feminino, 24 anos, sem antecedentes médicos significantes, apresentava pápulas e vesículas pruriginosas eritemato-violáceas descamativas havia 12 meses, que apareciam em surtos, inicialmente nas coxas e pernas, com posterior envolvimento de braços, antebraços e tronco. Algumas lesões apresentaram necrose central e desapareceram entre duas a quatro semanas, deixando cicatrizes deprimidas, com desenvolvimento contínuo de novos surtos de lesões. A paciente referia injeção intramuscular de vitaminas do complexo B duas semanas antes do início do quadro clínico, tendo iniciado o consumo de contraceptivos orais combinados seis meses antes.

Ao exame clínico, a paciente apresentava várias pequenas pápulas eritemato-violáceas, algumas com crosta central necrótica, e múltiplas cicatrizes varioliformes, com envolvimento de membros inferiores, extremidades superiores proximais, tórax e abdome (fig. 1). Foi realizada biópsia de pele, que evidenciou achados típicos de pitiríase liquenoide e varioliforme aguda (PLEVA), confirmando o diagnóstico (fig. 2).

Foi feita avaliação dermatoscópica de 14 lesões ativas, utilizando dermatoscopia com luz polarizada de contato e sem contato. Foram encontrados vasos em 100% delas, com morfologias diversas (fig. 3): todas as lesões avaliadas apresentavam vasos pontilhados, algumas apresentavam vasos lineares irregulares e/ou glomerulares. Glóbulos avermelhados não branqueáveis não foram detectados. A combinação dessas morfologias foi frequente; vasos polimorfos estavam presentes em 79% das lesões. A combinação mais comum foi de vasos pontilhados e lineares irregulares. A disposição dos vasos era periférica na maioria das lesões, embora algumas apresentassem distribuição uniforme, agrupada ou central. Escamas de cor branca, com disposição variável, foram encontradas na maioria das lesões, com localização focal disposta em forma de anel ou em alvo (43%), localizando-se entre a área central vermelho-acastanhada e o anel periférico de estruturas vasculares imersas em fundo geralmente rosa ou violáceo, e menos frequentemente laranja ou salmão.

Dois padrões principais foram identificados: um padrão em alvo típico, no qual a disposição das estruturas origi-

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.04.017>

☆ Como citar este artigo: Arias-Rodríguez C, Hoyos-Gaviria JG, Muñoz-Monsalve AM, Hernandez-Martinez A. Dermoscopy of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA). *An Bras Dermatol.* 2024;99:120–3.

☆☆ Trabalho realizado na Specialized Diagnostic Clinic VID, Medellín, Colômbia.