

## Tratamento bem-sucedido do pênfigo foliáceo eritrodérmico com imunoglobulina endovenosa<sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

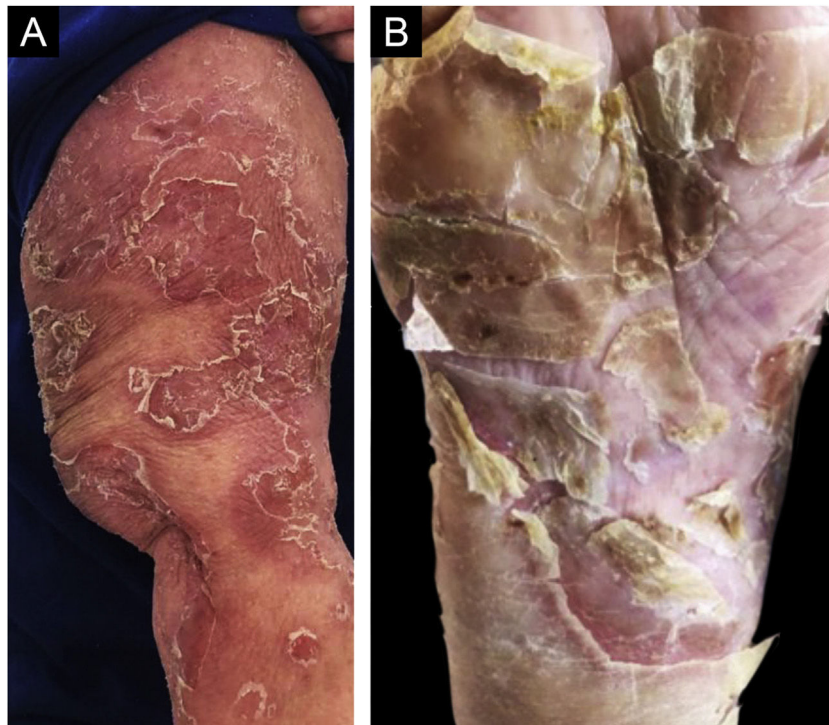
O pênfigo foliáceo (PF) caracteriza-se pela presença de vesículas ou bolhas superficiais e ausência de acometimento de tecido mucoso e decorre da interação de autoanticorpos IgG com a desmogleína 1, presente nas camadas superiores da epiderme.<sup>1</sup> O PF está presente endemicamente no Brasil e em outros países sul-americanos<sup>1</sup> e pode se manifestar em formas localizadas e disseminadas. As formas disseminadas subdividem-se em quatro variantes clínicas: a vesicobolhosa, a queratótica, a herpetiforme e a eritrodérmica. Nesta última, todo o tegumento assume aspecto eritematoso e descamativo, com áreas de erosão, exsudação e crostas.<sup>2</sup>

Relatamos o caso de uma paciente de 68 anos que iniciou com lesões eritemato-descamativas na face, tronco superior e braços, com bordas circinadas e com descamação lamelar (fig. 1A). Foi feita biópsia da borda de uma lesão e evidenciada clivagem intraepidérmica alta com células acantolíticas (fig. 2), firmando o diagnóstico de PF do tipo clássico, pois a paciente não provém de zona endêmica. O diagnóstico foi

confirmado com imunofluorescência, que mostrou depósito de IgG padrão epidérmico intercelular.

Instituiu-se terapêutica com 60 mg de prednisona oral e, apesar disso, houve expansão acral do quadro nos seis meses seguintes, levando inclusive à descamação lamelar das regiões plantares (fig. 1B). Foi adicionado metotrexato oral (15 mg/semana), não havendo tolerância pela paciente. O quadro seguiu expandindo até tornar-se eritrodérmico nesses seis meses (fig. 3A). Então, instituiu-se terapêutica com imunoglobulina EV, dose total de 2 g/kg/ciclo, infundida em cinco dias consecutivos; os ciclos tiveram intervalos de quatro semanas, num total de quatro ciclos. Houve melhora clínica relevante (fig. 3B), sem paraefeitos, propiciando diminuição importante do corticoide oral. A paciente está em uso de 5 mg/dia, com seguimento favorável de 14 meses.

O uso da imunoglobulina EV é bem estabelecido em doenças autoimunes, incluindo os pênfigos,<sup>3,4</sup> e é recomendada para casos refratários como este.<sup>4</sup> Seu mecanismo de ação provavelmente é múltiplo, e talvez o mais relevante seja a saturação de receptores, com consequente inibição celular. Em face da pandemia pela COVID-19, o uso do rituximabe como alternativa terapêutica é questionado, em virtude da intensa inibição da resposta imune humoral. A imunoglobulina EV é uma excelente opção.



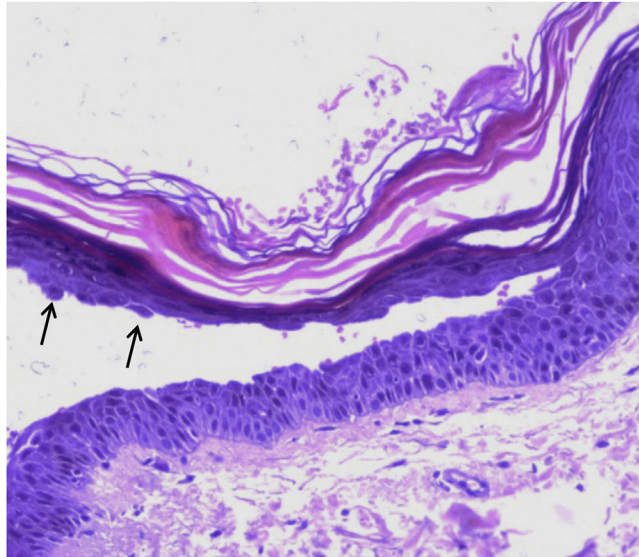
**Figura 1** (A) Lesões eritemato-descamativas no braço, com bordas circinadas com descamação lamelar. (B) Descamação plantar

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.05.013>

☆ Como citar este artigo: Almeida Jr HL, Wiczorek J, Santana M, Leite C. Successful treatment of erythrodermic pemphigus foliaceus with intravenous immunoglobulin. *An Bras Dermatol.* 2024;99:156–8.

☆☆ Trabalho realizado na Universidade Católica de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil.



**Figura 2** Microscopia óptica com clivagem intraepidérmica alta e queratinócitos acantolíticos (setas). Hematoxilina & eosina, 200×



**Figura 3** (A) Descamação de toda a face antes do tratamento. (B) Resolução completa com a terapêutica

Há apenas um relato brasileiro em paciente adolescente com PF endêmico,<sup>5</sup> que também evoluiu para a forma eritrodérmica. O caso aqui relatado documenta o sucesso do uso dessa terapêutica em casos graves e extensos de PF, além de sua raridade nessa faixa etária.

### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuição dos autores

Hiram Almeida Jr: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica do manuscrito.

Junior Wieczorek: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica do manuscrito.

Mahony Santana: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica do manuscrito.

Celina Leite: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica do manuscrito.

## Conflito de interesses

Nenhum.

## Referências

1. Aoki V, Rivitti EA, Diaz LA. Cooperative Group on Fogo Selvagem Research. Update on fogo selvagem, an endemic form of pemphigus foliaceus. *J Dermatol.* 2015;42:18–26.
2. Hans-Filho G, Aoki V, Bittner NRH, Bittner GC. Fogo selvagem: endemic pemphigus foliaceus. *An Bras Dermatol.* 2018;93:638–50.
3. Amagai M, Ikeda S, Shimizu H, Iizuka H, Hanada K, Aiba S, et al. A randomized double-blind trial of intravenous immunoglobulin for pemphigus. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60:595–603.
4. Porro AM, Hans Filho G, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: pemphigus vulgaris and

*pemphigus foliaceus* - Brazilian Society of Dermatology. *An Bras Dermatol.* 2019;94:20–32.

5. Teixeira TA, Fiori FC, Silvestre MC, Borges CB, Maciel VG, Costa MB. Refractory endemic pemphigus foliaceus in adolescence successfully treated with intravenous immunoglobulin. *An Bras Dermatol.* 2011;86:S133–6.

Hiram Larangeira de Almeida Jr.  a,b,\*  
Junior Wieczorek  a, Mahony Santana  b  
e Celina Leite  c

<sup>a</sup> Programa de Pós-Graduação em Saúde e Comportamento, Universidade Católica de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil

<sup>b</sup> Departamento de Dermatologia, Universidade Federal de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil

<sup>c</sup> Faculdade de Medicina, Universidade Católica de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil

\* Autor para correspondência.

E-mail: [hiramalmeidajr@hotmail.com](mailto:hiramalmeidajr@hotmail.com) (H.L. Almeida Jr.).

Recebido em 9 de março de 2022; aceito em 24 de maio de 2022

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.09.023>

2666-2752/ © 2023 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/>).

## Carcinoma espinocelular de pavilhão auricular irressecável e com metástase locorregional: relato do uso de cemiplimabe em paciente imunossuprimido <sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

Paciente do sexo masculino, 81 anos, agricultor, portador de hipertensão arterial complicada com nefropatia e transplante renal em 2005, em uso de sirolimus, submetido a radioterapia e bloqueio hormonal em 2017 para câncer de próstata. História progressiva de múltiplos carcinomas basocelulares e carcinomas espinocelulares (CECs). Evoluiu com CEC moderadamente diferenciado, ulcerado e infiltrante no pavilhão auricular direito (fig. 1A) considerado irressecável por recidiva após quatro abordagens cirúrgicas, com acometimento de pericôndrio, linfonodos cervicais e glândulas salivares evidenciados por exame anatomopatológico. Pesquisa de metástase a distância em PET-CT foi negativa,

classificado como T3N2bM1. O paciente fez uso de cemiplimabe, 350 mg endovenoso a cada 21 dias e 20 sessões de radioterapia (RT), 20 frações de 250 cGy, dose total 50 Gy, no tumor e pavilhão auricular, com involução completa em quatro meses da neoplasia (fig. 1B) e do acometimento regional, avaliados clinicamente e por novo PET-CT, não apresentando efeitos adversos à medicação. Apresentou progressão do câncer prostático, confirmado por anatomopatológico, evoluindo a óbito 14 meses após o uso do cemiplimabe.

Cerca de 5% dos CECs são classificados como neoplasia avançada, quando se apresentam como localmente avançado ou metastático e não passível de cirurgia curativa e/ou radioterapia curativa.<sup>1,2</sup> Até recentemente, a quimioterapia e inibidores do receptor do fator de crescimento epidérmico eram as únicas opções disponíveis para esses casos, com baixa eficácia, respostas não sustentadas e diversos efeitos colaterais, sendo considerados tratamentos paliativos.<sup>1</sup>

O cemiplimabe é o primeiro tratamento sistêmico aprovado para CEC que apresenta melhora da sobrevida. Trata-se de um anticorpo IgG4 totalmente humano anti-PD-1.<sup>3</sup> Uma comparação indireta de tratamentos concluiu que é a terapia sistêmica com a mais forte evidência de benefício clínico para casos avançados, com melhora da sobrevida.<sup>4</sup>

A alta carga de mutação, presente nos CECs pela exposição à radiação ultravioleta, foi associada à eficácia da inibição da PD-1 em vários tumores sólidos avançados.<sup>1,2</sup> Além disso, a forte relação entre imunossupressão e o risco do tumor aventa que a imunovigilância tem papel importante no controle da neoplasia. Abordagens para melhorar o sistema imunológico antitumoral podem ser eficazes.<sup>1</sup>

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.12.008>

<sup>☆</sup> Como citar este artigo: França TF, Gontijo JRV, Junior EFV, Lima EM. Unresectable auricular squamous cell carcinoma with locoregional metastasis: use of cemiplimab in an immunosuppressed patient. *An Bras Dermatol.* 2024;99:158–60.

<sup>☆☆</sup> Trabalho realizado no Hospital Mater Dei, Belo Horizonte, MG, Brasil.