

camento a ser combinado, uma vez que ele apresenta efeitos imunomodulatórios semelhantes ao inibir a síntese *de novo* de purina via inosina monofosfato desidrogenase. Embora a recorrência seja muito comum, não foi observada após dois anos de acompanhamento deste caso. O autor acredita que o metotrexato pode ser um tratamento promissor para a DK.

## Suporte financeiro

Nenhum.

## Contribuição do autor

Han MA: Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito.

## Conflitos de interesse

Nenhum.

## Referências

1. Bastos JT, Rocha CRMD, Silva PMCE, Freitas BMP, Cassia FF, Avelaira JCR. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia versus Kimura's disease: a case report and a clinical and histopathological comparison. *An Bras Dermatol.* 2017;92:392–4.
2. Buder K, Ruppert S, Trautmann A, Bröcker EB, Goebeler M, Kerstan A. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia and Kimura's disease ? a clinical and histopathological comparison. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2014;12:224–8.
3. Shah K, Tran AN, Magro CM, Zang JB. Treatment of Kimura disease with mycophenolate mofetil monotherapy. *JAAD Case Rep.* 2017;3:416–9.
4. Chen Y, Wang J, Xu F, Zeng C, Liu Z. Clinicopathological features and prognosis of Kimura's disease with renal involvement in Chinese patients. *Clin Nephrol.* 2016;85:332–9.
5. Katagiri K, Itami S, Hatano Y, Yamaguchi T, Takayasu S. *In vivo* expression of IL-4, IL-5, IL-13 and IFN-gamma mRNAs in peripheral blood mononuclear cells and effect of cyclosporine A in a patient with Kimura's disease. *Br J Dermatol.* 1997;137:972–7.

Han Ma 

*Departamento de Dermatologia, Fifth Affiliated Hospital, Sun Yat-sen University, Zhuhai, Guangdong Province, China*  
E-mail: drmahan@sina.com

Recebido em 25 de fevereiro de 2018; aceito em 1 de março de 2019

Disponível na Internet em 13 de fevereiro de 2020

2666-2752/

© 2019 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/>).

## Xantogranuloma necrobiótico com lesões anulares disseminadas ☆☆☆



Prezado Editor,

O xantogranuloma necrobiótico (XN) é uma histiocitose não Langerhans, descrita inicialmente em 1980,<sup>1</sup> que se caracteriza por placas e nódulos amarelados com tendência a ulceração, podem infiltrar principalmente a região periorbitária, a superfície flexora das extremidades e o tronco. Não há predileção por gênero e acomete pacientes de meia-idade.

Relatamos o caso de um homem de 73 anos atendido no ambulatório de dermatologia. Referia surgimento de lesões amareladas no tronco havia dois anos. Ao exame físico, foram evidenciadas placas anulares infiltradas com centro claro e bordas eritematosas no tórax, abdome e membros inferiores assintomáticas (figs. 1 e 2). Uma das lesões do abdome estava ulcerada. Referia diagnóstico prévio, havia cerca de 20 anos, de granuloma anular. Foi feita biópsia da lesão do abdome (fig. 3) com hipóteses diagnósticas de XN, necrobiose lipídica, granuloma anular e xantoma. A his-

topatologia revelou comprometimento total da derme por processo crônico granulomatoso com numerosas células de Touton, algumas bizarras, áreas de necrobiose com restos nucleares e de esclerose do colágeno. Os achados favoreceram o XN. Frente a esse diagnóstico, foi pesquisada gamopatia monoclonal e a imunofixação urinária revelou banda monoclonal correspondente à cadeia leve kappa (Bence Jones); na imunofixação sérica foi detectada banda monoclonal IGG kappa. O paciente foi encaminhado para o serviço de hematologia, no qual fez biópsia de medula óssea, sem critérios para doenças hematológicas no momento do inquérito. O paciente atualmente está em uso de dapsona, apresenta melhora parcial das lesões. Segue em observação em conjunto com a hematologia.

O XN apresenta achados cutâneos, predominantemente placas amareladas em área periorbital, tronco e extremidades, associadas na maioria das vezes à paraproteinemia; além disso, pode coexistir com envolvimento sistêmico de múltiplos órgãos, como coração, trato respiratório, baço, rins, ovários, fígado, músculo esquelético e sistema nervoso central.<sup>2</sup> Até 80% dos pacientes com diagnóstico de XN apresentam ou apresentarão paraproteinemia monoclonal, predominantemente do tipo gamopatia monoclonal IgG kappa ou Lambda.<sup>1</sup>

A associação entre o XN e distúrbios hematológicos está bem documentada, com aumento do risco de doenças hematológicas, malignidades e doenças linfoproliferativas.<sup>3</sup> Os distúrbios hematológicos podem surgir até oito anos antes ou 11 anos após o aparecimento de lesões cutâneas.<sup>4</sup> Por essa razão, pacientes diagnosticados com XN requerem cuidados continuados ao longo da vida.

Outras alterações que podem acompanhar o XN são neutropenia, hipocomplementemia, crioglobulinemia

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.03.007>

☆ Como citar este artigo: Fasciani IA, Valente NYS, Luce MCA, Kakizaki P. Necrotic Xanthogranuloma with disseminated annular lesions. *An Bras Dermatol.* 2020;95:117–9.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital do Servidor Público Estadual, São Paulo, SP, Brasil.



**Figura 1** Lesões em dorso. Placas amareladas, infiltradas anulares com centro claro e bordas eritematosas.

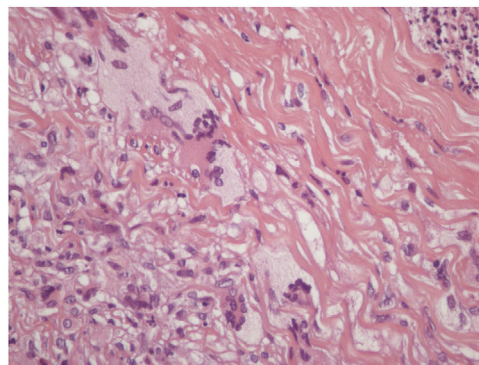


**Figura 2** Detalhe da lesão em abdome. Placa amarelada no abdome.

ou hiperlipidemia. Doenças associadas incluem mieloma múltiplo, leucemia linfocítica crônica, doença de Hodgkin, linfoma não Hodgkin, asma e edema de Quincke.

O diagnóstico diferencial de XN é feito com a necrobiose lipóidica, xantogranuloma juvenil, granuloma anular, granuloma de corpo estranho, nódulos reumatoides subcutâneos, xantomas (disseminado, normolipêmico plano, primário e secundário), amiloidose e doença de Erdheim-Chester.

Na histopatologia, o XN mostra áreas típicas de necrobiose circundadas por granulomas compostos por células gigantes de Touton, histiócitos espumosos e células gigantes



**Figura 3** Biópsia de pele. Xantogranuloma necrobiótico. Presença de célula gigante e necrobiose do colágeno.

multinucleadas do tipo corpo estranho, além de linfócitos, comprometem toda a derme.

Na patogênese do XN, sugere-se que as imunoglobulinas séricas se ligam a lipídios, depositam-se na pele, o que provocaria uma reação de corpo estranho. Outra hipótese é que a paraproteína se ligaria à porção Fc da IgG e ativaria uma proliferação secundária de macrófagos. Também foi proposto que a paraproteína no XN tem características funcionais de uma lipoproteína que pode se ligar a receptores de lipoproteínas de histiócitos e induzir formação do granuloma.<sup>1</sup> A etiologia desse distúrbio permanece obscura, apesar das teorias que tentam esclarecer sua patogênese. Consequentemente, o tratamento é difícil, sem terapia de primeira linha recomendada e tendência a lesões cutâneas recorrentes.

Entre as opções de tratamento encontram-se drogas imunomoduladoras, agentes imunossupressivos, corticosteroides, agentes alquilantes, plasmáfereze e radioterapia.<sup>5</sup> No entanto, constatou-se que mesmo com o tratamento as lesões tendiam a ser progressivas, com recorrência de novas lesões. Devido à raridade, não há tratamento de primeira linha recomendado. Desse modo, a opção terapêutica deve ser escolhida baseada nas condições hematológicas associadas ao distúrbio, bem como na localização, extensão e grau de comprometimento da vida do paciente.

### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuição dos autores

Isaura Azevedo Fasciani: Elaboração e redação do manuscrito.

Neusa Yuriiko Sakai Valente: Análise estatística, aprovação da versão final do manuscrito, participação efetiva na orientação da pesquisa, revisão crítica da literatura.

Maria Claudia Alves Luce: Concepção e planejamento do estudo.

Priscila Kakizaki: Aprovação da versão final do manuscrito, participação efetiva na orientação da pesquisa, revisão crítica do manuscrito.

## Conflitos de interesse

Nenhum.

## Referências

1. Ugurlu S, Bartley GB, Gibson LE. Necrobiotic xanthogranuloma: long-term outcome of ocular and systemic involvement. *Am J Ophthalmol.* 2000;129:651-7.
2. Seastrom S, Bookout A, Hogan DJ. Necrobiotic xanthogranuloma without a monoclonal gammopathy. *Cutis.* 2014;94:293-6.
3. Spicknall KE, Mehregan DA. Necrobiotic xanthogranuloma. *Int J Dermatol.* 2009;48:1-10.
4. Wood AJ, Wagner MV, Abbott JJ, Gibson LE. Necrobiotic xanthogranuloma: a review of 17 cases with emphasis on clinical and pathologic correlation. *Arch Dermatol.* 2009;145:279-84.
5. Miguel D, Lukacs J, Illing T, Elsner P. Treatment of necrobiotic xanthogranuloma - a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31:221-35.

Isaura Azevedo Fasciani <sup>a,\*</sup>,  
Neusa Yuriko Sakai Valente <sup>a</sup>,  
Maria Claudia Alves Luce <sup>b</sup>  
e Priscila Kakizaki <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatologia, Hospital do Servidor Público Estadual, São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Departamento de Dermatopatologia, Hospital do Servidor Público Estadual, São Paulo, SP, Brasil

\* Autor para correspondência.

E-mail: [isafasciani@hotmail.com](mailto:isafasciani@hotmail.com) (I.A. Fasciani).

Recebido em 21 de novembro de 2018; aceito em 13 de março de 2019

Disponível na Internet em 14 de fevereiro de 2020

2666-2752/

© 2019 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/>).

## Um caso de atrofodermia linear de Moulin ☆☆☆



Prezado Editor,

Uma menina chinesa de 15 anos apresentou história de 10 anos de máculas marrom-claras assintomáticas e unilaterais que afetavam o braço direito e o lado direito do tronco. Não havia histórico de lesões cutâneas ou inflamação. O histórico médico e familiar não foi significativo. No exame físico, foram observadas máculas atróficas lineares hiperpigmentadas no braço e tronco direitos que seguiam as linhas de Blaschko e acometiam os aspectos anterior e posterior. A pele estava levemente atrófica à palpação. Não foram observados sinais de enrijecimento ou inflamação (fig. 1A-B). Os exames laboratoriais – inclusive hemograma, taxa de sedimentação de eritrócitos, teste da função hepática, perfil renal e anticorpos antinucleares – foram todos negativos ou dentro da faixa normal. A biópsia de lesão evidenciou epiderme normal com pigmentação aumentada na camada basal, colágeno dérmico mais compacto e infiltração linfocitária perivascular de pequeno grau na derme superior (fig. 2). A dermatoscopia evidenciou rede marrom-clara com margens pouco demarcadas. Foi estabelecido o diagnóstico de atrofodermia linear de Moulin (ALM) e iniciou-se o tratamento tópico com creme de halometasona a 0,5% e creme de hidroquinona a 2% por dois meses, sem melhora.

A ALM é entidade clínica rara e distinta, caracterizada por lesões cutâneas unilaterais, hiperpigmentadas e atróficas em faixa, que seguem as linhas de Blaschko, sem inflamação prévia ou aparência esclerótica. A doença

recebe o nome do pesquisador que, em 1992, relatou o caso de cinco pacientes com faixas pigmentadas mais ou menos atróficas ao longo das linhas de Blaschko.<sup>1</sup> A ALM geralmente evolui como lesão atrófica linear nos primeiros meses, deixa então de progredir e persiste. Sua etiologia permanece incerta. Todos os casos relatados até o momento foram esporádicos. Ela pode estar ligada a um mosaicismo genético ou autoimunidade. Um estudo do componente atrófico da ALM por ultrassonografia revelou que a redução do volume subcutâneo, não a diminuição da derme, foi a causa da aparência atrófica.<sup>2</sup> Embora sua manifestação clínica seja singular, a histopatologia da ALM é bastante discreta. A coloração com hematoxilina & eosina geralmente evidencia hiperpigmentação apenas na camada basal da epiderme, ausência de colágeno anormal ou fibras elásticas alteradas na derme ou de qualquer inflamação óbvia.<sup>1</sup> Pode haver certo grau de infiltrado linfocitário perivascular, acantose, adelgaçamento da epiderme, alterações no colágeno dérmico e redução ou fragmentação do tecido elástico.<sup>2</sup>

López et al.<sup>3</sup> propuseram os seguintes critérios diagnósticos para a ALM: 1) Início durante a infância ou adolescência; 2) Desenvolvimento de lesões unilaterais hiperpigmentadas, levemente atróficas, que seguem as linhas de Blaschko no tronco ou nos membros; 3) Ausência de inflamação prévia ou de esclerodermia subsequente; 4) Curso clínico estável, não progressivo, sem padrão de remissão; 5) Achados histológicos de hiperpigmentação da camada basal da epiderme e derme normal com tecido conjuntivo e fibras elásticas inalterados. Até o momento, mais de 30 casos de ALM foram relatados na literatura. No entanto, esse diagnóstico pode ter sido superestimado. Se os critérios diagnósticos forem rigorosamente seguidos, alguns casos não podem ser classificados como ALM, pois esses autores relataram achados histológicos compatíveis com outras entidades clínicas.<sup>3</sup>

A ALM deve ser diferenciada da atrofodermia de Pasini e Pierini (APP), que apresenta configuração, atrofia e hiperpigmentação semelhantes, mas não segue as linhas de Blaschko. Além disso, a ALM é diferente da morfeia linear, que geralmente apresenta inflamação, enrijecimento ou esclerodermia anteriores.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.03.005>

☆ Como citar este artigo: Zhang L-W, Ma M-S, Chen T, Fu L-X. A case of linear atrophoderma of Moulin. *An Bras Dermatol.* 2020;95:119-21.

☆☆ Trabalho realizado no Chengdu Second People's Hospital, Sichuan, China.