

CARTA - CASO CLÍNICO

Anidrose idiopática generalizada adquirida - Raro caso em paciente brasileiro ☆,☆☆



Prezado Editor,

A anidrose idiopática generalizada adquirida (AIGA) é doença rara, sem etiologia definida, não associada à disautonomia ou anormalidade neurológica.¹ Incomum, com aproximadamente 100 casos descritos (a maioria na Ásia), em 80% das vezes acomete homens de 20 a 30 anos.¹ Considerando a predominância de casos descritos na Ásia, apresentamos um caso inédito no Brasil.

Paciente do sexo masculino, 20 anos, militar, sem ascendência asiática, sem comorbidades, há oito meses desenvolve quadro de anidrose difusa, preservada nas regiões palmoplantar e axilar, associada a múltiplas pequenas pápulas normocrômicas com base eritematosa que acometem face, tronco, dorso e membros superiores (fig. 1). Erupção de início após realização de atividades físicas, exposição ao calor ou estresse emocional, de curta duração, resolução espontânea e associada à sensação de ardor. Os sintomas são agravados no verão; não há história familiar de distúrbio da sudorese ou urticária. O diagnóstico de anidrose foi confirmado pelo teste de Minor (fig. 2), e o exame histopatológico revelou diminuição na quantidade de glândulas écrinas e infiltrado linfocitário periglandular. Laboratorialmente, o paciente apresentava dosagem de antígeno carcinoembrionário (CEA) discretamente elevada (7,5 ng/mL), IgE em níveis normais, FAN, anti-SSA e anti-SSB negativos; hemograma, função renal e tireoidiana e glicemia de jejum sem particularidades. Ressonância magnética de crânio sem anormalidades. Apresentou melhora parcial da erupção com prednisona 1 mg/kg/dia, via oral, com redução gradual.

A AIGA apresenta-se clinicamente como ausência de sudorese frente à estimulação. Sintomas de intolerância



Figura 1 Inúmeras pápulas normocrômicas e eritema induzidos pela atividade física.

ao calor e urticária colinérgica são associados, corroborando a predominância em indivíduos cuja atividade laboral envolva exposição ao calor. Sudorese palmoplantar e axilar preservada é justificada pela inervação adrenérgica e pelo predomínio de glândulas sudoríparas apócrinas, respectivamente.²

O diagnóstico é clínico, e o exame anatomopatológico pode revelar infiltrado inflamatório linfocítico periécrino.¹ O CEA é expresso nas glândulas écrinas normais, e o aumento de seus níveis correlaciona-se com a área de superfície corporal acometida pela anidrose, podendo ser utilizado para monitorar atividade de doença.³

O diagnóstico diferencial de anidrose inclui causas congênitas e adquiridas (tabela 1). São descritos três subtipos de AIGA: disfunção das glândulas écrinas, neuropatia do eixo sudomotor, e o subtipo mais comum e encontrado nos casos em que há urticária colinérgica associada.^{1,4} Sua patogênese não é bem esclarecida. Sabe-se que há redução de receptores muscarínicos nas glândulas écrinas, evidenciada por imuno-histoquímica.⁵ A redução da enzima acetilcolines-

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.10.025>

☆ Como citar este artigo: Okada MAMU, Dexheimer LS, Bonamigo RR, Heck R. Acquired generalized idiopathic anhidrosis - rare case in a Brazilian patient. *An Bras Dermatol.* 2022;97:532-4.

☆☆ Trabalho realizado no Ambulatório de Dermatologia Sanitária, Secretaria Estadual de Saúde do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.



Figura 2 Teste de Minor demonstrando sudorese preservada apenas na região axilar, após atividade física extenuante.

Tabela 1 Causas de anidrose

Congênitas	Adquiridas
Displasia ectodérmica anidrótica	Idiopáticas
Insensibilidade à dor e anidrose	Anidrose idiopática generalizada adquirida
Síndrome Rapp Hodgkin	Secundárias
Doença de Fabry	<i>Doenças neurológicas centrais</i>
	Doença de Parkinson
	Isquemia
	Demência por corpos de Lewy
	Esclerose múltipla
	Tumores
	<i>Doenças neurológicas periféricas</i>
	Diabetes <i>mellitus</i>
	Hanseníase
	Alcoolismo
	<i>Colagenoses</i>
	Síndrome de Sjögren
	<i>Medicamentos</i>
	Psicotrópicos
	Anticolinérgicos

terase também é encontrada, resultando em excesso de acetilcolina na fenda sináptica. Esta liga-se aos receptores muscarínicos nos mastócitos e induz a degranulação e a formação de urticais. Postula-se que a expressão de citocinas CCL2/MCP-1, CCL5/RANTES e CCL17/TARC esteja aumentada nas células glandulares, recrutando linfócitos que afetariam a expressão de receptores muscarínicos e acetilcolinesterase.⁵

Apesar dos relatos de sucesso terapêutico com corticosteroides, não há estudos clínicos para comprovar sua eficácia. A forma de administração, a posologia e a duração de tratamento não são consenso.¹ Na falha da corticoterapia, pode-se utilizar ciclosporina, imunoglobulina endovenosa e omalizumabe.^{1,4}

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Maísa Aparecida Matico Utsumi Okada: Concepção e o desenho do estudo; levantamento dos dados, ou análise e interpretação dos dados; redação do artigo.

Leticia Santos Dexheimer: Revisão crítica do conteúdo intelectual importante; aprovação final da versão a ser enviada.

Renan Rangel Bonamigo: Revisão crítica do conteúdo intelectual importante; aprovação final da versão a ser enviada.

Renata Heck: Revisão crítica do conteúdo intelectual importante; aprovação final da versão a ser enviada.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

- Munetsugu T, Fujimoto T, Oshima Y, Sano K, Murota H, Satoh T, et al. Revised guideline for the diagnosis and treatment of acquired idiopathic generalized anhidrosis in Japan. *J Dermatol*. 2017;44:394-500.
- Nakazato Y, Tamura N, Ohkuma A, Yoshimaru K, Shimazu K. Idiopathic pure sudomotor failure: Anhidrosis due to deficits in cholinergic transmission. *Neurology*. 2004;63:1476-80.
- Honma M, Iinuma S, Kanno K, Komatsu S, Minami-Hori M, Ishida-Yamamoto A. Correlation of disease activity and serum level of carcinoembryonic antigen in acquired idiopathic generalized anhidrosis: A case report. *J Dermatol*. 2015;42:900-2.
- Pargfrieder C, Struhal W, Segal W, Klein G, Sepp N, Exler G. Acquired idiopathic generalized anhidrosis in a young Austrian patient. *JAAD Case Rep*. 2018;4:222-5.
- Tokura Y. New Etiology of Cholinergic Urticaria. *Curr Probl Dermatol*. 2016;51:94-100.

Maísa Aparecida Matico Utsumi Okada ^{a,*},
Letícia Santos Dexheimer ^a,
Renan Rangel Bonamigo ^{a,b} e Renata Heck ^a

^a Ambulatório de Dermatologia Sanitária, Secretaria Estadual de Saúde do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

^b Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: okada.maisa@gmail.com (M.A. Okada).

Recebido em 11 de agosto de 2020; aceito em 15 de outubro de 2020

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.06.004>

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/>).

Ectima gangrenoso em pacientes neutropênicos e a importância do raspado e da biópsia cutânea precoce para exame direto ^{☆,☆☆}



Prezado Editor,

O ectima gangrenoso (EG) já foi considerado patognomônico de sepse por *Pseudomonas aeruginosa*.¹ Entretanto, outros agentes foram descritos em pacientes onco-hematológicos.² Biópsias cutâneas frequentemente não são realizadas, e o tratamento costuma ser empírico. Relatamos três casos de pacientes neutropênicos com EG com realização de raspado cutâneo com exame direto.

Paciente 1: Sexo masculino, 36 anos, com leucemia linfoblástica aguda, apresentou neutropenia febril (NF) durante quimioterapia, tendo iniciado cefepime. Após 10 dias, reapresentou febre e surgiram lesões eritematosas com centro necrótico na face e tórax. Apresentava neutropenia (10 mm³) e trombocitopenia (24.000 mm³). Foram coletadas hemoculturas, realizados raspado e biópsia cutânea e iniciados anfotericina B lipossomal e voriconazol. O exame direto identificou hifas hialinas septadas (fig. 1), posteriormente visualizadas no exame histopatológico. Foi identificado *Fusarium* spp. nas hemoculturas e cultura de pele, porém, o paciente veio a falecer.

Paciente 2: Sexo masculino, 47 anos, apresentou NF durante quimioterapia para leucemia mieloide aguda, tendo iniciado cefepime. Após 14 dias, reapresentou febre e surgimento de placa eritematosa com centro necrótico, única, no tórax (fig. 2). Apresentava neutropenia (40 mm³) e trombocitopenia (44.000 mm³). Foram coletadas hemoculturas e realizados raspado e biópsia cutânea. O exame direto revelou hifas hialinas não septadas (fig. 3), posteriormente visualizadas no exame histopatológico. Foi iniciado tratamento antifúngico com anfotericina B lipossomal. Posteriormente, foi identificado *Syncephalastrum*

spp. na cultura da pele. O paciente evoluiu afebril, com recuperação neutrofílica.

Paciente 3: Sexo masculino, 36 anos, apresentou NF durante quimioterapia para leucemia mieloide aguda, tendo sido iniciado cefepime. Após quatro dias, reapresentou febre, hipotensão arterial e surgimento de lesão eritematosa com necrose central no dorso. A antibioticoterapia foi ampliada para polimixina B, amicacina e meropeném. Apresentava neutropenia (170 mm³) e trombocitopenia (2.000 mm³). Foram realizados raspado e biópsia cutânea, e o exame direto identificou bastonetes gram-negativos. Não foi enviado material para exame histopatológico. Posteriormente, foi identificada *Pseudomonas aeruginosa* multirresistente na cultura de pele e hemoculturas. O esquema antimicrobiano foi mantido até a resolução clínica.

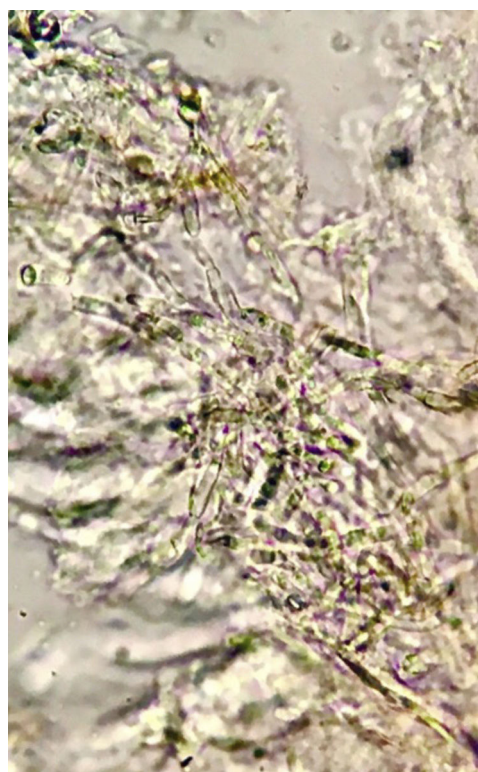


Figura 1 Hifas hialinas septadas com ramificação em ângulo agudo. Exame direto, KOH 20%, 40×.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.06.004>

☆ Como citar este artigo: Gonzaga Y, Jeunon T, Machado J, Nucci M. Ecthyma gangrenosum in neutropenic patients and the importance of an early skin biopsy for direct examination. An Bras Dermatol. 2022;97:534–6.

☆☆ Trabalho realizado no Instituto Nacional de Câncer, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.