





Referências

1. Yoshimoto N, Ujiie H, Hirata Y, Izumi K, Nishie W, Shimizu H. Bullous pemphigoid developed in a patient with prurigo nodularis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31:e187-9.
2. Chen LS, Vanderlugt CJ, Hashimoto T, Nishikawa T, Zone JJ, Black MM, et al. Epitope Spreading: lessons from autoimmune skin disease. *J Invest Dermatol.* 1998;110:103-9.
3. Ugajin T, Takahashi M, Miyagishi C, Takayama K, Yokozeki H. A case of bullous pemphigoid associated with infiltration and activation of basophils. *Br J Dermatol.* 2015;173:1095-8.
4. Inui K, Ugajin T, Namiki T, Yokozeki H. Chronic prurigo: a retrospective study of 168 cases. *J Dermatol.* 2020;47:283-9.

Tomoko Hiraiwa *, Natsuko Matsumura ,
Tatsuhiko Mori , Nobuyuki Kikuchi 
e Toshiyuki Yamamoto 

Departamento de Dermatologia, Fukushima Medical University, Fukushima, Japão

* Autor para correspondência.

E-mail: toishi@fmu.ac.jp (T. Hiraiwa).

Recebido em 26 de setembro de 2022; aceito em 28 de novembro de 2022

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.05.013>

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/>).

Caso para diagnóstico. Placas eritemato-descamativas e hiperkeratóticas disseminadas ☆,☆☆



Prezado Editor,

Paciente de 4 anos, sexo masculino, procedente de zona rural, apresentava placas eritemato-descamativas disseminadas, algumas com crostas espessas aderidas e de aspecto vegetante, desde os 3 anos (figs. 1 e 2). Não havia deterioração do estado geral ou histórico familiar relevante. A mãe relatava múltiplas internações prévias em razão de pericardite, pneumonia e infecções cutâneas, além de episódios de candidíase oral e genital.

Exames micológicos diretos das lesões cutâneas do tronco e couro cabeludo revelaram a presença de hifas, pseudo-hifas e leveduras – posteriormente identificadas como *Microsporium gypseum* e *Candida albicans* por espectrometria de massa MALDI-TOF (*Matrix-Assisted Laser Desorption/Ionization Time-of-Flight*). A biópsia cutânea revelou acantose irregular, espongióse, ceratocrosta e edema dérmico, além de inúmeras hifas e esporos restritos ao estrato córneo (fig. 3). Análise do genoma identificou rara mutação em heterozigose no éxon 7 do gene transdutor de sinal e ativador de transcrição-1 (*STAT1*; variante c.501A→C; p.Gln167His).

Qual o seu diagnóstico?

- a) Síndrome da imunodeficiência adquirida (AIDS).

- b) Imunodeficiência combinada grave (SCID).
c) Candidíase mucocutânea crônica (CMCC).
d) Síndrome de hiper-IgE (HIES).

Discussão

O diagnóstico de candidíase mucocutânea crônica (CMCC) por mutação do gene *STAT1*, além da dermatofitose extensa, foi estabelecido com base na correlação clínico-laboratorial. Exames complementares, incluindo *Coombs* indireto, função tireoidiana, sorologia para anti-HIV I e II, autoanticorpos, dosagem de imunoglobulinas e imunofenotipagem de linfócitos, foram normais. Fluconazol oral foi iniciado, com regressão parcial das lesões (fig. 4).

A CMCC configura um grupo heterogêneo de síndromes raras caracterizadas por infecções persistentes e não invasivas da pele, unhas e mucosas por *Candida* spp., causadas por defeitos imunológicos primários.¹ Mutações de *STAT1* do tipo ganho de função estão subjacentes à forma autossômica dominante da doença e resultam em respostas defeituosas das células Th1 e Th17, caracterizadas por produção reduzida de interferon- γ , interleucina (IL) 17 e IL-22 – citocinas cruciais para a defesa antifúngica da pele e mucosas.²⁻⁴ Que seja do nosso conhecimento, este é o primeiro relato em que a variante detectada é documentada em associação com CMCC.

Tipicamente, nessa forma da doença, surgem placas eritemato-descamativas ou crostosas, hiperkeratóticas e generalizadas antes dos 5 anos de idade, por vezes acompanhadas de paroníquia, hiperkeratose e distrofia ungueais. A mucosa oral é a mais frequentemente acometida, embora as mucosas esofágica, genital e laringea possam ser afetadas. Além da infecção crônica por *Candida*, há também maior suscetibilidade a infecções por dermatófitos e bactérias. Ainda, metade dos pacientes tem hipotireoidismo, doença inflamatória intestinal ou citopenias autoimunes associadas.^{5,6}

Análise de genes relevantes, como *STAT1*, *AIRE* e *CARD9*, configura o único teste laboratorial definitivo para o diagnóstico da CMCC. Outras imunodeficiências, incluindo SCID, HIES e AIDS, podem resultar em candidíase crônica, mas quase invariavelmente cursam com infecções invasivas por *Candida* e características clínico-laboratoriais adicionais.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.08.013>

☆ Como citar este artigo: Abreu NC, França SDT, Marcelo Júnior HB, Ladeira AN. Case for diagnosis. Disseminated erythematous and scaly plaques: chronic mucocutaneous candidiasis. *An Bras Dermatol.* 2023;98:691-4.

☆☆ Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Hospital Infantil João Paulo II e do Hospital Eduardo de Menezes, Belo Horizonte, MG, Brasil.



Figura 1 Placas eritemato-descamativas com bordas bem delimitadas e crostas espessas aderidas na face (A) e tronco (B)

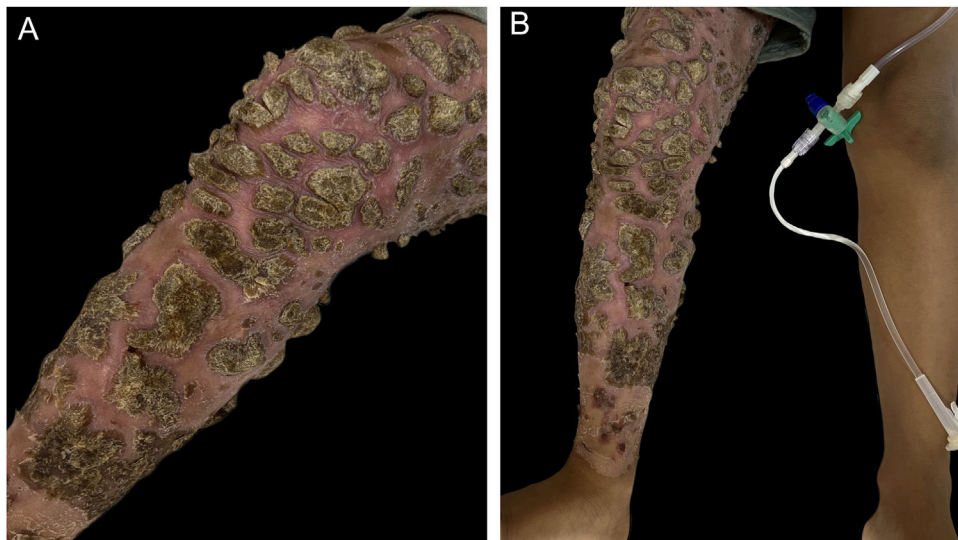


Figura 2 Crostas espessas de aspecto vegetante sobre placa eritematosa ocupando todo o membro inferior direito (A - B)

Na SCID, distúrbios graves no desenvolvimento e na função das células T, B e, por vezes, *natural killer* resultam em déficit de crescimento, diarreia crônica e infecções graves recorrentes por patógenos virais comuns (como vírus sincicial respiratório, adenovírus e citomegalovírus) e germes oportunistas – que, em geral, levam à morte ainda no primeiro ano de vida. A HIES, por sua vez, é caracterizada por eczema generalizado persistente, abscessos estafilocócicos profundos, infecções por *Aspergillus*, características dimórficas e fraturas recorrentes, além de níveis elevados de IgE, eosinofilia e mutação no gene *STAT3*. Por fim, a AIDS se diferencia da CMCC pela sorologia positiva para HIV, contagem reduzida de células T CD4⁺ e ocorrência de infecções oportunistas.^{6,7}

O tratamento da CMCC envolve controle das infecções e manejo dos distúrbios endócrinos e autoimunes associados. A infecção por *Candida* pode ser controlada com uso prolongado de antifúngicos azólicos, preferencialmente fluconazol 100-200 mg/dia. Outras terapias foram descritas em relatos isolados para controle do distúrbio imunológico, como transplante de timo e de células hematopoéticas.⁸ Recentemente, alguns estudos têm mostrado bom controle da doença com uso de inibidores de JAK, incluindo ruxolitinibe e baracitinibe.^{9,10}

Suporte financeiro

Nenhum.

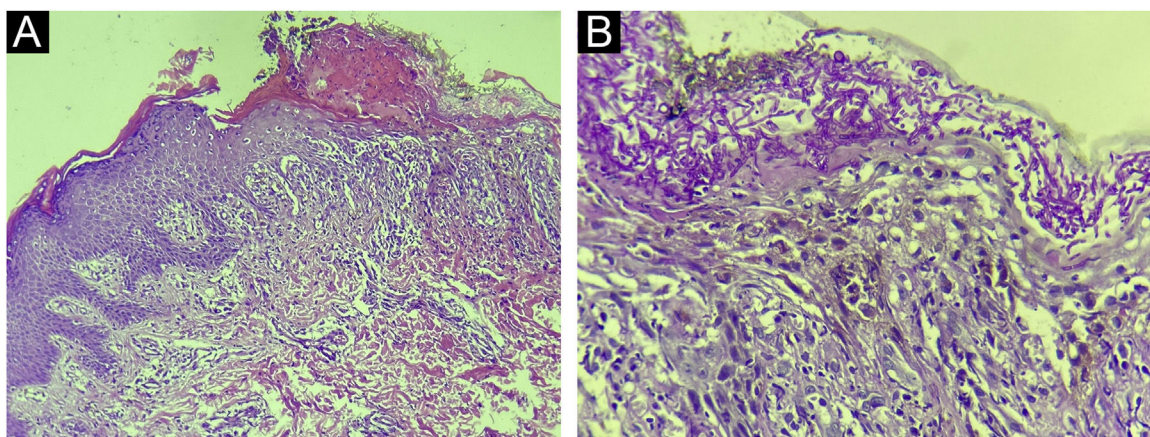


Figura 3 (A) Observa-se acantose irregular, espongiose e ceratocrosta, além de edema dérmico com áreas de borramento da junção dermo-epidérmica (Hematoxilina & eosina, 100 ×). (B) Presença de inúmeras hifas e esporos na camada córnea (ácido periódico de Schiff, 400 ×)



Figura 4 Regressão parcial das lesões cutâneas. (A) Aspecto do membro inferior direito antes do tratamento. (B) Membro inferior direito, quatro semanas depois do início de fluconazol

Contribuição dos autores

Nathália Chebli de Abreu: Concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação de dados; revisão crítica da literatura; elaboração e redação do manuscrito.

Samuel Duarte Timponi França: Revisão crítica da literatura; elaboração e redação do manuscrito.

Hyllo Baeta Marcelo Júnior: Obtenção, análise e interpretação de dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Amanda Neto Ladeira: Concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação de dados; aprovação da versão final do manuscrito; participação

intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica no caso estudado.

Conflito de interesses

Nenhum.

Agradecimentos

Os autores agradecem ao Dr Moisés Salgado Pedrosa pela assistência no diagnóstico anatomopatológico e na documentação fotográfica da microscopia.

Referências

- Kirkpatrick CH. Chronic mucocutaneous candidiasis. *J Am Acad Dermatol.* 1994;3:PS14–S7.
- Van de Veerdonk FL, Plantinga TS, Hoischen A, Smeekens SP, Joosten LAB, Gilissen C, et al. STAT1 mutations in autosomal dominant chronic mucocutaneous candidiasis. *N Engl J Med.* 2011;365:54–61.
- Eyerich K, Foerster S, Rombold S, Seidl H, Behrendt H, Hofmann H, et al. Patients with chronic mucocutaneous candidiasis exhibit reduced production of Th17-associated cytokines IL-17 and IL-22. *J Invest Dermatol.* 2008;128:2640–5.
- Van der Graaf CAA, Netea MG, Drenth IPH, te Morsche RH, van der Meer JWM, Kullberg BJ. Candida-specific interferon-gamma deficiency and toll-like receptor polymorphisms in patients with chronic mucocutaneous candidiasis. *Neth J Med.* 2003;61:365–9.
- Toubiana J, Okada S, Hiller J, Oleastro M, Gomez ML, Becerra JCA, et al. Heterozygous STAT1 gain-of-function mutations underlie an unexpectedly broad clinical phenotype. *Blood.* 2016;127:3154–64.
- Kirkpatrick CH. Chronic mucocutaneous candidiasis. *Pediatr Infect Dis J.* 2001;20:197–206.
- Egri N, Esteve-Solé A, Deyà-Martínez A, de Landazuri IO, Vlagea A, García AP, et al. Primary immunodeficiency and chronic mucocutaneous candidiasis: pathophysiological, diagnostic, and therapeutic approaches. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2021;49:118–27.
- Van de Veerdonk FL, Netea MG. Treatment options for chronic mucocutaneous candidiasis. *J Infect.* 2016;5:56–60.
- Higgins E, Shehri TA, McAleer MA, Conlon N, Feighery C, Lilic D, et al. Use of ruxolitinib to successfully treat chronic mucocutaneous candidiasis caused by gain-of-function signal transducer and activator of transcription 1 (STAT1) mutation. *J Allergy Clin Immunol.* 2015;135:551–3.
- Meesilpavikkai K, Dik WA, Schrijver B, Nagtzaam NMA, Sluijjs SJP, van Hagen PM, et al. Baricitinib treatment in a patient with a gain-of-function mutation in signal transducer and activator of transcription-1 (STAT1). *J Allergy Clin Immunol.* 2018;142:328–30.

Nathália Chebli de Abreu ^{id a,b,*},
 Samuel Duarte Timponi Franca ^{id a,b},
 Hyllo Baeta Marcelo Júnior ^{id c}
 e Amanda Neto Ladeira ^{id a}

^a Departamento de Dermatologia, Hospital Infantil João Paulo II, Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Departamento de Dermatologia, Hospital Eduardo de Menezes, Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG, Brasil

^c Departamento de Micologia, Fundação Ezequiel Dias, Belo Horizonte, MG, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: nathaliachebli@gmail.com (N.C. Abreu).

Recebido em 5 de julho de 2022; aceito em 10 de agosto de 2022

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.05.015>

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/>).

Caso para diagnóstico. Comprometimento incomum da face por erupção papulosa assintomática^{☆,☆☆}



Prezado Editor,

Paciente do sexo feminino, 44 anos, com histórico médico de lesões cutâneas assintomáticas cobrindo a face e as orelhas. As lesões iniciaram-se na puberdade, com número crescente desde então. Havia sido tratada para acne com retinoides tópicos, antibióticos e isotretinoína oral, sem melhora. O exame físico mostrou numerosas pápulas lisas distintas (1–3 mm) da cor da pele concentradas nas regiões bucinadoras e nos pavilhões auriculares (fig. 1A-C). Não havia história familiar de lesões semelhantes. Biópsia por *punch* de uma pápula na região bucinadora esquerda foi realizada. A amostra foi encaminhada para exame histopatológico (fig. 2).

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.08.011>

[☆] Como citar este artigo: Peñaloza Daguer DE, Kowalczyk A, Caviedes MP, Mazzuocolo LD. Case for diagnosis. Unusual involvement of asymptomatic facial papular eruption: eruptive vellus hair cysts. *An Bras Dermatol.* 2023;98:694–6.

^{☆☆} Trabalho realizado no Italian Hospital of Buenos Aires, Caba, Argentina.

Qual é o seu diagnóstico?

- Erupção acneiforme
- Esteatocistoma múltiplo
- Cistos epidérmicos
- Cistos velos eruptivos

Discussão

Após correlacionar os achados clínicos e histopatológicos, foi estabelecido o diagnóstico de cistos velos eruptivos com envolvimento facial.

Os cistos velos eruptivos são anormalidade folicular benigna rara do desenvolvimento dos folículos pilosos velos, descritos pela primeira vez por Esterly et al. em 1977.¹ São mais comumente vistos em crianças, adolescentes ou adultos jovens e afetam igualmente os sexos e etnias. Os cistos velos eruptivos podem ser esporádicos ou herdados (padrão autossômico dominante). Além disso, foram descritas mutações no gene que codifica a queratina 17.^{1,2}

Clinicamente, os cistos velos eruptivos geralmente são observados como pápulas foliculares assintomáticas lisas, da cor da pele a levemente hiperpigmentadas, medindo de 1 a 4 mm de diâmetro, com superfície umbilicada centralmente, geralmente afetando tórax, abdome e membros.^{3,4}

O envolvimento facial por cistos velos eruptivos é incomum. Tem sido descrito como lesões maculares, papulosas, normocrômicas ou eritematosas, hiperpigmentares, nevus