



## CARTA – CASO CLÍNICO

### Pênfigo vegetante facial simulando carcinoma espinocelular: quando a dermatoscopia confunde o diagnóstico<sup>☆,☆☆</sup>

Prezado Editor,

Pênfigo vegetante (PVeg) é variante rara do pênfigo vulgar (PV; 1%–2% dos casos), caracterizada por bolhas ou pústulas flácidas que sofrem erosão formando placas hipertróficas e lesões vegetantes.<sup>1</sup> Em geral, as lesões são multifocais e localizadas nas flexuras, áreas periorificiais e mucosa oral.<sup>1,2</sup> O PVeg apresenta duas formas clínicas descritas na literatura: o tipo Neumann e o tipo Hallopeau.<sup>2</sup> O diagnóstico é feito com base nas características clínicas, mas a histopatologia é obrigatória para confirmação. Não há relatos dermatoscópicos de PVeg, mas a presença de pústulas, microvesículas e erosões pode orientar o clínico no estágio inicial da doença. O exame histopatológico mostra acantólise, hiperplasia epidérmica, papilomatose e abscessos eosinofílicos e neutrofílicos intraepidérmicos. A imunofluorescência direta (IFD) demonstra deposição intercelular de IgG e C3.<sup>1,3</sup>

O presente relato descreve um caso desafiador apresentando placa hiperqueratótica facial solitária de PVeg sem envolvimento da mucosa oral, inicialmente diagnosticada erroneamente como carcinoma espinocelular (CEC) pelo exame clínico, dermatoscópico e histopatológico.

Paciente do sexo masculino, de 63 anos, foi encaminhado ao Departamento de Dermatologia por lesão recorrente assintomática na região frontal direita presente havia dois anos. O exame físico mostrou placa hiperqueratótica solitária bem delimitada medindo 2 × 2,5 cm com superfície erosada (fig. 1A). Nenhum envolvimento intertriginoso ou da mucosa oral foi observado. A dermatoscopia revelou fundo predo-

minantemente branco com escamas superficiais, múltiplos óstios foliculares de tamanhos diferentes preenchidos por queratina e círculos perifoliculares brancos circundados por eritema (fig. 1B). O paciente foi submetido a biópsia por *punch* de 4 mm, realizada em serviço de saúde externo, com histopatologia indicando CEC invasivo. A lesão foi completamente excisada com cirurgia micrográfica de Mohs. O relatório final histopatológico descartou a presença de CEC e sugeriu disqueratoma verrucoso. Seis meses depois, a lesão recidivou como placa descamativa superficial sobre a cicatriz anterior (fig. 2A). A dermatoscopia mostrou principalmente tampões foliculares, pigmentação irregular das aberturas foliculares e áreas de pseudo-rede (fig. 2B). As lâminas originais foram revisadas no Departamento de Patologia e revelaram hiperplasia epidérmica, papilomatose, acantólise e abscessos eosinofílicos e neutrofílicos intraepidérmicos (fig. 3A–C). Uma biópsia adicional para IFD demonstrou deposição intercelular de C3 e IgG (fig. 3D). Os achados histopatológicos e de IFD foram compatíveis com PVeg do tipo Neumann.

PVeg corresponde a doença autoimune caracterizada por bolhas ou pústulas flácidas que erodem formando placas hipertróficas, afetando predominantemente as flexuras da pele e as membranas mucosas.<sup>4</sup>

Dois formas clínicas foram descritas na literatura: tipo Hallopeau e tipo Neumann. O tipo Hallopeau é uma forma mais branda, caracterizada por pústulas, e pode apresentar cura deixando placas vegetantes ou ter remissão espontânea.<sup>2</sup> As pústulas são as lesões primárias, seguidas por lesões vegetantes, com ausência de bolhas, e evolução benigna com poucas recorrências.<sup>5</sup> O tipo Neumann tem pior prognóstico e é caracterizado por lesões vesiculares e erosivas que evoluem para placas vegetantes, curso clínico mais grave e menor resposta ao tratamento.<sup>2</sup> Além disso, no tipo Neumann a área desnudada tende a cicatrizar com formações papilomatosas e é caracterizada por começar e terminar com bolhas.<sup>6</sup> Isso é compatível com a história e o exame clínico do paciente do presente caso.

Clinicamente, áreas intertriginosas são mais frequentemente afetadas pelo PVeg, bem como membranas mucosas; a ocorrência de PVeg em áreas não intertriginosas é extremamente rara.<sup>6</sup> Que seja de conhecimento dos autores, há apenas alguns casos relatados de PVeg com localização facial exclusiva<sup>6,7</sup> e ainda menos relatos de semelhança com neoplasias malignas.<sup>8</sup>

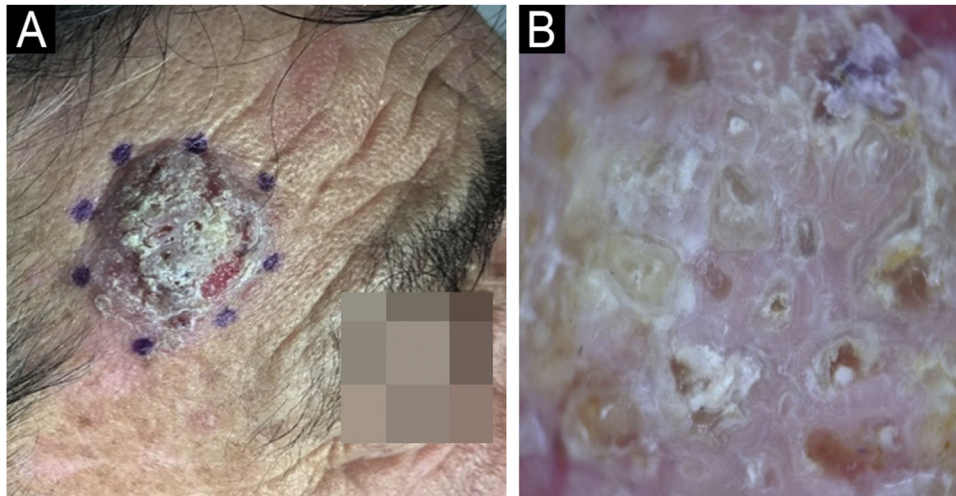
O diagnóstico diferencial inclui lesões vegetantes, como o penfigoide bolhoso ou pênfigo por IgA, placas inflamatórias

DOI referente ao artigo:

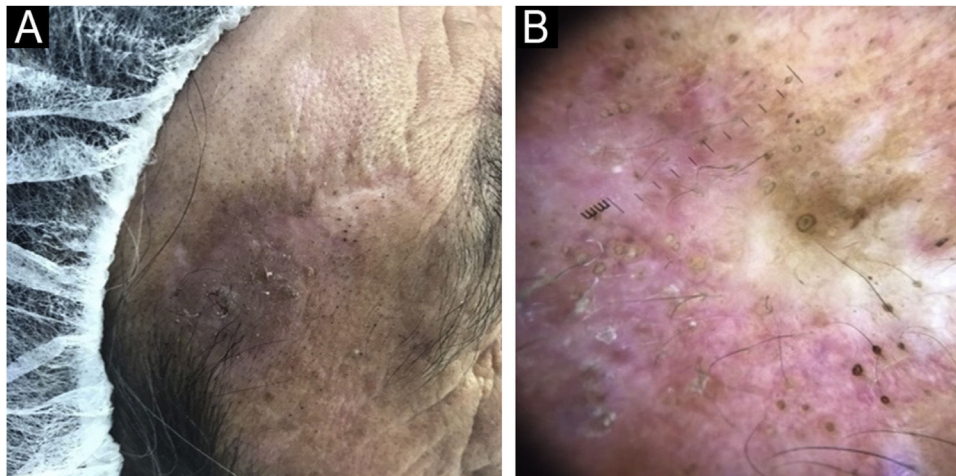
<https://doi.org/10.1016/j.abd.2024.05.009>

☆ Como citar este artigo: Lobos N, Reculé F, Stevenson M, Darlic V, Hartmann D, Castro A. Facial pemphigus vegetans mimicking squamous cell carcinoma: when dermatoscopy confuses the diagnosis. *An Bras Dermatol.* 2025;100. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2024.05.009>.

☆☆ Trabalho realizado na Clínica Alemana, Santiago, Chile.



**Figura 1** (A) Placa hiperceratótica bem delimitada com superfície erosada. (B) A dermatoscopia revela fundo branco com escamas superficiais, múltiplos óstios foliculares preenchidos por queratina (seta), círculos perifoliculares brancos circundados por eritema (seta 2) e áreas brancas sem estrutura (seta 3). Algumas áreas vermelhas atribuíveis a sangramento e/ou vascularização densa são vistas na periferia.



**Figura 2** (A) Recorrência. Placa descamativa sobre a cicatriz anterior. (B) A dermatoscopia mostra fundo vermelho leitoso com pseudo-rede entre os óstios foliculares preenchidos por queratina em formato de alvo (seta). Pigmentação irregular das aberturas foliculares (seta 2) e algumas áreas brancas sem estrutura também são vistas (seta 3).

crônicas da doença de Hailey-Hailey e, especialmente, piodermite vegetante.<sup>1</sup> Frequentemente, pacientes com PVeg não intertriginoso são inicialmente diagnosticados incorretamente e tratados de maneira inadequada por meses ou até anos.<sup>5</sup> Isso aconteceu no presente caso, em que as lesões faciais se tornaram um desafio diagnóstico.

A histopatologia e a imunofluorescência direta desempenham em conjunto, papel fundamental no diagnóstico da doença.<sup>5</sup> O tratamento do PVeg é realizado com esteroides sistêmicos na forma de prednisolona oral ou dexametasona injetável, com excelente resposta.<sup>1,2,5</sup>

Em conclusão, PVeg é variante rara de PV que ocasionalmente se apresenta como placa solitária, podendo ser confundida com tumor no exame clínico e dermatoscópico. Além disso, a histopatologia de biópsia parcial da lesão pode ser diagnosticada erroneamente como CEC por patologista inexperiente. PVeg deve ser considerado no diagnóstico

diferencial se houver recorrência após a remoção completa. A avaliação por patologista experiente e a IFD direta tornam possível o diagnóstico correto e o tratamento adequado.

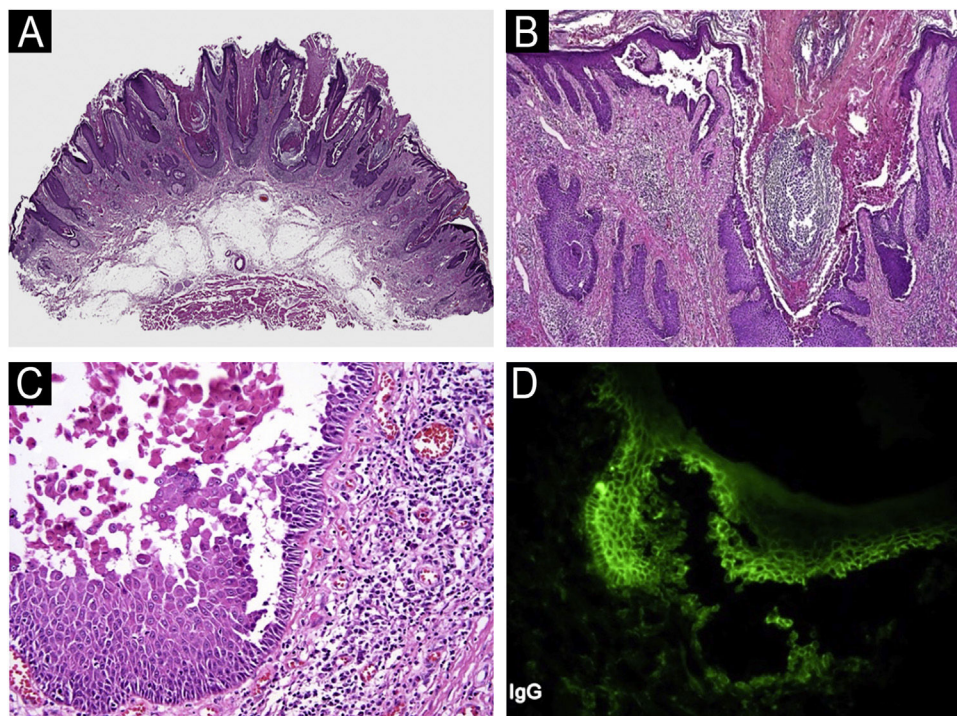
### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuição dos autores

Nelson Lobos: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito.

Francisca Reculé: Revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito.



**Figura 3** (A–C) Histopatologia da primeira biopsia revelando hiperplasia epidérmica, papilomatose e acantólise. (D) Imunofluorescência direta demonstrando deposição intercelular de IgG.

Macarena Stevenson: Revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito.

Valentina Darlic: Revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito.

Dan Hartmann: Revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito.

Alex Castro: Revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito.

## Conflito de interesses

Nenhum.

## Referências

- Jain V, Jindal N, Imchen S. Localized pemphigus vegetans without mucosal involvement. *Indian J Dermatol.* 2014;59:210.
- Verma GK, Tegta GR, Sharma A, Kaur M, Sharma S. A rare case of extensive pemphigus vegetans. *Indian Dermatol Online J.* 2019;11:87–90.
- Tani N, Sugita K, Yamada N, Ishii N, Hashimoto T, Yamamoto O. Reduced IgG anti-desmocolin autoantibody titre and concomitant improvement in a patient with pemphigus vegetans. *Eur J Dermatol.* 2018;28:232–3.
- Downie JB, Dicostanzo DP, Cohen SR. Pemphigus vegetans-Neumann variant associated with intranasal heroin abuse. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:872–5.
- Leroy D, Lebrun J, Maillard V, Mandard JC, Deschamps P. [Pemphigus vegetans, a clinical type of chronic pustular dermatitis of Hallopeau]. *Ann Dermatol Venereol.* 1982;109:549–55.

- Wei J, He CD, Wei HC, Li B, Wang YK, Jin GY, et al. Facial pemphigus vegetans. *J Dermatol.* 2011;38:615–8.
- Zaouak A, Hammami H, Salah MB, Debbiche A, Fenniche S. Pemphigus vegetans confined to the face and scalp. *Skinmed.* 2018;16:60–1.
- D'souza MM, D'souza PV, Jaimini A, Sharma R, Tripathi M, Singh D, et al. A rare case of pemphigus vegetans mimicking malignancy on F-18 FDG PET/CT. *Clin Nucl Med.* 2011;36:248–51.

Nelson Lobos <sup>ID a,b,c,\*</sup>, Francisca Reculé <sup>ID c</sup>,  
Macarena Stevenson <sup>ID c</sup>, Valentina Darlic <sup>ID d</sup>,  
Dan Hartmann <sup>ID e</sup> e Alex Castro <sup>ID f</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermato-Oncologia, Instituto Nacional del Cáncer, Santiago, Chile

<sup>b</sup> Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

<sup>c</sup> Departamento de Dermatología, Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile

<sup>d</sup> Faculty of Medicine, Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile

<sup>e</sup> Faculty of Medicine, Universidad Finis Terrae, Santiago, Chile

<sup>f</sup> Departamento de Patología, Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile

\* Autor para correspondência.

E-mail: [nelsonlobosguede@gmail.com](mailto:nelsonlobosguede@gmail.com) (N. Lobos).

Recebido em 14 de março de 2024; aceito em 2 de maio de 2024