

eletrocoagulação repetida das lesões de maiores dimensões, com bom resultado cosmético.

Em conclusão, o XGMA é um tipo raro de HNL do adulto, de significado insuficientemente conhecido, ocasionalmente associado à malignidade hematológica e que pode ser concomitante, preceder ou suceder o diagnóstico da histiocitose,<sup>3</sup> impondo um acompanhamento a longo termo dos pacientes.

### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuição dos autores

Renata da Costa Almeida: Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Óscar Tellechea: Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Mariana Pinho Pereira: Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Rosa Cristina Correia Mascarenhas: Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

### Conflitos de interesse

Nenhum.

### Agradecimentos

À minha orientadora de formação, Dra Ana Sofia Bento, pelo incentivo e ajuda na feitura deste artigo.

### Referências

- Navajas B, Eguino P, Trébol I, Lasa O, Gardeazábal J, Díaz-Pérez JL. Multiple adult xanthogranuloma. *Dermatology*. 2006;212:73–6.
- Achar A, Naskar B, Mondal PC, Pal M. Multiple generalized xanthogranuloma in adult: case report and treatment. *Indian J Dermatol*. 2011;56:197–9.
- Larson MJ, Bandel C, Eichhorn PJ, Cruz PD Jr. Concurrent development of eruptive xanthogranulomas and hematologic malignancy: two case reports. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50(6):976–8.
- Patterson J. Cutaneous infiltrates-non lymphoid. In: Ronald B, Johnston MD, editors. *Weedons's Skin Pathology*. London: Churchill Livingstone; 2009. p. 951–60.
- Paller A, Mancini AJ. Histiocytoses and Malignant Skin Diseases. In: Amy S, Paller A, Anthony J, editors. *Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology: A textbook of Skin Disorders of childhood and adolescence*. New York: Elsevier; 2011. p. 219–26.

Renata da Costa Almeida <sup>a,\*</sup>, Óscar Tellechea <sup>b</sup>,  
Mariana Pinho Pereira <sup>a</sup>  
e Rosa Cristina Correia Mascarenhas <sup>c</sup>

<sup>a</sup> *Medicina Geral e Familiar, Centro de Saúde de Buarcos, Buarcos, Portugal*

<sup>b</sup> *Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal*

<sup>c</sup> *Serviço de Dermatologia, Hospital Distrital da Figueira da Foz, Figueira da Foz, Portugal*

\* Autor para correspondência.

E-mail: [renatadacostaalmeida@gmail.com](mailto:renatadacostaalmeida@gmail.com) (R.C. Almeida).

Recebido em 11 de janeiro de 2019; aceito em 12 de fevereiro 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/>).

## Tratamento da doença de Kimura com corticosteroide oral e metotrexato<sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

A doença de Kimura (DK) foi inicialmente descrita por Kim e Szeto em 1937, mas tornou-se mais conhecida após a descrição sistemática de Kimura, que a classificou como uma doença inflamatória crônica.<sup>1</sup> A maioria dos casos foi

relatada em homens asiáticos entre 20 e 30 anos.<sup>2</sup> As modalidades terapêuticas para DK incluem excisão cirúrgica, radioterapia e vários agentes imunomoduladores, como corticosteroides orais, ciclosporina, leflunomida e micofenolato de mofetil.<sup>3</sup>

Relata-se um caso de DK com uma resposta excelente e sustentada ao corticosteroide oral e metotrexato intravenoso. Um homem de 51 anos apresentou história de tumefação das pálpebras superiores bilateralmente e edema similar nas regiões das parótidas bilateralmente ao longo de sete anos (fig. 1), sem prurido ou dor. O exame físico evidenciou lesões pendulares, macias e não dolorosas em ambas as pálpebras superiores no terço lateral, resultando em ptose mecânica. O restante do exame ocular estava dentro dos limites normais. Seu histórico médico não indicou alterações. Foi feito um estudo reumatológico e imunológico completo. No hemograma completo, a contagem de leucócitos foi de  $8,3 \times 10^9/L$ , neutrófilos  $4,35 \times 10^9/L$  (representou 52,4%), linfócitos  $2,50 \times 10^9/L$  (representou 30,1%) e eosí-

DOI referente ao artigo:

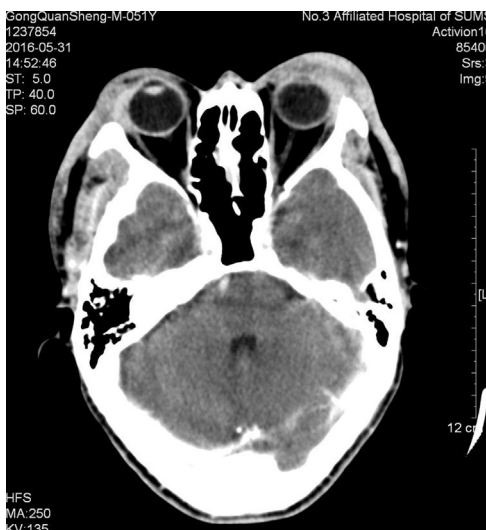
<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.03.006>

<sup>☆</sup> Como citar este artigo: Ma H. Treatment of Kimura's disease with oral corticosteroid and methotrexate. *An Bras Dermatol*. 2020;95:115–7.

<sup>☆☆</sup> Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Fifth Affiliated Hospital, Sun Yat-sen University, Zhuhai, Guangdong Province, China.

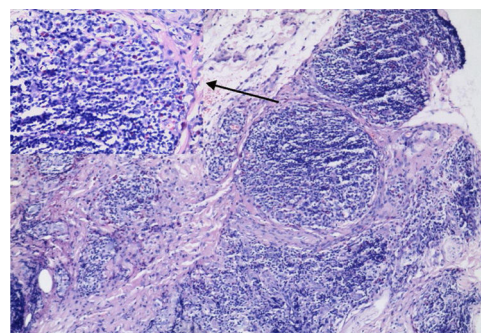


**Figura 1** Tumefação das pálpebras superiores bilateralmente e edema nas regiões das parótidas.



**Figura 2** Lesões de partes moles envolvem as regiões da pálpebra superior e da parótida.

nófilos  $1,01 \times 10^9/L$  (representou 12,2%). A IgE sérica foi de 205 UI/mL (valor de referência:  $< 100$ ). Os demais resultados laboratoriais foram normais. A tomografia computadorizada revelou comprometimento de partes moles nas regiões da pálpebra superior e da parótida. Um estudo pós-contraste evidenciou nítida acentuação no mapeamento tardio (fig. 2). A histopatologia da lesão excisada da pálpebra superior esquerda mostrou hiperplasia do tecido linfóide, com nódulos linfóides contendo centros germinativos esparsos na derme e tecido subcutâneo, e infiltração dispersa de eosinófilos (fig. 3). Com base nas manifestações clínicas e características histopatológicas, foi feito o diagnóstico de DK. O regime terapêutico compreendeu uma dose gradualmente decrescente de prednisona oral (dose inicial de



**Figura 3** Infiltrado linfocítico nodular com centros germinativos na derme e tecido subcutâneo e centros germinativos reacionais circundados por pequenos linfócitos maduros e eosinófilos (seta) (Hematoxilina & eosina, 100 $\times$ ).

40 mg/d) e metotrexato intravenoso a 15 mg/semana por dois meses. O paciente apresentou resolução completa após o tratamento, não sendo observada recidiva nos dois anos de acompanhamento.

A DK é uma doença inflamatória crônica que se manifesta como uma tríade de nódulos subcutâneos na região da cabeça e pescoço, eosinofilia do sangue periférico e elevação da IgE sérica.<sup>3</sup> Também pode comprometer localizações extracutâneas, como linfonodos regionais, as glândulas salivares maiores e os rins. No entanto, o comprometimento renal não é incomum, quase sempre resultando em síndrome nefrítica.<sup>4</sup> O paciente apresentou todos os três elementos típicos para o diagnóstico e comprometimento bilateral das glândulas salivares. Assim, DK foi o primeiro diagnóstico suspeitado. Essa doença deve ser diferenciada da hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia (HALE), que apresenta várias características clínicas e histológicas sobrepostas. A DK ocorre principalmente em homens jovens de ascendência asiática com uma ou várias massas assintomáticas que comprometem o tecido subcutâneo e as glândulas salivares. É frequentemente acompanhada de comprometimento de linfonodos regionais, eosinofilia no sangue periférico e IgE elevada. Por sua vez, a HALE ocorre predominantemente em mulheres de meia-idade e se apresenta com múltiplas pápulas pequenas ou nódulos eritematosos associados a prurido.<sup>1</sup> Quanto às características histopatológicas, a DK exhibe numerosos folículos linfóides e ausência de vasos sanguíneos irregulares e dilatados,<sup>2</sup> exatamente como foi observado neste caso. A patogênese da DK permanece desconhecida, mas alergia, atopia, autoimunidade e infestação por parasitas são considerados possíveis fatores de risco.<sup>3</sup> Estudos anteriores relataram níveis aumentados de interleucina-4, interleucina-5 e interleucina-13 no sangue periférico dos indivíduos afetados, sugerindo um papel para as citocinas de células T auxiliares tipo 2.<sup>5</sup> Os métodos terapêuticos relatados na literatura são heterogêneos, mas a excisão cirúrgica e os corticosteróides orais são as estratégias mais usadas.<sup>3</sup> Para evitar a recorrência durante a redução gradual de esteróides, vários agentes imunomoduladores devem ser adicionados ao plano de tratamento. A leflunomida e o micofenolato de mofetil se mostraram promissores em alguns casos relatados.<sup>3</sup> Entretanto, os dois medicamentos ainda são caros, por isso o metotrexato foi escolhido como o medi-

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](mailto: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.