

## Múltiplos papulonódulos indolores em menina de três anos<sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

Menina de 3 anos, previamente hígida, apresentava pápulas e nódulos eritemato-violáceos assintomáticos com discreta descamação no tronco e membros inferiores, um deles com ulceração espontânea, com três meses de evolução (figs. 1 e 2). Ela encontrava-se em bom estado geral e sem linfonodos palpáveis. A mãe negou quaisquer episódios infecciosos anteriores. A mãe vinha aplicando creme de aceponato de metilprednisolona na criança nas duas semanas anteriores, sem melhora. A criança não tinha história médica ou familiar pregressa significativa. Foi realizada biópsia de pele do membro inferior direito (fig. 3 - Hematoxilina & eosina, 100 ×). Foi feito o diagnóstico de papulose linfomatoide (PL).

A histopatologia mostrou infiltrado dérmico multifocal de pequenos linfócitos, alguns plasmócitos e histiócitos, além de várias células linfoides com citoplasma anofílico, núcleo grande com nucléolo proeminente e positividade para CD30, compatível com PL tipo A. A paciente foi tratada com pomada de propionato de clobetasol a 0,5 mg/g, duas vezes ao dia, com desaparecimento progressivo das lesões e permaneceu assintomática nos últimos quatro anos.

A PL é uma doença linfoproliferativa rara, incluída no espectro de doenças linfoproliferativas cutâneas primárias de células T CD30-positivas pela classificação da Organização Mundial da Saúde de tumores do tecido linfoide.<sup>1</sup> Ela afeta mais homens do que mulheres com diferença pequena e geralmente se apresenta com lesões papulonodulares nos membros e tronco, às vezes com necrose, desenvolvendo-se em surtos.<sup>2,3</sup> O prurido é uma característica comum.<sup>2</sup> A PL é uma doença recorrente, com evolução típica de declínio e aumento de lesões autocurativas.<sup>4</sup> É observada mais comumente em adultos, embora tenha sido sugerido que a resolução espontânea das lesões e seu número limitado em idade pediátrica possam subestimar sua frequência.<sup>2</sup> De fato, a apresentação clínica e o curso da PL na infância diferem muito pouco da forma adulta.<sup>2</sup> Embora seja rara em pacientes pediátricos, a PL é uma das duas doenças linfoproliferativas cutâneas mais prevalentes nessa idade, depois da micose fungoide.<sup>4</sup>

Ao longo dos anos, a classificação histopatológica da PL passou por mudanças. Atualmente, foram definidos cinco subtipos histopatológicos classicamente reconhecidos, que variam de acordo com o tipo de célula e o tropismo predominantes: tipo A (celular misto), tipo B (epidermotrópico), tipo C (infiltrado coesivo), tipo D (epidermotropismo) e tipo E (angiocêntrico e angiodestrutivo).<sup>1,3,4</sup> A caracterização histopatológica não tem valor prognóstico, nem direciona o algoritmo de tratamento. O subtipo patológico mais comum de PL é o tipo A (também observado na paciente do presente



**Figura 1** Pápulas e nódulos eritemato-violáceos com discreta descamação nos membros inferiores, um deles com ulceração espontânea (coxa direita).

caso), caracterizado por um infiltrado linfoide perivascular dérmico denso em forma de cunha, com grandes células atípicas positivas para CD30 e aparência de células de Reed-Sternberg.<sup>2,5</sup>

O diagnóstico diferencial da PL inclui ambas as formas de pitíriase liquenoide – pitíriase liquenoide e varioliforme aguda (PLEVA) e pitíriase liquenoide crônica (PLC), linfoma anaplásico de células grandes (LAGC) cutâneo primário, a variante papular da micose fungoide e picadas de artrópodes. Mais remotamente, mas principalmente na infância, outros diagnósticos como sarna, pitíriase rósea, psoríase gutata e eczema devem ser considerados.<sup>1-3</sup> Algumas dicas clínicas podem ajudar na diferenciação dessas doenças. Por exemplo, ao contrário da PL, o LAGC cutâneo primário geralmente se apresenta como uma lesão solitária e a PLEVA apresenta lesões menores que geralmente não têm características de declínio e aumento e cicatrizam sem deixar marcas.<sup>3</sup> Na ausência de critérios moleculares ou imuno-histoquímicos para prever a evolução da PL, a correlação clinicopatológica e o seguimento em longo prazo são indispensáveis. De fato, embora a PL tenha um curso clínico classicamente benigno e indolente, alguns casos evoluem para outros tipos de linfoma, como LAGC cutâneo primário, micose fungoide ou doença de Hodgkin.<sup>1,4</sup> Felizmente, em pacientes pediátricos, a progressão para linfoma é uma exceção.<sup>2</sup> Além disso, alguns fatores como associação com infecções virais, dermatite atópica, infiltração eosinofílica cutânea e remissão completa espontânea sugerem fortemente que a PL pediátrica pode ser considerada uma doença reacional e não uma neoplasia.<sup>2</sup>

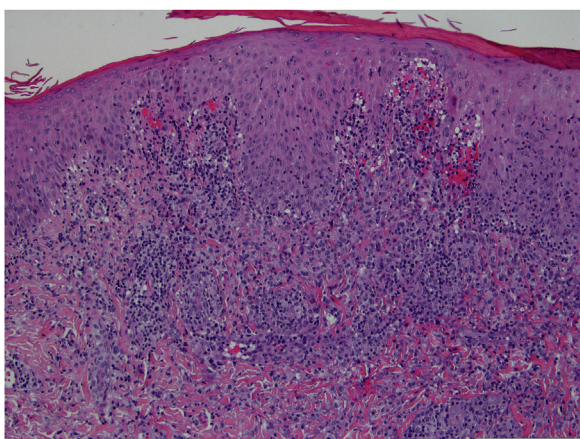
O prognóstico em longo prazo da PL pediátrica é geralmente considerado bom, com taxa de sobrevivência relacionada à doença em 10 anos de 100%.<sup>1-3</sup> O tratamento de

☆ Como citar este artigo: Gomes N, Nogueira A, Silva R, Azevedo F. Multiple painless papulonodules in a 3-year-old girl: type A lymphomatoid papulosis. An Bras Dermatol. 2022;97:689-90.

☆☆ Trabalho realizado no Centro Hospitalar Universitário de São João EPE, Porto, Portugal.



**Figura 2** Pápulas e nódulos eritemato-violáceos com discreta descamação no abdome e membros inferiores.



**Figura 3** Infiltrado dérmico multifocal de pequenos linfócitos, alguns plasmócitos e histiócitos, além de várias células linfóides com citoplasma anofílico e núcleo grande com nucléolo proeminente.

primeira linha geralmente consiste em abstenção terapêutica ou modalidades direcionadas à pele, como esteroides tópicos.<sup>1,3</sup> O uso de metotrexato e fototerapia também são comumente prescritos.<sup>5</sup> Não há diminuição do risco de linfoma em pacientes submetidos a tratamento e, portanto, a abordagem de “esperar para ver” também é frequentemente aplicada.<sup>1,5</sup>

### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuição dos autores

Nuno Gomes: Concepção e planejamento do estudo, ou obtenção de dados, ou análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito ou revisão crítica de conteúdo intelectual importante, aprovação da versão final do manuscrito.

Ana Nogueira: Concepção e planejamento do estudo, ou obtenção de dados, ou análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito ou revisão crítica de conteúdo intelectual importante, aprovação da versão final do manuscrito.

Roberto Silva: Concepção e planejamento do estudo, ou obtenção de dados, ou análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito ou revisão crítica de conteúdo intelectual importante, aprovação da versão final do manuscrito.

Filomena Azevedo: Concepção e planejamento do estudo, ou obtenção de dados, ou análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito ou revisão crítica de conteúdo intelectual importante, aprovação da versão final do manuscrito.

### Conflito de interesses

Nenhum.

### Referências

1. Martinez-Cabiales SA, Walsh S, Sade S, Shear NH. Lymphomatoid papulosis: an update and review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020;34:59–73.
2. Miquel J, Fraitag S, Hamel-Teillac D, Molina T, Brousse N, Prost Y, et al. Lymphomatoid papulosis in children: a series of 25 cases. *Br J Dermatol.* 2014;171:1138–46.
3. Wieser I, Wohlmuth C, Nunez CA, Duvic M. Lymphomatoid Papulosis in Children and Adolescents: A Systematic Review. *Am J Clin Dermatol.* 2016;17:319–27.
4. Kempf W, Kazakov DV, Belousova IE, Mitteldorf C, Kerl K. Paediatric cutaneous lymphomas: a review and comparison with adult counterparts. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2015;29:1696–709.
5. Fernández-de-Misa R, Hernández-Machín B, Servitje O, Valenti-Medina F, Maroñas-Jiménez L, Ortiz-Romero PL, et al. First-line treatment in lymphomatoid papulosis: a retrospective multicentre study. *Clin Exp Dermatol.* 2018;43:137–43.

Nuno Gomes <sup>a,\*</sup>, Ana Nogueira <sup>a</sup>, Roberto Silva <sup>b</sup> e Filomena Azevedo <sup>a</sup>

<sup>a</sup> *Departamento de Dermatovenereologia, Centro Hospitalar Universitário de São João EPE, Porto, Portugal*

<sup>b</sup> *Departamento de Patologia, Centro Hospitalar Universitário de São João EPE, Porto, Portugal*

\* Autor para correspondência.

E-mail: [nunompretogomes@gmail.com](mailto:nunompretogomes@gmail.com) (N. Gomes).

Recebido em 24 de julho de 2020; aceito em 8 de novembro de 2020

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.07.020>

2666-2752/ © 2022 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/>).