

CASO CLÍNICO

Doença de Mucha-Habermann úlceronecrótica febril em adulto com boa resposta à corticoterapia oral*

Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease in adult patient successfully treated with systemic corticosteroid

Priscila Wolf Nassif¹
Sadamitsu Nakandakari³
Cleverson Teixeira Soares⁵

Deise Aparecida Santos Godoy²
Cinthia Janine Meira Alves⁴

Resumo: A doença de Mucha-Habermann úlceronecrótica febril (FUMHD) é uma variante clínica rara da pitiríase liquenoide variceliforme aguda (PLEVA). Tem etiologia incerta e é caracterizada por lesões úlceronecróticas, associadas a sintomas sistêmicos. Relata-se um caso de paciente masculino, com início agudo de lesões máculo-papulares, vesicobolhosas e úlceronecróticas, associadas à febre alta e mialgia. Tratado com prednisona 0,5 mg/kg/dia, obteve-se excelente resposta terapêutica. A FUMHD é uma variante severa da PLEVA, cujo diagnóstico é clínico e histopatológico. Vários tratamentos são descritos, tais como: metotrexate, corticoesteroides, PUVA, mas nenhum foi estabelecido.

Palavras-chave: Corticosteroides; Pitiríase liquenoide; Vasculite

Abstract: The Febrile Ulceronecrotic Mucha-Habermann (FUMHD) disease is a rare variant of *pityriasis lichenoides et varioliformis acuta* (PLEVA). Its etiology still remains unknown and it is characterized by a sudden onset of ulceronecrotic skin lesions associated with systemic symptoms. It is reported here the case of a male patient with a sudden and acute evolution of macules and papules, ulceronecrotic and vesicle-bullous lesions associated with systemic symptoms. The patient was treated with prednisone 0,5 mg/kg/day with a dramatic response. The FUMHD is a severe variant of PLEVA and its diagnosis is clinical and histopathological. Many treatments such as methotrexate, corticosteroids and PUVA have been described. However, none of them has been settled.

Keywords: Adrenal cortex hormones; Pityriasis lichenoides; Vasculitis

INTRODUÇÃO

A doença de Mucha-Habermann úlceronecrótica febril (FUMHD) é uma variante clínica rara da pitiríase liquenoide variceliforme aguda (PLEVA), com apenas 39 casos descritos na literatura até o momento.¹ Tem etiologia incerta e é caracterizada pelo surgimento de lesões úlceronecróticas, associadas à febre alta e sintomas sistêmicos.¹ No adulto, além do quadro ser mais severo, há um potencial maligno que pode estar relacionado à clonalidade de células T. O caso é relatado pela raridade e gravidade da doença

em adultos, além da excelente resposta clínica ao tratamento com corticoesteroides.

RELATO DO CASO

Paciente masculino, 49 anos, com início há 1 semana de máculas e pápulas eritematosas generalizadas (Figura 1), acometendo inclusive palmas, plantas e mucosas, que evoluíram para lesões vesicobolhosas e úlceronecróticas, algumas com crostícula central (Figura 2). Associava-se a este quadro, mal-estar geral,

Recebido em 03.08.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 28.08.2009.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Instituto Lauro de Souza Lima (ILSL) – Bauru (SP), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest:* None

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding:* None

¹ Médica dermatologista. Ex-especializanda do Instituto lauro de Souza Lima (ILSL) - Bauru- SP- Brasil.

² Médica Dermatologista – Preceptora residência médica em Dermatologia do Instituto Lauro de Souza Lima (ILSL) – Bauru (SP), Brasil.

³ Médico Dermatologista- Preceptor chefe da residência médica em dermatologia do Instituto Lauro de Souza Lima (ILSL) – Bauru (SP), Brasil.

⁴ Médica dermatologista. Ex- residente do Instituto Lauro de Souza Lima (ILSL)- Bauru-SP-Brasil.

⁵ Médico Patologista do Instituto Lauro de Souza Lima (ILSL) – Bauru (SP), Brasil.



FIGURA 1: Máculas e pápulas eritematosas em tronco. Lesões úlcero-necróticas, de 0,5 a 1 cm de diâmetro

febre alta (40 graus) e mialgia. Nos exames laboratoriais, apresentava hiponatremia, hipocalcemia e linfopenia. FTAabs, VDRL, sorologia herpes 1 e 2, Anti-HIV 1 e 2, foram negativos. O diagnóstico foi confirmado pelo exame histopatológico, que revelou infiltrado inflamatório linfo-histiocitário, com agressão intensa à epiderme, edema e degeneração vacuolar de queratinócitos, intensa exocitose, formação de bolha, com evolução para úlcera e congestão vascular, com extravasamento de hemácias (Figuras 3 e 4), compatíveis com doença de Mucha-Habermann. Instituiu-se a prednisona 40 mg/dia com excelente resposta terapêutica. Então, foi reduzido, gradativamente, o corti-



FIGURA 2: Lesões maculares e necróticas em tronco

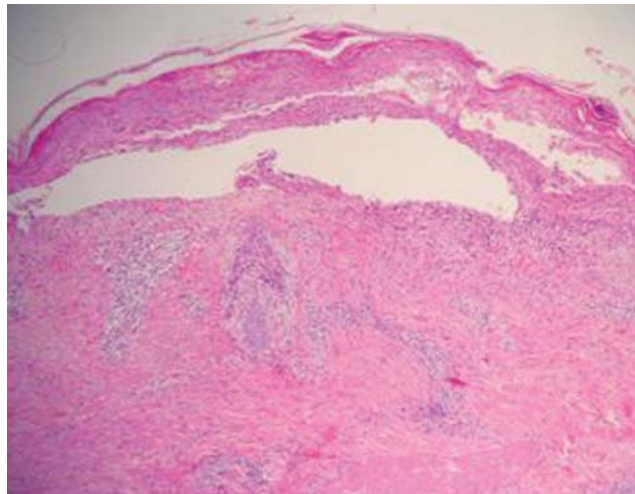


FIGURA 3: H.E. Infiltrado linfo-histiocitário crônico, com agressão à epiderme, formação de bolha, exocitose e degeneração vacuolar camada basal

coesteróide, até sua total retirada, e o paciente não apresenta recidiva das lesões, até o momento.

DISCUSSÃO

Cabe a V. Mucha, a primeira publicação, em 1916, na Alemanha, de uma erupção pápulo-escamosa aguda, sob a denominação de Parakeratosis Variegata (Unna) ou Pityriasis Lichenoides Chronica (Neisser-Juliusberg).² R.Habermann, em 1925, propõe novo título para esta dermatose: Pityriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta (PLEVA),² também conhecida com doença de Mucha-Habermann.

A Doença de Mucha-Habermann úlcero-necrótica febril (FUMHD) é uma variante severa da PLEVA, que se caracteriza pelo aparecimento súbito de lesões úlcero-necróticas, associadas à febre alta (40

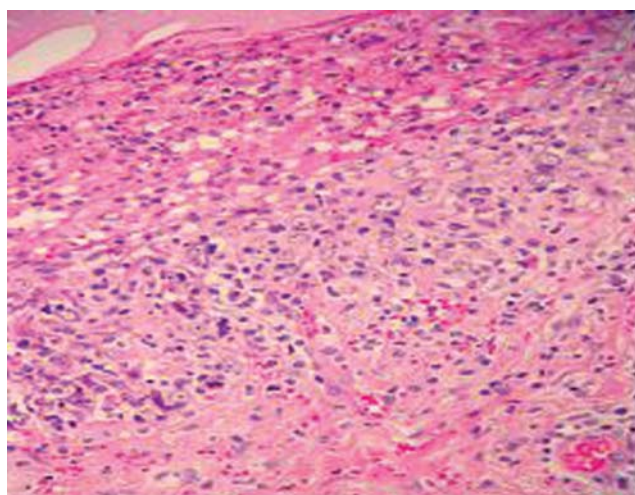


FIGURA 4: H.E. Agressão intensa à epiderme, por infiltrado inflamatório, intensa exocitose e degeneração vacuolar queratinócitos

graus), mialgia, artralgia, sintomas gastrointestinais e do sistema nervoso central, pneumonite intersticial, miocardite linfocítica, e até morte.^{3,4} Geralmente, seu curso é limitado a semanas ou meses, e, ocasionalmente, evolui para um curso crônico com exacerbações e remissões.⁴ Habitualmente, acomete crianças e adultos jovens, contrariando nosso caso, que trata-se de um paciente de 49 anos. O prognóstico é melhor em crianças, já que, no adulto, além do quadro ser mais severo, há um potencial maligno podendo relacionar-se à clonalidade de células T.^{1,4,5} Neste caso, o paciente, apesar de adulto, apresentou excelente resposta clínica à terapêutica com corticoesteróide sistêmico, contrariando a literatura. A etiologia da doença permanece incerta, pois não se sabe se a PLEVA é uma reação de hipersensibilidade a alguns agentes infecciosos (HIV, estreptococo, toxoplasma, agentes virais),⁶ uma vasculite de hipersensibilidade (mediada por complexos imunes) ou se é um genuíno processo linfoproliferativo, que faz parte do espectro de doenças cutâneas de desordem linfoproliferativa da célula T.^{1,5,7} Apesar disto, a transformação em linfoma de células T cutâneo é rara, e as semelhanças com a papulose linfomatoide ainda estão em debate.⁷

O diagnóstico é clínico e histopatológico. Laboratorialmente, observam-se VHS, PCR e contagem de leucócitos elevadas. Em alguns pacientes, podem-se encontrar anticorpos contra estreptolisina A e eosinofilia.⁷ No paciente em questão, foram observados a hiponatremia, a hipocalcemia e a linfopenia, além de sorologias para HIV, sífilis e herpes resultarem em negativas. Na histopatologia, há infiltrados inflamatórios linfocitários perivasculares, na derme super-

ficial, com exocitose epidérmica de restos de linfócitos e escamas paraqueratóticas, com acúmulo de células inflamatórias entre as diferentes camadas.⁶ O diagnóstico diferencial faz-se com papulose linfomatoide, varicela, sífilis e eritema multiforme.⁶

Vários tratamentos têm sido propostos, porém, nenhum foi estabelecido, já que o número de casos relatados é pequeno. Yang descreve o uso de altas doses de corticoesteróides orais, inicialmente, para reduzir o componente inflamatório, seguido de eritromicina oral de manutenção.^{1,6,7} Há um relato de paciente tratado com pulsoterapia, com metilprednisolona 500mg/dia, por 3 dias seguidos, de prednisolona oral 40mg/dia, com posterior terapia de manutenção, com metotrexate (7,5 mg/semana).⁸ Outros trabalhos descrevem o uso de metotrexate isolado, PUVA, aciclovir, azitromicina e 4,4 diaminodifenil sulfona.^{1,6,7,9} O uso de ciclosporina oral, numa dose inicial de 2,5mg/kg/dia e posteriormente 1,25mg/kg/dia, também obteve bom resultado num paciente de 8 anos de idade com FUMHD.¹⁰ Uma análise retrospectiva de 20 casos demonstrou que 6 de 15 pacientes obtiveram boa resposta terapêutica com prednisolona, em dosagens maiores que 1 mg/kg/dia.⁸ No caso apresentado, o paciente foi tratado com 0,5 mg/kg/dia e se manteve sem lesões, mesmo após a retirada do corticoesteróide sistêmico, sem necessidade de terapia de manutenção.

Apesar de o caso relatado apresentar-se com boa evolução, a FUMHD é uma doença que pode ser fatal no adulto, e, portanto, necessita de mais estudos, já que o melhor tratamento ainda não está bem estabelecido em face do pequeno número de casos descritos. □

REFERENCES

1. Sotiriou E, Patsatsi A, Tsoyova C, Lazaridou E, Sotiriadis D. Febrile Ulceronecrotic Mucha-Habermann Disease: A Case Report and Review of the Literature. *Acta Derm Venereol.* 2008; 88:350-5.
2. Sternick M, Talarico RA. Posição da Doença de Mucha-Habermann entre as vascularites. *An Bras Dermatol.* 1981;56:37-42.
3. Miyamoto T, Takayama N, Kitada S, HagaríY, Mihara M. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease: a case report and a review of the literature. *J Clin Pathol.* 2003;56:795-7.
4. Aytakin S, Balci G, Duzgun OY. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease: A case report and a review of the literature. *Dermatol Online J.* 2005;11:31.
5. Dereure O, Levi E, Kadin ME. T-Cell clonality in pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: a heteroduplex analysis of 20 cases. *Arch Dermatol.* 2000;136:1483-6.
6. Gómez MTB, Durán JCS, Estella SJ, Chaves YM, San Pablo AMT. Pityriasis liquenoide y varioliforme aguda (enfermedad de Mucha-Habermann). *An Pediatr (Barc).* 2007;66:87-106.
7. Ricci G, Patrizi A, Misciali D, Masi M. Pathological case of the month. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2001;155:195-6.
8. Ito N, Ohshima A, Hashizume H, Takigawa M, Tokura Y. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann's disease managed with methylprednisolone semipulse and subsequent methotrexate therapies. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:1142-8.
9. Skinner RB, Levy AL. Rapid resolution of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta with azithromycin. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:524-5.
10. Kim HS, Yu DS, Kim JW. A case of febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann's disease successfully treated with oral cyclosporine. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:272-3.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Priscila Wolf Nassif

Endereço: R. Piratininga, 159 apto 122 cep 87013-100 Maringá-PR, Brasil

Tel: 44 9922 1072 / 44 3262 1712

Email: priwolf@gmail.com

How to cite this article/*Como citar este artigo*: Wolf-Nassif P, Godoy DAS, Nakandakari S, Alves CJM, Soares CT. Doença de Mucha-Habermann Úlceronecrótica Febril em adulto com boa resposta à corticoterapia oral. *An Bras Dermatol.* 2010;85(6):891-4.