

Caso para diagnóstico\*

Case for diagnosis

Francine Batista Costa<sup>1</sup>  
 Paulo Ricardo Martins Souza<sup>3</sup>  
 Hiram Lorangeira de Almeida Jr<sup>5</sup>

Rodrigo Pereira Duquia<sup>2</sup>  
 Gerson Vettorato<sup>4</sup>

HISTÓRIA DA DOENÇA

Paciente do sexo masculino, 61 anos, branco, agricultor, há cinco anos com lesões em placas no tronco e nodulares principalmente sobre a face extensora das articulações, com caráter progressivo da doença e discreto prurido.

Ao exame clínico, apresentava placas eritemato-violáceas, infiltradas, endurecidas, com consistência queloidal, localizadas no dorso das mãos (Figura 1), cotovelos, coxas, joelhos, região lombar (Figura 2), mamilos, abdômen e tornozelos. Na investigação laboratorial não houve achado sugestivo de doença infecciosa, autoimune ou neoplásica. O exame histopatológico demonstrou vasculite leucocitoclástica (Figura 3).

Foi realizado tratamento com dapsona na dose de 100mg/dia, com diminuição importante do tamanho das lesões em três meses.



FIGURA 2: A, B e C: Placas eritemato-violáceas infiltradas nos cotovelos, pernas e região lombar



Figura 1: Placas eritemato-violáceas endurecidas no dorso das mãos

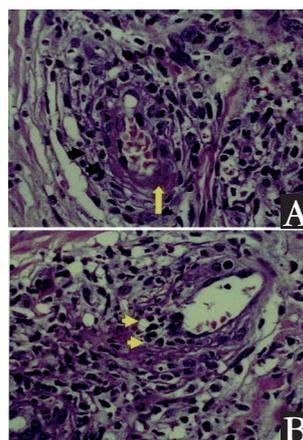


FIGURA 3: A e B. Microscopia óptica com vasculite, degeneração da parede vascular (seta) e poeira nuclear (cabeças de seta) (HE, 400x)

Recebido em 22.07.2008.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 18.12.08.

\* Trabalho realizado no Serviço de Residência Médica de Dermatologia da Santa Casa de Porto Alegre - Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) - Porto Alegre (RS), Brasil.

Casa de Porto Alegre - Porto Alegre (RS), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

<sup>1</sup> Médica Dermatologista com formação no Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre - Porto Alegre (RS), Brasil.

<sup>2</sup> Preceptor do Serviço de Residência da Santa Casa de Porto Alegre - Porto Alegre (RS), Brasil. Professor-assistente de dermatologia da Universidade Federal de Pelotas (UFPel) - Pelotas (RS), Brasil. Mestre em Epidemiologia pela Universidade Federal de Pelotas (UFPel) - Pelotas (RS), Brasil.

<sup>3</sup> Preceptor do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre e mestre em ciências médicas pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) - Porto Alegre (RS), Brasil.

<sup>4</sup> Preceptor do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre - Porto Alegre (RS), Brasil.

<sup>5</sup> Doutor em medicina pela Universidade Livre de Berlim (BE), Alemanha. Preceptor do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre - Porto Alegre (RS), Brasil. Professor adjunto de dermatologia da Universidade Católica de Pelotas (UCPel) e Universidade Federal de Pelotas (UFPel) - Pelotas (RS), Brasil.

## COMENTÁRIOS

O eritema *elevatum diutinum* (EED) é vasculite cutânea rara que acomete principalmente adultos entre 30 e 60 anos, e não apresenta aparentemente predileção por sexo ou raça.<sup>1,2</sup> Seus aspectos histológicos caracterizam-se pela vasculite leucocitoclástica com infiltrado de polimorfonucleares e depósito de fibrina no derma.<sup>1,3</sup>

Hutchinson descreveu a doença pela primeira vez em 1878, sendo nomeada em 1894 por Radcliffe-Crocker e Williams,<sup>4</sup> e, em 1929, classificada como vasculite leucocitoclástica crônica.<sup>5</sup>

Sua etiologia ainda é desconhecida, sendo uma das teorias mais descritas na literatura a de que existam depósitos de imunocomplexos nos vasos dérmicos, os quais seriam decorrentes de altos níveis de anticorpos oriundos de exposição excessiva a antígenos (infecções recorrentes, principalmente por estreptococos).<sup>3,4</sup> Lesões características foram reproduzidas após injeção intradérmica de antígeno estreptocócico.<sup>4</sup> Entretanto, mesmo que exista essa associação, a etiologia do EED não pode ser atribuída unicamente a esse fator, já que existem muitos casos associados com doenças autoimunes, reumatológicas e neoplásicas.

O EED tipicamente inicia com máculas ou pápulas eritemato-violáceas, que coalescem formando placas

ou nódulos.<sup>1,5</sup> As lesões têm distribuição simétrica e predominam nas superfícies extensoras das articulações.<sup>1,2,4</sup> Lesões tardias são eritemato-acastanhadas e de consistência firme, lembrando queloides ou xantomas.<sup>4,5</sup> Costumam ser assintomáticas, porém o paciente pode ter dor ou prurido, e manifestações extracutâneas, como artralgia e febre, podem estar presentes.<sup>1,3,4</sup>

O diagnóstico diferencial deve ser realizado com a síndrome de Sweet, dermatite neutrofílica reumatoide, vasculite pustular no dorso das mãos e dermatite herpetiforme.<sup>1,4</sup> Clinicamente, lesões antigas podem ser confundidas com xantoma tuberoso, granuloma anular, nódulos reumatóides e reticulo-histiocitose multicêntrica.<sup>1</sup>

O curso do EED tende à cronicidade, embora existam casos de involução espontânea após período que varia de cinco a 10 anos.<sup>1,4</sup> O tratamento mais utilizado é com dapsona na dose de 50 a 150mg/dia.<sup>5</sup> Outras modalidades terapêuticas citadas na literatura são as sulfapiridinas, infiltração de corticoide e corticoides tópicos de alta potência.<sup>1,2</sup>

Embora a literatura sugira associação com outras enfermidades, a raridade da doença e a presença de viés de publicação devem ser considerados limitações na investigação dos fatores associados ao EED. □

**Resumo:** O eritema *elevatum diutinum* é vasculite cutânea rara. Caracteriza-se por pápulas e nódulos eritemato-acastanhados, que podem coalescer formando placas. A região extensora dos membros é a mais acometida, e lesões antigas apresentam aspecto xantomatoso. O exame histopatológico apresenta infiltrado neutrofílico perivascular com depósito dérmico de fibrina, edema endotelial e leucocitoclasia. Apresenta-se um caso de eritema *elevatum diutinum* sem doença secundária associada. Palavras-chave: Dapsona; Síndrome de Sweet; Vasculite de hipersensibilidade

**Abstract:** Erythema elevatum diutinum is a rare presentation of cutaneous vasculitis. Typical lesions are papules, plaques, and nodules that may coalesce and later turn to yellow-brown color. The extensor surface of the extremities is the most involved area and older lesions may present xanthomatous appearance. Light microscopy of acute lesions shows neutrophilic, perivascular infiltrate with dermal fibrin deposits, endothelial expansion, and leukocytoclasia. We present a case of erythema elevatum diutinum without associated disease.

Keywords: Dapsone; Sweet's syndrome; Vasculitis, hypersensitivity

## REFERÊNCIAS

- Gibson LE, El-Azhary RA. Erythema elevatum diutinum. Clin Dermatol. 2000;18:295-9.
- Soubeiran E, Wacker J, Hausser I, Hartschuh W. Erythema elevatum diutinum with unusual clinical appearance. J Dtsch Dermatol Ges. 2008;6:303-5.
- Wahl CE, Bouldin MB, Gibson LE. Erythema elevatum diutinum: clinical, histopathologic, and immunohistochemical characteristics of six patients. Am J Dermatopathol. 2005;27:397-400.
- High WA, Hoang MP, Stevens K, Cockerell CJ. Late-stage nodular erythema elevatum diutinum. J Am Acad Dermatol. 2003;49:764-7.
- Grabbe J, Haas N, Möller A, Henz BM. Erythema elevatum diutinum – evidence for disease-dependent leucocyte alterations and response to dapsona. Br J Dermatol. 2000;143:415-20.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Francine Batista Costa  
Av: Nilo Peçanha 2863/603  
91330 001 Porto Alegre RS  
Tel./Fax: (51) 33283271  
E-mail: frc.poa@terra.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Costa FB, Duquia RP, Souza PRM, Vettorato G, Almeida Junior HL. Caso para diagnóstico. Eritema *elevatum diutinum*. An Bras Dermatol. 2009;84(4):429-30.