

Piodermatite-Pioestomatite Vegetante *versus* Pênfigo Vegetante:

entidades distintas ou espectro da mesma doença?

Julia Cascardo Géo de Siqueira

Maria Eduarda Cesar Garcez

Maria de Fátima Guimarães Scotelaro Alves

Felipe de Carvalho Aguinaga

Alexandre Carlos Gripp

Arles Martins Brotas

Pemphigus vegetans

Definition

Aetiology/pathogenesis

Pathology

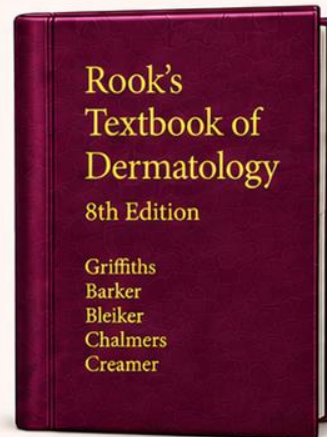
Clinical features

Neumann type

Hallopeau type
(synonyms *pyodermite végétante*,
pyoderma vegetans)

Prognosis

REFERÊNCIA CLÁSSICA



Rook's Textbook of Dermatology, 8^a ed.

Griffiths, C. E. M., Barker, J., Bleiker, T. O., Chalmers, R., & Creamer, D. (Eds.). (2010). *Rook's textbook of dermatology* (8th ed.). Wiley-Blackwell.



François Henri Hallopeau
(1842–1919)

Dermatologista francês



No século XIX, ambas as condições piodermite vegetante e pênfigo vegetante foram descritas pelo mesmo autor.

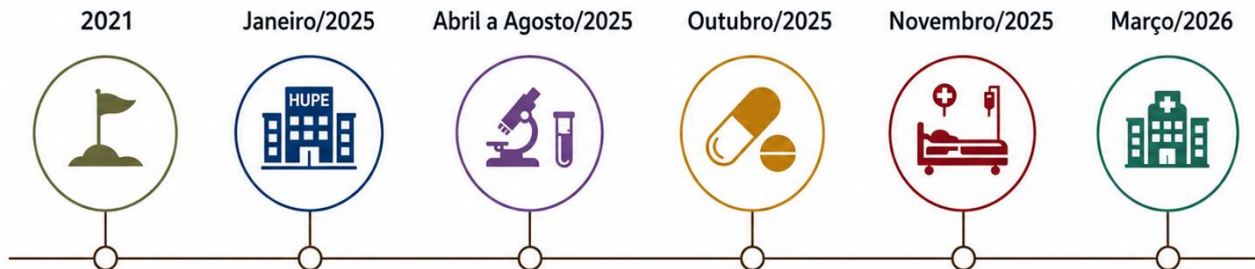


1889 descrição de pênfigo vegetante em suas formas Neumann e Hallopeau.



Desde então, a semelhança morfológica entre as lesões vegetantes orais manteve viva a associação entre estas entidades.

Caso Clínico



Identificação

- Feminina, 40 anos, Fitzpatrick III
- Comerciante, casada
- Natural de Queimados - RJ

Queixa e Antecedentes

- Investigação de lesões ulcerocrostosas nos lábios e na fossa nasal
- Sem antecedentes patológicos pregressos



2021

Quadro Inicial

Lesão vesicopustulosa em base exulcerada na região supralabial e na fossa nasal direita

Conduta e Evolução

- Tratada para **herpes simples recorrente**
- Aciclovir oral
- Melhora completa da lesão dos lábios
- Resposta parcial da lesão nasal

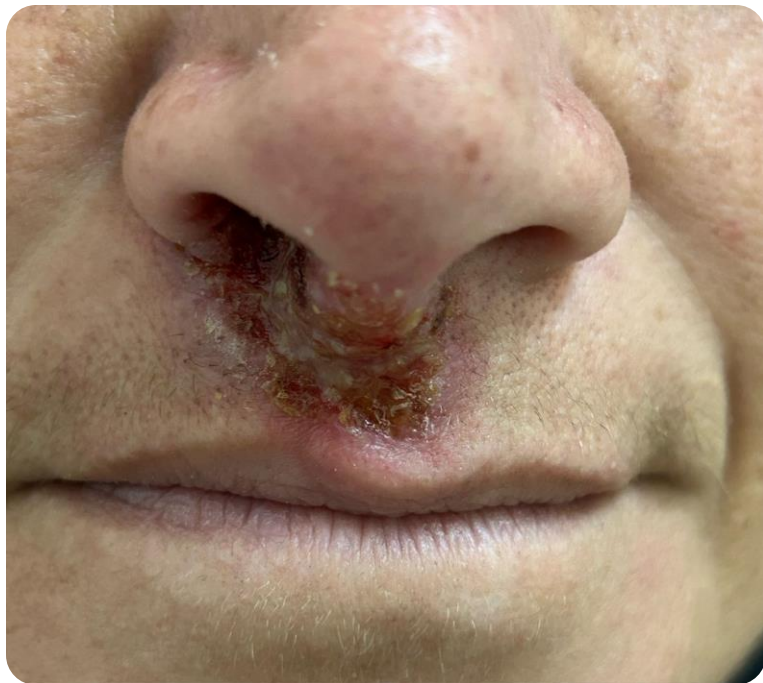


Foto cedida pela paciente



2021



Janeiro/2025



Evolução Clínica

Evolução para **lesão nodular vegetante** com pústulas friáveis na superfície

1ª Biópsia - fossa nasal:

- Densa inflamação dérmica com neutrófilos, eosinófilos, linfócitos e plasmócitos
- **Ausência de alterações citopáticas virais**
- Coloração Grocott e Gram **negativas**
- BAAR e cultura para micobactérias **negativos**
- Exame direto e cultura para fungos **negativos**



Foto cedida pela paciente



Abril a Agosto/2025

Evolução e Conduta

- Sorologias infecciosas relevantes **negativas**
- Optado por tratamento empírico com antibióticos tópicos e sistêmicos
- Persistência de **lesão nodular vegetante nasal**
- **Optado por nova biópsia**



Foto cedida pela paciente



Agosto a Outubro/2025

2ª Biópsia - fossa nasal:

- GeneXpert positivo para *Mycobacterium tuberculosis* (traços)
- BAAR e EMD negativos
- Culturas em andamento...
- Histopatologia pendente...

Início de tratamento para tuberculose periorifical com esquema RHZE



Outubro/2025

Evolução Clínica

Rápida piora clínica das lesões até então suspeitas de tuberculose cutânea.

Placa vegetante ulcerocrostosa exuberante, sobreposta por pústulas, acometendo região perioral, nasal e infraorbitária, associada a sinais de infecção bacteriana.





Outubro/2025

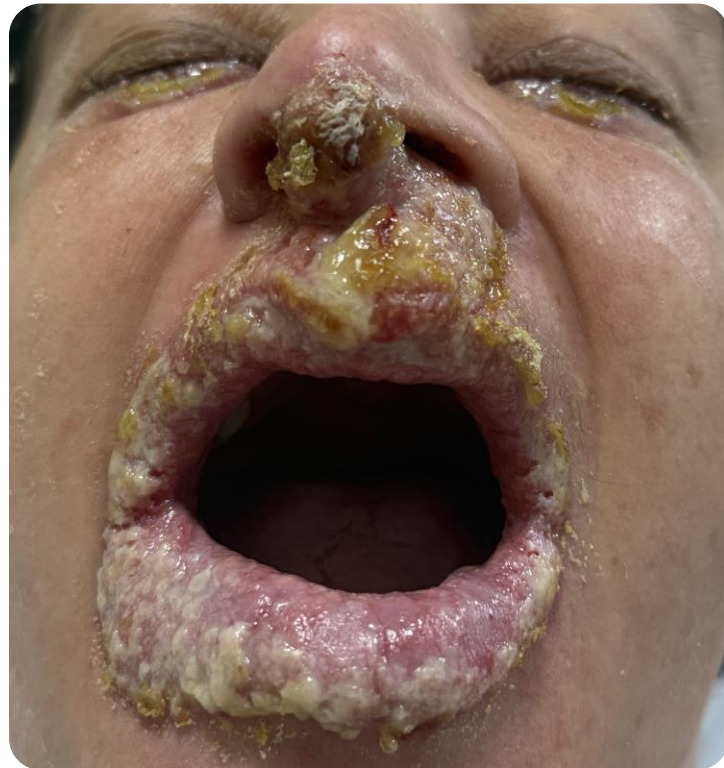
Resultados de Exames

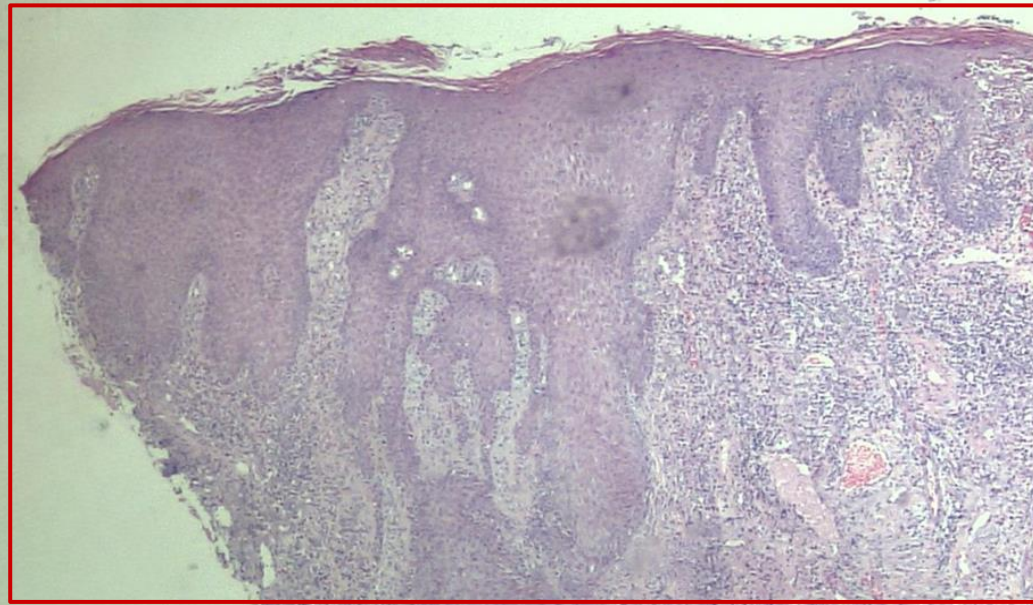
- PPD e IGRA não reatores
- Cultura para micobactérias negativa

Contaminação cruzada?

Discussão - Pneumologia UERJ

Três casos relatados no HUPE com
GeneXpert **falso-positivo** para *M. tuberculosis*





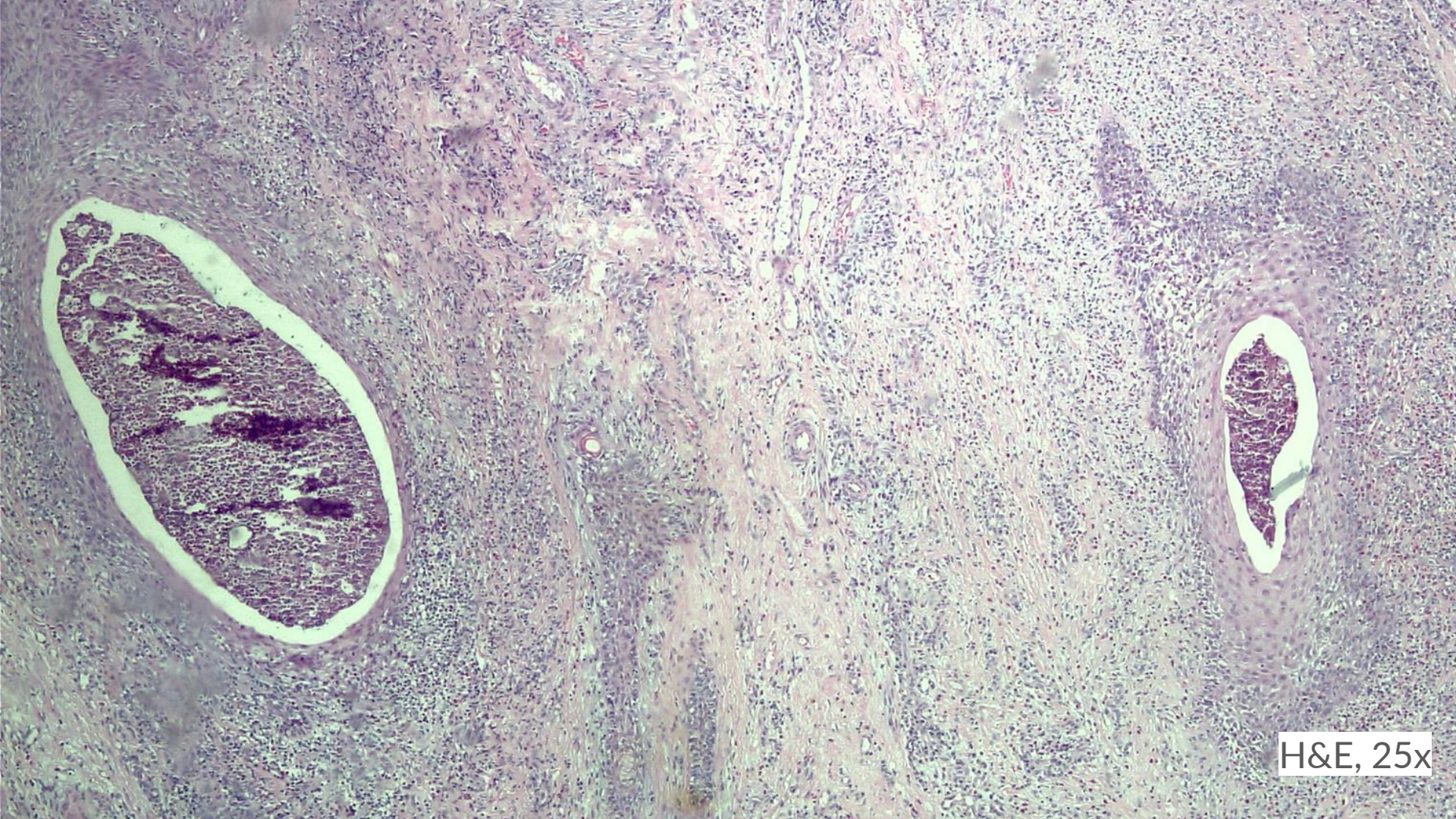
Hiperplasia
pseudoepiteliomatosa



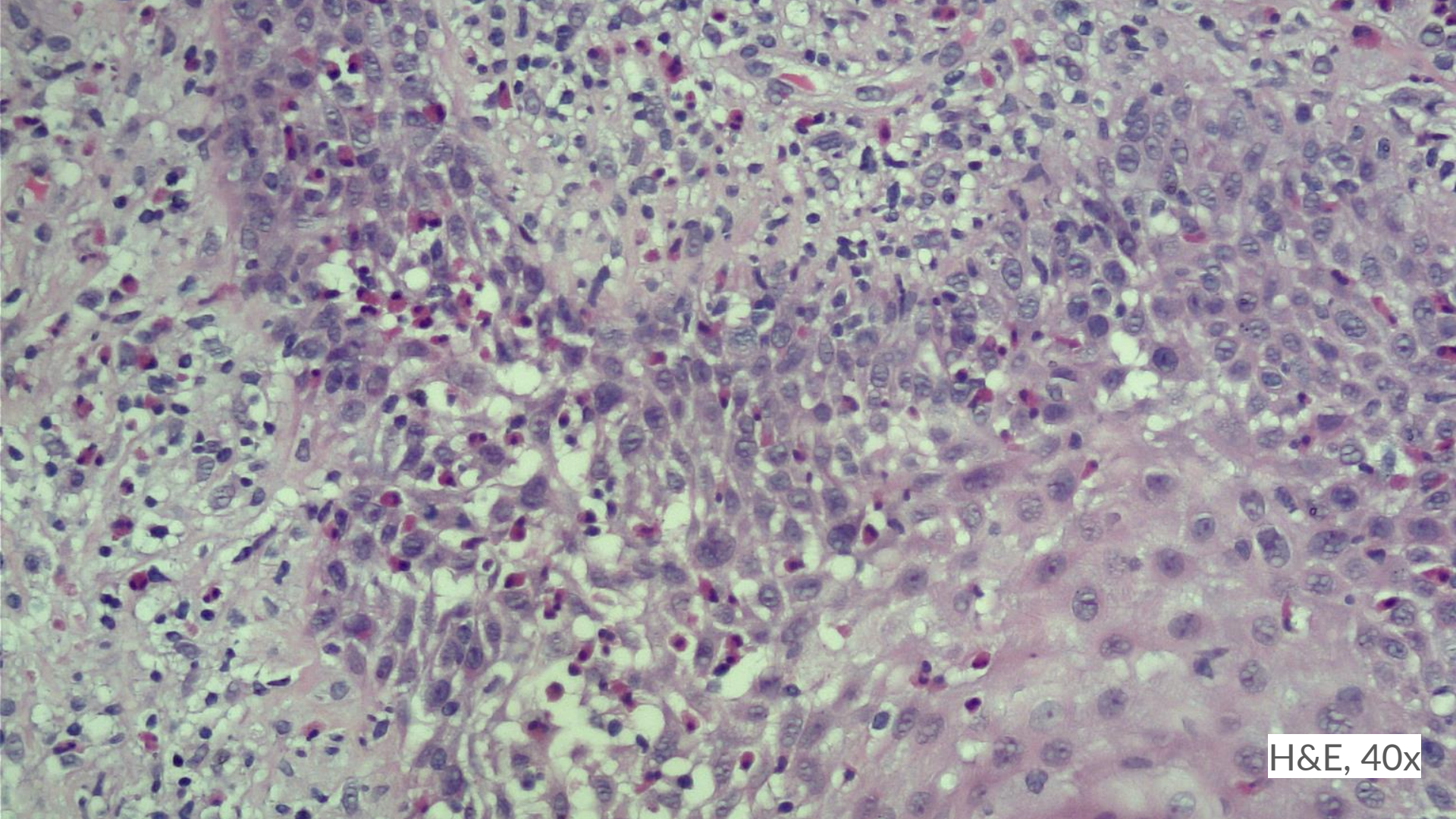
Microabscessos eosinofílicos



H&E, 10x



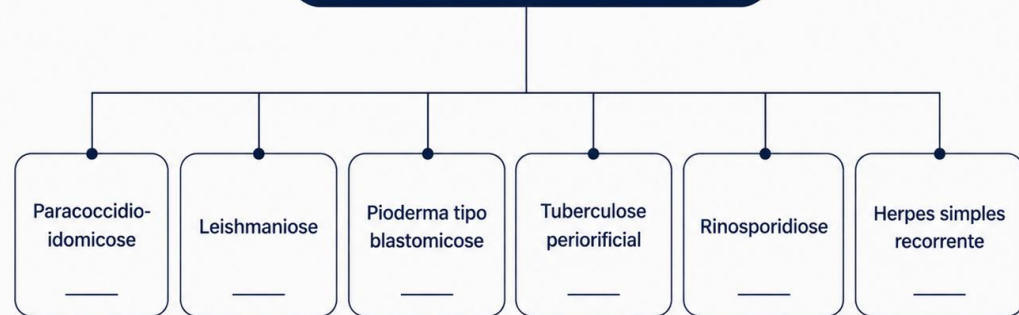
H&E, 25x



H&E, 40x



CAUSAS INFECCIOSAS



CAUSAS INFLAMATÓRIAS

**PIOESTOMATITE
VEGETANTE**
—

**PÊNFIGO
VEGETANTE**
—



Novembro/2025

Internação na Enfermaria HUPE

Suspenso esquema RZHE

Antibioticoterapia venosa (MRSA +):

- Vancomicina (reação anafilactoide) → Linezolida

Corticoterapia sistêmica:

- Metilprednisolona (dose equivalente 1 mg/kg/dia)

3ª Biópsia - lábio superior:

Imunofluorescência Direta NEGATIVA



Piodermatite-Pioestomatite Vegetante

Tríade Diagnóstica

Clínica

Placas vegetantes
exsudativas com pústulas
confluentes e erosões sobre
superfícies mucosas com
“snail track sign”

Histopatologia

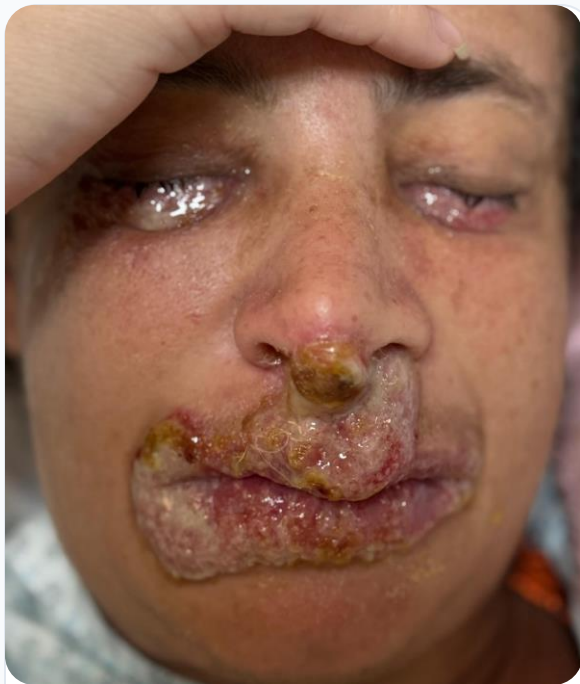
Hiperplasia
pseudoepiteliomatosa,
acantólise focal e infiltrado rico
em eosinófilos e/ou neutrófilos
com microabscessos

Imunofluorescência direta

Negativa

Associação com **Doença Inflamatória Intestinal** (Retocolite Ulcerativa)
Pode preceder em anos a manifestação intestinal!

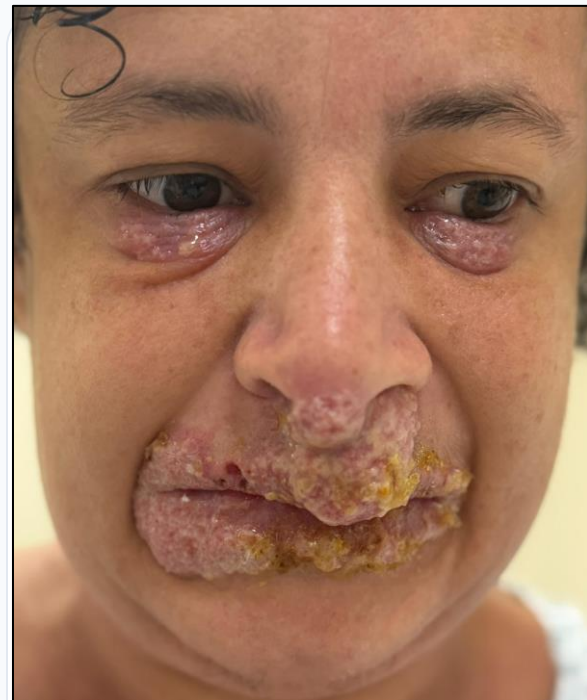
Evolução Clínica - Internação



01/12/2025



02/12/2025



05/12/2025

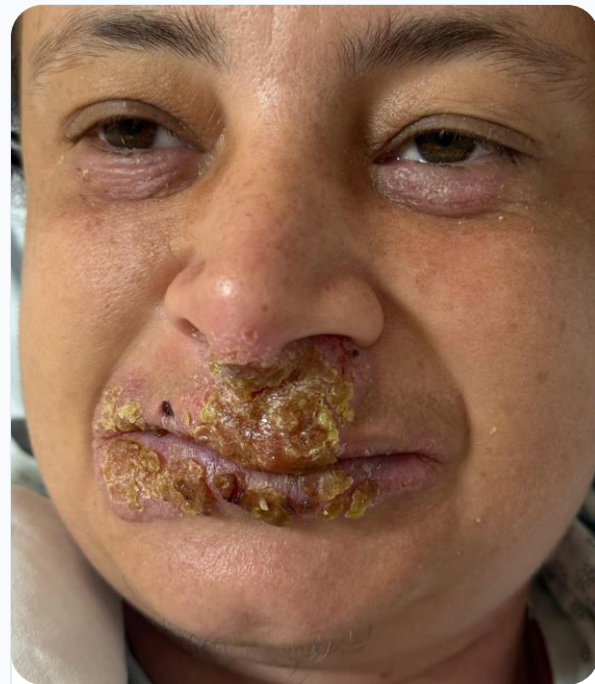
Evolução Clínica - Internação



06/12/2025



07/12/2025



08/12/2025

Retorno Ambulatorial - Pós-alta

Planejamento terapêutico

Redução gradual de corticoide oral

Pesquisa G6PD: negativa

- Início de Dapsona 50 mg/dia

Discussão - Gastroenterologia UERJ

Solicitada colonoscopia



18/12/2025



Março/2026

Seguimento do caso

Dose atual Prednisona 20 mg

Ajuste de Dapsona para 100 mg/dia

Colonoscopia: normal

- Acompanhamento conjunto
Gastroenterologia com pesquisa
semestral de calprotectina fecal



Similar but different: distinguishing between pemphigus vegetans and pyostomatitis-pyodermatitis vegetans

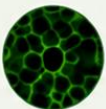
Brendan Stagg ,¹ Anna Simpson,² Shireen Sidhu³

First-line and second-line treatment for pemphigus vegetans and PPV are similar, including topical and systemic steroids, and immunosuppressive agents. In addition, dapsone is regarded as a first line oral medication in pemphigus vulgaris (and by extension, pemphigus vegetans).¹³ It is interesting to note that in patients with both PPV and IBD, cutaneous and gastrointestinal disease activity tend to parallel one another.²

Stagg B, Simpson A, Sidhu S. Similar but different: distinguishing between pemphigus vegetans and pyostomatitis-pyodermatitis vegetans. *BMJ Case Rep.* 2021;14:e242162.

Learning points

- ▶ Pemphigus vegetans and pyostomatitis-pyodermatitis vegetans (PPV) can show identical clinical and histological features.
- ▶ A history of inflammatory bowel disease (IBD) favours a diagnosis of PPV. However, even in patients with no known history of IBD, it is important to consider a diagnosis of PPV, because it can be a marker of occult IBD, or presage the development of IBD.
- ▶ Direct immunofluorescence showing intercellular deposition of IgG and C3 and indirect immunofluorescence demonstrating antiepithelial antibodies (pemphigus antibodies) favour pemphigus vegetans, with some exceptions.

	PIODERMATITE – PIOESTOMATITE VEGETANTE (PD-PSV)	PÊNFIGO VEGETANTE
 CLÍNICA	Placas vegetantes, pústulas, erosões mucosas	Placas vegetantes, erosões, pústulas/bolhas
 PÉROLA CLÍNICA	Padrão em “snail trail” em mucosa oral	Tipos clínicos de Neumann e Hallopeau
 TOPOGRAFIA PREFERENCIAL	Mucosa oral/gengiva, couro cabeludo, tronco, áreas flexurais	Áreas intertriginosas e flexurais; mucosa oral frequente
 ACHADOS HISTOPATOLÓGICOS	Hiperplasia epidérmica pseudoepiteliomatosa, acantólise focal, microabscessos eosinofílicos/neutrofílicos intra e subepidérmicos , infiltrado rico em eosinófilos e neutrófilos.	Pode ser histologicamente indistinguível da PD-PSV. Acantólise suprabasal mais evidente , microabscessos eosinofílicos intraepidérmicos .
 ASSOCIAÇÃO SISTÊMICA	Forte associação com DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL especialmente retocolite ulcerativa	Sem associação típica com DII
 IMUNOFLORESCÊNCIA DIRETA (IFD)	Negativa	Positiva com depósitos intercelulares de IgG e/ou C3 na epiderme. IgG intercelular positivo em 92,3% e C3 em 53,4% dos casos (revisão sistemática: 197 casos).

Idiopathic pyostomatitis-pyodermatitis vegetans with nasal obstruction: A case report

Talia M Katz¹  and Arnon M Katz² 

SAGE Open Medical Case Reports
JCMS Case Reports
Volume 11: 1–3
© The Author(s) 2023
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/2050313X231160909
journals.sagepub.com/home/sco


Paciente: Homem, 48 anos

HPP: Sem história de doença inflamatória intestinal

Clínica: Placas erosadas vegetantes nas fossas nasais e lábio superior com snail track sign

Histopatologia: Infiltrado inflamatório rico em eosinófilos

Tratamento: Prednisona 40 mg/dia com melhora expressiva após 2 semanas

Manutenção: Conduzido com Dapsona 100 mg/dia

Katz TM, Katz AM. Idiopathic pyostomatitis-pyodermatitis vegetans with nasal obstruction: a case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2023;



Figure 1. (a) Coalescing eroded plaques with a snail track appearance obstructing anterior nares.

Pyodermatitis Pyostomatitis Vegetans

Soumaya Gara, MD; Asmahane Souissi, MD; Mourad Mokni, MD, PhD

Paciente: Homem, 20 anos

HPP: Doença de Crohn

Clínica: Múltiplas pústulas coalescentes em placas vegetantes erosadas

Histopatologia: Abscessos intraepiteliais de neutrófilos e eosinófilos

Imunofluorescência Direta: Negativa

Tratamento: Prednisona 1 mg/kg com resposta dramática em 1 semana

Gara S, Souissi A, Mokni M. *Pyodermatitis pyostomatitis vegetans*. JAMA Dermatol. 2019; Published online Dec 18.

Figure. Clinical Image of Vegetating and Erosive Plaques With Coalescent Pustules Involving the Labial and Nasal Mucosa



Motivos da Apresentação

- **Reforçar** a importância da integração entre clínica, histopatologia e o papel fundamental da imunofluorescência na diferenciação entre as duas entidades
- **Destacar** o papel do dermatologista no ambiente hospitalar e a multidisciplinaridade do cuidado em um hospital universitário
- Apesar da complexidade diagnóstica e das controvérsias da literatura, há um inequívoco neste caso: **a paciente encontra-se bem, em remissão clínica e sem novas lesões.** Ao longo dessa trajetória, o **cuidado contínuo** e a **relação de confiança** construída com a equipe tornaram-se tão importantes quanto o próprio diagnóstico.

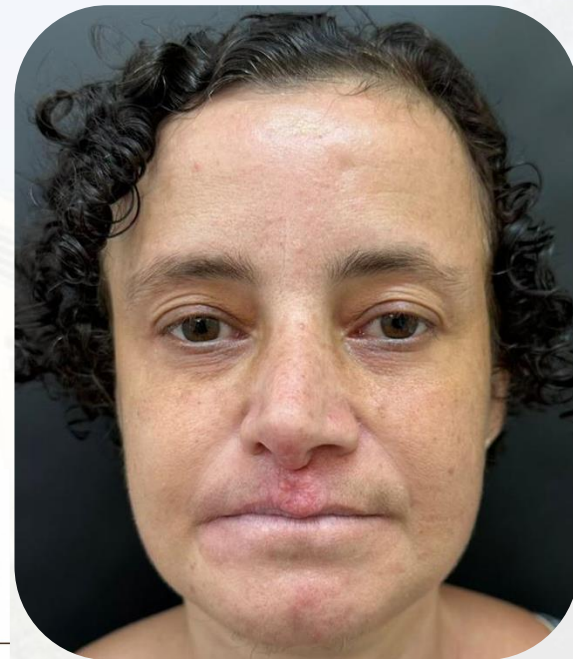
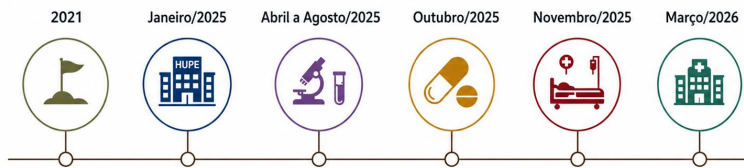
Agradecimentos Especiais



- À paciente do caso descrito
- Aos meus colegas residentes, professores, staffs e funcionários da Dermatologia UERJ
- Ao Prof. colaborador Dr. Juan Maceira
- À equipe da Enfermaria 12 de Clínica Médica UERJ
- À Gastroenterologia UERJ
- À Pneumologia UERJ

Referências

- Katz TM, Katz AM. Idiopathic pyostomatitis-pyodermatitis vegetans with nasal obstruction: a case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2023;11:2050313X231160909.
- Stagg B, Simpson A, Sidhu S. Similar but different: distinguishing between pemphigus vegetans and pyostomatitis-pyodermatitis vegetans. *BMJ Case Rep.* 2021;14:e242162.
- Yamamoto T. Local neutrophil and eosinophil extracellular traps formation in pyodermatitis pyostomatitis vegetans. *Exp Dermatol.* 2024;33:e14931.
- Gara S, Souissi A, Mokni M. Pyodermatitis pyostomatitis vegetans. *JAMA Dermatol.* 2019. doi:10.1001/jamadermatol.2019.3515
- Peuvrel L, Barbarot S, Gagey-Caron V, Tessier MH, Cassagnau E, Stalder JF. Pyodermatitis-pyostomatitis vegetans with nasal involvement. *Ann Dermatol Venereol.* 2008;135(11):753–756.
- Clark LG, Tolkachjov SN, Bridges AG, Camilleri MJ. Pyostomatitis vegetans (PSV)-pyodermatitis vegetans (PDV): a clinicopathologic study of 7 cases at a tertiary referral center. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75(3):578–584.
- Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editors. *Dermatology.* 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2024.
- Elder DE, Elenitsas R, Rosenbach M, Murphy GF, Rubin AI, Xu X, editors. *Lever's Histopathology of the Skin.* 12th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2023.



*“A dúvida, por vezes, é melhor que certeza.
A ciência se faz a partir disso.”*

Muito obrigada!