

Tabela 1 Resumo dos casos relatados de cisto triquilemal pediátrico

Autores	Idade/Sexo	Local	Tamanho	Características clínicas	Cor
Imamura H, et al. ²	10/masculino	Aspecto flexor da coxa	Cerca de 15 × 20 mm	Nódulo elástico, macio e não doloroso	Ligeiramente azul
Madan S, Joshi R. ³	5/masculino	Aspecto ventral do freio balanoprepucial	15 × 16 mm	Massa mole, cística, de superfície lisa, elástica, não dolorosa e relativamente móvel	Não informada
Presente caso	9/masculino	Acima da sobrancelha	7 × 5 mm	Nódulo subcutâneo ligeiramente cupuliforme, não doloroso	Ligeiramente vermelho

que surgem na cabeça e pescoço, raramente acometendo crianças.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Mai Endo: Concepção do estudo; redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão e aprovação da versão final do manuscrito.

Toshiyuki Yamamoto: Concepção do estudo; redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão e aprovação da versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

- Jha AK, Sinha R, Prasad S, Kumar S. Multiple trichilemmal cysts of the scalp in a young male. *Int J Trichology*. 2015;7:167–9.
- Imamura H, Izumi T, Kimura S. Two cases of trichilemmal cyst on the thigh. *Japan J Clin Dermatol* [in Japanese]. 1997;51:168–70.
- Madan S, Joshi R. Trichilemmal cyst of the penis in a paediatric patient. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2015;15:e129–32.

Mai Endo *

e Toshiyuki Yamamoto 

Departamento de Dermatologia, Fukushima Medical University, Fukushima, Japão

* Autor para correspondência.

E-mail: enmai04@fmu.ac.jp (M. Endo).

Recebido em 31 de março de 2022; aceito em 17 de junho de 2022

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.12.015>
2666-2752/ © 2023 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/>).

Hemangioma congênito rapidamente involutivo (RICH) associado a trombocitopenia transitória e coagulopatias^{☆☆}



Prezado Editor,

Recém-nascido a termo, do sexo masculino, em parto natural, apresentou tumor vascular na coxa direita de 10 × 5 cm de diâmetro, com ulceração central e sem aderência a pla-

nos profundos, desde o nascimento (fig. 1). O paciente foi transferido para a unidade de terapia intensiva neonatal com 3 horas de vida após detecção de hipoprotrombinemia (24% de atividade de protrombina), tempo de protrombina: 36,8 segundos (variação: 9-12), sem sinais de anemia hemolítica, com bilirrubina e contagem de plaquetas normais. Foi tratado com vitamina K e duas infusões de plasma fresco congelado. Apresentou trombocitopenia moderada (60 × 10⁹ /L) no quarto dia de vida, que regrediu juntamente com rápida involução do tumor. Com 2 semanas de vida, o tumor desapareceu completamente, deixando atrofia subcutânea residual.

O paciente foi tratado desde o nascimento com prednisona 2 mg/kg/dia por cinco dias, que foi suspensa após a regressão do tumor. Dado o quadro clínico de tumor vascular congênito de rápida involução, foi feito o diagnóstico de hemangioma congênito rapidamente involutivo (RICH, do inglês *rapidly involuting congenital hemangioma*), sem necessidade de biópsia.

DOI do artigo original:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.06.014>

☆ Como citar este artigo: Palma AM, Gracia-Cazaña T, la Cuesta-Martín CR, Gilaberte Y. Rapidly involuting congenital haemangioma (RICH) associated with transient thrombocytopenia and coagulopathy. *An Bras Dermatol*. 2024;99:299–302.

☆☆ Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia, Hospital Miguel Servet, Zaragoza, Espanha.



Figura 1 Tumor vascular de 10 × 9 cm, imagem obtida ao nascimento; placa necrótica ulcerada é observada na superfície do tumor, localizado na coxa D.

Com o diagnóstico de coagulopatia associada ao RICH, o paciente foi acompanhado por oito meses, com regressão muito importante da lesão (fig. 2).

Discussão

Coagulopatia e trombocitopenia são complicações que podem surgir associadas a alguns tumores vasculares, principalmente os de grande volume, em virtude das complicações tromboembólicas e da potencial repercussão hemodinâmica. O principal diagnóstico diferencial que deve ser considerado nesse paciente é a síndrome de Kasabach-Merritt (SKM), coagulopatia trombocitopênica potencialmente fatal associada a tumores vasculares raros, como o hemangioendotelioma kaposiforme, e menos frequentemente ao angioma em tufo, mas não a hemangiomas infantis comuns ou congênitos.¹

Ao contrário da coagulopatia persistente observada na SKM,¹ a trombocitopenia que aparece no RICH geralmente não afeta os fatores de coagulação ou não é tão pronunciada e normaliza-se no primeiro mês de vida.²

Na literatura publicada sobre RICH e trombocitopenia transitória, existem apenas 11 casos descritos, incluindo o caso relatado aqui, e todos estão resumidos na **tabela 1**.^{1,3-5}

A trombocitopenia no RICH pode correlacionar-se com o tamanho do tumor porque nunca foi relatada em casos de RICH com menos de 5 cm, variando até 13 cm.

É evidente o predomínio do sexo masculino (proporção entre os sexos: 2:3). As lesões localizavam-se nas extremidades em 63,63% dos casos, como já demonstrado anteriormente, com a localização mais comum do tumor nos membros. Relativamente à trombocitopenia, em todos



Figura 2 Observou-se diminuição progressiva do volume do tumor após seis meses de seguimento com necrose central e placa cutânea persistentes com telangiectasia superficiais residuais.

os pacientes o quadro ocorreu nos primeiros dias de vida, resolvendo-se na maioria dos casos antes de duas semanas. A maioria dos casos (72,72%) foi tratada com prednisona oral na faixa de 2 mg kg ao dia por um mínimo de quatro dias e máximo de dois meses. Por fim, 100% das lesões regrediram espontaneamente no primeiro ano de vida.

Em conclusão, essa associação pode ser subnotificada e subdiagnosticada, uma vez que a contagem de plaquetas e os estudos de coagulação não são solicitados rotineiramente na avaliação do RICH.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

APR, TG, CCR e YG contribuíram na elaboração do manuscrito e sua revisão crítica. APR e TGC contribuíram na preparação das ilustrações. Todos os autores contribuíram para o artigo e aprovaram a versão submetida.





Conflito de interesses

Nenhum.

Tabela 1 Resumo de todos os casos publicados até o momento de hemangioma tipo RICH com trombocitopenia associada

	Sexo	Glut-1	Tamanho	Localização	Plaquetas	Início da trombocitopenia	Resolução da trombocitopenia	Sinais clínicos de regressão do hemangioma	Tratamento
Baselga et al. ¹	Masculino	Negativo	6 x 7 x 1,5 cm	Couro cabeludo	56 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia 5	14 dias	6 meses (ressecção)	Ressecção cirúrgica
Baselga et al. ¹	Feminino	Negativo	8 x 8 cm	Braço	62 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia 4	14 dias	14 dias	PDN oral por 4 dias e embolização
Baselga et al. ¹	Masculino	Negativo	NA	Perna	5 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia 2	7 dias	5 dias	PDN oral, 1 mês; transfusão de plaquetas no dia 2
Baselga et al. ¹	Masculino	NA	8x 5x 2,5 cm	Tórax	7 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia 1	30 dias	NA	Embolização
Baselga et al. ¹	Masculino	NA	5,1 x 4,1 cm	Coxa	19 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia 2	11 dias	11 dias	Dexametasona intravenosa, PDN oral
Baselga et al. ¹	Feminino	NA	10 x 8 cm	Braço	21 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia 8	60 dias	2 meses	PDN oral, 2 meses
Baselga et al. ¹	Masculino	NA	11 x 13 cm	Perna	30 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia 12	30 dias	NA	PDN oral, 2 meses
Braun et al. ³	NA	NA	NA	NA	102 -108 g/L	Dia 2-9	NA	NA	Nenhum
Andreu-Barasoain et al. ⁴	Masculino	NA	6 cm	Braço	34 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia 16	1 mês	1 ano	PDN oral por 1 mês
Rangwala et al. ⁵	Feminino	NA	7,5 x 9,3 cm	Braço	3 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia 10	2 semanas	1 mês	Transfusão única de plaquetas; PDN oral por 5 dias; Propranolol 1 mg/kg ao dia (1 mês); flecainida; e redução gradual da prednisolona em 6 semanas.
Palma et al.	Masculino	NA	10 x 5 cm	Coxa	60 ($\times 10^9$ L ⁻¹)	Dia dias4	2 semanas	2 semanas	Vitamina K e duas infusões de plasma fresco congelado; PDN oral por 5 dias

Referências

1. Baselga E, Cordisco MR, Garzon M, Lee MT, Alomar A, Blei F, et al. Rapidly involuting congenital haemangioma associated with transient thrombocytopenia and coagulopathy: a case series. *Br J Dermatol.* 2008;158:1363–70.
 2. Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HP, Robertson RL, Burrows PE. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg.* 1997;100:1377–86.
 3. Braun V, Prey S, Gurioli C, Boralevi F, Taieb A, Grenier N, et al. Congenital haemangiomas: a single-centre retrospective review. *BMJ Paediatr Open.* 2020;4:e000816.
 4. Andreu-Barasoain M, Naz E, Díaz M, López-Esteban JL. Rapidly involuting congenital hemangioma associated with transient anemia and thrombocytopenia. *Int J Dermatol.* 2013;52:1025–6.
 5. Rangwala S, Wysong A, Tollefson MM, Khoo P, Benjamin LT, Bruckner AL. Rapidly involuting congenital hemangioma associated with profound, transient thrombocytopenia. *Pediatr Dermatol.* 2014;31:402–4.
- Ana María Palma ^{a,b}, Tamara Gracia-Cazaña ^{a,b,*}, Carmen Ruiz de la Cuesta-Martín ^c e Yolanda Gilaberte ^{a,b}
- ^a *Serviço de Dermatologia, Hospital Miguel Servet, Zaragoza, Espanha*
^b *IIS Aragon, Zaragoza University, Zaragoza, Espanha*
^c *Serviço de Pediatria, Hospital Miguel Servet, Zaragoza, Espanha*
- * Autor para correspondência.
E-mail: tamgracaz@gmail.com (T. Gracia-Cazaña).
- Recebido em 6 de março de 2022; aceito em 20 de junho de 2022
- <https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.12.011>
2666-2752/ © 2023 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 palmar solitário do adulto

Prezado Editor,

Paciente do sexo feminino, 45 anos, com história de câncer de mama direita havia dois anos, veio à consulta por lesão em crescimento e assintomática na região palmar direita que havia aparecido quatro meses antes da consulta. Ao exame físico, apresentava pápula amarelada de 5 mm, em forma de cúpula, com borda periférica descamativa (fig. 1A). A dermatoscopia revelou áreas homogêneas, simétricas, amarelas, sem estrutura, com crosta central e borda circundante rosada (padrão em “sol poente”; fig. 1B). A ultrassonografia cutânea revelou lesão redonda, hipocóica, ocupando derme e hipoderme, com múltiplos pequenos vasos periféricos (fig. 2). Suspeitou-se de tumor anexial benigno, mas era necessário descartar metástase cutânea. A excisão completa da lesão revelou proliferação dérmica de histiócitos mononucleados com citoplasma espumoso e células gigantes de Touton, positivas para CD68 e negativas para S100 e CD1a (fig. 3). Foi feito o diagnóstico de xantogranuloma solitário do adulto. Foi feita excisão completa e a lesão não apresentou recidiva. A paciente permanece em completa remissão do carcinoma de mama.

O xantogranuloma do adulto é um subtipo de histiocitose de células não Langerhans (HCNL) pertencente ao grupo dos xantogranulomas, classificada no grupo C (“cutânea”) da classificação revisada das histiocitoses.¹ O xantogranuloma

do adulto é histopatologicamente idêntico ao xantogranuloma juvenil (XGJ), a HCNL mais comum. Em geral, ocorre no sexo masculino nas duas primeiras décadas de vida, e a apresentação mais comum é pápula ou nódulo solitário, assintomático, variando de 5 mm a 1–2 cm de tamanho, com superfície translúcida, lisa, amarelada a acastanhada com telangiectasias em alguns casos. Nos adultos, a lesão tende a persistir ao longo do tempo, em vez de involuir, como nas crianças. O xantogranuloma do adulto e o juvenil geralmente localizam-se na região da cabeça e pescoço, seguido do tronco e extremidades; no entanto, todas as localizações cutâneas foram descritas, incluindo regiões palmares e plantares.² Relatos de casos, incluindo casos de XGJ nas superfícies volares (palmas e plantas) descreveram cores incomuns que aparecem nesses locais, como vermelho opaco ou cor da pele, e borda periférica hiperqueratótica bem definida na dermatoscopia.³ Os achados dermatoscópicos típicos do xantogranuloma do adulto e do juvenil incluem fundo homogêneo amarelo/alaranjado ou vermelho/rosado, frequentemente chamado de padrão em “sol poente”.⁴ O diagnóstico clínico diferencial inclui vários tumores benignos e malignos, como nevo de Spitz, dermatofibroma, neoplasias anexas, molusco contagioso, hemangioma, carcinoma basocelular, melanoma amelanótico e linfomas. Em localizações volares, o diagnóstico diferencial deve incluir neoplasias frequentes nessas localizações, como poroma écrino, granuloma piogênico, fibroqueratoma digital, nevos, verrugas virais, melanoma amelanótico e reticulo-histiocitoma solitário.³ Há poucos relatos descrevendo as características ultrassonográficas dos xantogranulomas; apresentam-se como nódulo dérmico hipocóico bem definido, com vascularização arterial fina e de baixa velocidade (pico de velocidade sistólica máxima, 6,5 cm/s) detectada internamente na ultrassonografia por Doppler colorido. Nenhum realce posterior ou artefato de sombra acústica foi relatado.⁵

No presente caso, houve a necessidade de descartar metástase cutânea em virtude da história médica progressiva

DOI do artigo original:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.12.011>

☆ Como citar este artigo: Serra-Garcia L, Carrera C, Giavedoni P, Riquelme-Mc Loughlin C. Solitary palmar adult xanthogranuloma. *An Bras Dermatol.* 2024;99:302–4.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, Catalunha, Espanha.