

quando observados sob microscópio óptico, também conhecido como *pili torti*.⁷

Em conclusão, a análise do cabelo ao microscópio com luz polarizada é considerada muito útil para o diagnóstico da tricotiodistrofia, pois a mesma compartilha características clínicas e genéticas com outras síndromes neuroectodérmicas. O diagnóstico pode ser feito com base no exame clínico e tricológico com luz polarizada e microscopia óptica, embora o estudo genético possa ser útil.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Irene López Riquelme: Revisão crítica da literatura; redação do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

Alberto Andamoyo Castañeda: Revisão crítica da literatura; redação do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

Elisabeth Gómez Moyano: Participação intelectual em conduta propedêutica do caso estudado; aprovação da versão final do manuscrito.





Ángel Vera Casaño: Participação intelectual em condução propedêutica do caso estudado; aprovação da versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Stefanini M, Botta E, Lanzafame M, Orioli D. Trichothiodystrophy: From basic mechanisms to clinical implications. *DNA Repair*. 2010;9:2–10.
2. Lund E, Stein S. Novel ERCC2 mutation in two siblings with trichothiodystrophy. *Pediatr Dermatol*. 2019;36:668–71.
3. Tantcheva-Poó I, Oji V, Has C. A multistep approach to the diagnosis of rare genodermatoses. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2016;14:969–86.
4. Faghri S, Tamura D, Kraemer K, DiGiovanna J. Trichothiodystrophy: a systematic review of 112 published cases characterises a wide spectrum of clinical manifestations. *J Med Genet*. 2008;45:609–21.
5. Liang C, Kraemer KH, Morris A, Schiffmann R, Price VH, Meneff E, et al. Characterization of tiger tail banding and hair shaft abnormalities in trichothiodystrophy. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:224–32.
6. Hansen LK, Wulff K, Brandrup F. Trichothiodystrophy. Hair examination as a diagnostic tool. *Ugeskr Laeger*. 1993;155:1949–52.
7. Smith VV, Anderson G, Malone M, Sebire NJ. Light microscopic examination of scalp hair samples as an aid in the diagnosis of paediatric disorders: retrospective review of more than 300 cases from a single centre. *J Clin Pathol*. 2005;58:1294–8.

Irene López Riquelme *,
Alberto Andamoyo Castañeda ,
Elisabeth Gómez Moyano 
e Ángel Vera Casaño 

Departamento de Dermatologia, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, Espanha

* Autor para correspondência.

E-mail: lopezriquelmeirene@uma.es (I. López Riquelme).

Recebido em 23 de agosto de 2021; aceito em 19 de outubro de 2021

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.12.003>

2666-2752/ © 2022 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/>).

Carcinoma de células de Merkel gigante e agressivo no braço direito ^{☆☆}



Prezado Editor,

Em outubro de 2018, paciente do sexo feminino de 65 anos veio à consulta em decorrência de uma lesão vermelha, quente, dolorosa e edematosa na pele do braço direito. Dois meses após o aparecimento do tumor, seu volume aumentou quatro vezes (fig. 1).

O exame físico revelou tumoração eritematosa de 1,5 cm de diâmetro, móvel em relação ao substrato, mal demarcada de seu entorno. A história de comorbidades da paciente incluía leucemia linfocítica crônica de células B (BCLL-PD) tratada com ofatumumabe + clorambucil, de 2008 a 2009.

As anormalidades laboratoriais incluíam nível acentuadamente elevado de leucócitos: 89.600 (N: 4–10).

Foi obtida amostra da pele medindo 2,0 × 0,7 cm, com espessura de 0,6 cm, incluindo tecido subcutâneo para avaliação.

No exame histopatológico, foi observada infiltração difusa de células atípicas hiper Cromáticas na derme, com escasso citoplasma e o seguinte imunofenótipo: CKAE1/3(+) “dot like”, CK20(+) “dot like”, SYN(+), CgA(+/-), TTF-1(-), LCA(-), e Ki67(+) em aproximadamente 90% das células tumorais. Todo o quadro favorecia o diagnóstico de carcinoma neuroendócrino cutâneo (carcinoma de células de Merkel [CCM]) (fig. 2A e 2B).

A paciente foi transferida para a Enfermaria de Cirurgia Oncológica para tratamento subsequente. No início de

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2021.11.010>

☆ Como citar este artigo: Brzeziński P, Stomka J, Kitowska A, Bimbi C. Giant, aggressive Merkel cell carcinoma of the right arm. *An Bras Dermatol*. 2023;98:259–62.

☆☆ Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Provincial Specialist Hospital in Slupsk, Ustka, Polônia.



Figura 1 Grande nódulo róseo e eritematoso na pele do braço direito.

novembro de 2018, foi realizada biópsia do linfonodo sentinela da axila direita e exérese do tumor da pele do braço direito.

No exame histopatológico o linfonodo mostrava estrutura obliterada, com infiltração de pequenos linfócitos com imunofenótipo: CD3(-), CD20(+), CD5(+), CD23(+), ciclina D1(-), Ki67(+) em 20%. Todo o quadro correspondia à infiltração de pequenos linfócitos B (B-SLL/CLL). A avaliação

imuno-histoquímica mostrou CKAE1/3(-), CgA(-). O exame histopatológico do tumor cutâneo excisado confirmou CCM.

Um ciclo de seis quimioterapias foi iniciado (cisplatina, etoposídeo, netupitant palonosetrona, dexametasona, manitol).

Em agosto de 2019, a doença agressiva recorreu (fig. 3A). O exame físico revelou tumor volumoso no braço direito (35 × 16 cm) na fase de pico antes da radioterapia, de consistência firme. Na histopatologia observaram-se maciços celulares compactos circundados por inflamação. Além disso, na região da axila direita foram observados agrupamentos de linfonodos (metástases; fig. 3B).

Exames laboratoriais: lactato desidrogenase – LDH: 950, PCR: 213.

Em setembro, a paciente iniciou tratamento radioterápico local de baixa voltagem, de 120 Gy em frações de 20 Gy, em seis sessões. Após melhora dramática após a segunda sessão (fig. 4) e o desbridamento cirúrgico do tumor, surgiram novas metástases.

A paciente faleceu em dezembro, após 1,5 ano de tratamento.

Discussão

CCM é carcinoma neuroendócrino agressivo com alta taxa de metástase e sobrevida global de cinco anos.^{1,2}

Ocorre preferencialmente em indivíduos idosos ou imunocomprometidos, e localiza-se mais frequentemente em área fotoexposta, principalmente na face. A média de idade no diagnóstico é de 69 anos.³

A descoberta de um novo poliomavírus, McPyV, lançou uma luz diferente sobre a patogênese desse tumor. A integração de um clone viral semelhante ao poliomavírus no genoma das células do tumor de Merkel foi descrita (denominada “Merkel cell polyomavirus” - MCPyV), sugerindo etiologia viral. Entretanto, a infecção viral por si só não é suficiente para induzir uma transformação maligna.^{4,5}

Atualmente, ainda não está claro se o poliomavírus ou o UV estão associados ao CCM.

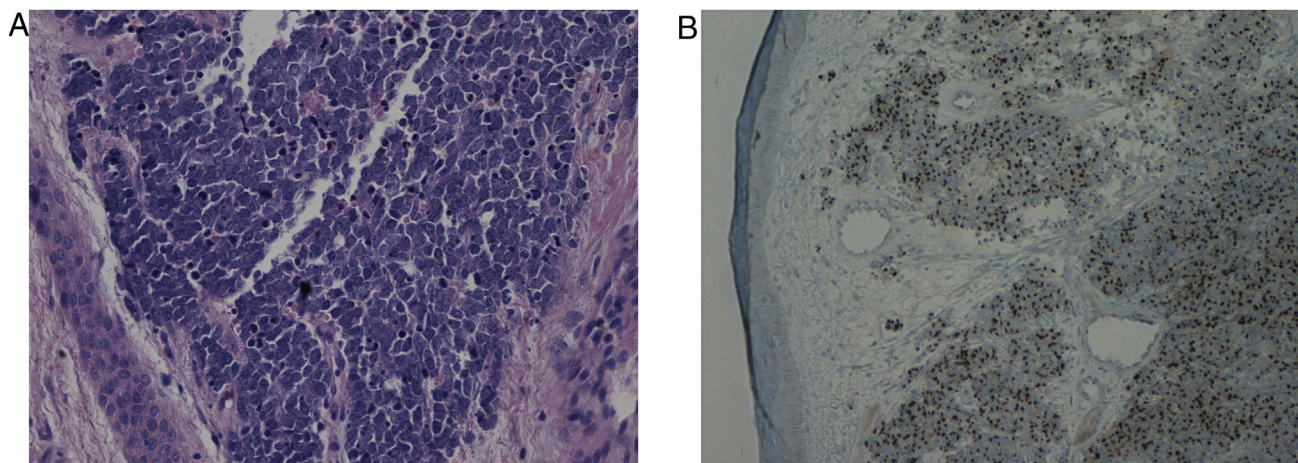


Figura 2 Aspecto histopatológico típico do carcinoma de células de Merkel. (A), Grandes aglomerados de células basaloides na derme e tecido subcutâneo com focos de necrose. As células tumorais formam cordões anastomosados em padrão trabecular atingindo derme reticular profunda (Hematoxilina & eosina, 100 ×). (B) Imunomarcagem com CK-20 no carcinoma de células de Merkel mostra padrão paranuclearpontilhado (*dot-like*) (CK-20, 40 ×).

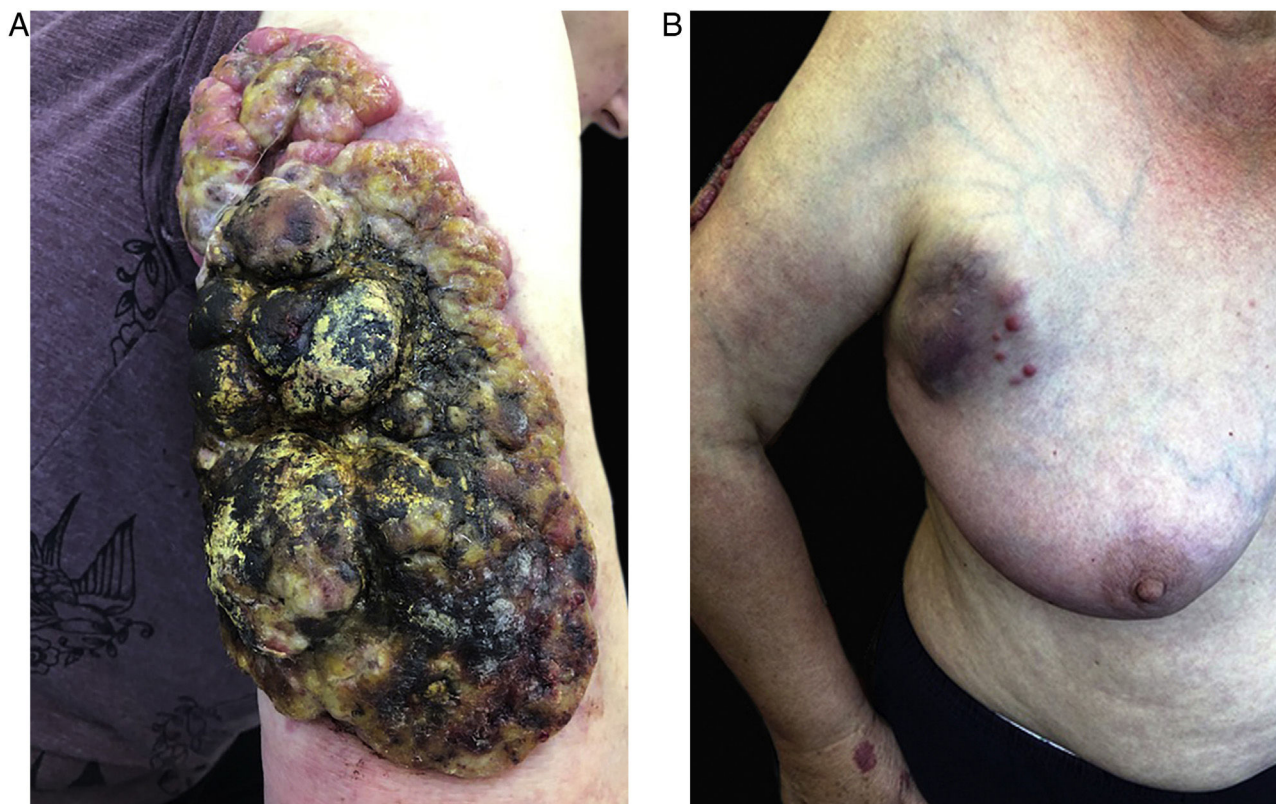


Figura 3 (A) Recorrência da doença – desenvolvimento de CCM gigante (1° de setembro). (B) Múltiplas metástases subcutâneas em trânsito do CCM.



Figura 4 Aspecto da lesão após radioterapia (primeiro ciclo) e desbridamento cirúrgico.

Em razão da lesão primária ser clinicamente inespecífica, o diagnóstico clínico do CCM é muitas vezes tardio. A sigla AEIOU foi desenvolvida para auxiliar no diagnóstico: A = assintomático/ausência de dor; E = expandindo rapidamente (duplicando em três meses); I = imunossupressão. O = acima de 50 anos, U = local da pele exposto à radiação ultravioleta.⁶ Nosso caso preencheu aos cinco critérios.

Até agora, foram descritos 12 casos de CCM gigantes.

O maior CCM foi descrito por autores dos EUA no antebraço direito de um homem de 84 anos (23×18 cm).⁷

O paciente respondeu bem à radioterapia. Autores da Itália descreveram um CCM no braço esquerdo de uma mulher de 76 anos (13×10 cm).⁸

Até o momento, não foi descrito tumor maior do que o apresentado aqui (35×16 cm).

O tratamento de escolha para o CCM ainda é a excisão completa com margem de segurança de 1–2 cm e subsequente irradiação dos linfonodos regionais no leito tumoral.⁹

Independentemente do resultado da biópsia do linfonodo sentinela (SLNB), a irradiação adjuvante do leito tumoral primário é recomendada para todos os pacientes.

Avanços no tratamento do CCM nos últimos anos levaram a um medicamento aprovado pela FDA – o inibidor de *checkpoint* imunológico avelumabe, um antagonista de PD-1.

No caso da paciente aqui descrita, esse medicamento foi solicitado ao sistema de saúde polonês para o tratamento. Entretanto, a paciente não conseguiu obter o medicamento.

O curso do CCM raramente é tão agressivo e rápido quanto na paciente aqui descrita. A falha da quimioterapia e radioterapia, múltiplas metástases e morte 1,5 ano após o

diagnóstico certamente estavam relacionadas à deficiência do sistema imunológico.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Piotr Brzeziński: Concepção; Planejamento; Estudos clínicos; Obtenção de dados; Análise estatística; elaboração do manuscrito.

Justyna Stomka: Concepção; Planejamento; Definição de conteúdo intelectual; Estudos clínicos; Análise de dados; Elaboração do manuscrito; Edição do manuscrito; Revisão do manuscrito.

Aleksandra Kitowska: Estudos clínicos; Obtenção de dados; Análise de dados; Análise estatística.

César Bimbi: Definição de conteúdo intelectual; Estudos clínicos; Análise de dados; Análise estatística; Edição do manuscrito; Revisão do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Wollina U, Koch A, Cardoso JC. Advanced Merkel cell carcinoma-A focus on medical drug therapy. *Dermatol Ther.* 2020;33:e13675.
2. Gonçalves MTV, Varella RB, Almeida NKO, Guimarães MAAM, Luz FB. Molecular detection of Merkel cell polyomavirus in basal cell carcinoma and perilesional tissue: a cross-sectional study. *An Bras Dermatol.* 2020;95:527–8.
3. Velez AMA, Jackson BL, Velasquez Cantillo KL, Benavides Alvarez AR, Howard MS. Merkel cell carcinoma versus metastatic small cell primary bronchogenic carcinoma. *Our Dermatol Online.* 2013;4:64–71.

4. Xue Y, Thakuria M. Merkel Cell Carcinoma Review. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2019;33:39–52.
5. Samimi M, Kervarrec T, Touze A. Immunobiology of Merkel cell carcinoma. *Curr Opin Oncol.* 2020;32:114–21.
6. Heath M, Jaimes N, Lemos B, Mostaghimi A, Wang LC, Peñas PF, et al. Clinical characteristics of Merkel cell carcinoma at diagnosis in 195 patients: the AEIOU features. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:375–81.
7. Hapcic K, Panchal J, Stewart J, Levine N. Giant Merkel cell carcinoma involving the upper extremity. *Dermatol Surg.* 2001;27:493–4.
8. Sivelli R, Ghirarduzzi A, Del Rio P, Ricci R, Sianesi M. Giant Merkel cell carcinoma of the left arm. Case report. *Ann Ital Chir.* 2009;80:489–92.
9. Rupchandani R, Umar T, Walsh S. Collision tumor: Merkel cell carcinoma and sebaceous carcinoma overlying Bowen's disease. *Our Dermatol Online.* 2021;12:277–9.

Piotr Brzeziński  a,b,* , Justyna Stomka  a,b, Aleksandra Kitowska  b e Cesar Bimbi  c

^a Departamento de Fisioterapia e Emergência Médica, Faculdade de Ciências da Saúde, Pomeranian Academy, Slupsk, Polônia

^b Departamento de Dermatologia, Provincial Specialist Hospital in Slupsk, Ustka, Polônia

^c Clínica Particular, Porto Alegre, RS, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: brzezoo77@yahoo.com (P. Brzeziński).

Recebido em 28 de setembro de 2021; aceito em 8 de novembro de 2021

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2021.11.024>
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/>).

Pápulas ceratóticas na coxa: manifestações cutâneas pouco reconhecidas de dermatomiosite ou variante Wong da dermatomiosite? ☆,☆☆



Prezado Editor,

Uma paciente de 53 anos foi hospitalizada no Serviço de Reumatologia com queixa de fraqueza muscular e dores

articulares, e foi encaminhada em decorrência das lesões cutâneas que surgiram havia quatro meses. O exame físico revelou eritema nasolabial e na fronte, eritema periungueal, eritema descamativo no joelho esquerdo, mancha eritematosa ceratótica no dorso da articulação metacarpo-falangeana (sinal de Gottron) e lesão ceratótica no aspecto radial do segundo dedo (mão de mecânico). Além disso, pequenas pápulas avermelhadas, ceratóticas e eritematosas papulares estavam disseminadas nas faces laterais da coxa direita (fig. 1). O exame laboratorial mostrou elevação de aspartato aminotransferase (180 U/L), alanina aminotransferase (100 U/L), lactato desidrogenase (487 U/L), creatina quinase (3506 UI/L), aldolase (35,8 U/L) e mioglobina (1230 ng/mL). O anticorpo antinuclear foi positivo (1:1280, padrão pontilhado). Os anticorpos séricos contra TIF-1γ (índice 48,0; normal < 32) e Mi-2 (índice > 150; normal < 53) estavam elevados, enquanto os anticorpos anti-Jo-1 e anti-MDA-5 estavam normais. O nível sérico de KL-6 estava normal, e nenhuma doença pulmonar intersticial (DPI) foi detectada. A histopatologia da pele revelou tampão ceratótico, epi-

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2021.03.018>

☆ Como citar este artigo: Yamamoto M, Yamamoto T. Keratotic papules on the thigh: underrecognized skin manifestations of dermatomyositis or Wong-type dermatomyositis? *An Bras Dermatol.* 2023;98:263–4.

☆☆ Trabalho realizado na Fukushima Medical University, Fukushima, Japão.