

Anna Carolina Miola ^{a,*}, Paulo Muller Ramos ^b
e Hélio Amante Miot ^a

^a Departamento de Dermatologia, Faculdade de Medicina, Universidade Estadual Paulista, Botucatu, SP, Brasil

^b Departamento de Dermatologia, Universidade Estadual Paulista, Botucatu, SP, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: anna.c.miola@unesp.br (A.C. Miola).

Recebido em 7 de outubro de 2021; aceito em 9 de novembro de 2021

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.03.004>

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/>).

Nódulo ulcerado congênito: histiocitose de células de Langerhans^{☆,☆☆}



Prezado Editor,

Recém-nascido a termo, do sexo masculino, nascido de parto vaginal, após gestação sem complicações, foi atendido no serviço de dermatologia no primeiro dia de vida com lesão cutânea congênita. Ao exame físico, observou-se na região escapular esquerda nódulo ulcerado de 8 mm, com crosta preta central, borda rosada elevada brilhante e eritema periférico (fig. 1). A dermatoscopia revelou crosta central preto-avermelhada, com borda de glóbulos de cor vermelha, esparsos e borda rosa com escamas brancas finas (fig. 2). Não havia outras lesões evidentes e o restante do exame físico não apresentou anormalidades. O teste do reflexo do olho vermelho e o teste de emissões otoacústicas foram normais. A história familiar era normal. Foi realizada biópsia com *punch*.

A histopatologia mostrou lesão ulcerada com infiltrado composto por grandes células epitelioides com núcleo em formato de rim, com epidermotropismo (fig. 3). Mitoses foram observadas. Havia infiltrado dérmico composto por linfócitos, plasmócitos e número significativo de eosinófilos (fig. 4). A imunomarcagem foi positiva para CD1a (fig. 5A), langerina (fig. 5B), proteína S100 e CD45, e negativa para CD68 e CD34. Foi feito diagnóstico presuntivo de histiocitoma de células de Langerhans congênito solitário com autoresolução. Hemograma completo (HC), velocidade de hemossedimentação (VHS), tempo de coagulação, testes de função renal e hepática, e níveis de del desidrogenase láctica estavam dentro da faixa normal para a idade. O recém-nascido foi submetido à radiografia de tórax e ultrassonografia abdominal, que não revelaram anormalidades. O paciente mantém acompanhamento regular. Na consulta de seis meses, nenhum envolvimento sistêmico foi observado e houve involução completa da lesão cutânea. O bom estado geral do neonato, a ausência de sinais sistêmicos, a involução espontânea da lesão, associados aos achados

histopatológicos e imuno-histoquímicos foram compatíveis com histiocitose congênita com autoresolução.

Discussão

A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é neoplasia rara, caracterizada pela proliferação patológica de células de Langerhans.¹ A HCL pode apresentar o envolvimento de um único órgão ou ser multissistêmica, com amplo espectro de manifestações, variando de lesões cutâneas que se autorresolvem a formas disseminadas.² O prognóstico depende da extensão do envolvimento sistêmico, e a doença de sistema único tem bom prognóstico.²

A HCL congênita com autoresolução (HCLCAR) é variante rara da HCL.³ Em geral, se apresenta como múltiplas pápulas ou nódulos (no espectro “*blueberry muffin baby*”), mas em casos raros pode ocorrer uma lesão solitária.^{3,4} O histi-



Figura 1 Lesão ulcerada com crosta central e borda rosada, elevada, localizada na região escapular esquerda.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2021.12.012>

[☆] Como citar este artigo: Gomes TF, Cardoso JC, Guiote V, Santiago F. Congenital ulcerated nodule. *An Bras Dermatol.* 2023;98:536–9.

^{☆☆} Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Centro Hospitalar de Leiria, Leiria, Portugal.



Figura 2 Dermatoscopia com crosta central avermelhada/preta, borda rosada com descamação branca e fina e glóbulos de cor vermelha esparsos entre a crosta e a borda.

ocitoma de CL (ou HCLCAR solitário) é considerado variante uninodular ou paucinodular da HCLCAR. Apresenta-se como um único nódulo avermelhado ao nascimento ou nas primeiras semanas de vida, que progride para formação de crostas e ulceração.⁵ As lesões cutâneas geralmente regridem em alguns meses.⁶ Os neonatos geralmente são saudáveis, sem envolvimento sistêmico.^{5,6} Uma revisão retrospectiva recente de 82 neonatos mostrou involução completa da lesão em todos os casos que não foram submetidos à excisão. Além disso, os autores não observaram progressão, recorrência ou envolvimento multissistêmico, com período de seguimento médio de 15 meses.⁶

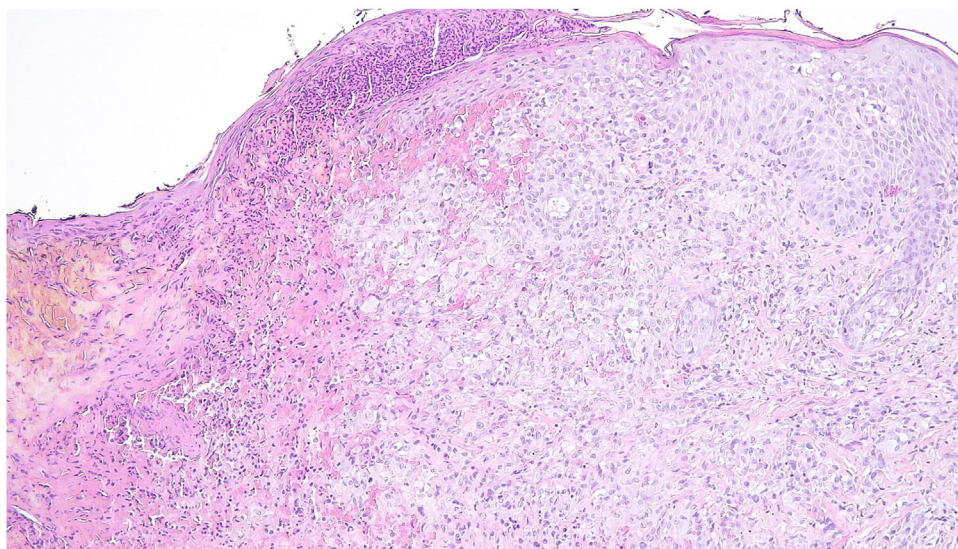


Figura 3 Lesão ulcerada com infiltrado composto por células epitelioides com núcleo em formato de rim, com epidermotropismo (Hematoxilina & eosina, 100 ×).

A histopatologia é caracterizada por infiltrado dérmico denso composto por grandes células com abundante citoplasma eosinofílico e núcleo redondo-oval ou em formato de rim, acompanhado por infiltrado composto por linfócitos e eosinófilos.^{4,6} Diferenças histopatológicas têm sido descritas entre HCLCAR solitária e formas papulares ou nodulares múltiplas. Na primeira, há infiltrado mais profundo ocupando toda a derme, muitas vezes estendendo-se ao tecido subcutâneo superficial, ulceração ou formação de crostas superficiais, paraceratose e necrose frequentes e pouco ou nenhum epidermotropismo. Na HCLCAR solitária, há células de grande tamanho, às vezes com citoplasma em “vidro fosco” e numerosas mitoses.⁵ O diagnóstico é confirmado pela imunomarcagem positiva para CD1a, S100 e langerina, marcadores das células de Langerhans. A microscopia eletrônica revela os grânulos de Birbeck característicos,⁶ mas geralmente não é necessária.

Existe alguma variabilidade nos laudos dermatoscópicos da HCL, em decorrência do espectro clínico e dos diferentes estágios da lesão. Coloração lilás-avermelhada das lesões nodulares, com telangiectasias periféricas, lacunas e massas violáceas e áreas esbranquiçadas podem estar presentes.^{7,8} Entretanto, as descrições da dermatoscopia são escassas na literatura.

Não há diretrizes específicas para o manejo e seguimento da HCLCAR solitária. A avaliação inicial deve incluir exame físico completo (excluindo outras lesões cutâneas ou mucosas, linfadenopatia ou hepatoesplenomegalia), análises laboratoriais (hemograma, VHS, proteína C-reativa, testes de coagulação, testes de função hepática e renal, osmolaridade do sangue e urina) e exames de imagem (ultrassonografia abdominal, radiografia de tórax, radiografias completas do esqueleto).⁹

Em resumo, o diagnóstico de HCLCAR solitária deve ser considerado na presença de uma lesão única congênita ulcerada e geralmente indica bom prognóstico. O diagnóstico de HCLCAR é feito retrospectivamente após a investigação e o

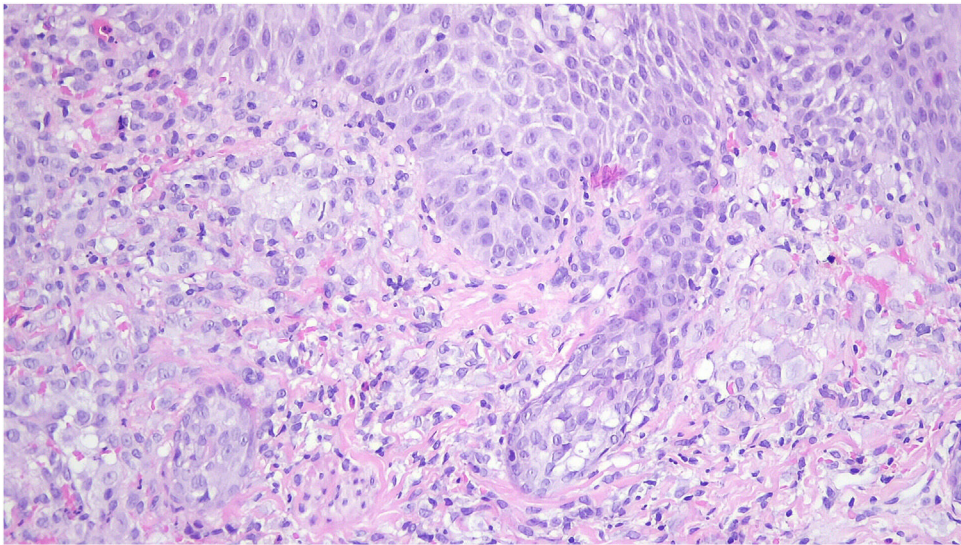


Figura 4 Infiltrado composto por células epitelioides com núcleo em formato de rim, acompanhado de linfócitos, plasmócitos e número significativo de eosinófilos (Hematoxilina & eosina, 200 ×).

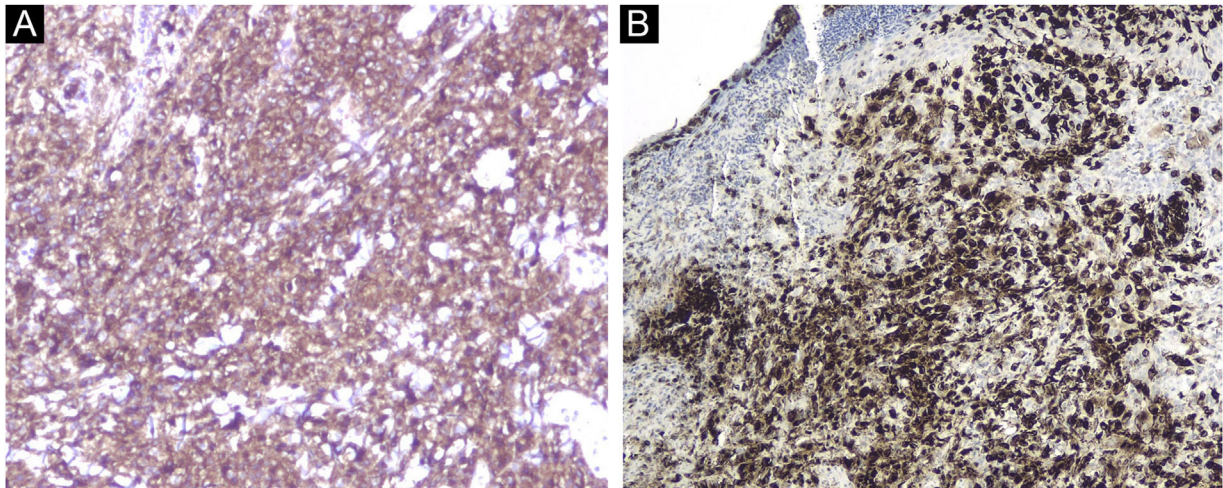


Figura 5 Imunomarcagem positiva para CD1a (A, 200 ×) e langerina (B, 100 ×).

seguimento desses pacientes,¹⁰ mostrando resolução espontânea e ausência de envolvimento sistêmico.

Suporte financeiro

Esta pesquisa não recebeu nenhum subsídio específico de agências de fomento nos setores público, comercial ou sem fins lucrativos.

Contribuição dos autores

Tiago Fernandes Gomes: Obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; elaboração e redação do manuscrito.

José Carlos Cardoso: Aprovação da versão final do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica do manuscrito.

Victoria Guiote: Aprovação da versão final do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica do manuscrito.

Felicidade Santiago: Aprovação da versão final do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Satter EK, High WA. Langerhans Cell Histiocytosis: a review of the current recommendations of the histiocyte society. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:291–5.

2. Dhar S, Srinivas SM, Dhar S, Basu S, Banerjee R, Malakar R, et al. Langerhans cell histiocytosis in children: a retrospective case series of 126 cases. *Pediatr Dermatol.* 2020;37:1085–9.
3. Hansel K, Tramontana M, Troiani S, Benedictis D, Bianchi L, Cucchia R, et al. Congenital self-healing Langerhans cell histiocytosis: a rare presentation of blueberry muffin baby "Spectrum". *Dermatopathology.* 2019;6:37–40.
4. Ungari M, Caresana G, Tanzi G, Drera B, Frittoli MC, Gusolino MD, et al. Congenital unilesional cutaneous Langerhans cell histiocytosis: a case report. *Am J Dermatopathol.* 2020;00:1–5.
5. Dupeux M, Boccarda O, Frassati-Biaggi A, Hélias-Rodzewicz Z, Leclerc-Mercier S, Bodemer C, et al. Langerhans cell histiocytoma: a benign histiocytic neoplasm of diverse lines of terminal differentiation. *Am J Dermatopathol.* 2019;41:29–36.
6. Schwartz Z, Bender A, Magro CM. Solitary congenital Langerhans cell histiocytoma: a pattern of benign, spontaneous regression in patients with single lesion disease. *Pediatr Dermatol.* 2020;37:1009–13.
7. Micali G, Verzi AE, Quattrocchi E, Ng CY, Lacarrubba F. Dermatoscopy of common lesions in pediatric dermatology. *Dermatol Clin.* 2018;36:463–72.
8. Pigem R, Dyer A, Podlipnik S, Carrera C, Puig S, Ferrando J. Dermatoscopy of congenital Langerhans cell histiocytosis. *Dermatol Pract Concept.* 2020;10:e2020063.
9. Zunino-Goutorbe C, Eschard C, Durlach A, Bernard P. Congenital solitary histiocytoma: a variant of Hashimoto-Pritzker histiocytosis. *Dermatology.* 2008;216:118–24.
10. Simko SJ, Garmezy B, Abhyankar H, Lupo PJ, Chakraborty R, Lim KPH, et al. Differentiating skin-limited and multisystem Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr.* 2014;165:990–6.

Tiago Fernandes Gomes ^{a,*}, José Carlos Cardoso ^b,
Victoria Guiote ^a
e Felicidade Santiago ^a

^a Departamento de Dermatologia, Centro Hospitalar de Leiria, Portugal

^b Departamento de Dermatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

* Autor para correspondência.

E-mail: tiagofgomesd@gmail.com (T.F. Gomes).

Recebido em 4 de outubro de 2021; aceito em 22 de dezembro de 2021

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.03.026>

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/>).

Dermatoscopia da hipoceratose circunscrita palmar^{☆☆}



Prezado Editor,

Paciente do sexo feminino, 71 anos, asiática, veio encaminhada ao Ambulatório de Dermatologia para tratamento de ceratoses seborreicas. Após dois anos, em uma de suas consultas, foi notada lesão na região tenar esquerda, assintomática, caracterizada na época como possível escoriação. No entanto, em razão da persistência e do aumento da lesão, foi iniciada a investigação. A paciente negava traumatismo local. A lesão permanecia assintomática, medindo 1,6 × 1,2 cm, caracterizando-se por área única, arredondada, com centro deprimido e levemente eritematosa, não descamativa, com bordas bem definidas e elevadas (fig. 1).

O exame dermatoscópico foi realizado com o aparelho DermLite DL4[®] (3Gen, San Juan Capistrano, EUA) ao nível 0 (10×), sem gel de imersão. A região central da lesão apresentava pontos brancos e vermelhos e estrias esbranquiçadas com distribuição regular e simétrica sobre fundo rosa-claro. Além disso, foi visualizada borda com descamação periférica semelhante à escada (figs. 2-4). As hipóteses diagnósticas propostas foram doença de Bowen,

poroceratose, granuloma anular e traumatismo autoinfligido.

Foi realizada biópsia cutânea, com descrição de área bem circunscrita em que há diminuição da camada córnea (fig. 5). Após avaliação da literatura e frente ao resultado do exame anatomopatológico, estabelecemos a hipótese de hipoceratose circunscrita palmar. No entanto, a paciente perdeu o seguimento até a submissão deste artigo.

Discussão

Em 2002, Perez et al. publicaram uma série de dez casos na qual descreveram uma nova entidade, caracterizada por lesão solitária assintomática, circular, circunscrita, eritematosa e deprimida, palmar ou plantar – principalmente nas eminências tenar e hipotenar das palmas. Na época, os autores descreveram como malformação epidérmica, denominando-a hipoceratose circunscrita palmar ou plantar (HCP), e demonstraram que esta é mais prevalente em pacientes mais idosos e em mulheres, acometendo preferencialmente as palmas.¹

Desde então, cerca de 100 casos foram descritos; porém, a etiologia continua desconhecida. Em 2013, Rocha e Nico descreveram os primeiros casos brasileiros, corroborando os principais achados de Perez et al., apesar de um dos casos apresentar mais de uma lesão.²

A primeira descrição dermatoscópica da HCP na literatura foi realizada por Ishiko et al.,³ em 2007, relatando dois casos em mulheres asiáticas. Desde então, os relatos têm crescido em frequência, contendo descrições semelhantes à do caso aqui relatado: descamação "tipo degrau" na periferia da lesão, eritema bem demarcado, com pontos

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.03.026>

☆ Como citar este artigo: Hayacibara ÉH, Sales SZ, Lellis RF, Lazzarini R. Dermoscopy of circumscribed palmar hypokeratosis. *An Bras Dermatol.* 2023;98:539–41.

☆☆ Trabalho realizado na Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, Clínica de Dermatologia, São Paulo, SP, Brasil.