

A experiência dos autores apoia o uso de anakinra, um antagonista do receptor de IL-1, como opção terapêutica para ECD quando o estudo mutacional do gene BRAF é negativo.

Apesar do progresso na compreensão da patogênese e biologia da ECD, os autores acreditam que são necessários mais estudos sobre a doença.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Juan-Manuel Morón-Ocaña: Elaboração e redação do manuscrito e revisão crítica da literatura.

Amalia Pérez-Gill: Aprovação da versão final do manuscrito e revisão crítica do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Cives M, Simone V, Rizzo FM, Dicuonzo F, Cristallo Lacalamita M, Ingravallo G, et al. Erdheim-Chester disease: a systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2015;95:1-11.
2. Chasset F, Barete S, Charlotte F, Cohen-Aubart F, Arnaud L, Le Pelletier F, et al. Cutaneous manifestations of Erdheim-Chester disease (ECD): clinical, pathological, and molecular features

in a monocentric series of 40 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2016;74:513-20.

3. Badalian-Very G, Vergilio JA, Degar BA, MacConaill LE, Brandner B, Calicchio ML, et al. Recurrent BRAF mutations in Langerhans cell histiocytosis. *Blood*. 2010;116:1919-23.
4. Sahm F, Capper D, Preusser M, Meyer J, Stenzinger A, Lasitschka F, et al. BRAFV600E mutant protein is expressed in cells of variable maturation in Langerhans cell histiocytosis. *Blood*. 2012;120:e28-34.
5. Cohen-Aubart F, Maksud P, Saadoun D, Drier A, Charlotte F, Cluzel P, et al. Variability in the efficacy of the IL1 receptor antagonist anakinra for treating Erdheim-Chester disease. *Blood*. 2016;127:1509-12.
6. Franconieri F, Deshayes S, de Boysson H, Trad S, Martin Silva N, Terrier B, et al. Superior efficacy and similar safety of double dose anakinra in Erdheim-Chester disease after single dose treatment. *Oncolmmunology*. 2018:e1450712.

Juan Manuel Morón Ocaña *
e Amalia Pérez Gil 

Dermatologia, Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilha, Espanha

* Autor para correspondência.

E-mail: juanm.moron.sspa@juntadeandalucia.es
(J.M. Morón Ocaña).

Recebido em 7 de janeiro de 2023; aceito em 15 de fevereiro de 2023

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.05.019>

2666-2752/ © 2024 Sociedade Brasileira de Dermatologia.

Publicado por Elsevier Espanha, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Pilomatricoma ossificante perfurante gigante

Prezado Editor,

Paciente do sexo masculino, de 34 anos, microempresendedor, buscou atendimento dermatológico em virtude de tumoração de aproximadamente 6 × 5 cm de diâmetro, de bordas eritematosas e infiltradas, com a extrusão em sua porção central de material pétreo, esbranquiçado, em região posterolateral do braço direito (fig. 1), com cerca de 2,5 anos de evolução. Foi realizada biópsia excisional com margens amplas, e o material foi enviado para exame anatomopatológico, no qual observou-se neoplasia de crescimento expansivo (fig. 2) composta por células basaloideas e “células fantasmas” (fig. 3) comprometendo o tecido adiposo subcutâneo e com componentes de ossificação metaplástica, calcificação distrófica (fig. 4), ulceração, processo inflama-

tório crônico associado a reação gigantocelular do tipo corpo estranho e fibrose estromal, compatível com pilomatricoma variante ossificante e perfurante.

Pilomatricoma ou epiteloma calcificante e ossificante de Malherbe é neoplasia quase sempre benigna, com menos de 20 casos de transformação maligna descritos em literatura, que exhibe diferenciação em direção às células da

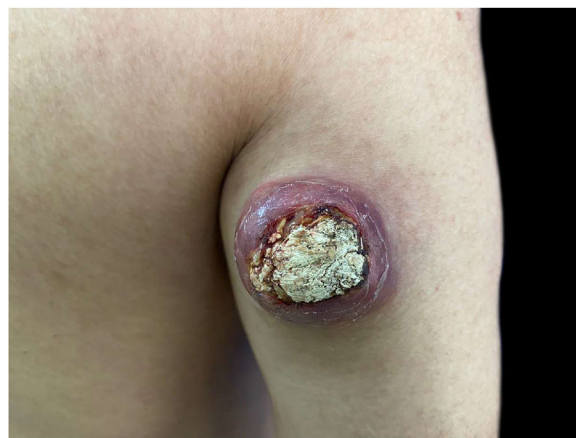


Figura 1 Tumoração com aproximadamente 6 × 5 cm de diâmetro, em região posterolateral do braço direito.

DOI do artigo original:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.05.012>

☆ Como citar este artigo: Almeida VOC, Camargo ACM, Ataíde MS, Tristão RJ, Silva TN. Giant perforating pilomatricoma with osseous metaplasia. *An Bras Dermatol*. 2024;99:747-9.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Uberaba, MG, Brasil.

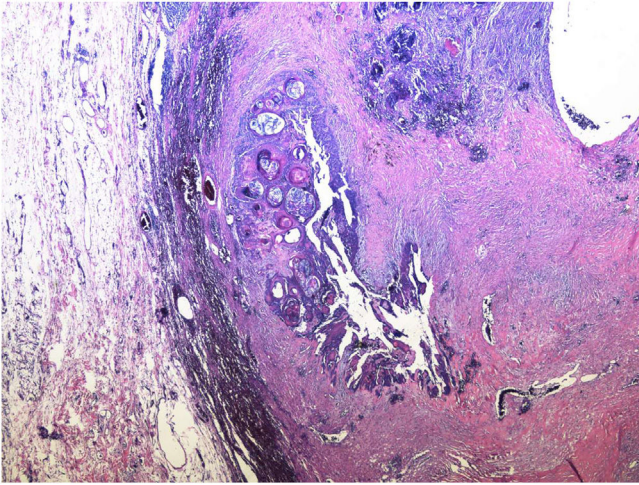


Figura 2 Pilomatricoma gigante: proliferação bem delimitada, de crescimento expansivo, adjacente ao tecido adiposo subcutâneo (Hematoxilina & eosina, 200 ×).

matriz do folículo piloso.¹ Clinicamente, caracteriza-se por nódulo ou pápula, de superfície normal ou levemente eritematosa, de consistência endurecida a pétrea, móvel em relação aos planos profundos, com crescimento lento¹⁻⁵ e tamanho variando de 0,5 a 3 cm de diâmetro.² Em sua maioria, são solitários e assintomáticos; tem predomínio no sexo feminino, com pico de incidência bimodal (dos 5 aos 15 anos e dos 50 aos 60 anos).¹ O pilomatricoma localiza-se, predominantemente, na cabeça e no pescoço, seguido pelo tronco e pelas extremidades superiores.¹⁻⁵

Histopatologicamente, o pilomatricoma apresenta três populações celulares: as células basofílicas matriciais, semelhantes a células matriciais da fase anagênica do folículo piloso; as células necróticas acelulares, denominadas “células fantasmas”; e as células intermediárias. É possível encontrar, ainda, ossificação metaplásica, calcificação distrófica, reações granulomatosas de corpo estranho e figuras de mitose.³

Desde sua primeira descrição, feita por Malherbe e Chenantais em 1880, diversas variantes desse tumor foram descritas na literatura, como variante aneto-dérmica, linfangiectásica, bolhosa, agressiva, superficial,

perfurante, proliferante, ossificante, cística, pseudocística, pigmentada, acantolítica e maligna. As variantes têm origem semelhante, porém diferentes características clínico-patológicas.⁴

O pilomatricoma com metaplasia óssea exuberante pode ser reconhecido como a variante ossificante. Com patogênese incerta, especula-se que a ossificação seja semelhante a uma reação tecidual do tipo corpo estranho, especificamente contra o material queratinoso contendo as “células fantasmas”, com o objetivo de formar uma barreira física que previna o contato entre o tecido afetado pelo tumor e o tecido sadio, assemelhando-se a uma cápsula fibrosa.⁴

O mecanismo de perfuração é parecido entre todas as dermatoses com perfuração epidérmica, no qual o tecido patológico provoca irritação semelhante a de corpo estranho, levando à hiperplasia da epiderme e do epitélio do folículo piloso. Essa hiperplasia será responsável por envolver gradualmente o tumor, trazendo-o para a superfície para ser eliminado pelos queratinócitos. Em geral, as ilhas tumorais eliminadas na perfuração do pilomatricoma contêm uma massa calcificada.⁵

O presente relato apresenta um caso de pilomatricoma em paciente fora da faixa etária e do gênero, classificado na variante ossificante e perfurante, o que é extremamente raro, uma vez que são características presentes em lesões de estágio tardio, dificilmente observados em virtude do tratamento cirúrgico precoce.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Vânia Olívia Coelho de Almeida: Concepção e o desenho do estudo; redação do artigo ou revisão crítica do conteúdo intelectual importante; participação intelectual em conduta propeidética e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura.

Ana Carolina Monteiro de Camargo: Redação do artigo ou revisão crítica do conteúdo intelectual importante; revisão crítica da literatura.

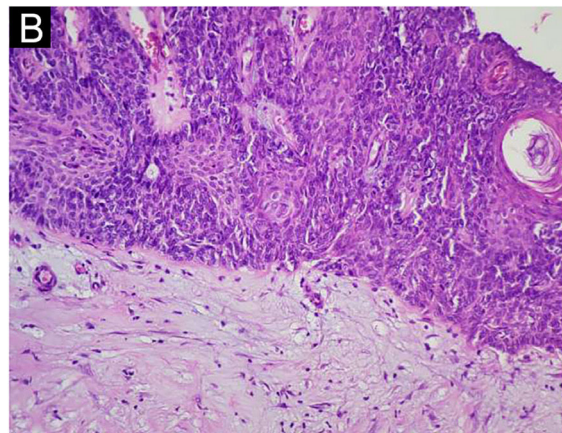
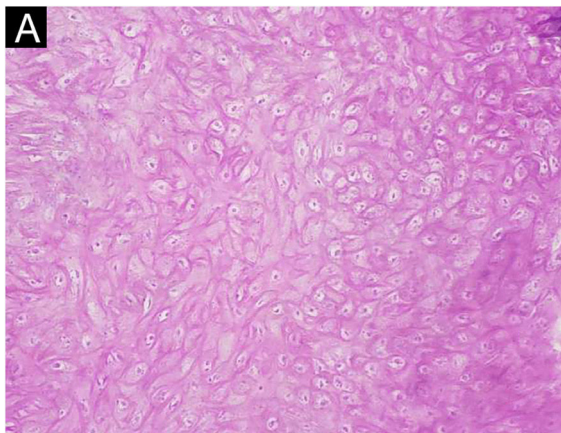


Figura 3 Histopatologia dos achados típicos do pilomatricoma com “células fantasmas” à esquerda e células basofílicas matriciais à direita (Hematoxilina & eosina, 400 ×).

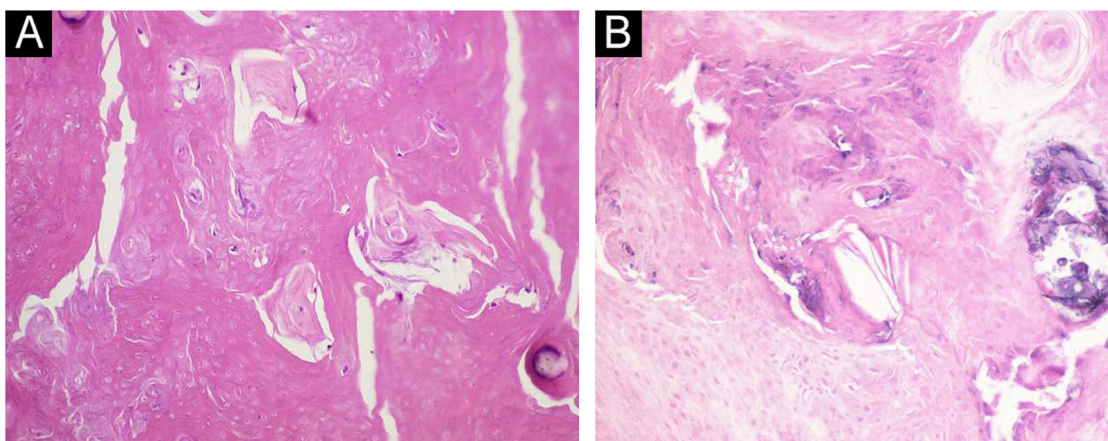


Figura 4 Focos de matriz óssea e calcificação distrófica em meio à queratina compacta (Hematoxilina & eosina, 200 ×).

Meire Soares de Ataíde: Participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; aprovação final da versão final do manuscrito.

Romes José Tristão: Participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; aprovação final da versão final do manuscrito.

Tullio Novaes Silva: Obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa.

4. Sung KY, Lee S, Jeong Y, Lee SY. Ossifying pilomatricoma and a novel hypothesis for its pathogenesis: a case report and comprehensive literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2022;101:e28753.

5. Ciralik H, Coban YK, Arican O. A case of perforating pilomatricoma. *J Dermatol*. 2006;33:394-8.

Vânia Olívia Coelho de Almeida ^{ID a,*},
Ana Carolina Monteiro de Camargo ^{ID a},
Meire Soares de Ataíde ^{ID a}, Romes José Tristão ^{ID a}
e Tullio Novaes Silva ^{ID b}

^a Departamento de Dermatologia, Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Uberaba, MG, Brasil

^b Departamento de Patologia Cirúrgica, Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Uberaba, MG, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: vaniaolivia92@gmail.com (V.O. Almeida).

Recebido em 1 de março de 2023; aceito em 25 de maio de 2023

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.05.023>

2666-2752/ © 2024 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/>).

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

- Han G, Kim AR, Song HJ, Oh CH, Jeon J. Updated view on epidemiology and clinical aspects of pilomatricoma in adults. *Int J Dermatol*. 2017;56:1032-6.
- Bharti S, Nalwa A, Rajendran M, Rao M, Elhence PA. Pilomatricoma with florid osseous metaplasia: A common tumor with rare histopathological finding. *J Cutan Pathol*. 2021;48:422-4.
- Jones CD, Ho W, Robertson BF, Gunn E, Morley S. Pilomatricoma: a comprehensive review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2018;40:631-41.

Displasia ungueal e hipoplasia digital - Síndrome de Coffin-Siris[☆]



Prezado Editor,

A síndrome de Coffin-Siris é doença congênita clínica e geneticamente heterogênea, marcada por características faciais

grosseiras, deficiência intelectual, hipoplasia do quinto quirodáctilo e aplasia ou hipoplasia ungueal.

Paciente do sexo masculino, de 7 meses de vida, foi atendido no Serviço de Dermatologia em virtude de doença ungueal congênita. A criança havia sido diagnosticada com megacisterna magna, forame oval permeável, hipoplasia renal direita e desenvolvimento psicomotor ligeiramente atrasado com risco de comprometimento do desenvolvimento cognitivo. O exame físico revelou displasia de todas as unhas e anoníquia ou microníquia do 3°, 4° e 5° pododáctilos e do 4° e 5° quirodáctilos (fig. 1 A-B). O paciente apresentava traços faciais característicos, com ponte nasal ampla, boca larga e lábios grossos.

A radiografia das mãos e dos pés revelou hipoplasia das falanges distais do 2°, 3°, 4° e 5° dedos das mãos, ausência de

DOI do artigo original: <https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.11.010>

[☆] Como citar este artigo: Navarro-Bielsa A, Ruiz-de-Larramendiz DR, Abenia-Usón P, Gracia-Cazaña T, Gilaberte Y. Nail dysplasia and digital hypoplasia - Coffin-Siris syndrome. *An Bras Dermatol*. 2024;99:749-52.

Trabalho realizado no Hospital Miguel Servet, Saragoça, Espanha