

têm expressão normal de INI-1, podendo se relacionar com comportamento biológico mais agressivo.^{3,4}

O diagnóstico diferencial inclui nódulos por doenças infecciosas, nódulos reumatoides, histiocitoma fibroso e outros sarcomas dos tecidos moles.^{3,4} No caso relatado, o trajeto ascendente das lesões e a rápida evolução levantou as hipóteses de esporotricose linfocutânea e micobacteriose cutânea, diagnósticos descartados pelos exames de culturas e pela histopatologia.

A cirurgia continua sendo a base do tratamento na doença localizada, com ou sem radiação; as margens cirúrgicas livres de doença são o fator prognóstico mais importante.³⁻⁵ Na doença avançada, a quimioterapia é o tratamento de escolha. Recentemente, o tazemetostate, um inibidor da histona metiltransferase, foi aprovado para o tratamento de SE localmente avançado ou metastático.³

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Vivian Spanemberg Macuglia: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Juliano Peruzzo: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Ariane Bastos Geller: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Renan Rangel Bonamigo: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; participação intelectual

em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Elsamna ST, Amer K, Elkattawy O, Beebe KS. Epithelioid sarcoma: half a century later. *Acta Oncol.* 2020;59:48–54.
2. Ardeleanu C, Comănescu M, Comănescu V, Andrei F. Uncommon pattern in soft tissues epithelioid sarcoma. *Rom Morphol Embryol.* 2005;46:229–33.
3. Regalbuto A, Tudosie A, Klenotic E. A metastatic distal-type epithelioid sarcoma: Case report and review. *Int J Surg Case Rep.* 2020;71:144–6.
4. Song L, Stashek KM, Benyounes A, Davis DL, Mulligan ME, Ng VY, et al. Epithelioid sarcoma with retained INI1 (SMARCB1) expression. *Histopathology.* 2021;78:464–9.
5. Thway K, Jones RL, Noujaim J, Fisher C. Epithelioid Sarcoma: diagnostic features and genetics. *Adv Anat Pathol.* 2016;23:41–9.

Vivian Spanemberg Macuglia ^{a,*}, Juliano Peruzzo ^a, Ariane Bastos Geller ^a e Renan Rangel Bonamigo ^{a,b}

^a Departamento de Dermatologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil

^b Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mails: vivianmacuglia@hotmail.com, vmacuglia@hcpa.edu.br (V.S. Macuglia).

Recebido em 20 de maio de 2021; aceito em 3 de agosto de 2021

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.01.008>
2666-2752/ © 2023 Publicado por Elsevier España, S.L.U. em nome da Sociedade Brasileira de Dermatologia. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Siringocistoadenoma papilífero no couro cabeludo, com apresentação linear^{☆,☆☆}



Prezado Editor,

O siringocistoadenoma papilífero (SCAP) é tumor aneural benigno incomum que se origina de células pluripotentes

com diferenciação de glândulas sudoríparas apócrinas ou écrinas. Cerca de 50% dos casos estão presentes ao nascimento, enquanto 15% a 30% deles podem se desenvolver durante a puberdade.¹ O SCAP pode ser visto como tumor *de novo*, sem qualquer lesão preexistente, ou pode coexistir com tumores benignos ou malignos.² O SCAP geralmente está localizado na região da cabeça e pescoço. Quando localizado no couro cabeludo, é frequentemente associado ao nevo sebáceo de Jadassohn.³

As apresentações clínicas são variadas. Pode aparecer como placa, pápula solitária ou várias pápulas com arranjo linear como no presente caso.⁴⁻⁶

A apresentação linear do SCAP é extremamente rara, representando menos de 20 casos relatados na literatura.⁶ O tratamento é a excisão cirúrgica. Em tumores localizados

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.01.008>

[☆] Como citar este artigo: Monaco M, Gonzales VM, Vígovich FA, Larralde M. Siringocystadenoma papilliferum in the scalp, with a linear presentation. *An Bras Dermatol.* 2023;98:415–8.

^{☆☆} Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina.



Figura 1 Siringocistoadenoma papilífero linear do couro cabeludo, constituído por múltiplas pápulas agrupadas com umbilicação central e superfície crostosa.

em sítios anatómicos desfavoráveis para cirurgia, o uso do laser de CO₂ pode ser eficaz.⁷

O presente relato descreve um caso de SCAP com apresentação atípica em decorrência de seu tamanho, disposição linear e sem nevo sebáceo preexistente.

O objetivo do presente relato de caso consiste na comunicação das características dermatoscópicas dessa neoplasia para a comunidade científica em função da falta dessas informações na literatura.

Paciente do sexo masculino, de 31 anos, foi avaliado em decorrência de lesão congênita no couro cabeludo. O paciente relatou que o tumor havia aumentado de tamanho nos últimos 10 anos. Foi detectada exsudação serosa e, ocasionalmente, sangramento a mínimos traumas.

O exame físico revelou tumoração róseo-eritematosa, com distribuição linear na região occipital. Era caracterizada por múltiplas pápulas agrupadas, medindo 3,5 × 1,5 cm. A superfície das pápulas apresentava umbilicação central e crostas. A base não era endurecida e não havia evidência de linfadenopatia local (fig. 1).

O exame dermatoscópico mostrou projeções papilomatosas vermelhas com ulceração central sobre fundo eritematoso. Algumas apresentavam círculos brancos e centros erodidos e crostosos. Vasos polimórficos eram vistos na periferia da lesão (fig. 2).

O estudo histopatológico revelou invaginações císticas estendendo-se para a derme a partir da epiderme, com numerosas projeções papilares projetando-se para o lúmen (fig. 3A), revestidas por duas camadas de epitélio glandular. As células da camada interna eram colunares,

com núcleos ovais e citoplasma eosinofílico, enquanto as células da camada externa eram menores, cubóides, e tinham núcleos ovais com citoplasma escasso (fig. 3B). A lesão foi tratada com sucesso, com excisão cirúrgica sem recorrência.

O SCAP é tumor anexial cutâneo incomum, originando-se de glândula sudorípara apócrina ou écrina. Em geral, manifesta-se como lesão solitária.⁴ É observado ao nascimento em 50% dos casos e se desenvolve durante a puberdade em 15% a 30% deles.^{3,6} A localização mais frequentemente relatada é a região da cabeça e pescoço, em até 75% dos casos, e 40% deles desenvolvem-se em associação com nevo sebáceo preexistente. Vários outros locais anatómicos podem ser comprometidos.^{4,7,8}

As lesões geralmente são da cor da pele ou rosadas, sem pelos, consistindo em placas firmes, nódulos solitários ou agrupados.⁴ Esses podem apresentar superfícies planas e lisas ou em forma de cúpula. As lesões maiores podem ulcerar e tendem a aumentar de tamanho na puberdade, e às vezes se multiplicam em número, além de se tornarem mais verrucosas e papilomatosas.⁷ Algumas podem mostrar umbilicação central, pequenas fístulas com secreção de líquido seroso e sangramento secundário a traumas mínimos.⁴

Os achados dermatoscópicos incluem estruturas papilares exofíticas de cor vermelha, que podem apresentar umbilicação central e ulceração, e que podem adquirir bordas irregulares ou polilobuladas. Esses geralmente não são vistos em outros tumores, como o carcinoma basocelular (CBC). Alguns podem apresentar círculos brancos, crosta central, descamação amarelada e estruturas globulares branco-rosadas. Podem ser vistos vasos em grampo de cabelo, vasos polimorfos e em vírgula. Em contraste, no CBC nodular, os vasos esperados são geralmente vasos lineares ramificados. Além disso, a presença de descamação também exclui a presença de CBC. No SACP em associação com nevo sebáceo, também foram descritos vasos pontilhados irregulares, glomerulares e lineares com circunferência branco-rosada e vasos periféricos em grampo de cabelo.⁶ Dada a raridade dessa neoplasia as séries de casos são pequenas e não estabelecem a sensibilidade e especificidade das estruturas dermatoscópicas. O presente caso apresenta semelhanças dermatoscópicas com o caso descrito por Chauhan et al.

O diagnóstico requer confirmação histopatológica. Entre os diagnósticos diferenciais, estão incluídos hidradenoma papilífero e adenoma papilífero écrino.⁴

Apesar de o SCAP ser mais frequentemente associado ao nevo sebáceo, CBC, epitelioma sebáceo, hidrocistoadenoma apócrino, tricoepitelioma, espiroadenoma écrino e adenoma apócrino tubular podem se desenvolver em sua superfície.^{9,10}

O desenvolvimento de CBC foi relatado em até 10% dos casos. O carcinoma espinocelular também pode estar associado, mas com menor frequência. Carcinoma verrucoso e carcinoma ductal também foram relatados.^{2,5} Se a lesão evoluir com ulceração ou aumento rápido, pode ser indicativo de transformação maligna em siringocistoadenocarcinoma papilífero.⁵ Casos do tipo SCAP linear com transformação maligna ainda não foram relatados.

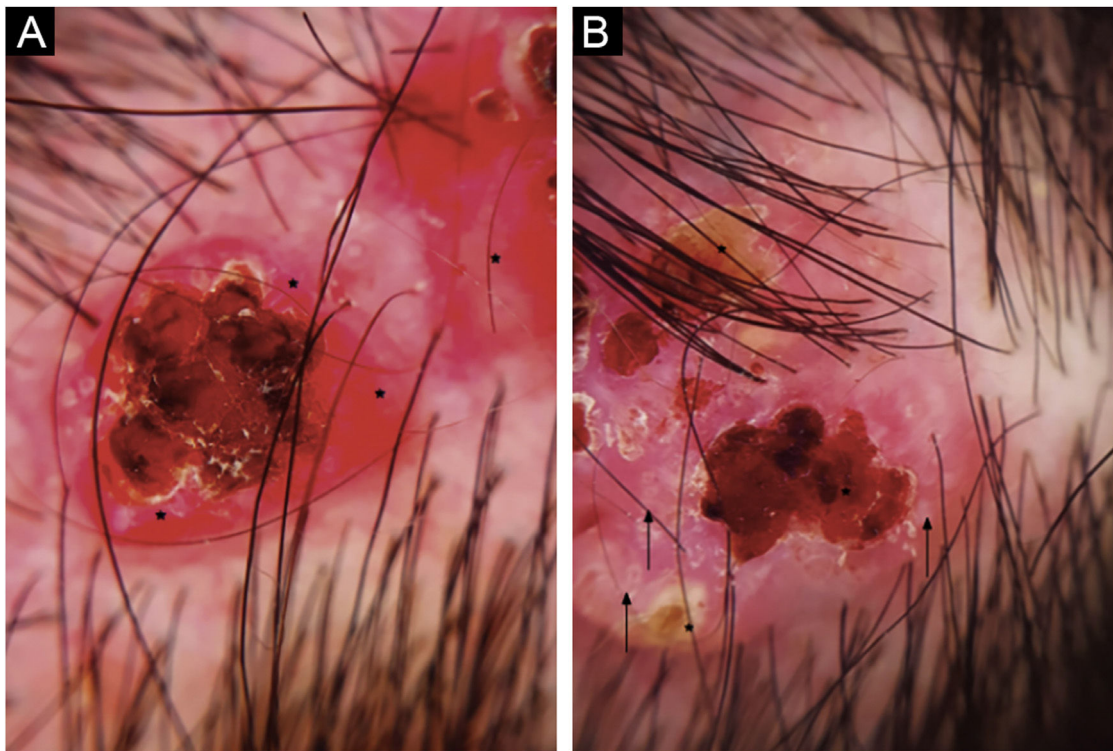


Figura 2 (A) Projeção papilomatosa de cor vermelha com ulceração central sobre fundo eritematoso e vasos polimórficos na periferia da lesão (asteriscos). (B) Outra lesão com múltiplas ulcerações, crostas amarelo-esbranquiçadas (asterisco) e pequenos círculos brancos (seta) na periferia.

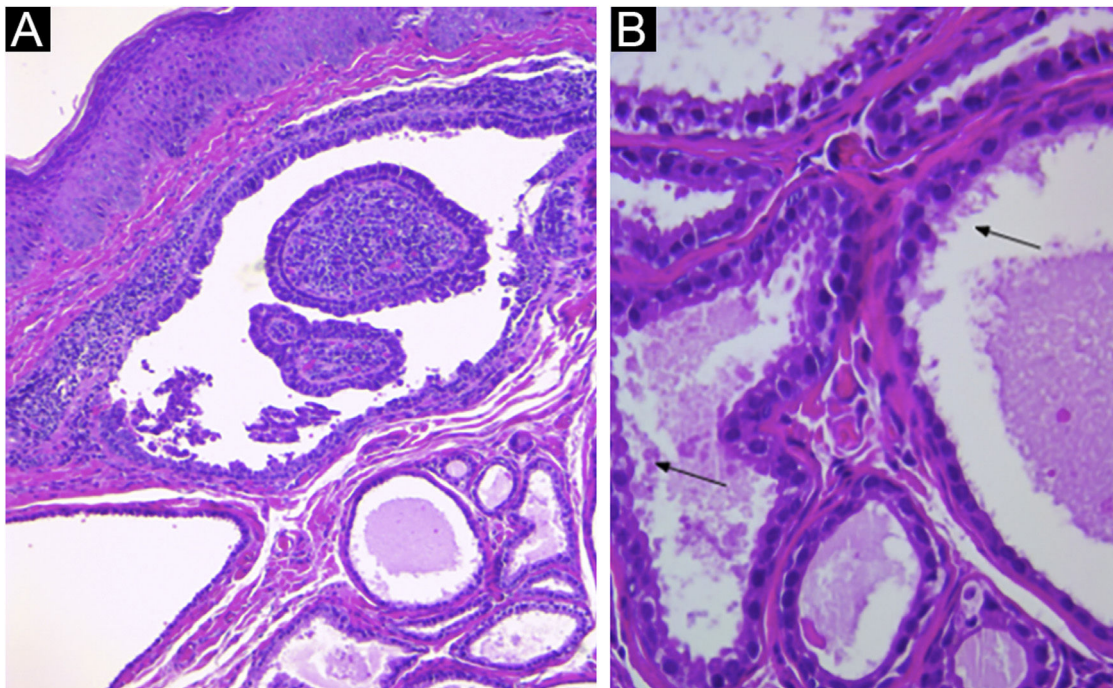


Figura 3 (A) Projeções papilares irregulares no lúmen com plasmócitos no eixo central (Hematoxilina & eosina, 100 \times). (B) Espaços císticos revestidos por duas camadas de epitélio glandular. As células da camada interna são colunares com núcleos ovais, enquanto na camada externa as células são menores, cuboídes, apresentam núcleos ovais com citoplasma escasso. Pode-se observar secreção por decapitação na superfície luminal (setas) (Hematoxilina & eosina, 400 \times).

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Marina Monaco: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; concepção e planejamento do estudo.

Virginia Mariana Gonzalez: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; análise estatística; concepção e planejamento do estudo.

Felix Alberto Vigovich: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito.

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

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Karg E, Korom I, Varga E, Ban G, Turi S. Congenital syringocystadenoma papilliferum. *Pediatr Dermatol*. 2008;25:132–3.
2. Singh MP, Choudhary SV, Chaurasia JK. Well-differentiated Squamous Cell Carcinoma Arising in Syringocystadenoma Papilliferum. *Indian Dermatol Online J*. 2019;10:168–70.

3. Horcel GA, Milhomem J, Mandelbaum SH, Ieiri R. Papillary syringocystadenoma in an uncommon location. *An Bras Dermatol*. 2020;95:112–3.
4. Xu D, Bi T, Lan H, Yu W, Wang W, Cao F, et al. Syringocystadenoma papilliferum in the right lower abdomen: a case report and review of literature. *Onco Targets Ther*. 2013;6:233–6.
5. Sangma MM, Dasiah SD, Bhat VR. Syringocystadenoma papilliferum of the scalp in an adult male - a case report. *J Clin Diagn Res*. 2013;7:742–3.
6. Chauhan P, Chauhan RK, Upadhyaya A, Kishore S. Dermoscopy of a rare case of linear syringocystadenoma papilliferum with review of the literature. *Dermatol Pract Concept*. 2018;8:33–8.
7. Pahwa P, Kaushal S, Gupta S, Khaitan BK, Sharma VK, Sethuraman G. Linear syringocystadenoma papilliferum: an unusual location. *Pediatr Dermatol*. 2011;28:61–2.
8. Patterson JW, Straka BF, Wick MR. Linear syringocystadenoma papilliferum of the thigh. *J Am Acad Dermatol*. 2001;45:139–41.
9. Léda LDSB, Lins MDSVS, Leite EJDS, Cardoso AEC, Houly RLS. Syringocystadenoma papilliferum combined with a tubular apocrine adenoma. *An Bras Dermatol*. 2017;92:721–3.
10. Yoon JH, Ahn HH, Kye YC, Seo SH. Syringocystadenoma papilliferum in co-existence with tubular apocrine adenoma on the calf. *Ann Dermatol*. 2011;23:S175–8.

Marina Monaco ^{a,*}, Virginia Mariana Gonzalez ^a, Felix Alberto Vigovich ^b e Margarita Larralde ^a

^a *Departamento de Dermatologia, Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina*

^b *Departamento de Patología, Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina*

* Autor para correspondência.

E-mail: marinamonacocivardi@gmail.com (M. Monaco).

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

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.01.002>

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/>).