

Contribuição dos autores

Bianca Lopes Nogueira: Concepção e desenho do estudo; levantamento dos dados, análise e interpretação dos dados; redação do artigo e revisão crítica do conteúdo intelectual importante; revisão crítica da literatura; aprovação final da versão final do manuscrito.

Renan Rangel Bonamigo: Redação do artigo e revisão crítica do conteúdo intelectual importante; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; aprovação final da versão final do manuscrito.

Renata Heck: Concepção e desenho do estudo; redação do artigo e revisão crítica do conteúdo intelectual importante; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; aprovação final da versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Concha JSS, Werth VP. Alopecias in lupus erythematosus. *Lupus Sci Med.* 2018;5:e000291.
2. Alsalhi W, Alalola A, Randolph M, Gwillim E, Tosti A. Novel drug delivery approaches for the management of hair loss. *Expert Opin Drug Deliv.* 2020;17:287–95.
3. Arbache S, Mattos EC, Diniz MF, Paiva PYA, Roth D, Arbache ST, et al. How much medication is delivered in a novel drug delivery technique that uses a tattoo machine? *Int J Dermatol.* 2019;58:750–5.
4. Phan K, Ramachandran V, Sebaratnam DF. Methotrexate for alopecia areata: A systematic review and meta-analysis. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80:120–7, e2.
5. Okita AL, Arbache S, Roth DMP, Souza LG, Colferai MMT, Steiner D. Tratamento de psoríase vulgar pela microinfusão de medicamentos na pele (MMP®) usando ciclosporina e metotrexato. *Surg Cosmet Dermatology.* 2018;10:80–4.

Bianca Lopes Nogueira  a,*,
Renan Rangel Bonamigo  a,b,c
e Renata Heck  b

^a Serviço de Dermatologia, Ambulatório de Dermatologia Sanitária, Secretaria de Saúde do Estado do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

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

^c Serviço de Dermatologia, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: biancanogueira.dermato@gmail.com
(B.L. Nogueira).

Recebido em 6 de dezembro de 2020; aceito em 28 de janeiro de 2021

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.01.001>

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/>).

Hemangioendotelioma kaposiforme e angioma em tufos: duas entidades do mesmo espectro clínico-patológico^{☆☆}



Prezado Editor,

O hemangioendotelioma kaposiforme (HEK) e o angioma em tufos (AT) são tumores vasculares muito raros;¹ entretanto, eles estão associados a importante morbidade e mortalidade.² Sua apresentação clínica é muito heterogênea e, especialmente em relação ao HEK, as possíveis

complicações associadas adicionam dificuldades a seu manejo.^{1,3}

Lactente do sexo masculino, com 28 dias de vida, nascido após 33 semanas de gestação com diagnóstico de hidropisia fetal não imune, apresentou assimetria da face, pescoço e tórax direitos após resolução parcial do edema generalizado (fig. 1A). Ao exame físico, observou-se tumoração eritematosa-azulada-purpúrica de aspecto vascular estendendo-se da parótida direita e região cervical até o tórax ipsilateral. O diagnóstico de HEK complicado com fenômeno de Kasabach-Merritt (KMP, *Kasabach-Merritt phenomenon*) foi realizado por meio de resultados de exames laboratoriais e ressonância magnética (fig. 1B). Tratamento intravenoso com vincristina, aspirina, ticlopidina e prednisona levou à redução do tamanho do tumor e melhora do quadro clínico.³ A aspirina e a ticlopidina foram mantidas sem qualquer recidiva, alterações sintomáticas ou laboratoriais. Entretanto, vários meses após a interrupção em decorrência de vacinação, manchas e placas vermelho-escuras e violáceas começaram a se desenvolver no mesmo local do HEK prévio (fig. 2).

O estudo histopatológico dessas lesões mostrou proliferação vascular nodular, bem delimitada, com aspecto de “bala de canhão”, localizada na derme superior

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2021.07.010>

[☆] Como citar este artigo: Nieto-Benito LM, Huerta-Aragonés J, Parra-Blanco V, Campos-Domínguez M. Kaposiform hemangioendotelioma and tufted angioma: two entities of the same clinicopathological spectrum. *An Bras Dermatol.* 2023;98:395–7.

^{☆☆} Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia e Venereologia, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Universidad Complutense, Madrid, Espanha.

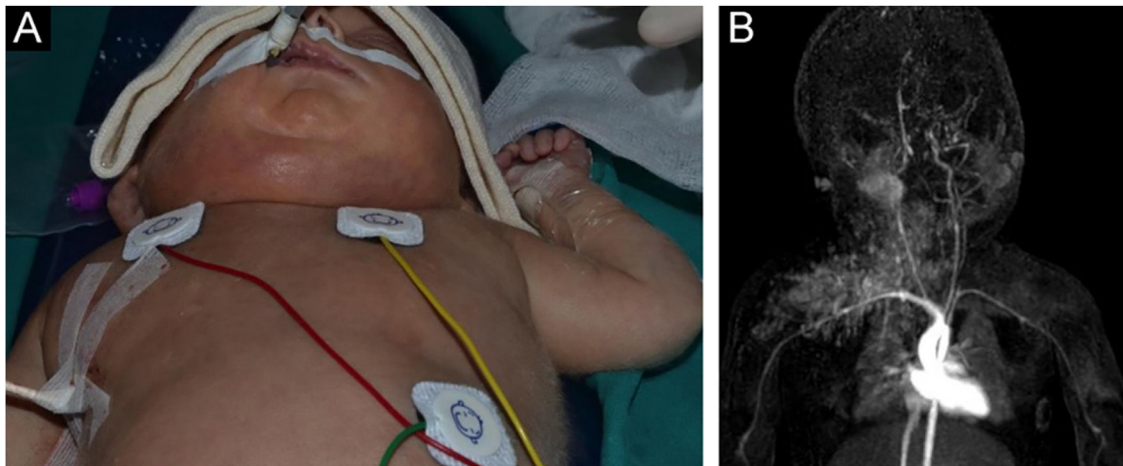


Figura 1 Imagens clínicas e radiológicas do hemangioendotelioma kaposiforme (HEK). (A) Imagem clínica de apresentação: lesão de tipo vascular localizada em região cervical direita e tórax. (B) Imagem radiológica de tumor vascular compatível com HEK com extensão endocervical profunda.



Figura 2 Imagens clínicas de lesões de angioma em tufos (AT). (A) Máculas e placas violáceas na face lateral direita do pescoço aos 2 anos de idade; primeira apresentação de AT quando da descontinuação de aspirina e ticlopidina. (B) Regressão parcial após reintrodução de aspirina em monoterapia.

e média. Esses nódulos eram formados por pequenos vasos compactados revestidos por células endoteliais e pericitos; espaços vasculares estavam presentes e alguns deles eram periféricos, circundando os nódulos, com morfologia semilunar/ em crescente (fig. 3). Não havia mitoses, células atípicas ou alterações na epiderme. Foi realizado um painel imuno-histoquímico e a conclusão diagnóstica foi AT. A aspirina foi então reintroduzida com controle clínico e regressão parcial (fig. 2). Novas exacerbações

foram observadas no mesmo local após a descontinuação da aspirina, com controle completo após a reintrodução.

HEK e AT são tumores vasculares com comportamento agressivo e intermediário, respectivamente.¹⁻³ Em relação às complicações, o KMP é a mais grave. Ambas as entidades compartilham características clínicas, histopatológicas e moleculares (mutações no GNA14); portanto, foi sugerido que se trata de polos do mesmo espectro.² O AT geralmente se apresenta durante a primeira infância ou no início

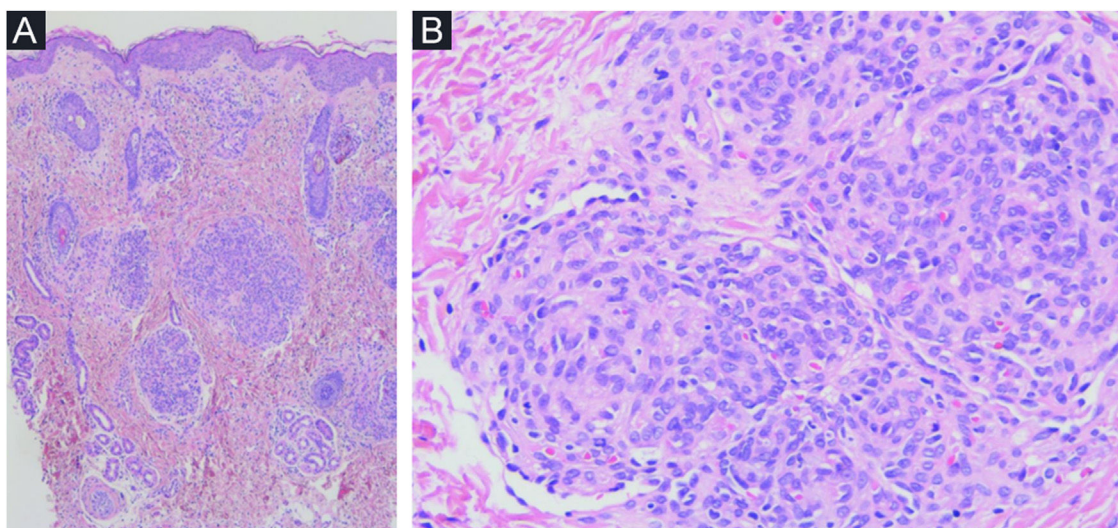


Figura 3 Características histopatológicas do angioma em tufos (AT). (A), Proliferação vascular na derme papilar e média; os nódulos eram compostos por vasos agrupados em tufos revestidos por células endoteliais. Essas células endoteliais eram positivas para Fator VIII, CD31 e CD34 (negativas para podoplanina). (B) Esses nódulos eram circundados na periferia por espaços vasculares semilunares (positivos para podoplanina).

da infância e não é agressivo.^{2,4} Máculas, pápulas e placas purpúricas, vermelho-escuras ou acastanhadas são características, embora um componente nodular profundo ou extensão para o tronco e cotovelo possa ser observado.^{1,2} A presença de tufos dérmicos de vasos em um padrão em “bala de canhão” é patognomônica (fig. 3).⁴

Embora recomendada, a histopatologia pode não ser realizada em casos potencialmente fatais.^{4,5} Em relação ao tratamento, casos de AT não complicados, precoces e assintomáticos podem não se beneficiar do tratamento.^{1,5} Corticosteroides sistêmicos, vincristina intravenosa, inibidores de mTOR, α -interferon e medicamentos antiplaquetários têm sido utilizados com sucesso no tratamento de HEK/AT.⁵ A terapia com VAT (vincristina, aspirina e ticlopidina), conforme apresentada, demonstrou sua eficácia em casos de HEK/AT associados a KMP.² Sirolimus, um inibidor de mTOR, demonstrou ótimos resultados em casos complicados, não complicados e refratários de HEK/AT.^{1,2,5}

Apresentamos um caso de HEK neonatal complicado com KMP, tratado com sucesso com terapia VAT com posterior desenvolvimento de AT. Recidivas do AT ocorreram com a suspensão da aspirina, com controle completo após sua reintrodução em monoterapia.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Lula María Nieto-Benito e Minia Campos-Domínguez foram responsáveis pela concepção e planejamento do estudo, obtenção dos dados, elaboração e redação do manuscrito. Jorge Huerta-Aragón e Verónica Parra-Blanco foram responsáveis pela concepção do estudo e revisão do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Ji Y, Chen S, Yang K, Xia C, Li L, Kaposiform hemangioendothelioma: current knowledge, future perspectives, *Orphanet J. Rare Dis.* 2020;15:39.
2. Croteau S, Gupta D. The clinical spectrum of Kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery.* 2016;35:147–52.
3. Sobrino-Fernández E, Campos-Domínguez M, Gregorio-Hernández R, Huerta-Aragón, Beléndez-Bieler C, Lancharro-Zapata A, et al. Kaposiform Hemangioendothelioma presenting as hydrops fetalis. *Pediatric Dermatol.* 2017;34:e128–9.
4. Johnson EF, Davis DM, Tollefson MM, Fritchie K, Gibson LE. Vascular tumors in infants: case report and review of clinical, histopathologic and immunohistochemical characteristics on infantile hemangioma, pyogenic granuloma, non involuting congenital hemangioma, tufted angioma and kaposiform hemangioendothelioma. *Am J Dermatopathol.* 2018;40:231–9.
5. Mariani LG, Schmitt IR, Garcia CD, Kiszewski AE. Low dose sirolimus treatment for refractory tufted angioma and congenital kaposiform hemangioendothelioma, both Kasabach-Merritt phenomenon. *Pediatr Blood Cancer.* 2019;66:e27810.

Lula María Nieto-Benito ^{ID a,*}, Jorge Huerta-Aragón ^{ID b}, Verónica Parra-Blanco ^{ID c} e Minia Campos-Domínguez ^{ID a,d,e}

^a Departamento de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Espanha

^b Departamento de Oncología e Hematología Pediátricas, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Espanha

^c Departamento de Dermatopatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Espanha

^d Laboratório de Imuno-Regulação, Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, Madri, Espanha
^e Faculdade de Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madri, Espanha

* Autor para correspondência.
 E-mail: lula.m.nieto@gmail.com (L.M. Nieto-Benito).

Recebido em 26 de maio de 2021; aceito em 4 de julho de 2021

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.01.005>
 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/>).

Histiocitose de células de Langerhans: caso raro de forma multissistêmica em lactente ☆☆☆



Prezado Editor,

A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é neoplasia inflamatória de células precursoras mieloides na qual ocorre o acúmulo de células dendríticas especializadas em diferentes órgãos.¹ Relatamos um caso raro de HCL com apresentação multissistêmica.

Paciente masculino, 2 meses de idade, apresentando desde o nascimento lesões eritemato-purpúricas esparsas pelo corpo. Após curto período de aparente melhora, as lesões recidivaram. O paciente não apresentava manifestações sistêmicas.

Ao exame físico, observavam-se pápulas angiomasas encimadas por crostas hemáticas e algumas lesões, hipocrômicas, de aspecto brilhante, acometendo inclusive região palmoplantar e cavidade oral (fig. 1).

Diante disso, foram aventadas as hipóteses diagnósticas de HCL, citomegalovirose congênita (CMV), leucemia cútis e imunodeficiência combinada grave. Realizada biópsia, solicitadas sorologias (HIV, CMV, rubéola, toxoplasmose, VDRL) que resultaram negativas, e *screening* para imunodeficiência congênita, também sem alterações.

No anatomopatológico, achado de dermatite crônica associada à presença de células sugestivas de células de Langerhans (fig. 2). Na imuno-histoquímica, positividade para CD1a, CD68, proteína S100; Ki67 positivo em 70% das células (fig. 3). Confirmado o diagnóstico de HCL, a investigação de outros órgãos por meio de mielograma e tomografias computadorizadas de tórax, abdome e pelve levou à classificação do caso como HCL forma multissistêmica em decorrência de acometimento pulmonar e hepático. Iniciado tratamento com vimblastina 3 mg/m² semanal + prednisona 20 mg/m², conforme *Guideline* da *Sociedade Brasileira de Histiocite Society*. O paciente apresentou melhora importante do quadro, mas após cerca de dois meses as lesões cutâneas retornaram e houve piora do quadro pulmonar, com necessidade de oxigenoterapia. Foi introduzido

novo esquema quimioterapêutico com cladribina (2-CdA), conforme protocolo japonês. O paciente segue estável, em acompanhamento conjunto com a Oncologia.

A incidência de HCL varia de dois a nove casos por milhão de crianças com menos de 15 anos; o pico é entre 1 e 3 anos de idade.² Pode acometer um ou múltiplos órgãos; são considerados de risco: fígado, baço e medula óssea. A maioria dos pacientes apresenta envolvimento de sistema único (70%).¹

O órgão mais frequentemente acometido é o osso, seguido pela pele, mas em lactentes as manifestações cutâneas são os principais achados. Dermatologicamente, apresentam-se com quadro que lembram dermatite seborreica, e menos frequentemente como lesões hemorrágicas, apesar de essas direcionarem melhor para o diagnóstico.³

A patogênese é pouco esclarecida, com teorias que apoiam sua natureza reacional e neoplásica.



Figura 1 Pápulas angiomasas encimadas por crostas hemáticas e algumas lesões, hipocrômicas, de aspecto brilhante no tronco.

DOI referente ao artigo:
<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2021.06.011>

☆ Como citar este artigo: Utiyama TO, Malzoni ML, Vasques TG, Gomes CT. Langerhans cell histiocytosis: a rare case of the multissystemic form in an infant. *An Bras Dermatol*. 2023;98:398–9.

☆☆ Trabalho realizado na Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Sorocaba, Pontifícia Universidade Católica de São Paulo, Sorocaba, SP, Brasil.