

Contribuição dos autores

Hiram Larangeira de Almeida Jr.: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

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

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

Antônia Larangeira de Almeida: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Ng AWH, Griffith JF, Tong CSL, Law EKC, Tse WL, Wong CWY, et al. MRI criteria for diagnosis and predicting severity of carpal tunnel syndrome. *Skeletal Radiol.* 2020;49:397-405.
2. Chammas M, Boretto J, Burmann LM, Ramos RM, Santos Neto FC, Silva JB. Carpal tunnel syndrome - Part I (anatomy, physiology, etiology, and diagnosis). *Rev Bras Ortop.* 2014;49:429-36.

3. Bouvier M, Lejeune E, Rouillat M, Marionnet J. Les formes ulcero-mutilantes du syndrome du canal carpien. *Rev Rhum.* 1979;46:169-76.
4. Cox NH, Large DM, Paterson WD, Ive FA. Blisters, ulceration, and autonomic neuropathy in carpal tunnel syndrome. *Br J Dermatol.* 1992;126:611-3.
5. Requena C, Requena L, Blanco S, Alvarez C, Galache C, Rodriguez E. Acral ulcerations and osteolysis, a severe form of the carpal tunnel syndrome. *Br J Dermatol.* 2004;150:166-7.
6. Scarfi F, Arunachalam M, Galeone M, Bassi A, Difonzo E. Fingertip necrosis as a sign of carpal tunnel syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68:e51-2.
7. Gomes TF, Kieselova K, Teixeira V, Pereira N, Santiago F, Henrique M. Clinical Characteristics of Ulcerating Carpal Tunnel Syndrome Among Older Adults in Portugal. *JAMA Dermatol.* 2021;157:731-3.
8. Chammas M, Boretto J, Burmann LM, Ramos RM, Neto FS, Silva JB. Carpal tunnel syndrome - Part II (treatment). *Rev Bras Ortop.* 2014;49:437-45.

Hiram Larangeira de Almeida Jr  a,b,* ,
Fernanda Pinto Garcia , Laura de Moraes Gomes 
e Antônia Larangeira de Almeida 

^a Departamento de Dermatologia, Universidade Católica de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil

^b Departamento de Dermatologia, Universidade Federal de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil

^c Hospital Erasto Gaertner, Curitiba, RS, Brasil

^d Department of Radiology, Universidade Federal de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: hiramalmeidajr@hotmail.com (H.L. de Almeida Jr).

Recebido em 21 de dezembro de 2021; aceito em 20 de março de 2022

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.03.013>

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/>).

Caso para diagnóstico. Alopecia cicatricial no vértice



Prezado Editor,

Paciente do sexo feminino, 34 anos, branca, queixava-se de alopecia no vértex havia seis anos, associada a pru-

rido e queimação local. Relatava que, desde o início do quadro, observou a formação de pústulas na periferia da lesão. Negava comorbidades ou medicamentos de uso contínuo. Relatava ter feito ciclos de sulfametoxazol-trimetoprim por 60-90 dias, com melhora parcial. Ao exame, área alopecica cicatricial na região do vértex, com pústulas foliculares na periferia, eritema e áreas com politriquia (fig. 1). À dermatoscopia, foram observadas pústulas foliculares, politriquia, descamação e eritema perifoliculares (fig. 2). Realizada biópsia da região periférica (área com atividade da doença), que evidenciou infiltrado inflamatório perifollicular misto, rico em plasmócitos e histiócitos, acometendo a região entre o istmo e o infundíbulo, com destruição folicular (figs. 3 e 4).

Qual o seu diagnóstico?

- a) Folliculite decalvante

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.03.013>

* Como citar este artigo: Miola AC, Ramos PM, Miot HA. Case for diagnosis. Cicatricial alopecia on the vertex - Folliculitis decalvans and lichen planopilaris phenotypic spectrum. *An Bras Dermatol.* 2023;98:533-6.

** Trabalho realizado no Ambulatório de Dermatologia, Faculdade de Medicina, Faculdade de Ciências Médicas e Biológicas, Universidade Estadual Paulista, Botucatu, SP, Brasil.

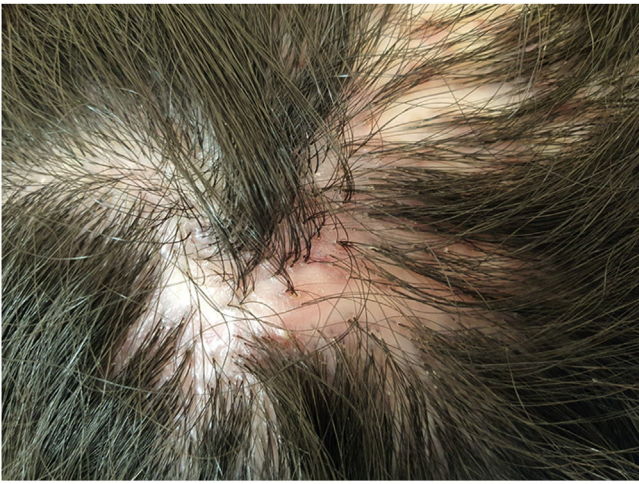


Figura 1 Alopecia cicatricial com pústulas foliculares na periferia, eritema e descamação perifolicular, além de áreas com politeriquia.

- b) Espectro fenotípico da foliculite decalvante e líquen plano pilar
- c) Alopecia cicatricial centrífuga
- d) Líquen plano pilar

Discussão

Espectro fenotípico da foliculite decalvante e líquen plano pilar (do inglês FDLPPPS) é uma alopecia cicatricial descrita recentemente, mais prevalente no vértex, em adultos, que combina sinais clínicos e histopatológicos de duas outras alopecias: líquen plano pilar (LPP) e foliculite decalvante (FD), que apresentam infiltrados inflamatórios linfocíticos e neutrofílicos, respectivamente.¹

A patogênese da LPP e da FD ainda é pouco elucidada; porém, enquanto no LPP observa-se ativação de linfócitos TCD8⁺ e perda do privilégio imune folicular, na FD a presença de *Staphylococcus aureus* induz biofilme que estimula a resposta imune inata, perpetuando o processo inflamatório mediado por neutrófilos.^{2,3}

A etiologia do FDLPPPS ainda é discutida, visto a coexistência (ou alternância) de ambos os processos inflamatórios. Foi sugerido que a disbiose do microbioma folicular da FD possa induzir a exposição de autoantígenos foliculares, estimulando um padrão de resposta Th1.^{1,4}

Quanto à clínica, pacientes com FDLPPPS geralmente apresentam processo bifásico sequencial com as características de FD precedendo LPP, ou mesmo a concomitância das características clínicas: áreas de alopecia cicatricial com pústulas foliculares, eritema e descamação perifolicular, podendo evoluir com politeriquia, como neste caso.^{5,6}

Em relação à histopatologia, observa-se infiltrado misto na região do infundíbulo, com destruição e atrofia do epitélio folicular e proeminência do componente plasmocitário com histiócitos, em contrapartida à predominância de neutrófilos na FD e de linfócitos no LPP.^{4,7,8}

Ainda não há tratamento padronizado para FDLPPPS, visto sua recente descrição. Contudo, costumam-se associar os tratamentos utilizados na FD e LPP, como corticosteroides, sulfas, doxiciclina, antimaláricos retinoides e imunossuppressores, de acordo com a predominância de características clínicas e tricoscópicas. Neste caso, foi introduzida hidroxiclороquina 400 mg/dia e isotretinoína 30 mg/dia por via oral, e clobetasol 0,05% gel, com estabilização do quadro no seguimento de seis meses. O racional para a preferência de anti-inflamatórios e retinoides orais baseou-se na predominância de sinais clínicos e tricoscópicos do espectro LPP – neste caso, principalmente após tratamento prévio com antibióticos, visando reduzir a intensidade da atividade neutrofílica.^{1,9} Convém, contudo, salientar a carência de estudos controlados sobre eficácia das estratégias terapêuticas em alopecias cicatriciais.

Os casos descritos em adultos e crianças com FDLPPPS não parecem atingir grande extensão do couro cabeludo, apesar do atraso em seu diagnóstico.^{1,4-8}

Dermatologistas devem estar atentos ao diagnóstico de FDLPPPS frente a casos menos característicos de alopecia cicatricial no vértex, com pústulas, eritema e descamação folicular, cujo infiltrado inflamatório seja misto, ou de padrões alternantes em biópsias subsequentes, e que contenha plasmócitos.



Figura 2 Dermatoscopia com pústulas foliculares, descamação e eritema perifolicular. Áreas com ausência de óstios foliculares, porém com politeriquia presente.

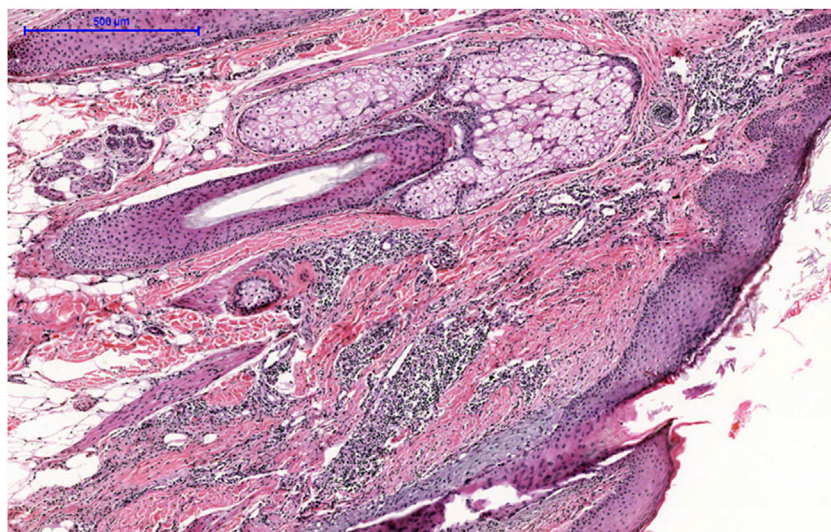


Figura 3 Infiltrado inflamatório perifolicular misto na região entre o istmo e o infundíbulo, com destruição folicular (Hematoxilina & eosina, 100 ×).

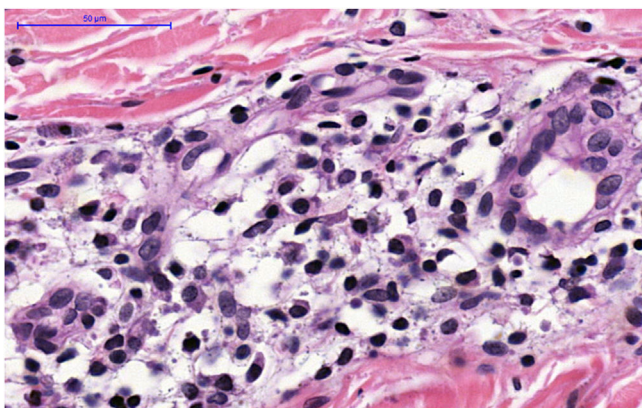


Figura 4 Presença de inúmeros plasmócitos e histiócitos, em meio ao infiltrado perifolicular misto (Hematoxilina & eosina, 400 ×).

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Anna Carolina Miola: Concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; escrita e aprovação da versão final do manuscrito.

Paulo Muller Ramos: Revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito, escrita e aprovação da versão final do manuscrito.

Hélio Amante Miot: Concepção e planejamento do estudo; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito, escrita e aprovação da versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Yip L, Barrett TH, Harries MJ. Folliculitis decalvans and lichen planopilaris phenotypic spectrum: a case series of biphasic clinical presentation and theories on pathogenesis. *Clin Exp Dermatol.* 2020;45:63–72.
2. Harries MJ, Meyer K, Chaudhry I, Klopper JE, Poblet E, Griffiths CE, et al. Lichen planopilaris is characterized by immune privilege collapse of the hair follicle's epithelial stem cell niche. *J Pathol.* 2013;231:236–7.
3. Matard B, Donay JL, Resche-Rigon M, Tristan A, Farchi D, Rousseau C, et al. Folliculitis decalvans is characterized by a persistent, abnormal subepidermal microbiota. *Exp Dermatol.* 2020;29:295–8.
4. Egger A, Stojadinovic O, Miteva M. Folliculitis decalvans and lichen planopilaris phenotypic spectrum-A series of 7 new cases with focus on histopathology. *Am J Dermatopathol.* 2020;42:173–7.
5. Morais KL, Martins CF, Anzai A, Valente NYS, Romiti R. Lichen planopilaris with pustules: a diagnostic challenge. *Skin Appendage Disord.* 2018;4:61–6.
6. Ramos PM, Miot HA. Exuberant tufted folliculitis. *An Bras Dermatol.* 2019;94:115–6.
7. Matard B, Cavalier Balloy B, Assouly P, Reygagne P. It has the Erythema of a Lichen Planopilaris, it has the Hyperkeratosis of a Lichen Planopilaris, but it is Not a Lichen Planopilaris: About the "Lichen Planopilaris-Like" Form of Folliculitis Decalvans. *Am J Dermatopathol.* 2021;43:235–6.
8. Ramos PM, Melo DF, Lemes LR, Alcantara G, Miot HA, Lyra MR, et al. Folliculitis decalvans and lichen planopilaris phenotypic spectrum: case report of two paediatric cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021;35:e674–6.
9. Babahosseini H, Tavakolpour S, Mahmoudi H, Balighi K, Teimourpour A, Ghodsi SZ, et al. Lichen planopilaris: retrospective study on the characteristics and treatment of 291 patients. *J Dermatolog Treat.* 2019;30:598–604.

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.