

para casos desafiadores incluem terapia com bifosfonatos, inibição da interleucina (IL)-17, inibição da IL-1, inibição da IL-12/23 e inibição da Janus quinase.⁶ A resposta dos pacientes gêmeos do presente relato ao adalimumabe corresponde à literatura existente que documenta sua eficácia para a síndrome SAPHO. Este relato é único em virtude da ocorrência simultânea e rara de AF e HS em gêmeos monozigóticos como parte da síndrome SAPHO.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Ilaria Scandagli: Concepção, planejamento, definição de conteúdo intelectual, elaboração e redação do manuscrito.

Elia Rosi: Definição de conteúdo intelectual, elaboração e redação do manuscrito, edição do manuscritos, revisão do manuscrito.

Gianmarco Silvi: Busca bibliográfica, revisão do manuscrito.

Matteo Ruggieri: Definição de conteúdo intelectual, busca bibliográfica, elaboração e redação do manuscrito.

Tommaso Amadori: Elaboração e redação do manuscritos, edição do manuscrito, revisão do manuscrito.

Francesca Prignan: Concepção, definição de conteúdo intelectual, edição do manuscrito, revisão do manuscrito, supervisão.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Sallés M, Olivé A, Perez-Andres R, Holgado S, Mateo L, Riera E, et al. The SAPHO syndrome: a clinical and imaging study. *Clin Rheumatol*. 2011;30:245–9.
2. Naik HB, Cowen EW. Autoinflammatory pustular neutrophilic diseases. *Dermatol Clin*. 2013;31:405–25.
3. Hayem G. SAPHO syndrome. *Rev Prat*. 2004;54:1635–6.
4. Depasquale R, Kumar N, Lalam RK, Tins BJ, Tyrrell PNM, Singh J, et al. SAPHO: what radiologists should know. *Clin Radiol*. 2012;67:195–206.
5. Nguyen MT, Borchers A, Selmi C, Naguwa SM, Cheema G, Gershwin ME. The SAPHO syndrome. *Semin Arthritis Rheum*. 2012;42:254–65.
6. Firinu D, Murgia G, Lorrai MM, Barca MP, Peralta MM, Manconi PE, et al. Biological treatments for SAPHO syndrome: an update. *Inflamm Allergy Drug Targets*. 2014;13:199–205.

Ilaria Scandagli ^a, Elia Rosi ^a, Gianmarco Silvi ^a, Matteo Ruggieri ^b, Tommaso Amadori ^b e Francesca Prignano ^{a,*}

^a Departamento de Ciências da Saúde, Seção de Dermatologia, University of Florence, Florença, Itália

^b Departamento de Radiologia, Careggi University Hospital, Florença, Itália

* Autor para correspondência.

E-mail: francesca.prignano@unifi.it (F. Prignano).

Recebido em 22 de janeiro de 2024; aceito em 27 de março de 2024

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.10.013>

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/>).

Doença de Paget mamária pigmentada: desafio diagnóstico☆☆☆



Prezado Editor,

A doença de Paget mamária é tipo raro de adenocarcinoma, intimamente associado ao câncer de mama.¹ A doença de Paget mamária pigmentada (DPMP) é variante incomum da doença de Paget que pode mimetizar o melanoma clínica, dermatoscópica e histopatologicamente em virtude da presença do pigmento melanina.² O presente relato descreve um caso de DPMP com achados dermatoscópi-

cos simulando melanoma e doença de Bowen (DB), porém com a histopatologia elucidando o diagnóstico de forma clara.

Paciente do sexo feminino, de 45 anos, foi admitida no ambulatório com lesão cutânea eritematosa, de expansão lenta, assintomática, com algumas áreas pigmentadas no mamilo esquerdo há um ano. Ao exame dermatológico, foi observada placa eritemato-acastanhada de 3 × 3 cm na aréola esquerda com mamilo achatado. A placa exibia aspecto de crescimento centrífugo, assimetria, bordas irregulares e focos de descamação (fig. 1A). A dermatoscopia revelou aspecto confuso, com numerosos indícios de melanoma, incluindo área branca-rosada sem estrutura, linhas brancas centrais e linhas radiais marrons segmentares. Havia também pontos marrom-acinzentados dispostos em linhas e vasos pontilhados em linhas em algumas áreas, fibras de tecido aderentes e erosões superficiais que são características da DB (fig. 1 B-D). Embora os achados clínicos e dermatoscópicos fossem inconclusivos, sugeriam doença de Paget pigmentada, melanoma e DB pigmentada no diagnóstico diferencial. O exame histopatológico em biópsia incisional areolar revelou epitélio glandular com

DOI do artigo original:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.03.007>

☆ Como citar este artigo: Ünal E, Akay BN, Gündoğan G. Pigmented mammary Paget disease: a diagnostic challenge. *An Bras Dermatol*. 2025;100:185–8.

☆☆ Trabalho realizado no Kayseri City Education and Research Hospital, Kayseri, Turquia.

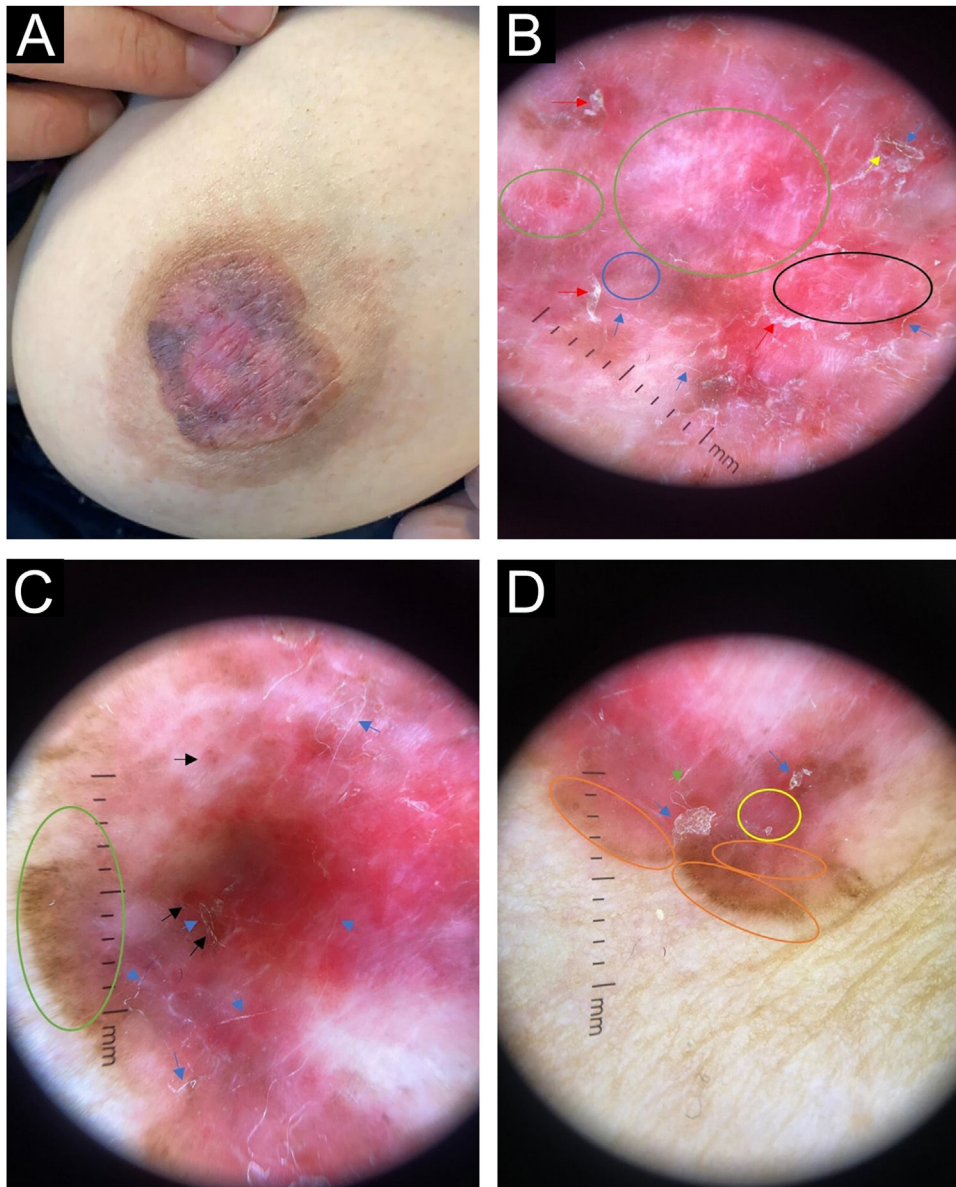


Figura 1 (A) Placa eritemato-acastanhada na aréola esquerda medindo 3 × 3 cm, com bordas irregulares e mamilo achatado. (B) Seta vermelha: escama; seta azul: fibras de tecido aderentes; seta amarela: erosões superficiais; anel verde: estrias brancas brilhantes; anel azul: vaso pontilhado irregular; anel preto: área branca rosada sem estrutura. Dermlite DL4– ampliação 10 × – modo luz polarizada. (C) Seta azul: fibras de tecido aderentes; seta preta: erosões superficiais; seta laranja: escama; anel verde: linhas radiais marrons segmentares e pontos marrom-acinzentados. Dermlite DL4– ampliação 10 × – modo luz polarizada. (D) Seta azul: escama; seta verde: fibras de tecido aderentes; anel amarelo: vasos pontilhados; anel laranja: linhas radiais segmentares e pontos marrom-acinzentados. Dermlite DL4– ampliação 10 × – modo luz polarizada.

células de citoplasma grande e pálido, núcleos e nucléolos proeminentes, dispostas isoladamente ou em aglomerados na epiderme. A imuno-histoquímica revelou células tumorais pan-citoqueratina (CK) e CK 7 positivas, receptor de estrogênio (RE) negativo e mucina ausente (fig. 2 A–C). A histopatologia foi consistente com doença de Paget com base nesses achados. A biópsia de pele do mamilo da paciente, submetida à cirurgia conservadora da mama pelo cirurgião geral, foi compatível com doença de Paget, e foi detectado carcinoma ductal *in situ* de alto grau subjacente.

A doença de Paget do mamilo é tipo raro de adenocarcinoma intraepidérmico, responsável por apenas 1% a 4% de todas as neoplasias malignas da mama.^{1,3} Dermatoscopicamente, os achados mais comuns da doença de Paget mamária não pigmentada incluem escamas brancas, áreas rosadas sem estrutura, vasos pontilhados, erosão/ulceração e linhas brancas brilhantes. Por outro lado, os achados típicos da DPMP são grânulos e pontos cinzentos, áreas rosadas sem estrutura e linhas brancas.⁴

O diagnóstico diferencial da DPMP abrange amplo espectro de doenças, desde melanoma até DB e lentigo/melanose

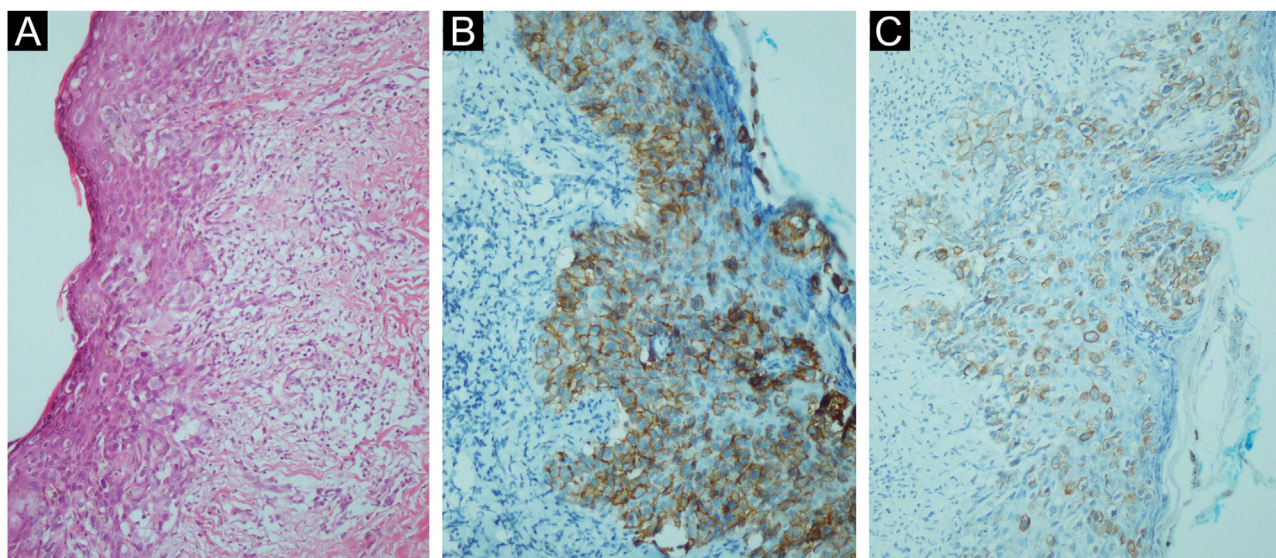


Figura 2 (A) Células epiteliais malignas dispersas como células isoladas ou agrupadas na epiderme (Hematoxilina & eosina, 200×). (B) Imunomarcagem na membrana das células epiteliais malignas na epiderme com C-ERB-B2 (200×). (C) Imunomarcagem citoplasmática nas células epiteliais malignas com CK7 (200×).

do mamilo e aréola.⁴ Linhas radiais marrons segmentares, áreas sem estrutura marrom-rosadas, escamas, pontos marrons agrupados ou dispostos linearmente e vasos pontilhados e enovelados também podem ser observados na DB pigmentada. A DB do mamilo é doença extremamente rara que se assemelha ao melanoma; entretanto, as características dermatoscópicas não foram totalmente descritas na literatura.^{4,5} Na literatura médica, foram publicados menos de 20 casos de melanoma no mamilo. Os achados clínicos, dermatoscópicos e até mesmo da microscopia confocal não conseguem distinguir com segurança a DPMP do melanoma.⁴

No presente caso, as características dermatoscópicas observadas são compartilhadas tanto pelo melanoma quanto pela DB, e a diferenciação dermatoscópica não foi possível. Em conclusão, este caso demonstrou mais uma vez quão difícil pode ser fazer um diagnóstico dermatoscópico de DPMP e que o melanoma, a doença de Paget e a DB podem manifestar achados clínicos ou macroscópicos semelhantes. Portanto, nos casos suspeitos, é necessária abordagem abrangente que inclua avaliação histopatológica e imuno-histoquímica, além da dermatoscopia, para um diagnóstico preciso.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Esratur Ünal: Concepção e planejamento do estudo, elaboração e redação do manuscrito, revisão crítica da literatura (O médico que examina o paciente, faz a biópsia, tira fotografias dermatoscópicas, e faz a redação do manuscrito).

Bengü Nisa Akay: Revisão crítica de conteúdo intelectual importante, aprovação da versão final do manuscrito (O médico que orienta na redação do caso e avalia os achados dermatoscópicos).

Gökçen Gündoğan: Obtenção, análise e interpretação dos dados (Realização de exame histopatológico).

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Crignis GSN, Abreu Ld, Buçard AM, Barcaui CB. Polarized dermoscopy of mammary Paget disease. *An Bras Dermatol*. 2013;88:290–2.
2. Akay BN, Demirdag HG, Tasolar MK, Serel S, Kirmizi A. Pigmented mammary Paget disease mimicking cutaneous melanoma. *Int J Dermatol*. 2018;57:e49–52.
3. Bhat YJ, Bashir S, Wani R, Hassan I. Dermoscopy of Paget's disease. *Indian Dermatol Online J*. 2020;11:674–5.
4. Apalla Z, Errichetti E, Kyrgidis A, Stolz W, Puig S, Malvehy J, et al. Dermoscopic features of mammary Paget's disease: a retrospective case-control study by the International Dermoscopy Society. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019;33:1892–8.
5. Cameron A, Rosendahl C, Tschandl P, Riedl E, Kittler H. Dermoscopy of pigmented Bowen's disease. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:597–604.

Esratur Ünal ^{a,*}, Bengü Nisa Akay ^b
e Gökçen Gündoğan ^c

^a Departamento de Dermatologia, Kayseri City Education and Research Hospital, Kayseri, Turquia

^b Departamento de Dermatologia, Medicine Faculty, Ankara University, Ankara, Turquia

^c Departamento de Patologia, Kayseri City Education and Research Hospital, Kayseri, Turquia

* Autor para correspondência.

E-mail: esranur9419unal@gmail.com (E. Ünal).

Recebido em 1 de outubro de 2023; aceito em 1 de março de 2024

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.10.009>

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/>).

Psoríase na língua: relato de caso☆☆



Prezado Editor,

Apesar de a psoríase ser doença com prevalência considerável em nossa população, seu acometimento oral isolado é raro. A histopatologia da psoríase oral foi descrita inicialmente em 1903, por Oppenheim,¹ e ao longo dos anos mais alguns relatos enriqueceram a literatura.²⁻⁴ A diversidade de apresentações clínicas e a eventual ocorrência isolada, sem associação com lesões cutâneas, são fatores que dificultam o diagnóstico.^{2,3} Relatamos um caso de psoríase na língua sem acometimento cutâneo associado.

Paciente do sexo feminino, de 45 anos, previamente hígida, dentista, queixou-se de placa esbranquiçada na língua há três meses, com aumento progressivo, sem resposta ao uso de triancinolona acetônida orobase por curtos períodos ou ao uso de nistatina. A paciente apresentava língua geográfica antes do surgimento da placa. Etilista, negava história familiar ou pregressa de psoríase, medicamentos de uso contínuo ou tabagismo. O exame físico revelou placas esbranquiçadas nas laterais da língua (fig. 1); não havia evidências de lesões cutâneas ou nos fâneros. O exame anatomopatológico (fig. 2) evidenciou mucosa escamosa apresentando epitélio hiperplásico com alongamento de cristas interpapilares, paraceratose e exocitose de neutrófilos com formação de microabscessos de Munro. A lâmina própria exibia infiltrado inflamatório predominantemente linfocítico, congestão e edema. A pesquisa de fungos foi negativa, compatível, portanto, com o diagnóstico de psoríase na língua. A paciente foi tratada com suspensão do etilismo e betametasona elixir três vezes ao dia e apresentou boa evolução do quadro após seis meses de tratamento (fig. 3).

A psoríase é doença multifatorial e crônica, de etiologia ainda não completamente elucidada. Os achados de mucosa oral mais comuns são a língua fissurada e a língua geográfica, ocasionalmente como manifestação isolada.²⁻⁴ Outras possíveis apresentações clínicas são placas branco-amareladas ou circinadas com histopatologia compatíveis com psoríase.^{2,3} Comumente, a psoríase oral é confundida com outras doenças mais comuns, como líquen plano, candidíase e sífilis, o que torna seu diagnóstico mais desafiador.²

Nos casos de lesão oral isolada, a suspeita clínica deve sempre ser confirmada por exame anatomopatológico.

A histopatologia é similar à da psoríase cutânea, cujos achados epidérmicos são secundários à hiperproliferação de queratinócitos: hiperkeratose, paraceratose e hipogranulose, além de acantose com alongamento de cristas interpapilares. Dois achados típicos, decorrentes da exocitose de neutrófilos, são o acúmulo estéril na camada córnea (microabscesso de Munro) e na camada espinhosa (pústula espongiiforme de Kogoj). A porção superficial da derme, mais comumente, exibe infiltrado inflamatório linfo-histiocitário e vasos sanguíneos congestos e tortuosos.⁵

Possíveis terapias são anestésicos tópicos, como lidocaína ou corticoides tópicos, assim como medidas comportamentais, como evitar irritantes como álcool, alimentos apimentados, abrasão por próteses dentárias e tabagismo.² Eventualmente, o tratamento sistêmico pode ser necessário.

Apresentamos um caso de psoríase oral em paciente sem lesões cutâneas, mas com lesão oral prévia de língua geográfica. Foi necessária análise histológica para confirmação do diagnóstico, e a paciente teve boa resposta à terapêutica tópica. A psoríase oral isolada é rara e possivelmente subdiagnosticada. É importante que o dermatologista conheça essa entidade, principalmente como diagnóstico diferencial de outras doenças mais prevalentes. A paciente segue em acompanhamento periódico semestral.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Lucas Campos Garcia: Análise estatística; aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; 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 da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Nicole Vieira Schwan: Análise estatística; 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.

Jésus Faria Rosa Júnior: Análise estatística; 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.

DOI do artigo original:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2024.01.008>

☆ Como citar este artigo: Garcia LC, Schwan NV, Rosa Júnior JF, Coelho Ramos AM. Plaque psoriasis on the tongue: case report. *An Bras Dermatol*. 2025;100:188-90.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil.