



DERMAPED
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO
A 01 DE JULHO
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Hamartoma Neurocrístico Cutâneo No Couro Cabeludo

Autores: AMADEU JOSÉ RODRIGUES QUEIRÓZ (FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO), EDUARDO CORONATO NOGUEIRA CONSTANTINO (FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO)

Resumo: Hamartomas neurocrísticos cutâneos (CNH) são tumores raros que surgem na embriogênese de um processo de desenvolvimento aberrante de células pluripotenciais da crista neural, derivadas do mesênquima. Paciente do sexo feminino, 3 anos e 10 meses, com trombose de veia porta idiopática e hipertensão portal, com história de dois episódios prévios de hemorragia digestiva alta, apresentou havia 5 meses uma pápula de crescimento progressivo, tornando-se placa de 2cm que se fundia com nódulo de 1cm no couro cabeludo, eritematoso, com unidades foliculares nos nódulos e perda global de folículos na região. Foi submetida a biópsia excisional que evidenciou derme e tecido adiposo subcutâneo com proliferação de células dendríticas pigmentadas a epitelioides, associadas a células fusiformes onduladas em estroma colagenoso com expressão de S100, melan-A e gp100 em células dendríticas e CD34 em células fusiformes onduladas. Também houve positividade para SOX-10, p16, vimentina e CD63. Houve menos de 5% de expressão de ciclina D1 e Ki-67. Não havia atipias e mitoses. Houve negatividade para citoqueratinas, HMB45, betacatenina, EMA, fator XIIIa, actina de músculo liso, AE1/AE3, GFAP, enolase, CDK4, MDM2, desmina e pan Trk. HNC são tumores raros, que surgem na embriogênese, possuem componentes de melanócitos, células fusiformes, células dendríticas pigmentadas e células semelhantes a Schwann. Pode haver transformação maligna ao longo do tempo. Há possível associação com neurofibromatose, melanocitose neurocutânea, cutis vertice girata, poliose, nevo melanocítico congênito gigante. Apesar da descrição de transformação maligna e metástases, os casos de HNC congênita abordados na vida adulta não apresentam transformação maligna ou metástases no período de seguimento. Nevo azul, nevo neurotizado congênito, tumor da bainha neural, neurofibroma, dermatofibrossarcoma pigmentado, melanoma desmoplásico também são diagnósticos diferenciais. Os nevos azuis não apresentam estruturas neurais com diferenciação das células schwannianas e não possuem o componente CD34. O nevo neurotizado congênito não tem marcação CD34, nem tem componente perineural. E nos tumores da bainha neural não há proliferação melanocítica dendrítica. Nódulos de melanoma maligno apresentam pleomorfismo acentuado, aumento da atividade mitótica, mitose atípica, necrose, grandes células epitelioides com núcleos eosinofílicos proeminentes, padrão de crescimento infiltrativo e sarcomatoide e ausência de diferenciação schwanniana. Placas e nódulos em couro cabeludo normalmente levantam hipóteses de nevo sebáceo, nevo melanocítico congênito, melanoma. Esse caso ressalta a relevância de confirmar histologicamente a hipótese clínica, além de levantarmos hipóteses adicionais para otimizar a possibilidade de correta hipótese devido a associação com comorbidades sistêmicas.