



Diagnóstico e tratamento do câncer de pele em albinos: estudo descritivo

Diagnosis and treatment for skin cancer in albinos: a descriptive study

GUILHERME BRACCO GRAZIOSI¹
 JULIANO CARLOS SBALCHIERO²
 BRASIL RAMOS CAIADO NETO³

RESUMO

Introdução: Descrever a casuística envolvendo albinos, quanto à forma de apresentação, local, tratamento e acompanhamento dos tumores de pele. **Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo, de Abril à Julho de 2011, analisando um total de doze prontuários. Buscando nos resultados histopatológicos, e nas descrições dos procedimentos cirúrgicos, reunir e reportar dados específicos. **Resultados:** Doze pacientes albinos apresentaram 273 lesões e foram estudados. Oito homens e 4 mulheres, com idades variando entre 23 e 80 anos, sendo a maioria acima de 40 anos (92%). A localização mais comum das lesões foi na cabeça e pescoço, sendo o tipo histológico mais frequente o CBC (Carcinoma Basocelular) (36,63%), seguido do CEC. Algumas lesões também encontradas foram carcinoma tricoblástico, sarcoma de alto grau, verruga vulgar, melanoma in situ e Doença de Bowen. Em média os pacientes foram acompanhados, por 98,6 meses. Dentre os procedimentos cirúrgicos realizados o mais comum foi à realização de síntese primária (82,41%) e em segundo lugar os retalhos, sendo dois microcirúrgicos (VRAM e RALC). Os tamanhos das lesões foram divididos em menores ou iguais a 4 cm (80,20%) e maiores do que 4 cm (19,80%). **Conclusão:** Através de uma breve agregação de dados foi possível descrever uma casuística com dados semelhantes aos expostos na literatura internacional, apesar da escassez dos mesmos, possibilitando uma comparação e demonstração entre a relação sobre albinismo e tumores de pele, porém novas séries descritivas com mais pacientes são necessárias para melhor avaliação global. Assim a prevenção continua sendo a melhor forma de monitoramento e acompanhamento dos pacientes portadores de albinismo.

Descritores: Albinismo; Terapêutica; Carcinoma Basocelular; Carcinoma de Células Escamosas.

ABSTRACT

Introduction: To describe a case series involving albinos as to the form, location, treatment and monitoring of skin tumors. **Methods:** A descriptive, retrospective from April to July 2011, analyzing a total of twelve charts. Seeking the histopathologic results, and descriptions of surgical procedures, collect and report specific data. **Results:** Twelve patients had albinos and 273 injuries were studied. Eight men and 4

Instituição: Instituto Nacional do Câncer – RJ –
 Paulo Roberto de Albuquerque Leal.

Artigo submetido: 05/11/2012.
 Artigo aceito: 28/01/2013.

DOI: 10.5935/2177-1235.2014RBCP0011

1-Especialista em Cirurgia Plástica pelo Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia do INCA e SBCEP.
 2- Mestrado pela UNICAMP – Staff do Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia do INCA.
 3- Cirurgião Plástico – Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica do INCA.

women, aged between 23 and 80 years, the majority being over 40 years old (92%). The most common injuries were to the head and neck being the most common histological type BCC (36.63%), followed by the CEC. Some injuries were also found tricoblástico carcinoma, high-grade sarcoma, verruca vulgaris, melanoma in situ and Bowen's disease. On average, patients were followed for 98.6 months. Among the surgical procedures the most common was the realization of primary synthesis (82.41%) and second flaps, two microsurgical (VRAM and RALC). The sizes of the lesions was divided into equal or lower than 4 cm (80.20%) and higher than 4 cm (19.80%). **Conclusion:** Using a short data aggregation was possible to describe a sample with similar data exposed in the international literature, despite the lack of them, allowing a comparison and demonstration about the relationship between albinism and skin tumors, but new series with more patients are needed to better overall evaluation. So prevention remains the best way of monitoring and follow-up of patients with albinism.

Keywords: Albinism; Therapeutics; Carcinoma Basal Cell; Carcinoma Squamous Cel.

INTRODUÇÃO

O Albinismo é uma genodermatose autossômica recessiva cuja incidência gira, na maioria dos países, em torno de 1:20.000 indivíduos, sendo mais comum em países do continente africano. Há diferentes tipos de albinismo, porém, o defeito genético é na síntese da melanina. O número de melanócitos na epiderme é normal na grande maioria dos casos, sendo que em todos os casos a formação da melanina está afetada. Em alguns tipos falta tirosinase, em outros sua atividade é baixa. Identificam-se pelo menos dez diferentes tipos de albinismo cutâneo-ocular¹². Devido tais características esses pacientes ficam extremamente suscetíveis aos danos causados pela exposição solar, desenvolvendo com frequência lesões de pele, desde pequenos tumores benignos, até grandes e malignos, com rápida evolução e alto índice de morbimortalidade.

OBJETIVO

Descrever a casuística envolvendo albinos, quanto à forma de apresentação, local, tratamento e acompanhamento dos tumores de pele.

MÉTODOS

Foi realizado um estudo retrospectivo, em um período de quatro meses (Abril à Julho - 2011), analisando um total de doze prontuários no Instituto Nacional do Câncer, buscando nos resultados histopatológicos, e nas descrições dos procedimentos cirúrgicos, sendo possível reunir dados e descrever uma estatística.

RESULTADOS

Um total de 12 pacientes albinos, apresentando 273 lesões, foi estudado. Destes, 8 homens e 4 mulheres (rel. 2:1),

suas idades variaram entre 23 e 80 anos, sendo a maioria acima de 40 anos (92%). (Tabela 1) A localização mais comum das lesões foi na cabeça e pescoço (53,11% - Figura 1), sendo o tipo histológico mais frequente o Carcinoma basocelular CBC (36,63% - Figura 2) seguido do CEC (34,43%). Algumas lesões também encontradas foram carcinoma tricoblástico, sarcoma de alto grau, verruga vulgar, melanoma *in situ* e Doença de Bowen. Em média os pacientes foram acompanhados, até a presente data, por 98,6 meses.

Dentre os procedimentos cirúrgicos realizados o mais comum foi a realização de síntese primária (82,41%) e em segundo lugar os retalhos (12%), sendo dois retalhos microcirúrgicos (VRAM e RALC). O tamanho das lesões foi dividido em



Figura 1. Localização das lesões



Figura 2. Tipo histológico

menores ou iguais a 4 cm (80,20%) e maiores do que 4 cm (19,80%). Os dados demográficos dos casos estudados estão resumidos na tabela 1. Houve um óbito decorrente de invasão vascular em carótida comum pelo CBC com sangramento profuso em um paciente de 23 anos. Um exemplo de resultado tardio é demonstrado na figura 3.



Figura 3. Pós-operatório tardio de retalho bilobado em hemiface direita

DISCUSSÃO

Segundo dados da literatura mundial, principalmente trabalhos oriundo do continente africano, as lesões malignas de pele não melanóticas são as mais comuns nos pacientes albinos. O carcinoma espinocelular responde pela grande maioria dos tumores encontrados^{3,4,5}, porém em nossa estatística houve paridade entre a frequência dos tumores basocelular e espinocelular, com uma pequena superioridade numérica para os tumores basocelulares, fato esse, provavelmente, devido a espera para início do tratamento para tais tumores de evolução indolente. Outro dado dispar foi o achado de um grande número de lesões menores de 4cm. Isso demonstra um intenso screening e acompanhamento rigoroso dos pacientes no Instituto Nacional Do Câncer INCA, possibilitando um número menor de casos sujeitos a grandes ressecções devido as dimensões tumorais maiores de 4cm (principalmente espinocelulares), confrontando dados da literatura⁶⁻¹¹, como os citados em Kingsley, O; *et al*⁶. Dos 12% de retalhos utilizados para reparação de defeitos, dois casos necessitaram de retalhos à distância microcirúrgicos, sendo um VRAM e um anterolateral da coxa.

Um consenso entre os dados mundiais e do INCA são os de localização, sendo o sítio primário mais comum: cabeça e pescoço; e um inexpressivo número de casos de melanoma

Tabela 1. Dados gerais dos pacientes

Paciente	Idade	Localização mais comum	Tipos Histológicos	Tamanho da lesão	Principal Abordagem Cirúrgica
1	50	Tronco	CEC	≤ 4cm	Síntese primária
2	43	Cabeça e Pescoço	CBC, Ceratose actínica, CEC	≤ 4cm	Síntese primária
3	51	Cabeça e Pescoço	CBC, CEC, Carcinoma tricoblástico	> 4cm	Retalho microcirúrgico (VRAM)
4	56	Cabeça e Pescoço	CEC, CBC, Melanoma "in situ, Carcinoma tricoblástico	≤ 4cm	Síntese primária
5	39	Tronco	CBC, CEC, Doença de Bowen, Ceratose actínica, Carcinoma tricoblástico	≤ 4cm	Síntese primária
6	63	Cabeça e Pescoço	CEC, Angiosarcoma	> 4cm	Retalhos locais + enxertia
7	53	Membros	CBC, CEC, Doença de Bowen, Tricolemoma	≤ 4cm	Síntese primária
8	40	Tronco	Carcinoma tricoblástico, CBC, CEC	≤ 4cm	Síntese primária
9	57	Membros	Angiosarcoma, CEC, CBC	>4cm	Retalhos locais + enxertia
10	64	Cabeça Pescoço	CBC, Carcinoma tricoblástico	≤ 4cm	Síntese primária
11	23	Cabeça e Pescoço	CEC	>4cm	Retalho microcirúrgico (RALC)
12	80	Cabeça e Pescoço	CEC	≤ 4cm	Síntese primária

(1/273) comprovando a fisiopatologia da doença envolvendo a síntese da melanina. Como visto em nossa casuística, e comparados a dados internacionais, a grande maioria dos tratamentos para lesões não-melanóticas nesses pacientes é a síntese primária, seguida de retalhos locais.

Entendemos que pacientes albinos necessitam reduzir drasticamente suas exposições solares, sendo remanejados em profissões noturnas, ambientes fechados com foto proteção e uso de roupas adequadas. Miopia e distúrbios oculares retardam o progresso de albinos no colégio, eventualmente se abstendo deste e partindo para atividades de campo e áreas abertas. Portanto, políticas socioeconômicas, envolvendo esse tipo de população, tornam-se de extrema importância.

CONCLUSÃO

Albinos necessitam de intenso acompanhamento e orientações quanto ao uso de foto protetor e ao aparecimento de novas lesões. Os carcinomas, basocelulares e epidermóides, têm extrema importância devida suas progressões, sendo que lesões avançadas apesar de desafiadoras ainda conseguem ser tratadas tanto com enxertos, como retalhos locais e em casos específicos, microcirúrgicos. Dessa forma, através de uma breve agregação de dados foi possível descrever uma casuística com dados semelhantes aos expostos na literatura internacional, apesar da escassez dos mesmos, possibilitando uma comparação e demonstração entre a relação sobre albinismo e tumores de pele, porém novas séries descritivas com mais pacientes são necessárias para melhor avaliação global. Assim a prevenção continua sendo a melhor forma de monitoramento e acompanhamento dos pacientes portadores de albinismo.

Autor correspondente:

Guilherme Graziosi

Praça da Cruz Vermelha, 23, Centro. CEP: 20230-130 – Tel.: 21 32071085
Rio de Janeiro, RJ. Instituto Nacional do Câncer.
E-mail: guilhermegraziosi@gmail.com

REFERÊNCIAS

1. Sampaio, SA. Dermatologia. In: Sampaio, S, Rivitti, E, editores. *Dis-cromias*, 3a ed. São Paulo: Artes Médicas; 2007. p.353-5.
2. Fitz P, Thomas B. Color Atlas and synopsis of clinical dermatology. In: FitzPatrick, T, Wolff, K, Johnson, R, (Eds) *Pigmentary Disorders*, 6th ed. 2009, p.341-344.
3. Ramalingam VS, Sinnakirouchenan R, Thappa DM. Malignant transformation of actinic keratoses to squamous cell carcinoma in an albino. *Indian J Dermatol*. 2009;54:46-48.
4. Asuquo ME, Ebughe G. Cutaneous cancers in Calabar, Southern Nigeria. *Dermatol Online J*. 2009;15:11.
5. Diepgen TL, Mahler V. The epidemiology of skin cancer. *Br J Dermatol*. 2002. pp. 1-6.
6. Kingsley O, Bernard CJ. Skin cancers in albinos in a teaching Hospital in eastern Nigeria – presentation and challenges of care, *World Journal of Surgical Oncology*. 2010; 8:73.
7. Berger E, Hunt R, Tzu J, Patel R, Sanchez M. Squamous-cell carcinoma in situ in a patient with oculocutaneous albinism. *Dermatol Online J*. 2011;17(10):22.
8. Summers CG. Albinism: classification, clinical characteristics, and recent findings. *Optom Vis Sci*. 2009; 86(6):659-62.
9. Kromberg JG, Castle D, Zwane E M. and Jenkins, T. Albinism and skin cancer in Southern Africa. *Clinical Genetics*. 1989;36: 43-52.
10. Yakubu A, Mabogunje OA. Skin cancer in African albinos. *Acta Oncol*. 1993;32:621-622.
11. Lookingbill D P, Lookingbill G L, Leppard B. Actinic damage and skin cancer in albinos in northern Tanzania: Findings in 164 patients enrolled in an outreach skin care program. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1995; 32(4): 653-658.