

Reconstrução total de pálpebra superior no tratamento do carcinoma de glândula sebácea

Total upper eyelid reconstruction in the treatment of sebaceous gland carcinoma

Deborah de Oliveira Veras¹ <https://orcid.org/0000-0001-8616-7992>

Mariana Pereira Leite Dias Gumiero¹ <https://orcid.org/0000-0002-7118-6063>

Mariana Nóbrega Meireles Baptista¹ <https://orcid.org/0000-0002-8507-4708>

Suzana Matayoshi² <https://orcid.org/0000-0003-0630-4091>

RESUMO

O carcinoma de glândulas sebáceas (CGS) é a terceira neoplasia maligna mais frequente nas pálpebras. Acomete geralmente mulheres idosas e pode simular blefarite ou calázio. A reconstrução da pálpebra superior é sempre desafiadora. O objetivo deste é relatar um caso inusitado de CGS na pálpebra superior de indivíduo jovem e do sexo masculino. Foi realizada a ressecção total da pálpebra superior direita e o exame histológico revelou margens livres. A reconstrução foi feita com dois procedimentos cirúrgicos em tempos diferentes. Devido ao fato do CGS apresentar alto potencial de metástases, o paciente continua em acompanhamento para reavaliação funcional e estética.

Descritores: Carcinoma; Neoplasias das glândulas sebáceas/cirurgia; Pálpebra superior; Ressecção; Reconstrução.

ABSTRACT

Sebaceous gland carcinoma (SGC) is the third most frequent malignant neoplasm in the eyelids. It usually affects elderly women and can simulate blepharitis or chalazion. Upper eyelid reconstruction is always challenging. The purpose of this is to report an unusual case of SGC in the upper eyelid of a young and male patient. Total resection of the right upper eyelid was performed and histological examination revealed free margins. The reconstruction was done with two surgical procedures at different times. Due to the fact that SGC presents a high potential for metastasis, the patient continues to be followed for functional and aesthetic reevaluation.

Keywords: Carcinoma; Sebaceous gland neoplasm/surgery; Upper eyelid; Ressection; Reconstruction.

¹Serviço de Cirurgia Plástica Ocular, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

²Disciplina de Oftalmologia, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

Instituição onde o trabalho foi realizado: Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Recebido para publicação em 2/6/2019 - Aceito para publicação em 30/8/2019.

INTRODUÇÃO

O carcinoma de glândula sebácea (CGS) é uma neoplasia maligna rara com comportamento agressivo local e metastático.^(1,2) Origina-se frequentemente nas pálpebras devido à presença de glândulas sebáceas nessa topografia. Dentre estas, as glândulas meibomianas tarsais são as mais acometidas.⁽³⁾

A incidência do CGS no continente asiático é elevada, variando de 28 a 60% das neoplasias malignas palpebrais. Em ocidentais, esta incidência é relativamente baixa, em torno de 4 a 5%.⁽⁴⁾ Este carcinoma ocorre em mulheres entre 65-70 anos, sendo pouco encontrado em homens jovens.⁽⁵⁾ Fatores de risco para o desenvolvimento de CGS incluem radioterapia local prévia, imunossupressão, uso de diuréticos tiazídicos, exposição à HPV e mutações no gene p53.^(3,6)

A importância de relatar esse caso baseia-se na ocorrência do CGS em indivíduo jovem, sexo masculino e com reconstrução de todas as camadas palpebrais superiores pós exérese tumoral.

Relato de caso

O paciente que será relatado consentiu na utilização de suas imagens em trabalhos científicos.

Paciente de 39 anos, sexo masculino e previamente hígido, apresentou lesão indolor e aderida na pálpebra superior direita em Dezembro/2016, inicialmente diagnosticada como hordéolo. Fez tratamento tópico com pomada oftalmológica, porém sem observar melhora. Diante da presença da lesão por vários meses, foi submetido a um procedimento cirúrgico em Abril/2017. A exérese total da tumoração revelou no exame anatomopatológico um carcinoma de células sebáceas com margens comprometidas. Nesse momento, a lesão não foi reabordada e o paciente foi encaminhado para o Setor de Plástica Ocular do Hospital das Clínicas – HC/FMUSP. Conseguiu a consulta três meses depois e durante este período a nodulação reapareceu com crescimento progressivo.

No exame ocular externo, uma grande massa arredondada era visível na pálpebra superior direita, com aproximadamente 3 cm de diâmetro. O efeito de “massa” provocava ptose mecânica. A lesão era endurecida, aderida a planos profundos e não aderida à pele adjacente. À eversão palpebral, foi observada área cicatricial relativa à cirurgia prévia, espessamento da placa tarsal, com distorção acentuada da anatomia e ingurgitamento vascular na periferia da lesão. O tarso, além de espesso, apresentava uma nodulação fibroelástica e coloração esbranquiçada com aspecto em “carne de peixe”. Não foram observados ductos das glândulas meibomianas na região da nodulação. As bordas estavam indefinidas e estendiam-se além da margem superior do tarso (Figura 1). Ao exame oftalmológico, notou-se uma ceratite puntiforme superior no olho direito, sem mais alterações. Ausência de linfonodos palpáveis nas regiões pré-auriculares e submandibulares. O exame de tomografia computadorizada de órbitas, realizado em Agosto/2017, não evidenciou invasão de estruturas orbitárias.

O paciente foi submetido à cirurgia em Agosto/2017 para exérese total da lesão com margem de 5 mm, congelamento intra-operatória e reconstrução palpebral superior (Figura 2). Foi realizado o mapeamento conjuntival através da retirada aleatória de amostras de conjuntiva em torno da lesão para análise intra-operatória. As margens cirúrgicas e as amostras de conjuntiva estavam livres na congelção. (R0).

Para a reconstrução palpebral, foi obtido um enxerto de tarso livre contra-lateral para compor a lamela posterior, associado ao deslizamento de um retalho miocutâneo e bipediculado (pele e

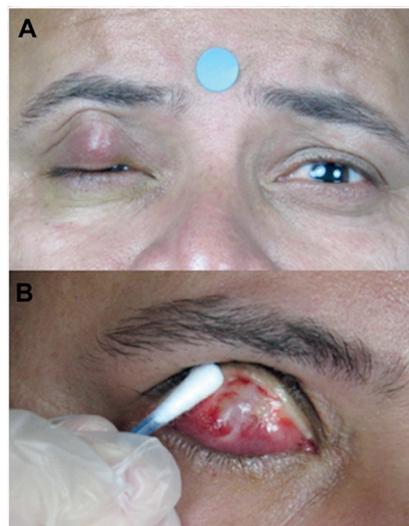


Figura 1: Avaliação macroscópica do CGS. A: Massa arredondada e hiperemiada na pálpebra superior direita produzindo ptose mecânica. B: Eversão palpebral com observação da cicatriz da cirurgia prévia, ingurgitamento vascular periférico e irregularidade das bordas



Figura 2: Exérese do CGS e de todas as camadas da pálpebra superior direita: pele, músculo orbicular, septo, gordura, tendão do músculo levantador da pálpebra superior, músculo de Muller e conjuntiva

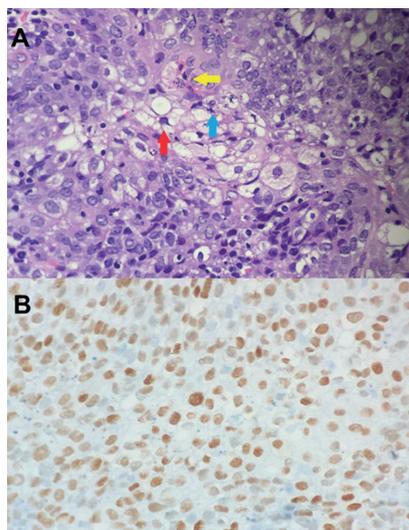


Figura 3: A: Anatomopatológico: carcinoma com diferenciação sebácea e moderadamente diferenciado. Muitas atipias, células pleomórficas (seta amarela), mitoses atípicas (seta azul) e células vacuolizadas (seta vermelha). B: Imunohistoquímica – expressão de receptor de andrógeno

músculo orbicular pré-septal) para refazer a borda palpebral (“bucket flap”), sendo complementado com a sutura de um enxerto de pele retro-auricular sobre o orbicular pré-septal remanescente.

O exame anatomopatológico revelou carcinoma com diferenciação sebácea e moderadamente diferenciado. Muitas atipias, células pleomórficas, mitoses atípicas e células vacuolizadas. O perfil imunohistoquímico expressou receptor de andrógeno e perda da expressão dos genes MSH 2 e MSH 6 (Figura 3). O exame de



Figura 4: 11º mês de pós-operatório de exérese do CGS. A: Defeito central em “V” invertido. B: Lagofthalmo de 3mm e sinal de Bell presente

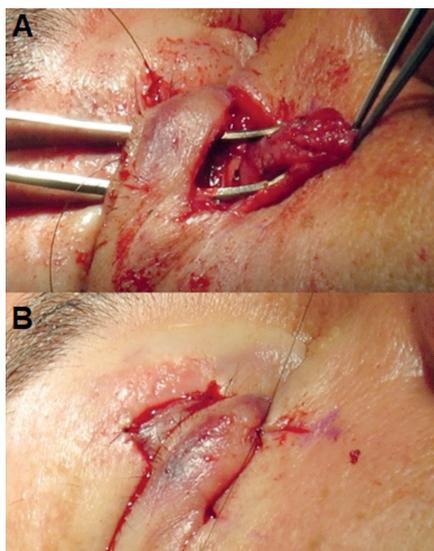


Figura 5: Etapas da Cirurgia de Cutler-Beard. A: Passagem do retalho miocutâneo da pálpebra inferior direita sob a borda palpebral inferior. B: Sutura do retalho no defeito palpebral superior e finalização com sutura de pele

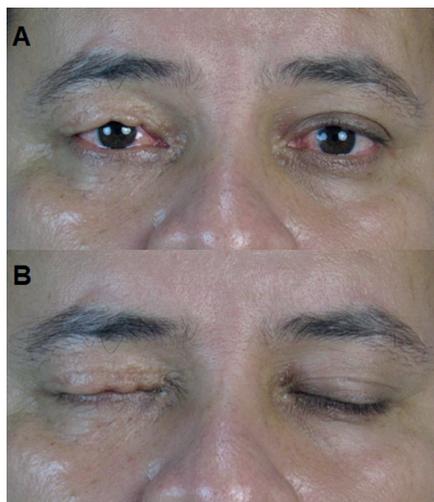


Figura 6: Pós operatório de seis meses da Cirurgia de Cutler-Beard. A: Melhora do defeito em “V” invertido e da aparência estética. B: Ausência de lagofthalmo

estadiamento com a Oncologia não revelou doença metastática.

No 10º pós-operatório apresentou deiscência parcial na região central da nova margem da pálpebra, com pequena área de necrose tecidual na região do enxerto de pele adjacente. Optou-se por conduta expectante, pois o paciente mantinha boa oclusão palpebral e sinal de Bell presente apesar da irregularidade da neopálpebra. No entanto, o mesmo queixava-se muito da aparência inestética. O defeito era central e tinha aspecto de “V” invertido. Media 3 mm no sentido vertical e 7 mm no horizontal, produzindo um lagofthalmo de 3 mm. Ausência de estruturas tocando a córnea (Figura 4).

Em Julho de 2018 reoperamos o paciente usando a Técnica de Cutler-Beard: reavivamos as bordas do defeito e confeccionamos um retalho miocutâneo da pálpebra inferior a 5 mm de sua margem, medindo 16mm x 10mm. Esse retalho atravessava internamente a borda palpebral e dirigia-se ao defeito, deixando o olho ocluído. Não houve necessidade de obtenção de enxerto de cartilagem ou palato (Figura 5).

O paciente evoluiu sem necroses ou deiscências. Na quinta semana de pós-operatório realizamos a abertura da fenda palpebral direita e sutura das áreas cruentas. Após seis meses mantém-se com excelente fechamento palpebral e bom resultado estético (Figura 6). Atualmente segue em acompanhamento ambulatorial trimestral para reavaliação funcional e estética.

DISCUSSÃO

O paciente deste relato era jovem. A média de idade dos pacientes acometidos na literatura é de 67,5 anos.⁽⁵⁾ Não foi encontrada nenhuma justificativa para o início precoce da doença como Síndrome de Muir-Torre, HIV ou retinoblastoma.^(3,6) Além disso, o paciente era do sexo masculino, o que também contradiz os estudos, nos quais a maioria são mulheres.^(5,7)

O quadro clínico iniciou de maneira indolor e a aparência da lesão também se assemelhava com o que é descrito na literatura: geralmente um nódulo mais profundo, amarelado e indolor na pálpebra superior. Além disso, esse carcinoma pode apresentar um processo inflamatório difuso^(5,8) e o atraso no diagnóstico é frequente. Há grande similaridade da neoplasia a lesões benignas, como blefarite, calázios recorrentes, ceratoconjuntivite límbica superior e penfigóide ocular,^(8,9) como em nosso relato que foi confundido com hordéolo e calázio.

Ao suspeitar de CGS, uma biópsia deve ser realizada e o patologista alertado para o diagnóstico em potencial.⁽⁷⁾ Shields et al. reportaram que mesmo após a biópsia, o diagnóstico do CGS era feito em apenas 50% dos casos e 18% eram diagnosticados equivocadamente como carcinoma de células escamosas (CEC). Isto sugere a dificuldade no diagnóstico de CGS.⁽¹⁰⁾

O CGS apresenta tendência de crescimento pagetóide, tornando também difícil o manejo cirúrgico.⁽⁷⁾ A principal opção terapêutica é a exérese ampla da lesão com congelação ou cirurgia micrográfica (Mohs), seguida de reconstrução.⁽⁴⁾ Nós utilizamos a congelação e duas reconstruções em tempos diferentes.

Independente do tipo de reconstrução e da aparência dos tecidos, no mesmo procedimento cirúrgico, pequenas biópsias de mapeamento conjuntival bulbar, forniceal e palpebral devem ser realizadas 360º,^(3,10) assim como em nosso relato. Com isso, a extensão da invasão pagetóide conjuntival e corneana pode ser determinada e o procedimento cirúrgico planejado conforme esses achados.⁽¹⁰⁾

Não foi detectada invasão perineural em nosso paciente.

Quando essa invasão é encontrada na peça cirúrgica, mesmo que as margens sejam negativas, a maioria dos autores defende tratamentos adicionais, como radioterapia adjuvante pós-operatória.⁽⁵⁾

A reconstrução total de pálpebra superior é sempre desafiadora. Se realizada inadequadamente causa problemas sérios, como conjuntivite, olho seco, ceratite e deformidades estéticas. A principal função da pálpebra superior é proteção e lubrificação corneana. Se essa função for prejudicada a superfície ocular e a qualidade visual ficarão comprometidas. O objetivo de reconstruir esse anexo ocular é eliminar inteiramente a neoplasia mantendo as funções anatômicas e fisiológicas, além da aparência estética palpebral. Os tecidos utilizados na reconstrução da pálpebra superior devem ser bem vascularizados e geralmente são estruturas vizinhas.⁽¹¹⁾ Deve-se manter uma superfície interna lisa para não lesar as estruturas oculares. Enxertos de cartilagem auricular não são uma boa alternativa, devido à fragilidade no manuseio cirúrgico e alta memória, apesar de alguns autores os utilizarem. Parte do tarso contralateral foi empregado em nosso paciente, substituindo a mesma estrutura. Superiormente a lamela posterior, foi realizado o retalho em “Bucket” que consiste em deslizar pele e músculo orbicular presos medial e lateralmente, mantendo a vascularização. Infelizmente houve uma necrose na área central, possivelmente devido ao retalho fino ou secção de um dos pedículos vasculares.

Nosso paciente foi reoperado com a utilização do retalho de Cutler-Beard, que é aconselhável para defeitos que ocupam mais de 50% das pálpebras superiores e com aponeurose íntegra do levantador. As complicações dessa reconstrução incluem entrópio, irregularidade da margem da pálpebra, perda de cílios, retração palpebral inferior e necrose do retalho.⁽¹¹⁾ Ocasionalmente pode disseminar células tumorais para a pálpebra inferior, entretanto foi empregada numa segunda/terceira fase e as chances disso ocorrer são extremamente baixas.

Além da exérese com reconstrução, também podem ser utilizadas como tratamento a crioterapia, Mitomicina-c tópica, quimioterapia neoadjuvante e adjuvante, radioterapia de feixe externo e exenteração.⁽⁴⁾ É importante lembrar que o controle local é a chave para evitar a disseminação desse tumor.⁽³⁾ Como nosso paciente teve adequado controle local com a remoção cirúrgica, não utilizamos os outros tratamentos anteriormente citados. Entretanto, mesmo a cirurgia sendo bem-sucedida e com margens livres recomenda-se o acompanhamento sistêmico com oncologista, assim como foi realizado com nosso paciente.⁽¹²⁾

Quimioterapia tópica na forma de Mitomicina-C ou crioterapia podem beneficiar pacientes com invasão intraepitelial confirmada nas biópsias de mapeamento.^(1,3) Já a Quimioterapia neoadjuvante é uma estratégia de tratamento promissora e segura, fornecendo redução adequada do volume tumoral e controle locoregional do tumor após 3 a 6 ciclos.^(4,6) Isto é seguido por radioterapia externa local se as margens de excisão forem suspeitas e por 3 a 6 ciclos de quimioterapia adjuvante.⁽⁶⁾

Aproximadamente 38% dos tumores recorrentes de CGS vão se espalhar para a órbita e sua invasão direta é tratada com exenteração.⁽⁵⁾ Metástases para linfonodos regionais ocorrem em 8% a 20% dos pacientes acometidos pelo CGS. Disseminação hematogênica para locais distantes, incluindo pulmão, fígado, ossos e cérebro, ocorre em 1% a 6% dos pacientes.⁽¹³⁾

O paciente relatado aqui apresentava lesão de tamanho extenso e oito meses de evolução até a exérese completa. As características clínicas e histológicas que têm sido associadas na literatura ao aumento da mortalidade em pacientes com CGS incluem maior tamanho do tumor; invasão vascular, linfática ou orbital; duração dos sintomas há mais de seis meses; pobre dife-

renciação; radiação prévia e origem multicêntrica. As taxas gerais de mortalidade relatadas variam de 3% a 22%.⁽¹³⁾

Em pacientes incapazes de tolerar ou que se recusam a ser submetidos à excisão cirúrgica, a radioterapia moderna pode ser uma alternativa de tratamento aceitável para esse tumor maligno da pálpebra. Pelo menos 55 Gy de radiação deve ser administrada ao tumor.⁽¹⁴⁾

Nosso paciente apresentou um carcinoma grave envolvendo toda a pálpebra superior direita e com epidemiologia divergente da literatura, porém a evolução foi favorável até o momento, apenas com a exérese cirúrgica completa da lesão. Quanto antes o diagnóstico e tratamento forem realizados maiores as chances de cura. Deve-se incentivar a investigação aprofundada de casos suspeitos e o diálogo entre cirurgião e patologista. Sempre realizar congelação ou cirurgia micrográfica de Mohs no intra-operatório. Avaliação sistêmica com oncologista é fundamental no acompanhamento.

REFERÊNCIAS

1. Takahashi Y, Takahashi E, Nakakura S, Kitaguchi Y, Mupas-Uy J, Kakizaki H. Risk factors for local recurrence or metastasis of eyelid sebaceous gland carcinoma after wide excision with paraffin section control. *Am J Ophthalmol*. 2016;171:67–74.
2. Satomura H, Ogata D, Arai E, Tsuchida T. Dermoscopic features of ocular and extraocular sebaceous carcinomas. *J Dermatol*. 2017;44(11):1313–6.
3. While B, Salvi S, Currie Z, Mudhar HS, Tan JH. Excision and delayed reconstruction with paraffin section histopathological analysis for periocular sebaceous carcinoma. *OphthalPlastReconstr Surg*. 2014;30(2):105–9.
4. Kaliki S, Ayyar A, Nair AG, Mishra DK, Reddy VA, Naik MN. Neoadjuvant systemic chemotherapy in the management of extensive eyelid sebaceous gland carcinoma: a study of 10 cases. *OphthalPlastReconstr Surg*. 2016;32(1):35–9.
5. Snow SN, Larson PO, Lucarelli MJ, Lemke BN, Madjar DD. Sebaceous carcinoma of the eyelids treated by mohs micrographic surgery: report of nine cases with review of the literature. *Dermatol Surg*. 2002;28(7):623–31.
6. Hussain RM, Matthews JL, Dubovy SR, Thompson JM, Wang G. UV-independent p53 mutations in sebaceous carcinoma of the eyelid. *OphthalPlastReconstr Surg*. 2014;30(5):392–5.
7. Burns SJ, Foss AJ, Butler TK. Outcome of periocular sebaceous gland carcinoma. *OphthalPlastReconstr Surg*. 2005;21(5):353–5.
8. Park SK, Park J, Kim HU, Yun SK. Sebaceous carcinoma: clinicopathologic analysis of 29 cases in a Tertiary Hospital in Korea. *J Korean Med Sci*. 2017;32(8):1351–9.
9. Chakravarti N, Saadati HG, El-Naggar AK, Lotan R, Diba RE, Esmaili B. Retinoid receptor subtypes in sebaceous cell carcinoma of the eyelid. *OphthalPlastReconstrSurg*. 2005;21(4):292–7.
10. Shields JA, Demirci H, Marr BP, Eagle RC Jr, Shields CL. Sebaceous carcinoma of the eyelids: personal experience with 60 cases. *Ophthalmology*. 2004;111(12):2151–7.
11. Rahmi D, Mehmet B, Ceyda B, Sibel O. Management of the large upper eyelid defects with cutler-beard flap. *J Ophthalmol*. 2014;2014:424567.
12. Vianna LM, Cariello AJ, Lowen MS, Sant’Anna AE, Hofling-Lima AL. Sebaceous carcinoma of the eyelid - different diagnostic times, different outcomes: case reports. *Arq Bras Oftalmol*. 2011;74(6):444–6.
13. Connor M, Droll L, Ivan D, Cutlan J, Weber RS, Frank SJ, et al. Management of perineural invasion in sebaceous carcinoma of the eyelid. *OphthalPlastReconstr Surg*. 2011;27(5):356–9.
14. Yen MT, Tse DT. Sebaceous cell carcinoma of the eyelid and the human immunodeficiency virus. *OphthalPlastReconstrSurg*. 2000;16(3):206–10.

Autor correspondente:

Deborah de Oliveira Veras
Curitiba, PR, Brasil.

E-mail: dehveras@gmail.com