

Máculas hipopigmentadas vitiligóides e tumor do infundíbulo folicular*

Vitiligoid hypopigmented macules and tumor of the follicular infundibulum

Alesso Cervantes Sartorelli¹
Isabel Violeta de Carvalho Friedman³

Francisco Eduardo M. Leite²
Horácio Friedman⁴

Resumo: Tumor do infundíbulo folicular é lesão cutânea incomum, com várias formas de apresentação clínica. Destacam-se as formas solitária e eruptiva/múltipla. A primeira apresenta-se como lesão papulonodular descamativa em região de cabeça e pescoço. A segunda, alvo deste relato, é mais rara, ocorrendo em face, pescoço e porção superior do tronco como lesões maculares pardas, avermelhadas ou, mais frequentemente, hipopigmentadas, podendo levar ao diagnóstico diferencial com lesões vitiligóides. A apresentação microscópica das diferentes formas clínicas é similar. Neste artigo, relatamos um caso de tumor do infundíbulo folicular múltiplo/eruptivo apresentando-se como máculas vitiligóides faciais em homem de 35 anos.

Palavras-chave: Hipopigmentação; Neoplasias de anexos e de apêndices cutâneos; Neoplasias cutâneas.

Abstract: Tumor of the follicular infundibulum is an uncommon cutaneous lesion with different forms of clinical presentation, namely solitary and multiple/eruptive variants. The former shows predilection for head and neck and presents as a papulonodular scaly tumor. The latter is less frequent and occurs on facial, neck and upper chest areas as brown, reddish or more commonly hypopigmented macules leading to the differential diagnosis with vitiligo. The different clinical forms share the same histopathologic aspect. The present report describes a case of the multiple variant of tumor of the follicular infundibulum disclosing facial vitiligoid macules in a 35-year-old male patient.

Keywords: Hypopigmentation; Neoplasms, adnexal and skin appendage; Skin neoplasms

INTRODUÇÃO

O tumor de infundíbulo folicular (TFI) ou infundibuloma, descrito em 1961 por Mehregan e Butler, é incomum, encontrado em menos de 10/100.000 biópsias cutâneas, mas com várias formas de apresentação clinicopatológica: 1) solitário; 2) múltiplo ou eruptivo; 3) associado a doença de Cowden, nevo sebáceo, síndrome de Schopf-Schulze-Passarge e 4) ligado a outros tumores cutâneos.¹⁻⁷ A lesão solitária é a usual, acomete mulheres a partir da meia-idade, com localização em cabeça e pescoço, papulonodular descamativa, assintomática, com até 1-2cm, simulando carcinoma basocelular. Já a forma eruptiva/múltipla (infundibulomatose), descrita por

Kossard, é mais rara e ocorre com múltiplas lesões em face, pescoço e porção superior do tronco, simetricamente, com aspecto de máculas ou pápulas hipopigmentadas, pardas ou avermelhadas.^{3,8,9} A exposição à luz solar acentua as lesões múltiplas hipopigmentadas, que assim permanecem, enquanto a pele circunjacente fica bronzeada. As variantes solitária e múltipla apresentam aspecto microscópico similar, com proliferação em placa fenestrada de queratinócitos pálidos dispostos em trabéculas anastomosadas e conectadas à epiderme. O presente caso ilustra lesões múltiplas, hipopigmentadas: a incomum forma vitiligóide do tumor.

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 30.01.09

* Trabalho realizado no Laboratório Diagnose - Brasília (DF), Brasil.
Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None
Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Médico patologista do Laboratório Diagnose - Brasília (DF), Brasil.

² Médico dermatologista - Brasília (DF), Brasil.

³ Médica patologista do Laboratório Diagnose - Brasília (DF), Brasil.

⁴ Professor titular do Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Brasília - Brasília (DF), Brasil.

RELATO DE CASO

Paciente de 35 anos, masculino, apresentava máculas hipopigmentadas faciais de três anos de evolução, simétricas, assintomáticas. A luz de Wood destacou as lesões (Figura 1), uma das quais foi biopsiada; o exame microscópico evidenciou placa fenestrada conectada à base da epiderme e constituída por trabéculas anastomosadas de queratinócitos pálidos (Figura 2A), contendo glicogênio no citoplasma (Figura 2B). A coloração de Fontana-Masson demonstrou ausência de pigmentação melânica na lesão (Figura 3A). A epiderme adjacente apresentava pigmentação preservada (Figura 3B). O tratamento com *laser* de CO₂ propiciou repigmentação e melhora da textura das lesões. Posteriormente, recebemos biópsia cutânea com aspecto microscópico muito similar, que constatamos provir de irmão do paciente. O dermatologista obteve a informação de que outros membros da família apresentavam lesões clinicamente similares. Contudo, o paciente e seus familiares não quiseram se submeter a tratamento ou acompanhamento.

DISCUSSÃO

A presente discussão foca a forma múltipla do TFI. O aspecto clínico, geralmente, é distinto, permitindo a suspeita diagnóstica⁴. Entretanto, alguns casos apresentam poucas e pequenas lesões, de difícil visualização, causa de subdiagnóstico.⁴ O TFI tem aspecto microscópico usualmente típico, sendo a lesão bem circunscrita, constituída por queratinócitos pálidos, contendo glicogênio e proliferando a partir da base epidérmica, de modo a formar placa fenestrada de trabéculas anastomosadas. Variante desmoplásica e diferenciação sebácea ou écrina têm sido raramente descritas.^{2,10,11} Há riqueza em fibras elásticas na derme subjacente. Folículos pilosos presentes na área são envolvidos pela lesão, mas esta não produz estruturas foliculares. Tanto os casos múltiplos como os solitários são considerados benignos³. Membrana basal evidente, amplo citoplasma pálido e ausência de mitoses, atipias e apoptose, em geral, facilitam o diagnóstico diferencial com carcinoma basocelular. A reação imunoistoquímica para BerEp4, positiva no carcinoma basocelular, é negativa no TFI^{2,6,12,13}. Contudo, rara transformação de TFI em carcinoma basocelular tem sido descrita^{2,3,4,14}. No presente caso, a apresentação clínica dirigiu o diagnóstico diferencial para lesões maculares hipopigmentadas, incluindo vitiligo. O aspecto histopatológico foi típico de TFI, podendo a hipopigmentação ser explicada pela falta de melanina na lesão, conforme evidenciado pela coloração de Fontana-Masson e descrito previamente por Cribier e Grosshans⁴. Conciliar suspeita clínica de lesões vitiligóides com diagnóstico histopatológico de lesão tumoral é uma situação rara, porém característica do TFI. Embora uma base genética não tenha sido estabelecida, a presença de mais de um membro da família

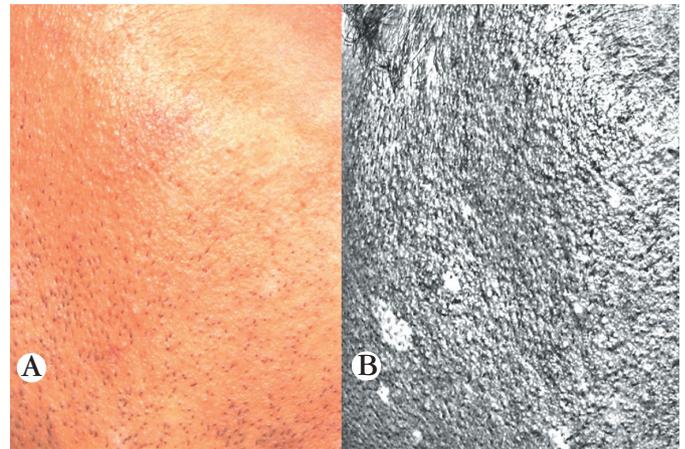


FIGURA 1: Lesões hipopigmentadas na face (A) destacadas pela luz de Wood (B)

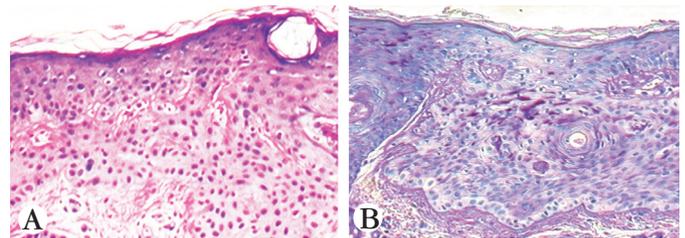


FIGURA 2: A. Proliferação de queratinócitos formando placa de trabéculas anastomosadas sob a epiderme (HE, 100x); B. O citoplasma dos queratinócitos da lesão contém glicogênio (PAS sem diástase, 100x)

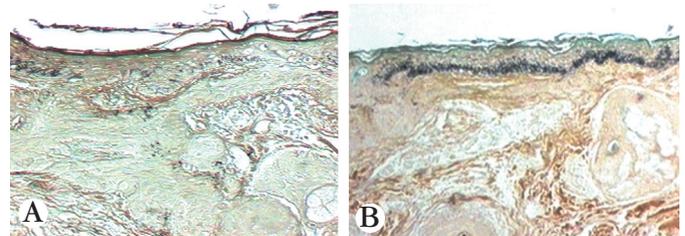


FIGURA 3: A. Ausência de pigmentação melânica na lesão (Fontana-Masson, 100x). B. Preservação da pigmentação melânica na base da epiderme adjacente (Fontana-Masson, 100x)

com lesão histologicamente idêntica e a associação fortuita a outras síndromes com base genética reconhecida favorecem a hipótese de um possível defeito genético subjacente^{2,3,15}. É recomendável o acompanhamento regular do paciente, mesmo diante da impraticabilidade de um tratamento completo, que apresenta implicações cosméticas, e da remota possibilidade de transformação em carcinoma basocelular. □

REFERÊNCIAS

1. Mehregan AH, Butler JD. A tumor of follicular infundibulum. Report of a case. Arch Dermatol. 1961;83:924-7.
2. Hurt MA, Kaddu S, Kutzner H, Cribier B, Schulz T, Hartschuh W. Benign tumours with follicular differentiation. In: LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasain A, editors. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours. Lyon: IARC Press; 2006. p158.
3. Cheng AC, Chang YL, Wu YY, Hu SL, Chuan MT. Multiple tumors of the follicular infundibulum. Dermatol Surg. 2004;30:1246-8.
4. Cribier B, Grosshans E. Tumor of the follicular infundibulum: a clinicopathologic study. J Am Acad Dermatol. 1995;33:979-84.
5. Mehregan AH. Tumor of follicular infundibulum. Dermatologica. 1971;142:177-83.
6. Patterson JW, Wick MR. Nonmelanocytic tumors of the skin. Washington, DC: ARP Press; 2006. p.71-2.
7. Inaloz HS, Inaloz SS, Unal B, Eralp A. Coexistence of tumor of the follicular infundibulum with an unusual trichilemmal tumor. Am J Dermatopathol. 2002;24:406-8.
8. Kossard S, Kocsard E, Poyzer KG. Infundibulomatosis. Arch Dermatol. 1983;119:267-8.
9. Stefanaki C, Stefanaki K, Kontochristopoulos G, Nikitidou S, Tzermias C, Katsambas A. A case of eruptive infundibulomas. Dermatology. 2003;207:424-5.
10. Mahalingam M, Bhawan J, Finn R, Stefanato CM. Tumor of the follicular infundibulum with sebaceous differentiation. J Cutan Pathol. 2001;28:314-7.
11. Horn TD, Vennos EM, Bernstein BD, Cooper PH. Multiple tumors of follicular infundibulum with sweat duct differentiation. J Cutan Pathol. 1995;22:281-7.
12. Klein W, Chan E, Seykora JT. Tumors of the epidermal appendages. In: Elder DE, ed. Lever's histopathology of the skin. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins ; 2005. p. 885-6.
13. Weedon D. Skin pathology. London: Churchill Livingstone; 1997. p.718-9.
14. Schnitzler L, Civatte J, Robin F, Demay C. Multiple tumors of the follicular infundibulum with basocellular degeneration. Apropos of a case. Ann Dermatol Venerol. 1987;114:551-6.
15. Kolenik SA 3rd, Bologna JL, Castiglione FM Jr, Longley BJ. Multiple tumors of the follicular infundibulum. Int J Dermatol. 1996;35:282-4.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Horácio Friedman
 SQSW 104 - Bloco J - Ap. 403
 70670 410 - Brasília - DF
 Tel./fax: (61) 3344-2851
 E-mail: *friedman@unb.br*

Como citar este artigo/*How to cite this article*: Sartorelli AC, Leite FEM, Friedman IVC, Friedman H. Máculas hipopigmentadas vitiligóides e tumor do infundíbulo folicular. An Bras Dermatol. 2008;84(1):68-70.