

Caso para diagnóstico

Case for diagnosis

Maira Mitsue Mukai
Betina Werner

Isabela F. Poffo
Sandra Moritz

Fernando Luiz Mandelli
Jesus Rodriguez Santamaria

HISTÓRIA DA DOENÇA

Paciente do sexo feminino, 65 anos, do lar. Há seis anos notou o surgimento de lesão em região malar esquerda, assintomática, com aumento progressivo.

Ao exame dermatológico havia a presença de uma pápula infiltrada em região malar esquerda, com borda eritemato-violácea, e diâmetro medindo 1,5cm, com telangiectasias superficiais e centro deprimido (Figura 1).

O estudo anatomopatológico da biópsia de pele demonstrou a presença de proliferação neoplásica infiltrativa na derme, composta por blocos de células e ductos de diversos tamanhos e formas, revestidos por células poligonais com discreta variação na forma e no tamanho dos núcleos, apresentando estes últimos pleomorfismo e nucléolos evidentes (Figura 2). Infiltração perineural pelas células neoplásicas também estava presente na amostra (Figura 3). Tais achados permitiram que o diagnóstico de carcinoma siringomatoso fosse estabelecido.

A paciente foi submetida à exérese cirúrgica do tumor com margens amplas. O exame anatomopatológico confirmou o diagnóstico anterior de carcinoma siringomatoso. As margens cirúrgicas estavam

livres, e notou-se acometimento neural, com presença de células neoplásicas no perineuro.

COMENTÁRIOS

O carcinoma siringomatoso é neoplasia maligna cutânea de provável origem em glândulas écrinas. Caracteriza-se por apresentar crescimento lento e



FIGURA 1:
Pápula infiltrada
na região malar
esquerda

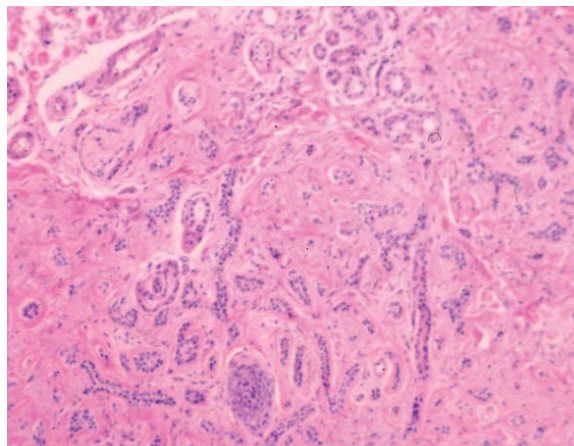


FIGURA 2: Proliferação neoplásica infiltrativa na derme, composta por blocos de células e ductos de diversos tamanhos e formas, revestidos por células poligonais com discreta variação na forma e tamanho dos núcleos, com pleomorfismo e nucléolo evidente (HE 40x)

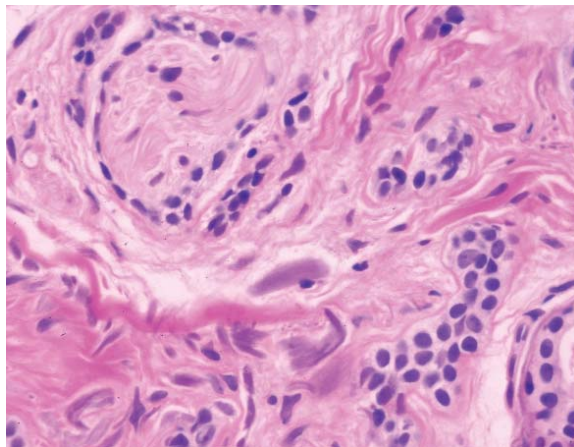


FIGURA 3: Infiltração perineural pelas células neoplásicas (HE 400x)

destrutivo, com invasão local, perineural e muscular.¹

Afeta igualmente homens e mulheres e em geral ocorre entre a quarta e a sétima décadas de vida. Clinicamente, apresenta-se como placa ou nódulo amarelado, solitário, de evolução lenta, telangiectasias superficiais e margens mal definidas. A ocorrência de ulceração é rara e encontrada apenas em lesões mais antigas. Os locais mais acometidos são face, pálpebras e couro cabeludo, podendo, neste último, formar uma placa de alopecia.²

As principais características histológicas incluem a formação de ductos e pequenos cistos contendo células corneificadas na luz. Apresenta caráter infiltrativo de crescimento com extensão da neoplasia para o subcutâneo, invasão do perineuros, presença de desmoplasia e mitoses raras ou ausentes.¹ O diagnóstico geralmente é feito na coloração de hematoxilina-eosina, mas pode ser complementado com análise imuno-histoquímica.

O exame por imuno-histoquímica revela positividade para o antígeno carcinoembrionário e antígeno epitelial de membrana.

O diagnóstico diferencial histológico do carcinoma siringomatoso inclui: carcinoma basocelular esclerodermiforme, carcinoma anexial microcístico,

tricoepitelioma desmoplásico e adenocarcinoma metastático para a pele, geralmente mamário.

Em biópsias superficiais ou pequenas, obtidas por *shave* ou *punch*, às vezes existe dificuldade no estabelecimento do diagnóstico preciso, e o siringoma deve ser considerado no diagnóstico diferencial. Em tais casos, indica-se biópsia ampla para o estabelecimento do diagnóstico correto baseado no padrão arquitetural indicativo de malignidade.^{3,4}

O tratamento de eleição é a exérese cirúrgica ampla e profunda com análise histológica rigorosa das margens. Caso não seja totalmente retirada, a neoplasia persiste no sítio local e avança furtivamente. Radioterapia é raramente utilizada. Quarenta a 60% dos pacientes submetidos à cirurgia apresentam recorrência da lesão. Metástases podem ocorrer para linfonodos regionais e pulmões.^{3,5}

O presente caso clínico chama a atenção pela ocorrência de neoplasia maligna incomum e pela necessidade do estudo anatomopatológico das lesões de aspecto maligno de pele a fim de estabelecer o diagnóstico definitivo e proporcionar a melhor opção terapêutica ao paciente. □

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas de Curitiba, Universidade Federal do Paraná - UFPR (PR) - Brasil.

Maira Mitsue Mukai

Especializanda em Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná - UFPR (PR)

Isabela F. Poffo

Residente em Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná - UFPR (PR)

Fernando Luiz Mandelli

Especializando em Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná - UFPR (PR)

Betina Werner

Patologista, Mestre em Clínica Cirúrgica pela Universidade Federal do Paraná - UFPR (PR).

Sandra Moritz

Médica Dermatologista do Ambulatório de Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná - UFPR (PR)

Jesus Rodriguez Santamaria

Professor-assistente do Serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná - UFPR (PR)

REFERÊNCIAS

1. Ackerman AB, Abenosa P. Syringomatous carcinomas. In: *Febinger La*, editor. *Neoplasms with eccrine differentiation*. Philadelphia and Lea & Febiger; 1990. p. 372-412.
2. Alessi E, Caputo R. Syringomatous carcinoma of the scalp presenting as a slowly enlarging patch of alopecia. *Am J Dermatopathol*. 1993;15:503-5.
3. Mehregan AH, K; Rahbari, H. Eccrine adenocarcinoma: a clinicopathologic study of 35 cases. *Arch Dermatol*. 1983;119:104-14.
4. Goto M, Sonoda T, Shibuya H, Terashi H, Kai Y, Sato T, et al. Digital syringomatous carcinoma mimicking basal cell carcinoma. *Br J Dermatol*. 2001;144:438-9.
5. Evans AT, Parham DM, Van Niekerk LJ. Metastasising eccrine syringomatous carcinoma. *Histopathology*. 1995;26:185-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Maira Mitsue Mukai
Rua Nicolau Maeder, 191 - apto. 81
80030-330 Curitiba Paraná
Telefone: (41) 252-4291
E-mail: mmmaira@onda.com.br

Prezado(a) colega,

A seção "Qual o seu Diagnóstico?" procura apresentar casos clínicos que possam vir a questionar o diagnóstico final da doença. Se você tem algum artigo que se enquadre nesta seção, contribua com os Anais Brasileiros de Dermatologia, enviando-o para o nosso endereço:

Av. Rio Branco, 39 / 18º andar - Centro - Rio de Janeiro - RJ - CEP: 20090-003