

Você conhece esta Síndrome? *

Do you know this syndrome?

José Napoleão Tavares Parente¹
 Cesare Massone³
 Renata Almeida Schettini⁵

Antonio Pedro Mendes Schettini²
 Ronald Tavares Parente⁴

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, branco, 65 anos, casado, aposentado, natural de Manaus, procurou o ambulatório de dermatologia, com queixa de tumores endurecidos, assintomáticos, em face e dorso, iniciados na puberdade. Referia ao aumento progressivo do número de lesões, nos últimos vinte anos. Mãe e filha apresentavam lesões semelhantes.

Ao exame dermatológico, apresentava múltiplas pápulas e nódulos cor da pele, recoberto por telangiectasias, localizadas em sulco nasogeniano e região periorbitária bilateralmente (Figura 1). Havia ainda, presença de lesões nodulares sésseis, cor da pele, na região escapular (Figura 2).

Demais órgãos e sistemas sem alterações. Exames bioquímicos, radiografia de tórax, ultrassonografia de abdômem e tireoide normais.

Foram realizadas biópsias em lesões do sulco nasogeniano (Figuras 3 e 4) e dorso (Figuras 5 e 6) e o exame anatomopatológico evidenciou, respectivamente:



FIGURA 1: Múltiplas pápulas e nódulos cor da pele em sulco nasogeniano e região periorbitária



FIGURA 2: Lesões nodulares sésseis da cor da pele na região escapular

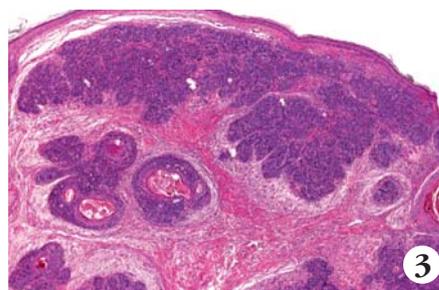


FIGURA 3: Tumor dérmico (Tricoepitelioma) bem delimitado, simétrico, constituído de maciços de células basaloides e pseudo cistos córneos. (Hematoxilina e Eosina 10x)

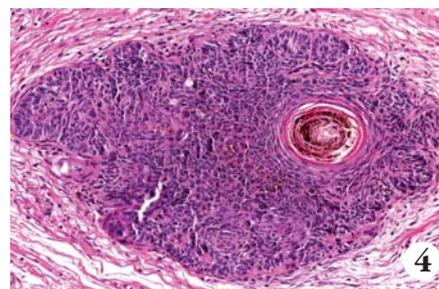


FIGURA 4: Massa de células basaloides (Tricoepitelioma) com distribuição em paliçada na periferia, envolvidas por estroma fibrótico, associadas a cistos córneos. O estroma tem contato direto com as células tumorais. (Hematoxilina e Eosina 40x)

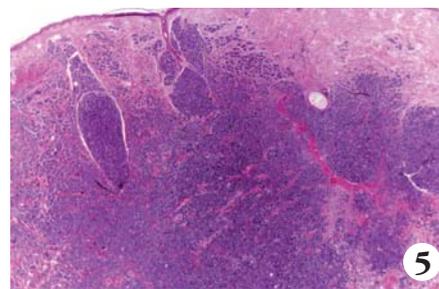


FIGURA 5: Tumor dérmico (Clindroma) bem delimitado, não encapsulado, constituído de massas celulares basaloides e poligonais, dispostas como peças de um quebra-cabeças. (Hematoxilina e Eosina 10x)

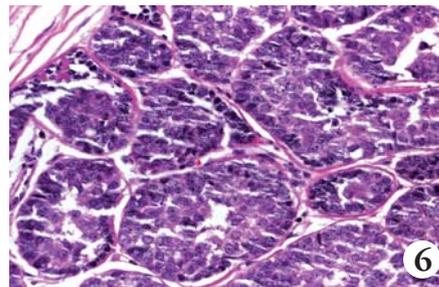


FIGURA 6: Massas celulares poligonais (Clindroma) separadas entre si por uma espessa membrana basal hialina e que se dispõem num aspecto em mosaico. (Hematoxilina e Eosina 40x)

Recebido em 11.05.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 31.07.2009.

* Trabalho realizado na Fundação de Dermatologia e Venereologia "Alfredo da Matta" – Manaus (AM), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Médico-residente (R3 em Dermatologia) da Fundação de Dermatologia e Venereologia "Alfredo da Matta" – Manaus (AM), Brasil.

² Médico Dermatologista (Mestre em Patologia Tropical) da Fundação de Dermatologia e Venereologia "Alfredo da Matta" – Manaus (AM), Brasil.

³ Professor Associado do Departamento de Dermatologia da Universidade Médica de Graz, Áustria.

⁴ Discente da Faculdade de Medicina do Centro Universitário do Maranhão (UNICEUMA) – São Luís (MA), Brasil.

⁵ Médica-residente (R2 em Dermatologia) da Fundação de Dermatologia e Venereologia "Alfredo da Matta" – Manaus (AM), Brasil.

QUE SÍNDROME É ESTA?

Síndrome de Brooke-Spiegler

Nos indivíduos portadores, a síndrome de Brooke-Spiegler caracteriza-se pela predisposição genética, de herança autossômica dominante, em desenvolver tumores de anexos cutâneos, habitualmente cilindromas e tricoepiteliomas. Ocorre, em geral, na segunda e terceira décadas de vida, maiores acometimentos deste mal em mulheres que em homens. Na prática, observa-se que os pacientes desenvolvem uma ampla gama de tumores com diferenciação écrina, apócrina, folicular e sebácea, sendo que, às vezes, um mesmo tumor apresenta diferentes grupos celulares, com várias diferenciações, como por exemplo: o espiroadenocilindroma.¹ Foram identificadas associações desta síndrome com adenoma e carcinoma de parótida, nevo sebáceo, carcinomas basocelulares, milium, xeroderma pigmentoso, hipo e hiper-cromias, policistose em pulmões, rins, mama e múltiplos fibromas.² Existem relatos de transformação maligna de cilindromas dérmicos, podendo ocorrer metástases em linfonodos, tireoide, fígado, pulmão e ossos.³

O gene, ao qual se predispõe aos *tricoepiteliomas* múltiplos, foi mapeado no cromossoma 9p21.⁴ Identificou-se, no cromossomo 16q 12-q 13, a susceptibilidade para cilindromas múltiplos familiar. Estudos imunohistoquímicos demonstram que o cilindroma é derivado da espiral secretória da glândula apócrina, tanto que contraria a antiga hipótese de o tumor se originar do ducto da glândula écrina. No entanto, ainda persiste alguma incerteza, pois os cilindromas mostram positividade ao IKH-4, considerado um marcador exclusivo de glândula écrina.⁵

Os cilindromas múltiplos, em geral, se apresentam como pápulas ou nódulos lisos eritematosos com

teleangectasias na superfície, tanto que ocorrem principalmente no couro cabeludo, onde a confluência dos tumores aparenta um turbante. No exame histológico, o tumor é bem delimitado, não encapsulado, constituído de massas celulares poligonais ou ovaladas de tamanhos variados, separadas entre si por uma espessa membrana hialina e que se dispõe um aspecto, bem próximo, ao de peças de um quebra-cabeças. As massas são constituídas por células, de núcleo pequeno e basófilo, dispostos em paliçada, na periferia e células de núcleos grandes e claros, na porção central. Ocorrem, ainda, estruturas tubulares que são revestidas de cutícula eosinofílica. A bainha hialina é PAS positiva.⁶

Na clínica, os tricoepiteliomas múltiplos manifestam-se por numerosas pápulas arredondadas e nódulos firmes, cor da pele, distribuídos principalmente nos sulcos nasolabiais, nariz e região frontal. Ao exame histológico, o tricoepitelioma é um tumor dérmico bem delimitado, simétrico, constituídos de ilhas de células basaloides uniformes, com disposição em paliçada, pequenos cistos córneos e estruturas epiteliais que se assemelham a papilas foliculares. O estroma é fibrótico e denso, não se observando as retrações artefatuais entre os blocos tumorais e estroma, como ocorre com o carcinoma basocelular.⁷

Os tumores manifestados pelos portadores da síndrome podem causar desconforto físico e emocional e, muitas vezes, necessitam de remoção por técnicas como excisão e sutura simples, eletrocirurgia, criocirurgia e laserterapia. Casos de transformação neoplásica foram tratados, com êxito, por radioterapia. É importante o acompanhamento clínico dos pacientes, haja vista a possibilidade de transformação maligna e associação com outras neoplasias, sendo necessário também o aconselhamento genético.⁸ □

Resumo: Resumo: A síndrome de Brooke-Spiegler é uma doença autossômica dominante, caracterizada pelo aparecimento de neoplasias de anexos cutâneos, habitualmente tricoepiteliomas e cilindromas. Ocorre, em geral, na segunda e terceira décadas de vida. A histopatologia revela uma ampla gama de tumores, com diferenciação écrina, apócrina, folicular e sebácea. O tratamento pode ser feito por excisão cirúrgica, laser, crioterapia, eletrofulguração e dermabrasão. Em razão do risco de malignidade, há necessidade de um bom acompanhamento clínico e aconselhamento genético.

Palavras-chave: Carcinoma adenóide cístico; Neoplasias cutâneas; Neoplasias das glândulas sebáceas

Abstract: Abstract: Brooke-Spiegler syndrome is an autosomal dominant inherited disease with predisposition to cutaneous adnexal neoplasms, most commonly cylindromas and trichoepitheliomas. Its onset is in the second or third decades of life. The histopathological exams of the lesions revealed a plethora of benign adnexal neoplasms, showing apocrine, follicular, and sebaceous differentiation. The treatment can be performed by excisional surgery, laser, cryotherapy, electrofulguration and dermabrasion. Due to the risk of malignancy, there is the need for clinical follow-up and genetic counseling.

Keywords: Adenoid cystic carcinoma; Sebaceous gland neoplasms; Skin neoplasms

REFERÊNCIAS

1. Kazakov DV, Soukup R, Mukensnabl P, Boudova L, Michal M. Brooke-Spiegler syndrome: report of a case with combined lesions containing cylindromatous, spiradenomatous, trichoblastomatous and sebaceous differentiation. *Am J Dermatopathol.* 2005;27:27-33.
2. Retamar RA, Stengel F, Saadi ME, Kien MC, Giovana P, Cabrera H, et al. Brooke Spiegler syndrome report of four families: treatment with CO2 laser. *Int J Dermatol.* 2007; 46:583-6.
3. Durani BK, Kurzen H, Jaeckel A, Kuner N, Naeher H, Hartschuh W. Malignant transformation of multiple dermal cylindromas. *Br J Dermatol.* 2001;145:653-5.
4. Saunders H, Tucker P, Saurine T, Watkins F. Pedigree of multiple benign adnexal tumours of Brooke-Spiegler type. *Australas J Dermatol.* 2003;44:144-8.
5. McNiff J, McCalmont TH, Requena L, Sangüeza OP, Vassallo C, Rosso R, et al. Benign tumours with apocrine and eccrine differentiation. In: LeBoit PE, Burg G, Weendon D, Sarasin A. *Pathology and genetics of skin tumours.* Geneva: WHO/OMS; 2006. p.139-40.
6. Cuzzi-Maya T, Piñeiro-Maceira J. *Dermatopatologia: bases para o diagnóstico morfológico.* São Paulo: ROCA, 2005. p.157-8.
7. Ahmed TSS, Del Priore J, Seykora JT. Tumor of the epidermal appendages. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson Jr. B, editors. *Lever's histopathology of the skin: hardcover.* 10th.ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2009. p.851-910.
8. Silva MR, Castro MCR. *Fundamentos de dermatologia.* Rio de Janeiro: Atheneu; 2008. p.1575.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

José Napoleão Tavares Parente
Av. Codajás n. 24 Cachoeirinha,
69065 130 Manaus AM
Telefones: 92 3112 8300
E-mail: napoleaoparente@oi.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Parente JNT, Schettini APM, Massone C, Parente RT, Schettini RA. Você conhece esta síndrome? Síndrome de Brooke-Spiegler. *An Bras Dermatol.* 2009;84(5):547-9.