

Caso Clínico

CARCINOMA MUCINOSO PRIMÁRIO

Hugo Barreiros¹, Diogo Matos¹, João Goulão², Henriqueta Cunha³, Elvira Bártolo⁴

¹Interno do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident Dermatology and Venereology

²Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant Dermatology and Venereology

³Assistente Hospitalar Graduado de Dermatologia e Venereologia/Graduated Consultant Dermatology and Venereology

⁴Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief Dermatology and Venereology
Serviço de Dermatologia e Venereologia/ Dermatology and Venereology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

RESUMO – O carcinoma mucinoso primário, também conhecido como carcinoma adenoquístico mucinoso ou carcinoma colóide, é uma neoplasia maligna rara, descrita em 1952 por Lennox e col. De origem nas glândulas sudoríparas ou nas respectivas estruturas germinativas, a sua natureza apócrina ou écrina é ainda controversa. Histologicamente pode ser confundido com metástase cutânea dos, muito mais frequentes, carcinomas mucinosos da mama, tracto gastrointestinal, pulmão, ovário ou próstata.

Descreve-se o caso de uma mulher de 60 anos referenciada ao nosso Serviço por história com 2 anos de evolução de um nódulo quístico eritemato-violáceo do couro cabeludo, com cerca de 2 cm, inicialmente interpretado como carcinoma basocelular sólido-quístico. Após biópsia cutânea foi estabelecido o diagnóstico de carcinoma mucinoso vs metástase, pelo que se procedeu a exérese de toda a lesão. O exame físico e exames complementares de diagnóstico foram negativos, excluindo a hipótese de lesão secundária.

PALAVRAS-CHAVE – Adenocarcinoma mucinoso.

PRIMARY MUCINOUS CARCINOMA

ABSTRACT – Mucinous carcinoma of the skin, also called mucinous adenocystic carcinoma or colloid carcinoma, is a rare malignancy. It was first described by Lennox et al. in 1952. It is derived from the sweat glands or their germinal structures but it's apocrine or eccrine origin is still controversial. Histologically it can be confused with a metastatic lesion from the more common colloid carcinoma of the breast and mucinous adenocarcinoma of the intestine, lung, ovary or prostate.

A 60-year-old woman presented to our department with a 2-year history of a erythematous-blue nodule of the scalp, measuring 2 cm in diameter, and initially interpreted as a nodular basal cell carcinoma. After skin biopsy it was established the diagnosis of primary mucinous carcinoma or mucinous metastatic lesion. The entire lesion was then excised. Physical examination and careful systemic workup were negative. The diagnosis of a (primary) skin mucinous carcinoma was confirmed.

KEY-WORDS – Adenocarcinoma, mucinous.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.
No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.
No sponsorship or scholarship granted.

Recebido/Received – Março/March 2012; Aceite/Accepted – Junho/June 2012

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Caso Clínico

Correspondência:

Dr. Hugo Barreiros

Serviço de Dermatologia e Venereologia

Hospital Garcia de Orta

Av. Torrado Silva

2805-267 Almada, Portugal

Tel.: +351 212727100

Fax: + 351 212957004

E-mail: hbarreiros@gmail.com

INTRODUÇÃO

O carcinoma mucinoso primário (Sin.: carcinoma adenoquístico mucinoso, carcinoma colóide) é uma neoplasia maligna glandular rara¹ descrita originalmente em 1952 por Lennox e col², formalmente revista por Mendoza e Helwig em 1971¹. De origem nas glândulas sudoríparas ou nas respectivas estruturas germinativas, a natureza apócrina ou écrina é ainda controversa³. Calcula-se que a incidência seja de 1 para 150.000 amostras cutâneas analisadas⁴. Desde 1952 existem cerca de 200 casos adicionais documentados na literatura. A maioria tem curso muito indolente com cerca de 75% dos casos encontrados a nível da cabeça e região cervical⁵, sendo a localização mais frequente a pálpebra. Estas localizações não são exclusivas, existindo na literatura casos descritos em variadíssimas outras localizações: região malar⁶, nariz⁴, mento⁷, axila⁸, tórax¹, abdómen⁹, vulva¹⁰, virilha¹¹, pé¹², entre outras. Surge habitualmente em idade adulta, entre as quarta e sexta décadas (média de idades 63 anos), embora não exclusivo (existem casos publicados numa criança de 8 anos e num homem de 84 anos^{1,13}). A distribuição por géneros parece favorecer o homem, com mais do dobro de casos descritos no homem do que na mulher. Observa-se também um discreto aumento na raça negra em relação à raça caucasiana¹⁴.

Apesar do curso relativamente lento, trata-se de tumor localmente muito agressivo, com taxas de recorrência pós-cirúrgica entre os 26 e 33%^{13,15}, taxas estas ainda mais consideráveis quando o tumor está localizado nas pálpebras. Existem casos descritos de extensão tumoral directa ao músculo esquelético, perióstio e osso^{1,13,16-18}. A metastização regional e à distância são raras, rondando os 11% e 3%⁵, respectivamente. De facto o tumor é tipicamente avascular, factor que permite explicar a baixa taxa de metastização. Nos casos em que ocorreu metastização a morte ocorreu 4-24 meses após o diagnóstico^{15,19}.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de uma doente caucasóide do sexo feminino, de 60 anos, referenciada à consulta externa de Dermatologia por história, com 2 anos de evolução, de nódulo quístico eritemato-violáceo do couro cabeludo, firme, assintomático e com cerca de 2cm de diâmetro na primeira observação (Fig. 1). A doente referia que inicialmente se tratava de lesão muito pequena que teria crescido gradualmente ao longo do tempo. Negava qualquer história de traumatismo local prévio ou tratamento por radioterapia. Os restantes antecedentes pessoais e familiares não tinham qualquer relevância para o caso, negando inclusivamente, qualquer história de tumor cutâneo ou outros. Não realizava qualquer terapêutica de ambulatório. O restante exame físico foi negativo, destacando-se a ausência de adenopatias regionais.



Fig. 1 - Nódulo quístico eritemato-violáceo do couro cabeludo.

Caso Clínico

A lesão descrita foi inicialmente interpretada como carcinoma basocelular sólido-quístico, porém colocaram-se algumas reservas ao diagnóstico razão pela qual se procedeu a biópsia cutânea da lesão. A histologia mostrou tumor (de grandes dimensões) envolvendo toda a derme, com zona de Grenz poupada. Observava-se grande quantidade de material acizentado e amorfo a envolver pequenas ilhas epiteliais de cavidades ductais (Figs. 2 e 3). Este material foi evidenciado pelo Azul de Alcian o que nos permitiu concluir tratar-se de mucina (Fig. 4). Foram ainda realizadas marcações para EMA, CEA e citoqueratina policlonal AE1/AE3 que

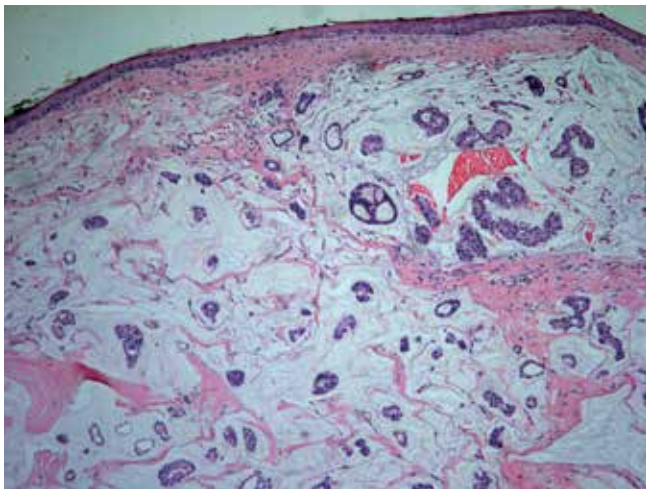


Fig 2 - Tumor de grandes dimensões envolvendo toda a derme (H&E, x100).

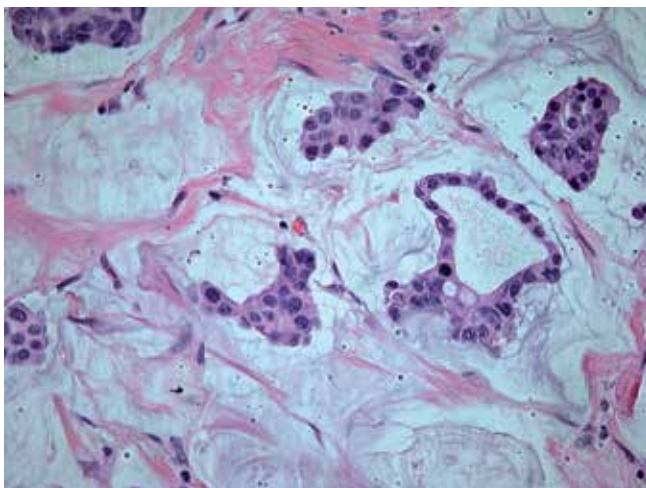


Fig 3 - Grande quantidade de material amorfo rodeando estruturas epiteliais (H&E, x400).

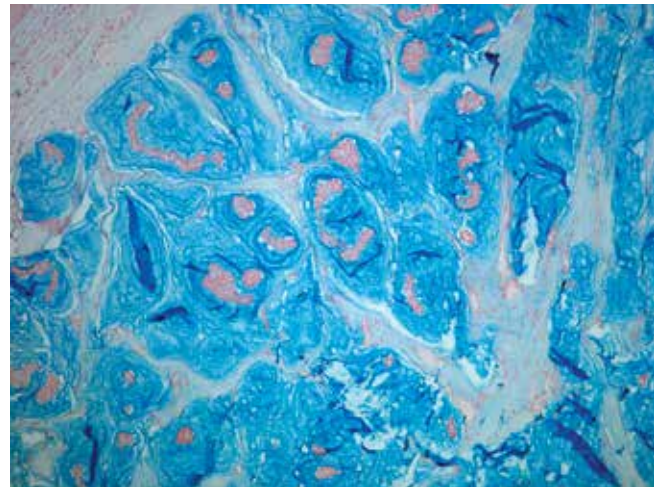


Fig 4 - Substância amorfa marca para a coloração, tratando-se de mucina (Azul de Alcian, x100).

evidenciaram as estruturas glandulares (Fig. 5). O restante estudo imunohistoquímico com a citoqueratina 7 (CIK 7) e a citoqueratina 20 (CIK 20) foi negativo.

A apreciação da histologia permitiu-nos concluir que estávamos perante um caso de carcinoma mucinoso, o qual poderia ser primário ou lesão secundária de tumor primário de outra localização. Importava agora excluir a segunda hipótese, razão pela qual se procedeu a um estudo físico e complementar exaustivo que se revelou novamente foi negativo. Fizeram-se mamografia e ecografia mamárias, ecografia pélvica, radiografia de tórax e colonoscopia sem qualquer alteração relevante.

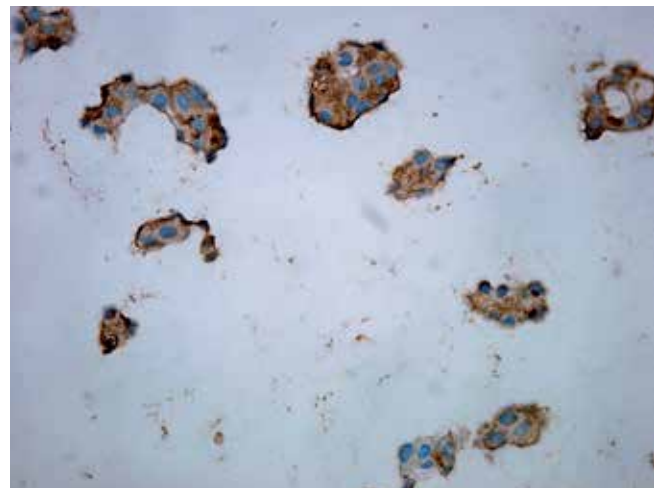


Fig 5 - Imunomarcagem das estruturas glandulares (CEA, x400:).

Caso Clínico

Procedeu-se a excisão alargada da lesão com amplas margens, sem qualquer intercorrência imediata. Aos 12 meses de *follow-up* não havia evidência de recidiva local ou metastização regional ou à distância.

DISCUSSÃO

O diagnóstico diferencial do carcinoma mucinoso primário é vasto, colocando-se tanto com tumores benignos (quisto epidérmico, lipoma, pilomatricoma, hemangioma, tumor do saco lacrimal, granuloma piogénico, entre muitos outros) como com tumores malignos (carcinoma sebáceo, carcinoma basocelular, carcinoma espinocelular, sarcoma de Kaposi, melanoma, etc.). Histologicamente, o grande diagnóstico diferencial é com metástase cutânea dos, muito mais frequentes, carcinomas mucinoso da mama (carcinoma colóide) e adenocarcinoma mucinoso do tracto gastrointestinal. Para além destas duas localizações, podem ainda ocorrer adenocarcinomas mucinosos das glândulas salivares, glândulas lacrimais, pulmão, ovário ou próstata²⁰. Tendo em conta a maior probabilidade de um carcinoma mucinoso cutâneo representar uma metástase, torna-se imperativo um exame físico e complementar cuidado e exaustivo que permita a exclusão de outra neoplasia primária. De referir que, nestes casos, a marcação por imunohistoquímica pode-se revelar fundamental na localização do tumor primário (exemplo: CK7 – aponta para tumor da mama; CK20 – para tumor do tracto gastrointestinal). Em termos estatísticos, importa referir que, um carcinoma mucinoso da cabeça ou pescoço (e em particular das pálpebras) é, com grande probabilidade, um tumor primário.

Do ponto de vista histológico é, em regra, um tumor localizado à derme, que pode envolver a hipoderme. É, em regra, compartimentado por delicados septos fibrosos que envolvem lagos de mucina, nos quais se encontram ilhas de células tumorais²¹. A diferenciação glandular é muitas vezes evidente com um padrão cribriforme por vezes identificável.

O tratamento recomendado na literatura varia desde a excisão simples à excisão com amplas margens e linfadenectomia regional. Na literatura, nos poucos casos que revelaram as margens cirúrgicas, estas variavam entre 0.2 e 2cm (sem recorrências em todos os casos). Existe um consenso geral, tendo em conta a alta taxa de recorrência local, de que as margens devem ser generosas. Há a considerar que estes tumores estão frequentemente localizados na face, onde margens amplas podem ser difíceis de obter. Por outro lado tanto

as lesões primárias como as metástases tendem a ser resistentes à quimioterapia e radioterapia. A cirurgia micrográfica de Mohs, como cirurgia com controlo histológico imediato e como cirurgia poupadora de tecido, tem assim, importante papel no tratamento deste tipo de lesões. Uma nota para a potencial utilidade da ressonância magnética pré-operatória para avaliação da extensão do tumor.

Tratando-se de patologia cujo risco de metastização regional é de 11%, importa referir a relevância do ensino ao doente do auto-exame mensal de palpação das cadeias linfáticas regionais. A realização em consulta é mandatória ao longo de todo o seguimento do doente.

O carcinoma mucinoso primário é uma neoplasia rara dos anexos com imagens histopatológicas características e curiosas. Este caso clínico ilustra a necessidade de um estudo complementar adequado aquando da presença de um tumor mucinoso na pele e esclarece quanto ao tratamento recomendado.

BIBLIOGRAFIA

1. Mendoza S, Helwig EB. Mucinous (adenocystic) carcinoma of the skin. *Arch Dermatol.* 1971; 103: 68-78.
2. Lennox B, Pearse AGE, Richards HGH. Mucin secreting tumors of the skin. *J Pathol Bacteriol.* 1952; 64: 865-80.
3. Martinez SR, Young SE. Primary mucinous carcinoma of the skin: a review. *Int J Oncol.* 2005; 2:2.
4. Mehregan AH, Hashimoto K, Rahbari H. Eccrine adenocarcinoma. A clinicopathologic study of 35 cases. *Arch Dermatol.* 1983; 119: 104-14.
5. Snow SN, Reizner GT. Mucinous eccrine carcinoma of the eyelid. *Cancer.* 1992; 70: 2099-104.
6. Feldman J. Mucinous carcinoma: pathology quiz. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989; 115: 244-6.
7. Baandrup U, Sogaard H. Mucinous (adenocystic) carcinoma of the skin. *Dermatologica.* 1982; 164: 338-42.
8. Ajithkumar TV, Nileena N, Abraham EK. Bone marrow relapse in primary mucinous carcinoma of skin. *Am J Clin Oncol.* 1999; 22: 303-4.
9. Urso C, Bondi R, Paglierani M. Carcinomas of sweat glands: report of 60 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2001; 125: 498-505.
10. Ghamande SA, Kasznica H, Griffiths CT. Mucinous adenocarcinomas of the vulva. *Gynecol Oncol.*

Caso Clínico

- 1995; 57: 117-20.
11. Garcia-Doval I, De la Torre C, Losada A. Long-standing translucent tumor on the groin. *Dermatol Online J*. 1999; 5: 4-8.
 12. Geraci TL, Jenkinson S, Janis L, Stewart R. Mucinous (adenocystic) sweat gland carcinoma of the great toe. *J Foot Surg*. 1987; 26: 520-3.
 13. Santa Cruz DJ, Meyers JH, Gnepp DR, Perez BM. Primary mucinous carcinoma of the skin. *Br J Dermatol*. 1978; 98: 645-53.
 14. Friednash M, Golitz L, Bohlmeier T. Periorbital solitary nodule and multiple small papules in a 63-year-old woman. *Arch Dermatol*. 1997; 133: 1161-4.
 15. Rao KV, Tikku I, Kapur BM, Chopra P. Invasive primary mucinous carcinoma of the skin. *Int Surg*. 1978; 63: 168-70.
 16. Cohen KL, Peiffer RL, Lipper S. Mucinous sweat gland adenocarcinoma of the eyelid. *Am J Ophthalmol*. 1981; 92: 183-8.
 17. Wolfe KK, Sederberg LH. Metastatic sweat gland carcinoma of the scalp involving the transverse sinus: report of a case. *Am J Surg*. 1954; 88: 849-51.
 18. Tanaka A, Hatoko M, Kuwahara M. Recurrent mucinous carcinoma of the skin invading to the frontal skull base. *Br J Dermatol*. 2000; 143: 458-9.
 19. Yeung KY, Stinson JC. Mucinous (adenocystic) carcinoma of sweat glands with widespread metastasis. *Cancer*. 1977; 39: 2556-62.
 20. Weber PJ, Hevia O, Gretzula JC, Rabinovitz HC. Primary mucinous carcinoma. *J Dermatol Surg Oncol*. 1988; 14: 170-2.
 21. Calonje E, Breen T, Lazar A, McKee P. *McKee's Pathology of the Skin*. 4th Ed. Amsterdam: Elsevier; 2012.