

Tumores de pele sincrônicos em paciente albino: relato de caso

Synchronous and invasive cutaneous skin cancer in an albino patient: case report

DOI:10.34119/bjhrv4n3-125

Recebimento dos originais: 24/04/2021

Aceitação para publicação: 24/05/2021

Rodolfo Tibério Ferreira Silva

Mestrado Profissional de Pesquisa em Saúde CESMAC. Maceió, Alagoas, Brasil.

Docente do Centro Universitário CESMAC. Maceió, Alagoas, Brasil.

E-mail: rodolfo_tiberio@hotmail.com

Renan Carvalho Mendes

Discente de Medicina do Centro Universitário CESMAC. Maceió, Alagoas, Brasil.

E-mail: renanm21@gmail.com

Luiz Teixeira Mota

Discente de Medicina do Centro Universitário CESMAC. Maceió, Alagoas, Brasil.

E-mail: motaluizt@gmail.com

Laércio Pol-Fachin

Doutorado em Biologia Celular e Molecular pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Docente do Centro Universitário CESMAC. Maceió, Alagoas, Brasil.

E-mail: laercio.fachin@cesmac.edu.br

Igor Ferreira Pacheco

Cirurgião Oncológico do Complexo Hospitalar Manoel André. Arapiraca, Alagoas, Brasil.

E-mail: igor_pacheco@yahoo.com.br

Hugo Leonardo Madeiro Arcanjo Silva

Cirurgião de Cabeça e Pescoço do Complexo Hospitalar Manoel André. Arapiraca, Alagoas, Brasil.

E-mail: hugomadeiro@hotmail.com

RESUMO

O albinismo é decorrente de uma condição hereditária de caráter autossômico recessivo, caracterizado por uma hipopigmentação geral da pele, acarretando menor proteção contra raios solares, logo estão mais sujeitos a queimaduras solares, elastose, lesões pré-malignas como a ceratose actínica e cânceres de pele. O carcinoma escamocelular é o mais comum em albinos, seguido pelo basocelular. A ocorrência de tumores sincrônicos de diferentes subtipos é bastante incomum de acontecer nessa população, por isso, poucos casos são relatados na literatura. O presente relato tem como objetivo abordar um caso de tumores sincrônicos avançados em paciente albino, diagnosticado no ambulatório de oncologia da Santa Casa de Misericórdia de Maceió-AL. A metodologia foi realizada com dados de anamnese e exame físico do paciente, exames complementares e consulta a

literatura científica em banco de dados. Portanto, é importante a implementação de protocolos para diagnóstico e tratamento em albinos, visando uma promoção de saúde adequada para essa população.

Palavras-Chave: Albinismo, Câncer de Pele, Tumores Sincrônicos.

ABSTRACT

Albinism is due to an inherited condition of an autosomal recessive character, characterized by a general hypopigmentation of the skin, resulting in less protection against sunlight, therefore they are more prone to: sunburn, elastosis, pre-malignant lesions such as actinic keratosis and cancers of skin. Squamous cell carcinoma is the most common in albinos, followed by basal cell. The occurrence of synchronous tumors of different subtypes is quite unusual in albinos, therefore, few cases are reported in the literature. This report aims to report a case of advanced synchronic tumors in an albino patient, diagnosed at the oncology outpatient clinic of Santa Casa de Misericórdia in Maceió-AL. The methodology was carried out with anamnesis data and physical examination of the patient, complementary exams and consultation of scientific literature in a database. Therefore, it is important to implement protocols for diagnosis and treatment in albinos, aiming at an adequate health promotion for this population.

Keywords: Albinism, Skin Cancer, Synchronous Tumor.

1 INTRODUÇÃO

A palavra albinismo derivada do latim “albus”, que significa branco, salienta o déficit da produção da melanina, pigmento que dá cor à pele e a protege da ação prejudicial da exposição aos raios ultravioleta (UV) (1). É decorrente de uma condição hereditária de caráter autossômico recessivo, caracterizado por uma hipopigmentação geral da pele, cabelos e olhos, e por anormalidades oftalmológicas que provavelmente estão relacionadas a redução de melanócitos durante o desenvolvimento embrionário e a vida pós-natal precoce. Afeta todas as etnias, com uma prevalência geral de aproximadamente 1/17.000 pessoas no mundo (2).

Na pele, observa-se um número normal de melanócitos, porém com ausência de produção de melanina total ou parcial, que resulta em pele clara ou pálida e olhos azuis, verdes ou marrom claros. Quanto às características oculares, incluem-se nistagmo, fotofobia, hipoplasia foveal e diminuição da acuidade visual (3,4).

No Brasil, devido à escassez de informações nos bancos de dados do governo como o censo do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) ou Banco de Dados do Sistema Nacional de Saúde (DATASUS), a epidemiologia sobre albinismo é deficitária, assim como o baixo número de estudos epidemiológicos sobre essa patologia (5).

Nesse interim, o objetivo foi relatar um caso de tumores sincrônicos avançados em paciente albino, bem como salientar a importância da implementação de protocolos para diagnóstico e tratamento em albinos, visando uma promoção de saúde adequada para essa população.

2 RELATO DE CASO

Paciente albino do sexo masculino, de 30 anos de idade no primeiro atendimento, oriundo do sertão alagoano foi encaminhado ao serviço de oncologia. Nos seus antecedentes, alegava ser tabagista de cigarro artesanal; negava alergias, uso de medicações, e comorbidades crônicas.

À apresentação inicial, o membro inferior direito (MID) constava de lesão de contorno irregular, vegetante, com odor fétido, ulcerada, na face lateral no terço médio com 15cm de extensão, com mobilidade reduzida em relação ao plano profundo, sem adenomegalias, corroborado com tomografia computadorizada da região. A lesão, cujo laudo histopatológico (LHP) demonstrava carcinoma epidermóide (CEC) moderadamente diferenciado, tinha sido biopsiada cerca de nove meses antes do primeiro atendimento. Tal atraso entre a biópsia e a consulta de triagem oncológica ocorreu diante do encarceramento do paciente no sistema prisional.

Nesse interim, foi optado por radioterapia (RT) da região acometida com intuito de preservação do membro inferior com tratamento com 70 Greys (Gy) (35 sessões x 2,0 Gy/sessão), por um período de três meses. Após término de tratamento, foi percebida novas lesões cutâneas com aspecto maligno em flanco direito e face na região malar direita (Figura 1).

Foi avaliado, um mês depois do término da RT, pela cirurgia oncológica que observou persistência da lesão com pouca resposta a RT e doença linfonodal suspeita na região inguinal ipsilateral. Prosseguiu com remoção cirúrgica do tumor, três meses depois, cujas dimensões mediam 8,5x8,0cm e determinou que era um CEC bem diferenciado com margens livres e linfonodo inguinal direito de 3,5x3,3cm sem malignidades e evidenciado apenas hiperplasia reacional.

Apesar das lesões descritas no flanco e face, paciente retorna apenas um ano depois com recidiva tumoral em perna direita com odor fétido e progressão da lesão de face. Foi encaminhado para cirurgia de cabeça e pescoço (CCP) que ao exame verificou lesão ulcerada na região maxilar direita com 12 cm de diâmetro, fixa, endurecida,

infiltrando tecido ósseo adjacente resultando em trismo, sem dor, com invasão de mucosa jugal profunda a lesão cutânea.

Apesar das orientações para retorno breve, a baixa adesão do paciente dificultava o abreviamento do tratamento. Cerca de cinco meses depois, a lesão de perna progrediu, com 15cm de diâmetro, infiltrando tecidos profundos, vegetante e com sangramento ativo, sem aparente comprometimento ósseo à radiografia de MID, que revelou cortical óssea íntegra. A sintomatologia de dor piorou secundária a infiltração óssea local. Procedeu-se com tratamento cirúrgico que incorreu em amputação no nível de perna, com segundo LHP apresentando CEC moderadamente diferenciado.

Em sequência, a progressão local na região maxilar direita resultando em dor e piora do trismo que impedia a alimentação, paciente opta por tratamento cirúrgico, visto que até o momento não manifestou interesse em prosseguir. Realizou-se, então, maxilomandibulectomia radical com reconstrução com retalho misto – miocutâneo de músculo peitoral e fásquio-cutâneo de região frontal (Fotos 1-4).

Fotos 1 a 4 – Carcinoma cutâneo infiltrando maxilar direito. 1 – Lesão vegetante, ulcerada, fixa de 12cm de diâmetro; 2 – Aspecto após ressecção de mandíbulo-maxilectomia a direita; 3 e 4- reconstrução facial com retalho misto: miocutâneo de músculo peitoral e fásquio-cutâneo de região frontal e seu aspecto final no pós operatório.





Fonte: próprio pesquisador.

O LHP e imuno-histoquímica confirmaram CEC pouco diferenciado, com infiltração óssea e musculatura mastigatória com margens livres. De forma oportuna, realizou-se exérese da lesão nodular em dorso com LHP demonstrando CBC com 2,8cm. Pelo contexto clínico-oncológico, iniciou-se tratamento radio-quimioterápico concomitante adjuvante em face por mais cinco meses. Até os dias atuais, segue em controle oncológico, sem sinais de recidiva.

3 DISCUSSÃO

O albinismo pode apresentar-se de forma isolada ou fazendo parte de um conjunto de alterações, como é o caso da Síndrome de Hermansky-Pudlak e Chediak-Higashi, enquanto as não sindrômicas são as formas oculocutâneas (OCA) (5). Uma a cada 70 pessoas carrega um gene para o OCA, no entanto, sua prevalência varia consideravelmente em todo o mundo. Existem 4 formas de apresentação: OCA1, OCA2, OCA3 e OCA4, diagnosticados a partir da presença de mutações nos genes TYR, OCA2, TYRP1 e SLC45A2, respectivamente, sendo o OCA 2 o mais prevalente e o OCA1 o mais grave dentre eles (2).

Devido à ampla heterogeneidade fenotípica e a possibilidade de sobreposição de diferentes formas de albinismo, o estudo molecular para definição de um exato tipo de mutação, e conseqüentemente, o subtipo da patologia, é necessário. Contudo, no Brasil, esses testes não estão disponíveis na rede pública, o que torna o diagnóstico iminente clínico baseado em alterações cutâneas e oculares típicas da patologia (4).

Os cânceres de pele não-melanoma (CPNM) são os mais comuns na população mundial (6). Para Marçon e Maia em 2019, os carcinomas basocelular e escamocelular são as neoplasias cutâneas mais prevalentes no Brasil e no mundo, sendo o CBC três a quatro vezes mais incidente que o CEC nos indivíduos de pele mais clara, assim como constatou Silva et al em 2016, onde o CBC prevaleceu em 83,8% dos casos. Já para Awe e Azeke (2017), em estudo realizado na Nigéria, o tipo histológico predominante foi o CEC, com 68,2%.

A exposição ao sol de maneira cumulativa ao longo dos anos é um fator de risco para CEC, enquanto que a exposição intermitente, particularmente nos períodos da infância e adolescência, constitui um importante fator de risco para o surgimento do CBC (1,7).

Os albinos possuem fototipo 1 na escala de Fitzpatrick, que incorre na alta tendência às queimaduras solares, elastose, lesões pré-malignas como a ceratose actínica e cânceres (CA) de pele. O CEC é o mais comum em albinos, seguido pelo CBC, o que difere na ordem de incidência da população não albina, na qual o segundo costuma ser mais prevalente que o primeiro (1,8,9). Já no estudo de Gamoral et al (2020) o fototipo 2 foi o mais prevalente nos diagnósticos clínicos de CEC e CBC, com 100% e 80% dos casos, respectivamente.(10)

A análise realizada por Beltraminelli et al (2015) constatou maior presença de CEC comparado ao CBC na proporção de 4:1 na população albina. Afirma, ademais, que no ocidente essa relação é inversa. Em outro estudo retrospectivo, apesar de proporção menor, mostrou maior incidência de CBC (11,12).

O melanoma é o tipo menos frequente de câncer de pele e costuma ter prognóstico mais grave. Sua ocorrência na população albina é rara, assim como a ocorrência de tumores sincrônicos de diferentes subtipos, por isso, poucos casos são relatados na literatura sobre pacientes albinos com lesões histologicamente distintas (3). No caso descrito, temos sincronismo de três tumores cutâneos, sendo dois CEC (face e perna) e um CBC (dorso).

Darlington et al (2018) relatou um caso no qual o paciente apresenta um CEC síncrono com CBC nodular, bem como uma lesão melanocítica, apresentação bastante rara, tanto pela presença do melanoma em paciente albino, quanto pela sincronicidade das lesões. O tratamento se deu por uma excisão individual ampla devido à alta suspeição de malignidade e a extensão das lesões, além de não serem detectadas metástases à distância. Por fim, foram realizados retalhos rotacionais para cobertura de defeitos cirúrgicos.

Os raios UV, principalmente o tipo B, podem causar mutações carcinogênicas, que promovem uma alteração no material genético da célula, por não haver barreira suficiente nos albinos para que esses raios sejam absorvidos e não transmitidos ao núcleo celular. No estudo de Calzavara-Pinton et al (2019), ficou demonstrada pela epidemiologia e evidências a associação entre CEC e exposição a raios ultravioleta.

Uma das principais causas de morte prematura em albinos são as sequelas do câncer de pele, que junto à ceratose actínica, são muito incidentes nessa população antes dos 30 anos de idade. Isso se deve a redução ou ausência de melanina os tornando altamente suscetíveis aos efeitos nocivos da radiação ultravioleta (4).

O albino, além do transtorno gerado pelo acúmulo de cânceres cutâneos e as sequelas do seu tratamento, enfrenta dificuldades no convívio social devido ao estigma da doença na sociedade (13). Para Marçon et al (2019) o acesso limitado a cuidados e recursos de saúde especializados evidencia um descaso por parte das autoridades, corroborando para as possíveis complicações que a doença pode causar.

4 CONCLUSÃO

Logo, compreendendo as nuances dos cuidados de portadores de albinismo, pode se implementar um programa com acurácia diagnóstica e manuseio precoce nessa população de risco, principalmente, dentro da área básica de saúde, dando orientações sobre os cuidados pessoais de foto proteção e serviço de dermatologia para acompanhamento vitalício visando reduzir a morbimortalidade induzida pelas múltiplas intervenções terapêuticas.

REFERÊNCIAS

1. Maia M, Alves G, Mussio B, Volpini F, Josefa M, Rujula P. Qualidade de vida do paciente com albinismo oculocutâneo. *An Bras Dermatol*. 2015;90(4):513–7.
2. Straniero L, Rimoldi V, Soldà G, Mauri L, Manfredini E, Andreucci E, et al. Two novel splicing mutations in the SLC45A2 gene cause Oculocutaneous Albinism Type IV by unmasking cryptic splice sites. *J Hum Genet*. 2015 Sep 29;60(9):467–71.
3. Darlington D, Narayanan SP, Anitha FS. Synchronous Triple Malignancies in an Indian Albino: A Case Report. *Cureus*. 2018;10(8).
4. Marçon CR, Moraes JC, de Olivas Ferreira MAM, Oliari CB. Dermatological and Epidemiological Profiles of Patients with Albinism in Sao Paulo, Brazil, between 2010 and 2017: A Cross-Sectional Study. *Dermatology*. 2019;1–9.
5. Marçon CR, Maia M. Albinism: epidemiology, genetics, cutaneous characterization, psychosocial factors. *An Bras Dermatol*. 2019 Sep 1;94(5):503–20.
6. Jaju PD, Ransohoff KJ, Tang JY, Sarin KY. Familial skin cancer syndromes Increased risk of nonmelanotic skin cancers and extracutaneous tumors. *J Am Acad Dermatol*. 2016 Mar 1;74(3):437–51.
7. Wright CY, Jean du Preez D, Millar DA, Norval M. The epidemiology of skin cancer and public health strategies for its prevention in southern Africa. *Int J Environ Res Public Health*. 2020 Feb 1;17(3).
8. Awe OO, Azeke TA. Cutaneous Cancers in Nigerian Albinos: A Review of 22 Cases. *Niger J Surg*. 2017;23(2):134–7.
9. Silva TDNC e, Júnior GL da S, Albuquerque RB de, Oliveira ERR de S, Batista KRF. Estudo retrospectivo de aspectos epidemiológicos , clínicos e histológicos na neoplasia de pele não melanoma. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço* [Internet]. 2016;45(1):1–6. Available from: <https://www.sbccc.org.br/wp-content/uploads/2016/07/Rev-SBCCP-45-1-artigo-01.pdf>
10. Gamonal ACC, Silva AR da, Laureth A, Rêgo C de M, Junior DD de A, Barbosa H dos R, et al. Câncer de pele: Prevalência e epidemiologia em um hospital de ensino da cidade de Juiz de Fora – MG / Skin cancer: Prevalence and epidemiology at a teaching hospital in the city of Juiz de Fora – MG. *Brazilian J Heal Rev*. 2020;3(6):15766–73.
11. Graziosi GB, Sbalchiero JC, Caiado Neto BR. Diagnosis and treatment for skin cancer in albinos: a descriptive study. *Rev Bras Cir Plástica – Brazilian J Plast Sugery*. 2014;29(1):71–4.
12. Beltraminelli H, Kiprono S, Zuriel D, Swai B, Giabbani E, Grossmann H, et al. Dermatopathology in sub-Saharan Africa: A systematic 5-year analysis of all histopathological diagnoses from the Regional Dermatology Training Centre (RDTC) in Moshi, Tanzania. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2015 Jul 1;29(7):1370–5.
13. Brilliant MH. Albinism in Africa: A medical and social emergency. *International Health*. 2015;7(4):223–5.