



SBD
Sociedade Brasileira de
Cirurgia Dermatológica

Surgical & Cosmetic Dermatology

www.surgicalcosmetic.org.br/

Carcinoma adenoide cístico cutâneo primário no couro cabeludo com metástases pulmonares: um relato de caso

Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma in the scalp with pulmonary metastases: a case report

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.2022140085>

RESUMO

O carcinoma adenoide cístico cutâneo primário (CACCP) é um câncer extremamente raro, com uma taxa estimada de ocorrência de 0,23 caso/1.000.000 de pessoas ao ano. Paciente do sexo masculino, 60 anos de idade, apresentou lesão no couro cabeludo em 2017. Inicialmente, não foi possível realizar o diagnóstico histopatológico. Em 2018, biópsia e imuno-histoquímica indicaram tratar-se de CACCP (tratamento realizado com cirurgia e radioterapia). Em 2020, ocorreu nova recidiva local, sendo realizada ressecção cirúrgica. Paciente apresentou recidiva sistêmica (metástases pulmonares). Foi realizado tratamento quimioterápico. Atualmente, as metástases pulmonares estão estáveis e o CACCP progrediu para paquimeninges.

Palavras-chave: Carcinoma Adenoide Cístico; Couro Cabeludo; Metástase Neoplásica; Neoplasias Cutâneas

ABSTRACT

Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma (PCACC) is a rare tumor with an estimated incidence rate of 0.23 cases/1,000,000 people per year. A 60-year-old man presented a scalp lesion in 2017. Initially, it was not possible to perform a histopathologic diagnosis. In 2018, surgical biopsy and immunohistochemistry of the local skin recurrence indicated a diagnosis of PCACC (treatment was surgery and radiotherapy). In 2020, a new local tumor recurred and was surgically resected. The patient had systemic metastases (pulmonary metastases) and underwent chemotherapy. Currently, the pulmonary metastases are stable. The PCACC has progressed to pachymeninges.

Keywords: Carcinoma adenoid cystic; Scalp; Neoplasm metastasis; Skin neoplasms

Relato de Caso

Autores:

Rafael Everton Assunção Ribeiro da Costa¹
Fergus Tomás Rocha de Oliveira¹
Eugênio de Sá Coutinho Neto²
Carlos Eduardo Coelho de Sá³

- ¹ Universidade Estadual do Piauí, Centro de Ciências da Saúde, Teresina (PI), Brasil.
- ² Hospital do Coração de Messejana, Radiologia, Fortaleza (CE), Brasil.
- ³ Hospital Macrorregional de Caxias Dr. Everaldo Ferreira Aragão, Caxias (MA), Brasil.

Correspondência:

Rafael Everton Assunção Ribeiro da Costa
Email: rafalearcosta@gmail.com

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesses: Nenhum.

Data de submissão: 12/08/2021

Decisão Final: 27/08/2021

Como citar este artigo:

Costa REAR, Oliveira FTR, Coutinho Neto ES, Sá CEC. Carcinoma adenoide cístico cutâneo primário no couro cabeludo com metástases pulmonares: um relato de caso. *Surg Cosmet Dermatol.* 2022;14:e20220085.



INTRODUÇÃO

O carcinoma adenoide cístico (CAC) é um câncer raro e comumente originado das glândulas salivares, podendo também advir de glândulas lacrimais, sudoríparas e de Bartholin. Apesar de o seu curso clínico ser lento, há uma tendência para invasão precoce de vasos sanguíneos e nervos periféricos, o que provoca um alto índice de recorrência local e de metástases, principalmente para pulmões, ossos e fígado, resultando em um pior prognóstico.¹

O carcinoma adenoide cístico cutâneo primário (CAC-CP) é um tipo extremamente raro de CAC. Estudo epidemiológico sobre o CACCP em 30 anos estimou uma taxa de incidência de 0,23 caso por milhão de pessoas ao ano.² Um levantamento recente de casos de CACCP mostrou um total de apenas 114 casos relatados na literatura de língua inglesa.³ O CACCP apresenta um menor grau de malignidade dentre os CACs, sendo a ocorrência de metástases extremamente rara, apesar da grande incidência de recidiva local.⁴

Em face da importante raridade do CACCP metastático e da escassez de literatura referente ao assunto, este estudo objetiva descrever um caso de CACCP no couro cabeludo com metástases pulmonares.

RELATO DO CASO

Em abril de 2017, paciente do sexo masculino, 60 anos de idade, chega ao Serviço apresentando pequena lesão no couro cabeludo (<1,0cm), com superfície rugosa e coloração parda-clara, localizada na região correspondente à parte posterior da sutura sagital, com acometimento bilateral dos ossos temporais. Foram realizados ressecção cirúrgica, biópsia e estudo anatomopatológico, que indicou tratar-se de uma neoplasia com características de malignidade, sem possibilidade de diagnóstico histopatológico.

Paciente apresentou nódulo eritemato-violáceo, de consistência fibroelástica, medindo 1,2cm no couro cabeludo, em março de 2018, compatível com recidiva local da lesão primária (Figura 1). Ressonância nuclear magnética (RNM) indicou lesão diplópica lobulada de realce heterogêneo na porção posterior da sutura sagital, envolvendo parcialmente seio sagital superior e com extensão intra e extracraniana.

Decidiu-se pela realização de craniectomia parietal bilateral. Na figura 2, pode-se observar o campo cirúrgico após a remoção dos ossos parietais. Foram realizados biópsia e estudo anatomopatológico, além de imuno-histoquímica, sendo os re-

sultados compatíveis com CACCP no couro cabeludo, com infiltração óssea (p63 e CD117 positivos). Paciente foi encaminhado para realização de radioterapia adjuvante por três meses (dose total de 50Gy em 20 aplicações) e seguimento clínico periódico.

Em março de 2020, o paciente apresentou nova lesão no couro cabeludo. A RNM apontou sinais de manipulação cirúrgica caracterizada por craniectomia parietal mediana e paramediana bilateral e lesão expansiva extra-axial, com intensa impregnação por contraste homogêneo na região parietal direita, subjacente à craniectomia, que sugeriu recidiva de 2,1cm, promovendo impressão sobre lobo parietal direito, sem alteração do seu sinal. Parênquima cerebral apresentou morfologia e intensidade de sinal preservadas. Foi realizada nova craniectomia parietal bilateral em julho de 2020, não havendo indicação de radioterapia devido ao grande risco de necrose do parênquima encefálico.

Em novembro de 2020, tomografia computadorizada de tórax mostrou a presença de múltiplos nódulos pulmonares irregulares em ambos os pulmões, os maiores medindo 1,1cm e 1,3cm, compatíveis com metástases neoplásicas. Na figura 3 estão descritos os nódulos mais eminentes.

Em janeiro de 2021, iniciou-se quimioterapia adjuvante com cisplatina e 5-fluorouracil, sendo apresentados alguns efeitos colaterais (cefaleia, náuseas e vômitos). Atualmente, as metástases pulmonares encontram-se estáveis, e o paciente está em pausa da quimioterapia. No entanto, houve uma progressão do CACCP para paquimeninges. O caso foi enviado para a equipe de Neurocirurgia para estudo da possibilidade de nova craniectomia.

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual do Piauí, Teresina (PI), Brasil,



FIGURA 1: Primeira recidiva local do carcinoma adenoide cístico cutâneo primário no couro cabeludo

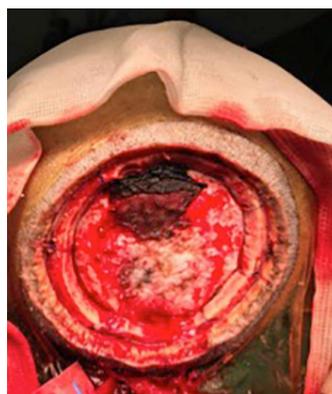


FIGURA 2: Craniectomia parietal bilateral para tratamento cirúrgico da primeira recidiva local

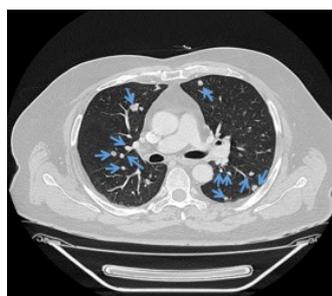


FIGURA 3: Tomografia computadorizada das metástases pulmonares do carcinoma adenoide cístico cutâneo primário

sob o CAAE nº 44847121.1.0000.5209. Foram respeitados todos os preceitos contidos na resolução nº 466/12 do Conselho Nacional de Saúde e nos documentos internacionais.

DISCUSSÃO

Devido à grande raridade do CACCP, existem poucos estudos conclusivos na literatura sobre seus aspectos clínico-patológicos e sobrevida, assim como ainda não há consenso sobre um tratamento padrão a ser adotado nestes casos. Behbahani et al. publicaram em 2020 talvez o maior estudo sobre CACCP, incluindo 201 pacientes diagnosticados entre 2004 e 2016.^{5,6}

A análise de sobrevida realizada por Behbahani et al. mostrou uma sobrevida global em cinco anos e em 10 anos de 87,0% e 76,0%, respectivamente. O mesmo estudo também apresentou uma idade média ao diagnóstico de 57,7 anos e uma maior ocorrência do CACCP em mulheres (57,7% dos 201 casos). Além disso, o principal sítio de apresentação do tumor foi a orelha (58,2%), seguido de couro cabeludo/pescoço (25,9%). A maioria dos casos foi de tumores localizados (65,8%).⁶

Além da raridade de ocorrência do CACCP em si, o paciente deste estudo apresentou uma série de discrepâncias em relação ao que é esperado em um caso desta natureza. Primeiro, o CACCP é bem menos comum em homens, ocorrendo com menos frequência no couro cabeludo também. Além disso, o CACCP tende a ter um curso bem menos agressivo em relação

a outros tipos de CAC, apresentando boas taxas de sobrevida global com predominância de casos localizados.¹⁻⁶

Em relação ao tratamento, apesar de ainda não haver um consenso, a principal modalidade adotada é ressecção cirúrgica local, sendo bastante utilizada também a radioterapia.⁶ Neste caso, foram realizados procedimentos de ressecção cirúrgica e radioterapia. Contudo, ocorreram recidivas locais e, posteriormente, recidiva sistêmica (metástases pulmonares). Foi realizado tratamento quimioterápico, havendo estabilidade da doença neoplásica metastática nos pulmões. No entanto, o CACCP continuou a progredir localmente, acometendo paquimeninges.

CONCLUSÃO

Paciente do sexo masculino, 60 anos de idade, apresentou um caso bastante raro de CACCP no couro cabeludo, com curso muito agressivo. Foi realizado tratamento cirúrgico em combinação com radioterapia. O seguimento foi de cerca de quatro anos. Ocorreram recidivas locais e metástases pulmonares. Realizou-se tratamento quimioterápico. Atualmente, o paciente encontra-se com a doença neoplásica metastática estável nos pulmões. No entanto, o CACCP progrediu localmente para paquimeninges.

Agradecimentos

Agradecemos o Hospital Macrorregional de Caxias Dr. Everaldo Ferreira Aragão pelo apoio institucional. ●

REFERÊNCIAS:

1. Andreasen S. Molecular features of adenoid cystic carcinoma with an emphasis on micro RNA expression. *APMIS*. 2018;126(Suppl 140):7-57.
2. Dores GM, Huycke MM, Devesa SS, Garcia CA. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma in the United States: incidence, survival, and associated cancers, 1976 to 2005. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63(1):71-8.
3. Prieto-Granada CN, Zhang L, Antonescu CR, Henneberry JM, Messina JL. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma with MYB aberrations: report of three cases and comprehensive review of the literature. *J Cutan Pathol*. 2017;44(2):201-9.
4. Morrison AO, Gardner JM, Goldsmith SM, Parker DC. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma of the scalp with p16 expression: a case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2014;36(9):e163-6.
5. Yumeen S, Mirza FN, Mirza HN, Ko CJ, Cohen JM. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: characterizing US demographics, clinical course, and prognostic factors. *J Am Acad Dermatol*. 2021;85(1):245-7.
6. Behbahani S, Wassef DW, Povolotskiy R, Pinto J, Joseph N, Paskhover B. Analysis of characteristics and survival of primary cutaneous adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2021;130(1):12-7.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Rafael Everton Assunção Ribeiro da Costa  ORCID 0000-0002-0798-890X

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Fergus Tomás Rocha de Oliveira  ORCID 0000-0001-6869-9709

Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Eugênio de Sá Coutinho Neto  ORCID 0000-0002-0806-3933

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Carlos Eduardo Coelho de Sá  ORCID 0000-0002-9610-8010

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.