

DOENÇA DE BOWEN PIGMENTADA - UMA APRESENTAÇÃO INCOMUM

Maria Victória Pinto Quaresma Santos¹, Fred Bernardes Filho², Felipe Nazareth³, Fabrício Lamy⁴, Felipe Ladeira de Oliveira⁵, Thais Schiavo de Moraes⁶, Fernanda Helena Craide⁷, Letycia Lopes Chagas Nogueira⁸, Carlos Gustavo Carneiro de Castro⁹

¹Médica Pós-Graduada/Consultant Dermatology, do Serviço de Dermatologia da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro, Brasil

²Médico Pós-Graduando/Consultant Dermatology, do Serviço de Dermatologia da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro, Brasil

³Médico Pós-Graduando/Consultant Dermatology, do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Brasil

⁴Professor Auxiliar de Dermatologia/Associated Professor of Dermatology, do Instituto de Pós-Graduação Médica Carlos Chagas, Coordenador Médico dos Ambulatórios do Serviço de Dermatologia da Policlínica Geral do Rio de Janeiro, Brasil

^{5,6,7,8}Estagiário/Resident Dermatology, do Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay – Rio de Janeiro, Brasil

⁹Especialista em Dermatologia/Consultant Dermatology, pela Sociedade Brasileira de Dermatologia e pela AMB

RESUMO – A doença de Bowen consiste em um carcinoma de células escamosas *in situ* sendo a forma pigmentada da doença uma apresentação incomum. Os autores descrevem um caso de doença de Bowen Pigmentada em um paciente do sexo masculino, 56 anos, com lesão em placa hipercrômica e assintomática na superfície anterior da coxa direita há 10 anos. O exame histopatológico evidenciou queratinócitos atípicos em toda extensão da epiderme com perda de polaridade, pigmentação melânica na camada basal e infiltrado linfocitário liquenóide. Foi realizada excisão completa da lesão com margem ampla não havendo recidiva. Apesar de relativamente rara, a doença de Bowen variante pigmentada deve ser sempre lembrada e incluída no diagnóstico diferencial do melanoma, assim como outras lesões pigmentadas.

PALAVRAS-CHAVE – Doença de Bowen; Pigmentação; Exposição solar.

PIGMENTED BOWEN'S DISEASE - AN UNUSUAL PRESENTATION

ABSTRACT – Bowen's disease consists of a squamous cell carcinoma *in situ* and the pigmented form of the disease is an unusual presentation. The authors describe a case of pigmented Bowen's disease in a male patient, 56 years, with an asymptomatic hyperpigmented plaque on the anterior surface of the right thigh for 10 years. Histopathological examination showed atypical keratinocytes on the entire epidermis with loss of polarity, melanin pigmentation in the basal layer and lichenoid lymphocytic infiltrate. A complete excision of the lesion with wide margins was made with no recurrence. Although relatively rare, pigmented Bowen's disease should always be remembered and included in the differential diagnosis of melanoma and other pigmented lesions.

KEY-WORDS – Bowen's Disease; Skin pigmentation; Sunlight.

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 – Junho/June 2012; Aceite/Accepted – Julho/July 2012

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Maria Victória Pinto Quaresma Santos
Rua Francisco Otaviano, 240/204
CEP:22080-045
IPANEMA- Rio de Janeiro-RJ(Brasil)
E-mail: mavi@mavictoria.com.br

INTRODUÇÃO

Inicialmente descrita em 1912¹, a doença de Bowen (DB), é definida como carcinoma intra-epidérmico de células escamosas, ou seja, representa um carcinoma *in situ*. Alguns estudos citam risco de progressão para carcinoma invasivo²⁻⁴ em cerca de 3-5 % dos casos de DB⁵, demonstrando a prioridade do diagnóstico precoce. Acerca da gênese da DB observa-se que o fototipo exerce influência no processo, já que a doença afeta com maior frequência, pacientes caucasianos⁶.

São descritas algumas variantes da DB, dentre elas sua forma pigmentar, a qual constitui uma apresentação incomum^{3,7}; ocorrendo em 1.7% dos casos de DB³ e tendo como áreas especialmente susceptíveis as regiões intertriginosas, flexurais e perianal⁸. Clinicamente, a DB pigmentada caracteriza-se por placa eritematosa de limites bem definidos e superfície escamosa ou crostosa, possuindo crescimento lento⁴. Deve-se ressaltar ainda a relevância dos inúmeros fatores etiológicos relacionados ao desenvolvimento da doença (inclusive da forma pigmentar) dentre os quais se destacam principalmente: exposição crônica à radiação ultravioleta e exposição crônica ao arsênico^{3,9}. A correlação entre os caracteres clínicos e história relatada pelo paciente geralmente constituem a base para a conduta diagnóstica, sendo a confirmação histopatológica necessária nos casos de dúvida quanto ao diagnóstico ou diante de suspeita de malignidade invasiva⁸. Quanto à escolha terapêutica, recomenda-se avaliar idade do paciente, número e tamanho de lesões e local afetado, devido à grande variedade de opções.

Desta forma, o objetivo do presente relato baseia-se na apresentação pigmentada da DB, sendo esta forma pouco usual e de discreta raridade; assim como na exclusão precisa e rápida de um diagnóstico diferencial em potencial diante de lesões hiperpigmentadas solitárias, principalmente em países tropicais, o melanoma superficial.

CASO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino, 56 anos, caucasiano, professor, residente no Rio de Janeiro – Brasil, procurou atendimento ambulatorial por apresentar, há 10 anos, lesão em placa assintomática na superfície anterior da coxa direita (Fig. 1). Relata que a lesão atual iniciou como uma pápula de crescimento lento e progressivo. Nega antecedentes familiares indicativos de neoplasia em sítio cutâneo ou em qualquer outro órgão. Paciente ainda reportou exposição solar freqüente devido ao hábito de ir à praia desde a juventude. Nega também exposição crônica ao arsênico e uso de medicamentos imunossupressores. Não apresenta história prévia de neoplasias cutâneas malignas.



Fig. 1 - Lesão em placa hipercrômica na superfície anterior da coxa direita.

Ao exame dermatológico, evidenciou-se lesão em placa hipercrômica, descamativa, com bordas bem delimitadas e contornos irregulares (Fig. 2). Com o objetivo de esclarecer o diagnóstico realizou-se biópsia

Caso Clínico



Fig 2 - Lesão em placa hipercrômica, descamativa, com bordas bem delimitadas e contornos irregulares.

incisional e exame histopatológico mostrou queratinócitos atípicos em toda extensão da epiderme com perda de polaridade, pigmentação melânica na camada basal e infiltrado linfocitário liquenóide (Fig. 3). Realizada excisão completa da lesão com margem cirúrgica ampla, obtendo boa resposta e não apresentando recidiva até o momento.

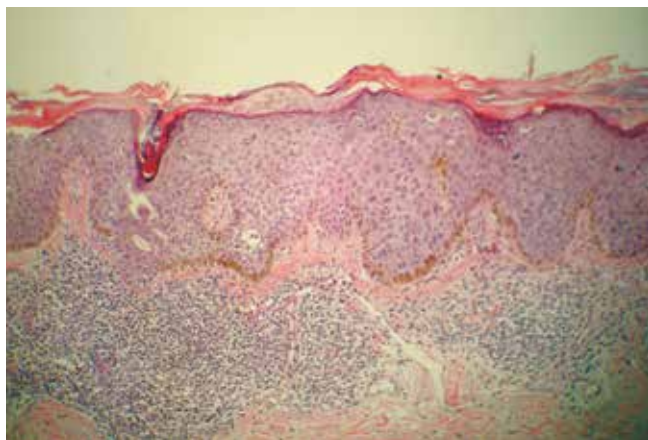


Fig 3 - Histopatologia com paraceratose compacta, hiperkeratose, displasia da camada de Malpighi com perda da polaridade e hiperpigmentação da camada basal. HE. (Aumento: 100 x).

DISCUSSÃO

Além do caráter pouco freqüente da forma pigmentada da DB já descrito anteriormente; em pacientes caucasianos a DB geralmente se desenvolve em áreas

expostas ao sol e raramente é pigmentada⁹. Enquanto que nos poucos casos de afro-descendentes com DB notou-se que áreas não fotoexpostas são afetadas com maior freqüência e que a variante pigmentada não é incomum⁶. Relevante citar que a DB pode ocorrer em qualquer faixa etária sendo que a maioria dos pacientes possui idade superior a 60 anos, apresentando raridade seu aparecimento antes dos 30 anos⁸.

Em nosso paciente o componente racial em conjunto com a faixa etária próxima aos 60 anos demonstra a relação altamente sugestiva com o dano solar ao longo dos anos pelo hábito rotineiro de freqüentar a praia o que justificaria de certa forma a localização da lesão. A investigação da história e hábitos do paciente é essencial, já que estudo mostrou que cerca de 50% dos cânceres associados aos arsênicos são DB¹⁰.

Acerca do mecanismo de pigmentação da DB, existem inúmeras teorias que justificam de certa forma tal apresentação da doença. Uma das hipóteses descritas propõe que a pigmentação ocorra devido à presença de um número aumentado de melanócitos alargados com processos dendríticos hipertróficos dispersos por toda a neoplasia¹¹. Existe ainda outro estudo que sugere a possibilidade de produção de fatores que induzem a proliferação de melanócitos e estimulam a produção de melanina pelas células neoplásicas³. Em adição a estas hipóteses, ainda existe aquela que menciona a origem da forma pigmentar da DB a partir de lentigos solares pré-existentes e ceratoses seborréicas, pois há relatos de casos desta variedade de DB adjacentes ou sobrepostos com estas entidades¹².

Deve-se ressaltar que determinados aspectos clínicos podem estar presentes em algumas lesões como descamação e erosão³, sendo a primeira observada em nosso paciente. Geralmente, a lesão é assintomática, no entanto há casos em que prurido e queimação são relatados⁹. Nosso paciente não relatou dor ou qualquer outra queixa relacionada à lesão.

Apesar dos parâmetros clínicos serem importantes na avaliação da lesão, utiliza-se uma técnica não invasiva que melhora a precisão diagnóstica no caso de lesões pigmentadas, a dermatoscopia. Ao avaliar uma lesão pigmentada utilizando o dermatoscópio, a primeira conduta é identificar características sugestivas de proliferação melanocítica, como por exemplo: rede pigmentar, glóbulos e/ou pseudópodos¹³. Dentre estas, a rede pigmentada é considerada como sendo um dos mais específicos achados de proliferação melanocítica, tendo correlação histológica com a presença de melanina no interior da camada basal da epiderme¹³.

Caso Clínico

Dos achados dermatoscópicos associados a doença de Bowen, o mais específico é a presença de estruturas vasculares atípicas (38,6% - 90%) e uma superfície escamosa ou verrucosa do tumor (64,2% - 90%)^{14,15}. O padrão vascular característico pode incluir vasos irregulares, tortuosos ou de aspecto pontilhado. Alguns autores consideram estas estruturas vasculares específicas da DB^{14,16,17}. Tais estruturas vasculares são semelhantes aos vasos que podem estar presentes em pacientes com melanoma amelanóticos, embora, no caso de doença de Bowen, estas estruturas são maiores e têm uma morfologia helicoidal^{14,16,17}. As formas da DB pigmentada, além dos critérios acima referidos, são caracterizadas pela presença de glóbulos (90%) e áreas homogêneas de pigmentação marrom-acinzentado (80%)¹⁴.

Sendo uma forma de carcinoma *in situ*, a DB demonstra histopatologicamente, por definição, um envolvimento da espessura total da epiderme, caracterizada por queratinócitos atípicos em todos os níveis da epiderme espessada, e também mitose nas camadas superiores da epiderme. O estrato córneo sobrejacente frequentemente mostra paraceratose ou hiperkeratose, enquanto que na derme papilar um aumento da vascularização e a presença de um infiltrado inflamatório, principalmente linfocítico, pode ser encontrado¹⁴. Além disso, quantidade significativa de melanina pode ser encontrada no interior das células epidérmicas da camada basal, dentro de melanófagos dérmicos ou dentro dos melanócitos no epitélio afetado^{3,9,18}.

O diagnóstico diferencial do tipo solitário da DB inclui ceratose seborreica, ceratose actínica, carcinoma basocelular pigmentado, nevo melanocítico, melanoma expansivo superficial, papulose bowenóide, epitelioma basocelular superficial (ausência de perolação nas bordas) e doença de Paget^{19,20}. Estas doenças podem ser diferenciadas em função de suas características clínicas e achados histopatológicos¹⁹.

Dado que a presença de pigmento adicional não altera o potencial metastático da DB, os princípios que regem o tratamento da forma não pigmentada também são aplicáveis à variedade pigmentada²¹. As modalidades de tratamento incluem a operação cirúrgica (excisão padrão e cirurgia micrográfica de Mohs), 5-fluorouracil tópico, imiquimode tópico, crioterapia, curetagem e eletrocautério, radioterapia, laser de ablação (dióxido de carbono, argônio e neodímio) e terapia fotodinâmica^{22,23}. Nenhum tratamento citado é considerado correto e absoluto para todas as formas de doença de Bowen pigmentada, mas as modalidades cirúrgicas parecem fornecer o melhor tratamento com a maior taxa de cura²³, sendo portanto, escolhido em nosso paciente.

Em conclusão, apesar da raridade da DB, esta deve ser sempre lembrada e incluída no diagnóstico diferencial de lesões pigmentadas da pele, sendo avaliada através da história do paciente, dermatoscopia e histopatologia (padrão ouro)²⁴.

REFERÊNCIAS

1. Bowen JT. Precancerous dermatoses: a study of two cases of chronic atypical epithelial proliferation. *J Cutan Dis.* 1912; 30:241-55.
2. Hernandez-Gil J, Fernandez-Pugnaire MA, Serrano-Falcon C, Serrano-Ortega S. Clinical and dermoscopic features of pigmented Bowen disease. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:419-20.
3. Ragi G, Turner MS, Klein LE, Stoll HL Jr. Pigmented Bowen's disease and review of 420 Bowen's disease lesions. *J Dermatol Surg Oncol.* 1988;14:765-9.
4. Saxena A, Kasper DA, Campanelli CD, Lee JB, Humphreys TR, Webster GF. Pigmented Bowen's disease clinically mimicking melanoma of the nail. *Dermatol Surg.* 2006;32: 1522-5.
5. Kao GF. Carcinoma arising in Bowen's disease. *Arch Dermatol.* 1986; 122:1124-6.
6. Mora RG, Perniciaro C, Lee B. Cancer of the skin in blacks. III. A review of nineteen black patients with Bowen's disease. *J Am Acad Dermatol.* 1984;11:557-62.
7. Stante M, DeGiorgi V, Massi D, Chiarugi A, Carli P. Pigmented Bowen's disease mimicking cutaneous melanoma: clinical and dermoscopic aspects. *Dermatol Surg.* 2004;30:541-4.
8. Cox NH, Eedy DJ, Morton CA. Guidelines for management of Bowen's disease. *British Association of Dermatologists. Br J Dermatol.* 1999; 141(4):633-41.
9. Papageorgiou PP, Koumariannou AA, Chu AC. Pigmented Bowen's disease. *Br J Dermatol.* 1998;138: 515-8.
10. Yeh S, How SW, Lin CS. Arsenical cancer of the skin. *Histologic study with special reference to Bowen's disease. Cancer.* 1968; 21:312-39.
11. Satter EK. Pigmented squamous cell carcinoma. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:486-9.
12. Cameron A, Rosendahl C, Tschandl P, Riedl E, Kittler H. Dermatoscopy of pigmented Bowen's disease. *J Am Acad Dermatol.* 2010;62:597- 604.
13. Carli P, De Giorgi V, Soyer HP, Stante M, Mannone F, Giannotti B. Dermatoscopy in the diagnosis of pigmented skin lesions: a new semiology for the

Caso Clínico

- dermatologist. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2000;14:353-69.
14. Zalaudek I, Argenziano G, Leinweber B, Citarella L, Hofmann-Wellenhof R, Malvehy J, et al. Dermoscopy of Bowen's disease. *Br J Dermatol*. 2004;150:1112-6.
 15. Bugatti L, Filosa G, de Angelis R. Dermoscopic observation of Bowen's disease. *JEADV*. 2004;18: 572-4.
 16. Zalaudek I, di Stefani A, Argenziano G. The specific dermoscopic criteria of Bowen's disease. *JEADV*. 2006;20: 361-2.
 17. Zalaudek I, Argenziano G. Glomerular vessels in Bowen's disease. *Br J Dermatol*. 2004;151:720.
 18. Firooz A, Farsi N, Rashighi-Firoozabadi M, Gorouhi F. Pigmented Bowen's disease of the finger mimicking malignant melanoma. *Arch Iran Med*. 2007; 10:255-7.
 19. Wagner RF Jr, Grande DJ. Solitary pigmented Bowen's disease of the scrotum. *J Dermatol Surg Oncol*. 1986;12: 1114-5.
 20. Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. *Dermatologia*. 5ªed., Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 2011. p594-5.
 21. Krishnan R, Lewis A, Orengo IF, Rosen T. Pigmented Bowen's disease (squamous cell carcinoma in situ): a mimic of malignant melanoma. *Dermatol Surg*. 2001;27:673-4.
 22. Leibovitch I, Huilgol SC, Selva D, Richards S, Paver R. Cutaneous squamous carcinoma in situ (Bowen's disease): treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:997-1002.
 23. Moreno G, Chia AL, Lim A, Shumack S. Therapeutic options for Bowen's disease. *Australas J Dermatol*. 2007;48:1-10.
 24. Hu SC, Chiu HH, Chen GS, Ke CL, Cheng ST. Dermoscopy as a diagnostic and follow-up tool for pigmented Bowen's disease on acral region. *Dermatol Surg*. 2008;34(9):1248-53.