

DERMATOMIOSITE COEXISTENTE COM STRUMA OVARIII - ASSOCIAÇÃO INVULGAR

David Pacheco¹, Ana Rita Travassos¹, Miguel Reis², Paulo Filipe³, Ana Maria Palha⁴

¹Interno(a) do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology; Serviço de Dermatologia, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte

²Dermatologista/Consultant of Dermatology, Serviço de Dermatologia, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte

³Professor Doutor de Dermatologia e Venereologia da Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa/Professor of Dermatology and Venereology of Lisbon University

⁴Patologista/Pathologist, Serviço de Anatomia Patológica/Department of Pathology, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte, Portugal

RESUMO – A dermatomiosite é uma miosite inflamatória crónica autoimune, com manifestações cutâneas características e cujo diagnóstico em determinadas faixas etárias implica a investigação de determinadas neoplasias. O *Struma ovarii* é um tumor do ovário raro formado por tecido tiroideu com variantes benignas e malignas.

Descreve-se o caso de uma doente caucasiana de 56 anos de idade, referenciada à consulta de Dermatologia por placas eritematosas túmidas localizadas nas coxas e dorso e eritema e edema unilateral da região periorbitária esquerda com vários meses de evolução. As biopsias foram compatíveis com paniculite lobular e a investigação imagiológica subsequente mostrou uma neoformação no ovário esquerdo. Após o procedimento cirúrgico o resultado anatomopatológico revelou uma forma benigna de *Struma ovarii*. Atualmente a doente está medicada com prednisona e azatioprina com remissão completa das lesões cutâneas e melhoria do quadro clínico muscular.

Este caso salienta a importância do acompanhamento deste tipo de doentes e a investigação de eventuais neoplasias.

PALAVRAS-CHAVE – Dermatomiosite; *Struma ovarii*; Neoplasias do ovário.

STRUMA OVARIII COEXISTING WITH DERMATOMYOSITIS - AN UNUSUAL ASSOCIATION

ABSTRACT – Dermatomyositis is an idiopathic inflammatory myopathy with cutaneous involvement. In patients over 60 years may be associated with underlying neoplasms. The most frequently involved are the lung, ovary and digestive system. The *Struma ovarii* is a rare ovarian tumor, which is defined by the presence of thyroid tissue, associated to a teratoma or a mucinous cystadenoma. There are benign and malignant histological variants. We present the case of a 56-years-old, Caucasian woman, without previous relevant history, with a dermatosis of three months of evolution, consisting of dispersed scaly erythematous plaques, distributed by the face, both thighs and back, with sizes ranging from 20 to 10 cm. The patient was initially treated with corticosteroids and antimalarial drugs, without improvement. Skin biopsy revealed lupus panniculitis. Muscle biopsy was normal. CT body scan had thickening of the endometrium. Transvaginal ultrasound showed atypical morphology of the right ovary. Thyroid ultrasonography and thyroid function were normal. The patient underwent laparoscopic hysterectomy with bilateral adnexectomy. The result of the surgical specimen revealed *Struma ovarii* in the right ovary and small serous adenofibroma in the surface. Currently the patient is treated with oral prednisone and azathioprine with significant clinical improvement. In this case the importance of screening for underlying malignancy revealed a benign tumor of ovary (*struma ovarii*), which is a very rare histological variant.

KEY-WORDS – Dermatomyositis; *Struma ovarii*; Ovarian neoplasms.

Caso Clínico

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.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo.

The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.

Recebido/Received – Fevereiro/February 2013; Aceite/Accepted – Março/March 2013

Correspondência:

Dr. David Pacheco

Clinica Universitária de Dermatologia

Hospital de Santa Maria

Av. Prof. Egas Moniz

1649-028 Lisboa, Portugal

Tel.: +351 969470229; +351212187879

Fax: 00351217954447

E-mail: pachecocas@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A dermatomiosite é uma miopatia autoimune que se caracteriza por ter manifestações cutâneas próprias e fraqueza muscular progressiva¹. Embora quase todas as miopatias inflamatórias correlacionam-se com patologias neoplásicas, especialmente nas faixas etárias mais elevadas, a DM parece ter uma frequência estatística claramente aumentada para este tipo de doença². Os órgãos mais frequentemente envolvidos são o pulmão, ovário e o sistema digestivo. O *Struma ovarii* é um tumor raro do ovário, que se define pela presença de tecido tiroideu, associado a um teratoma ou a um cistoadenoma mucinoso. Existem variantes histológicas benignas ou malignas³.

Selecionamos este caso pela peculiaridade deste tumor de ovário, associado a DM do, cujas manifestações cutâneas e o quadro clínico também se manifestavam de forma incomum.

CASO CLÍNICO

Descrevemos o caso clínico de uma mulher de 56 anos de idade, caucasiana, sem antecedentes pessoais ou farmacológicos de relevância. Referenciada a consulta de Dermatologia por dermatose com três meses de evolução, constituída por placas eritematosas, descamativas, distribuídas pelas coxas (Fig. 1) e dorso com



Fig. 1 - Placas eritematosas na coxa esquerda.

Caso Clínico



Fig 2 - Eritema heliotropo unilateral à esquerda.

um tamanho variável entre os 10 e 20cm e edema da pálpebra superior esquerda com eritema vermelho-púrpura (Fig. 2). A doente inicialmente foi tratada com prednisolona 30mg/dia durante 45 dias, posteriormente iniciou Hidroxicloroquina 400mg/dia durante dois meses sem melhoria. A biopsia cutânea revelou paniculite lobular. Nos exames laboratoriais verificou-se aumento sérico de CK total, aldolase, mioglobina e da CA 15.3. O eletromiograma foi compatível com miosite, na biopsia muscular do deltoide não se encontraram alterações e a TAC toraco-abdomino-pélvico revelava espessamento a nível do endométrio.

Aecografia transvaginal mostrava uma neoformação

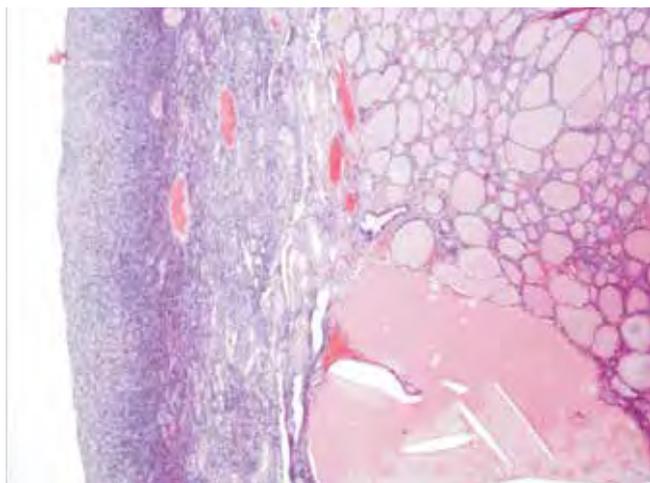


Fig 3 - Aspeto microscópico do tumor do ovário direito (à direita) constituído por tecido tiroideu, *struma ovarii* (H&E, 40X).

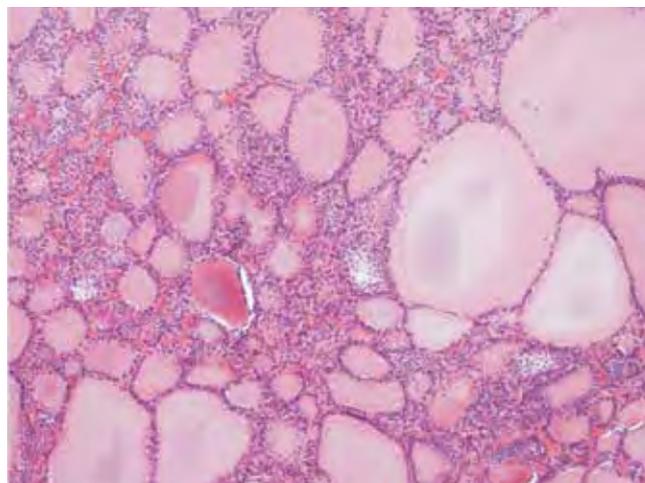


Fig 4 - *Struma ovarii*. Folículos de dimensões variáveis com aspetos semelhantes aos observados na hiperplasia da tiróide (H&E, 100X).

no ovário direito. A doente foi submetida a histerectomia total com anexectomia bilateral por via laparoscópica.

O resultado anatomopatológico macroscópico do ovário direito revelou lesão quística, amarela acinzentada e de aspeto gelatinoso com 1.5cm. O estudo microscópico mostrou tumor constituído por tecido do tipo do observado na hiperplasia da tiróide com folículos de dimensões variáveis (Figs. 3 e 4). Fez-se o diagnóstico de *struma ovarii*. Posteriormente foi pedida a função tiroideia e uma ecografia da tiróide e que não tinham alterações. Atualmente a doente está em tratamento com prednisolona oral 5mg/dia e azatioprina 100mg/dia com melhoria clínica significativa com minimização das queixas musculares e regressão das lesões cutâneas.

DISCUSSÃO

A DM do adulto é uma miopatia inflamatória crónica autoimune associada a aumento da incidência de neoplasias malignas. A DM pode preceder ao aparecimento do tumor, ser concomitantes, ou pode manifestar-se anos após o diagnóstico da neoplasia e a terapêutica antineoplásica ter sido iniciada. Esta associação é mais relevante em adultos a partir dos 40 anos. Ao contrário do adulto, a DM juvenil não se relaciona com o aumento de neoplasias⁴. A prevalência dos tumores tem uma correlação direta com parâmetros epidemiológicos que dependem da frequência de determinado tipo de neoplasias segundo as áreas geográficas. Os

Caso Clínico

tumores ginecológicos, especificamente os tumores de ovário, observam-se mais frequentemente em mulheres caucasianas com DM, do que seria esperado na população geral.

O *Struma ovarii* representa 2.7% dos tumores das células germinativas do ovário é um teratoma maduro do ovário composto total ou parcialmente por tecido tiroideu. Habitualmente é uma lesão benigna apesar de se ter descrito variantes malignas entre um 5-37% segundo as séries⁵.

No caso deste doente, o diagnóstico de DM foi difícil devido às manifestações cutâneas incaracterísticas (eritema e edema palpebral unilateral) com placas eritemato-descamativas localizadas no dorso e coxas, que histopatologicamente revelavam uma paniculite lobular. Este diagnóstico foi realizado de acordo com as queixas que a doente manifestou durante o internamento e os parâmetros laboratoriais, que se relacionaram posteriormente com a classificação proposta por Tanimoto et al⁶. A doente tinha os seguintes critérios: 1- Eritema em heliotropo, 2- Fraqueza muscular proximal 3- Aumento da CK e aldolase séricas, 4- Mialgias, 5- Alterações no eletromiograma, 6- Parâmetros de inflamação sistémica como piroxia ou aumento nos valores de proteína C reativa e velocidade de sedimentação eritrocitária, 7- Artralgias.

Atendendo à faixa etária da doente e à confirmação diagnóstica de DM, torna-se mandatário a realização de uma investigação à procura de uma patologia neoplásica subjacente. A correlação entre os achados imagiológicos obtidos através da ecografia transvaginal e a TAC estabelecem como hipótese diagnóstica inicial tumor maligno do ovário direito. Após o procedimento cirúrgico e o exame histológico, realizou-se o diagnóstico de *Struma ovarii*.

No caso desta doente tratava-se de uma variante benigna de *Struma ovarii*. No entanto existe possibilidade de transformação maligna⁷, embora não estejam

estabelecidos critérios específicos para o acompanhamento destes doentes. Salientamos que a associação de DM e *Struma ovarii* não foi relatada anteriormente.

O interesse do caso clínico que reportamos prende-se com a forma de apresentação clínica pouco habitual da DM e da raridade do tumor do ovário a que está associada.

REFERÊNCIAS

1. Callen JP, Wortmann RL. Dermatomyositis. Clin Dermatol. 2006; 24(5):363-73.
2. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellekjaer L, Airio A, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. Lancet. 2001; 357:96-100.
3. Roth LM, Talerma A. The enigma of struma ovarii. Pathology. 2007; 39(1):139-46.
4. Marie I, Hatron PY, Levesque H, Hachulla E, Hellot MF, Michon-Pasturel U, et al. Influence of age on characteristics of polymyositis and dermatomyositis in adults. Medicine. 1999; 78:139-47.
5. Kondi-Pafiti A, Mavrigiannaki P, Grigoriadis CH, Kontogianni-Katsarou K, Mellou A, Kleanthis CK, et al. Monodermal teratomas (struma ovarii). Clinicopathological characteristics of 11 cases and literature review. Eur J Gynaecol Oncol. 2011; 32(6):657-9.
6. Tanimoto K, Nakano K, Kano S, Mori S, Ueki H, Nishitani H, et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. J Rheumatol. 1995; 22(9):1807.
7. Shaco-Levy R, Peng RY, Snyder MJ, Osmond GW, Veras E, Bean SM, et al. Malignant struma ovarii: a blinded study of 86 cases assessing which histologic features correlate with aggressive clinical behavior. Arch Pathol Lab Med. 2012; 136(2):172-8.