

TUMORES DOS ANEXOS CUTÂNEOS – REVISÃO DE 10 ANOS

Aristóteles Rosmaninho¹, Teresa Pinto de Almeida¹, Susana Vilaça¹, Isabel Amorim², Rosário Alves³, Manuela Selores⁴

¹Interno(a) do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology

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

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

⁴Director de Serviço/Head of Dermatology and Venereology Department

Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto, Portugal

RESUMO – Introdução: Os tumores dos anexos cutâneos representam um grupo heterogéneo de neoplasias benignas e malignas com diferentes diferenciações morfológicas. **Material e Métodos:** Foi efectuado o estudo retrospectivo dos tumores dos anexos cutâneos diagnosticados na consulta externa do Serviço de Dermatologia do Centro Hospitalar do Porto, EPE-HSA entre 2000 a 2009. **Resultados:** Foram diagnosticados 404 tumores dos anexos cutâneos. Apenas 3% dos tumores eram malignos. A maioria apresentou uma diferenciação (62,6 %) folicular. **Discussão:** A revisão da literatura mostrou uma escassez de dados relativos a estudos retrospectivos dos tumores dos anexos cutâneos. Mais estudos são necessários para uma melhor caracterização epidemiológica destas entidades.

PALAVRAS-CHAVE – Carcinoma dos Anexos Cutâneos; Neoplasias da Pele.

TUMORS OF SKIN APPENDAGES – A 10-YEAR REVIEW

ABSTRACT – Introduction: Tumors of skin appendages represent a heterogeneous group of benign and malignant neoplasms with different morphological differentiation. **Material and Methods:** A retrospective study of the skin appendages tumors diagnosed in the outpatient Department of Dermatology of the Centro Hospitalar do Porto, EPE-HSA from 2000 to 2009 was performed. **Results:** 404 tumors of skin appendages were diagnosed. Only 3% of were malignant. The majority showed a follicular differentiation (62.6%). **Discussion:** The review of the literature revealed a paucity of data for retrospective studies of tumors of skin appendages. Further studies are required for a better epidemiological characterization of these entities.

KEY-WORDS – Carcinoma, Skin Appendage; Skin Neoplasms.

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 – Novembro/November 2011; Aceite/Accepted – Fevereiro/February 2012.

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

Correspondência:

Dr. Aristóteles Rosmaninho

Serviço de Dermatologia

Hospital de Sto António

Centro Hospitalar do Porto, EPE

Rua D. Manuel II, s/nº, Edifício das Consultas Externas

4099-001 Porto, Portugal

Telf. +351 226 097 429

Email: arisrosmaninho@gmail.com

Artigo Original

INTRODUÇÃO

Os tumores dos anexos cutâneos representam um grupo heterogéneo de neoplasias benignas e malignas que exibem diferenciação morfológica no sentido das diferentes estruturas anexiais da pele. De acordo com a sua diferenciação são classificados em: apócrinos, écrinos, foliculares ou sebáceos¹. A maioria destes tumores é benigna. Os tumores malignos são raros, porém localmente agressivos e em casos particulares com potencial metastático, o que lhes confere um pior prognóstico^{1,2}. O diagnóstico clínico é difícil, uma vez que mimetizam outras neoplasias cutâneas. O diagnóstico é essencialmente histológico, embora por vezes igualmente difícil, uma vez que podem exibir diferenciação no sentido de mais do que uma estrutura anexial cutânea³.

O trabalho teve como objectivo a caracterização dos tumores dos anexos cutâneos diagnosticados na consulta externa do Serviço de Dermatologia do Centro Hospitalar do Porto, EPE-HSA, através da análise das seguintes variáveis: idade, sexo, tipo de lesão e localização do tumor.

MATERIAL E MÉTODOS

Foi efectuada a análise retrospectiva dos tumores dos anexos cutâneos com confirmação histológica durante o período de 2000 a 2009, através da consulta dos processos clínicos. Os tumores foram classificados de acordo com a classificação proposta pela sétima edição do livro de texto *Fitzpatrick's, Dermatology in General Medicine*, 2008.

RESULTADOS

Foram diagnosticados 404 tumores dos anexos cutâneos em 390 doentes. Ocorreram 202 tumores (52%) em doentes do sexo feminino e 188 tumores (48%) em doentes do sexo masculino. Do número total de tumores dos anexos cutâneos, 392 (97%) foram benignos e 12 (3%) foram malignos. Os tumores foliculares foram diagnosticados em 253 casos (62,6%), os sebáceos em 84 casos (20,8%), os écrinos em 53 casos (13,1%) e os apócrinos em 14 casos (3,5%) (Tabela 1).

De entre os tumores apócrinos, o hidrocistoma apócrino foi diagnosticado em 5 casos, o carcinoma adenóide quístico em 3 casos, o siringocistadenoma papilífero e a doença de Paget extra-mamária em 2

Tabela 1 - Tumores dos anexos cutâneos segundo a sua diferenciação morfológica

Tipo Tumor	Nº
Apócrinos	14
Écrinos	53
Foliculares	253
Sebáceos	84
Total	404

casos e o siringoma condróide/tumor misto e o hidradenoma papilífero em 1 caso (Tabela 2). Ocorreram 8 casos (57%) em doentes do sexo masculino e metade dos doentes apresentou idade maior ou igual a 60 anos. A cabeça foi o segmento anatómico mais atingido, em 8 casos (57%), e as lesões cutâneas primárias mais frequentes foram os nódulos (57,1%).

Tabela 2 - Distribuição por sexo dos tumores dos anexos cutâneos com diferenciação apócrina

Apócrinos		M	F	Total
Benignos	Hidradenoma papilífero	0	1	1
	Hidrocistoma apócrino	2	3	5
	Siringocistadenoma papilífero	2	0	2
	Siringoma condróide/ Tumor misto	0	1	1
Malignos	Doença Paget extra-mamário	1	1	2
	Carcinoma adenóide quístico	3	0	3
Total		8	6	14

De entre os tumores écrinos, o espiradenoma, o poroma e o siringoma foram todos eles diagnosticados em 10 casos (18,9%), o hidradenoma écrino em 9 casos, o hidrocistoma écrino em 8 casos, o porocarcinoma em 2 casos, o carcinoma anexial microquístico, o carcinoma écrino e o cilindroma em 1 caso, respectivamente (Tabela 3). Ocorreram em doentes do sexo feminino 31 dos tumores (58%), com 23 casos (43%) a atingirem doentes na 4ª e 5ª década de vida. A cabeça foi o segmento anatómico atingido em 29 casos (55%) e as lesões cutâneas primárias mais frequentes foram as pápulas (21,4%).

Tabela 3 - Distribuição por sexo dos tumores dos anexos cutâneos com diferenciação écrina

Écrinos		M	F	Total
Benignos	Cilindroma	0	1	1
	Espiradenoma écrino	3	7	10
	Hamartoma écrino	1	0	1
	Hidradenoma	3	6	9
	Hidrocistoma écrino	3	5	8
	Poroma écrino	6	4	10
	Siringoma	5	5	10
Malignos	Porocarcinoma	0	2	2
	Ca. aneal microquístico	0	1	1
	Carcinoma écrino	1	0	1
Total		22	31	53

Dos tumores foliculares, os mais frequentes foram os quistos epidermóides e triquilémicos representando 130 e 31 casos, respectivamente. O pilomatrixoma foi diagnosticado em 29 casos, o tricóepitelioma em 17 casos, o tricofoliculoma em 9 casos, a pápula fibrosa em 7 casos, o triquilemoma e a queratose folicular invertida em 6 casos, o nevo comedónico em 4 casos, o fibrofolículo e o poro dilatado de Winer em 3 casos, o tricoblastoma e o tricodiscoma em 2 casos, o acantoma da bainha do pêlo, o tricoadenoma, o tumor do infundíbulo folicular e o carcinoma basocelular com diferenciação folicular em 1 caso, respectivamente (Tabela 4). Ocorreram em doentes do sexo feminino 137 (54%) dos tumores e 87 casos (34%) em indivíduos com 60 ou mais anos. A cabeça foi a localização anatómica em 131 casos (52%) e os nódulos as lesões mais frequentes (62,3%).

De entre os tumores com diferenciação sebácea, o nevo sebáceo de Jadassohn foi o mais frequente, representando 45 casos (53,6%). A hiperplasia sebácea foi diagnosticada em 21 casos, o sebaceoma em 15 casos, o carcinoma sebáceo em 2 casos e o hamartoma foliculo-sebáceo-quístico em 1 caso (Tabela 5). Ocorreram em doentes do sexo masculino 49 tumores (58%) observando-se uma distribuição praticamente equitativa pelas diferentes faixas etárias. A cabeça, foi o segmento anatómico mais frequentemente envolvido, representando 58 casos (70%) e a placa a lesão elementar mais frequentemente descrita (38,1%).

Tabela 4 - Distribuição por sexo dos tumores dos anexos cutâneos com diferenciação folicular

Foliculares		M	F	Total
Benignos	Acantoma da bainha do pêlo	1	0	1
	Fibrofolículo	0	3	3
	Nevo comedónico	0	4	4
	Pápula fibrosa	1	6	7
	Pilomatrixoma	11	18	29
	Poro dilatado Winer	2	1	3
	Queratose folicular invertida	3	3	6
	Quisto epidermóide	69	61	130
	Quisto triquilémico	13	18	31
	Tricoadenoma	0	1	1
	Tricoblastoma	1	1	2
	Tricodiscoma	2	0	2
	Tricóepitelioma	4	13	17
	Tricofoliculoma	5	4	9
Triquilemoma	3	3	6	
Tumor do infundíbulo folicular	1	0	1	
Malignos	CBC com diferenciação folicular	0	1	1
Total		116	137	253

Tabela 5 - Distribuição por sexo dos tumores dos anexos cutâneos com diferenciação sebácea

Sebáceos		M	F	Total
Benignos	Hamartoma foliculo-sebáceo-quístico	1	0	1
	Hiperplasia sebácea	12	9	21
	Nevo sebáceo	23	22	45
	Sebaceoma	11	4	15
Malignos	Carcinoma sebáceo	2	0	2
Total		49	35	84

Artigo Original

DISCUSSÃO

Nesta análise retrospectiva, as neoplasias foram essencialmente benignas, confirmando-se a raridade dos tumores malignos dos anexos cutâneos (3%)^{1,2}. Observou-se uma distribuição mais ou menos equitativa dos tumores por ambos os sexos, apenas com discreto predomínio do sexo feminino (52%). A idade média dos doentes foi de 56 anos, com a maioria dos tumores (64%) a surgirem após os 40 anos. A cabeça foi a localização anatómica mais frequente com 227 casos (56,1%), seguida pelo pescoço e o tronco, com 57 casos (14,1%), respectivamente. A maioria das lesões foi descrita como pápulas e nódulos. Nesta série os tumores foliculares foram os mais frequentes (62,6%) sendo que os de diferenciação apócrina foram os menos diagnosticados (3,5%). Noutras séries já publicadas como as de Yaqoob N *et al*⁴, de Nair SP⁵ e de Samaila MOA⁶, pelo contrário, os tumores com diferenciação écrina foram os mais frequentes. Esta diferença poderá ser explicada pelas características demográficas da população da amostra, bem como pelas classificações nosológicas utilizadas.

Da análise individual dos tumores benignos constatou-se que o hidradenoma papilífero teve uma localização cefálica, o que constitui uma localização ectópica rara para este tumor (habitualmente anogenital)⁷; o siringoma condróide/tumor misto foi localizado no tronco, embora a localização mais frequentemente descrita seja a cabeça e o pescoço^{8,9}; a localização mais frequente do espiradenoma écrino foi a cabeça, em 5 casos, em oposição à localização mais frequentemente descrita na literatura (tronco e extremidades)⁸; o acantoma da bainha do pêlo teve localização escrotal, correspondendo a uma localização rara, uma vez que habitualmente se localizam à face (sobretudo no lábio superior)¹⁰; o pilomatrixoma tem como localização preferencial a cabeça, pescoço e membros superiores e estes foram também os segmentos anatómicos mais atingidos nesta série². A maioria dos sebaceomas diagnosticados tiveram localização no tronco (7 casos), embora a face e o couro cabeludo sejam as localizações mais frequentes¹¹.

Da análise dos tumores malignos, os tumores com diferenciação apócrina foram os mais frequentes (5 casos), seguidos pelos écrinos (4 casos), sebáceos (2 casos) e foliculares (1 caso). O carcinoma adenóide quístico foi o tumor maligno mais frequente, com 3 casos, sendo que dois ocorreram no mesmo indivíduo do sexo masculino (habitualmente ocorre em mulheres) e todos foram localizados ao couro cabeludo

(localização mais frequente)¹². A doença de Paget extra-mamária foi diagnosticada em 2 casos, com uma localização genital e axilar, áreas anatómicas onde a densidade de glândulas apócrinas é maior. O porocarcinoma foi observado em 2 doentes do sexo feminino, com localização à face e membro inferior, embora ocorra habitualmente nos membros inferiores^{9,13}. O carcinoma sebáceo foi diagnosticado em dois casos, ambos no mesmo paciente, no contexto do Síndrome de Muir-Torre. O único caso de carcinoma écrino ocorreu numa mulher de 69 anos, com localização ao couro cabeludo. O carcinoma anexial microquístico ocorreu numa doente de 84 anos, com localização na face. O carcinoma basocelular com diferenciação folicular foi diagnosticado num homem de 67 anos e era localizado à face; estes achados encontram-se em concordância com a literatura¹³⁻¹⁵.

CONCLUSÃO

A revisão da literatura mostrou uma escassez de dados relativos a estudos retrospectivos dos tumores dos anexos cutâneos. A maioria dos dados disponíveis resulta apenas de casos clínicos isolados. Para a falta de estudos epidemiológicos contribuiu, provavelmente, a não existência de uma classificação estandardizada globalmente aceite e o facto de alguns tumores exibirem vários tipos de diferenciação, dificultando o seu enquadramento nas categorias nosológicas definidas. Mais estudos retrospectivos são necessários para a melhor caracterização clínica e epidemiológica destas neoplasias.

REFERÊNCIAS

1. Storm CA, Seykora JT. Cutaneous adnexal neoplasms. *Am J Clin Pathol*. 2002; 118:533-49.
2. Alsaad KO, Obaidat NA, Ghazarian D. Skin adnexal neoplasms-part 1: An approach to tumors of the pilosebaceous unit. *J Clin Pathol*. 2007;60: 129-144.
3. Rudolph P. Benign adnexal skin tumors. *Pathologie*. 2002; 23:71-8.
4. Yaqoob N, Ahmad Z. Spectrum of cutaneous appendage tumors at Aga Khan University Hospital. *J Pak Med Assoc*. 2003;53:427-9.
5. Nair PS. A clinicopathologic study of skin appendageal tumors. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2008; 74(5):550.

6. Samaila MO. Adnexal skin tumors in Zaria, Nigeria. *Ann Afr Med.* 2008; 7(1):6-10.
7. Cutaneous Appendage Tumors. *In: Murphy GI, Elder DE, editors. Atlas of Tumor Pathology. Non-melanocytic tumors of the skin. 3rd series Fascicle 1. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1991. p. 61-153.*
8. Obaidat NA, Alsaad KO, Ghazarian D. Skin adnexal neoplasms - part 2: an approach to tumours of cutaneous sweat glands. *J Clin Pathol.* 2007; 60(2):145-59.
9. Andrade P, Reis JP, Tellechea O. Tumores sudoríparos – revisão de 10 anos. *Rev Soc Port Dermatol Venereol.* 2011; 69(4):599-607.
10. Ackerman AB, Viragh PA, Chongchitnant. Neoplasms with Follicular Differentiation. Philadelphia: Lea & Febiger; 1993.
11. Troy JL, Ackerman AB. Sebaceoma. A distinct benign neoplasm of adnexal epithelium differentiation toward sebaceous cells. *Am J Dermatopathol.* 1984; 6:7-13.
12. Brookstone MS, Huvos AG, Spiro RH. Central adenoid cystic carcinoma of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg.* 1990; 48(12):1329-33.
13. Crowson AN, Magro CM, Mihm MC. Malignant adnexal neoplasms. *Mod Pathol.* 2006; 19 Suppl 2:S93-S126.
14. Goldstein DJ, Barr RJ, Santa Cruz DJ. Microcystic adnexal carcinoma: a distinct clinicopathologic entity. *Cancer.* 1982; 50(3):566-72.
15. Tozawa T, Ackerman AB. Basal cell carcinoma with follicular differentiation. *Am J Dermatopathol.* 1987; 9(6):474-82.