

CARTAS - DERMATOPATOLOGIA

Siringofibroadenocarcinoma écrino pigmentado simulando melanoma maligno ☆☆☆



Prezado Editor,

O siringofibroadenoma écrino (SFAE) é tumor anexial benigno de origem écrina, raro, geralmente encontrado em extremidades de indivíduos idosos. A primeira descrição do SFAE foi feita por Mascaró em 1963.¹ SFAE apresenta-se clinicamente como nódulos, placas ou pápulas, solitários ou múltiplos, de crescimento lento. Na histopatologia, o SFAE é representado por proliferação ductal écrina benigna. Embora seja condição benigna, há evidências que sugerem transformação carcinomatosa em lesões de longa duração.² Neste relato apresentamos um caso de SFAE pigmentado com

alterações carcinomatosas sem lesão maligna preexistente; fundamental o estudo histopatológico e imuno-histoquímico foi fundamental para o desfecho final.

Paciente do sexo feminino, 82 anos, negra, referia lesão na face lateral inferior da perna direita. Clinicamente, apresentava-se como placa enegrecida de 4 cm de diâmetro, com superfície hiperkeratósica; na porção anterossuperior, era possível visualizar área com pigmento acastanhado. À dermatoscopia, foram observadas estrias radiadas e pseudópodes na periferia dessa região (fig. 1), estruturas encontradas em lesões melanocíticas e comumente associadas a melanoma maligno. A lesão tinha evolução de 10 anos, era indolor e não tinha outros sintomas associados. A paciente não relatava antecedente de neoplasia maligna cutânea na região.

As hipóteses diagnósticas incluíram melanoma maligno, carcinoma basocelular pigmentado e ceratose seborreica.

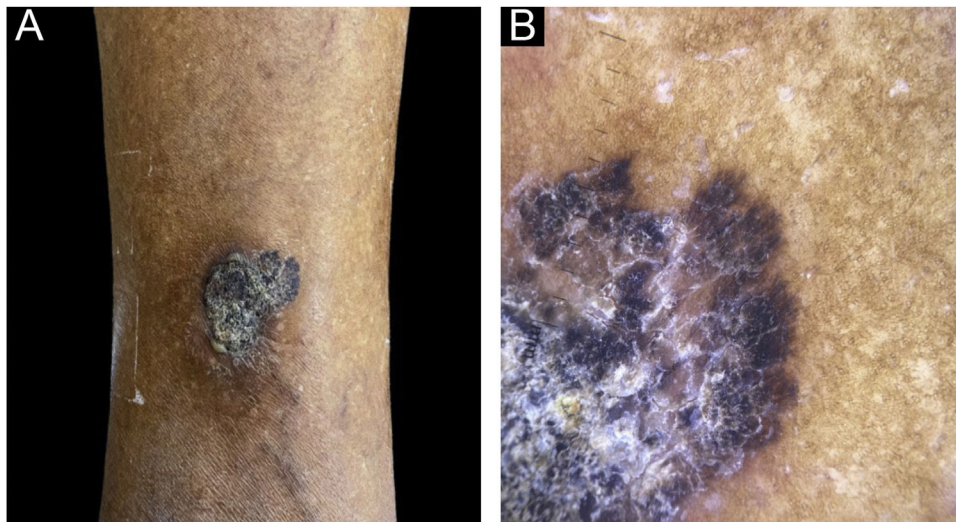


Figura 1 (A) Região de face lateral inferior da perna direita com placa enegrecida de 4 cm de diâmetro e superfície hiperkeratósica; na porção anterossuperior, presença de área com pigmento acastanhado. (B) Dermatoscopia da região anterossuperior da lesão apresentando escamocrostas na superfície e presença de estrias radiadas e pseudópodes na periferia.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2023.03.010>

☆ Como citar este artigo: Dantas BC, Castro LR, Alves NSM, Swiczar BCC, Valente NYS. Pigmented eccrine syringofibroadenocarcinoma simulating malignant melanoma. An Bras Dermatol. 2024;99:632–5.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital do Servidor Público Estadual, São Paulo, SP, Brasil.

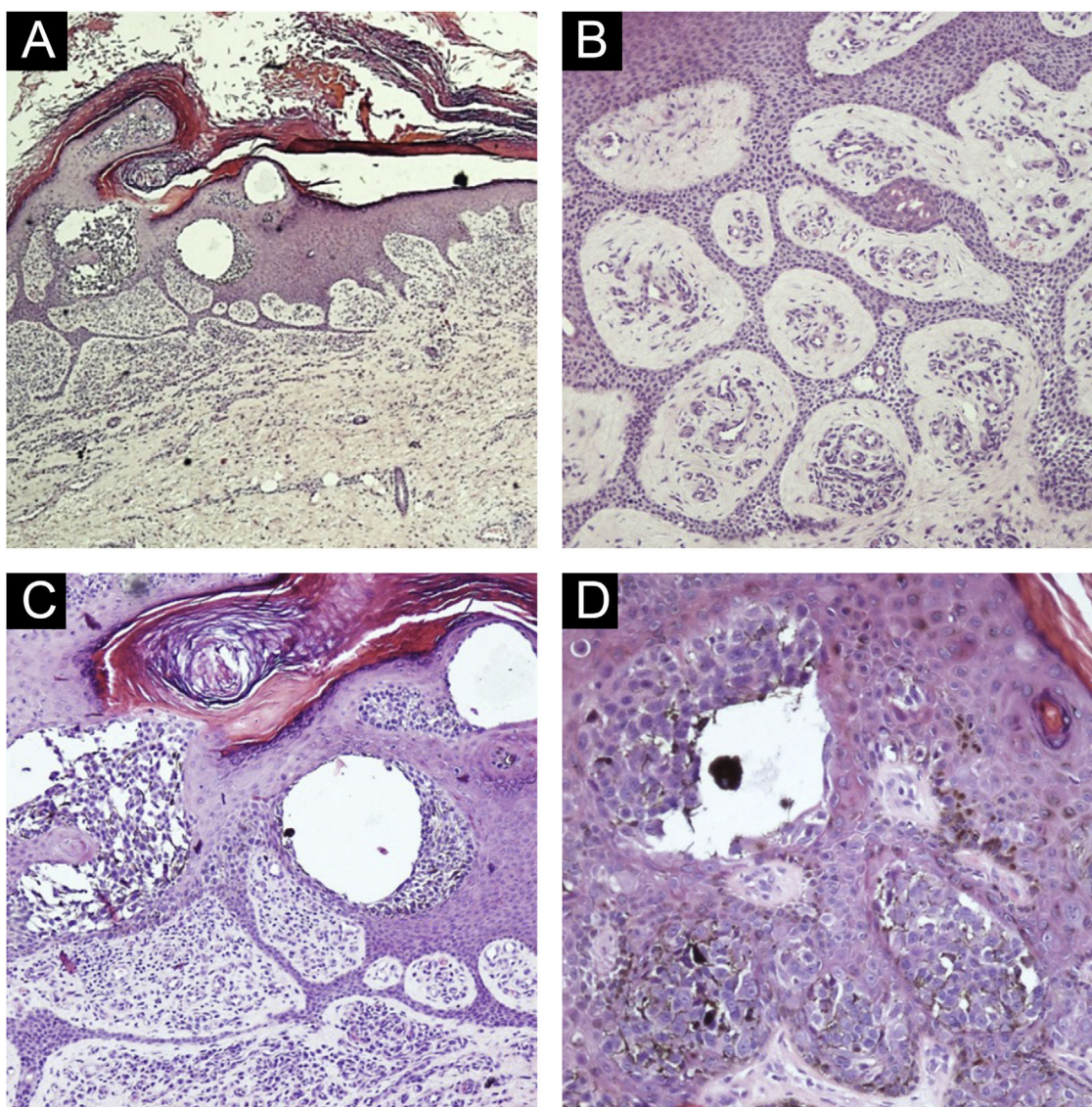


Figura 2 (A) Epiderme com hiperqueratose, acantose, cordões de células basaloides anastomosados e agrupamentos intraepidérmicos de células epiteliais atípicas (Hematoxilina & eosina, 40×). (B) Epiderme com células basaloides formando finos cordões anastomosados contendo lúmens e áreas de atipia. Estroma com numerosos vasos (Hematoxilina & eosina, 200×). (C) Células basaloides atípicas dentro da epiderme, inferiormente formando cordões anastomosados, hiperortoceratose (Hematoxilina & eosina, 200×). (D) Células basaloides atípicas dentro da epiderme tendo de permeio melanócitos dendríticos pigmentados (Hematoxilina & eosina, 400×).

Optou-se por biópsia incisional em fuso em virtude do tamanho da lesão. A histopatologia revelou proliferação de células basaloides formando finos cordões anastomosados, conectados à epiderme hiperortoceratótica, contendo lúmens e áreas de atipia, que em focos exibiam de permeio às células basaloides atípicas, melanócitos dendríticos pigmentados esparsos (fig. 2). Os melanócitos eram facilmente visíveis, não formavam proliferação contínua ou ninhos para se pensar em nevo ou melanoma associado. Na imuno-histoquímica com Melan-A (A103, monoclonal de camundongo, Merck KGaA™) houve positividade em esparsos melanócitos dendríticos de permeio às células epiteliais atípicas do SFAE (fig. 3). Nas células basaloides, a imuno-histoquímica demonstrou positividade com antígeno da membrana

epitelia EMA (E29, monoclonal de camundongo, Merck KGaA™) e com Ki-67 (SP6, monoclonal de coelho, Merck KGaA™), alto índice proliferativo nos grupamentos de células basaloides atípicas dentro da epiderme. Também observamos que as células epiteliais marcadas com EMA são as mesmas que exibem alto índice proliferativo ao Ki-67 (fig. 4A-C). Com o antígeno carcinoembrionário CEA (CEA31, monoclonal de camundongo, Merck KGaA™) houve positividade apenas ao redor dos lúmens presentes nos cordões de células basaloides (fig. 4D). Estabeleceu-se o diagnóstico de SFAE pigmentado. A ausência de cordões grossos corroboraram para exclusão diagnóstica de porocarcinoma écrino, e a presença de diferenciação ductal contribuiu para a exclusão diagnóstica de carcinoma espinocelular.

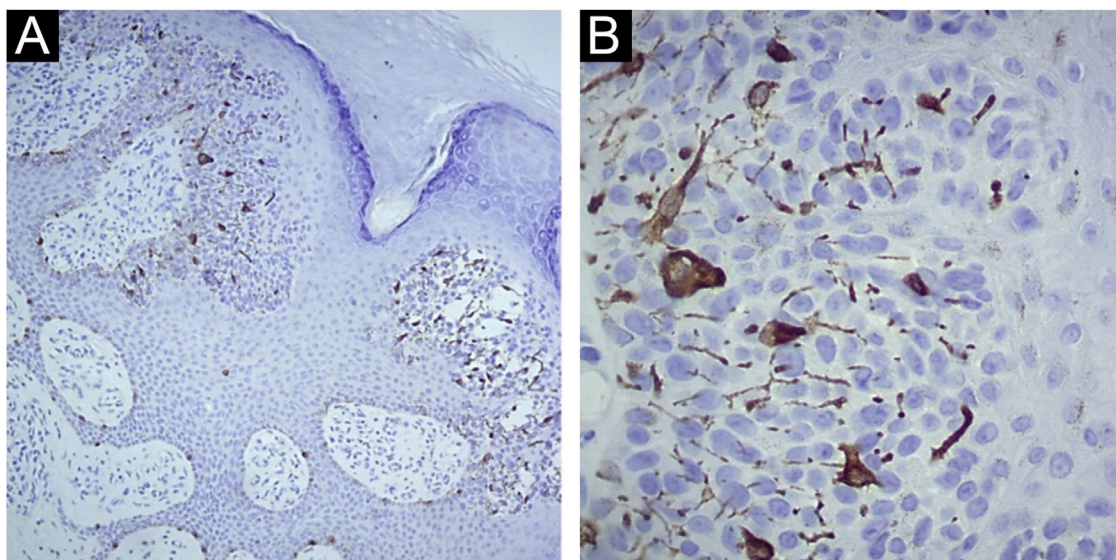


Figura 3 (A) Imuno-histoquímica com Melan-A: positivo em esparsos melanócitos dendríticos de permeio às células epiteliais atípicas do siringofibroadenocarcinoma écrino (100×). (B) Imuno-histoquímica com Melan-A: positivo em esparsos melanócitos dendríticos entre as células epiteliais atípicas do siringofibroadenocarcinoma écrino (400×).

A lesão foi submetida a exérese cirúrgica com margem de 1 cm. Pesquisa de linfonodo sentinela e estadiamento não foram realizados por se tratar de neoplasia *in situ*. A exérese cirúrgica com remoção completa da lesão é atualmente o tratamento de escolha. A análise histoquímica e imuno-histoquímica da lesão excisada mostrou em sua totalidade os mesmos achados encontrados na biópsia incisiva.

O SFAE é mais comumente encontrado na forma de placas ou nódulos únicos com crescimento lento em extremidades de pacientes idosos. Na histopatologia, é representado por cordões finos de células epiteliais que se anastomosam estendendo-se da epiderme em direção à derme, circunscrito por estroma fibroso, com estruturas lúminais dentro dos cordões epiteliais. As células ductais, bem como as áreas dos cordões, podem mostrar expressão positiva para CEA. EMA é encontrado difusamente nas células ductais. Sua verdadeira origem é controversa, mas acredita-se ser derivada do acrossiringeio e dos ductos écrinos dérmicos.³

Em 1997, Starink propôs classificação do SFAE em quatro subtipos: 1) solitário – não hereditário, com apresentação variável, mais prevalente na meia idade e em idosos; 2) associado à síndrome de Shopf – hereditário, com pápulas eritematosas nas palmas e plantas (a síndrome de Schopf-Schulz-Passarge [SSPS] é um tipo raro de displasia ectodérmica de herança autossômica recessiva, caracterizada por ceratoderma palmoplantar, hipodontia, hipotricose, distrofia ungueal e múltiplos hidrocistomas apócrinos perioculares e palpebrais); 3) lesões múltiplas não associadas à SSPS; 4) lesões lineares unilaterais não familiares. Outra variante clínica descrita por Mehregan foi a forma reacional que se desenvolve secundariamente a dermatoses inflamatórias ou bolhosas.

O nome siringofibrocarcinoma foi proposto pela primeira vez em 1997 por Gonzalez-Serva et al. Não há relatos na literatura sobre doença metastática ou recorrência do SFAE. Alguns autores recomendam a excisão cirúrgica do SFAE para prevenir degeneração maligna,

apesar de o real risco de transformação carcinomatosa ser desconhecido.^{4,5}

Os mecanismos de malignização do SFAE não são claros. No presente caso não havia lesão maligna preexistente ou fatores que pudessem aumentar o risco de malignização, como radiação ou imunossupressão. Lembramos que suspeita de malignidade deve ser sempre feita em lesões cutâneas de longa duração mostrando modificação, e biópsia para histopatologia se faz necessária.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Bianca Cristina Dantas: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura.

Luana Rytholz Castro: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura.

Natália Scardua Mariano Alves: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura.

Bethânia Cabral Cavalli Swiczar: Aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Neusa Yuriiko Sakai Valente: Aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

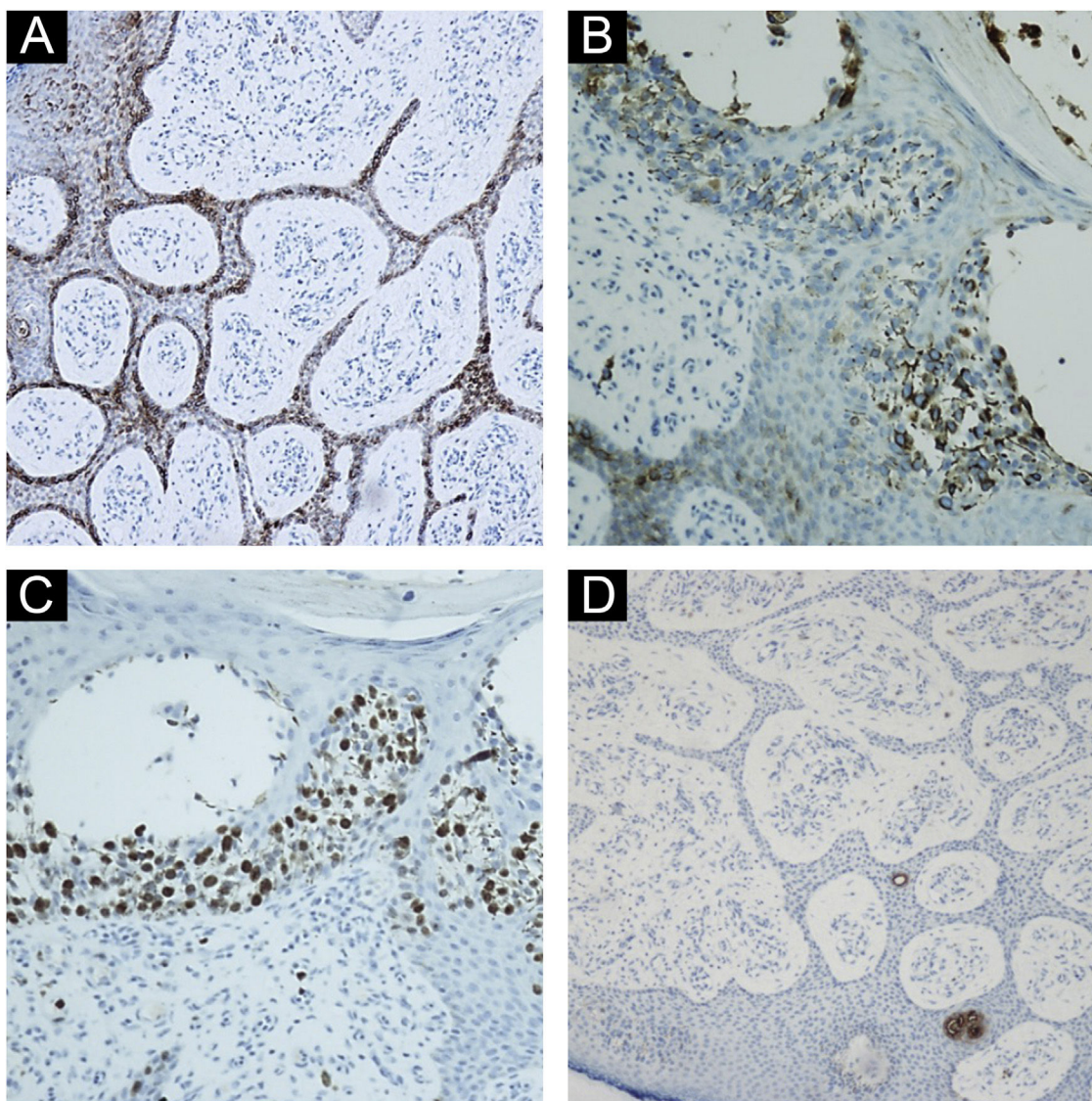


Figura 4 (A) Imuno-histoquímica mostrando positividade com antígeno da membrana epitelial (EMA; 200×). (B-C) Imuno-histoquímica demonstrando que as células epiteliais marcadas ao EMA (B) são as mesmas que exibem alto índice proliferativo ao Ki-67 (C; 400×). (D) Imuno-histoquímica mostrando positividade com CEA marcando os ductos écrinos nos cordões epiteliais anastomosados (100×).

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

- Hara K, Mizuno E, Nitta Y, Ikeya T. Acrosyringeal adenomatosis (eccrine syringofibroadenoma of Mascaró). A case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 1992;14:328–39.
- Pagliuca F, Moscarella E, Argenziano G, Ronchi A, Franco R. Long-standing eccrine syringofibroadenoma with evidence of carcinomatous transformation. *Am J Dermatopathol.* 2020;42:780–2.
- Katane M, Akiyama M, Ohnishi T, Watanabe S, Matsuo I. Carcinomatous transformation of eccrine syringofibroadenoma. *J Cutan Pathol.* 2003;30:211–4.
- González-Serva A, Pró-Risquez MA, Oliver M, Caruso MG. Syringofibrocarcinoma versus squamous cell carcinoma involving syringofibroadenoma: is there a malignant counterpart of Mascaró's syringofibroadenoma? *Am J Dermatopathol.* 1997;19:58–65.
- Schadt CR, Boyd AS. Eccrine syringofibroadenoma with co-existent squamous cell carcinoma. *J Cutan Pathol.* 2007;34 Suppl 1:71–4.

Bianca Cristina Dantas ^{ID}*, Luana Rytholz Castro ^{ID}, Natália Scardua Mariano Alves ^{ID}, Bethânia Cabral Cavalli Swiczar ^{ID} e Neusa Yuriko Sakai Valente ^{ID}

Departamento de Dermatologia, Hospital do Servidor Público Estadual, São Paulo, SP, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: bdantas98@gmail.com (B.C. Dantas).

Recebido em 18 de novembro de 2022; aceito em 21 de março de 2023