

Porocarcinoma écrino primário mimetizando neoplasia parotídea

Malignant eccrine porocarcinoma mimicking a parotid neoplasia

Miguel Carvalho • Márcia Mourão • Miguel Silva • Raul Amaral • António Alves • Sérgio Raposo

RESUMO

Introdução: O porocarcinoma écrino é uma neoplasia cutânea maligna rara com origem nas glândulas sudoríparas écrinas.

Caso clínico: Descrevemos o caso clínico de um doente de 83 anos encaminhado à consulta de Cirurgia de Cabeça e Pescoço por apresentar uma tumefação na região parotídea direita de crescimento lento e indolor. O doente havia sido submetido a biópsia excisional de carcinoma espinhocelular cutâneo da mesma região 14 meses antes. Tratado como portador de uma neoplasia parotídea, e após apropriado algoritmo diagnóstico, foi submetido a parotidectomia superficial. A análise histológica da peça operatória revelou um porocarcinoma écrino como diagnóstico definitivo.

Discussão/Conclusão: O porocarcinoma écrino não apresenta critérios clinicopatológicos específicos, e a sua análise histológica leva frequentemente ao diagnóstico de carcinoma espinhocelular. A descrição deste caso visa alertar para uma entidade clínica com a qual a comunidade de otorrinolaringologistas tem um menor contacto, substanciando a importância de uma relação estreita com o patologista na diminuição de erros diagnósticos.

Palavras-chave: porocarcinoma écrino; glândula parotídea;

ABSTRACT

Introduction: Eccrine porocarcinoma is a rare malignant cutaneous neoplasia that arises from an eccrine sweat gland.

Case report: We describe the clinical case of an 83-year-old man sent for observation by the Head and Neck Surgery group, presenting a painless, growing tumefaction of the right parotid region. The patient had been submitted to a cutaneous excisional biopsy of the same region 14 months before that revealed a squamous cell carcinoma. Managed as a parotid neoplasia, after appropriate diagnostic workup, a superficial parotidectomy was performed. The histopathological analysis revealed an eccrine porocarcinoma as the diagnosis.

Discussion/Conclusion: An eccrine porocarcinoma does not have any clinicopathological specific criteria, and the histological analysis of a specimen frequently leads to diagnosis of a squamous cell carcinoma. With the description of this clinical case we aim to raise awareness of fellow ENT doctors to this rare entity, and substantiate the importance of a close relationship with the pathologist in minimizing misdiagnosis.

Keywords: eccrine porocarcinoma; parotid gland;

INTRODUÇÃO

O porocarcinoma écrino, inicialmente descrito por Pinkus e Mehregan em 1963 como carcinoma écrino epidermotrópico, é uma neoplasia cutânea maligna rara das glândulas sudoríparas.¹ Tem origem na porção ductal intraepidérmica de uma glândula sudorípara écrina, o acrossiríngeo, e é o análogo maligno do poroma écrino, uma condição benigna frequente. Pode apresentar-se de forma primária ou, mais frequentemente, como transformação maligna de um poroma écrino pré-existente. Com origem mais comum nos membros inferiores e cabeça e pescoço, há escassos relatos de porocarcinomas écrinos noutras localizações.² Neste artigo descrevemos o caso clínico de um porocarcinoma écrino primário em localização atípica, mimetizando um tumor com origem na glândula parotídea.

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Apresentamos o caso de um doente de 83 anos, sexo masculino, sem história de tabagismo ou alcoolismo crónicos, com antecedentes de leucemia linfocítica

Miguel Carvalho

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal

Márcia Mourão

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal

Miguel Silva

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal

Raul Amaral

Departamento de Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal

António Alves

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal

Sérgio Raposo

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal

Correspondência:

Miguel Carvalho
miguelcarv75@gmail.com

Artigo recebido a 2 de Maio de 2020. Aceite para publicação a 24 de Junho de 2020.

crónica (diagnosticado em 2004, em seguimento pela Hematologia) e arritmia cardíaca não especificada, hipocoagulado. Observado regularmente em Dermatologia, havia realizado múltiplas biópsias excisionais em diferentes localizações, com diagnóstico histopatológico prévio de carcinoma espinhocelular invasor bem diferenciado na região parotídea cutânea direita (1,7 cm de diâmetro máximo, novembro de 2017).

O doente é encaminhado para observação pelo grupo de Cirurgia de Cabeça e Pescoço em janeiro de 2019 após desenvolvimento de tumefação na região parotídea direita, de crescimento lento, indolor, sem flutuação à palpação, aderente ao plano profundo, sem evidência de lesão cutânea de novo, subjacente à pequena cicatriz de cirurgia dermatológica prévia. Foi submetido a PAAF cujo resultado foi inconclusivo. A TAC maxilo-facial efetuada descrevia, no estudo da glândula salivar parotídea direita, uma lesão expansiva de matriz homogénea, que demonstrava cerne hipodenso (líquido) e escasso tecido periférico de densidade similar ao músculo nas aquisições sem contraste – apresentava bordos lisos e uma interface definida com tecido glandular e cutâneo adjacente; a sua posição anatómica foi considerada o lobo superficial da glândula parótida. A lesão captava contraste na sua periferia. Do ponto de vista radiológico, era sugestiva de tumor de Warthin. Nas figuras 1 e 2 podem ser observadas as características imagiológicas da lesão. Nas figuras 3-5, a partir de reconstrução tridimensional de tomografias computadorizadas realizadas, é possível apreciar a localização da neoplasia e a sua relação com as estruturas adjacentes.

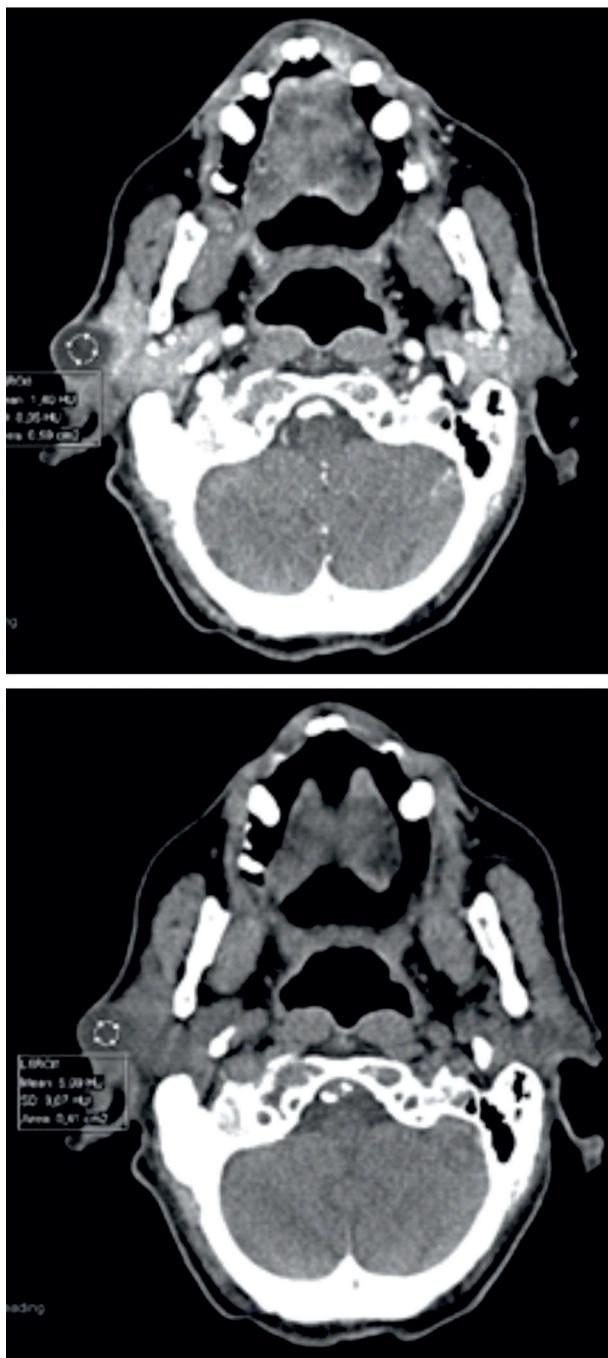
O doente foi proposto para parotidectomia superficial. À data da cirurgia apresentava alteração ligeira da coloração cutânea na região mais proeminente da tumefação, então violácea. Foi submetido a parotidectomia superficial (com preservação do nervo facial), com exérese parcial da cartilagem do canal auditivo externo e do retalho cutâneo adjacente ao tumor, com encerramento direto.

O estudo anatomopatológico da peça (parotidectomia direita parcialmente revestida por retalho cutâneo semilunar rosado e ligeiramente retraído) revelou uma neoplasia epitelial maligna de crescimento infiltrativo, de tipo anexial cutâneo, compatível com porocarcinoma écrino, com 2,1 cm de maior eixo, que atingia uma espessura de invasão de 1 cm, infiltrando multifocalmente a parótida superficial (figuras 6-8).

Após o diagnóstico, o doente realizou TAC toraco-abdominal que, para além de alterações compatíveis com os seus antecedentes hematológicos, revelou a presença de duas formações com densidade em vidro despolido nos corpos vertebrais de L4 e L5 com 13 e 25 mm, não revelando metastização imagiológica inequívoca, regionalmente ou à distância.

FIGURAS 1 e 2

Tomografia computadorizada, vista axial, neoplasia da glândula parótida direita



Em consulta de controlo 3 semanas após o procedimento, o processo cicatricial da ferida operatória não apresentava particularidades. O doente foi encaminhado para consulta de Decisão Terapêutica de Grupo, mas acabou por falecer no seu domicílio, vítima de paragem cardiorrespiratória de causa não identificada, não tendo realizado qualquer terapia complementar.

FIGURAS 3, 4 e 5

Reconstruções tridimensionais realizadas a partir da tomografia computadorizada

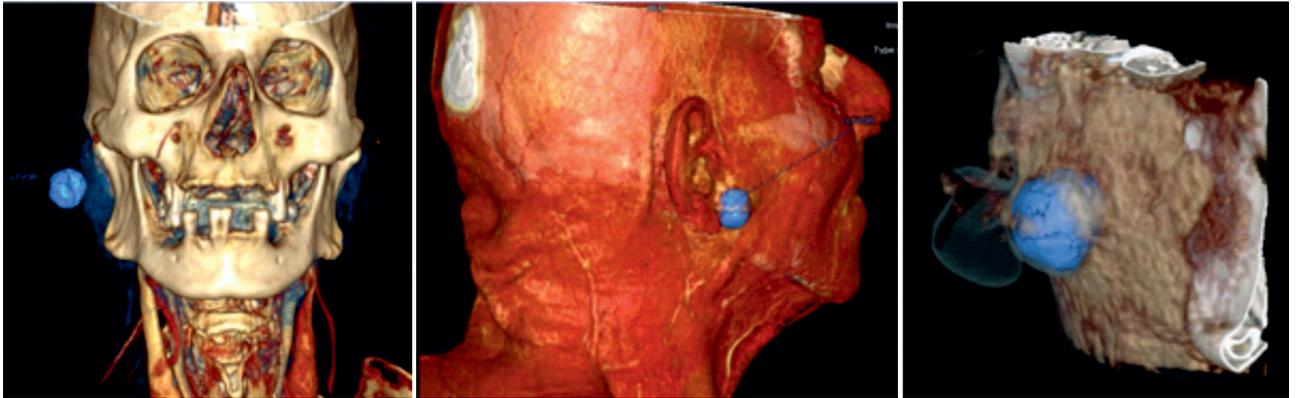


FIGURA 6

Corte histológico que evidencia pequenas estruturas de tipo canalicular

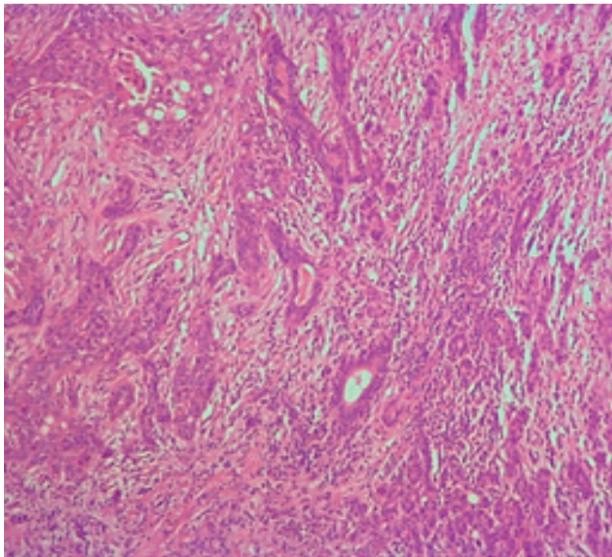


FIGURA 8

Corte histológico que evidencia lesão maligna que coincide muito focalmente com a camada basal da epiderme

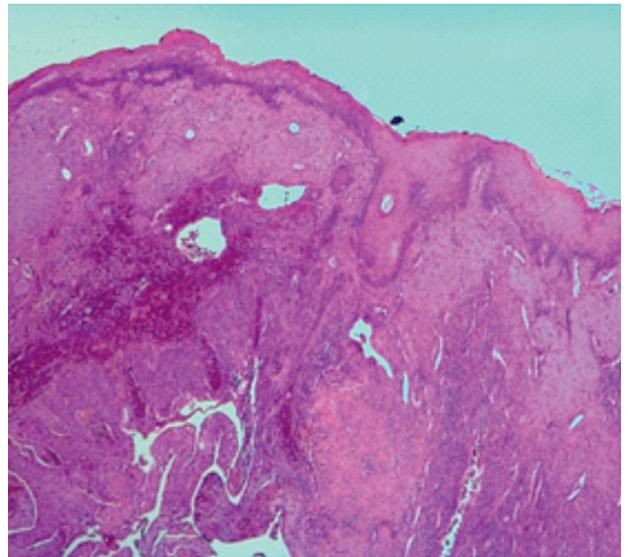
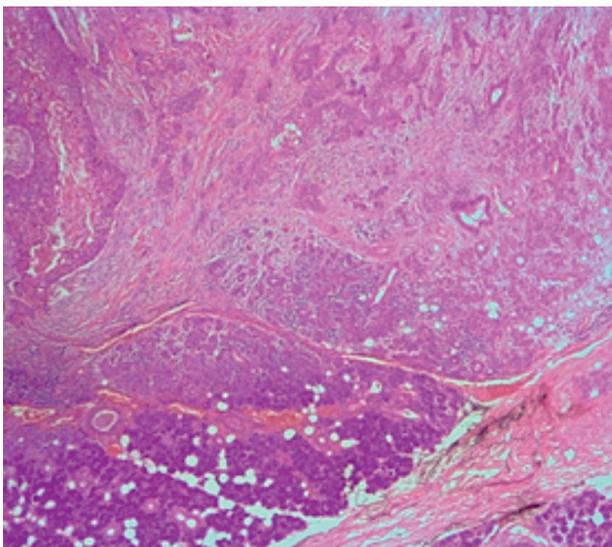


FIGURA 7

Corte histológico que evidencia invasão superficial da glândula parótida



DISCUSSÃO

Existem dois tipos de glândulas sudoríparas: écrinas e apócrinas. As glândulas écrinas têm distribuição cutânea generalizada, com maior densidade nas palmas das mãos e plantas dos pés (podem atingir 200-400/cm²) e canal excretor que abre diretamente na superfície cutânea; as glândulas apócrinas, cujo canal excretor abre na porção infundibular de um folículo piloso, estão presentes em áreas com maior abundância destes, como o canal auditivo externo, pálpebras ou axilas. O porocarcinoma écrino é uma neoplasia de etiologia desconhecida³, com origem presumivelmente na porção ductal intraepidérmica de uma glândula sudorípara écrina. Representa apenas 0,005% a 0,01% de todos os tumores cutâneos, apesar de ser uma das mais comuns neoplasias anexas cutâneas malignas.⁴ A experiência na sua terapêutica é limitada, subsistindo controvérsias face à biologia tumoral e tratamento ideal. Até à recente publicação de Behbahani et al., em 2020⁵, existiam menos de 500 casos descritos na literatura^{6,7}

Behbahani et al. analisou os casos clínicos cujos dados foram introduzidos na *National Cancer Database* (NCDB) entre 2004-2016, no maior estudo demográfico até à data em indivíduos com diagnóstico de porocarcinoma écrino. A idade média ao diagnóstico foi de 66 anos, sem preponderância de género, com os membros inferiores a perfilarem-se como local preferencial para apresentação (32,6%), seguido da cabeça e pescoço (28,8%). 8,1% dos indivíduos apresenta evidência de doença metastática aquando do diagnóstico.⁵

O porocarcinoma tem uma aparência macroscópica inespecífica, sem particularidades, de um nódulo de coloração rosa, ocasionalmente ulcerado, que deve ser distinguido de vários outros tipos de neoplasias cutâneas, incluindo o poroma écrino e o melanoma amelanótico, e cujas características dermatoscópicas não se encontram atualmente bem definidas.⁸ Assim, a análise histológica tem um papel insubstituível no seu diagnóstico. Histologicamente, o porocarcinoma écrino apresenta diferenciação ductal, clusters de células basalóides, células escamosas tumorais, células epidérmicas acantóticas e núcleos hiper cromáticos.⁷ Dadas as múltiplas características patológicas pouco específicas, pode ser confundido com outras neoplasias cutâneas, nomeadamente com carcinoma espinhocelular,⁹ sendo necessário um elevado índice de suspeição para o seu correto diagnóstico. Luz et al. analisou retrospectivamente 8 casos de porocarcinoma écrino e concluiu que, após a biópsia inicial, 50% dos doentes tiveram um diagnóstico incorreto, com tempo médio de 36 meses até tratamento definitivo num centro de referência oncológico.¹⁰ Numa série de 24 doentes, Belin et al. reporta uma taxa de erro no diagnóstico de porocarcinoma écrino de 37%, com 21% inicialmente diagnosticados como carcinoma espinhocelular.¹¹ Uma vez que as células luminais do acrosíngio são do tipo escamoso, a sua presença numa neoplasia écrina é expectável, e a sua identificação pode contribuir para o diagnóstico errado de um carcinoma espinhocelular, entidade clínica muito mais frequente.³ O trabalho de Skowron F et. Al., que procedeu à análise clinicopatológica de 50 casos de porocarcinoma écrino histologicamente confirmado, concluiu que este não apresenta qualquer critério clínico particular que o distinga de um carcinoma espinhocelular.¹²

O caso clínico apresentado denota o desafio diagnóstico que o porocarcinoma écrino pode impôr. Em novembro de 2017 foi realizada uma biópsia excisional de lesão cutânea esbranquiçada com discreto relevo e parcialmente ulcerada na região parotídea direita, com 1,7 cm de maior diâmetro, cuja análise histológica revelou ser um carcinoma espinhocelular invasor bem diferenciado, que infiltrava a derme em 2,5 mm, sem invasão vascular ou perineural. Em consulta de seguimento, aos 12 meses, e subjacente à mesma região, é diagnosticada uma tumefação de crescimento lento, indolor, sem qualquer lesão cutânea, que foi

encaminhada pela Dermatologia para o Grupo de Cirurgia de Cabeça e Pescoço. O doente seguiu os protocolos de diagnóstico e tratamento de lesão parotídea primária. O diagnóstico histológico definitivo foi porocarcinoma écrino. O grupo especula que, face ao contexto, a análise histopatológica de novembro de 2017 pode ter condicionado um diagnóstico de carcinoma espinhocelular que não correspondia à realidade.

Não existem recomendações concretas na literatura relativamente às margens adequadas para a ressecção de porocarcinomas écrinos. Envolvimento linfático e margens cirúrgicas infiltradas apresentam uma influência dramática na probabilidade de recidiva local¹⁰ e fatores como índice mitótico elevado, invasão linfovascular e invasão em profundidade > 7mm são preditores de pior prognóstico.³

Devido à alta taxa de recidiva local, o tratamento recomendado é a excisão da lesão primária com margens alargadas livres de células neoplásicas.¹³ No entanto, uma vez que o correto diagnóstico pré-operatório destas lesões é raro, o adequado planeamento cirúrgico está muitas vezes comprometido. Assim, alguns autores recomendam cirurgia de revisão para alargamento das margens quando é feito um diagnóstico de porocarcinoma écrino, nos casos com padrão muito infiltrativo.¹⁰ Diversos autores associam um esquema de quimiorradioterapia adjuvante se metástases ou em casos de recidiva tumoral.⁷

No presente caso, sugere-se como hipótese mais provável uma recidiva tumoral desenvolvida na profundidade da derme que posteriormente invadiu o tecido glandular, mimetizando uma neoplasia primária da parótida. Infiltração da glândula parótida está apenas descrita em três casos na literatura. Fasson et al. relata um doente que previamente tinha efetuado excisão de dois basaliomas na mesma região facial. Um outro relato revela metastização para a glândula parótida 8 meses após excisão de porocarcinoma écrino na região frontotemporal ipsilateral.¹⁴ O terceiro caso consiste numa lesão de porocarcinoma écrino de grandes dimensões, de crescimento lento mas constante durante anos, que invadia a glândula parótida, condicionando parésia facial à apresentação.¹⁵

CONCLUSÃO

Reportamos o caso clínico raro de um porocarcinoma écrino primário, cuja apresentação mimetiza um tumor primário da glândula parótida.

O caso descrito traduz a importância da abordagem destes doentes por uma equipa multidisciplinar, realçando a necessidade de rever pormenorizadamente os antecedentes do doente. Uma relação estreita com o patologista é determinante no correto diagnóstico desta neoplasia rara.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Política de privacidade, consentimento informado e Autorização do Comité de Ética

Os autores declaram que têm o consentimento por escrito para o uso de fotografias dos pacientes neste artigo.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

Referências bibliográficas

1. Pinkus H, Mehregan AH Epidermotropic eccrine carcinoma. A case combining features of eccrine poroma and Paget's dermatosis. *Arch Dermatol.* 1963 Nov;88:597-606. doi: 10.1001/archderm.1963.01590230105015
2. Huet P, Dandurand M, Pignodel C, Guillot B. Metastasizing eccrine porocarcinoma: Report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1996 Nov;35(5 Pt 2):860-4. doi: 10.1016/s0190-9622(96)90105-x.
3. Lloyd MS, El-Muttardi N, Robson A. Eccrine porocarcinoma: A case report and review of the literature. *Can J Plast Surg.* 2003 Fall;11(3):153-6. doi: 10.1177/229255030301100304
4. Park J, Kwon H, Cho MK, Park YL et al. A case of malignant eccrine poroma developing on the suprapubic area. *Ann Dermatol.* 2008 Mar;20(1):37-40. doi: 10.5021/ad.2008.20.1.37.
5. Behbahani S, Malerba S, Karanfilian KM, Warren CJ et al. Demographics and Outcomes of Eccrine Porocarcinoma: Results from the National Cancer Database. *Br J Dermatol.* 2020 Jan 18. doi: 10.1111/bjd.18874.
6. McGuire C, Fadel Z, Samargandi O, Williams J. Primary eccrine porocarcinoma of the thumb with multiple metastases: a case report and review of the literature. *Case Reports Plast Surg Hand Surg.* 2019 Jul 26;6(1):88-91. doi: 10.1080/23320885.2019.1647108.
7. Salih AM, Kakamad FH, Baba HO, Salih RQ et al. Porocarcinoma; presentation and management, a meta-analysis of 453 cases. *Ann Med Surg (Lond).* 2017 Jun 20;20:74-79. doi: 10.1016/j.amsu.2017.06.027.
8. Edamitsu T, Minagawa A, Koga H, Uhara H, Okuyama R. Eccrine porocarcinoma shares dermoscopic characteristics with eccrine poroma: A report of three cases and review of the published work. *J Dermatol.* 2016 Mar;43(3):332-5. doi: 10.1111/1346-8138.13082.
9. Fukui K, Fujioka M, Matsuo H, Noguchi M. Eccrine porocarcinoma on the lateral nose wall: A rare case report. *Case Rep Dermatol.* 2019 Jul 16;11(2):215-219. doi: 10.1159/000501444.
10. Luz M de A, Ogata DC, Montenegro MFG, Biasi LJ, Ribeiro LC. Eccrine porocarcinoma (Malignant eccrine poroma): A series of eight challenging cases. *Clinics (Sao Paulo).* 2010 Jul;65(7):739-42. doi: 10.1590/S1807-59322010000700014.
11. Belin E, Ezzedine K, Stanislas S, Lalanne N et al. Factors in the surgical management of primary eccrine porocarcinoma: Prognostic histological factors can guide the surgical procedure. *Br J Dermatol.* 2011 Nov;165(5):985-9. doi: 10.1111/j.1365-2133.2011.10486.x.
12. Skowron F, Poulhalon N, Balme B, Touzet S, Thomas L. Étude clinique et histopronostique de 50 cas de porocarcinome eccrine. *Ann Dermatol Venereol.* 2014 Apr;141(4):258-64. doi: 10.1016/j.annder.2013.10.047.
13. Snow SN, Reizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. *J Am Acad Dermatol.* 1992 Aug;27(2 Pt 2):306-11. doi: 10.1016/0190-9622(92)70187-k.
14. Fasson AC, Grandi E, Merlo R, Aimoni C. Porocarcinoma of the parotid area. Report of a case. *Recenti Prog Med.* 2002 Nov;93(11):623-5.
15. Zeidan YH, Zauls AJ, Bilic M, Lentsch EJ, Sharma AK. Treatment of eccrine porocarcinoma with metastasis to the parotid gland using intensity-modulated radiation therapy: A case report. *J Med Case Rep.* 2010 May 22;4:147. doi: 10.1186/1752-1947-4-147.
16. Fraedrich J, Ostertag H, Welkoborsky HJ. Ekkrines Porokarzinom der wangenhaut mit dem klinischen bild eines primären Gl. parotis-tumors. *Laryngorhinootologie.* 2008 Nov;87(11):800-4. doi: 10.1055/s-2007-995622.