

Acroqueratose de Bazex: A propósito de 2 casos clínicos

Acroqueratosis de Bazex: Two case reports

Liliana Filipa Invêncio da Costa • Fabian Alzate Amaya • Anselmo Padin Seara • Jaime Villares Soriano

RESUMO

O síndrome de Bazex é uma dermatose paraneoplásica muito pouco frequente, caracterizada pela aparecimento de hiperqueratose psoriasiforme acral que se relaciona, principalmente, com carcinomas epidermóides do trato aéreo e digestivo superior. Entre 60 - 70%⁽¹⁾ dos casos precedem ao diagnóstico do tumor associado. Descrevemos dois casos clínicos que representam as características típicas desta patologia com o objetivo de explicar e ressaltar a importância do seu reconhecimento precoce, facilitando a identificação rápida do tumor e aumentando consequentemente a sobrevida.

Palavras-chave: Síndrome de Bazex, Acroqueratose, Síndrome paraneoplásica, carcinoma epidermoide, orofaringe.

ABSTRACT

The Bazex syndrome is a very infrequent paraneoplastic dermatosis, characterized by the appearance of psoriasiform acral hyperkeratosis that is mainly related to epidermoid carcinomas of upper aero-digestive tract. Between 60-70%(1) of the diagnosis precedes the associated tumor. We describe two clinical cases representing the typical characteristics of this pathology in order to explain and highlight the importance of its early recognition, which facilitates rapid identification of the tumor, thus increasing survival.

Keywords: Síndrome de Bazex, Acroqueratose, Síndrome paraneoplásica, carcinoma epidermoide, orofaringe.

INTRODUÇÃO:

O síndrome de Bazex é uma dermatose paraneoplásica rara, existindo poucos casos descritos na literatura^(2,3). Está associado com carcinomas epidermóides do trato aéreo e digestivo superior, mas também existem casos descritos em tumores pulmonares, de próstata, gástricos, típicos e de medula óssea^(2,3). Entre 60- 70% dos casos os doentes não apresentam outra clínica e não existe a suspeição da existência de patologia tumoral associada⁽¹⁾. As lesões cutâneas surgem habitualmente nos dedos, mãos, pés, pavilhão auricular e nariz, estão caracterizadas por uma hiperqueratose psoriasiforme com fenómenos descamativos e o prurido é o sintoma mais frequente. A alteração ungueal é também muito característica, acima dos 75% dos casos, apresentando hiperqueratose subungueal, estrias longitudinais e uma coloração amarela. Observa-se uma predominância em doentes do sexo masculino e de meia idade^(2,3). A biópsia das lesões é inespecífica e os achados histológicos incluem como diagnósticos diferenciais uma grande variedade de dermatoses eritemato-escamosas como a psoríase, o eczema resistente a tratamento e as micoses superficiais. O prognóstico depende essencialmente do tumor subjacente. Habitualmente desaparecem com o tratamento do tumor⁽⁴⁾, seja este cirúrgico ou com quimiorradioterapia. Não necessitam habitualmente de tratamento complementar, no entanto, existem estudos publicados onde referem o uso de corticoides tópicos e sistêmicos, ácido salicílico, análogos da vitamina D, retinóides tópicos e sistêmicos e a fototerapia, contudo, todos apresentam resultados questionáveis^(2,3).

Liliana Filipa Invêncio da Costa

Serviço de Otorrinolaringologia - Complexo Hospitalario Universitario A Coruña.

Fabian Alzate Amaya

Serviço de Otorrinolaringologia - Complexo Hospitalario Universitario A Coruña.

Anselmo Padin Seara

Serviço de Otorrinolaringologia - Complexo Hospitalario Universitario A Coruña.

Jaime Villares Soriano

Serviço de Otorrinolaringologia - Complexo Hospitalario Universitario A Coruña.

Correspondência:

Liliana F. Invencio da Costa - liliana.invencio@gmail.com

Hospital Materno Infantil, planta baja consultas de ORL - As Xubias, s/n, 15006 A Coruña, España

Artigo recebido a 09 de Abril de 2018. Aceite para publicação a 21 de Agosto de 2018.

A recorrência das lesões, num doente tratado, significa habitualmente uma recorrência tumoral^(5,6).

CASO CLÍNICO Nº1

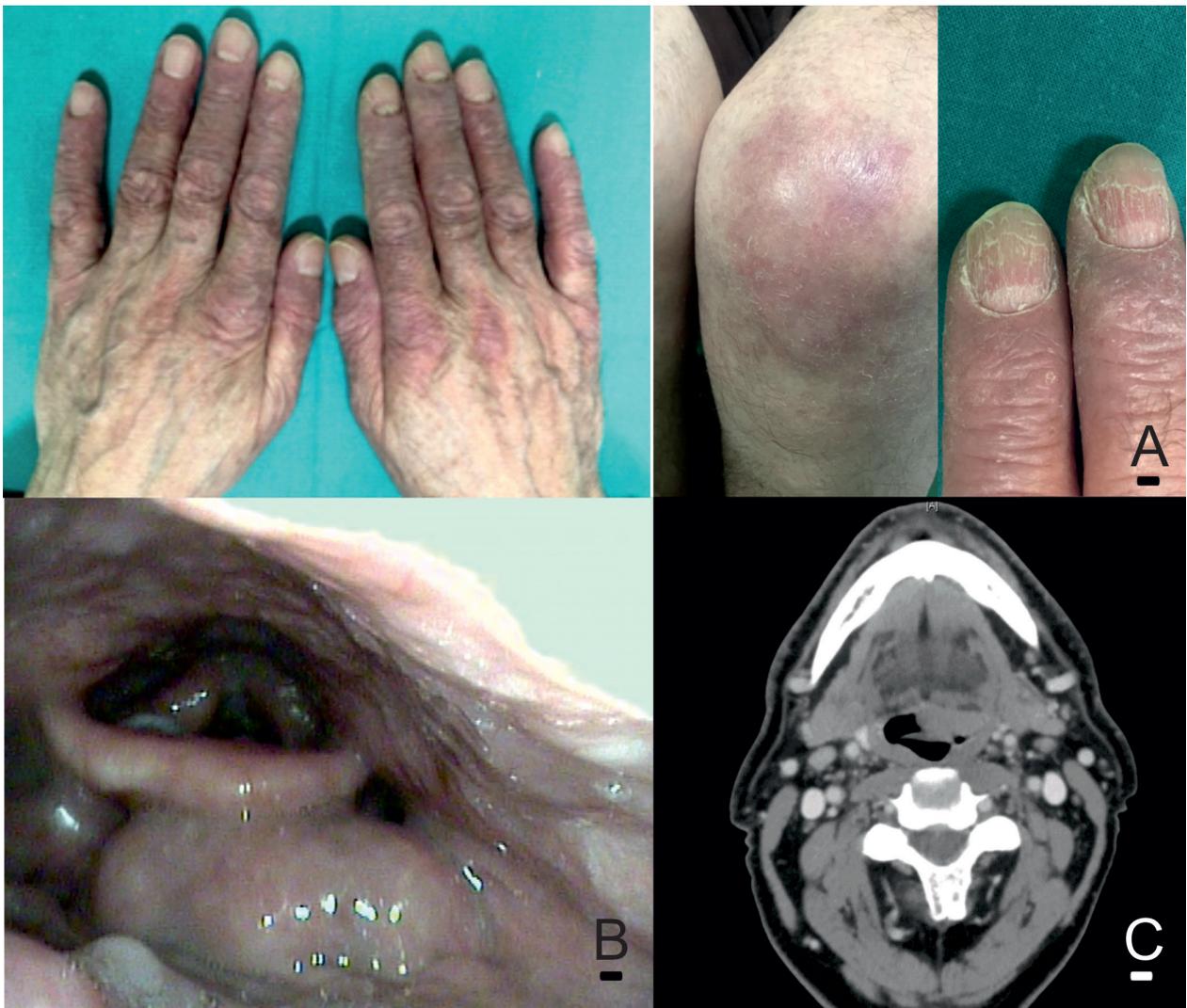
Doente do sexo masculino de 72 anos, carga tabágica elevada, 30 Unidade/Maço/Ano (UMAS), sem outros antecedentes relevantes, que consulta por lesões cutâneas eritemato - descamativas psoriasiformes pruriginosas bilaterais nas mãos, unhas, pés e joelhos, de três meses de evolução, sem outra sintomatologia. A biópsia das lesões cutâneas era inespecífica. Perante os hábitos tabágicos do doente referenciou-se à consulta de ORL para avaliação.

Na nasofibrolaringoscopia observava-se uma lesão vegetante na base da língua esquerda e na palpação cervical identificou-se uma adenopatia na área IV esquerda. A TAC cervico-torácica confirmou os achados exploratórios. A biópsia por punção com agulha fina (PAAF), realizada à adenopatia cervical, identificou uma metástase de carcinoma epidermóide.

Realizou-se uma exérese transoral videoassistida (TOUSS -TransOral UltraSonic Surgery) e um esvaziamento cervical radical esquerdo e funcional direito. O tumor foi finalmente identificado como tumor de base de língua - T2N2bM0/IV e o paciente recebeu, posteriormente, radioterapia cervical complementar.

FIGURA 1

A: Lesões dermatológicas; B: Nasofibroscopia - tumor em base de língua; C: TAC cervical onde se pode visualizar a tumoração.



CASO CLÍNICO Nº2

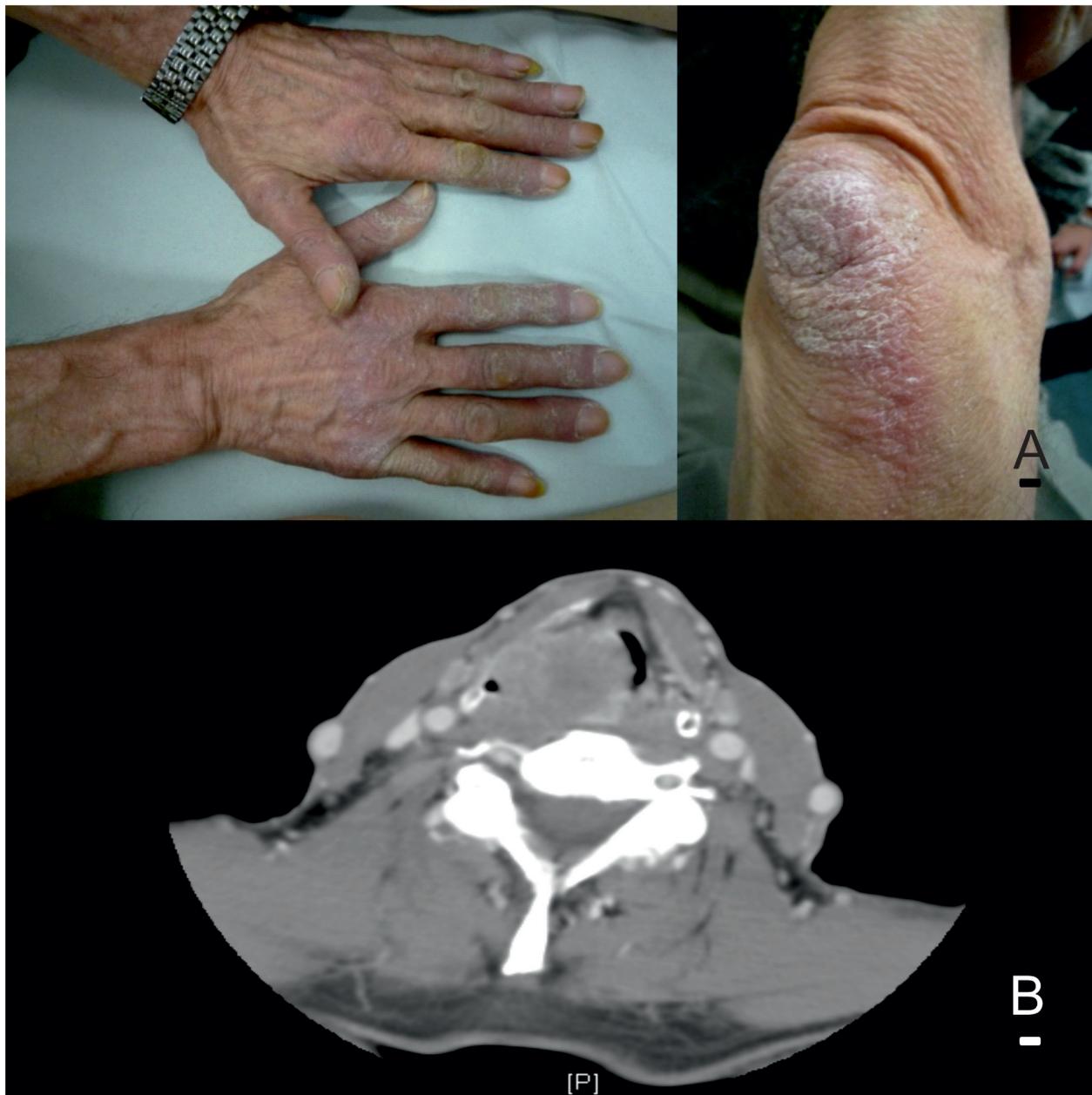
Doente do sexo masculino de 67 anos, carga tabágica elevada (94 UMAS) e consumidor de 28 unidades álcool à semana, com lesões cutâneas hiperqueratósicas bilaterais nas mãos e cotovelos desde há dois meses. Também referia otalgia direita e disфонia. Na exploração otorrinolaringológica observava-se uma massa no seio piriforme direito que provocava uma obstrução de 70%

da via aérea respiratória. A TAC confirmou a localização tumoral e o resultado da anatomia patológica da biópsia realizada confirmou a existência de um carcinoma epidermóide.

Realizou-se uma laringectomia total com esvaziamentos bilaterais funcionais, o tumor foi catalogado de T3N2bM0/EIVa e o paciente recebeu como tratamento complementar radioterapia cervical.

FIGURA 2

A : Lesões dermatológicas; B: TAC cervical onde se pode visualizar a tumoração.



DISCUSSÃO

O mais habitual, nesta patologia, é que no momento do diagnóstico dermatológico não exista ainda a presença de patologia tumoral. A bibliografia relata que até em 70% dos casos a alteração dermatológica precede o quadro neoplásico. Nos casos descritos, ambos consultaram inicialmente um médico apenas pelas lesões cutâneas com meses de evolução. No primeiro caso clínico, o doente não referia clínica ORL, pelo que foi muito importante o reconhecimento pelo seu dermatologista e a referência precoce a um serviço de ORL. No segundo caso, o quadro dermatológico coincidiu com uma disфонia e otalgia que já alertavam para uma alteração a esse nível. Ambos doentes eram caucasianos, de meia idade e tinham como hábitos o consumo tabaco. Os dois receberam tratamento cirúrgico com exérese completa tumoral e radioterapia complementar. Apresentaram uma melhoria espontânea e progressiva das lesões cutâneas, no pós-operatório.

CONCLUSÃO

Reconhecer as lesões características desta patologia, num doente com fatores de risco, facilita a identificação precoce do tumor, contribuindo para um melhor prognóstico.

Proteção de pessoas e animais

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

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Conflito de interesses

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Referências bibliográficas:

1. Pérez-Belmonte LM, Mut-Oltra J, Carranza-Lees C, Rueda-Ríos C. Acroqueratosis paraneoplásica de Bazex. *Revista Clínica Española*. 2014;214(1):52-3.
2. Rassler F, Goetze S, Elsner P. Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome) - a systematic review on risk factors, diagnosis, prognosis and management. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31(7):1119-36.
3. Bologna JL, Brewer YP, Cooper DL. Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica). An analytic review. *Medicine (Baltimore)*. 1991;70(4):269-80.
4. Villares-Soriano J, Vázquez-Barro C, Martínez-Vidal J. Acroqueratosis de Bazex como síndrome paraneoplásico. *Acta Otorrinolaringológica Española*. 2014;65(2):138-9.
5. Franco-Muñoz M, Flores-Terry M, Sánchez-Caminero MP, García-Arpa M. Síndrome de Bazex. *Piel*. 2017;32(4):250-3.
6. Dabas G, De D, Handa S, Chatterjee D, Radotra BD. Acrokeratosis