

A ÚLCERA DE MARJÖLIN

FERNANDO PAREDES

Serviço de Patologia Cirúrgica do Hospital Santa Maria. Lisboa.

RESUMO

O nome de Marjölin está ligado ao carcinoma espino-celular ulcerado que se desenvolve numa cicatriz de queimadura. O termo passou depois a aplicar-se a todos os tumores desta natureza desenvolvidos em situações crónicas cicatriciais ou fistulizadas, e recentemente um conhecido dicionário médico até já esquecia a ligação original à cicatriz de queimadura. São as ulcerações iterativas das cicatrizes que predispõem à malignização e é atraente especular no relacionamento do processo de cicatrização com a neoplasia maligna cutânea, pois ambos compartilham factores tissulares comuns. O autor apresenta a sua experiência no tratamento destes tumores. Considera que é diferente o prognóstico e tratamento dos tumores originários de cicatrizes, nomeadamente de queimadura, susceptíveis de excisão completa, e os tumores desenvolvidos em fistulas que pela propagação à profundidade implicam muitas vezes amputações. Todavia o melhor tratamento é a eliminação das cicatrizes viciosas e dos processos crónicos fistulosos que possam conduzir à Úlcera de Marjölin.

SUMMARY

Marjölin Ulcer

Marjölin Ulcer is a squamous cell carcinoma developed in a burn scar. The term was applied to all malignancies developed in scars or chronic draining sinuses, and its connotation with burn scars has been forgotten. It is an uncommon tumour in the developed world. The scars with iterative ulcerations are the ones that could be the origin of a carcinoma. As regards pathogenesis, it is attractive to speculate about the relation between wound healing and cutaneous malignancy since these processes share common tissue factors. The author presents his experience in the treatment of these tumours. Regarding prognosis and treatment, it is the author's opinion that carcinoma from scars are curable by adequate local excision, contrarily to carcinoma of chronic sinuses, namely osteomyelitis, because cancer cells tend to follow the fistulous tract and multiply inside the bone cavity, generally only amputation is effective. Finally the author stresses that with good treatment vicious scars or draining sinuses could be prevented, therefore Marjölin Ulcer is an entity that disappears with good health care.

INTRODUÇÃO HISTÓRICA

Sempre que se fala de cicatrizes sequela de queimaduras, mais tarde ou mais cedo se fazem referências à Úlcera de Marjölin. A Úlcera de Marjölin é um carcinoma espino-celular desenvolvido numa cicatriz, muitas vezes de queimadura. É uma entidade rara (*Quadro 1*) de que se fala mais do que se vê. Todavia é uma eventualidade possível, simplesmente esta complicação é erradicável por uma boa prática médica, e apontar esta realidade é um dos motivos deste artigo.

Outro é verificar que o sentido do termo Úlcera de Marjölin está a desviar-se do seu sentido original. É o que se pode depreender da consulta de uma reputada

*Quadro 1 - Incidence of Malignant Tumors of Skin in 546,497 Admissions**

The New York Hospital - Cornell Medical Center 1932-1962

Nº. of Patients Admitted	546,497
Nº. Squamous Cell Carcinoma	356
Nº. Basal Cell Carcinoma	1,011
Nº. Malignant Melanoma	348
Nº. Bowen's Disease	31
Nº. Erythroplasia of Queyrat	5
Nº. Paget's Disease	11
Nº. Marjölin's Ulcer	2
Total Number Malignant Skin Tumors	1,764

* Excludes Psychiatric and Newborn Admissions.

In Conway H, Hugo NE, Tulenko JF. *Surgery of Tumors of the Skin*, 2nd. ed. Springfield, Illinois, USA: Charles C. Thomas Publisher; 1966:202

obra de Medicina, *Stedman's Illustrated Medical Dictionary*, Ed. Williams & Wilkins. Na sua 26ª. edição a página 1881 a definição dada é a seguinte: *...a well differentiated but aggressive squamous cell carcinoma occurring in cicatricial tissue at the epidermal edge of a sinus draining underlying osteomyelitis.*

Como se vê esta definição não conota a Úlcera de Marjölín com as cicatrizes provenientes de queimaduras. Ora durante muitos anos, pelo menos nos últimos cinquenta anos, aceitou-se o epónimo Marjölín para designar o carcinoma espino-celular desenvolvido numa cicatriz instável e ulcerada de queimadura². Mais tarde estendeu-se o conceito de Úlcera de Marjölín a todos os carcinomas originados em processos cicatriciais crónicas, como as osteomielites crónicas e outros casos de fístulas, mas que pela sua raridade constituem curiosidades médicas, como no *sinus pilonidalis*⁷, calosidades dos pés⁵, fístulas urinárias⁸ e úlceras de perna⁵.

Com razão ou sem ela⁸, aceita-se que foi Jean Nicholas Marjölín quem chamou a atenção para uma evolução possível das cicatrizes, a ulceração cancerosa, como a designou, e pensando como nesses tempos deviam ser numerosas e terríveis as sequelas cicatriciais das queimaduras, não custa admitir que as observações originais de Marjölín tivessem como matéria as cicatrizes de queimadura. Do que nos podemos admirar é de não terem surgido mais cedo relatos desta patologia¹. Durante inúmeros séculos a única forma de produzir calor foi o fogo, nomeadamente na vida caseira, e as chamas, para cozinhar, iluminar ou aquecer, devem ter originado um número incontável de queimaduras.

Podemo-nos perguntar quem era Marjölín, de nome completo, Jean Nicholas Marjölín, nascido em 1780 e que veio a falecer em 1850, com 70 anos de idade, ultrapassando assim largamente a esperança média de vida dessa altura.

A minha fonte de informação é uma história da Cirurgia Francesa, da autoria de De Fourmestroux³ que relata o período de 1790 a 1920, isto é, fundamentalmente a história da Cirurgia Francesa no decurso do Século XIX, mas existem também artigos biográficos em língua inglesa⁹. A sua adolescência e juventude passou-se em plena época revolucionária. Recordemos que Luís XVI é guilhotinado em 1793. Marjölín depois de ter estado no Exército, como combatente, resolveu estudar Medicina e em 1805, com 25 anos trabalha nos Hospitais. Três anos depois disputa com Dupuytren um lugar no Hotel Dieu, afamado hospital de Paris, não sendo o escolhido, mas apesar disso, uns anos depois, em 1816, foi nomeado Cirurgião Adjunto do Hotel Dieu.

Ele não se pôde entender com o seu Chefe de Serviço o mesmo Guillaume Dupuytren, uma personalidade dominante e autocrática e assim em 1825, com 45 anos de idade pede a sua transferência para outro Hospital.

Marjölín parece não ter sido um Cirurgião fora de série, e teria sido mais médico que cirurgião. Mas era um homem de carácter, pois não se prestou a aceitar o lugar de um colega, Dominique Larrey, que, caído em desgraça, os seus inimigos queriam afastar, embora o lugar em causa fosse atraente pelas mordomias e prestígio que implicava, o de Cirurgião da Guarda Real.

Marjölín era um homem de grande clínica. Era também um homem alegre, folgazão, de bons proventos, com uma boa casa e um bonito jardim e talvez por isso o nome de Marjölín está também ligado a uma variedade de dalias.

Patogenia: É duvidoso que as cicatrizes estáveis de queimadura tenham potencial de transformação maligna, ao contrário das cicatrizes instáveis que ulceram repetidamente, as ulcerações interactivas. Nestes casos é o esforço repetitivo da cicatrização que a certa altura claudica, para deixar o tecido entregue à força multiplicativa de clones sem controlo e que constituem a neoplasia maligna. Sabendo que tumores malignos e o fenómeno da cicatrização partilham factores comuns de multiplicação e diferenciação celular, podemos entender que as ulcerações interactivas sejam propensas à possibilidade de degenerescência maligna, como se as forças de proliferação celular da cicatrização, muitas vezes estimuladas mas controladas, pois se atenuam e desaparecem quando a cicatrização está completa, a partir de certa altura escapassem a esse controlo, entrando-se na proliferação anárquica e invasiva que é o tumor maligno.

Nas fístulas das supurações crónicas, em que durante anos e anos o exudado purulento, com propriedades líticas para os tecidos, que embebe o trajecto fistuloso e se derrama na pele banhando mais ou menos prolongadamente o seu epitélio e assim agredindo-o, é de admitir que as forças da cicatrização se façam sentir, tentando cicatrizar a fístula. E tal como nas cicatrizes ulceradas, é a continuidade da luta pela cicatrização, impossível de conseguir, que mantém o processo cicatricial em actividade permanente até que alguns clones, raras vezes felizmente, saiem do controlo homeostático e evoluem para a anarquia do tumor maligno.

Não admira que sejam os locais de atrito como os pés, ou os pontos onde as forças de tensão dos movimentos se repercutem nas cicatrizes, que levam estas à ulceração. Mais tarde, nalgumas daquelas feridas crónicas poder-se-á desenvolver o tumor maligno.

Características Clínicas: O tempo de latência, isto é, o período entre a doença primitiva e a complicação é invariavelmente de muitos anos. Na literatura médica colhemos números de 20 a 60 anos^{4,8}. Os nossos casos não fugiram a esta regra e não sendo possível aos doentes precisar exactamente o ano do acidente, usavam expressões como *era eu garoto quando me queimei, ou era eu um jovem quando tive a infecção no osso*. Agora eram todos eles adultos, um já no grupo etário dos velhos, devendo considerar-se para eles, períodos de 20 a 40 anos.

Frequência: Não é uma lesão frequente nos países desenvolvidos, como indicam as suas estatísticas, o que se compreende, pois é consequência de situações evitáveis se convenientemente tratados. Pessoalmente, no decurso dos meus 30 anos de prática como cirurgião, tive ocasião de tratar os casos que indico no *Quadro II*.

QUADRO II - A Minha Experiência Pessoal da Úlcera de Marjölín

- EM CICATRIZ DE QUEIMADURA	5
• Sangradouro - 1	
• Perna - 3	
• Pé - 1	
- EM CICATRIZ DE FERIDA AVULSIVA (Coxa)	1
- EM FÍSTULAS DE OSTEOMIELITE	4
• Fémur - 1	
• Tibia - 3	
- EM LOCAL DE MORDEDURA DE COBRA (Pé)	1

Malignidade: Não há ideias completamente definidas quanto ao seu comportamento e prognóstico, possivelmente devido à raridade da lesão, e deparamo-nos com opiniões díspares quanto à malignidade da doença. Uns consideram-no um carcinoma como outro qualquer, outros consideram-no uma variedade mais agressiva. Da experiência dos meus casos considero que o seu prognóstico e possibilidades de tratamento dependem: a) do tempo de evolução do tumor, pois como em qualquer tumor, quanto durante mais tempo tiver proliferado maiores são as probabilidades de ter invadido localmente na profundidade e de ter dado metástases, isto é, ter deixado de ser uma doença local para se generalizar.

b) considerar de maneira diferente os carcinomas provenientes duma cicatriz de queimadura, do carcinoma que se origina na fístula da osteomielite. Nos primeiros, a excisão do tumor com a pele cicatricial à volta de forma generosa, tanto em superfície como em profundidade, até ao músculo inclusivé se tanto for necessário, permite erradicar o tumor completamente. A ferida é encerrada com um enxerto livre dermo-epidérmico. Agora com as osteomielites, as células malignas têm tendência a seguir os trajectos fistulosos e assim atingirem e proliferarem nas cavidades ósseas. Ao operar encontramos no osso uma massa inconfundível que parece esmegma, e que é a queratina produzida pelas células tumorais. Nestes casos para haver curabilidade, em princípio⁶ só com a cirurgia mutilante da amputação.

Tratamento: Disse de início que considerava a Úlcera de Marjölín uma situação erradicável, uma patologia para passar aos museus da História. Com efeito se todas as queimaduras tiverem o tratamento apropriado, isto é, a enxertia cutânea precoce, e se todas as cicatrizes que porventura resultem e se mostrarem viciosas, por retrácteis e/ou instáveis, forem oportunamente excisadas e substituídas por uma boa pele de enxerto ou de retalho, e as fístulas crónicas eliminadas por uma terapêutica activa adequada, nós teremos eliminado todas as eventualidades capazes de serem origem de uma Úlcera de Marjölín.

BIBLIOGRAFIA

1. BARUCHIN AM, ZIRKIN H: From the times of Mar-Samuel to those of Marjölín. *Burns* 1985;12: 68-70.
2. CONNWAY H, HUGO NE, TULENKO JF: *Surgery of Tumors of the Skin*. 2º. Ed. Springfield, Illinois, USA: Charles C. Thomas Publisher 1966:169,262-270.
3. DE FOURMESTRAUX: *Histoire De La Chirurgie Française (1790-1920)*, Paris: Masson Et Cie; 1934.
4. ER-FAN X, AOL, SHI-LIANG W, SHAO-YU K, GUANG-XIU C. BURN SCAR: Carcinoma: Case Reports and Review of the Literature. *Annals Mediterran. Burn Club* 1992; 5: 102-107.
5. ESTEVES JA, BAPTISTA AP, RODRIGO FG, GOMES MAM: *Dermatologia*, 2º. Ed. Fundação Calouste Gulbenkian, Lisboa; 1992:785-786.
6. KIRSNER RS, SPENCER J, FALANGA V, GARLAND LE, KERDEL FA: Squamous Cell Carcinoma Arising in Osteomyelitis and Chronic Wounds. Treatment with Mohs Micrographic Surgery vs Amputation. *Dermatol Surg* 1996; 22:1015-1018.
7. PILIPSHEN SJ, GRAY G, GOLDSMITH E, DINEEN P: Carcinoma Arising in Pilonidal Sinuses. *Ann Surg* 1981; 93:506-512.
8. STEFFEN C: Marjölín's Ulcer. Report of two cases and evidence that Marjölín did not describe cancer arising in scars of burns. *Am J Dermatopat* 1984; 6:187-193.
9. STEFFEN C: The Man Behind The Eponym. Jean-Nicolas Marjölín. *Am J Dermatopat* 1984; 6:163-165.