

Hidradenocarcinoma do Escroto com Metastização Ganglionar

Hidradenocarcinoma of the Scrotum with Lymph Node Metastasis



Maria Inês SIMÕES^{✉1}, Isabel MARCÃO¹, Mário TOSCANO², Luís BORGES¹
Acta Med Port 2018 Mar;31(3):176-179 - <https://doi.org/10.20344/amp.9017>

RESUMO

O hidradenocarcinoma é uma neoplasia rara das células écrinas das glândulas sudoríparas, geralmente assintomática e de crescimento lento, com maior incidência entre os 50 e os 80 anos, atingindo ambos os sexos e com localização preferencial nas regiões palmar, plantar, frontal, axilar e nuca. Tem um comportamento agressivo, com alta taxa de recorrência local e metastização à distância, associando-se a mau prognóstico. Apresentamos um caso raro de hidradenocarcinoma do escroto manifestado por metastização ganglionar justificando exercício de diagnóstico diferencial clínico e histológico de adenopatia inguinal num adulto jovem.

Palavras-chave: Adenocarcinoma; Escroto; Metástase Linfática

ABSTRACT

Hidradenocarcinoma is a rare neoplasm of the eccrine cells of the sweat glands, usually asymptomatic with slow growing and higher incidence between 50 and 80 years, occurring in both sexes and preferentially located in the palmar, plantar, frontal, axillary and nuchal regions. It has an aggressive behavior, with high rate of local recurrence and distance metastasis, associated with a poor prognosis. We present a case of hidradenocarcinoma of the scrotum manifested by lymph node metastasis through an exercise of clinical and histological differential diagnosis of an inguinal adenopathy in a young adult.

Keywords: Adenocarcinoma; Lymphatic Metastasis; Scrotum

INTRODUÇÃO

De acordo com a Organização Mundial de Saúde, o hidradenocarcinoma é o correspondente maligno do hidradenoma, com diferenciação predominantemente apócrina, embora alguns apresentem características écrinas.¹ É uma neoplasia rara das glândulas sudoríparas, correspondendo a 0,001% de todos os tumores, descrito pela primeira vez por Keasby e Hadley como carcinoma das células claras (1954).² Com maior incidência acima dos 50 anos, aparente predomínio pelo sexo feminino e raça caucasiana, pode aparecer em qualquer área, localizando-se mais frequentemente nas regiões palmar, plantar, frontal, axilar e nuca.^{1,3}

Manifesta-se como nódulo assintomático, crescimento lento, comportamento agressivo, com 50% - 70% de recorrência local, 60% de metastização à distância e com sobrevivência aos cinco anos de 30% - 74%.^{3,4}

O diagnóstico é difícil exigindo um anatomopatologista experiente na área dos tumores dos anexos cutâneos (dois casos em 450 000 biópsias cutâneas consecutivas).⁵

A terapêutica de eleição é a excisão alargada com esvaziamento ganglionar. A radioterapia (RT) e a quimioterapia (QT) são utilizadas em casos selecionados, sem indicações consensuais por inexperiência, com menos de cem casos publicados.

Shah *et al* descreveram em 2010 o primeiro caso de hidradenocarcinoma do escroto localmente avançado e em 2015 Sinhasan e colaboradores publicaram um caso de metástases inguinais como manifestação de hidradenocarcinoma da coxa.^{6,7}

CASO CLÍNICO

Homem, 26 anos, leucodérmico, estudante. Excisão de nódulo de crescimento lento no escroto à esquerda (adenoma sebáceo) um mês antes.

Observado em consulta de Medicina Interna para estudo de adenomegalia inguinal esquerda de crescimento rápido, indolor, 5 cm de diâmetro, consistência firme e elástica, sem alterações cutâneas subjacentes. Restante exame objetivo sem alterações. Feita biópsia excisional (Fig. 1).

Com a avaliação complementar negativa para doença infecciosa, linfoproliferativa e neoplasia sólida, o diagnóstico



Figura 1 – Exame macroscópico: nódulo capsulado com superfície lisa avermelhada

1. Unidade Funcional Medicina 1.4. Hospital de São José. Centro Hospitalar Lisboa Central. Lisboa. Portugal.

2. Serviço de Cirurgia Geral. CLISA – Hospital dos Lusíadas. Lisboa. Portugal.

✉ Autor correspondente: Maria Inês Simões. E-mail: inesgsimoes@gmail.com

Recebido: 28 de março de 2017 - Aceite: 01 de março de 2018 | Copyright © Ordem dos Médicos 2017



definitivo foi dado pelo exame anatomopatológico do gânglio excisado – hidradenocarcinoma (padrão sólido-quístico com células de citoplasma vasto, por vezes eosinófilo; áreas com citoplasma vacuolizado com limites bem definidos e núcleos redondos ou ovais com pleomorfismo ligeiro a moderado; áreas de hemorragia sem áreas de necrose; positividade com CK7 e EMA e negatividade com PS100, CD10, PLAP, inibina e vimentina). Admitiu-se metastização ganglionar inguinal de hidradenocarcinoma do escroto. (Fig.s 2 e 3). Foi pedida revisão histológica do tecido do nódulo do escroto previamente excisado cujo diagnóstico foi corrigido para hidradenocarcinoma (Fig.s 4 e 5).

Após discussão multidisciplinar (Medicina Interna, Cirurgia Geral, Dermatologia e Anatomia Patológica) realizou-se PET-SCAN que excluiu metastização à distância, encontrando-se o doente em estágio 4 (T1,N2a,M0 - classificação TNM para hidradenocarcinoma).⁸ Foi realizado alargamento da margem cirúrgica do escroto e esvaziamento ganglionar inguinal esquerdo, sem evidência de tumor.

Após *follow-up* de quatro anos (anamnese/exame objetivo semestrais e realização de tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica anual), sem terapêutica adjuvante, o doente mantém-se sem evidência de recidiva local ou à distância.

DISCUSSÃO

Descrevemos um caso de hidradenocarcinoma do escroto manifestado por metástase inguinal. Difere do caso de Shah *et al* onde o diagnóstico de hidradenocarcinoma foi realizado no nódulo do escroto, seguido de esvaziamento ganglionar que revelou a presença de neoplasia. O seguimento do doente foi semelhante ao nosso.⁶

O diagnóstico diferencial deste tumor é difícil, condicionado pela sua raridade. Inclui tumores cutâneos ou dos anexos cutâneos benignos ou malignos (hidradenoma, hemangioma, lipoma, linfangioma, basalioma, carcinoma pavimento-celular da pele, melanoma), metástases de tumores cutâneos noutra localização ou tumores de células claras.⁹

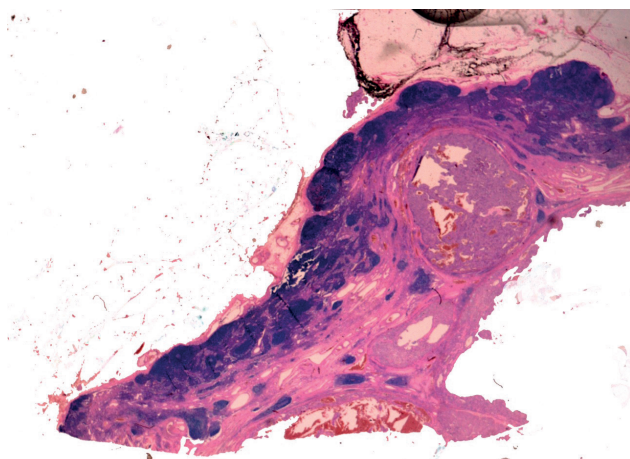


Figura 2 – Gânglio linfático parcialmente ocupado por proliferação tumoral de limites bem delimitados, parcialmente sólido e focalmente quístico (HE 2x)

Inicialmente excluímos infecções sexualmente transmissíveis, doenças granulomatosas ou linfoproliferativas e metastização de neoplasia sólida oculta, nomeadamente região anal e perineal.

O conhecimento da presença de adenoma sebáceo previamente excisado no escroto levou-nos a considerar associação com síndrome de Muir-Torre, sendo o estudo endoscópico negativo para tumores gastro-intestinais. Embora não fosse o local habitual de metastização, o acesso à informação preliminar da presença de células claras no gânglio inguinal fez-nos excluir tumores sólidos do rim, pulmão e tiróide.

O doente apresentava uma adenomegalia inguinal esquerda com crescimento rápido. Sendo conhecidas as dificuldades técnicas na diferenciação histológica e classificação dos tumores cutâneos das glândulas sudoríparas, pensou-se numa eventual associação com o nódulo do escroto previamente caracterizado como adenoma sebáceo. Foi pedida revisão histológica desse material e o diagnóstico foi corrigido para hidradenocarcinoma.

Só a revisão histológica em caso de recidiva/metastização consegue ultrapassar *pitfalls* de uma classificação histológica complexa e identificar malignidade em lesões anteriormente diagnosticadas como benignas.² Ambos os tumores apresentavam tecido com características de benignidade - arquitetura mantida, citoplasma claro, por vezes eosinófilo e ausência de áreas de necrose. Como elucidaram Hernandez-Pérez e Cestoni-Parducci, o comportamento biológico desta neoplasia parece não se definir pela aparência histológica: por vezes aparência histológica inocente com comportamento biológico agressivo, outras histologicamente perturbador mas com comportamento biológico indolente,¹⁰ apontando para que o hidradenocarcinoma seja um tumor com potencial maligno incerto. Embora a maioria dos tumores malignos apareçam 'de novo', pode haver transformação maligna de hidradenoma pré-existente.^{11,12} Pela raridade deste tumor, o diagnóstico histológico é morfológico e deverá ser feito em centros de referência para tumores cutâneos.

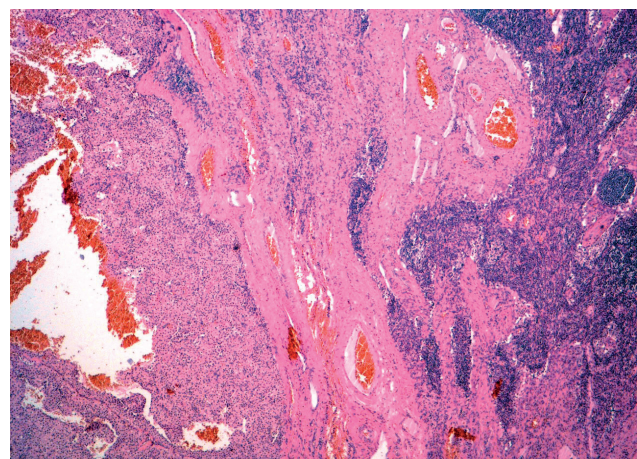


Figura 3 – Gânglio linfático parcialmente ocupado por neoplasia com células monótonas com núcleo redondo com pequeno nucléolo e citoplasma amplo e claro (HE 20x)

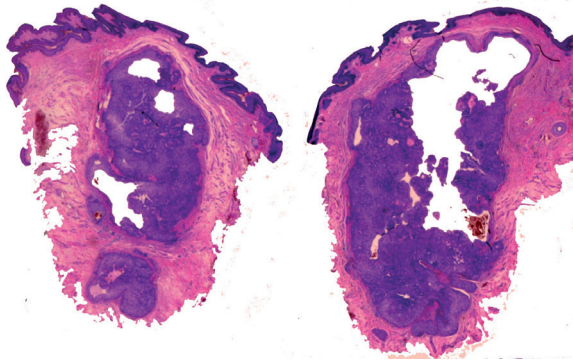


Figura 4 – Retalho de tumor primário de limites bem delimitados parcialmente sólido e focalmente quístico (HE 2x)

A cirurgia é a terapêutica de eleição,⁸ com a excisão tumoral alargada e esvaziamento ganglionar reduzindo a taxa de recorrência/metastização. A recorrência local pode ocorrer em cerca de 50% dos casos após ressecção cirúrgica alargada e, em 60% dos doentes aparecem metástases nos primeiros dois anos.⁶ A sobrevida aos cinco anos é de 30% - 74%, inferior aos restantes tumores dos anexos cutâneos com diferenciação écrina.^{3,4}

A biópsia do gânglio sentinela pode ser útil para estadiamento, mas o impacto não foi comprovado na sobrevida.¹³

Não há consenso sobre RT pós-operatória. Pode ser sugerida quando existem dados histológicos preditivos de recorrência (positividade nas margens da lesão, má diferenciação histológica, invasão perineural, vascular e linfática e disseminação extracapsular), com êxito terapêutico em casos pontuais.^{7,14} Neste caso, não se realizou terapêutica adjuvante e o doente manteve-se em vigilância, sem indícios de recorrência/metastização.

A utilidade da QT ou da terapêutica imunomoduladora não está demonstrada por inexistência de ensaios clínicos.⁸

No futuro aguarda-se uma melhor caracterização histopatológica e imunohistoquímica e o desenvolvimento de técnicas de estudo molecular que facilitem o diagnóstico e orientem a terapêutica dirigida ao tumor. O pequeno número de casos publicados, na maioria com *follow-up* curto (12 - 24 meses) não permitem uma amostragem significativa

REFERÊNCIAS

1. LeBoit P, Burg G, Weedon D, Sarasin A. World Health Organization classification of tumours – pathology & genetics skin tumours. Lyon: IARC Press; 2006. Cap. 3, p. 122, 131, 143.
2. Ohta M, Hiramoto M, Fujii M, Togo T. Nodular hidradenocarcinoma on the scalp of a young woman: case report and review of literature. *Dermatol Surg.* 2004;30:1265-8.
3. Avraham JB, Villines D, Maker VK, August C, Maker AV. Survival after resection of cutaneous adnexal carcinomas with eccrine differentiation. *J Surg Oncol.* 2013;108:57-62.
4. Shu K, Xiao Q, Büchele F, Zhang S, Jiang W, Lei T. Diagnosis and treatment of clear cell hidradenocarcinoma of the scalp. *J Huazhong Univ Sci Technol.* 2012;32:931-6.

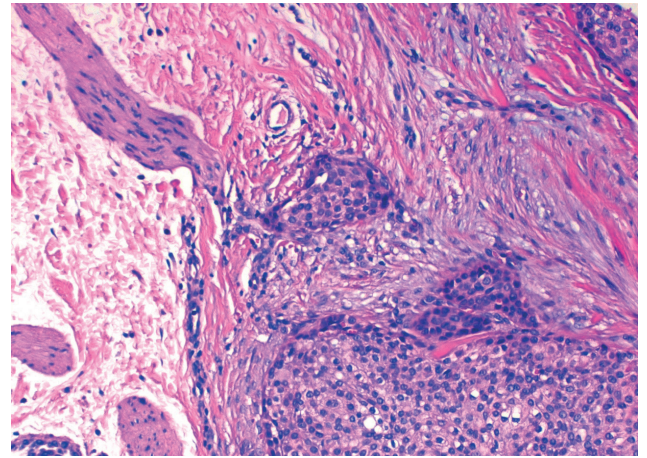


Figura 5 – Conjunto de células de tumor primário monótonas com núcleo redondo com pequeno nucléolo e citoplasma amplo e claro (HE 40x)

para decisões terapêuticas conclusivas.⁵

AGRADECIMENTOS

Agradecemos a Joanhina Costa Rosa do Serviço de Anatomia Patológica do Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, EPE, pelo seu contributo essencial no diagnóstico histopatológico final.

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 de dados. Consentimento do doente obtido.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não terem qualquer conflito de interesse relativamente ao presente artigo.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Os autores declaram não ter recebido subsídios ou bolsas para a elaboração do artigo.

- approach to hidradenocarcinoma: a comprehensive review of the literature. *Ecancermedicallscience*. 2015;9:517.
10. Hernández-Pérez E, Cestoni-Parducci R. Nodular hidradenoma and hidradenocarcinoma – a 10-year review. *J Am Acad Dermatol*. 1985;12:15-20.
 11. Matthey-Giè M, Boubaker A, Letovanec I, Demartines N, Matter M. Sentinel lymph node biopsy in nonmelanoma skin cancer patients. *J Skin Cancer*. 2013;2013:267474.
 12. Lalya I, Hadadi K, Tazi E, Kakya EM, Bazune A, Andaloussy K, et al. Radiotherapy on hidradenocarcinoma. *N Am J Med Sci*. 2011;3:43-5.
 13. Harari PM, Shimm DS, Bangert JL, Cassady JR. The role of radiotherapy in the treatment of malignant sweat gland neoplasms. *Cancer*. 1999;65:1737-40.
 14. Gouiaa N, Abbas K, Fakhfekh I, Ayadil L, Bahri I, Chaari C, et al. Hidradénocarcinome développé sur un hidradénome préexistant. *Ann Dermatol Venereol*. 2008;135:714-5.