

Siringoma eruptivo - relato de caso clínico

Eruptive syringoma - clinical case report

Aline Pereira Queiroz¹, Patrícia Sodr  Dias Barreto², Alena Ribeiro Alves Peixoto Medrado^{3*}

¹Graduanda em Nutri o pela Universidade Federal da Bahia; ²M dica Patologista da Funda o Jos  Silveira, Salvador, BA; ³Professora Adjunto do Departamento de Biointerac o do Instituto de Ci ncias da Sa de. UFBA.

Resumo

Introdu o: O Siringoma tem sido definido como um tumor benigno de gl ndulas sudor paras  crinas. Na literatura, encontram-se relatos de ocorr ncia de siringomas classificados como condr ides eruptivos e relacionados a dist rbios de autoimunidade. **Objetivo:** Relatar um caso de siringoma eruptivo generalizado desenvolvido principalmente na regi o do antebra o e p lpebra inferior em uma paciente jovem. **Metodologia:** Ap s acurado exame cl nico e detalhada anamnese, foi realizada bi psia incisional das les es do antebra o da paciente com diagn stico histopatol gico final de siringoma. Foi realizado um levantamento na literatura a fim de identificar a sua poss vel etiopatogenia. **Resultados:** Os aspectos cl nicos exibidos pela paciente demonstram que a les o exibiu crescimento lento, por m progressivo, em ambos os antebra os. Os epis dios de exacerba o da les o apresentaram rela o com situa es de estresse vivenciadas pela paciente. At  o momento n o foi realizado nenhum tratamento espec fico. **Conclus o:** Sugere-se que o siringoma seja uma neoplasia benigna, cujo componente imunol gico pode modular a express o cl nica das les es, embora os mecanismos imunopatog nicos envolvidos ainda n o estejam plenamente esclarecidos.

Palavras chave: Siringoma. Autoimunidade. Neoplasias.

Abstract

Introduction: The Syringoma has been defined like an eccrine sweat glands benign tumor. On Literature, you can find reported occurrence of syringomas classified like chondroides, eruptives and related to autoimmune. **Objective:** Report a case of a generalized eruptive syringoma mainly developed in the forearm and lower eyelid region of a young patient. **Methodology:** After accurate clinical examination and detailed anamnesis, An incisional biopsy of the patient's forearm injuries was performed with a final diagnosis of syringoma. The data were compared with other reported cases in literature in order to identify your possible etiopathogenesis. **Results:** The clinical features displayed by the patient shows that the injuries demonstrated a slow growth, but progressive, in both forearms. Until this moment, any specific treatment has been realized. **Conclusions:** We suggest that the syringoma is a benign neoplasia, whose immune component can modulate the clinic expression of the injuries, although the immunopathogenic mechanisms involved are not plenty clarified yet.

Keywords: Syringoma. Autoimmunity. Neoplasms.

INTRODU O

O Siringoma tem sido definido como uma neoplasia benigna de gl ndulas sudor paras  crinas. Trata-se de uma neoplasia mais prevalente no g nero feminino e que surge, na maioria dos casos, antes do 15 anos de idade (SOLER-CARRILLO, 2001). Na literatura, encontram-se relatos de ocorr ncia de siringomas classificados como condr ides, eruptivos e autoimunes (CHANDLER; BOSENBERG, 2009).

O siringoma eruptivo foi descrito pela primeira vez por Jacquet e Darier, em 1987 (JAMALIPOUR; HEIDARPOUR; RAJABI, 2009). A sua etiologia permanece indefinida. No entanto, existem relatos de casos cl nicos relacionados   pacientes com S ndrome de Down e Diabetes Mellitus (SOLER-CARRILLO, 2001).

O siringoma eruptivo se caracteriza por pequenas p pulas normo ou levemente coradas. Essas les es podem ocorrer isoladamente, em pequenos grupos, ou

abranger uma grande extens o no local de sua erup o. Normalmente, apresentam uma distribui o bilateral sim trica. Os locais mais acometidos pelas erup es s o a regi o anterior do t rax, pesco o, abd men, axilas, regi o periumbilical e p lpebra inferior. As erup es s o assintom ticas, embora em alguns casos, tenha sido relatada a sensa o de prurido (CHANDLER, 2009; JAMALIPOUR; HEIDARPOUR; RAJABI, 2009).

O diagn stico cl nico do siringoma   primeira vista   de dif cil identifica o, podendo ser confundido com dermatites diversas ou alergias. O diagn stico definitivo se d  atrav s de exame histopatol gico. Em sec es coradas por Hematoxilina e Eosina, observa-se em meio a tecido conjuntivo fibroso, a presen a de m ltiplos canais pequenos e cord es epiteliais constitu dos por dupla camada de c lulas cuboidais achatadas sem at pias (SOLER-CARRILLO et al., 2001).

Algumas formas de tratamento v m sendo sugeridas, a exemplo do uso oral de isotretino na, do uso t pico de  cido retinoico e o uso de laser cir rgico de di xido

Correspondente/ Corresponding: *Alena Ribeiro Alves Peixoto Medrado. Escola Bahiana de Medicina e Sa de P blica, Curso de Odontologia. Av. Silveira Martins, n. 3386, Cabula - Salvador, BA CEP: 41.150-000

de carbono. No entanto, nenhum destes tratamentos é eficiente para a lesão e não elimina o risco de recorrência desta, tornando o tratamento do siringoma muitas vezes frustrante (JAMALIPOUR; HEIDARPOUR; RAJABI, 2009).

A proposta desse artigo é relatar um caso de siringoma eruptivo generalizado, de longa duração, desenvolvido na região do antebraço e pálpebra inferior em uma paciente jovem.

RELATO DE CASO

Paciente A. P. Q., sexo feminino, 21 anos de idade, compareceu à clínica privada, queixando-se de pequenas lesões pápulo-nodulares em região na região de antebraço esquerdo e direito (Figuras 1A e 1B). Durante a anamnese relatou que o início da lesão ocorreu aos 11 anos de idade no antebraço direito.



Figura 1A e 1B - Lesões localizadas na região do antebraço

A paciente também relatou que aos 18 anos apresentou o período de maior desenvolvimento e expansão das lesões. Ao exame clínico, observaram-se lesões localizadas em todo o antebraço de ambos os lados de forma generalizada, e ainda na região abdominal de forma isolada (Figura 2).



Figura 2 – Lesões localizadas na região abdominal de forma isolada

Foi referida cirurgia da lesão semelhante na região da pálpebra inferior aos 20 anos, porém sem realização de análise histopatológica. Nesta mesma ocasião, foi feita uma biópsia do fragmento da pele do antebraço direito. Os achados histopatológicos exibiram secções

de pele demonstrando epiderme típica. Na derme, foram observados em meio a tecido conjuntivo fibroso, ductos e travess constituídas por dupla camada de células cuboidais a achatadas sem atipias (Figura 3). O diagnóstico final foi de siringoma.

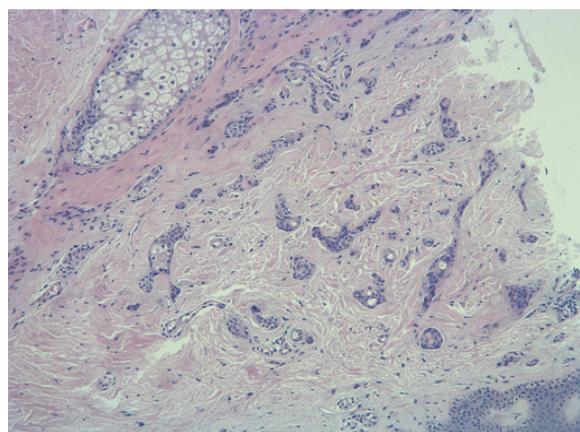


Figura 3 – Achados histopatológicos em biópsia do fragmento da pele do antebraço direito. Na derme, há presença de ductos e travess de células cuboidais. Hematoxilina-eosina, 100X

As lesões continuam presentes e cursam com crescimento lento, porém progressivo em ambos os antebraços. A paciente referiu, ainda, uma reação atípica que ocorreu recentemente no antebraço direito, caracterizada por uma forte sensação de prurido com alteração no relevo das erupções já presentes e aspecto eritematoso.

Durante uma nova anamnese, relatou estar passando por um momento de intenso estresse.

Atualmente, a paciente vem sendo acompanhada por um dermatologista e cursa sem alterações adicionais, relatando ocasionalmente episódios de agravamento e remissão das lesões. Durante todo este período, nenhuma terapia específica foi indicada à paciente.

DISCUSSÃO

O siringoma, um tumor benigno das glândulas sudoríparas écrinas, ocorre principalmente em pacientes do sexo feminino e surge geralmente no período de pré-puberdade (ELSAIED, 2009). No presente relato de caso, os dados corroboram com a literatura, pois o início da lesão nessa paciente do sexo feminino ocorreu por volta dos 11 anos de idade. Em um extenso trabalho desenvolvido por Soler-Carrillo (2001), no qual foram analisados 27 novos casos de siringoma, apenas 33% das pacientes apresentaram o desenvolvimento da lesão antes dos 15 anos de idade, sendo que estudos anteriores apresentaram percentual de 50% no desenvolvimento dos casos de siringoma antes dos 15 anos. Com relação à prevalência pelo sexo feminino, o autor também confirmou que a maior frequência das erupções ocorreram no gênero feminino em sua amostra de pacientes caucasianos.

Quanto a um dos sintomas envolvidos na patogênese do siringoma, o prurido, diversos autores citam que a sua ocorrência se dá apenas em alguns casos (CHANDLER; BOSENBERG, 2009; ELSAYED, 2009; JAMALIPOUR; HEIDARPOUR; RAJABI, 2009). No entanto, um aspecto relevante relatado pela paciente no presente caso é a queixa da sensação de prurido que esteve relacionada ao momento de crescimento das pápulas.

As lesões típicas de siringoma eruptivo apresentam-se, com maior frequência, levemente coradas e com 3 a 5 mm de tamanho. Os locais mais afetados são o tronco-anterior, pescoço, axilas, abdomen, região pubiana e pálpebras (JAMALIPOUR; HEIDARPOUR; RAJABI, 2009; SOLER-CARRILLO et al., 2001). No entanto, siringoma pode ocorrer de forma isolada, em pequenos grupos, ou ocupar uma grande área da superfície corporal (CHANDLER, 2009). A lesão analisada nesse estudo apresentou semelhantes características quanto à pigmentação e ao tamanho. O siringoma apresentou-se na região inferior à pálpebra esquerda, na região superior do abdômen, em de ambos os antebraços.

No presente relato de caso, o diagnóstico do siringoma foi estabelecido através do exame histopatológico com colorações de rotina. Em seções teciduais pode-se observar ductos e traves constituídos por dupla camada de células cuboidais provenientes da proliferação de células de glândulas sudoríparas, as quais apresentaram se achatadas em meio a tecido conjuntivo fibroso. Estes mesmos achados histopatológicos corroboram outros relatos de caso descritos na literatura (SOLER-CARRILLO et al., 2001). Outros achados histopatológicos descritos na literatura incluem raras atipias e formações de ninhos

ou coleções focais de células neoplásicas (ELSAIED; ASSAF, 2009; SOLER-CARRILLO et al., 2001).

A condição histopatológica do siringoma do presente relato de caso difere do siringoma condroide que, segundo Sirivella e Gielchinsky (2010), é uma doença rara, denominada como tumor benigno da glândula salivar ou também de segmentos ductais da glândula sudorípara, que apresenta variáveis quantidades de material mucóide e cartilaginoso. O exame histopatológico desta revela inúmeras estruturas tubulares em duas fileiras e um agregado cercado por estroma com áreas condroides e mixóide. As células são arredondadas a poligonais e sem pleomorfismos nucleares significativos. Portanto, esse estudo de caso trata do siringoma eruptivo clássico, tendo em vista que em sua histopatologia não houve presença de material cartilaginoso ou estroma mixóide e é exclusivo de glândulas sudoríparas.

Chandler e Bosenberg (2009) sugeriram que é possível o siringoma ser originado a partir de uma reação auto-imune, diferentemente de outros autores como Elsayed e Assaf (2009) que o definiram como uma lesão neoplásica de ductos écrinos. Em seus casos, Chandler e Bosenberg (2009) identificaram um acentuado infiltrado linfocítico envolvendo a superfície da lesão e os ductos écrinos da derme. Eles utilizaram a técnica de imunohistoquímica para identificar os subtipos de linfócitos que estavam envolvidos na patogênese da lesão, e identificaram uma mistura de células T CD8+ e CD4+, além de outras células como os plasmócitos, porém com participação menos significativa. Em virtude desses achados, definiram que os ductos écrinos do seu estudo de caso foram alvos de uma resposta imune a um antígeno partilhado com o carcinoma anexial microcístico. O recrutamento das células inflamatórias pode ser idiopático, ou secundário a um trauma ou radiação. Dessa forma, os autores concluíram que o siringoma eruptivo corresponderia a uma proliferação reativa dos ductos écrinos, caracterizando uma resposta autoimune.

Guitart et al. (2003), também sugerem a mesma origem autominune do siringoma eruptivo. Os autores observaram presença de intenso infiltrado linfocítico envolvendo as porções superiores e intraepidérmicas do ducto écrino. As estruturas ainda apresentaram uma ou duas camadas poligonais com citoplasma pálido e ausência de atipia nuclear e fibroplasia suave do estroma circundante. Nesse estudo, foram analisados dois casos clínicos de siringoma. Em um deles, não foi possível determinar a etiologia da resposta inflamatória; no outro, foi identificado o desenvolvimento do processo siringomatoso a partir de uma dermatite de contato. Segundo tais autores, o siringoma pode ser definido como um processo hiperplásico do ducto écrino resultante de uma inflamação da derme. A presença de uma dermatite de contato não pode ser relacionada ao presente estudo de caso, pois a lesão na paciente não se restringiu a uma área apenas, aparecendo de forma isolada e, em alguns momentos, de forma generalizada na região do antebraço.

Adicionalmente, Guitart et al. (2003), sugeriram uma relação do siringoma com ação hormonal, devido à maior incidência de essas lesões ocorrer em mulheres e em torno da puberdade. Em uma revisão da literatura, Zierau et al. (2012) identificaram que existe uma estreita relação entre sinalização de macrófagos e os hormônios sexuais femininos. A produção de esteróides na pele é controlada por diversos fatores internos e externos, como atividade enzimática local, disponibilidade de substrato e mobilização de vias de transdução de sinal e expressão de genes.

A relação entre o siringoma e os hormônios sexuais femininos pode ser explicada por Slominski e colaboradores (2013) que em um estudo sobre esterogênese na pele e suas implicações autoimunes identificaram que a pele se apresenta como um aparelho bioquímico complexo e é capaz de gerar hormônios como cortisol, corticosterona, testosterona e estradiol, através da via de conversão do colesterol. Essa produção é regulada por hormônios produzidos localmente como corticotropina (CRH), hormônio adrenocorticotrófico (ACTH) ou citocinas. A produção desses hormônios pode variar a depender do tipo celular presente na derme, epiderme, tecido adiposo, e um funcionamento defeituoso na regulação dessas atividades esteroidogênicas podem conduzir a distúrbios inflamatórios ou doenças autoimunes. A partir dessa informação, sugere-se uma possível relação entre a origem autoimune do siringoma e os hormônios esteróides.

Os principais problemas envolvidos nas lesões de siringoma são meramente estéticos, pois são raríssimos os casos de evolução para tumores malignos. Entretanto, ainda não existe hoje um tratamento eficiente para a lesão. Algumas das medidas utilizadas são as aplicações de lasers de dióxido de carbono, uso tópico de ácido retinóico, uso oral de isotretinoína, dermoabrasão ou remoção cirúrgica (ELSAIED; ASSAF, 2009; JAMALIPOUR; HEIDARPOUR; RAJABI, 2009). Esses tratamentos, porém, oferecem riscos de cicatrizes e não eliminam a possibilidade de reincidência.

Existem na literatura alguns relatos de casos de regressão espontânea com a idade, porém de ocorrência excepcional (ELSAIED; ASSAF, 2009; SOLER-CARRILLO et al., 2001).

CONCLUSÃO

Através do presente relato de caso clínico, sugere-se que o siringoma é uma neoplasia benigna, cujo componente imunológico pode modular a expressão clínica das lesões, embora os mecanismos imunopatogênicos envolvidos ainda não estejam plenamente esclarecidos. Urge a necessidade de se investigar, através de técnicas imuno-histoquímica e de biologia molecular, a patogênese desta lesão.

REFERÊNCIAS

1. CHANDLER, W. M.; BOSENBERG, M. W. Autoimmune acrosyringitis with ductal cysts: reclassification of a case of eruptive syringoma. **J. Cutan. Pathol.**, Copenhagen, v. 36, n. 12, p.1312–1315, fev. 2009.
2. ELSAYED, M.; ASSAF, M. Familial Eruptive Syringoma. **Egyptian Dermatol. Online J.**, Cairo, v. 5, n. 1, p. 6, jun. 2009.
3. GUITART, J.; ROSENBAUM, M. M.; REQUENA, L. 'Eruptive syringoma': a misnomer for a reactive eccrine gland ductal proliferation? **J. Cutan. Pathol.**, Copenhagen, v. 30, n. 3, p. 202–205, mar. 2003.
4. JAMALIPOUR, M.; HEIDARPOUR, M.; RAJABI, P. Generalized eruptive syringomas. **Indian J. Dermatol.**, Calcutta, v. 54, n. 1, p. 65–67, mar. 2009.
5. SIRIVELLA, S.; GIELCHINSKY, I. Chondroid Syringoma: a rare tumor of the chest wall. **Ann. Thorac. Surg.**, Boston, v. 89, n. 3, p. 983-985, 2010.
6. SLOMINSKI, A. et al. Steroidogenesis in the skin: Implications for local immune functions. **J. Steroid Biochem. Mol. Biol.**, Oxford, v. 137, n. 1, p. 107-123, fev. 2013.
7. SOLER-CARRILLO, J.; ESTRACH, T.; MASCAR, J. M. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. **J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.**, Amsterdam, v. 15, n. 3, p. 242–246, fev. 2001.
8. ZIERAU, O. et al. Role of female sex hormones, estradiol and progesterone, in mast cell behavior. **Front. Immunol.**, Switzerland, v. 3, 169, p. 1-4, jun. 2012.

Submetido em: 09.06.2014

Aceito em: 16.09.2014