

Carcinoma de glândula sudorípara em uma criança de dois meses

(1) Maria Lydia Mello de Andréa
(1) Célia Beatriz Gianotti Antoneli
(2) Paulo Eduardo Novaes

(3) Leda Maria Saba
(4) Alois Bianchi

RESUMO: Os autores apresentam um caso de paciente de 2 meses de idade, do sexo feminino, portadora de carcinoma de glândula sudorípara de região palmar esquerda. Tecem considerações sobre a raridade desta afecção nesta faixa etária e fazem uma revisão da literatura médica sobre esta patologia. Acreditam ser este o primeiro caso da literatura internacional.

Introdução

Os carcinomas de glândulas sudoríparas são tumores bastante raros na literatura médica, principalmente, quando se trata de crianças. A menor idade que se conhece é de 7 anos.

Os autores apresentam a história clínica, evolução e documentação de um caso de criança com dois meses, portadora de tumor na palma da mão, com respectiva documentação sobre a neoplasia.

Apresentação do caso

História da moléstia atual: V.O.A., feminino, branca, dois meses, admitida em 05.08.80 no Serviço de Pediatria do Hospital A. C. Camargo, Instituto Central, da Fundação Antonio Prudente, São Paulo, Brasil, com história de tumoração na palma da mão desde o nascimento. Aos 40 dias de vida, sofreu exérese da lesão com enxertia de pele. Anátomo Patológico — Neoplasia Maligna. Vinte dias após a cirurgia, a mão não apresentava movimento e foi notada a presença de nódulos abaixo da cicatriz operatória, sendo então procurado nosso Hospital.

Antecedentes: criança nascida de parto normal, chorou logo ao nascer sem qualquer alteração patológica.

Alimentação normal.

Não iniciou esquema de vacinação.

Exame loco-regional: formação nodular com 2 centímetros de diâmetro abaixo da cicatriz cirúrgica na região hipotenar da mão esquerda, semifixa aos planos profundos.

Ausência de linfonodos significativos palpáveis nas cadeias periféricas.

Demais dados do exame clínico mostram criança normal, sem qualquer alteração digna de nota. Desenvolvimento positivo, estatura normal para a idade.

Terapêutica

Cirurgia: submetida em 07.08.80 à ressecção da lesão com restauração através da rotação de retalho da face dorsal da mão esquerda. Durante o ato cirúrgico houve provável lesão da musculatura flexora do 5.º quírodáctilo esquerdo. O pós-operatório transcorreu sem intercorrências, imobilizando-se a mão com tala gessada.

Titular do Serviço de Pediatria — Instituto Central Hospital A. C. Camargo — Fundação Antonio Prudente.

Titular do Serviço de Radioterapia — Instituto Central Hospital A. C. Camargo — Fundação Antonio Prudente.

Titular do Serviço de Patologia — Instituto Central Hospital A. C. Camargo — Fundação Antonio Prudente.

Diretor do Serviço de Pediatria — Instituto Central Hospital A. C. Camargo — Fundação Antonio Prudente.

Exame anátomo patológico: Macroscopia — evidenciou fragmento de pele, subcutânea e músculo de coloração esbranquiçada, de consistência firme, elástica, de 1,5 X 1,0 X 1,0 centímetros. Ao corte a superfície era lisa.

A microscopia revelou epiderme íntegra, exibindo no derme, neoplasia epitelial imatura, constituída por células anaplásicas e com disposição em blocos e cordões, infiltrando difusamente a musculatura e filetes nervosos. Essas células exibiam por vezes, disposição em paliçada na periferia, apresentando núcleos redondos ou ovais hipercrômicos. As margens cirúrgicas estavam livres de tumor.

O diagnóstico foi de carcinoma anoxial de glândula sudorípara.

Tratamento Radioterápico: constou de irradiação do leito operatório (palma da mão) com elétrons de 4 M e V, numa área de cerca de 8 cm² (campo quadrado, colimado, de 3,5 X 3,5 cm). O tratamento foi aplicado num período de 30 dias na dose total de 4200 Rads em 21 frações de 200 Rads.

O tratamento foi realizado com a imobilização do paciente, feita com lençol enrolado em seu corpo (enfaixamento tipo múmia), não necessitando anestesia.

O membro superior esquerdo foi imobilizado através de talas de madeira e a mão foi mantida aberta através da utilização de placa de 4 mm de espessura sobre a superfície palmar. Esta placa além de auxiliar na imobilização funcionou como elemento de superficialidade da dose.

O plano de radioterapia transcorreu sem anormalidades observando-se discreta hiperpigmentação e hiperemia do local irradiado ao término do tratamento.

Evolução

Encontra-se, um ano após o término do tratamento, sem tumor em atividade e sem déficit motor aparente de quírodáctilos.

Não se palpa gânglios regionais significativos. O estado geral é bom e a avaliação laboratorial e radiológica sem alterações.

Discussão

As glândulas sudoríparas são glândulas exócrinas que vertem sua secreção em sistema de ductos que se abrem na superfície corporal, isto é, têm secreção externa⁽⁸⁾.

O desenvolvimento embriológico destas glândulas, se faz por aprofundamento de célula epitelial no interior do tecido subjacente. O pedículo de invaginação inicial, revestido de células epiteliais primitivas originará o ducto excretor da glândula, enquanto que as células mais profundas desenvolverão capacidade secretora.

Em torno dos ductos e unidades excretoras de glândulas sudoríparas, encontramos células mioepi-

teliais que se acredita terem capacidade contrátil, participando na expulsão da secreção pela glândula⁽⁸⁾.

Os dois tipos básicos de glândula sudorípara no homem são: érina e apócrina. As érinas são mais numerosas tendo papel importante na regulação da temperatura corpórea e, estão distribuídas por todo o corpo, exceto nos lábios, pênis, superfície do prepúcio, pequenos lábios e clitóres. São mais densas na palma da mão e plantas dos pés⁽⁴⁾. As apócrinas no homem localizam-se somente em certas áreas, como: canal auditivo, pálpebra, axila, região anogenital e auréola mamária⁽⁴⁾.

As glândulas sudoríparas apócrinas são estimuladas por hormônios sexuais, enquanto que as glândulas érinas respondem primariamente ao estímulo colinérgico e têm um papel importante na regulação da temperatura corpórea⁽⁸⁾.

Ambos os tipos de glândulas sudoríparas são apêndices da pele e podem desenvolver carcinomas.

Os carcinomas de glândulas sudoríparas foram descritos pela primeira vez por Cornil em 1865 e são tumores extremamente raros^(3,1).

O tumor não tem características particulares. É geralmente constituído por massa firme, nodular, podendo ser múltiplo, ulcerado ou não, e, geralmente, de cor avermelhada. Mais freqüentemente ocorrem no couro cabeludo, mas podem ocorrer nos braços, pernas, axilas e tronco. Têm sido descritos na vulva e áreas perianais. A evolução pode ser rápida. Pode ocorrer período de latência longo, variando de meses a vários anos^(3,1,7). Após a exérese, muitas vezes apresentam recidiva local e/ou metástases para pulmões, ossos cérebro, pele, pélvis e rins. Após revisão da literatura os autores observaram que 100% dos casos de carcinomas de glândulas sudoríparas metastatizaram para gânglios regionais e 48% metastatizaram também por via hematogênica^(6,2).

Clinicamente é difícil a diferenciação do carcinoma de glândulas sudoríparas de uma variedade de outras lesões de pele, tais como: quelóide, hemangioma, dermatofibrossarcoma, linfoma ou carcinoma metastático.

Estes carcinomas têm sido descritos há muito tempo, mas, frequentemente, são confundidos com tumores benignos epiteliais de células basais e adenocarcinomas de células escamosas. As séries mais antigas têm firmado o diagnóstico de carcinomas em critérios histológicos, porém, permanece até hoje uma ausência de critérios histológicos capazes de diferenciar os tumores de glândulas sudoríparas benignos dos malignos. O aspecto pode variar consideravelmente dentro do mesmo lugar, e por isso uma classificação é difícil. Além de critérios morfológicos, a identificação histoquímica dos padrões celulares do tumor é frequentemente necessária para distinguir as neoplasias malignas de glândulas sudoríparas de outras lesões de aspecto semelhante. A demonstração de grânulos intracitoplasmáticos periódico-Schiff positivo, bem como a ausência de gordura corável, ajuda a confirmação diagnóstica de origem de glândulas sudoríparas do tumor.

Na literatura, análises da sobrevida dos pacientes portadores deste tumor, sugerem que o grau de anaplasia celular influi adversamente na taxa de cura⁽³⁾. Pacientes com tumores de alto grau de indiferenciação apresentam sobrevida estatisticamente inferior àqueles de baixo grau de indiferenciação⁽³⁾.

Na experiência do Memorial Hospital — Nova York, somente 4 de 17 (24%) dos pacientes com metástases histologicamente positivos para linfonodos na primeira cirurgia, estavam vivos e sem doença após 5 anos⁽³⁾.

Quanto ao sexo, alguns autores observaram predominância das mulheres^(3,7) enquanto outros afirmam existir a mesma frequência, em ambos os sexos⁽⁷⁾.

Em relação à idade, os tumores malignos de glândulas sudoríparas têm sido raramente vistos em adolescentes⁽⁵⁾. São mais frequentemente descritos entre a 6.^a e 7.^a década de vida⁽⁵⁾ e em crianças, o caso mais jovem da literatura tinha 7 anos de idade ao diagnóstico⁽⁷⁾.

O local de acometimento mais freqüente é na pálpebra inferior; sendo os outros locais observados: pescoço, axila, tronco, abdômem e, raramente, genitália, membros inferiores e mãos⁽⁷⁾.

Exemplos familiares são descritos e uma rara associação com mongolismo é documentada⁽⁷⁾.

Conclusões

Considerando todas essas características do tumor conclui-se que o carcinoma de glândulas sudoríparas é freqüentemente um câncer de alta virulência e deve ser tratado como tal. Os fatores que

parecem estar mais relacionados com o prognóstico são, sem dúvida, o grau de anaplasia e a presença ou ausência de comprometimento ganglionar.

A abordagem cirúrgica inicial compreende ressecção local ampla e linfadenectomia regional⁽⁵⁾.

Faltam dados conclusivos na literatura no que se refere às vantagens do uso da quimioterapia^(3,1).

A radioterapia tanto como terapêutica primária como coadjuvante tem se mostrado ineficazes ou de benefício adicional⁽¹⁾.

Apesar do discutido valor da radioterapia na abordagem terapêutica desta doença, optamos pela sua utilização, no caso apresentado, em vista da pequena margem cirúrgica, do envolvimento neural e do acentuado caráter infiltrativo do tumor.

A escolha de elétrons de 4 M e V para terapia se prende às próprias características físicas desta radiação, que sendo de natureza corpuscular e apresentando pequeno poder de penetração tecidual, permite irradiação homogênea de toda a área, com adequada proteção das estruturas nobres da profundidade ('plano osteotendíneo').

SUMMARY

The authors present a case of a two month old, child female, with a sweat gland carcinoma of the left hand palm. They comment on the rarity of this tumor in this age and reviewing the national and international literature, they conclude that this is probably the first case in this age group.

BIBLIOGRAFIA

- BRISCOE, K. E.; GRAGE, T.; KENNEDY, B. J. — Sustained Complete Remission of Metastatic Sweat Gland Carcinoma. *J. A. M. A.*, 240 (1): 51-52, 1978.
- CIVATTE, J.; TSOITIS, G. — Adnexal Skin Carcinomas in: *Cancer of the Skin*, Vol. 2. R. Andrade, et al., W. B. Saunders, Philadelphia, Pa., Chapter 45, pp 1045-1068, 1976.
- EL-DOMEIRI, A. A.; BRASFIELD, R. D.; HUVOS, A. G.; STRONG, E. W. — Sweat Gland Carcinoma: A Clinic-Pathologic Study of 83 Patients. *Annals of Surgery* 73 (2): 270-274, 1971.
- FIERSTEIN, J. T.; THAWLEY, S. E.; DRUCK, N. S.; OGURA, J. H. — Metastatic Sweat Gland Carcinoma. *The Laryngoscope* 88: 1691-1696, 1978.
- FUTRELL, J. W.; KRUEGER, G. R.; MORTON, D. L.; KETCHAM, A. S. — Carcinoma of Sweat Gland in Adolescents. *The Am. J. of Surgery* 123: 594-597, 1972.
- JACOBSON, Y. G.; REES, T. D.; GRANT, R.; FITCHETT, V. H. — Metastasizing Sweat Gland Carcinoma. *Arch. Surg.* 78: 574-577, 1959.
- LIPPER, S.; PEIPER, S. C. — Sweat Gland Carcinoma with Syringomatous Features. A Light Microscopic and Ultrastructural Study. *Cancer* 44: 157-163, 1979.
- STRAUSS, J. S.; GEDEON, A. — *Histology*. Third Edition. R. O. Creep & L. Weiss, McGraw-Hill, New York, Chapter 16, pp. 477-510, 1973.