

Síndrome de Bazex Associada a Carcinoma Esofágico: Relato de Caso

Bazex Syndrome Associated with Esophageal Carcinoma: Case Report

DANIELA M. SUETH¹, MARIANA GARDONE GUIMARÃES², ROBERTO A. GUIMARÃES³, ANDRÉS MAURICIO LÓPEZ MUÑOZ⁴

RESUMO

A síndrome de Bazex é uma dermatose paraneoplásica caracterizada por lesões cutâneas associadas a neoplasias subjacentes. Frequentemente é um marcador precoce das neoplasias subclínicas. É uma doença rara, presente nos pacientes com neoplasias dos tratos respiratórios e digestivo superiores. Relatamos o caso de um homem portador da síndrome de Bazex associado a carcinoma de células escamosas do esôfago.

Unitermos: Síndrome Paraneoplásica, Síndrome Bazex, Câncer Esofago.

SUMMARY

Bazex syndrome is a paraneoplastic dermatosis characterized by cutaneous lesions with an underlying neoplasms. With a high frequency is the earliest marker of an underlying subclinical neoplasm. Is a rare disease and is uncommon even in patients with upper tract aerodigestive tract cancer. We report a case of a male with Bazex syndrome associated a squamous cell esophageal cancer.

Keywords: Paraneoplastic Syndrome, Bazex Syndrome, Esophageal Cancer.

INTRODUÇÃO

Síndrome de Bazex é uma dermatose paraneoplásica rara, caracterizada pelo aparecimento de placas psoriaformes e papuloescamosas nas regiões acrais. Está associada, principalmente, ao carcinoma de células escamosas dos tratos aerodigestivos superiores.¹⁻⁴

Afeta, principalmente, os homens de meia idade. Em 2/3 dos sujeitos, as lesões cutâneas precedem o diagnóstico da neoplasia.^{2,3} A patogênese é desconhecida e o diagnóstico é baseado nas lesões de pele associado à neoplasia.^{1,2} A ressecção do tumor pode levar à regressão das lesões cutâneas na maioria dos casos.⁴

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de uma rara patologia, muitas vezes subdiagnosticada, que pode ajudar no diagnóstico precoce de uma neoplasia maligna.

RELATO DE CASO

OG, 58 anos, sexo masculino, estilista e tabagista (carga tabágica 70 maços/ ano), apresentou, há seis meses, lesões hiperkeratóticas violáceas e hipercrômicas acompanhadas de prurido, ocasional, nas regiões palmo-plantares, orelhas, nariz e cotovelos (Figura 1), que foram tratadas, topicamente, com corticosteroides, sem resolução do quadro. Há três meses queixou de

1. Membro titular da FBG/ Especialista em Clínica Médica/ Membro Aspirante da Sociedade Brasileira de Endoscopia Digestiva. 2. Graduanda de Medicina na Universidade Iguazu, Campus V, Itaperuna, RJ. 3. Mestre em Gastroenterologia pela UFRJ/ Titular da FBG e da Federação Brasileira de Hepatologia. 4. Médico cirurgião da Universidade de Caldas, Colômbia/ Pós-graduando do segundo ano do Serviço de Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro do Prof. Rubens Azulay. **Endereço de correspondência:** Daniela M. Sueth - Rua da Passagem, 114/1209 - Bairro Botafogo - Rio de Janeiro - RJ - CEP: 22290-030/ e-mail: dmsueth@yahoo.com.br. **Recebido em:** 02/05/2012. **Aprovado em:** 26/06/2012.

epigastria persistente, disfagia progressiva e emagrecimento de 5Kg. Ao exame clínico, de alterado, notamos, desnutrição, palidez cutâneo mucosa, além das lesões de pele já descritas. Essas lesões foram submetidas à biópsia (Figura 2) que evidenciou hiperqueratose, infiltrado intersticial perivascular superficial e focal, incontinência pigmentar e esteatose solar. Iniciamos investigação com Seroigrafia Esofago-Estômago-Duodeno (SEED) (Figura 3) que demonstrou irregularidade em terço médio/distal da porção inferior do esôfago. Uma endoscopia digestiva alta evidenciou uma lesão tumoral, vegetante no terço médio do esôfago (Figura 4), cuja histologia mostrou se tratar de um carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado. Estudos de imagem do abdome e pelve (ultrassonografia e tomografia computadorizada) demonstraram metástases hepáticas e linfadenomegalias abdominais. Mediante a isso, o paciente segue sob cuidados paliativos.

Figura 1. À esquerda, lesão eritematoviolácea ceratótica com descamação fina localizada no hélix da orelha esquerda. No centro, lesão violácea, ceratótica localizada em superfície dorsal dos quírodáctilos e sobre borda ulnar. À direita, lesões violáceas ceratóticas localizadas sobre aspecto dorsal dos pododáctilos; aparece também ceratose subungueal e onicólise distal discreta, sendo mais notável no polegar esquerdo.



Figura 2. Biópsia das lesões cutâneas que evidenciou hiperqueratose, infiltrado intersticial perivascular superficial e focal, incontinência pigmentar e esteatose solar.

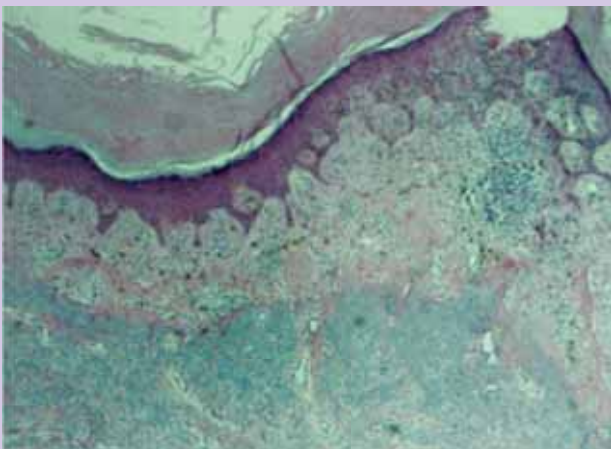


Figura 3. SEED, demonstrando Irregularidade em terço médio/distal da porção inferior do esôfago.

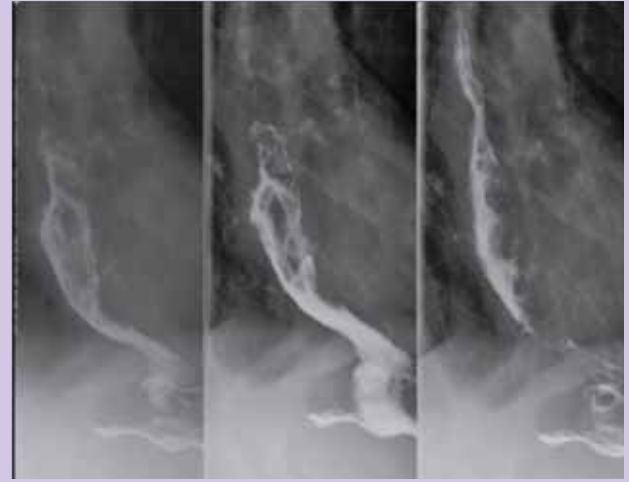
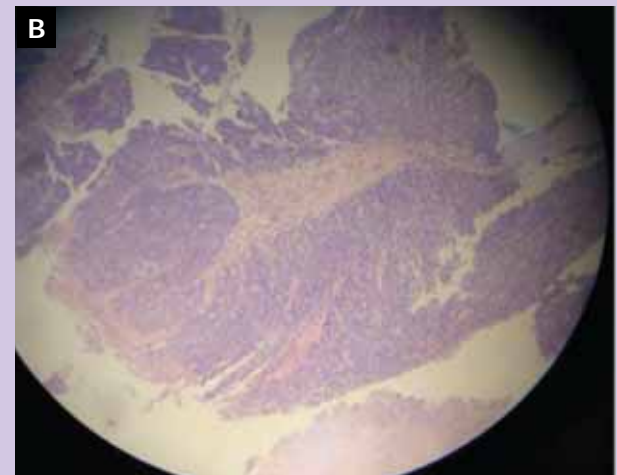


Figura 4. Na figura A, Endoscopia Digestiva Alta, demonstrando lesão tumoral, vegetante e infiltrante no terço médio esofágico. Na figura B, histopatológico confirmando neoplasia esofágica do tipo carcinoma epidermoide.



DISCUSSÃO

Acroceratose paraneoplásica ou Síndrome de Bazex foi descrita por esse autor em 1965, e representa uma rara manifestação dermatológica associada a certas neoplasias malignas.¹⁻⁵

O reconhecimento das lesões de pele características é muito importante para o diagnóstico precoce do processo maligno. Segundo Bologna e cols.,⁶ em 67% dos pacientes as lesões precedem o diagnóstico da neoplasia.

Na literatura existem cerca de 140 casos descritos, a maioria associada às neoplasias dos tratos respiratório e digestivo superior. Outros sítios já descritos incluem pulmões, cólon, timo, útero, vulva e mama, medula óssea e fígado.^{2,7}

A patogênese é desconhecida. Alguns autores têm implicado o mecanismo imune baseado nos achados de imunoglobulinas (IgM, IgG e IgA) e complemento (C3) ao longo da membrana basal da pele sã e afetada.⁵ Além disso, a associação com outras desordens autoimunes, como alopecia aerata e vitiligo, reforçam essa hipótese.^{1,5}

Os achados de pele apresentam uma evolução progressiva. Baseado na observação clínica, as alterações cutâneas são divididas em três estágios: o estágio 1 é representado por lesões mal definidas (espessamento e lesões eritematosas, violáceas e descamativas nas mãos e pés) que envolvem a hélice auricular, o nariz, os dedos e as unhas. O tumor, nessa fase, é pequeno e assintomático.

No estágio 2 as lesões progridem para outros sítios como regiões palmo-plantares e pode já ocorrer sintomas decorrentes do crescimento do tumor.

No estágio 3, as lesões de pele se estendem para os braços, pernas e tronco, e o tumor se torna irresssecável.^{1,2}

Os achados histológicos na pele são inespecíficos, com hiperqueratose a focos de paraceratose, acantose e necrose isolada de queratinócitos associado a infiltrado inflamatório linfo-histiocítico perivascular. A imunofluorescência geralmente é negativa, o que não exclui o diagnóstico.^{5,8}

O diagnóstico diferencial deve ser feito com psoríase, eczema resistente e infecções fúngicas superficiais.^{1,3,6}

Nos pacientes com lesões típicas de acroceratose, uma investigação para neoplasias deve ser cuidadosamente realizada. Se negativas, os testes deverão ser refeitos com um intervalo não superior a três meses.^{2,5,8}

Como toda dermatose paraneoplásica, o tratamento consiste no tratamento da neoplasia primária. Com isto, as lesões de pele tendem a regredir totalmente. Relatos de hiperpigmentação residual são incomuns.⁵

A descrição desse caso, portanto, ilustra o aparecimento concomitante de lesões de pele do tipo acroceratose com malignidades, o que pode permitir o diagnóstico de tumores, mesmo antes de apresentarem invasões locais ou metástases à distância.

REFERÊNCIAS

1. Hsu YS; Lien GS; Lai HH, *et al.* Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome) with adenocarcinoma of the colon: report a case and review of the literature. *J Gastroenterol* 2000; 35: 460-64.
2. Goto H, Hara H, Takayanagi T, *et al.* Coexistence of papuloerythroderma of Ofuji and acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome) preceding the diagnosis of primary hepatocellular carcinoma. *International Journal of Dermatology* 2011; 50: 1393-96.
3. Poligone B; Christensen SR; Lazova R, *et al.* Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica). *Lancet* 2007; 369: 530.
4. Ramos-e-Silva M; Carvalho JC; Carneiro SC. Cutaneous paraneoplasia. *Clinics in Dermatology* 2011; 29: 541-47.
5. Valdivielso M; Longo I, Suárez; *et al.* Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome). *JEADV* 2005; 19: 340-44.
6. Bologna JL. Bazex syndrome: acrokeratosis paraneoplastica. *Semin Dermatol* 1995; 14: 84-89.
7. Karabulut AA, Sahin S, Sahin M, *et al.* Paraneoplastic acrokeratosis of Bazex (bazex syndrome): report of a female case associated with cholangiocarcinoma and review of the published work. *J Dermatol* 2006; 33: 850-54.
8. Buxtorf K, Hubscher E, Panizzon R, *et al.* Bazex syndrome. *Dermatology* 2001; 202: 350-52.

Sepultamento de Button de gastrostomia

Burried Button of Gastrostomy

MARCOS DE VASCONCELOS CARNEIRO, RODRIGO AIRES DE CASTRO, SORAYA SBARDELLOTTO VASCONCELLOS BRAGA, SUSSUMU HIRAKO, HENRIQUE BRAGA SILVA

INSTITUIÇÃO: INSTITUTO DE GASTROENTEROLOGIA E NEUROLOGIA, HOSPITAL ANCHIETA – TAGUATINGA - DF

COMENTÁRIOS

As complicações classificadas como maiores incluem o sepultamento do retentor interno (SRI). A gastrostomia percutânea endoscópica foi introduzida na prática clínica como via alternativa de alimentação enteral. A frequência de complicações varia de 1,0% a 10,0% e a mortalidade de 0,3% a 1,0%. O sepultamento do retentor interno da gastrostomia é tida como complicação maior, e decorre da tração efetiva da sonda de gastrostomia ou pelo emprego de button com extensão inferior à espessura da parede abdominal. Ocorre isquemia da mucosa gástrica e progressiva intrusão da parede do órgão, e posterior crescimento da mucosa gástrica, com oclusão do lúmen da sonda ou button.

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Paciente de 78 anos, portador de seqüela de acidente vascular cerebral, em alimentação por gastrostomia realizada por via endoscópica em julho de 2011. Em fevereiro de 2012, foi feita a troca da sonda original de gastrostomia por um button não balonado. Cerca de 40 dias após, foi observado pela equipe do *home care* imobilidade do button, com impossibilidade de infusão da dieta. Nessa ocasião, optou-se pela passagem de sonda naso-entérica (SNE) para alimentação do paciente. O paciente foi encaminhado para avaliação quatro dias após, e notou-se sepultamento do button, que apresentava pele sobrejacente hiperemiada, edemaciada, com saída espontânea de secreção purulenta. Além disso, observou-se a extremidade distal da SNE exteriorizada por orifício lateral ao button (fotos). Foi feita a drenagem da coleção purulenta, a retirada do button, a reposição da SNE via endoscópica na 2ª porção duodenal, e antibioticoterapia por 14 dias com ciprofloxacina 500mg 2x/dia. Evoluiu com fechamento completo do óstio da gastrostomia e resolução do abscesso subcutâneo.

FOTO 1



FOTO 2



Endereço para correspondência: e-mail: eduardoghdemoura@gmail.com Recebido em: 11/05/2012. Aprovado em: 08/07/2012.