

Carcinoma basocelular esclerodermiforme: revisão epidemiológica

Carmella Licínia Antônia de Oliveira Mattos¹, Gabriela Sayuri Bertolazo Koyama¹, João Vitor Calvo Camargo¹, Patrícia Rubinho Brandini^{1}, Mariana Alvares Penha¹*

¹Departamento de Medicina, Centro Universitário de Adamantina, Adamantina, SP, Brasil

*Autor correspondente: patricia.brandini@fai.com.br

Resumo

Este trabalho buscou verificar a incidência do carcinoma basocelular (CBC) esclerodermiforme, caracterizado como tumor cutâneo, que apresenta caráter infiltrativo, elevadas taxas de recorrências e pior prognóstico, acometendo mais o sexo feminino e a região de cabeça e pescoço. A exposição solar é o fator de risco mais comum para o desencadeamento do CBC esclerodermiforme, com predomínio em pessoas com 70 anos de idade ou mais, pois a exposição à radiação ultravioleta é acumulativa ao longo da vida. O diagnóstico é clínico, mas o auxílio da dermatoscopia é essencial. Entretanto, é um desafio diagnosticar precocemente o CBC esclerodermiforme devido a suas características imprecisas. O tratamento mais indicado é o cirúrgico, especialmente a cirurgia micrográfica de Mohs, pois é considerada a mais precisa. Além da técnica cirúrgica, podem ser associadas quimioterapia e radioterapia. Alguns tumores são extensos e invasivos, podendo causar desconfigurações estéticas no paciente, que pode precisar de cirurgias reconstrutoras depois.

Palavras-Chave: Carcinoma basocelular; Carcinoma basocelular esclerodermiforme; Neoplasias cutâneas

Introdução

O carcinoma basocelular (CBC) é o tumor maligno mais comum e de maior incidência nas neoplasias cutâneas. Ele tem comportamento menos agressivo quando comparado com outros tipos de tumores cutâneos, pois raramente, desencadeia metástase. Porém, ele é localmente agressivo e, assim, é importante um tratamento precoce e eficaz para evitar o progresso da lesão. Normalmente, o CBC apresenta baixa mortalidade; porém, ele pode provocar importante morbidade, especialmente por destruição local (KIM & KUS & RUIZ, 2019).

O CBC tem origem na camada basal da epiderme, sendo composto por células especializadas em incessante proliferação. O aparecimento da lesão maligna geralmente ocorre após dano ao DNA das células basais, promovendo modificação nas características das células (KIM & KUS & RUIZ, 2019).

Sabe-se que a exposição solar crônica é o principal fator desencadeante para a formação do CBC. Assim, pode-se afirmar que pacientes caucasianos são mais vulneráveis à doença quando comparados com negros; quanto à idade, o CBC se manifesta após os 40 anos, principalmente em áreas fotoexpostas. Além disso, há outros fatores tais como agentes químicos, radiações ionizantes, história familiar de câncer de pele e afecções de pele anteriores, que contribuem para o desenvolvimento do CBC (KIM & KUS & RUIZ, 2019).

Há diversas variantes clínicas do CBC descritas na literatura. O CBC é tipicamente caracterizado como uma lesão perolada rosada, com telangiectasias de crescimento lento e bordas bem delimitadas. Dentro das variações clínicas, algumas características permitem diferenciar os subtipos clínicos de CBC, que incluem: nodular, pigmentado, superficial, micronodular, cístico e esclerodermiforme (HERMS *et al.*, 2021).

Dentro dos subtipos clínicos, o mais comum é o nodular, que se apresenta como uma pápula perlácea e translúcida, com presença de telangiectasia arboriforme, podendo evoluir com uma ulceração central. O segundo subtipo é o superficial, caracterizado como uma placa eritematosa, infiltrativa e com leve descamação. Depois, há o subtipo pigmentado, de coloração escura, o micronodular e o cístico. Finalmente, destaca-se o esclerodermiforme, também conhecido como morfeiforme, que se apresenta como placas deprimidas, cicatriciais e mal delimitadas (HERMS *et al.*, 2021).

O CBC esclerodermiforme é a variante menos comum e localmente mais agressiva. Ela se apresenta como uma placa esbranquiçada ou amarelada semelhante a uma cicatriz, com predomínio na região da face, que é uma área diretamente submetida à radiação ultravioleta. Apesar de ser um tumor raro, sua evolução é altamente agressiva, devido a sua arquitetura infiltrativa; por isso, sua resolução é complexa e apresenta o pior prognóstico, principalmente quando o tumor é recidivado. Assim, como se trata de uma lesão mal delimitada, a terapia indicada é o tratamento cirúrgico radical, evitando assim menores chances de recidiva da doença (VIDRIO *et al.*, 2001).

O CBC esclerodermiforme apresenta-se histologicamente como cordões ou ilhas de células tumorais pequenas, fusiformes, recobertas por feixes de colágeno esclerótico. Em relação a sua extensão em profundidade, pode-se dizer que a proliferação tumoral começa na região epidérmica, podendo depois invadir a camada hipodérmica, músculo estriado e finalmente a cartilagem, conforme sua localização. Diante da apresentação histológica, é necessária uma avaliação microscópica detalhada, podendo haver a presença de revestimento perineural, sendo esse, um achado de agressividade tumoral (CAVELIER-BALLOY *et al.*, 2004).

O diagnóstico do CBC esclerodermiforme é clínico, com auxílio da dermatoscopia. Essa ferramenta é uma técnica simples e não invasiva que permite diferenciar as lesões cutâneas diante dos diversos subtipos histológicos, possibilitando uma avaliação dermatoscópica de qualidade, com ganho crescente no diagnóstico clínico do CBC, especialmente na variante esclerodermiforme. A confirmação diagnóstica pode ser realizada por meio de biópsia e análise do anatomopatológico (HUSEIN-ELAHMED *et al.*, 2018).

O tratamento mais comum para o CBC é a excisão cirúrgica convencional, que consiste na remoção do tumor, com margem do tecido clinicamente normal, permitindo uma alta taxa de cura e avaliação histológica das margens. Em relação à terapêutica do CBC esclerodermiforme, como ele é caracterizado como um tumor infiltrativo, altamente recidivante e de aspecto inoculado diante do exame físico, a conduta primária é a técnica conhecida como cirurgia micrográfica de Mohs (HERMS *et al.*, 2021).

A cirurgia micrográfica de Mohs, é um método que consiste na excisão do tumor em conjunto com uma pequena margem de tecido normal sob anestesia local, em diversas etapas. Depois, o tecido removido é congelado e seccionado horizontalmente,

podendo-se então avaliar toda a margem de forma histológica no intraoperatório. Se as margens microscópicas forem positivas, é removida uma nova amostra exclusivamente nas áreas envolvidas pelo tumor, repetindo esse processo até que todas as margens sejam negativas (HUSEIN-ELAHMED *et al.*, 2018).

Portanto, a técnica usada é o padrão-ouro para o subtipo morfeiforme, pois permite avaliar 100% das margens cirúrgicas, possui uma baixa taxa de recidiva local e uma alta taxa de cura. Porém, essa modalidade terapêutica requer uma formação profissional especializada, maior tempo cirúrgico e elevado custo (HUSEIN-ELAHMED *et al.*, 2018). O objetivo geral deste trabalho foi compreender melhor as características do subtipo histológico CBC esclerodermiforme, destacando seu poder infiltrativo e recidivante. O objetivo específico foi descrever os fatores de risco que contribuem para o desenvolvimento do tumor

Materiais e Métodos

O método adotado foi uma revisão bibliográfica sobre o CBC esclerodermiforme, abordando sua definição, incidência, epidemiologia, fatores de risco, manifestação clínica, diagnóstico, métodos terapêuticos e prognóstico.

Outra etapa deste trabalho foi a seleção de 11 artigos sobre CBC esclerodermiforme. A análise dos artigos foi de extrema importância para o desenvolvimento do trabalho; assim, foi possível comparar sua prevalência em diferentes faixas etárias, gêneros e localização do tumor.

A revisão sistemática da literatura foi baseada em estudos nacionais e internacionais para verificar a relação do CBC esclerodermiforme. A pesquisa bibliográfica usou as bases de dados PubMed, SciELO, LILACS e Google Scholar. Os critérios de inclusão usados foram artigos que respondiam à pergunta norteadora e atendiam à temática estabelecida. Foram usados como descritores: “carcinoma basocelular”, “carcinoma basocelular esclerodermiforme”, “carcinoma basocelular não esclerodermiforme”, “*basal cell carcinoma*” “*sclerodermiform basal cell carcinoma*”.

Resultados e Discussão

O subtipo histológico esclerodermiforme é o CBC de maior caráter infiltrativo e recidivante, sendo responsável por 20% dos carcinomas primários e 80% dos tumores recidivantes, que apresenta o pior prognóstico. Geralmente, ele acomete áreas de cicatrizes, em crescimento vertical e horizontal, principalmente na região do “H” da face. Clinicamente, ele se apresenta como uma placa deprimida, de coloração branco-amarelada, escleroatrófica, de aparência dura, lisa, de bordas irregulares e mal definidas, podendo apresentar telangiectasias e, em alguns casos, a lesão pode ulcerar (CHINEM & MIOR, 2011).

De acordo com as manifestações clínicas, o CBC esclerodermiforme é caracterizado macroscopicamente como uma placa elevada ou deprimida, de coloração amarelada, aspecto cicatricial e endurecido, infiltrativa com bordas esbranquiçadas, mal definidas e às vezes com presença de telangiectasias. Usualmente, a região mais acometida é a face, predominando a superfície nasal, seguida pelas regiões malar e periorbital (VIDRIO *et al.*, 2001).

Segundo estudos realizados pelo serviço de Dermatologia do Hospital Geral do México, a faixa etária predominante foi de 50-80 anos de idade, na qual se identificou que a incidência do CBC esclerodermiforme aumenta com a idade, sendo mais frequente na população idosa. Em relação ao gênero, verificou-se predomínio no sexo masculino quando comparado com o sexo feminino, acometendo 49 homens e 46 mulheres. Entretanto, atualmente esse dado tem-se modificado, observando-se um aumento na proporção de pacientes do sexo feminino, pois as mulheres procuram frequentemente os cuidados dermatológicos e estéticos, especialmente o uso de câmaras de bronzeamento artificial, sendo esse um potencial fator de risco para o desenvolvimento do CBC esclerodermiforme (KIM & KUS & RUIZ, 2019).

A exposição solar é o principal fator de risco para o desencadeamento do CBC esclerodermiforme, com predomínio em pessoas com 70 anos de idade ou mais, pois a exposição à radiação ultravioleta é cumulativa ao longo da vida, justificando-se a maior incidência de casos de CBC esclerodermiforme na população idosa. Além da exposição solar intensa, outro fator que pode ser destacado é o sistema imunológico menos eficaz em que não apresenta capacidade significativa e precisa para reparar o DNA pessoas mais idosas (BÚRIGO *et al.*, 2014).

Quanto ao gênero e à localização do CBC esclerodermiforme, é válido ressaltar que o sexo feminino é o mais acometido, e o local de maior desenvolvimento do tumor é a região de cabeça e pescoço. Ao comparar gênero e localização do tumor, no sexo feminino, houve maior predominância na região nasal; no sexo masculino, a maior predominância foi na área periorbitária, seguida pelas áreas auricular e nasal. Analisando os gêneros, nota-se que as mulheres têm procurado mais assistência médica dermatológica em relação aos homens; isso pode então explicar o fato de o sexo feminino ser mais acometido pela CBC esclerodermiforme (CHAGAS & SILVA, 2012).

O diagnóstico do CBC esclerodermiforme é desafiador e tardio dentro da população, em virtude dos vários subtipos histológicos de CBC existentes e por apresentar manifestações clínicas semelhantes. Assim, é necessário usar a dermatoscopia como uma ferramenta auxiliar para atingir um diagnóstico satisfatório (COSTELLO *et al.*, 2021).

De acordo com o artigo “Análise retrospectiva de 56 tumores cutâneos tratados com cirurgia micrográfica pelo método de Munique” 33 tumores eram do tipo esclerodermiforme, sendo esse o subtipo de maior indicação cirúrgica (CONFORTI *et al.*, 2021).

O CBC esclerodermiforme é o tumor cutâneo que apresenta elevadas taxas de recorrência. Segundo CHAGAS & SILVA, o subtipo esclerodermiforme tem crescimento de aspecto expansivo e infiltrativo, dispendo-se em cordões de células basaloídes encapsulados por uma camada fibrótica. Além disso, o estudo ressalta que, dentro de 83 tumores operados através da cirurgia micrográfica de Mohs, 74 foram diagnosticados como CBC; entre estes, 33 eram do tipo esclerodermiforme, sendo que 24 eram recidivados, certificando assim a alta agressividade e poder de recorrência deste subtipo histológico (CHAGAS & SILVA, 2012).

Segundo uma classificação da Organização Mundial de Saúde (OMS), o CBC esclerodermiforme foi o subtipo que apresentou maior comprometimento das margens

cirúrgicas, sendo assim o mais agressivo quando comparado a outros tipos histológicos. Assim, é necessário circunscrever a área com uma segurança precisa das margens, pois este subtipo se apresenta como uma lesão de bordas irregulares e mal definidas (VIDRIO *et al.*, 2001).

Em relação à margem cirúrgica, encontram-se variações de 1 a 10 mm na literatura. Também é preciso analisar a expansão da lesão para delimitar sua margem, pois a margem estimada para o subtipo esclerodermiforme é de 5-6 mm para tumores maiores que 2 cm e com bordas mal delimitadas. A finalidade da exérese total do tumor associada à segurança das margens é a possível cura do paciente, prevenindo novas recidivas e evitando a reabordagem cirúrgica (CHAGAS & SILVA, 2012).

É válido repetir que devido ao caráter infiltrativo e de alta recorrência desse subtipo, a cirurgia radical com margens cirúrgicas adequadas é o tratamento mais indicado, especialmente a cirurgia micrográfica de Mohs, que é considerada a mais precisa. Em casos específicos, há indicação de radioterapia e quimioterapia. Alguns tumores são extensos e invasivos podendo causar desconfiguração estética nos pacientes, levando-os a buscar cirurgia reconstrutora depois (CHAGAS & SILVA, 2012).

Conclusão

Buscamos analisar e qualificar os casos descritos, para obter mais dados sobre sua epidemiologia, diagnóstico, fatores desencadeantes, tratamento e prognóstico para oferecer prevenção e informação sobre a importância de procurar atendimento médico para seu diagnóstico precoce e manejo adequado.

A sondagem bibliográfica mostrou a escassez de artigos publicados sobre o tema abordado. Embora o CBC seja o tumor maligno mais comum, o subtipo esclerodermiforme é o mais raro, explicando a escassez de informações. A exposição solar é o fator mais comum, e a exposição é cumulativa ao longo da vida, justificando a prevalência do tumor na população mais idosa. Finalmente, o subtipo histológico esclerodermiforme apresenta caráter recidivante e os indivíduos acometidos uma segunda vez apresentam pior prognóstico. Mesmo após a terapia padrão-ouro disponível, usando a técnica da cirurgia micrográfica de Mohs, o tumor ainda apresenta poder de recidiva e agressividade.

Agradecimentos

Agradecemos a Deus que permitiu ultrapassar todos os obstáculos no período de pesquisa e principalmente durante o nosso desenvolvimento acadêmico. Agradecemos ao corpo de docente, administração e direção da UniFAI que contribuíram e proporcionaram conhecimentos favorecendo nossa formação profissional. Nossa eterna gratidão à professora e orientadora Mariana Alvares Penha, que dedicou seu tempo e nos apoiou em cada passo na preparação deste trabalho. Agradecemos ainda aos nossos pais, que nos incentivaram e apoiaram durante a realização deste trabalho, por todo amor, ensinamento, paciência e confiança, não medindo esforços para a conquista completa durante a nossa jornada acadêmica.

Referências

- AGUIAR, DEBORA et al. TRATAMENTO CIRÚRGICO DE CARCINOMA BASOCELULAR DO TIPO ESCLERODERMIFORME E RECIDIVA LINFONODAL: RELATO DE CASO. **SEMPESq-Semana de Pesquisa da Unit-Alagoas**, n. 5, 2017.
- BÚRIGO, Ane Trento et al. Perfil histopatológico do carcinoma basocelular esclerodermiforme em Criciúma de junho de 2009 a junho de 2011. **Arq Catarin Med**, v. 43, n. 1, p. 54-9, 2014.
- CAVELIER-BALLOY, B. Carcinome baso-cellulaire sclérodermiforme. In: **Annales de dermatologie et de vénéréologie**. 2004. p. 307-308.
- CHAGAS, Flavianne Sobral Cardoso; SILVA, Bruno de Santana. Mohs micrographic surgery: a study of 83 cases. **Anais brasileiros de dermatologia**, v. 87, p. 228-234, 2012.
- CHINEM, Valquiria Pessoa; MIOT, Hélio Amante. Epidemiology of basal cell carcinoma. **Anais brasileiros de dermatologia**, v. 86, p. 292-305, 2011.
- CONFORTI, CLAUDIO et al. Sclerodermiform basal cell carcinomas vs. other histotypes: analysis of specific demographic, clinical and dermatoscopic features. **Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology**, v. 35, n. 1, p. 79-87, 2021.
- COSTELLO, Collin M. et al. Dermoscopic characteristics of microcystic adnexal carcinoma, desmoplastic trichoepithelioma, and morpheaform basal cell carcinoma. **International journal of dermatology**, v. 60, n. 3, p. e83-e84, 2021.
- HERMS, F. Carcinomas basocelulares. **EMC-Dermatología**, v. 55, n. 3, p. 1-9, 2021
- HUSEIN-ELAHMED, Husein. Sclerodermiform basal cell carcinoma: how much can we rely on dermatoscopy to differentiate from non-aggressive basal cell carcinomas? Analysis of 1256 cases. **Anais brasileiros de dermatologia**, v. 93, p. 229-232, 2018.
- KIM, Dennis P.; KUS, Kylee JB; RUIZ, Emily. Basal cell carcinoma review. **Hematology/Oncology Clinics**, v. 33, n. 1, p. 13-24, 2019.
- VIDRIO, Rosa María Gutiérrez et al. Carcinoma basocelular variedad esclerodermiforme en el Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. **Revista del Centro Dermatológico Pascua**, v. 10, n. 2, p. 107-110, 2001.