

Carcinoma de células de Merkel: Revisão de 2 casos clínicos

P. Santos Kaku *, J. Cabral *, I. Prieto *, F. E. Esperancinha *

Serviço de Oftalmologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora

RESUMO

O carcinoma de células de Merkel é um tumor cutâneo neuroendócrino raro, que afecta predominantemente o idoso e apresenta elevado grau de malignidade.

Os autores apresentam dois casos clínicos desta doença, descrevendo a apresentação clínica, aspectos diagnósticos e terapêutica efectuada.

ABSTRACT

Merkel cell carcinoma is a rare and highly malignant neuroendocrine cutaneous tumour, predominating in the aged subject.

The authors present two clinical cases of this disease, describing the clinical presentation, diagnostic particulars and therapy used.

Palavras Chave: Carcinoma de células de Merkel, tumor neuroendócrino, tumor da pálpebra, oncologia, pálpebra

Key words: Merkel cell carcinoma, neuroendocrine tumour, eyelid tumour, oncology, eyelid

Introdução

O carcinoma de células de Merkel, descrito inicialmente em 1972 por Toker e denominado "Carcinoma Trabecular da Pele", consiste num tumor cutâneo neuroendócrino primitivo e raro, com elevado potencial de malignidade ^{1,2}.

Desenvolve-se a partir das células de Merkel e, em cerca de 10% dos casos, envolve a região periorbitária e palpebral.

Do ponto de vista clínico, o tumor manifesta-se habitualmente como uma massa indolor e avermelhada, com vasos telangiectásicos na superfície e localizada próximo da margem palpebral ^{3,4}.

Os autores descrevem dois casos clínicos de doentes com carcinoma de células de Merkel da pálpebra superior.

Casos Clínicos

O primeiro caso refere-se a um indivíduo do sexo feminino, de 62 anos de idade e raça caucasiana, que recorre à consulta por massa volumosa da pálpebra superior de crescimento rápido. Tratava-se de uma massa nodular, indolor, localizada no bordo da pálpebra superior direita, de cor vermelha intensa, pediculada e de base ampla (Fig. 1 e 2).

Optou-se por excisão em bloco da massa, com conservação do bordo palpebral. A análise anátomo-patológica da peça operatória revelou tratar-se de um carcinoma de células de Merkel.

Decorridos 3 meses, observou-se recidiva tumoral na mesma pálpebra, mas longe do local primitivo (Fig. 3), tendo-se neste momento optado por excisão em bloco de toda a pálpebra

superior (Fig. 4) com esvaziamento ganglionar das cadeias cervicais homolaterais.



Fig. 1 – Aspecto inicial

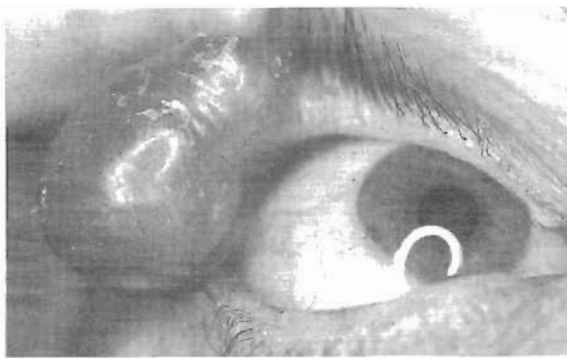


Fig. 2 – Aspecto inicial



Fig. 3 – Recidiva aos 3 meses do pós-operatório. Aspecto da pálpebra excisada



Fig. 4 – Recidiva aos 3 meses do pós-operatório. Aspecto da pálpebra excisada

Para reconstrução do componente externo da neopálpebra utilizou-se pele de um retalho local bipediculado. Para reconstrução do componente interno, recorreu-se a mucosa nasal e cartilagem da asa do nariz.

Inseriu-se o músculo levantador da pálpebra superior no retalho, permitindo alguma mobilidade no pós-operatório (Fig. 5 e 6).

Aos 6 meses do pós-operatório a doente está sem recidiva.



Fig. 5 – Aspecto final após reconstrução da pálpebra superior



Fig. 6 – Aspecto final após reconstrução da pálpebra superior

O segundo caso refere-se a um indivíduo do sexo feminino, de 77 anos de idade e raça caucasiana, que recorreu à consulta por massa volumosa da pálpebra superior, de crescimento rápido e dolorosa, avermelhada e angiomatosa (Fig. 7 e 8). Esta lesão tinha sido previamente tratada como chalázion, mas não cedeu à terapêutica clássica.

As dores aliviavam ligeiramente com anti-inflamatórios sistémicos, tendo-se programado excisão em bloco com certa urgência, dado que em apenas 3 semanas se verificou um aumento rápido das dimensões tumorais.



Fig. 7 – Forma de apresentação: nódulo violáceo volumoso e de crescimento rápido



Fig. 8 – Forma de apresentação: nódulo violáceo volumoso e de crescimento rápido

Por aparentemente não ultrapassar a linha cinzenta, procedeu-se à excisão da lesão com conservação do tarso e encerramento com pele e retalhos locais de rotação.

A análise histológica revelou carcinoma de pequenas células, ovais, com pouco citoplasma e inúmeras mitoses (Fig. 9). A análise imuno-histoquímica com um marcador epitelial, panqueratina (Fig. 10), revelou um padrão de coloração com espessamento focal perinuclear, típico das células neuroepiteliais e diagnóstico de carcinoma de células de Merkel.

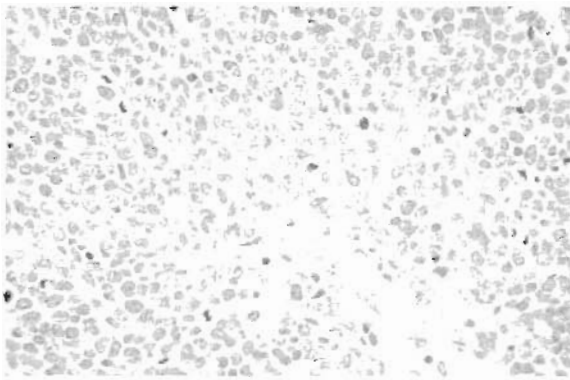


Fig. 9 – Histologia típica de carcinoma de células de Merkel

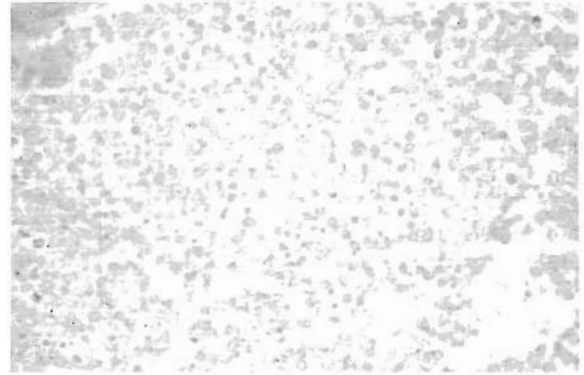


Fig. 10 – Confirmação diagnóstica por imuno-histologia

Face a uma possível recidiva a curto prazo, dada a malignidade deste tumor e o seu aspecto agressivo na histologia, decidiu-se por reintervir, efectuando-se excisão alargada com margem de segurança de 5 mm.

Para preenchimento do defeito fez-se uma cantólise da pálpebra superior e um retalho de deslizamento mini-Mustardé (Fig. 11).

Aos 12 meses do pós-operatório a doente está sem recidiva.



Fig. 7 – Aspecto final após cantólise e retalho de deslizamento

Conclusões

O carcinoma de células de Merkel afecta predominantemente o idoso, localizando-se preferencialmente na zona da cabeça e pescoço sob a forma de pápulas ou nódulos violáceos, habitualmente solitários.

A nível ocular, embora pouco frequente, apresenta-se habitualmente como um nódulo indolor de crescimento rápido na pálpebra superior, podendo ser confundido com um chalázion.

A evolução é agressiva, com taxa elevada de recidivas locais e metástases em gânglios regionais ou à distância em quase metade dos casos.

Perto de um terço dos doentes vêm a falecer devido à neoplasia.

A terapêutica de eleição é cirúrgica, com ressecção local ampla e dissecação ganglionar, podendo associar-se radioterapia e quimioterapia nos tumores metastáticos.

Bibliografia

1. LI, S., BROWNSTEIN, S., ADDISON, D. J., KLINTWORTH, G. K., JORDAN, D. R., CODERE, F.: Merkel cell carcinoma of the eyelid, *Can J Ophthalmol*, 32(7): 455-61, Dec 1997
2. DINI, M., LO-RUSSO, G.: Merkel cell carcinoma of the eyelid, *Eur J Ophthalmol*, 7(1): 108-12, Jan-Mar 1997
3. OKAMOTO, O., YOSHIYAMA, M., TAKAYASU, S., YOKOYAMA, S.: Merkel cell carcinoma: report of three cases, *J Dermatol*, 25(1): 45-50, Jan 1998
4. PEREZ, J. A., POBLETE, M. T., CASTILLO, P., RAMIREZ, P., SOUSA, U., PEREZ, A.: Merkel cell carcinoma. Report of 4 cases, *Rev Med Chil*, 126(5): 553-8, May 1998