

SÍNDROME DE BAZEX: RELATO DE CASO

BAZEX SYNDROME: CASE REPORT

THALES ABEL JACOB^{1*}, ALINE JEUNON FERREIRA MARINHO², TATILIANA BACELAR KASHIWABARA³, OSVALDO LUCAS FERNANDES SAMPAIO⁴

1. Médico generalista graduado pelo Instituto Metropolitano de Ensino Superior (IMES) e Residente de Clínica Médica no Hospital Universitário Ciências Médicas, Belo Horizonte, Brasil. Pós-graduado em Medicina de Família e Comunidade – UFMG; 2. Médica generalista graduada pela Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais (FCMMG) e Residente de Clínica Médica no Hospital Santa Casa de Belo Horizonte, Brasil; 3. Orientadora: Especialista em Alergia e Imunologia; Dermatologia; Nutrologia; Professora titular de pediatria do IMES; Mestre em Saúde, Meio Ambiente e Sustentabilidade; PhD em gestão pela UTAD; Doutora em Ciências da Administração pela UFRJ; Pós doutorando na Universidade Fernando Pessoa Porto PT; 4. Preceptor e Coordenador da Residência de Clínica Médica do Hospital Universitário Ciências Médicas, Belo Horizonte. Pertence ao Corpo Clínico do Hospital João XXIII e Hospital Universitário Ciências Médicas.

* Rua Nestor Leite de Matos, 158, Caratinga, Minas Gerais, Brasil. CEP: 35300-050. thales_jacobs@hotmail.com

Recebido em 07/02/2018. Aceito para publicação em 22/02/2018

RESUMO

O artigo descreve um relato de caso e revisão de literatura de paciente internada no Hospital Universitário Ciências Médicas de Minas Gerais, com quadro de carcinoma epidermoide abrangendo esôfago proximal e médio associado a lesões hiperkeratóticas em mãos, pés e face. Os achados semiológicos e fisiopatológicos descrevem a Síndrome de Bazex, uma entidade rara e com limitados casos descritos. Essa síndrome é caracterizada por lesões dermatológicas paraneoplásicas, mais comumente associadas a neoplasias dos tratos respiratório e digestivo superiores.

PALAVRAS-CHAVE: Câncer de esôfago, carcinoma epidermoide, síndrome de bazex, Hiperkeratoses, lesões paraneoplásicas.

ABSTRACT

The article describes a case report and review of the literature of a patient hospitalized at Minas Gerais University Hospital of Medical Sciences, with proximal and middle epidermoid carcinoma of esophagus associated with hyperkeratotic lesions on hands, feet and face. The semiologic and pathophysiological findings describe Bazex Syndrome, a rare finding and with limited described cases. This syndrome is characterized by paraneoplastic dermatological lesions, most commonly associated with upper respiratory and digestive tracts neoplasms.

KEYWORDS: Esophageal cancer. squamous cell carcinoma. bazex syndrome. Hyperkeratosis. paraneoplastic lesions.

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Bazex foi primeiramente relatada em 1922 por Gougerot e Rupp. Tratava-se de um paciente

com lesões descamativas de extremidades. Alguns estudos foram realizados e em 1965, correlacionadas e individualizadas a uma lesão paraneoplásica, descrita em um doente com carcinoma espinocelular de língua. Essa alteração dérmica concomitante a uma neoplasia subjacente é extremamente rara, apresentando na literatura internacional menos de 200 casos descritos¹.

O caso relatado nesse artigo é de uma mulher com lesões acroqueratóticas em mãos, pés, orelha e face, concomitante a uma neoplasia de células.

2. RELATO DE CASO

Mulher, 45 anos, deu entrada no Hospital Universitário Ciências Médicas de MG, após transferência da UPA (Unidade de Pronto Atendimento), devido à quadro de prostração, inapetência, hiporexia, vômitos principalmente após alimentação e acroqueratose em mãos, pés, orelhas e face. Apresentava disfagia e odinofagia discreta de início há 2 anos, período em que também iniciou a perda ponderal. Esses sintomas se intensificaram nos últimos 2 meses, momento em que as lesões hiperkeratóticas se acentuaram e que a perda ponderal alcançou 10 kg.

Paciente relata diagnóstico de epilepsia quando criança, em uso diário de Carbamazepina 200 mg/dia e Fenobarbital 200mg/dia. Nega etilismo, tabagismo, hipertensão e diabetes. Relata ingestão frequente de bebidas quentes como café, chá e leite. Alimentação baseada em verduras e legumes. Nega consumo de alimentos ricos em nitrosaminas. Profissão de cuidadora domiciliar. Ao exame físico apresentava-se hipocorada, anictérica, acianótica, afebril. Aparelho cardiovascular, respiratório e abdominal sem alterações. Foram evidenciadas lesões hiperkeratóticas, descamativas e de aspecto psoriforme em

mãos, pés e face (pavilhão auditivo, mento e nariz).

Diante do quadro consumptivo, com vômitos, desconforto pós-prandial e anemia, a paciente foi inicialmente submetida a uma revisão laboratorial completa visando excluir doenças tireoidianas e adrenais. A endoscopia digestiva alta revelou lesão tipicamente neoplásica, com dificuldade de progressão do endoscópio. O estudo histopatológico da lesão apresentou carcinoma de células escamosas. A tomografia computadorizada exibiu lesão em terço proximal ao médio, com aproximadamente 10 cm, de caráter infiltrativo.

Diante do quadro dermatológico e da neoplasia subjacente, foi realizada associação com a Síndrome de Bazex.



Figura 1. Lesões hiperqueratóticas em mãos



Figura 2. Lesões descamativas.



Figura 3. Lesão em face, mento e nariz.



Figura 4. Lesões em região auricular.

3. DISCUSSÃO

O câncer de esôfago é considerado a terceira neoplasia mais comum do trato gastrointestinal, representando um tumor de frequência relevante². Os dois principais tipos são o carcinoma de células escamosas (CCE) e o adenocarcinoma (ADC). Em regiões onde o CCE é mais incidente existe uma correlação importante com hábitos alimentares e comportamentais lesivos ao esôfago, tais como o consumo de bebidas em elevadas temperaturas³. Dentre os fatores comportamentais mais importantes, destacamos o tabagismo, aumentando cerca de 20 vezes a chance do CCE⁴.

A disseminação do CCE pode ocorrer por várias vias, incluindo a linfática, hematogênica, intramural e/ou por contiguidade. Os locais de metástase variam de acordo

com a localização do tumor primário. Aqueles do terço proximal disseminam para os linfonodos cervicais; os de terço médio, para os linfonodos mediastinais, paratraqueais e traqueobronquias; e os de terço inferior, para os linfonodos paraesofágicos, gástricos, celiaco e do hilo esplênico. A disseminação hematogênica ocorre quando existe comprometimento mais avançado da doença, e os principais sítios de metástase são o fígado e o pulmão. Contudo, qualquer outro órgão e tecido pode ser acometido⁵.

A sintomatologia é variável, apresentando-se assintomático em sua fase inicial. A suspeita da doença pode ocorrer diante do surgimento de sintomas disfágicos, sendo o paciente submetido a endoscopia digestiva alta com coleta para estudo histopatológico. Os sintomas aparecem quando já existe comprometimento avançado da doença. Em 50% dos indivíduos sintomáticos, o tumor é geralmente irrissecável ou metastático no momento da confirmação diagnóstica⁶.

A síndrome de Bazex é uma manifestação dermatológica paraneoplásica, frequentemente caracterizada como marcador precoce da lesão primária, podendo estar presente também durante e após o diagnóstico da neoplasia. Está frequentemente associada a neoplasias dos tratos digestivo superior e respiratório¹¹.

As lesões que caracterizam a Síndrome de Bazex não tem sua patogenia elucidada. Existe uma teoria de que o antígeno tumoral causaria uma reação cruzada com antígenos da pele, gerando uma resposta das células T. Além disso, a produção de fatores de crescimento das células neoplásicas estimulariam o aparecimento de lesões hiperkeratóticas⁷.

Existem três estágios clínicos das lesões paraneoplásicas, sendo estas assintomáticas^{8,9}.

Estágio I: aparecimento de lesões psoriasiformes em mãos, pés, pavilhões auriculares e dorso nasal.

Estágio II: surgimento de queratoderma palmoplantar, com aumento da extensão das lesões prévias.

Estágio III: lesões generalizadas. Associação com lesão já irrissecável.

O exame histopatológico não é necessário para definir o diagnóstico das lesões. Os achados clássicos incluem hiperqueratose, acantocitos, infiltrados inflamatórios perivasculares, necrose de queratinócitos e degeneração vacuolar da membrana basal, porém a histologia não é específica¹⁰.

O tratamento da dermatose consiste na abordagem do fator causal, que no caso é a doença neoplásica. Corticoides tópicos podem ser prescritos para uma melhora temporária das lesões. A hiperpigmentação após tratamento da neoplasia é infrequente¹².

4. CONCLUSÃO

O reconhecimento das lesões sugestivas de doenças paraneoplásicas assume importância para o diagnóstico

precoce. A Síndrome de Bazex deve ser levada em consideração quando pacientes apresentam quadros consumptivos e queixas principalmente de disfagia e/ou odinofagia, associadas a lesões dermatológicas hiperkeratóticas.

A paciente do caso relatado foi encaminhada ao serviço de oncologia de referência

REFERÊNCIAS

- [01] Bazex J. (1999), Syndromes paranéoplasiques, In: Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM (Eds). Paris: Masson, pp:888-895.
- [02] Altorki N. En-bloc esophagectomy: The three-field dissection. Surg Clin North Am. 2005;85:611-19.
- [03] Zhang N, Yu C, Wen D, Chen J, Ling Y, Terajirna K, *et al.* Association of nitrogen compounds in drinking water with incidence of esophageal squamous cell carcinoma in shexian, China. Tohoku J Exp Med 2012;226(1):11-7.
- [04] Islami F, Fedirko V, Tramacere I, Bagnardi V, Jenab M, Scotti L, *et al.* Alcohol drinking and esophageal squamous cell carcinoma with focus on light-drinkers and never-smokers: a systematic review and meta-analysis. Int J Cancer. 2011 Nov 15; 129 (10):2473-84.
- [05] Vieira OM, Chaves CP, Manso JEF, Eulálio JMR. Clínica cirúrgica: fundamentos teóricos e práticos. São Paulo: Atheneu; 2002.
- [06] Ribeiro Pinto LF; Teixeira Rossini AM, Albano RM, Felzenszwalb I, de Moura Gallo CV, Nunes RA, *et al.* Mechanisms of esophageal cancer development in Brazilians. Mutat Res. 2003 Nov; 544 (2-3): 365-73.
- [07] Tay LK, Pang SM. Late-onset acrokeratosis paraneoplastica of Bazex associated with metastatic adenocarcinoma of the colon. Cutis. 2014; 93:E3-5.
- [08] Bazex A, Salvador R, Dupré A, Christol B. Syndrome paranéoplasique à type d'hyperkératose de extrémités. Guérison après le traitement de l'épithélioma laryngé. Bull Soc Fr. Dermatol Syphiligr 1965;72:182.
- [09] Bologna JL. Bazex syndrome: acrokeratosis paraneoplastica. Semin Dermatol 1995; 14: 84-89.
- [10] Poligone B, Christensen SR, Lazova R, Heald PW. Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica). Lancet. 2007 10;369:530.
- [11] 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.
- [12] Valdivieso M; Longo I, Suárez; *et al.* Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome). JEADV 2005; 19: 340-44.