

Úlcera de Marjolin: relato de 12 casos^{*}

Marjolin's ulcer: a twelve-case report^{}*

Vanessa O. Zagne Bauk¹
Nurimar C. Fernandes⁴

Aline Mesquita Assunção²
Tullia Cuzzi Maya⁵

Renata Ferreira Domingues³
Juan Piñeiro Maceira⁶

Resumo: Relato de 12 casos de úlcera de Marjolin observados de 1990 a 2003 no HUCFF-UFRJ. Cinco pacientes do sexo feminino e sete do masculino, com idade variando de 38 a 86 anos. Tempo de evolução de 10 a 50 anos, da cicatriz até surgimento do carcinoma espinocelular. Ressecção da lesão em dois casos e amputação terapêutica em oito. Em um caso realizada exérese paliativa da lesão por apresentar metástase para coluna sacrococcígea. Um caso de impossibilidade terapêutica. Concluiu-se que a biópsia é essencial em úlceras crônicas, para diferenciar carcinoma espinocelular de hiperplasia pseudoepiteliomatosa. Palavras-chave: Carcinoma de células escamosas; Cicatriz; Úlcera

Abstract: *The authors report twelve cases of Marjolin's ulcer that have been diagnosed between 1990 and 2003 at HUCFF-UFRJ. Five females and seven males, aged 38 to 86 years old, formed the group. Evolution time from scar to squamous cell carcinoma onset ranged from 10 to 50 years. Amputation was performed in eight cases and in one of them radiation therapy was associated. Two patients underwent local excision. One patient who already had spinal metastasis was submitted to palliative local excision. Finally, one case had no therapeutic possibilities. Early biopsy was concluded to be essential in chronic ulcers, to establish the difference between squamous cell carcinoma and pseudoepitheliomatous hyperplasia.*

Keywords: *Carcinoma, squamous cell; Cicatrix; Ulcer*

INTRODUÇÃO

A transformação maligna em cicatrizes de queimadura foi descrita por Jean-Nicholas Marjolin em 1828.^{1,2} Atualmente, a expressão úlcera de Marjolin é usada quando neoplasias malignas, especialmente carcinomas espinocelulares, ocorrem sobre úlceras crônicas, fistulas e cicatrizes de várias etiologias, sendo as cicatrizes de queimaduras as causas mais comuns.²⁻⁴

Os achados clínicos que sugerem a transformação maligna compreendem úlceras que não cicatrizam, aumento da consistência da lesão, vegetação, odor desagradável, bordas elevadas e formação de nódulos sobre a cicatriz.¹

Na maioria das vezes, o paciente procura o médico tardiamente, quando alterações significativas já ocorreram. O médico não raramente subestima o

Recebido em 30.01.2004.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 09.06.2006.

^{*} Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho e no Curso de Pós-Graduação em Dermatologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Conflito de interesse declarado: Nenhum

¹ Mestranda do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho da Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ; Pós-Graduação em Dermatologia pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ - Rio de Janeiro (RJ), Brasil. Título de Especialista em Dermatologia pela Sociedade Brasileira de Dermatologia.

² Pós-Graduação em Dermatologia pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ - Rio de Janeiro (RJ), Brasil. Título de Especialista em Dermatologia pela Sociedade Brasileira de Dermatologia.

³ Pós-Graduação em Dermatologia pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ - Rio de Janeiro (RJ), Brasil. Título de Especialista em Dermatologia pela Sociedade Brasileira de Dermatologia.

⁴ Professora Adjunta de Dermatologia, Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁵ Professora Adjunta do Departamento de Anatomia Patológica, Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁶ Professor Adjunto do Departamento de Anatomia Patológica, Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

quadro, e mais uma vez um precioso tempo é perdido.

Considerada a importância do diagnóstico precoce, tendo em vista as mutilações que um tratamento tardio pode acarretar e a escassez de referências sobre o assunto, são relatados os casos observados no Hospital Universitário Clementino Fraga Filho em 13 anos.

No período de 1990 a 2003, foram diagnosticados 12 casos de carcinoma espinocelular que desenvolveram-se em cicatrizes ou úlceras crônicas. Os pacientes foram avaliados segundo idade, sexo, cor, profissão, tempo de evolução da lesão primária e sua localização. Foram submetidos aos seguintes exames complementares: hemograma completo, velocidade de hemossedimentação, dosagem sérica do sódio, potássio, uréia e creatinina, radiografia de ossos da área afetada e exame histopatológico da lesão. A tomografia computadorizada do local da lesão foi realizada em dois casos. Outros dois casos foram submetidos à biópsia óssea. O seguimento foi realizado em 11 dos 12 pacientes por período que variou de cinco meses a dois anos.

RELATO DOS CASOS

Os casos se distribuíram em cinco pacientes do sexo feminino e sete do sexo masculino na faixa etária de 38 a 86 anos. O tempo de evolução da cicatriz até o surgimento do carcinoma espinocelular variou de 10 a 50 anos (Quadro 1).

O diagnóstico de carcinoma espinocelular foi estabelecido em bases clínico-laboratoriais. As áreas de transformação carcinomatosa eram úlcero-vege-

tantes, dolorosas, friáveis, por vezes com secreção purulenta e odor fétido.

Confirmou-se a hipótese clínica de carcinoma espinocelular nos espécimes de biópsia retirados das lesões vegetantes suspeitas pela presença de cordões irregulares e anastomosados de células epidérmicas poligonais com proporções variáveis de mitoses atípicas invadindo a derme. Nas formas bem diferenciadas houve queratinização em forma de pérolas córneas.

A radiografia mostrou lesões líticas nos ossos em quatro casos e osteomielite crônica em um caso, caracterizada por imagens de seqüestros, invólucros, lesões líticas e escleróticas. Os casos 5 e 7 foram submetidos à tomografia computadorizada do local da lesão. Nos casos 1 e 2 realizou-se biópsia óssea.

A amputação foi praticada oito vezes: nos casos 1, 2, 3, 4, 6, 8, 11 e 12. O caso 5 foi tratado com exérese da lesão. O caso 7 foi considerado fora de possibilidade terapêutica. Os casos 9 e 10 submeteram-se à ressecção local com auto-enxertia e ressecção com rotação de retalho, respectivamente (Quadro 1).

DISCUSSÃO

O desenvolvimento de carcinoma espinocelular (CEC) em ulceração crônica ou em cicatriz é evento relativamente raro. O percentual de cicatrizes de queimaduras que sofrerão degeneração maligna é estimado em 2%.⁵ O tempo médio de latência da época da injúria até a documentação da neoplasia é de 30 anos,⁶ mas existe a possibilidade de evolução aguda em prazo máximo de um ano, principalmente nos casos originados sobre cicatrizes de

QUADRO 1: Úlcera de Marjolin – Casuística

Casos	Cor	Idade (anos)	Sexo	Profissão	Tempo de evolução	Lesão primária	Localização	Rx Ossos ganglionar	Cadeia	Conduta	Follow up
1	nb	79	F	do lar	10 anos	UA	MID	m	N	A	12 meses
2	b	86	F	do lar	50 anos	trauma	MID	m	N	A	6 meses
3	nb	68	M	eletricista	18 anos	CQ	pé D	N	N	A	5 meses
4	b	38	M	mecânico	32 anos	CQ	pé E	N	m	AR	4 anos
5	nb	54	M	funcionário público	15 anos	CE	RS	m	N	R	9 meses
6	nb	52	F	camelô	40 anos	CQ	MSD	N	N	A	5 meses
7	nb	86	M	pedreiro	17 anos	CF	RGD	m	m	FPT	–
8	b	71	M	bombeiro	13 anos	UA	MIE	N	N	A	48 meses
9	nb	39	F	do lar	39 anos	EB	MID	N	N	R	24 meses
10	nb	44	M	caminhoneiro	30 anos	trauma	MID	N	N	R	6 meses
11	b	61	F	do lar	20 anos	UV	MID	OC	N	A	6 meses
12	nb	58	M	niquelagem	3 meses	MHV	MID	N	N	A	4 meses

Convenções

A: amputação; AR: amputação + radioterapia; b: branco; CE: cicatriz de escara; CF: cicatriz de fístula; CQ: cicatriz de queimadura; D: direito; E: esquerdo; EB: epidermólise bolhosa; F: feminino; FPT: fora de possibilidade terapêutica; m: metástase; M: masculino; MHV: Hanseníase virchowiana; MI: membro inferior; MS: membro superior; N: normal; nb: não branco; RGD: região glútea direita; OC: osteomielite crônica; R: ressecção; RS: região sacra; UA: úlcera angiodérmica; UV: úlcera venosa.

queimaduras.^{5,7} A idade do paciente, na época da injúria, influencia no tempo de latência, sendo esse período inversamente proporcional à idade do paciente na época da queimadura.⁵

Esses tumores têm evolução mais agressiva, maior possibilidade de recorrência local e metástases para linfonodos.⁶ A taxa de metástases originadas de carcinomas espinocelulares sobre queimaduras é de 35% a 50%, bem maior do que a de possibilidade de metástase de um CEC originado por dano actínico na pele (2 a 6%).^{5,7}

A maior parte dos pacientes ao receber o diagnóstico de úlcera de Marjolin já apresenta a doença em estágio avançado, o que foi comprovado tanto nesta casuística quanto na literatura (Quadros 1 e 2).⁸

¹¹ Isso ocorre pela dificuldade do diagnóstico tanto clínico quanto histopatológico de um carcinoma espinocelular sobre uma lesão cicatricial ou ulcerada. Nos casos de úlcera de Marjolin, o tumor geralmente é bem diferenciado e pode surgir sobre área de hiperplasia pseudo-epiteliomatosa prévia, tornando o diagnóstico ainda mais difícil. A hiperplasia pseudo-epiteliomatosa corresponde ao aumento da espessura da epiderme, com proliferação de cordões irregulares de células escamosas, atipia citológica mínima ou ausente, associada com infiltrado inflamatório mononuclear.^{4,12}

Mesmo com auxílio dos critérios de diferenciação, a distinção entre essas duas entidades pode ser de grande dificuldade quando examinado apenas um corte histológico. Múltiplas biópsias, de diferentes locais, devem ser praticadas na lesão suspeita devido à dificuldade de distinção entre hiperplasia pseudo-epiteliomatosa e carcinoma espinocelular.^{4,10}

Observou-se que uma variedade de fatores pode predispor à transformação maligna de uma lesão crônica, tais como longa duração, traumatismo e irritação constante, infecção crônica com ou sem

osteomielite, higiene inadequada, fatores ambientais e predisposição genética.¹⁰

Os fatores definidores da conduta terapêutica foram localização primária, extensão da lesão, idade do paciente e presença ou não de metástase. A amputação foi realizada em oito casos: nos casos 1 e 2 pela presença de metástase óssea infralesional, confirmada por biópsia óssea; nos casos 3, 6, 8, 11 e 12 por irressuscabilidade, devido à grande extensão da lesão. No caso 4 realizou-se amputação do pé esquerdo, associada à radioterapia da área de metástase, devido à grande extensão da lesão e presença de metástase ganglionar, confirmada histologicamente. O caso 5 foi tratado com exérese da lesão, já que apresentava metástase infralesional, se estendendo até vértebras sacrais, cóccix e articulações sacroilíacas. As metástases foram demonstradas por tomografia computadorizada da região sacrococcígea. O caso 7 foi considerado fora de possibilidade terapêutica em virtude da idade avançada conjugada com a presença de metástase óssea e de partes moles, confirmadas por radiografia panorâmica da bacia e tomografia computadorizada da região glútea, além da presença de metástase ganglionar na cadeia inguinal direita, confirmada por punção por agulha grossa. Os casos 9 e 10 submeteram-se à ressecção local com auto-enxertia e ressecção com rotação de retalho, respectivamente (Quadro 1).

A presente casuística mostra equilíbrio na distribuição por sexo, faixa etária predominante acima de 40 anos, tempo de evolução acima de 10 anos e localização principal no membro inferior. Na casuística anterior do mesmo serviço,¹³ os resultados foram semelhantes.

Na literatura consultada o perfil está delineado por predomínio do sexo feminino, faixa etária de 27 a 82 anos, tempo de evolução entre 6 meses a 25,4 anos, localização principal no membro inferior e

QUADRO 2: Úlcera de Marjolin – Casuística mundial

Autor, ano	Nº de casos	Idade (média)	Sexo F / M	Tempo de evolução	Lesão primária	Localização	Conduta	Follow up
Baldursson B et al, 1995. ⁹	23	82 anos		25,4 anos	UV	MI	A + RT	8,5 anos
Baldursson B et al, 1999. ⁸	25	78,5 anos	9/16	22,1 anos	UV	MI	A + RT	3 anos
Bosch RJ et al, 1999. ¹¹	4	27 anos	3/1	6 meses	EBDR	MI e MS	A + E	2 anos
Kontochristopoulos G et al, 2000. ¹⁰	2	73 anos	1/1	12,5 anos	MHV	MIE	E + RT	1 ano

Convenções

A: amputação; E: exérese; EBDR: epidermólise bolhosa distrófica recessiva; MHV: - hanseníase virchowiana
 MI: membro inferior; MIE: membro inferior esquerdo; MS: membro superior;
 RT: radioterapia
 UV: úlcera venosa

lesão primária variando entre cicatriz e úlcera. A conduta variou entre excisão da lesão, excisão e enxerto, amputação e radioterapia (Quadro 2).

Saliente-se que: 1. Quando uma lesão cicatricial ou ulcerada crônica sofre modificação no seu aspecto clínico evolutivo, se tornando dolorosa, infil-

trada, endurecida, vegetante ou secretante, deve-se investigar veementemente a presença de transformação maligna.

2. A conduta terapêutica deve ser individualizada, pois envolve múltiplos aspectos clínicos e laboratoriais. □

REFERÊNCIAS

1. Mackil MR. Epidermal skin tumours. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM. Rook/Wilkinson/Ebling Textbook of Dermatology. 6 ed. London: Blackwell Science; 1988. p.1651-93.
2. Schwartz AR, Stoll Jr LH. Squamous Cell Carcinoma. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 5 ed. New York: Mc Graw-Hill; 1999. p.840-56.
3. Odom RB, James WD, Berger TG. Epidermal nevi, neoplasms, and cysts. In: Andrew's diseases of the skin clinical dermatology. 9 ed. Philadelphia: Saunders; 2000. p.800-6.
4. Kirkham N. Tumours and cysts of the epidermis. In: Lever WF, Lever GS. Lever's histopathology of the skin. 8 ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997. p. 685-746.
5. Duncan KO, Leffell DJ. Epithelial precancerous lesions. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 6 ed. New York: Mc Graw-Hill; 2003. p.719-36.
6. Esther RJ, Lamps L, Schwartz HS. Marjolin ulcers: secondary carcinomas in chronic wounds. J South Orthop Assoc. 1999;8:181-7.
7. Dupree MT, Boyer JD, Cobb MW. Marjolin's ulcer arising in a burn scar. Cutis. 1998;62:49-51.
8. Baldursson BT, Hedblad MA, Beitner H, Lindelöf B. Squamous cell carcinoma complicating chronic venous leg ulceration: a study of the histopathology, course and survival in 25 patients. Br J Dermatol. 1999;140:1148-52.
9. Baldursson B, Sigurgeirsson B, Lindelöf B. Venous leg ulcers and squamous cell carcinoma: a large-scale epidemiological study. Br J Dermatol. 1995;133:571-4.
10. Kontochristopoulos G, Kyriakis K, Symeonidou S, Katsiboulas V, Aroni K, Panteleos D, et al. Squamous cell carcinoma in chronic trophic ulcers of leprosy patients. J Eur Acad Dermatol Venerol. 2000;14:222-36.
11. Bosch RJ, Gallardo MA, Ruiz Del Portal G, Sanchez P, Arce MF, Herrera E. Squamous cell carcinoma secondary to recessive dystrophic epidermolysis bullosa: report of eight tumours in four patients. J Eur Acad Dermatol Venerol. 1999;13:198-204.
12. Maya TC, Maceira RP. Tumores e cistos da epiderme. Dermatopatologia: bases para o diagnóstico morfológico. São Paulo: Roca; 2001. p.130-44.
13. Wanke Nurimar CF, Ave Beatriz RC, Maceira Juan. Carcinoma epidermóide em úlcera angiodérmica: relato de nove casos. An Bras Dermatol. 1990;65:59-62.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Vanessa Oliveira Zagne Bauk
Av. Sete de Setembro, 207 - apto 1302 - Icaraí
24230-251 – Niterói - RJ
Tel.: (21) 2703-9981 / Fax: (21) 2704-5623
E-mail: vzagne@urbi.com.br

Como citar este artigo: Bauk VOZ, Assunção AM, Domingues RF, Fernandes NC, Maya TC, Maceira JP. Úlcera de Marjolin: relato de 12 casos. An Bras Dermatol. 2006;81(4):355-8.