

# UC Davis

## Dermatology Online Journal

### Title

Adenocarcinoma de colo uterino com disseminação linfática apresentando-se como carcinoma en cuirasse da vulva: relato de caso

### Permalink

<https://escholarship.org/uc/item/67p9g336>

### Journal

Dermatology Online Journal, 20(5)

### Authors

Silva de Lima, Adma  
Casemiro, Karla Patricia  
Rovere, Rodrigo Kraft

### Publication Date

2014

### DOI

10.5070/D3205022615

### Copyright Information

Copyright 2014 by the author(s). This work is made available under the terms of a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License, available at <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Peer reviewed

## Case Presentation

### Adenocarcinoma de colo uterino com disseminação linfática apresentando-se como carcinoma en cuirasse da vulva: relato de caso

Adma Silva de Lima<sup>1</sup>, Karla Patricia Casemiro<sup>2</sup>, Rodrigo Kraft Rovere<sup>3</sup>

Dermatology Online Journal 20 (5): 9

<sup>1</sup>Dermatologista. Membro da Sociedade Brasileira de Dermatologia. Brusque, Santa Catarina, Brasil

<sup>2</sup>Pathologista. Laboratorio Vitalab - Brusque, Santa Catarina, Brasil. Membro da Sociedade Brasileira de Patologia e Associação Médica Brasileira

<sup>3</sup>Hospital Santo Antonio - Departamento de Oncologia - Blumenau, Santa Catarina, Brasil  
Clínica Oncológica de Brusque, Brusque, Santa Catarina, Brasil

#### Correspondence:

Adma Silva de Lima  
Sociedade Brasileira de Dermatologia  
Brusque, Santa Catarina, Brasil  
adma\_lima@ibest.com.br

## Resumo

Resumo: Relatamos o caso de paciente com carcinoma en cuirasse da vulva.

Relato: Paciente feminina procurou avaliação médica por linfadenomegalia inguinal. A excisão linfonodal, análise imunohistoquímica e avaliação complementar demonstraram tratar-se de adenocarcinoma de colo uterino. Foi submetida a tratamento cirúrgico, quimioterápico e radioterápico, com boa evolução. Na sequência, evoluiu com edema de membros inferiores, aumento de volume e endurecimento da região vulvar e exulceração em região genital. Biópsia cutânea e análise imunohistoquímica demonstraram tratar-se de adenocarcinoma metastático para vulva.

Discussão: O carcinoma en cuirasse é um tipo raro de metástase cutânea, no qual a superfície da pele acometida apresenta-se como uma placa esclerodermóide. Este é o primeiro relato de carcinoma en cuirasse da vulva associado a adenocarcinoma de colo uterino no Brasil

## Abstract

We report the case of a patient with carcinoma “*en cuirasse*” of the vulva.

Case report: A female patient presented complaining of inguinal lymphadenopathy. Lymph node excision, immunohistochemistry analyses, and further exams showed the presence of cervical adenocarcinoma. The cancer was surgically removed and the patient was treated with radiotherapy and chemotherapy with a good initial response. Some months later she presented with intense edema of the lower limbs, hardening and thickening of the labia majora, and pelvic and genital ulceration. A cutaneous biopsy with subsequent immunohistochemical staining showed lymphatic dissemination of adenocarcinoma to the vulva.

Discussion: Carcinoma “*en cuirasse*” is a rare presentation of cutaneous metastasis in which the affected skin shows hardening and induration, acquiring a sclerodermoid appearance. This is, to the best of our knowledge, the first report in Brazil of carcinoma “*en cuirasse*” of the vulva associated with cervical adenocarcinoma.

## Introdução

Metástases cutâneas de malignidades viscerais são incomuns. Revisões da literatura médica têm demonstrado incidências de 0,7 a 10%, predominantemente secundárias à disseminação de neoplasias mamárias (1, 2).

O carcinoma *en cuirasse* (CenC) é uma forma de metástase cutânea na qual a pele acometida apresenta-se como uma placa esclerodermóide (1, 2). Ocorre secundariamente a disseminação linfática da neoplasia, em especial carcinomas mamários, e é bastante incomum (2, 3). O principal local de acometimento é o tórax, devido à proximidade com a mama e o aparecimento em outras áreas do corpo é excepcional. Neste relato, apresentamos o caso de paciente com CenC da vulva secundário a metástase de adenocarcinoma de colo uterino.

## Relato de caso

Paciente feminina, 52 anos, procurou avaliação médica por linfadenomegalia inguinal palpável, de início há 2 meses. Foi realizada biópsia de linfonodo inguinal que demonstrou carcinoma metastático. A análise imunohistoquímica foi focalmente positiva para CDX2 e positiva para citoqueratina 7, sendo indicativa de adenocarcinoma. Após investigação complementar, o sítio primário identificado foi o colo uterino. A paciente foi submetida a tratamento cirúrgico, radioterápico e quimioterápico a base de cisplatina, de acordo com os guidelines em vigência, e apresentou boa evolução inicial.

Oito meses após a avaliação inicial, a paciente voltou a procurar atendimento devido a edema intenso de membros inferiores associado a progressivo aumento de volume e endurecimento da região vulvar e abdominal inferior em região de grandes lábios, associadas a exulceração de grandes lábios, com drenagem de secreção seropurulenta e dor local intensa (Figuras 1 e 2). Ao exame físico, além dos achados já descritos, placas eritematosas e descamativas podiam ser observadas em região proximal de coxas e pequenas pápulas endurecidas, com tendência a coalescer, na parede abdominal inferior (Figura 1). Exame citológico coletado de ulceração vulvar demonstrou células atípicas, com núcleos hiper cromáticos, compatível com carcinoma epidermóide (Figura 3). Na sequência, uma biópsia cutânea da pele vulvar foi realizada, demonstrando carcinoma pouco diferenciado com disseminação linfática (Figura 4). O estudo imunohistoquímico foi positivo para citoqueratina 7, P16 e WT1, focalmente positivo para citoqueratina 20 e fracamente positivo para receptor de estrogênio, sendo este perfil compatível com adenocarcinoma de origem genital, o qual já havia sido previamente diagnosticado em colo uterino.



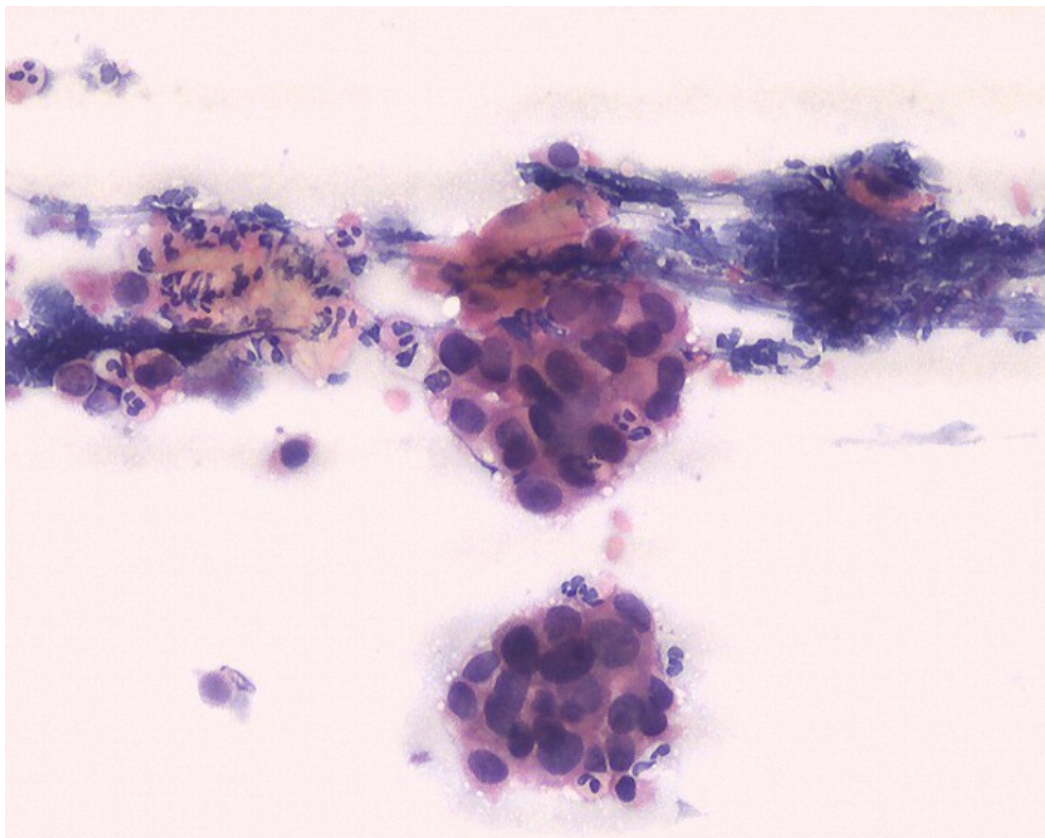
**Figura 1.** Aspecto em couraça de vulva, associado a discreto eritema. Notar em coxa esquerda placas eritematosas com superfície descamativa e em abdome inferior, além do endurecimento e aspecto em couraça, presença de pápulas acastanhadas e endurecidas esparsas.

**Figure 1.** “En cuirasse” appearance of the vulva, associated with discrete erythema: The left leg exhibits some erythematous patches with scaling; the lower 1/3 of the abdomen exhibits hardening and thickening of the skin with firm brown papules.



**Figura 2.** Exulceração em grandes lábios

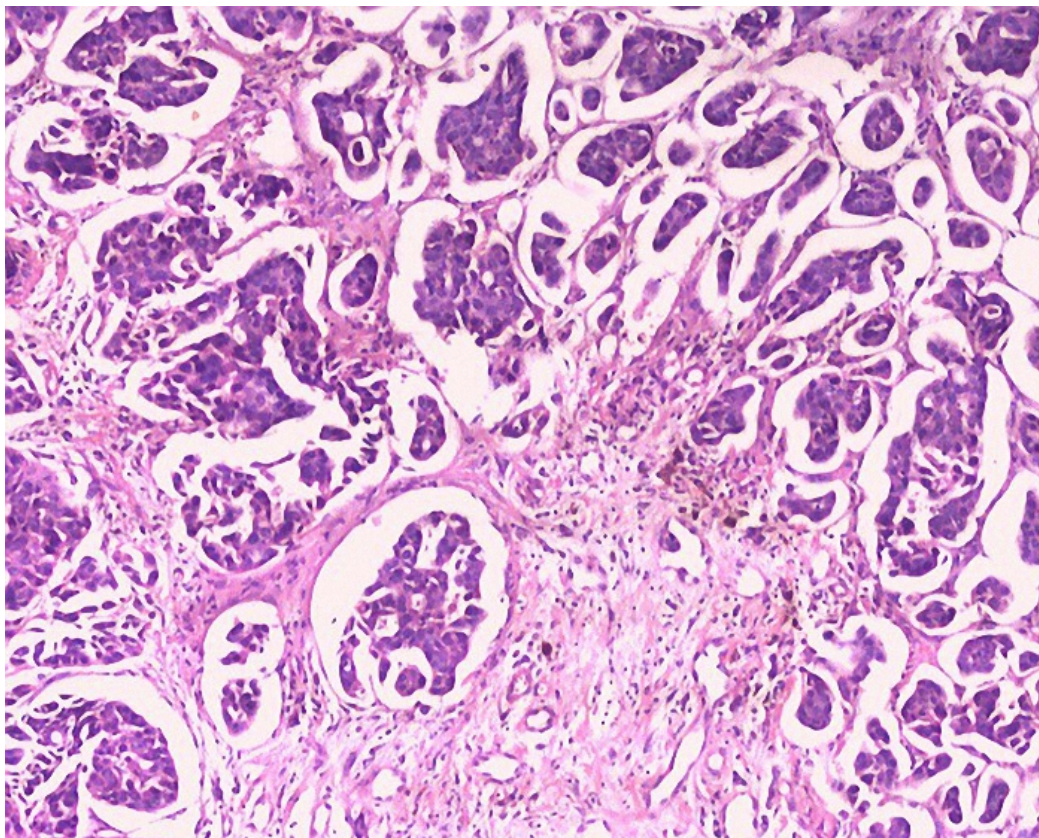
**Figure 2.** Ulceration of the labia majora



**Figura 3.** Células atípicas isoladas ou em grupos com sobreposição nuclear. Núcleos volumosos, hiper cromáticos, com pleomorfismo acentuado e aumento da relação núcleo-citoplasmática.

**Figure 3.** Atypical clustered and isolated cells with nuclear atypia: Hyperchromatic, bulky nuclei with accentuated pleomorphism and an increase in nucleus-cytoplasm relation





**Figura 4.** HE, 100 X. Carcinoma pouco diferenciado disposto em blocos de portes variados com invasão estromal e linfática

**Figure 4.** HE, 100 X. Poorly differentiated carcinoma disposed in blocs of multiple sizes with stromal and lymphatic invasion

A paciente foi internada para manejo da dor e iniciou quimioterapia com taxano. Atualmente, apesar do tratamento quimioterápico, segue com queda progressiva do quadro geral e caquexia, sem melhora do quadro cutâneo.

## Discussão e Conclusão

Metástases cutâneas podem ser o primeiro sinal de aparecimento de uma neoplasia ou de recidiva de doença (2, 4). A frequência média de acometimento varia, de acordo com diferentes estudos da literatura, de 0,7 a 10% (1, 2). Em mulheres, as neoplasias mamárias são as principais responsáveis por acarretar lesões cutâneas [podendo acometer a pele, segundo alguns trabalhos, em até 25% dos casos (4)], seguidas por neoplasias do trato gastrointestinal, melanoma, neoplasias ovarianas e do colo uterino (2). A frequência de acometimento cutâneo está diretamente relacionada à frequência das neoplasias na população em geral (2).

O CEnC é um tipo raro de metástase cutânea (1, 2, 3), descrito por Veleau em 1838 (4). Outras denominações encontradas na literatura são: carcinoma cirrótico (do grego *Skyrrou* – duro) (5), paquidermia e ‘*Acarcine eburnee*’ (4). Inicialmente, apresenta-se como pápulas e nódulos esparsos, firmes e lenticulares sobre base eritematosa ou violácea. Na sequência, a pele acometida torna-se esclerodermóide, endurecida e sem alterações inflamatórias (1). Um aspecto de “*peau d’orange*” e ulceração podem ser observados nas áreas afetadas (3, 6, 7). Ocorre principalmente associado a neoplasias mamárias e o local mais frequentemente acometido é o tronco. Já foram descritos casos associados a adenocarcinomas pulmonares, do trato gastrointestinal, rins (4) e útero (6). Sua origem está na disseminação linfática da neoplasia, levando a espessamento e fibrose da derme e tecido subcutâneo afetados (2, 7).

O exame histológico do CenC demonstra infiltração das células neoplásicas entre os vasos linfáticos, sem inflamação (4), além de extensa fibrose (5). Algumas vezes as células neoplásicas podem se apresentar em “fila indiana” entre os feixes colágenos (4).

Deve ser diferenciado de outras formas de metástases cutâneas, como o carcinoma erisipelóide (ou erisipelatóide) e carcinoma telangiectásico, ambos também comumente associados a neoplasias mamárias. O carcinoma erisipelóide foi inicialmente descrito em 1924 e é caracterizado por eritema e endurecimento cutâneo marcados por bordas bem definidas (1), também associado a aspecto em *peau d’orange* da pele. O intenso eritema da área afetada pode simular uma erisipela, justificando a denominação (1). Além de ser um importante diagnóstico diferencial, o carcinoma erisipelóide e o CenC podem estar associados (6). O carcinoma telangiectásico apresenta-se como placa eritematoviolácea devido à presença de vasos sanguíneos dilatados na lesão (1, 4). Prurido intenso pode ocorrer nesta apresentação (1).

Também deve ser diferenciado de lesões vulvares benignas raras, como o linfangioma circunscrito (LC) da vulva. Clinicamente, este é caracterizado pela formação de placa endurecida encimada por vesículas translúcidas agrupadas (8), principalmente em axilas, tronco, boca e língua e raramente vulva (9). À análise histopatológica canais linfáticos dilatados e proliferados são identificados. As lesões podem ser congênitas ou adquiridas e há relatos de surgimento após cirurgia e radioterapia (8,9). Há descrição de casos associados a edema de membros inferiores (9,10).

Devido à disseminação linfática associada, o CenC está associado a um mau prognóstico, (3) com a maior parte dos pacientes falecendo meses após o diagnóstico, na grande maioria dos relatos. No entanto, alguns trabalhos descrevem casos de pacientes vivendo mais de 20 anos com esta forma de apresentação (5). Os autores advogam que a intensa fibrose característica do CenC pode funcionar como um fator que dificulta a disseminação da doença, em raros casos.

Em suma, o CenC é uma forma incomum de metástase cutânea, usualmente associado a neoplasias mamárias, acometendo o tronco e associado a um mau prognóstico, na maior parte dos casos. Este é, de acordo com nossas pesquisas, o segundo caso a relatar um CenC acometendo a região de vulva e parede abdominal inferior associado a edema intenso de membros inferiores na literatura médica indexada, tendo sido o primeiro publicado por Copeman et al (6). É também a primeira vez que este tipo de apresentação é relatada no Brasil.

## Referências

1. Nava G, Greer K et Patterson J. Metastatic cutaneous breast carcinoma: a case report and review of the literature. *Can J Plast Surg.* 2009; 17: 25-28. [PMID: 20190910]
2. Varghese A, Singh A et Ambujam S. Carcinoma en cuirasse: a cutaneous clue for systemic malignancy. *Int J Prev Med.* 2013; 4(1): 122-123. [PMID: 23413400]
3. Mahore SD, Bothale KA, Patrikar AD, Joshi AM. Carcinoma en cuirasse: A rare presentation of breast cancer. *Indian J Pathol Microbiol* 2010;53:351-8. [PMID: 20551556]
4. Carlesimo M, Rossi A, De Marco G, Narcisi A, Cacchi C, Mari E, Persechino F, Camplone G. Carcinoma en cuirasse of the breast. *Eur J Dermatol.* 2009 May-Jun;19(3):289-90. [PMID: 19557891]
5. Alexis Lacout, Pierre Yves Marcy, and Guy Leseq. Long-Standing Scirrhous Breast Carcinoma en Cuirasse. *Breast Care (Basel).* 2010; 5 (5): 327-9. [PMID: 21779215]
6. Copeman PW, Farthing CF et Leader M. Cutaneous metastasis (câncer en cuirasse and carcinoma erysipelatoides): a non-invasive search for the primary cutaneous câncer using microscopical techniques on urine and skin. *J Royal Soc Med.* 1985; 78 (11): 43-45. [PMID: 3005564]
7. Ehst BD, Minzer-Conzetti K, Swerdlin A et Devere TS. Cutaneous manifestations of internal malignancy. *Curr Probl Surg* 2010; 47 (5): 384-445. [PMID: 20363406]
8. Gönül M, Cakmak SK, Soyly S, Kiliç A, Gündüz H, Gül U, Unal T. Lymphangioma circumscripsum of the vulva: a case report. *Acta Derm Venereol.* 2009;89(2):180-1. [PMID:19326007]
9. Esquivias Gómez JI, Miranda-Romero A, Cuadrado Vallés C, Bajo del Pozo C, Sánchez Sambucety P, Martínez Fernández M, Aragoneses Fraile H, García Muñoz M. Lymphangioma circumscripsum of the vulva. *Cutis.* 2001 Mar;67(3):229-32. [PMID:11270296]
10. Derya Uçmak, Sema Aytakin, Bilal Sula, Zeynep Meltem Akkurt, Gül Türkçü et Elif Ağaçayak. Acquired vulvar lymphangioma circumscripsum. *Case Rep Dermatol Med.* 2013; 2013; 2013:967890 [PMID:24396614]