

Rabdomiossarcoma embrionário de vagina: relato de caso e revisão de literatura

Embryonal rhabdomyosarcoma of the vagina: case report and literature review

Patrícia Oliveira Carmo¹
Livia Maria Toledo²
Raquel Oliveira Carmo³
Felipe Torres Rabêlo⁴
Adriana de Souza Sérgio Ferreira⁵
Vicente Rozauro Vidal⁶

RESUMO

palavras-chave

Rabdomiossarcoma embrionário

Neoplasias vaginais

Imunohistoquímica

Rabdomiossarcoma é o sarcoma de partes moles, mais comum na infância, portanto de rara ocorrência em adultos e localiza-se no trato genital feminino. Entre seus subtipos, destaca-se como mais freqüente o embrionário. Representa um tumor agressivo, de difícil diagnóstico e tratamento envolvendo excisão cirúrgica, radioterapia e quimioterapia. Os autores apresentam um caso de rabdomiossarcoma embrionário localizado em vagina, enfatizando os aspectos relevantes sobre o tema.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue sarcoma of childhood, although it is rare in adults and in the female genital tract. Among its subtypes, embryonal distinguish as the most frequent one. It represents an aggressive tumor, with difficult diagnostic and its treatment includes surgical excision, radiotherapy and chemotherapy. The authors present a case of embryonal rhabdomyosarcoma localized in vagina, emphasizing relevant aspects about the topic.

keywords

Rhabdomyosarcoma, Embryonal

Immunohistochemistry

Vaginal neoplasms

INTRODUÇÃO

Rabdomiossarcoma é um tumor maligno de partes moles originário da célula mesenquimal primitiva, com diferenciação para músculo estriado. O pico de incidência desta doença ocorre na infância, geralmente antes dos 15 anos de idade (ESNAOLA, 2001; KOMMOSS, 2002), totalizando cerca de 50% de todos os sarcomas de partes moles (MERGUERIAN, 2002). Sua ocorrência em adultos é extremamente rara (HARDAWAY, 2003; MIYAMOTO,

2004). Características importantes deste tipo do tumor são o crescimento rápido e a invasão local agressiva (ESNAOLA, 2001; KOMMOSS, 2002; MERGUERIAN, 2002).

Existem três subtipos de rabdomiossarcoma descritos: embrionário, alveolar e pleomórfico (PILLAY, 2002; GRUESSNER, 2004), e alguns autores salientam uma quarta forma, a mista (HARDAWAY, 2003). Ainda, o subtipo embrionário possui algumas subdivisões, sendo a de maior ocorrência a botrióide.

- 1 Hospital Luxemburgo de Belo Horizonte - MG.
- 2 Hospital Universitário da UFJF.
- 3 Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora.
- 4 Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora - MG.
- 5 Serviço de Oncologia do Hospital Universitário da UFJF.
- 6 Hospital Universitário da UFJF.

O subtipo embrionário é o mais comum do trato genital inferior da mulher (ESNAOLA, 2001; SMITH, 2001), acometendo cinco vezes mais a vagina do que o colo do útero (GRUESSNER, 2004). Representa 66% de todos os casos, correspondendo a 60% da incidência dos rabdomiossarcomas da infância (HARDAWAY, 2003), sendo uma neoplasia maligna rara, mais comum até os 5 anos, ocorrendo principalmente até os 2 anos de vida. Localiza-se mais comumente em região de cabeça e pescoço (HARDAWAY, 2003) e apresenta-se em região genital em cerca de 15% a 20% dos casos, acometendo, no trato genital feminino, principalmente a parede anterior da vagina. São tumores polipóides, multilobulares, de superfície lisa, que levam a sangramento vaginal anormal, leucorréia, protrusão de massa ou até exteriorização do tumor através do intróito vaginal (KOMMOSS, 2002; MERGUERIAN, 2002).

Devido à multiplicidade de tipos histológicos, a biópsia do tecido suspeito é fundamental para a correta confirmação diagnóstica e estabelecimento do subtipo específico (MERGUERIAN, 2002; PILLAY, 2002), o que é essencial para avaliar a terapêutica adequada e o prognóstico da paciente.

Além do subtipo histológico, o prognóstico do rabdomiossarcoma é ligado a determinados fatores, como idade da paciente, presença ou não de metástases, tamanho do tumor (HARDAWAY, 2003; MIYAMOTO, 2004) e sua localização. A extensão da neoplasia é outro fator de extrema importância, tendo as pacientes com doença localizada ao sítio primário e aquelas com lesão ressecável, à época do início da quimioterapia, maiores chances de cura (SMITH, 2001). Usualmente, há necessidade de imunoistoquímica para definição diagnóstica, diferenciando esta neoplasia de angiossarcoma, mixossarcoma, fibrossarcoma, melanoma, neuroblastoma, entre outros (HARDAWAY, 2003).

O tratamento do rabdomiossarcoma embrionário consiste na combinação de excisão cirúrgica, que varia desde a retirada local do tumor ou até a exenteração pélvica e quimioterapia adjuvante com ou sem radioterapia. Hoje, prefere-se mínima agressão cirúrgica, com tendência à excisão focal e quimioterapia (ESNAOLA, 2001; MIYAMOTO, 2004; SMITH, 2001) com intenção de preservar a fertilidade da paciente (BERNAL, 2004). As drogas mais usadas na terapia adjuvante são vincristina, actinomicina D e ciclofosfamida (COPELAND, 1985; GRUESSNER, 2004; HARDAWAY, 2003; MERGUERIAN, 2002;), mas outros regimes podem ser instituídos, dependendo da resposta terapêutica individual. A quimioterapia geralmente é realizada antes da cirurgia, principalmente nos casos mais avançados (GRUESSNER, 2004). Os locais mais comuns de metástase são pulmões, fígado, ossos e medula óssea (MERGUERIAN, 2002).

CASO CLÍNICO

Mulher de 36 anos, negra, casada, do lar, iniciou quadro de menorragia em março de 2005, intercalada com períodos de remissão parcial do sangramento, que então ocorria aos esforços físicos e após o ato sexual, sendo de moderada a grande quantidade, acompanhada de forte odor vaginal, descrito como sendo fétido. Estabelece que seus ciclos eram regulares, mas, desde o início dos sintomas, houve encurtamento dos mesmos, tendo agora duração de 15 dias.

Refere ainda que, há 11 anos, apresentou fortes dores na região lombar e vaginal, sendo internada na ocasião para investigação, porém nenhum diagnóstico definitivo foi estabelecido para suas queixas. Em abril de 2005, foi evidenciada em seu exame ginecológico uma tumoração exofítica, aparentemente ligada ao colo do útero, porém o examinador teve dificuldade em definir com mais precisão a massa visualizada, visto que a paciente demonstrou dor importante durante o exame. Dois dias depois deste primeiro exame, a paciente foi submetida a uma colposcopia, que se demonstrou de difícil realização devido ao sangramento existente naquele dia. Evidenciou-se uma tumoração em parede lateral direita da vagina, que se estendia do terço superior até a transição dos terços médio e inferior, e foi colhida uma citologia de ecto e endocérvice, além da realização de biópsia da massa tumoral. Foi então encaminhada para o Hospital Universitário (HU) da Universidade Federal de Juiz de Fora - UFJF para melhor investigação e possível excisão cirúrgica da lesão.

Paciente obesa, hipertensa, em tratamento para fibromialgia e ansiedade. G:V P:IV A:I. Internou-se no HU no dia 18/04/2005, referindo perda ponderal não quantificada no último mês. Informou ainda que sua mãe havia falecido com câncer de colo uterino.

Durante a internação, apresentou quadro de afonia e instabilidade emocional importantes, tendo sido acompanhada pelos serviços de Psicologia e Psiquiatria. Foi ainda avaliada pelos serviços de Neurologia e Nefrologia e submetida à cistoscopia, que não demonstrou extensão do tumor à bexiga. Uma tomografia computadorizada abdominal e pélvica não demonstrou metástases em linfonodos pévicos/paraaórticos, assim como rins, fígado e retroperitônio normais. A radiografia do tórax também não demonstrou anormalidades. O resultado da citologia previamente realizada foi liberado em 25/04/2005, evidenciando “amostra satisfatória, mas limitada por presença de sangue, inflamação, cocos e bacilos”. A análise da biópsia foi divulgada no sétimo dia de sua internação, mostrando um “processo neoplásico com características morfológicas de malignidade não classificado”, e sugeria imunoistoquímica na tentativa de classificação correta, sendo assim o material encaminhado.

Neste ínterim, continuava internada para investigação complementar e estabilização de seu quadro clínico, apresentando menorragia importante. A cirurgia foi contra-indicada em função da extensão local da doença (terço superior até terzo inferior da vagina), e do biótipo da paciente (extremamente obesa). Foi então transferida para outro hospital, onde iniciou tratamento radioterápico com intenção anti-hemorrágica. O tratamento foi realizado com técnica de quatro campos diários em um acelerador linear com fótons de 10MV e dose diária de 180cGy. Em junho de 2005, foi divulgado o laudo da imunoistoquímica, que evidenciou “rabdmiossarcoma embrionário”.

Nesse momento, já havia recebido 2.520cGy de radioterapia externa e o sangramento havia melhorado em 80%. Tendo a definição da imunoistoquímica, o caso foi rediscutido de maneira interdisciplinar. Um novo exame ginecológico demonstrou progressão da doença mesmo na vigência do tratamento radioterápico. A cirurgia, portanto, continuava inexequível. Optou-se pela associação de quimioterapia com Adriblastina e radioterapia, mais braquiterapia de alta taxa de dose em vagina, quatro inserções de 700cGy com intenção neoadjuvante.

Completado o tratamento proposto, a paciente foi reavaliada pelo serviço de ginecologia do HU-UFJF. O exame nessa ocasião mostrou resposta objetiva ao tratamento realizado, com redução de mais de 50% da massa tumoral, que agora era ressecável.

Em 03/01/2006, foi submetida à pan-histerectomia com ressecção de terços superior e médio de vagina. A avaliação da peça cirúrgica demonstrou “margem de vagina livre de acometimento neoplásico”. Não foi encontrada disseminação da doença fora do sítio primário. O pós-operatório transcorreu sem anormalidades e a paciente recebeu alta hospitalar com orientação de manter controle ambulatorial.

Em 06/02/2006, foi reinternada com sangramento transvaginal e retal de grande monta, anemia intensa, dor pélvica e queda do estado geral. O exame ginecológico demonstrou lesão endofítica, ulcerada e sangrante que acometia todas as paredes vaginais, e, ao toque retal, havia infiltração da parede anterior do reto pelo tumor e pelve congelada, o que impossibilitava uma cirurgia de exenteração pélvica. Foi realizada uma colonoscopia, que evidenciou lesão ulcerada sangrante a aproximadamente 10cm da borda anal, com biópsia retal mostrando “mucosa inflamatória com áreas de ulceração inespecífica, sem sinais de malignidade”.

A paciente foi considerada fora de possibilidade terapêutica para radio, quimioterapia e cirurgia. Seguiu submetida a cuidados clínicos, hemotransfusões e analgesia até 11/04/2006, quando evoluiu para o óbito.

DISCUSSÃO

As neoplasias que ocorrem primariamente na vagina são extremamente raras, e o rabdmiossarcoma embrionário desponta como uma das mais comumente observadas nesta eventualidade. A diminuta informação na literatura concernente ao tema e a dificuldade de meios diagnósticos que a identifiquem corretamente e com a rapidez necessária à boa condução e terapêutica desta afecção são os principais entraves ao médico assistente e ao paciente acometido.

São características especiais deste tumor a agressividade e o grau de invasão local, que terminam por comprometer o tratamento e a resposta do paciente, tornando o prognóstico desfavorável. As limitadas ações na tentativa de combatê-lo, pelos mesmos motivos, determinam redução da qualidade de vida, seja pela extensa cirurgia, às vezes necessária como parte do arsenal terapêutico, seja pela rádio e quimioterapia adjuvantes, associadas a todos os seus efeitos colaterais. A raridade desta neoplasia não permite critérios específicos de estadiamento. Contudo, nos últimos anos, houve melhora nas técnicas diagnósticas e terapêuticas, o que conferiu maior sobrevida aos pacientes acometidos.

No caso relatado, iniciou-se radioterapia como primeira intervenção em função do severo quadro hemorrágico; entretanto, houve franca progressão da doença, apesar da terapêutica instituída. Após avaliação multidisciplinar, optou-se por não intervenção cirúrgica, tendo em vista o estágio avançado da doença e a escassa resposta obtida com a radioterapia.

A quimioterapia surgiu então como uma nova proposta de tratamento, adicionada à radioterapia, que resultou em excelente controle local da doença, tornando-a ressecável. Mesmo assim, o intervalo livre de doença foi pequeno e a paciente veio a óbito com recidiva local extensa, tornando-a fora de qualquer possibilidade terapêutica oncológica.

CONCLUSÃO

A paciente foi acometida por uma neoplasia extremamente rara e agressiva, em uma localização pouco usual, a vagina, e durante sua idade adulta, o que torna o diagnóstico de rabdmiossarcoma embrionário ainda mais improvável.

Houve a necessidade de recorrer à imunoistoquímica para confirmação diagnóstica, sendo evidenciada a variação embrionária, a mais comum dentre os subtipos de rabdmiossarcoma. Realizada a cirurgia oncológica, foram obtidas margens livres de neoplasia. Apesar disso, houve recidiva do tumor em seu sítio primário, sendo este o motivo do óbito.

REFERÊNCIAS

- BERNAL, K. L. *et al.* Embryonal rhabdomyosarcoma (sarcoma botryoides) of the cervix presenting as a cervical polyp treated with fertility-sparing surgery and adjuvant chemotherapy. **Gynecol. Oncol.**, v.95, n.1, p.243-246, 2004.
- COPELAND, L. J. *et al.* Sarcoma botryoides of the female genital tract. **Obstetrics & Gynecology**, v.66, p.62-266, 1985.
- ESNAOLA, N. F. *et al.* Response to chemotherapy and predictors of survival in adult rhabdomyosarcoma. **Ann. surg.**, v.234, n.2, p.215-223, 2001.
- Gruessner, S. E. M.; Omwandho, C. O. A.; Sawatzki, R. B.; Reiter, A.; Tinneberg, H. R.; BOHLE, R. M. Management of stage I cervical sarcoma botryoides in childhood and adolescence. **Eur. J. Ped.**, v.163, n.8, p.452-456, 2004.
- HARDAWAY, C. A. *et al.* Embryonal rhabdomyosarcoma presenting in an adult: a case report and discussion of immunohistochemical staining. **Am. j. Dermopathol.**, v.25, n.1, p.45-52, 2003.
- KOMMOSS, F. Miscellaneous mesenchymal tumours and tumour-like lesions of the uterus. **Histopathology**, v.41, n.2, p.27-31, 2002.
- MERGUERIAN, P. A.; CHANG, B. Pediatric genitourinary tumors. **Curr. opin. Oncol.**, v.14, n.3, p.273-279, 2002.
- MIYAMOTO, T. *et al.* Sarcoma botryoides of the uterine cervix in a 46-year-old woman: case report and literature review. **Int. j Gynecol. Pathol.**, v.23, n.1, p.78-82, 2004.
- PILLAY, K.; GOVENDER, D.; CHETTY, R. ALK protein expression in Rhabdomyosarcomas. **Histopathology**, v.4, n.5, p.461-467, 2002.
- SMITH, L. M. *et al.* Which Patients With Microscopic Disease and Rhabdomyosarcoma Experience Relapse After Therapy? A Report From the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group. **J. Clin. Oncol.**, v.19, n.20, p.4058-4064, 2001.

Enviado em 22/09/2006

Aprovado em 23/02/2007