

Relato de Caso em Oncologia

Rbdomiossarcoma embrionário uterino em paciente adulta jovem: um relato de caso



Daniela Galvão Barros¹, Michelle Silva Barbosa¹, Marta Andrade
Góes Quixada Carneiro¹, Aline Barros Pinheiro¹

Palavras-chave: rbdomiossarcoma embrionário; tipo botrioide; sarcoma.

INTRODUÇÃO

O rbdomiossarcoma (RMS) é um tumor de provável origem embrionária mesenquimal, derivado de células progenitoras do músculo esquelético, com patogênese ainda indeterminada.¹ É uma neoplasia muito prevalente na pediatria, correspondendo até 50% dos sarcomas e chegando ao terceiro tumor sólido mais comum nesta população.¹ Trata-se, no entanto, de tumor raro entre adultos, correspondendo a menos de 4% de todos os sarcomas.²

Pode acometer qualquer topografia do corpo que apresente este tecido, mas as regiões mais frequentes de manifestação são: cabeça e pescoço, trato geniturinário, tronco e extremidades.¹

Este relato de caso ilustra a evolução de um rbdomiossarcoma de colo uterino em uma paciente adulta.

RELATO DE CASO

C.F.V, feminina, 28 anos, nulípara, apresentando relato de sangramento genital irregular há 6 meses da admissão na oncologia. Informava internamento recente em outubro de 2017, em outro serviço, devido a esta queixa, quando foi submetida à transfusão de 03 concentrados de hemácias e no exame físico possuía lesão exofítica vaginal, centrada no colo uterino, necessitando cirurgia de histerectomia “higiênica” (uma vez que indisponível embolização ou radioterapia de imediato).

O estudo anatomopatológico da ocasião demonstrava útero e trompas com volumosa formação irregular nodular de 17 x 12 x 7,5 cm, áreas de aspecto necrosado e purulento, não sendo possível identificar com precisão estruturas do útero e colo uterino, sendo a conclusão da análise tratar-se de uma neoplasia maligna pouco diferenciada, grau III, com invasão linfática detectada, margens comprometidas e infiltração do endométrio e miométrio.

A paciente trazia história de exérese de “pólipo” uterino via vaginal há 18 meses, em um segundo serviço, não tendo realizado seguimento e nem realizado qualquer tratamento complementar.

Revisado o material ressecado da primeira abordagem, que foi compatível com rbdomiossarcoma embrionário (tipo botrioide), com imuno-histoquímica positiva para desmina, miogenina e myo D1.

O quadro atual demonstrava, então, uma recidiva locoregional extensa, com tomografia computadorizada de abdome, de estadiamento de janeiro de 2018, evidenciando volumosa lesão sólida infiltrativa, de densidade de partes moles e margens irregulares comprometendo paredes do canal vaginal perto da sua extensão, com componente vegetante exteriorizando pela vagina.

Iniciada a quimioterapia de resgate com o regime VAC, (vincristina, adriamicina/dactinomicina e ciclofosfamida), com 4 ciclos realizados até o momento, com boa tolerância, com proposta de reabordagem cirúrgica se persistência de doença macroscópica, com consolidação com radioterapia adjuvante após.

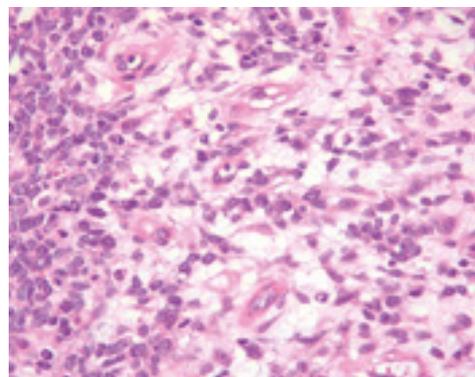


Figura 1 - Visão microscópica histológica dos rbdomiossarcomas

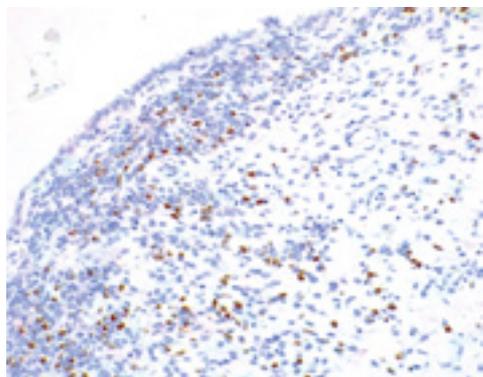


Figura 2 - Imuno-histoquímica com marcadores de músculo esquelético positivos em rbdmiossarcomas

DISCUSSÃO

O RMS apresenta múltiplas classificações anatomicopatológicas, sendo a mais comumente utilizada a subdivisão do Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group, um consórcio internacional que reúne diversos países e que o separa em três categorias: o embrionário (com o subtipo botrioide), o alveolar e o pleomórfico (indiferenciado).² Os dois primeiros são mais comuns em crianças e o último quase que exclusivamente restrito aos adultos.¹

Histologicamente, os RMS caracterizam-se por células do tipo pequenas, redondas e azuis (Figura 1), característica comum a tumores pouco diferenciados, como linfomas, tumor de Ewing e neuroblastoma, sendo frequentemente necessário o estudo imuno-histoquímico para conclusão diagnóstica e os marcadores de músculo esquelético habitualmente encontram-se positivos (desmina, miogenina e myo D1),¹ como no caso em questão (Figura 2).

Numa série de 30 anos do MD Anderson foram identificados 11 casos de rbdmiossarcoma de cervix, com média de idade de apresentação de 18 anos e com a predominância de sintomas de sangramento vaginal (90%) e massa vaginal (31%). O regime de quimioterapia mais utilizado foi o VAC, uma vez que quatro estudos do *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group* basearam-se neste regime.

O estadiamento é determinado pelo local primário e tamanho do tumor, envolvimento linfonodal e de tecidos adjacentes, além de presença de metástases à distância.

Ressonância nuclear magnética da área afetada é o padrão-ouro para distinguir a estrutura das partes moles que origina o tumor (se endometrial, miometrial ou de cervix) e é eficaz em demonstrar a disseminação e relação com estruturas adjacentes, além de

avaliar acometimento linfonodal. A tomografia de abdome pode ser utilizada em substituição à ressonância quando esta não está disponível e deve ser incluído no estadiamento a tomografia computadorizada de tórax (pelo frequente acometimento pulmonar).

Em alguns casos há acometimento de medula óssea, devendo a biópsia de medula ser considerada em pacientes que apresentem alteração em alguma série sanguínea (o que é menos frequente em adultos que em crianças), assim como a realização de cintilografia óssea.

Vale ressaltar que o prognóstico em pacientes adultos e as taxas de resposta à quimioterapia são piores do que na população pediátrica e tendem a ter histologia mais agressiva, com metástases precoces,⁴ além de maior expressão de proteínas de resistência a quimioterapias.³

O subtipo histológico de melhor prognóstico é o botrioide⁴, sendo considerada a possibilidade de cirurgia conservadora, com preservação de fertilidade, seguido de quimioterapia adjuvante nos tumores sem invasão de corpo uterino ou estruturas adjacentes, para as pacientes que assim desejem. E quando é possível, o seguimento rigoroso.

Acreditamos que a paciente em questão tenha apresentado curso clínico desfavorável, devido à perda de seguimento e não realização de tratamento complementar de imediato adjuvante.

Com relação ao regime de tratamento adjuvante ideal, não há um protocolo claro, uma vez que não temos grandes estudos que comparem eficácia, sendo apenas extrapolações de regimes quimioterápicos pediátricos e a combinação de tratamentos de cirurgia radical e radioterapia.

Há registros de atividade com medicações usualmente consagradas para tratamento de outros tipos de sarcoma em adultos, isoladas ou em combinação entre elas, como a vincristina, dactinomicina, ciclofosfamida, dacarbazina, ifosfamida, doxorubicina e etoposídeo.⁵

CONCLUSÃO

A raridade do rbdmiossarcoma reflete a escassez de dados de literatura sobre o tema. A maioria do conhecimento atual está na faixa etária pediátrica, tornando a escolha do tratamento em adultos um desafio para o oncologista clínico, devido à ausência de padronização de sequência e regime de tratamento ideal da menor tolerância do adulto aos regimes de multidrogas.

O atraso ao diagnóstico e a maior agressividade da doença determina um pior prognóstico nesta população, ocorrendo maior identificação de doença em está-

gios avançados ao diagnóstico ou maior disseminação sistêmica. Dessa forma, relatos de caso como este aumentam a experiência acadêmica sobre o manejo de tumores de histologia incomum.

REFERÊNCIAS

1. RUIZ-MESA, C; GOLDBERG, J.M; MUNOZ, A.J.C; DUMONT, S.N; TRENT, J.C. Rhabdomyosarcoma in adults: new perspectives on therapy. *Treat. Options in Oncol*, v.16, n.27, 2015.
2. DUMONT, S.N; ARAUJO, D.M; MUNSELL, M.F; SALGANICK, J.A; DUMONT, A.G; RAYMOND, K.A; LINASSIER, C; SHREYASKUMAR, P; JONATHAN, R.S.B. Management and outcome of 239 adolescent and adult rhabdomyosarcoma patients. *C. Trent Cancer Medicine*, v.2, n.4, p. 553-563, 2013.
3. SULTA, I; QADDOUMI,I; YASER, S; RODRIGUEZ-GALINDO, C; FERRARI, A. Comparing adult and pediatric rhabdomyosarcoma in the surveillance, epidemiology and end results program, 1973 to 2005: an analysis of 2,600 patients. *Journal of Clinical Oncology*, v.27, n.20, 2009.
4. ESNAOLA, N.F; RUBIN, B.P; BALDINI, E.H; VADUSEVAN, N; DEMETRI, G.D; FLETCHER, C.D.M; SINGER, S. Response to chemotherapy and predictors of survival in adult rhabdomyosarcoma. *Annals of surgery*, v.234, n.2, p.215-223, 2015.
5. DITTO, A; MARTINELLI, F; CARCANGIU, M; SOLIMA, E; Karla Jeanette Amaya DE CARRILLO, K.J.A; SANFILIPPO, R; HAEUSLER, E; RASPAPAGLIESI, F. Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine cervix in adults: a case report and literature review. *Journal of Lower Genital Tract Disease*, v. 17, n.4, p.12-17, 2013.
6. DEHNER, L.P; JARZEMBOWSKI, J.A; HILL, D.A. Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine cervix: a report of 14 cases and a discussion of its unusual clinicopathological associations. *Mod Pathol*. 2012, 25(4): 602-614.
7. KRISEMAN, M;L; WANG, W.L; SULLINGER, J; SHMELER, K.M; RAMIREZ, P.T; HERZOG, C.E. FRUMOVITZ, M. Rhabdomyosarcoma of the Cervix in Adult Women and Younger Patients. *Gynecol Oncol*. 2012; 126 (3):351-356.

1- Serviço de Oncologia Clínica do HSI
Endereço para correspondência:
danielagbarros@gmail.com