

TUMOR UTERINO SEMELHANTE AO TUMOR DOS CORDÕES SEXUAIS DO OVÁRIO

SOFIA FRANCO, M^ª JOÃO ANDRADE, TERESA S. SILVA, CARLOS GUERRA, CARLOS DE OLIVEIRA
Serviços de Ginecologia e de Anatomia Patológica. Hospitais da Universidade de Coimbra. Coimbra

RESUMO/SUMMARY

Os tumores uterinos semelhantes aos tumores dos cordões sexuais do ovário são uma entidade rara, estando poucos casos descritos na literatura publicada. Os autores descrevem um caso recentemente diagnosticado no Serviço. O quadro clínico que cursou com metrorragias e aumento do volume uterino, pode confundir-se com vários tipos de patologia uterina, benigna e maligna, sendo o seu diagnóstico exclusivamente anatomopatológico. Estes tumores têm usualmente um comportamento biológico benigno.

UTERIN TUMORS RESEMBLING OVARIAN SEX-CORD TUMORS

Uterine tumors resembling ovarian sex-cord tumors are rare and few cases are published in the literature. The authors describe a recently diagnosed one. The clinical features consisted of: abnormal vaginal bleeding and enlargement of the uterus, which allowed confusion with several types of uterine pathology: benign or malignant one; the diagnosis is exclusively histopathological. These tumors have a benign biological behaviour.

INTRODUÇÃO

Este tumor foi descrito pela primeira vez por Clement e Scully em 1976 e numa série que englobava oito casos.

É mais frequente em mulheres pós-menopáusicas e cursa frequentemente com um quadro que é erroneamente interpretado como devido a fibroleiomiomatose uterina. As mulheres queixam-se de metrorragias e existe um aumento do volume uterino^{1,2}.

Nos casos descritos, os tumores eram geralmente únicos, bem delimitados, de cor amarelada e de localização intra-mural. Na análise histológica eram constituídos predominantemente ou exclusivamente por elementos semelhantes aos tumores dos cordões sexuais do ovário.

No período de *follow-up* que foi desde os quatro meses até aos sete anos, não se obteve qualquer recorrência¹.

CASO CLÍNICO

Doente de 69 anos, do sexo feminino, com metrorragias pós-menopausa e algias pélvicas tipo moedouro.

Exame ginecológico

Leucorreia acastanhada e fétida. Colo atrófico, sem lesões. Corpo uterino duro e fixo, com tamanho aumentado (9 semanas idade gestacional).

Antecedentes ginecológicos e obstétricos

Menarca aos 11 anos com ciclos regulares. Primeiras relações sexuais aos 23 anos. Gesta VII/Para IV, três partos

eutócicos, um nado-morto e três abortamentos espontâneos. Fez contracepção com estro-progestativos durante cinco anos. Menopausa aos 52 anos sem terapêutica hormonal de substituição.

Antecedentes pessoais

AVC/AIT há três anos atrás sem sequelas. HTA medicada e controlada. Cirurgias anteriores apenas as curetagens uterinas por ocasião dos abortamentos.

Realizou ecografia pélvica por via supra-púbica que evidenciou útero de 9,4x7,6x9,4 cm, com um eco endometrial espessado à custa de uma formação sólida, hiperreflectiva e heterógena com zonas sólidas e líquidas e que ocupava toda a cavidade uterina. Parecia existir uma faixa de miométrio a envolver a referida formação. A hipótese colocada foi de carcinoma do endométrio.

Os parâmetros laboratoriais não apresentavam alterações significativas.

Da investigação realizada salienta-se uma curetagem biópsia total cujo estudo histopatológico revelou material constituído na quase totalidade por coágulos sanguíneos, identificando-se um único pequeno fragmento colhido num tumor constituído por células pequenas com atipia mínima, esboçando por vezes a formação de pequenos tubos (Figura 1). Estas células apresentavam imunopositividade intensa para o marcador epitelial MNF 116 (anti-corpo monoclonal da Dako^R abrangendo as citoqueratinas 10,17 e 18) e vimentina, sendo negativas para os marcadores neuroendócrinos (NSE-Enolase Neurónio Específica e sinaptofisina).

Apesar da escassez do material foi colocada a hipótese de adenocarcinoma do endométrio. Foi ainda realizado toque sob anestesia para efeitos de estadiamento: invasão do terço interno do paramétrio esquerdo duvidosa.

Face aos resultados, e sendo o tratamento destas situações cirúrgico, foi realizada histerectomia total com

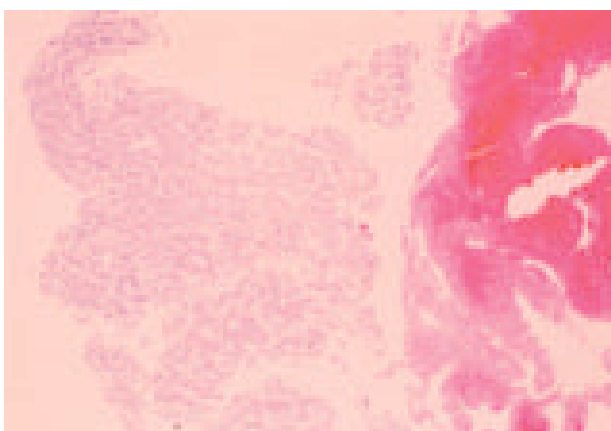


Fig.1-Fragmento tumoral obtido por Curetagem biópsia total (HE 40x).

anexectomia bilateral e biópsias múltiplas de gânglios pélvicos.

O estudo extemporâneo da peça operatória foi inconclusivo.

O exame anatomopatológico macroscópico da peça operatória mostrou a cavidade uterina preenchida na quase totalidade por formação tumoral nodular, com 7 cm de diâmetro, bem delimitada, embora não capsulada, ulcerando aparentemente o endométrio que era baixo, liso e com ponteados hemorrágicos. A neoformação aderiu e comprimiu o miométrio subjacente que estava reduzido a fina faixa periférica. Focalmente, a nível do fundo, a neoplasia parecia estender-se até muito próximo da serosa. Em secção a neoplasia era constituída por um tecido amarelado, brilhante, mole com pequenas locas sem conteúdo (Figura 2).



Fig.2-Aspecto macroscópico do tumor em secção transversal.

O estudo histopatológico revelou formação tumoral constituída pela proliferação de células de tamanho intermédio, poligonais, sem pleomorfismo nuclear, que se dispunham em padrão cordonal, trabecular e glandular, formando quistos também revestidos pelo mesmo tipo celular. (Figura 3). Observaram-se também áreas mais sólidas, sobretudo na periferia do tumor e em profundidade. O estroma era de tipo mucóide, com alguma positividade para o PAS-Azul de Alcian. Identificaram-se raras figuras de mitose (inferior a 2 por 10 campos de grande ampliação), tendo a baixa actividade proliferativa da neoplasia sido confirmada pelo Ki 67. As técnicas de imunohistoquímica revelaram positividade para a vimentina, citoqueratinas (AE1/AE2 e CAM5.2), actina do músculo liso e desmina, bem como positividade intensa para os receptores de progesterona e focal para os receptores de estrogéneos. A imunomarcagem para a α -inibina foi negativa. O estudo citológico extemporâneo do líquido do lavado peritoneal

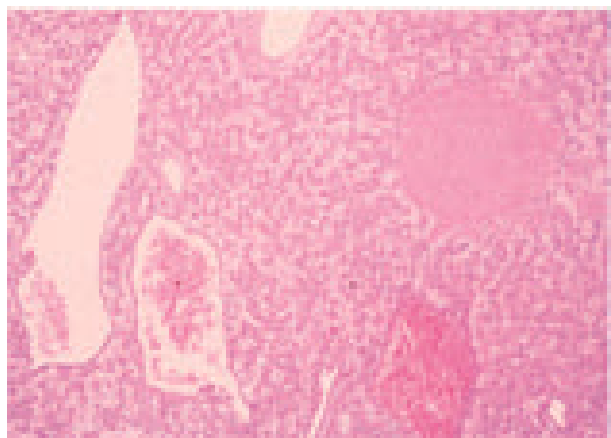


Fig.3-Vista geral do tumor com o padrão reticulado, cordonal e trabecular; formando pequenos quistos e com pequeno foco de miométrio aprisionado (HE 40x).

revelou células mesoteliais reaccionais, células inflamatórias e células neoplásicas, não tendo estas sido confirmadas na revisão posterior do estudo citopatológico.

O pós-operatório decorreu normalmente. A doente tem sido vigiada regularmente em consultas.

DISCUSSÃO

Os tumores uterinos semelhantes aos tumores dos cordões sexuais do ovário foram pela primeira vez descritos por Clement e Scully em 1976¹. Anteriormente estes tumores eram interpretados como tumores das células da granulosa ou tumores plexiformes baseando-se na sua morfologia. Nos estudos de imuno-histoquímica realizados posteriormente, a diferenciação supostamente epitelial não foi confirmada¹⁻⁴.

O diagnóstico é histológico, uma vez que a clínica é muito pouco característica. O quadro cursa com metrorragias pós-menopausa, aumento de volume uterino e dores pélvicas, queixas estas que são comuns a um largo espectro de patologia ginecológica quer benigna, quer maligna. Frequentemente as doentes encontram-se entre a quarta e a sexta décadas de vida¹⁻³.

Sob o ponto de vista macroscópico, são tumores geralmente bem delimitados, de cor amarelada e localização intra-miometrial. Histologicamente, são constituídos por células neoplásicas que se dispõem em trabéculas, cordões, ninhos e tubos, adoptando um padrão histológico semelhante ao dos tumores dos cordões sexuais do ovário^{1,2,5}. Estudos imunohistoquímicos revelam positividade destas células para a vimentina, actina do

músculo liso, desmina, citoqueratinas, receptores de estrogéneos e progesterona, traduzindo bem os vários tipos de diferenciação que estes tumores podem apresentar. A imunopositividade para os receptores de estrogéneos e progesterona, bem como a positividade para a α -inibina que alguns destes tumores exibem, é compatível com uma origem a partir dos elementos dos cordões sexuais do ovário, mas a positividade intensa para as citoqueratinas, actina do músculo liso e desmina apontam mais para uma origem epitelial ou muscular lisa²⁻⁴.

A hipótese de se tratar de verdadeiros elementos dos cordões sexuais do ovário é a mais aceite. Estes elementos podem ter origem em tecido ovárico ectópico ou em células do estroma uterino com capacidade de diferenciação divergente². Em relação ao possível tratamento é suficiente fazer apenas histerectomia com anexectomia bilateral. A evolução é benigna, não estando descritos casos de recorrências num *follow-up* que ainda é relativamente curto: quatro meses a sete anos, nos casos estudados. Por esta razão parece ser consensual manter as doentes em vigilância e controlo clínico posteriormente à cirurgia. Em nenhum dos casos diagnosticados foi realizada terapêutica complementar adjuvante. Dada a evolução bastante favorável desta entidade, há dois autores (*Clement e Scully*) que defendem a cirurgia conservadora numa mulher jovem que deseje manter a fertilidade e que tenha um tumor bem diferenciado, fazendo apenas uma excisão local desde que com margens adequadas¹.

BIBLIOGRAFIA

1. CLEMENT PB, SCULLY RE: Uterine tumors resembling ovarian sex-cord tumors. A clinicopathological analysis of fourteen cases. *Am J Clin Pathol* 1976;66:512-25
2. KRISHNAMURTHY S, JUNGBLUTH AA, BUSAM KJ, ROSAI J: Uterine tumors resembling ovarian sex-cord tumors have an immunophenotype consistent with true sex-cord differentiation. *Am J Surg Pathol* 1998;22(9):1078-82
3. LILLMOE TJ, PERRONE T, NORRIS HJ, DEHNER LP: Myogenous phenotype of epithelial-like areas in endometrial stromal sarcomas. *Arch Pathol Lab Med* 1991;115(3):215-219
4. MATIAS-GUIU X, PONS C, PRAT J: Mullerian inhibiting substance, alpha-inibin, and CD 99 expression in sex cord-stromal tumors and endometrioid ovarian carcinomas resembling sex cord-stromal tumors. *Human Pathol* 1998;29(8):840-45
5. ROSAI J: *Ackerman's Surgical Pathology*, II volume, 8ª edição 1995:1419-1423