

## Primary vaginal adenocarcinoma of intestinal type: an uncommon presentation of a rare pathology

### Adenocarcinoma tipo intestinal primário da vagina: uma apresentação incomum de uma patologia rara

Ana Amaral<sup>1\*</sup>, Rui Miguelote<sup>\*\*</sup>, Maria José Pires<sup>\*\*\*</sup>, Pedro Vieira de Castro<sup>\*\*\*\*</sup>, José Manuel Furtado<sup>\*\*\*\*\*</sup>  
Grupo de Ginecologia Oncológica - Serviço de Ginecologia/ Obstetrícia do Centro Hospitalar do Alto Ave

#### Abstract

Primary vaginal carcinoma is uncommon, representing 1 to 2 % of all gynaecologic cancers and less than 10% are defined as adenocarcinoma. Adenocarcinoma of intestinal type is an extremely rare variant and only few cases have been reported in the literature. The authors describe the challenges of diagnosis and management in a 43-year-old woman with a primary vaginal adenocarcinoma of intestinal type.

**Keywords:** Adenocarcinoma; Vagina; Intestinal type; Intestinal obstruction.

#### INTRODUÇÃO

O carcinoma invasivo da vagina representa 1 a 2% de todas as neoplasias ginecológicas, e menos de 10% correspondem a adenocarcinoma<sup>1,2</sup>. O adenocarcinoma da vagina foi pela primeira vez descrito em 1971, nos EUA, numa doente exposta ao dietilstilbestrol (DES) *in útero*.

O adenocarcinoma do tipo intestinal é uma variedade histológica extremamente rara, existindo poucos casos descritos na literatura (ver Quadro I)<sup>3-12</sup>.

A sua etiopatogenia continua desconhecida. Apesar de se tratar de um adenocarcinoma, o tipo intestinal não está associada à exposição ao DES. Existem várias teorias acerca da origem desta neoplasia: metaplasia intestinal em focos de adenose; tecido intestinal heterotópico; remanescentes cloacais; remanescentes dos ductos mesonéfricos e focos de endometriose<sup>3,4</sup>.

É de enorme relevância clínica a distinção entre tumor primário da vagina, outras neoplasias primitivas ou foco metastático, excluindo neoplasias de outros ór-

gãos nomeadamente colo uterino, vulva, endométrio, bexiga ou trato gastrointestinal. A diferenciação entre tumor primário ou metastático tem implicações no diagnóstico e terapêutica desta neoplasia.

O objectivo deste artigo é descrever a dificuldade no diagnóstico e orientação terapêutica numa doente com adenocarcinoma da vagina do tipo intestinal.

#### CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 43 anos (gesta 1 para 1), sem antecedentes pessoais de relevo, recorre ao Serviço de Urgência de Cirurgia Geral com quadro clínico caracterizado por paragem de emissão de gases e fezes acompanhado por vômitos persistentes. Efectuada radiografia simples abdominal que evidenciou níveis hidro-aéreos nas ansas intestinais, achados sugestivos de oclusão intestinal.

Por suspeita de oclusão cólica terminal é submetida a ressecção do cólon sigmoide (Operação de Hartmann). O exame anatomopatológico da peça operatória com cerca de 20 cm, macroscópica e histologicamente, não apresentou alterações.

Ao 5º dia de pós-operatório e face aos achados histológicos realizou tomografia computadorizada abdominal e pélvica que revelou aparente neoplasia extensa do

\*Interna do Internato Complementar do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia

\*\*Assistente Hospitalar de Ginecologia e Obstetrícia

\*\*\*Assistente Graduada de Ginecologia e Obstetrícia

\*\*\*\*Chefe de Serviço de Ginecologia e Obstetrícia

\*\*\*\*\*Diretor do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia

**QUADRO I. REVISÃO DE CASOS REPORTADOS DE ADENOCARCINOMA DA VAGINA DO TIPO INTESTINAL**

Autores	Idade	Sintomas	Localização	Dimensão (cm)	Estádio FIGO	Tratamento	Seguimento
Fox, 1988 (3)	35	PHV CV	PA e lateral	5 x 2	I	EA	6 meses/ SED
Yaghsejian, 1992 (4)	52	PHV	PP	1	I	EL + RT	8 meses/ SED
Nagar, 1999 (5)	36	PHV	PA	ND	I	EA	ND
Heller, 2000 (6)	55	PHV	PA	7x4	ND	RT+QT	ND
	52	CV	PA	2,5	ND	RT + EL	5 anos/ SED
Mudhar, 2001 (7)	56	PHV	PP	1	I	EL	1 ano/ SED
Tjalma and Colpaert, 2006 (8)	55	PHV	PP	4,5 x 4	II	EA	20 meses/ SED
Ditto, 2007 (9)	53	Diagnóstico incidental	PP	1x2	ND	EL+QT+RT	32 meses/ SED
Driss, 2007 (10)	70	Hematúria	PA e meato uretral	4	ND	Recusou tratamento	ND
Amaral, 2008	43	Oclusão intestinal	PP	6,7x2	IVB	RT + QT	42 meses/ morte
Laalim, 2012 (11)	46	PHV	PP	5	III	RT + EL	2 anos/ metástases ósseas
van Wessel, 2013 (12)	68	CV purulento	Introitus posterior	1 x 1.3	ND	EL + vulvectomy parcial	25 meses/ SED

PHV: perda hemática vaginal; CV: corrimento vaginal; PA: parede anterior; PP: parede posterior; EA: exenteração anterior; EL: exérese local; RT: radioterapia; QT: quimioterapia; ND: não disponível; SED: sem evidência de doença

recto com extensão até à fásia meso-rectal e sem aparentes metástases à distância. Teve alta ao 7º dia de pós-operatório clinicamente estável e referenciada para consulta externa.

Submetida a várias rectosigmoidoscopias com biópsia ao remanescente intestinal com distensibilidade ligeiramente diminuída mas sem evidência de qualquer lesão de natureza neoplásica. Posteriormente, efectuou ecoendoscopia com progressão do endoscópio desde a margem anal até aos 5 cm observando-se espessamento da parede rectal por lesão infiltrativa com 57x19 mm, heterogénea, com destruição da normal ecoestrutura, envolvendo todas as camadas ecográficas até à gordura peri-rectal com aparente perda de clivagem com a parede uterina em relação com provável neoplasia infiltrativa do recto.

Dado que os vários exames complementares foram inconclusivos quanto à natureza da lesão foi decidida em consulta de Grupo de Oncologia a realização de macro-biópsia rectal para exclusão de outras patologias do trato gastrintestinal tais como: Doença de

Crohn, Linfoma ou tumor do estroma gastrointestinal (GIST).

A doente foi submetida a biópsia transvaginal, perirectal e transanal. O resultado histológico revelou a nível vaginal processo de natureza neoplásica com características de adenocarcinoma e o fragmento referido à região perirectal não apresentava alterações de malignidade. Posteriormente a este procedimento a doente fez uma peritonite o que motivou laparotomia exploradora. Efectuada lavagem peritoneal, anexectomia direita e exérese de coto de colectomia prévia. O exame histológico das peças operatórias não revelou malignidade.

Neste contexto foi pedida colaboração do Serviço de Ginecologia. A doente não apresentava queixas do foro ginecológico, nomeadamente: hemorragia anómala, corrimento vaginal, prurido ou sensação de corpo estranho vaginal.

Ao exame ginecológico: vulva sem lesões aparentes; lesão infiltrativa dos 2/3 inferiores da parede vaginal posterior; paredes vaginais anterior e lateral íntegras e

colo uterino sem lesões macroscópicas; paramétrios invadidos até à parede pélvica.

Analicamente: SCC (antigénio do carcinoma de células escamosas) normal e CA 125 225.2 (N<35 U/ml).

Realizou ressonância magnética (RM) abdominal e pélvica que evidenciou volumosa massa com origem a nível da parede posterior da vagina estendendo-se para o espaço recto-vaginal circundando o recto com compressão extrínseca e estendendo-se ao espaço pré-sagrado (Figura 1).

Posteriormente, foi efectuada biópsia vaginal que confirmou adenocarcinoma do tipo intestinal com origem primária na vagina (Figura 2).

A doente foi referenciada a consulta de grupo multidisciplinar onde foi decidida realização de tomogra-

fia por emissão de positrões (PET) que constatou metástase a nível esplénico (estádio IVB). Submetida a tratamentos de quimioterapia (QT) com esquema Cisplatina 75 mg/m<sup>2</sup> e Paclitaxel 175 mg/m<sup>2</sup>, 6 ciclos de 21/21 dias, sem registo de eventos adversos.

Após tratamento de QT, foi repetida avaliação por PET mantendo-se doença pélvica extensa e sem evidência de persistência tumoral a nível abdominal. Nesta fase o exame ginecológico foi coincidente com o descrito inicialmente.

A doente esteve em cuidados paliativos com doença localmente avançada durante 42 meses.

## DISCUSSÃO

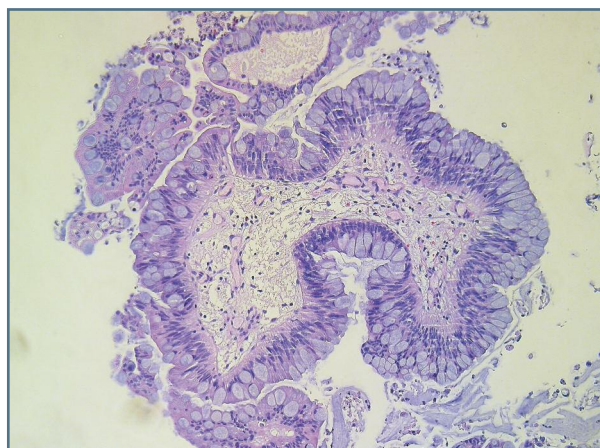
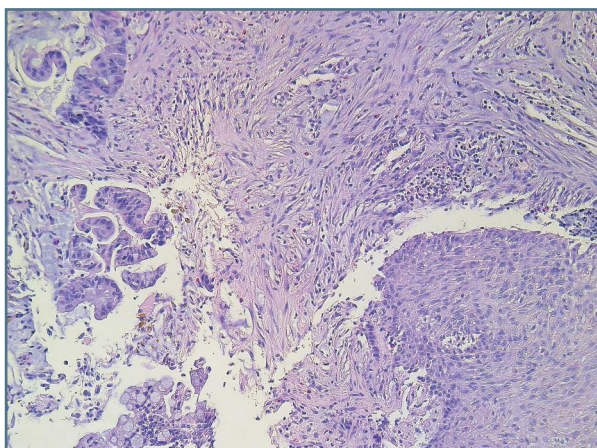
O adenocarcinoma primário da vagina é um tumor raro que se divide em duas categorias relacionadas ou não com exposição ao DES *in útero*. Contudo, o adenocarcinoma do tipo intestinal não tem sido associado à exposição ao DES. Neste caso clínico a exposição é desconhecida.

O adenocarcinoma da vagina é um tipo histológico infrequente e o tipo intestinal extremamente raro, havendo muito poucos casos descritos na literatura conforme descrito previamente no Quadro I<sup>3-12</sup>.

A raridade deste tipo histológico condiciona dificuldades no diagnóstico e tratamento desta patologia podendo implicar um agravamento no prognóstico. Neste caso clínico verificou-se uma forma de apresentação invulgar, um quadro clínico de oclusão na ausência de alterações do foro ginecológico, o que sugeriu inicialmente uma origem gastrointestinal.



**FIGURA 1.** RM evidenciando volumosa neoplasia da vagina (plano sagital)



**FIGURA 2.** Adenocarcinoma do tipo intestinal (corado com hematoxilina-eosina)

Perante o diagnóstico de adenocarcinoma do tipo intestinal é fundamental distinguir se se trata de uma neoplasia primária da vagina ou de um foco metastático, tornando-se fundamental efetuar o despiste de outras neoplasias, nomeadamente: recto, cólon, bexiga, mama, ovário, útero e colo do útero.

No presente caso, o facto de não haver evidência de neoplasia do recto em concordância com o resultado histológico da peça operatória e das diversas biópsias realizadas permitiu excluir a existência de neoplasia colo-rectal.

Atendendo á sua raridade, a conduta terapêutica a adoptar neste tipo de neoplasia não está optimizada pelo que o tratamento deve ser individualizado. Deverá ser adoptado, preferencialmente, o tratamento base da neoplasia vaginal de acordo com o estadiamento efectuado.

Existe evidência que este tipo de neoplasia apresenta recorrência local e estão descritos dois casos de metastização: metastização óssea<sup>11</sup> e metastização esplénica no presente caso.

Atualmente não existem dados na literatura disponíveis no que diz respeito á sobrevivência a longo prazo deste tipo de tumor.

O caso clínico apresentado vem demonstrar que a suspeição clínica é fundamental para um diagnóstico precoce e orientação adequada diminuindo os riscos de morbi-mortalidade associados a este tipo de neoplasia.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cancro Ginecológico - Consensos Nacionais 2013. Sociedade Portuguesa de Ginecologia. 2013. 95-101. Available at: [www.spginecologia.pt](http://www.spginecologia.pt).
2. Sulak, P, Barnhill D, Heller P, Weiser E, Hoskins W, Park R, et al. Nonsquamous cancer of the vagina. *Gynecol Oncol*. 1988; 29:

309-320.

3. Fox H, Wells M, Harris M, McWilliam LJ, Anderson GS. Enteric tumors of the lower female genital tract: a report of three cases. *Histopathology*. 1988;12:167-176.

4. Yaghsezian H, Palazzo JP, Finkel GC, Carlson JA Jr, Talerman A. Primary vaginal adenocarcinoma of the intestinal type associated with adenosis. *Gynecol Oncol*. 1992. 45:62-65.

5. Nagar HA, McKinney KA, Price JH, McClelland HR, Biggart JD: Enteric epithelium progressing through dysplasia to adenocarcinoma within the vagina. *Eur J Surg Oncol* 24:106 -107, 1999.

6. Heller. D.S, Merrel M, Sama J, Anderson J, Cracchiolo B. Periurethral Vaginal Adenocarcinoma of the Intestinal Type: Report of two Cases and Review of the Literature. *Gynecologic Oncology*. 2000; 77: 478-481.

7. Mudhar, H.S, Smith, J.H.F. and Tidy, J. Primary Vaginal Adenocarcinoma of Intestinal Type Arising from an Adenoma: Case Report and Review of the Literature. *International Journal of Gynecological Pathology*. 2001; 20: 204-209.

8. Tjalma, W.A.A. & Colpaert, C.G.A. Primary vaginal adenocarcinoma of intestinal type arising from a tubulovillous adenoma. *International Journal of Gynecological Cancer*. 2006; 16: 1439-1478.

9. Ditto, A, Martinelli, F, Carcangiu ML, Hanozet F, Solima E, Barisella M. et al. Incidental Diagnosis of Primary Vaginal Adenocarcinoma of Intestinal Type: A Case Report and Review of the Literature. *International Journal of Gynecological Pathology*. 2007; 26: 490-493.

10. Driss M, Abid L, Mrad K, et al. Primary vaginal adenocarcinoma of intestinal type arising from an adenoma. *J Obstet Gynaecol*. 2007 Apr; 27(3):332-3.

11. Laalim S, Tourghai I, Ibnmejdoub K., Mazaz K, Raghy S, Chbani L et al. Adenocarcinome vaginal primitive de type intestinal: cas clinique et revue de la littérature. *Pan African Medical Journal*. 2013;15:30.

12. Van Wessel S, Van Kerrebroeck H, Valerie Van Bogaert V, Tummers P, Van den Broecke R. Primary intestinal type adenocarcinoma of the female genital tract, arisen from a tubulo-villous adenoma: Case report. *Gynecologic Oncology Reports*. 2013; 63-65.