

Disgerminoma de localização extra-ovárica – um caso clínico

Extra-ovarian dysgerminoma- a case report

Cátia Lourenço*, Evelin Pinto**, João Gonçalves***, Graça Ramalho****
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Abstract

Extragenadal germ cell tumors (GCT) are rare with a prevalence of 1-5% of all GCT. They mostly occur in young men with predominance of nonseminomatous histology.

We report a case of an extraovarian dysgerminoma presenting as a pelvic mass in a 32-year-old woman. Surgery was performed for treatment and staging. The diagnosis was confirmed by histological features and immunohistochemical analyses. The patient received adjuvant chemotherapy. At 30 months follow-up there are no signs of relapse.

Keywords: Dysgerminoma; Extragenadal dysgerminoma; Extraovarian dysgerminoma; Germ cell tumor.

INTRODUÇÃO

Os tumores de células germinativas extragonadaís (TCGE) são raros, com uma prevalência estimada de 1 a 5% de todos os tumores germinativos, surgindo habitualmente em homens jovens^{1,2}. É, portanto, um tumor de aparecimento raro na mulher.

As localizações mais frequentes dos TCGE são o mediastino e o retroperítoneu. Está também descrito o seu aparecimento noutras locais, embora de forma mais rara.

Descreve-se de seguida um caso clínico de uma doente de 32 anos, submetida a laparotomia exploradora por suspeita clínica de neoplasia do ovário, mas cujo exame histológico da peça operatória revelou um disgerminoma com origem independente do ovário.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 32 anos de idade, IIGIIP (dois partos eutócicos), sem patologia médica conhecida.

A doente foi referenciada a uma consulta de ginecologia em 2011 por queixas de dor na fossa ilíaca esquerda (FIE) e aumento do perímetro abdominal com cerca de 3 meses de evolução. A dor não tinha irradiação,

relação com o movimento, função intestinal ou genito-urinária e factores de alívio ou agravamento. Ao exame físico palpava-se uma massa dura na FIE, com cerca de 9 cm. O fígado e o baço não eram palpáveis.

O estudo analítico efectuado revelou LDH de 366 U/L (normal 135-214). Os marcadores tumorais CEA, Ca 19.9, Ca 125 e alfa-fetoproteína estavam dentro dos valores de referência.

A ecografia e a TAC abdomino-pélvicas mostraram massa sólida, heterogénea, com calcificações centrais, de contornos anfractuados e de interface mal definida com a vertente posterior do útero, com cerca de 110x95x90 mm e aparente ponto de partida na região aneal esquerda.

Perante a suspeita de neoplasia do ovário esquerdo foi efectuada laparotomia exploradora, constatando-se a presença de neoformação envolvendo o ovário esquerdo, cólon sigmóide e ureter esquerdo, com cerca de 15 cm de maior diâmetro, dura e irregular; múltiplas adenopatias com cerca de 1,5 cm, mesentéricas e infra-pancreáticas; útero e anexo direito sem alterações macroscópicas. Procedeu-se inicialmente a biópsia em cunha da massa cujo exame extemporâneo revelou tratar-se de neoplasia indiferenciada. Atendendo ao resultado do exame extemporâneo foram efectuados os seguintes procedimentos: histerectomia total e anexectomia direita, sigmoidectomia com extracção em bloco da massa tumoral após lise de aderências ao ureter e vasos ilíacos com confecção de anastomose colorrectal, apendicectomia, omentectomia e biópsia excisional de

*Interna do Internato Complementar de Ginecologia e Obstetrícia

** Assistente Hospitalar de Ginecologia e Obstetrícia

*** Assistente Hospitalar Graduado de Ginecologia e Obstetrícia

**** Chefe de Serviço e Directora de Serviço de Ginecologia e Obstetrícia

gânglios infrapancreáticos, mesentéricos e ilíacos esquerdos.

O exame histológico definitivo mostrou que a peça operatória apresentava um quadro morfológico e imuno-histoquímico compatível com disgerminoma, com elevada actividade mitótica. O tumor não invadia nem o ovário nem a trompa de Falópio, infiltrando a camada muscular própria do intestino grosso, sem a ultrapassar.

A doente foi observada em consulta de grupo multidisciplinar de Ginecologia tendo sido proposta para a realização de quimioterapia com bleomicina, etoposídeo e cisplatina (esquema BEP), num total de quatro ciclos.

Actualmente, aos 30 meses de seguimento, apresenta-se livre de doença.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO

O disgerminoma é o tipo de tumor germinativo mais comum, sendo responsável por 1-3% de todos os câncros do ovário, ocorrendo em 75% dos casos na segunda e terceira décadas de vida^{1,3,4}. Os disgerminomas extra-ováricos são raros e ocorrem sobretudo em homens jovens, sendo extremamente raros em mulheres^{2,3}. Pensa-se que tenham origem em células germinativas primordiais que permanecem em locais ectópicos, geralmente na linha média, depois da migração da vesícula vitelina para o embrião^{2,5}. O mediastino é o local mais frequente de envolvimento (50-70%), seguido pelo retroperitoneu (30-40%), glândula pineal (5%) e região sacrococcígea (<5%). Locais mais raros incluem a vagina, o fígado, o tracto gastrointestinal e a órbita^{1,6}. Embora não seja possível afirmar qual a origem do tumor do caso descrito, a hipótese mais provável será a origem no tubo digestivo.

A maioria dos casos ocorre em gónadas não-disgenéticas³. Cinco por cento dos casos são vistos em mulheres com alterações das gónadas, como a disgenesia gonádica pura, a disgenesia gonádica mista e o síndrome de insensibilidade aos androgénios¹. Neste caso, a doente apresentava fenótipo, gónadas e fertilidade normais, pelo que não pareceu necessária a realização de cariótipo.

A apresentação clínica inicial mais comum é a distensão abdominal produzida pelo tumor em si e ascite, esta última não estando presente neste caso. Complicações como rotura e torção também podem ocorrer. O tamanho do tumor geralmente é de 5-15 cm

com uma cápsula bosselada e consistência esponjosa.

Os disgerminomas têm um aspecto macroscópico sólido, lobulado, carnudo, com uma superfície lisa. À microscopia as células são redondas e ovóides, contendo citoplasma abundante e têm núcleos de forma irregular com mais do que um nucléolo proeminente. Estas células têm propensão para se agregar formando cordões. Infiltrações de linfócitos e granulócitos dos septos fibrosos são frequentemente evidentes. O caso exposto demonstra características histológicas e imuno-histoquímicas inequívocas de um tumor de células germinativas do tipo disgerminoma^{1,2}.

Os marcadores tumorais, embora não específicos, são úteis no diagnóstico e seguimento dos tumores de células germinativas⁵. A LDH sérica está frequentemente aumentada e geralmente os níveis de alfa-fetoproteína e beta-hCG estão normais. Se aumentados isso sugere que outros elementos de células germinativas possam estar presentes no tumor. De notar, no entanto, que cerca de 3-5% dos doentes com disgerminoma puro têm níveis aumentados de beta-hCG no sangue, secretados pelas células de sinciciotrofoblasto do tumor. Embora a presença de células de sinciciotrofoblasto isoladamente nos disgerminomas não afecte o prognóstico, é importante excluir a presença de um componente não seminomatoso, como o coriocarcinoma ou um carcinoma embrionário (tumor de células germinativas misto), porque isto iria afectar de forma negativa o prognóstico^{1,4}.

O tratamento primário é cirúrgico, incluindo a excisão do tumor e o estadiamento cirúrgico completo. Na maioria dos doentes está indicada a quimioterapia adjuvante. Actualmente dá-se preferência ao esquema BEP (bleomicina, etoposídeo e cisplatina), 3-4 ciclos⁷. A toxicidade deste regime de quimioterapia inclui a fibrose pulmonar – atribuída à bleomicina – em 5% das doentes, leucemia mieloide aguda – atribuída ao etoposídeo – em 0,2-1% das doentes e neuropatia, nefropatia e surdez – imputada à cisplatina^{3,7}.

A doente iniciou quimioterapia complementar com esquema BEP, apresentando-se livre de doença aos 30 meses de seguimento.

Espera-se que o prognóstico desta doente com disgerminoma extra-ovárico seja semelhante ao daquelas com um disgerminoma ovárico². Assim, neste caso temos como factores de bom prognóstico a inexistência de metástases viscerais e um nível sérico normal de alfa-fetoproteína. É de esperar, portanto, uma taxa de sobrevivência aos 5 anos de 88%⁸.

Este caso reporta um exemplo de um disgerminoma

extra-ovárico que mimetizou, na sua apresentação clínica, uma neoplasia do ovário.

Atendendo ao resultado do exame extemporâneo, ponderou-se a hipótese de realização de exérese da massa tumoral e posterior orientação terapêutica de acordo com o exame histológico definitivo. No entanto, apesar do exame extemporâneo e dado que esta doente tinha planeamento familiar cumprido, optou-se pela realização de estadiamento cirúrgico completo e de histerectomia e anexectomia bilateral.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lalit D, Sabu K, Nutan D, Sephi P, Harikrishna P, Prabha S. Pure extragonadal dysgerminoma - a rare cause of abdominal mass. *J Obstet Gynecol India* 2009; 59(5): 457-459.
2. Yoo SH, Kim KR, Hong SJ, Cho KJ. Primary retroperitoneal dysgerminoma presenting as an adrenal tumor: a case report and literature review. *Pathol Int*. 2011;61(4):248-251.
3. Kumar S, Kumar L, Karmakar D, Safaya R, Durgapal P. Dysgerminoma in the uterine cervix. *Int J Gynaecol Obstet*. 2012; 116(1):83-84.
4. Lazebnik N, Balog A, Bennett S, Redline R, Liu J. Ovarian dysgerminoma: a challenging clinical and sonographic diagnosis. *J Ultrasound Med*. 2009; 28(10):1409-1415.
5. Shinagare AB, Jagannathan JP, Ramaiya NH, Hall MN, Van den Abbeele AD. Adult extragonadal germ cell tumors. *AJR Am J Roentgenol*. 2010;195(4):W274-80.
6. Schmoll HJ. Extragonadal germ cell tumors. *Ann Oncol*. 2002;13 Suppl 4:265-272.
7. Mota F. Tumores raros do ovário. In: *Compêndio de Ginecologia Oncológica*. Lidel; 2012: 315-322.
8. Mead GM, Stenning SP. The International Germ Cell Consensus Classification: a new prognostic factor-based staging classification for metastatic germ cell tumours. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*. 1997;9(4):207-209.