

TUMOR OVARIANO DO EPITÉLIO GERMINATIVO NA INFÂNCIA: RELATO DE CASO

BEVILACQUA, Karina¹
CARDOSO, Marcelo Pontual²
ZANINI, Júlio Cesar³

RESUMO

Os tumores do ovário são raros na infância, representando de 1 a 5% das neoplasias da criança. São mais frequentes entre os 9 e os 12 anos de idade. Dentre as neoplasias ginecológicas malignas, o câncer de ovário é o mais difícil de ser diagnosticado, bem como o de menor chance de cura. Cerca de 3/4 dos cânceres desse órgão apresentam-se em estágio avançado no momento do diagnóstico. Descreve-se o caso clínico de uma menina de 9 anos de idade, com quadro de abdome agudo obstrutivo provocado por tumoração pélvica volumosa. Apresentava na ecografia abdominal massa pélvica volumosa na topografia do útero, e na ressonância nuclear magnética lesão expansiva ocupando toda a pelve, compatível com origem ovariana. Nos exames laboratoriais apresentava alterações nos marcadores tumorais LDH e alfa-fetoproteína. A paciente foi submetida a tratamento cirúrgico seguido de quimioterapia, com resposta esperada, estando no momento sem evidências de doença.

PALAVRAS-CHAVE: Tumor de células germinativas; Tumor do seio endodérmico; Neoplasia ginecológica na infância.

GERM CELL TUMOR OF THE OVARY IN CHILDHOOD: REPORT OF A CASE

ABSTRACT

Ovarian tumors are rare in childhood, representing 1-5% of all cancers of children. They are more frequent between 9 and 12 years-old. Among gynecologic malignant neoplasms, the ovarian cancer is the most difficult to diagnose, as well as the less chance of cure. About three quarters of cancers of this organ presents at an advanced stage at diagnosis. Describe a case of a girl of nine years of age, with signs of acute abdomen obstruction caused by a bulky pelvic tumor. Presented in abdominal ultrasound with pelvic mass in the topography of the uterus, and in MRI, lesion occupying the entire pelvis, compatible with ovarian origin. Laboratory tests showed changes in tumor markers LDH and alpha-fetoprotein. The patient underwent surgical treatment following chemotherapy, with expected response, being in the moment without evidence of disease.

KEYWORDS: Germ cell tumor; Endodermal sinus tumor; Gynecological cancer in childhood.

1 INTRODUÇÃO

Atualmente o câncer é a segunda causa de morte natural no Brasil e no mundo, precedida apenas pelas doenças cardiovasculares. A Organização Mundial da Saúde estima que até 2030 o câncer seja responsável por 12 milhões de mortes. Neste universo, merece atenção o câncer na criança e no adolescente (MS-BRASIL; INCA, 2009).

A imprecisão dos sinais e sintomas do câncer na infância e na adolescência, confundidos com outras doenças comuns entre os jovens, é um fator que leva à demora no diagnóstico e tem consequência direta na sobrevida dos pacientes, já que impede o encaminhamento precoce dos pacientes, o que aumentaria a eficácia do tratamento oferecido. Por isso, atuar na identificação precoce do câncer nessa população é prioridade (MS-BRASIL; INCA, 2009).

Câncer infantil corresponde a um grupo de várias doenças que têm em comum a proliferação descontrolada de células anormais e que pode ocorrer em qualquer local do organismo (MS-BRASIL; INCA, 2008).

Os tumores ovarianos mais frequentes na infância são os tumores de células germinativas que representam até 90% dos tumores ovarianos infantis (GONZALO *et al*, 1998). São neoplasias que apresentam inúmeros subtipos histológicos. O tumor do seio endodérmico, também chamado de tumor do saco vitelino, é responsável por 22% dessas neoplasias, afetando mulheres jovens e crianças, porém, sua ocorrência na infância é rara (PATURY *et al*, 2008).

O tumor do seio endodérmico deriva de células multipotenciais de carcinoma embrionário que estão se diferenciando em estruturas do saco vitelino (ROBBINS *et al*, 2001). O tumor do saco vitelino apresenta comportamento agressivo, com rápido crescimento (GONZALO *et al*, 1998).

Clinicamente apresenta-se com dor, distensão abdominal e massa pélvica. Pode ocorrer quadro de abdome agudo devido à ruptura ou torção do tumor (HAN *et al*, 2012; CANNISTRA *et al*, 2011).

A investigação diagnóstica do tumor do seio endodérmico é realizada através de exames de imagem (ecografia, tomografia ou ressonância nuclear magnética do abdômen) e marcadores tumorais (HCG, LDH, alfa-fetoproteína), porém, o diagnóstico é definido pelo exame anatomo-patológico (HAN *et al*, 2012; CANNISTRA *et al*, 2011; BUZAID *et al*, 2013).

O tratamento tem a cirurgia como pilar principal, necessitando frequentemente de terapias adjuvantes devido ao padrão de disseminação (PATURY *et al*, 2008; CANNISTRA *et al*, 2011; HAN *et al*, 2012; BUZAID *et al*, 2013).

¹ Acadêmica do sexto ano do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. Email: karinabevilacqua@hotmail.com

² Doutor em Tocoginecologia, professor adjunto da cadeira de Ginecologia e Obstetrícia do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. Email: mpcardoso@fag.edu.br

³ Especialista em Cancerologia Cirúrgica, professor assistente da cadeira de Cirurgia Geral do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. Email: jc.zanini@hotmail.com

2 RELATO DE CASO

Paciente feminina, 9 anos de idade, natural e procedente do sudoeste do Paraná, encaminhada ao Hospital do Câncer de Cascavel – UOPECCAN – em outubro de 2011 com quadro de abdome agudo obstrutivo provocado por tumoração pélvica volumosa. Na ocasião apresentava ecografia de abdômen total com massa pélvica volumosa na topografia do útero, bem como ressonância nuclear magnética demonstrando lesão expansiva sólido-cística ocupando toda a pelve, compatível com origem ovariana, e lesões nodulares sólido-císticas no fundo de saco. Nos exames laboratoriais apresentava alterações nos marcadores tumorais (LDH: 973U/L; alfa-fetoproteína: 3.938ng/mL).

Dante do quadro clínico e da hipótese diagnóstica de tumor germinativo na infância a paciente foi submetida a tratamento cirúrgico. No transoperatório evidenciou-se tumor de grande extensão em anexo esquerdo, com aproximadamente 15cm, de aspecto bocelado, infiltrando útero, peritônio pélvico adjacente e implantando-se no peritônio pélvico direito e fundo de saco. Foi realizada histerectomia associada à salpingooforectomia esquerda, omentectomia e peritonectomia pélvica, sendo preservado o ovário direito. Cirurgia sem doença residual. O exame anatomo-patológico foi compatível com tumor do seio endodérmico de ovário, com estadiamento clínico FIGO IIIc. Evoluiu sem intercorrências, recebendo alta no terceiro dia de pós operatório. Em virtude do estadiamento clínico foi submetida a tratamento adjuvante com quimioterapia.

Atualmente a paciente encontra-se em seguimento médico, estando na última consulta de revisão em junho de 2013, sem evidências de doença em atividade, tanto no exame clínico como nos exames complementares de imagem e laboratoriais.

3 ANALISES E DISCUSSÃO

Os tumores do ovário são raros em crianças e representam de 1 a 5% dos tumores da infância. Eles são mais frequentes entre os 9 e os 12 anos, alcançando maior frequência de malignidade quando maior a idade a paciente (GONZALO *et al*, 1998). De acordo com a classificação de Robbins *et al*. se dividem em três grupos: tumores do epitélio superficial, tumores de células germinativas e tumores do estroma e de cordões sexuais. O tipo histológico mais comum em crianças é o derivado de células germinativas, com grande variedade histológica, devido à multipotencialidade das células a partir das quais se originam (GONZALO *et al*, 1998; ROBBINS *et al*, 2001).

Os tumores de células germinativas são neoplasias benignas ou malignas derivados das células germinativas primordiais e podem ocorrer em sítios gonadais ou extragonadais (LOPES, 1996). Acometem frequentemente indivíduos jovens, brancos e têm tendência a crescimento rápido e comportamento agressivo (PAIVA *et al*, 2006).

Os tumores de células germinativas apresentam vários subtipos histológicos, germinoma (seminoma, disgerminoma), carcinoma embrionário, tumor do seio endodérmico, coriocarcinoma e teratoma (maligno ou benigno), poliembrioma e tumores mistos (BAKER; BUNIN, 2005). O tumor do seio endodérmico, também chamado de tumor do saco vitelino, é responsável por 22% dessas neoplasias, afetando mulheres jovens e crianças, porém, sua ocorrência na infância é rara (PATURY *et al*, 2008).

Os sinais e sintomas mais comuns são dor, distensão abdominal e palpação de massa pélvica (GONZALO *et al*, 1998). A investigação diagnóstica do tumor do seio endodérmico é realizada através de exames de imagem (ecografia, tomografia computadorizada ou ressonância nuclear magnética do abdome), marcadores tumorais (HCG, LDH, alfa-fetoproteína) e exame anatomo-patológico (HAN *et al*, 2012; CANNISTRA *et al*, 2011; BUZAID *et al*, 2013). A positividade de diferentes marcadores tumorais séricos orienta para os diferentes tipos histológicos. A alfa-fetoproteína é o marcador mais comum nos TCG, sendo o mais específico para o tumor do seio endodérmico, podendo também ser encontrada em outros tumores embrionários (GONZALO *et al*, 1998; CANNISTRA *et al*, 2011). A fração β da gonadotrofina coriônica está relacionada aos tumores derivados do trofoblasto. O CA-125 está associado principalmente a tumores ovarianos de histologia epitelial da idade adulta. Portanto, é pouco sensível e pouco específico em TCG. Níveis elevados dos marcadores confirmam o diagnóstico e auxiliam na monitorização da resposta terapêutica e no diagnóstico de recidiva da doença. O exame anatomo-patológico permite o diagnóstico definitivo. É frequente a coexistência de vários tipos histológicos na mesma massa tumoral, assim, o exame anatomo-patológico deve ser minucioso para fazer o diagnóstico histológico correto (GONZALO *et al*, 1998).

A abordagem terapêutica dependerá da natureza e do grau de disseminação do tumor. O tratamento do tumor do seio endodérmico é fundamentalmente cirúrgico, baseado na ressecção completa do tumor, bem como a realização de lavado peritoneal, omentectomia, biópsias peritoneais e exploração da outra gônada. Sempre que possível, a cirurgia conservadora deve ser realizada para tentar preservar a fertilidade das pacientes jovens (GONZALO *et al*, 1998). São neoplasias insensíveis à radioterapia, sendo o tratamento adjuvante reservado à quimioterapia, indicada para todos os casos, exceto no estadio clínico I (HAN *et al*, 2012; CANNISTRA *et al*, 2011; BUZAID *et al*, 2013; PATURY *et al*, 2008).

Os resultados do tratamento são variáveis, de acordo com o estadiamento da doença e a localização do tumor. Mesmo pacientes que apresentam metástases ao momento do diagnóstico podem ter até 55% de chance de cura (BARROS, 1999). Após término do tratamento, a monitorização deve incluir exames clínicos regulares, dosagem de

mercadores tumorais e exames de imagem (BAKER; BUNIN, 1995). A recidiva dessa neoplasia é pouco frequente e quando presente, em 90% dos casos, ocorre nos primeiros 2 anos após o tratamento (PATURY *et al*, 2008).

Com base em referências dos registros de base populacional, são estimados mais de 9000 casos novos de câncer infanto-juvenil, no Brasil, por ano. Assim como em países desenvolvidos, no Brasil o câncer já representa a segunda causa de mortalidade proporcional entre crianças e adolescentes de 1 a 19 anos, para todas as regiões. Dessa forma, as ações específicas do setor saúde, como organização da rede de atenção e desenvolvimento das estratégias de diagnóstico e tratamento oportunos, revestem-se de importância fundamental para o controle dessa situação e para a obtenção de melhores resultados (MS-BRASIL; INCA, 2008).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Com base em referências dos registros de base populacional, são estimados mais de 9000 casos novos de câncer infanto-juvenil, no Brasil, por ano, representando a segunda causa de mortalidade proporcional entre crianças e adolescentes de 1 a 19 anos. Dessa forma, as ações específicas do setor saúde, como organização da rede de atenção e desenvolvimento das estratégias de diagnóstico e tratamento oportunos, revestem-se de importância fundamental para o controle dessa situação e para a obtenção de melhores resultados, refletindo-se tanto no aumento da possibilidade de cura quanto na qualidade de vida (MS-BRASIL; INCA, 2009).

REFERÊNCIAS

- BAKER, D.L; BUNIN, N.J. Tumores de células germinativas. In: D'ANGIO, G.J; SINNIAH, D; MEADOWS, A.T; EVANS, A.E; PRITCHARD, J. **Pediatria Oncológica Prática**. Revinter, 1995. Cap. 37.
- BARROS, K.V.T. **Tumores de células germinativas**. Revista Pediatria Moderna. 1999; 35(8): 585-592.
- BUZAID, A.C; MALUF, F.C; LIMA, C.M.R. **Manual de Oncologia Clínica do Brasil**. 11^a ed. Ed. Dendrix. São Paulo, 2013.
- CANNISTRA, S.A; GERSHENSON, D.M; RECHT, A. Ovarian cancer, fallopian tube carcinoma and peritoneal carcinoma. In: DEVITA Jr, V.T; LAWRENCE, T.S; ROSENBERG, S.A. **Cancer Principles & Practice of Oncology**. 9^a ed. Ed. Lippincott Willians & Wilkins. Philadelphia, 2011.
- GONZALO, A.E; MERINO, M.I; FDEZ-TEIJEIRO, A.A; ASTIGARRARA, A.I. **Tumores ováricos en la infancia: A propósito de una revisión casuística**. Anales españoles de pediatría. Vol. 49. No. 5. 1998.
- HAN, L.Y; SLOMOVITZ, B.M; SOLIMAN, P.T; WOLF, J.K. Gynecologic cancers. In: FEIG, B.W; CHING, C.D. **The MD Anderson Surgical Oncology Handbook**. 5^a ed. Ed. Lippincott Willians & Wilkins. Philadelphia, 2012.
- LIMA, S.S.C; BOTELHO, H.R.S; SILVESTRE, M.M. **Câncer infantil: aspectos emocionais e o sistema imunológico como possibilidade de um dos fatores da constituição do câncer infantil**. Rev. SBPH. Rio de Janeiro. 2011; 14(2).
- LOPES, L.F. Tumores de células germinativas na infância. In: Fundação Antonio Prudente. Hospital A. C. Camargo. **Manual de condutas diagnósticas e terapêuticas em oncologia** (pp.136-148). São Paulo: Ambito Editores, 1996.
- MENEZES, C.N.B; PASSARELI, P.M; DRUDE, F.S; SANTOS, M.A; VALLE, E.R.M. **Câncer infantil: organização familiar e doença**. Revista Mal-estar e Subjetividade. Fortaleza. 2007; 7(1): 191-210.
- Ministério da Saúde do Brasil (MS-BRASIL); Instituto Nacional de Câncer (INCA). **Diagnóstico precoce do câncer na criança e no adolescente**. Rio de Janeiro: INCA, 2009.
- Ministério da Saúde do Brasil (MS-BRASIL); Instituto Nacional de Câncer (INCA). **Particularidades do câncer infantil**. Rio de Janeiro: INCA, 2008.
- PAIVA, C. E; GASPARI, L. R; DONATO, J.C; MICHELIN, O.C. **Tumor de células germinativas de testículo simulando câncer de pâncreas**. Revista Brasileira de Cancerologia. 2006; 52(3): 253-256.

PATURY, P; CHAVES, C.B.P; GUITMANN, G. Tumores de ovário. In: SANTOS, C.E.R; MELLO, E.L.R. **Manual de Cirurgia Oncológica**. 2^a ed. Ed. Tecmedd. São Paulo, 2008.

ROBBINS, S.L; COTRAN, R.S; KUMAR, V; COLLINS, T. **Patologia estrutural e funcional**. 6^a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001.