

RABDOMIOSSARCOMA ALVEOLAR DE VULVA: RELATO DE CASO

HELOÍSA AUGUSTA CASTRALI¹; CLARICE FRANCO MENESES²; JISEH FAGUNDES LOSS²; REBECA FERREIRA MARQUES²; SIMONE GEIGER DE ALMEIDA SELISTRE²; TANIRA GATIBONI²; VERA REGINA SERPA SABARROS²; KLERIZE ANECELY DE SOUZA SILVA²; ISABELLE MARTINS PESCADOR²; MARIANA BOHNS MICHALOWSKI²; LAURO JOSÉ GREGIANIN²

¹UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA (UFSM), SANTA MARIA – RS. ²HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE, PORTO ALEGRE (HCPA) – RS.
E-MAIL PARA CONTATO: HELOISA_HAC@OUTLOOK.COM

APRESENTAÇÃO DO CASO

Feminina, 1 ano e 3 meses, previamente hígida, filha de pais não consanguíneos e sem antecedentes neonatais. Há 1 mês, observada por familiar nodulação endurecida em vulva à esquerda, indolor, de início súbito e aumento progressivo (imagem 1). Sem externalização de massa pelo introito vaginal. Ausência de sintomas sistêmicos. Procurado atendimento médico, sendo orientada antibioticoterapia, sem alterações subsequentes nas características da lesão. Devido à persistência do quadro, a criança foi encaminhada para internação hospitalar para investigação. Exames admissionais com beta HCG menor que 2,3, alfa feto proteína 6,4 e LDH 771. Sorologias negativas. Ecografia com imagem sugestiva de neoplasia da região perineal, não sendo possível definir origem, com metástase linfonodal em região inguinais. Em ressonância de pelve, visualizada lesão de 5,3 x 4,4 cm no eixo axial e 5,7 cm no maior eixo sagital (imagem 2), volume de 70cm³, com características de agressividade na região da vulva, além de linfonodomegalias femorais e volumosa lesão na pelve junto aos vasos ilíacos externos, provavelmente correspondendo a disseminação neoplásica linfática. Cintilografia negativa para neoplasia e raio-x de tórax de aspecto usual. Realizado medulograma com resultado normocelular e biópsia de medula óssea sem malignidade. Anatomopatológico evidenciou neoplasia indiferenciada de pequenas células, com imunohistoquímica positiva para desmina, miogenina (imagem 3) e MYO D1, e mioglobina policlonal com positividade focal, confirmando diagnóstico de rabdomiossarcoma alveolar. Iniciado protocolo EpSSG RMS 2005, estando a criança ainda em tratamento, sendo submetida a ressecção parcial da lesão, com boa resposta até o presente momento.

IMAGEM 1



IMAGEM 2



IMAGEM 3



DISCUSSÃO

Os tumores do trato genital constituem menos de 5% de todos os cânceres pediátricos. Na vagina, a neoplasia mais frequente é o rabdomiossarcoma (RMS), sendo o tipo embrionário o mais comum em crianças, com prognóstico favorável em comparação com outros tipos. A forma alveolar apresenta alta taxa de metástase e prognóstico desfavorável. De modo geral, a apresentação clínica do RMS é variável, incluindo dor ou massa abdominal, úlcera genital crônica, secreção sanguinolenta ou massa exofítica da vagina, sendo que, no caso apresentado, a paciente teve apenas o achado de nodulação em região vulvar, o qual faz diagnóstico diferencial com condições benignas.

COMENTÁRIOS FINAIS

Com as estratégias de tratamento atuais, os RMS do trato genital feminino têm apresentado perspectiva de melhor desfecho.

REFERÊNCIAS

- Lautz, T. B., Martelli, H., Fuchs, J. et al. Local treatment of rhabdomyosarcoma of the female genital tract: Expert consensus from the Children's Oncology Group, the European Soft-Tissue Sarcoma Group, and the Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe. *Pediatric Blood & Cancer*. 2020. doi:10.1002/pbc.28601
- Hayes-Jordan, A., & Andrassy, R. Rhabdomyosarcoma in children. *Current Opinion in Pediatrics*, 21(3), 373–378, 2009. doi:10.1097/mop.0b013e32832b4171
- Fernandez-Pineda, I., Spunt, S. L., Parida, L. et al. Vaginal tumors in childhood: the experience of St. Jude Children's Research Hospital. *Journal of Pediatric Surgery*, 46(11), 2071–2075, 2011. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.05.00