

RABDOMIOSSARCOMA UTERINO

UTERINE RHABDOMYOSARCOMA

Waldemar Augusto Rivoire^{1,3}, Heleusa Ione Monego^{1,2}, Márcia Appel¹, Ricardo dos Reis¹,
Luiz Augusto L. da Costa³, Edison Capp^{1,3}

ABSTRACT

Rabdomiossarcomas uterinos são raros. São caracterizados por diagnóstico tardio e prognóstico reservado. Neste artigo é relatada a manifestação deste tumor em uma paciente de 37 anos. Rabdomiossarcomas são tratados de forma semelhante à maioria dos sarcomas uterinos. A terapia inicial é laparotomia exploradora, com histerectomia total e salpingo-ooforectomia bilateral. Devido à baixa frequência, exames de rastreamento não estão indicados. São melhor tratados por especialistas, mas ginecologistas e clínicos gerais têm papel importante na precocidade do diagnóstico. Em casos suspeitos, biópsia endometrial ou dilatação e curetagem podem auxiliar o diagnóstico.

Palavras-chave: Rabdomiossarcoma; sarcoma uterino; câncer; sangramento uterino.

Uterine rhabdomyosarcomas are very rare. They are characterized by late diagnosis and poor prognosis. In this paper we report clinical manifestations of this tumor in a 37-year-old patient. Rhabdomyosarcomas are treated similarly to endometrial sarcomas. The initial therapy for most uterine sarcomas is exploratory laparotomy, total abdominal hysterectomy, and bilateral salpingo-oophorectomy. There is not much information about the epidemiologic risk factors for sarcoma; similarly, little work has been performed assessing molecular alterations in sarcomas. Because of their rarity, uterine sarcomas are not suitable for screening. They are best managed by specialists with expertise in these malignancies, but primary care physicians can play an important role in the early diagnosis. In suspected cases, endometrial biopsy or dilation and curettage may aid diagnosis.

Key-words: Rhabdomyosarcoma; uterine sarcoma; cancer; uterine bleeding.

¹ Setor de Oncologia Genital Feminina do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

² Hospital Materno-Infantil Presidente Vargas.

³ Departamento de Ginecologia e Obstetrícia, Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
Correspondência: Dr. Edison Capp, Rua Ramiro Barcelos 2400/4º andar, CEP 90035-003, Porto Alegre, RS, Brasil.
E-mail: edcapp@ufrgs.br

INTRODUÇÃO

Os sarcomas uterinos são tumores raros (0,64 casos/100.000 mulheres), correspondendo a aproximadamente 6% das neoplasias malignas uterinas. Rbdomiossarcomas do corpo uterino são ainda mais raros, existindo menos de 100 casos descritos na literatura (1). A maioria das pacientes tem idade avançada no momento do diagnóstico (média de 64,6 anos), e a maior parte já apresenta a doença metastática. O diagnóstico pré-operatório é muito difícil, sendo mais comum a identificação transoperatória. Metrorragia é o sintoma mais comum, com aumento do volume abdominal, grande massa abdominal, aumento rápido do volume uterino ou abdome agudo, principalmente em mulheres peri- e pós-menopáusicas. São, em geral, tumores de alta agressividade, e as pacientes raramente sobrevivem além de 15 meses após o diagnóstico. Neste trabalho é relatado e discutido um caso deste tumor pouco comum.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 37 anos, previamente hígida, gesta 2, para 1, cesárea 1. Procurou a emergência do Hospital de Clínicas de Porto Alegre relatando dor abdominal intensa localizada no baixo ventre, diarreia e febre. Apresentava sinais de irritação peritoneal e hemograma infeccioso. A ultra-sonografia mostrava útero comparável a 12 semanas de gestação e massa hipossônica de 5,7 x 5,2 cm, no anexo uterino direito, e outra no fundo de saco, medindo 6,6 x 5,8 cm. Com diagnóstico provável de doença inflamatória pélvica, foi internada e iniciada antibioticoterapia com penicilina cristalina, gentamicina e metronidazol. Após 10 dias de tratamento sem melhora clínica significativa, foi submetida a laparotomia exploradora, tendo sido drenado abscesso do fundo de saco posterior (300 ml) e realizada salpingectomia bilateral, por apresentar complexo tubo-ovariano. Também foi realizada uma histeroscopia, que mostrou massa exofítica com superfície irregular, na parede lateral direita do útero. A biópsia da cápsula do abscesso e da lesão intracavitária uterina diagnosticou, através de estudo imuno-histoquímico e anátomo-patológico, rbdomiossarcoma alveolar. O estadiamento foi completado com ultra-sonografia abdominal, tomografia computadorizada e radiografia de tórax, os quais não apresentaram evidência de metástases. O tratamento realizado foi histerectomia total, anexectomia bilateral, linfadenectomia pélvica e amostragem de linfonodos

para-aórticos. O exame da peça cirúrgica confirmou o diagnóstico, mostrando comprometimento de toda a espessura do miométrio, atingindo o limite cirúrgico circunferencial, nas aderências desfeitas do útero ao intestino delgado. Os linfonodos foram negativos para metástases. A paciente foi encaminhada para radioterapia complementar.

DISCUSSÃO

Os sarcomas uterinos formam um grupo heterogêneo de tumores que se apresentam como desafio aos ginecologistas. Entre os sarcomas, os rbdomiossarcomas são os tumores que se apresentam de forma mais agressiva. Incomuns, são tumores que geralmente ocorrem em mulheres na pós-menopausa (1), podendo ser encontrados em mulheres ainda na adolescência (2). Dor pélvica, aumento uterino e sangramento anormal (presente em 80% dos casos) são os sintomas mais freqüentes (3,4,5). Neste caso, diferente do relatado na literatura, não havia metrorragia.

O tratamento do rbdomiossarcoma é a histerectomia total com anexectomia bilateral. A radioterapia complementar está indicada para pacientes com doença residual ou com alto risco para seu desenvolvimento (3). Em pacientes ainda em fase reprodutiva com lesão polipóide, o tratamento pode ser conservador, com tumorectomia e quimioterapia (2), preservando, dessa forma, a função reprodutiva. A radioterapia demonstrou diminuir o risco de recidiva pélvica, mas falhou em aumentar a sobrevida. Devido ao pequeno número de casos descritos, há poucos dados em relação à quimioterapia. As metástases à distância são geralmente encontradas no pulmão ou na região intra-abdominal e são preferentemente tratadas com poliquimioterapia (6,7).

Nesta paciente, a simples drenagem do abscesso, sem o cuidado da biópsia da cápsula, teria retardado o diagnóstico, piorando o prognóstico e a sobrevida da paciente. Nos casos publicados de rbdomiossarcoma, essa neoplasia parece ser muito agressiva com o prognóstico reservado. A imuno-histoquímica, demonstrando diferenciação em músculo esquelético, é necessária para o diagnóstico definitivo.

O uso de agentes quimioterápicos ainda não foi definido em pacientes de risco. Um estudo mais adequado seria dirigido às mulheres em risco de recorrência (3). A alta taxa de proliferação faz dos agentes antiproliferativos candidatos para quimioprevenção.

CONCLUSÃO

Esses tumores são melhor manejados por especialistas em oncologia ginecológica. Ginecologistas e clínicos gerais têm papel importante na identificação e no diagnóstico precoce. Educação preventiva e detecção precoce são fundamentais. Em casos suspeitos, biópsia ou dilatação e curetagem podem firmar o diagnóstico. Não existem exames de rastreio recomendados. Entretanto, a ecografia transvaginal sistemática pode antecipar o diagnóstico em muitos meses.

REFERÊNCIAS

1. Goldstein L, Kavuru MS, Meli Y, Tuthill RJ, Mehta AC. Uterine rhabdomyosarcoma metastatic to mediastinal lymph nodes: diagnosis by transbronchial needle aspiration. *South Med J* 1999;92(1):84-7.
2. Hammerman RM, Runowicz CD. Conservative management of uterine rhabdomyosarcoma. *Obstet Gynecol* 1998;92(4):669-70.
3. Levenback CF, Tortolero-Luna G, Pandey DK, Malpica A, Baker VV, Whittaker L, et al. Uterine sarcoma. *Obstet Gynecol Clin North Am* 1996;23(2):457-73.
4. Ordi J, Stamatakos MD, Tavassoli FA. Pure rhabdomyosarcoma arising in the uterus is a rare tumor currently classified by the World Health Organization (WHO) as a uterine sarcoma. *Int J Gynecol Pathol* 1997;16:369-77.
5. Rivoire WA, Monego HI, Appel M. Neoplasia de corpo uterino. In: Freitas F, Martins-Costa S, Ramos JGL, Magalhães JA, editores. *Rotinas de Ginecologia*. 4ª ed. Porto Alegre: Artmed; 2001. p. 292-308.
6. Emmerich J, Konefka I, Senkus E. Alveolar rhabdomyosarcoma of the uterine cervix. *Gynecol Oncol* 1996;63:398-403.
7. Zeisler H, Mayerhofer K, Joura EA, Bancher-Todesca D, Kinz C, Breitenecker G, et al. Embryonal rhabdomyosarcoma of a uterine cervix: a case report and review of the literature. *Gynecol Oncol* 1998;69(1):78-83.