

SARCOMA EPITELIOIDE DE VULVA: REVISÃO DE LITERATURA

Caroline Coutinho Pires¹, Cristiano de Anchieta Lisboa¹, Eduardo Vieira Junior¹.

RESUMO

O sarcoma epitelióide de vulva é uma rara neoplasia, responsável por 2% dos sarcomas epitelióides. Localiza-se, frequentemente, em região de grandes lábios em pacientes jovens, possuem como diagnósticos diferenciais o granuloma infeccioso, os cistos de Bartholin, o fibroma, o lipoma entre outros. Diferencia - se histologicamente no tipo proximal, o qual apresenta maiores dimensões, comportamento agressivo e pior prognóstico; e no tipo distal, acometendo mulheres em idade reprodutiva, com dimensão de até 10cm, diagnóstico tardio e metástase precoce. Não há consenso absoluto quanto à terapêutica de eleição, existindo as opções de vulvectomia radical com reconstrução, hemivulvectomia, exérese com margens amplas, quimioterapia. O prognóstico é sombrio, independente do tipo histológico, apresentando sobrevida média de três anos no tipo distal e de nove meses no tipo proximal.

Palavras-chave: Sarcoma; Sarcoma epitelióide de vulva; Vulvectomia radical com reconstrução.

¹ Internos de Medicina da Universidade Federal do Tocantins (UFT), Palmas-TO, Brasil.

VULVAR EPITHELIOID SARCOMA: LITERATURE REVIEW

ABSTRACT

The Vulvar Epithelioid sarcoma is a rare neoplasm responsible for 2% of epithelioid sarcomas. It is frequently localized in the labia majora of young women, and misdiagnosed as infectious granuloma, Bartholin's cysts, fibroma, lipoma and other lesions. It differs, histologically, in the proximal type, with bigger dimensions, aggressive behavior and worse prognosis; and the distal type, which is more common in women of reproductive age, with dimensions in the range of 1–10 cm, late diagnostic and early metastasis. There is no consensus about ideal therapy, with options of radical vulvectomy with reconstruction, hemivulvectomy, excision with large margin, and quimioterapia. The prognosis is poor, regardless of the histological type, with median survival of 3 years in the distal type, and 9 months in the proximal type.

Keywords: Sarcoma; Vulvar epithelioid sarcoma; Radical vulvectomy with reconstruction.

INTRODUÇÃO

O sarcoma epitelióide foi descrito por Enzinger em 1970¹. É um tipo raro de sarcoma de tecidos moles presente tipicamente como uma massa em subcutâneo e derme profunda, em extremidades distais e proximais de adolescentes e adultos jovens. Geralmente a evolução clínica é rápida e tende a metastatizar para linfonodos regionais, pulmões e abdome².

Dentre os sarcomas epitelióides, a apresentação vulvar é extremamente rara (2% dos casos). Essa localização foi primeiramente descrita por Piver et al. em 1972. Cerca de 20 casos foram descritos na literatura mundial, mais da metade com prognóstico sombrio, com poucos casos tratados com sucesso³.

DESENVOLVIMENTO

O sarcoma epitelióide de vulva geralmente ocorre em região de grandes lábios de mulheres jovens, e frequentemente é confundido com uma lesão benigna como granuloma infeccioso, cistos de Bartholin, fibroma, lipoma, cistos dermoides, histiocitoma fibroso, verrugas virais ou carcinoma de células escamosas².

Duas diferentes categorias de sarcoma epitelióide foram descritas na literatura: o “tipo distal”, mais comum; e o

“tipo proximal”, que apresenta-se geralmente, com evolução mais agressiva, sendo mais raro².

O tipo distal é usualmente localizado nos grandes lábios e é mais comum em mulheres em idade reprodutiva, com os casos variando entre 23 – 80 anos, com média de 36 anos. Foram descritos casos isolados durante a gravidez³.

O quadro clínico geralmente consiste numa massa assintomática que varia de 1-10 cm, o que pode postergar o diagnóstico e instituição da terapêutica, favorecendo a invasão das estruturas vizinhas. Além disso, apresenta um grande potencial de metastatizar de forma precoce, mais comumente para pulmões, muitas vezes evoluindo com falência orgânica desse órgão. Recidivas são comuns e a mortalidade é alta³.

O padrão histológico típico simula um granuloma anular com moderado a alto nível de atipia celular. Para confirmação diagnóstica, o estudo imunohistoquímico é válido, e inclui imunorreatividade para vimentina, citoqueratina e antígeno epitelial de membrana³.

O tratamento de maior eficácia em termos de sobrevivência é a vulvectomy radical com reconstrução. Entretanto, há outras opções, como quimioterapia, exérese definitiva com margem mínima de 2cm, hemivulvectomy com linfadenectomy inguinal bilateral, seguida

de terapia adjuvante. Devido à natureza agressiva do tumor, o prognóstico é sombrio. De acordo com uma pesquisa chinesa, 86% dos pacientes sofrem recidiva, 29% desenvolvem metástase linfonodais precoces, e 64% morrem em até 3 anos após diagnóstico^{3,5}.

O tipo proximal apresenta-se como uma massa tumoral assintomática de rápido crescimento, com alto grau de invasão das estruturas anatômicas vizinhas. Em alguns casos encontra-se um padrão multinodular. O tamanho das lesões varia de 1-20 cm de diâmetro, com média de 4 cm³.

A análise histopatológica mostra células epitelióides e rabdoídes, com núcleos vesiculares, nucléolos grandes e proeminentes, e lóbulos eosinofílicos citoplasmáticos, separados por septos finos e fibrosos e áreas de necrose. Eles são caracterizados imunohistoquimicamente por positividade difusa para vimentina e antígeno epitelial de membrana, e positividade focal para citoqueratina. Geralmente são negativos para CK5/6, CD34, para proteína S-100, desmina e miogenina³. Alguns diagnósticos diferenciais para esse sarcoma epitelióide incluem: tumor rabdoide extrarrenal maligno; tumor epitelióide maligno da bainha do nervo periférico; melanoma; rabiomiossarcoma; e carcinoma indiferenciado³.

O manejo do sarcoma epitelióide de vulva tipo proximal ainda não está claro⁴. Uma revisão de literatura mostrou que 19 pacientes submetidos à exérese da lesão (sendo que 8 desses foram definidos como exérese ampla), 5 hemivulvectomias e 5 vulvectomias totais. Dentre o total de 29 pacientes, em 9 desses foi realizada linfadenectomia mono/bilateral. No grupo submetido à cirurgia radical (5 vulvectomias totais e 5 hemivulvectomias), o tempo médio de sobrevida foi de aproximadamente 17,7 meses (variando entre 8 – 48 meses), a sobrevida livre de doença (DFS) foi de 15,7 meses (variando entre 1 – 48 meses), 4 pacientes morreram da doença com metástase para pulmão, linfonodos locais, parede abdominal, região genital, inguinal, musculatura da coxa e da bexiga, com uma média de 8 meses após cirurgia (variando entre 6 – 11 meses)². O prognóstico é sombrio, e em geral, 4 em cada 5 pacientes morrem devido falência de múltiplos órgãos decorrente de metástases à distância. A sobrevida média é de 9 meses³.

CONCLUSÃO

O sarcoma epitelióide de vulva é portanto, uma neoplasia rara³, frequentemente confundida com lesões benignas locais². Trata-se de uma doença

de prognóstico sombrio³, com elevada taxa de recidiva e morte apesar do tratamento⁵.

epithelioid sarcoma. **Zhonghua Zhong Liu Za Zhi**, 33: 872–874, 2011.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ENZINGER, F. Epithelioid sarcoma: a sarcoma simulating granuloma or carcinoma. **Cancer**, 26:1029–1041, 1970.
2. PATRIZI, L.; CORRADO, G.; SALTARI, M.; PERRACCHIO, L.; SCELZO, C.; PICCIONE, E. et al. Vulvar “proximal-type” epithelioid sarcoma: report of a case and review of the literature. **Diagnostic Pathology**, 8:122, 2013.
3. CHOKOEVA, A.; TCHERNEV, G.; CARDOSO, J.; PATTERSON, J.; DECHEV, I.; VALKANOV, S.; et al. Vulvar sarcomas: Short guideline for histopathological recognition and clinical management. Part 1. **International Journal of Immunopathology and Pharmacology**, 1-10, 2015.
4. ONG, A.C.; LIM, T.Y.; TAN, T.C. et al. Proximal epithelioid sarcoma of the vulva: a case report and review of current medical literature. **Journal of Obstetrics and Gynaecology Research**, 38(7): 1032-1035, 2012.
5. XING, Y.M.; PAN, Z.Y.; LI, Y.W. et al. Diagnosis and treatment of