

BARBARA ALVES RHOMBERG
Centro Universitário Lusíada (UNI LUS).

MAYRA MORAES BARROS SILVA
Centro Universitário Lusíada (UNI LUS).

RUBIA MELISSA FERREIRA PEREIRA
Hospital Gui Herme Álvaro (HGA).

LUCAS BORGES SOUZA
Hospital Gui Herme Álvaro (HGA).

LUIZA IRI ZAWA FERREIRA
Centro Universitário Lusíada (UNI LUS).

ROBERTO CESAR NOGUEIRA JUNIOR
Hospital Gui Herme Álvaro (HGA).

*Recebido em junho de 2017.
Aprovado em novembro de 2017.*

CORIOCARCINOMA RETROPERITONEAL PRIMÁRIO: RELATO DE CASO

RESUMO

INTRODUÇÃO: O coriocarcinoma é um tumor maligno de células germinativas que ocorre em sítios gonadais e extragonadais, e raramente ocorre de forma isolada em locais extragonadais da linha média, cujo comportamento biológico é similar aos primários, apesar do prognóstico ser mais desfavorável. **CASO:** A.D.M., 22 anos, tabagista e usuária de drogas, IIIIGPIIA, encontrava-se em investigação de massa pélvica evidenciada em ultrassonografia pélvica e transvaginal medindo 16,4x11,4x14,4cm com volume de 1.409,6cm³, contornos irregulares e ecotextura miométrial difusamente heterogênea, com formações císticas, não possuindo vascularização abundante ao estudo Doppler. A ressonância magnética foi evidenciada lesão sólida expansiva heterogênea, de densidades de partes moles, medindo 13,4x13,5x10,4cm³, contornos bem delimitados em região pélvica lateral esquerda, com extensão a região abdominal e efeito de massa com compressão de estruturas adjacentes. Imagem sugestiva de útero afilado, lateralizado a direita. Durante investigação, paciente apresentou dor abdominal, sangramento vaginal e BHCG: 47.457,55 mIU/mL, sendo encaminhada ao pronto socorro onde foi aventado hipótese diagnóstica de mola hidatiforme ou gestação ectópica. Paciente foi submetida a laparotomia exploradora, onde foi evidenciada tumoração volumosa intraligamentar a esquerda. Útero, ovários e tubas normais. Optou-se por ligadura do ligamento redondo e anexectomia homolateral para melhor exposição do campo cirúrgico e acesso ao espaço retroperitoneal. Visualizado tumor frível infiltrando vasos ilíacos e mesocolon sigmoide, realizando biópsia do mesmo. Diágnóstico do caso com cirurgia oncológica, concluindo que o tumor era irremovível e paciente não apresentava condições clínicas para quimioterapia. Seguiu para UTI após procedimento cirúrgico devido instabilidade hemodinâmica, onde posteriormente evoluiu com quadro edema compressivo em membro inferior esquerdo, insuficiência renal aguda pós renal e sepse de foco pulmonar. Evoluiu com piora do quadro clínico, choque séptico, e parada cardiorrespiratória induzida. Laudo histopatológico de fragmento de tumor: neoplasia de células germinativas padrão coriocarcinoma, primário de retroperitônio. Tuba uterina e ovário esquerdo: não foi evidenciado acometimento neoplásico. **CONCLUSÃO:** Os tumores de células germinativas (TCG) extragonadais são raros e contam com uma pequena porcentagem, 2-5% de todos os TCG. Em adultos foram relatados em muitos locais, incluindo o retroperitônio, mediastino anterior e glândula pineal, surgindo principalmente ao longo da linha mediana sagital. A origem histogenética dos TCG extragonadais ainda é um assunto de debate e permanece incerto se tais tumores se desenvolvem primariamente em locais extragonadais ou representam metástases. O diagnóstico de um TCG de origem não gonadal é possível, porém, extremamente raro, necessitando além de laudo histopatológico a exclusão do foco gonadal como sítio primário.

Palavras-Chave: Coriocarcinoma; Neoplasias Embriônicas de Células Germinativas, Não Gestacional, Retroperitônio.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Choriocarcinoma is a malignant germ cell tumor that occurs in gonadal and extragonadal sites, and rarely occurs in isolated regions of the midline, whose biological behavior is similar to the first ones, although the prognosis is more unfavorable. **CASE:** ADM, 22 years old, a smoker and drug user, IIIIPIIIA, was in pelvic mass investigation evidenced in pelvic and transvaginal ultrasound measuring 16.4x11.4x14.4cm with volume of 1,409.6cm³, irregular contours and diffuse myometrial echotexture Heterogeneous, with cystic formations, not having abundant vascularity to the Doppler study. Magnetic resonance imaging revealed solid heterogeneous expansive lesion with soft tissue densities, measuring 13.4x13.5x10.4cm³, well delimited contours in the left lateral pelvic region, with extension of the abdominal region and mass effect with compression of adjacent structures. Image suggestive of tapered uterus, lateralized to the right. During the investigation, the patient presented with abdominal pain, vaginal bleeding and BHCG: 47,457.55 mIU / mL, being referred to the emergency room where a diagnosis of hydatidiform mole or ectopic gestation was suggested. Patient was submitted to exploratory laparotomy, where a massive intraligamentary left tumor was evidenced. Uterus, ovaries and normal tubes. We chose to ligate the round ligament and homolateral annexectomy for better exposure of the surgical field and access to the retroperitoneal space. Visualized friable tumor infiltrating iliac vessels and sigmoid mesocolon, performing biopsy of same. We discussed the case with a cancer surgeon, concluding that the tumor was unresectable and the patient did not present clinical conditions for chemotherapy. He continued to ICU after surgical procedure due to hemodynamic instability, where he later evolved with compressive edema in the left lower limb, acute renal failure after renal and pulmonary focus sepsis. It evolved with worsening of the clinical picture, septic shock, and cardiorespiratory arrest leading to death. Histopathological report of tumor fragment: germ cell neoplasia standard choriocarcinoma, primary of retroperitoneum. Uterine tube and left ovary: no neoplastic involvement was evidenced. **CONCLUSION:** Extragonadal germ cell tumors (GCT) are rare and account for a small percentage, 2-5% of all GCTs. In adults, they have been reported in many places, including retroperitoneum, anterior mediastinum and pineal gland, arising mainly along the sagittal midline. The histogenetic origin of extragonadal GCTs is still a matter of debate and remains uncertain whether such tumors develop primarily at extragonadal sites or represent metastases. The diagnosis of a non-gonadal GCT is possible, however, extremely rare, and in addition to histopathological report the exclusion of the gonadal focus as the primary site.

Keywords: Choriocarcinoma; Neoplasms, Germ Cell and Embryonal; Nongestational; Retroperitoneum.

INTRODUÇÃO

As doenças trofoblásticas gestacionais compreendem lesões caracterizadas pelo desenvolvimento anormal do trofoblasto e são compostas por mola hidatiforme (parcial e completa), mola invasora e coriocarcinoma, todas produtoras de gonadotrofina coriônica humana - hCG^{1,2}.

O coriocarcinoma é a condição maligna entre as doenças trofoblásticas gestacionais e pode seguir qualquer forma de gravidez previamente normal ou anormal, sendo que 50% surge após uma mola hidatiforme, 25% deriva de abortos espontâneos; 22,5% de gestações normais e 2,5% de gestações ectópicas. Estima-se que uma em 40 molas hidatiformes desenvolva-se em coriocarcinoma, contra uma em 150.000 gestações normais anteriores. O coriocarcinoma apresenta baixa incidência, ocorrendo em uma entre 20.000 a 30.000 gestações nos Estados Unidos^{1,2}.

Raramente se desenvolvem coriocarcinomas que não estão relacionados com a gravidez. Ao contrário do coriocarcinoma gestacional, o coriocarcinoma não gestacional não provém da gravidez molar ou não-molar. Mais comumente, coriocarcinoma não-gestacional surge de tumores de células germinais do ovário, mas pode se originar primariamente em diferentes estruturas como pulmão, estômago, intestino³, testículos, peritônio. Nestes casos, os coriocarcinomas são geralmente associados a outros tipos histológicos de neoplasias, formando um tumor de células germinativas misto.

Devido à raridade da doença, patogênese, características clínicas, as opções de tratamento são muito limitadas. Os achados patológicos do coriocarcinoma não gestacional são indistinguíveis do coriocarcinoma gestacional e, portanto, o diagnóstico é difícil, exceto em pacientes que são sexualmente imaturos, virgens ou pós-menopausa. Os critérios diagnósticos, descritos por Saito et al., incluem ausência de doença na cavidade uterina, confirmação patológica da doença e exclusão da gravidez molar e da gravidez intra-uterina⁴.

Várias teorias têm sido propostas no que se refere à patogênese do coriocarcinoma extraovariano primário. Uma teoria é que o coriocarcinoma se desenvolve a partir da não-diferenciação de um adenocarcinoma pouco diferenciado. Liu et al⁵ sugerem que a mucosa gástrica normal pode sofrer metaplasia trofoblástica e transformação neoplásica. Outra teoria é que o tumor surge de células germinativas que não migraram para as gônadas⁶.

O coriocarcinoma possui manifestações variadas e seu reconhecimento se torna ainda mais difícil quando não é precedido por mola hidatiforme. Classicamente, o útero apresenta-se aumentado, o sangramento vaginal persiste e os níveis de hCG não negatizam⁷. Os sinais sugestivos de metástase são diversos e inespecíficos, e variam desde hemorragia intra-abdominal, tosse, hemoptise, dor pleurítica, dispnéia e insuficiência respiratória nos casos de comprometimento pulmonar; manifestações gastrointestinais, como hematêmese e melena; além de lesões vasculares e sinais de envolvimento cerebral^{2,3}.

O diagnóstico é estabelecido a partir de exames laboratoriais que dosam os níveis de hCG no plasma, também usado para controle da doença após o tratamento, além da ultrassonografia e exame anátomo-patológico. O crescimento primário no útero pode não estar presente, existir sob formas incomuns ou ter invólucro espontaneamente após metastatizar-se, por isso, muitas vezes, o diagnóstico é feito tardiamente^{1,2,7}.

O prognóstico é extremamente desfavorável devido à elevada capacidade desse tumor ocasionar metástase em fases precoces do seu desenvolvimento⁸.

CASO

A. D. M., 22 anos, branca, tabagista e usuária de drogas há 8 anos, IIIIGIPIIA, paciente internada no PAI (Polí de Atenção Intensiva em Saúde Mental) com diagnóstico de transtorno mental e comportamental devido ao uso de múltiplas drogas e substâncias psicoativas. Encontrava-se em investigação de massa pélvica evidenciada em

ultrassonografia pélvica supra púbica e transvaginal que apresentava massa em topografia pélvica medindo 16,4x11,4x14,4cm com volume de 1.409,6cm³, contornos irregulares e ecotextura miométrial difusamente heterogênea, com formações císticas de permeio, e não possuindo vascularização abundante ao estudo Doppler. À ressonância magnética foi evidenciada lesão sólida expansiva heterogênea, de densidades de partes moles, medindo 13,4x13,5x10,4cm³, contornos bem delimitados em região pélvica lateral esquerda, com extensão a região abdominal e efeito de massa com compressão de estruturas adjacentes. Imagem sugestiva de útero afilado, lateralizado a direita. Durante investigação, paciente apresentou quadro de dor abdominal, sangramento vaginal e BHCG quantitativo no valor de 47.457,55 mIU/mL, sendo encaminhada ao pronto socorro do Hospital Guilherme Álvaro onde foi aventado hipótese diagnóstica de mola hidatiforme ou gestação ectópica. Paciente foi submetida a laparotomia exploradora, onde foi evidenciada tumoração volumosa intraligamentar a esquerda. Útero, ovários e tubas normais. Optou-se por ligadura do ligamento redondo a esquerda mais anexectomia homolateral para melhor exposição do campo cirúrgico e acesso ao espaço retroperitoneal. Visualizado tumor friável infiltrando vasos ilíacos e mesocolon sigmoide. Disssecado vasos ilíacos na tentativa de ligadura da artéria ilíaca interna, sem sucesso. Discutido caso com cirurgia oncológica, concluindo que o tumor era irresecável realizando biópsia do mesmo. Paciente seguiu para UTI após procedimento cirúrgico devido instabilidade hemodinâmica, onde posteriormente evoluiu com quadro edema compressivo em membro inferior esquerdo e insuficiência renal aguda pós renal, causada por hidronefrose bilateral, sendo submetida a procedimento para implante de cateter duplo jato bilateralmente com melhora parcial da função renal, porém necessitando de hemodiálise. Após 15 dias de internação na UTI, apresentou quadro de sepse de foco pulmonar, iniciando antibióticoterapia com meropenem, vancomicina, polimixina B e posteriormente adicionado fluconazol ao esquema. Paciente evoluiu com piora do quadro clínico, choque séptico, e parada cardiorrespiratória indo a óbito após 38 dias de internação. Resultado do anatomopatológico (AP) de tuba uterina e ovário esquerdo não apresentou acometimento neoplásico. AP e imunohistoquímico de fragmento de tumor: neoplasia de células germinativas padrão coriocarcinoma, primário de retroperitônio.

DISCUSSÃO

Os tumores de células germinativas (TCG) são neoplasias incomuns na população, acometendo frequentemente as gônadas, raramente ocorrendo isoladamente em locais extragonadais da linha média, mas com um comportamento biológico similar ao anterior, embora com pior prognóstico.

Os tumores primários extragonadais de células germinativas são raros e contam com uma pequena porcentagem, 2% a 5% de todos os tumores de células germinativas^{9,10}. Em adultos, estes tumores foram relatados em muitos locais, incluindo o retroperitônio^{11,12}, o mediastino anterior^{13,14} e a glândula pineal^{13,15}. Assim, eles surgem principalmente ao longo da linha mediana sagital.

A origem histogenética dos tumores primários extragonadais de células germinativas ainda é um assunto de debate e permanece incerto se tais tumores se desenvolvem primariamente em locais extragonadais ou representam metástases.

O diagnóstico de um tumor de células germinativas primário-extragonadal com coriocarcinoma é possível, sendo porém, extremamente raro. Para a realização do mesmo é necessário o além de laudo histopatológico a exclusão do foco gonadal como sítio primário.

CONCLUSÃO

Os tumores de células germinativas (TCG) extragonadais são raros e contam com uma pequena porcentagem, 2-5% de todos os TCG. Em adultos foram relatados em muitos

Locais, incluindo o retroperitônio, mediastino anterior e glândula pineal, surgindo principalmente ao longo da linha mediana sagital. A origem histogenética dos TCG extragonadais ainda é um assunto de debate e permanece incerto se tais tumores se desenvolvem primariamente em locais extragonadais ou representam metástases. O diagnóstico de um TCG de origem não gonadal é possível, porém, extremamente raro, necessitando além de laudo histopatológico a exclusão do foco gonadal como sítio primário.

REFERÊNCIAS

1. Cotran RS, Kumar V, Collins T. Robbins: patologia estrutural e funcional. 7ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2007.
2. Rezende J, Montenegro CAB. Obstetrícia fundamental. 10ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2006.
3. Oladijo A, Mathew J, Oriolowo A, Lindsay I, Fisher R, Seckl M, et al. Nongestational choriocarcinoma arising from a primary ovarian tumour. BJOG 2007; 114: 1298-1300.
4. Saito M, Azuma T, Nakamura K. O ectopic choriocarcinoma. World Obstet Gynecol 1965; 17: 459-484.
5. Liu Z, Mira JL, Cruz-Caudillo JC. Primary gastric choriocarcinoma: a case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med 2001; 125: 1601-1604.
6. Reid JD. Neoplastic structure and functional expressions of genetic information systems. N Z Med J 1970; 71: 303-304.
7. Pinotti JA, Fonseca AM, Bagnoli VR. Tratado de ginecologia: condutas e rotinas da disciplina de ginecologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Rio de Janeiro: Revinter; 2005.
8. Piato S. Tratado de ginecologia. 2ª ed. São Paulo: Artes médicas; 2002.
9. COLLINS, D.; PUGH, R.: "Classification and frequency of testicular cancer". Br. J. Urol., 36: 1, 1964.
10. SCHOLZ, M.; ZEHENDER, M.; THALMANN, G. y cols.: "Extragenital retroperitoneal germ cell tumor: evidence of origin in the testis". Ann. Oncol., 13: 121, 2002.
11. FRIEDMAN, N.: "The comparative morphogenesis of extragenital and gonadal teratoid tumors". Cancer, 4: 265, 1951.
12. CHA, E.: "Ectopic seminoma (germinoma) in the retroperitoneum and mediastinum: with emphasis on the lymphangiogram". J. Urol., 110: 47, 1973.
13. JOHNSON, D.; LANERI, J.; MOUNTAIN, C. y cols.: "Extragenital germ cell tumors". Surgery, 73: 85, 1973.
14. WEIDNER, N.: "Germ-cell tumors of the mediastinum". Sem. Diag. Pathol., 16: 42, 1999.
15. UTZ, D.; BUSCEMI, M.: "Extragenital testicular tumors". J. Urol., 105: 271, 1971.