

TUMOR DO SACO VITELINO PRIMÁRIO EM RETROPERITÔNIO

PRIMARY RETROPERITONEAL YOLK SAC TUMOR

Ascêncio Garcia Lopes Junior¹

José Pontes Júnior²

Fernanda Cavalcanti³

Paulo David Branco, ECBC-SP⁴

Aldo Junqueira Rodrigues Júnior, TCBC-SP⁵

Dario Birolini, TCBC-SP⁶

INTRODUÇÃO

Tumores do Saco Vitelino (ou Seio Endodérmico) são neoplasias malignas e pouco freqüentes. Podem ser encontrados na forma pura ou como componente de outros tumores germinativos, particularmente do teratoma.¹ Mais freqüentemente acometem gônadas de crianças, sendo raros fora desta região, principalmente em adultos.^{2,3}

O caso por nós relatado é de um adulto com tumor puro do saco vitelino, de localização primária em retroperitônio, cuja resposta à radioterapia foi nula, mas com razoável resposta à quimioterapia, mesmo com o atraso no início deste tratamento.

RELATO DO CASO

Paciente de 30 anos, sexo masculino, com história de melena e astenia progressiva há dois meses da internação em nosso serviço. Ao exame físico o paciente estava descorado, PA=110x80 mmHg, P=80 bpm. O toque retal mostrou presença de sangue, sendo normal o restante do exame físico.

Os exames laboratoriais mostravam apenas anemia (Hb=6,0 g/dl). A endoscopia digestiva alta e a colonoscopia foram normais. O esôfago-estômago-duodenograma (Figura 1A-B-C) revelou alterações na terceira porção duodenal, e a tomografia computadorizada demonstrou uma massa contígua a essa região do duodeno, situando-se em retroperitônio (Figura 2).

À laparotomia encontramos um tumor de retroperitônio envolvendo a aorta e a veia cava inferior e estendendo-se até a terceira porção duodenal. A congelação não foi capaz de

caracterizar o tipo histológico do tumor, mostrando apenas tratar-se de tumor maligno. Foi ressecado parcialmente, restando tecido tumoral envolvendo os vasos já citados.

O paciente evoluiu bem, recebendo alta no quinto dia PO. O exame anatomopatológico mostrou as seguintes alterações: vasos circundados por tecido fibroso e epitélio maligno, localizados em espaços císticos também revestidos por células neoplásicas, por vezes formando estruturas típicas do tumor de seio endodérmico conhecidas como corpúsculos de Schiller-Duval (Figura 3).

Foi também realizado exame imuno-histoquímico da peça, que demonstrou positividade para citoqueratinas, fosfatase alcalina placentária e alfa-feto proteína, além de negatividade para b-Hcg, confirmando o diagnóstico morfológico de Tumor do Saco Vitelino puro.

Iniciado então o tratamento complementar com radioterapia por recusa do paciente em se submeter à quimioterapia. Foi utilizada uma dose de 180 rads/dia, num total de 2.700 rads, sem sucesso, inclusive com grande crescimento da massa tumoral e piora do estado geral do paciente (dispnéia, astenia e grande aumento do volume abdominal). O nível sérico de alfa-feto proteína (AFP) nesta ocasião era de 37.666 ng/ml. Após consentimento, foi iniciado o tratamento quimioterápico.

Depois do primeiro ciclo de bleomicina, cisplatina e etoposid houve uma melhora do estado geral do paciente, regressiu o volume abdominal e a dispnéia desapareceu. O nível sérico de AFP caiu para 9.748 ng/ml e a tomografia mostrou diminuição da massa tumoral. O paciente permanece em tratamento quimioterápico, com boa aceitação e resposta.

1. Preceptor de Cirurgia Geral do Departamento de Cirurgia da FMUSP.
2. Residente de Cirurgia Geral do Departamento de Cirurgia da FMUSP.
3. Médica do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital das Clínicas da FMUSP.
4. Professor Associado da Disciplina de Cirurgia Geral do Departamento de Cirurgia da FMUSP.
5. Professor Titular da FMUSP e Chefe do Departamento de Cirurgia.
6. Professor Titular da Disciplina de Cirurgia Geral e do Trauma do Departamento de Cirurgia da FMUSP.

Recebido em 4/8/97

Aceito para publicação em 19/1/98

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Geral do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

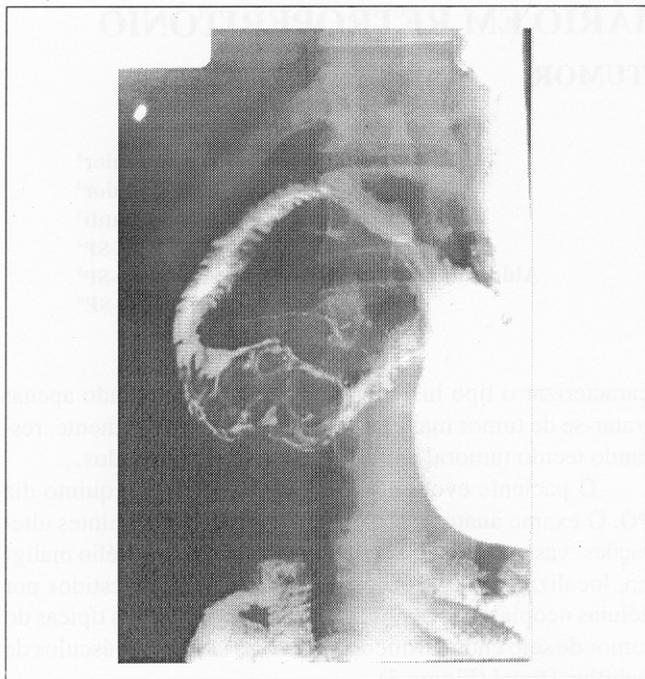


Figura 1A – E.E.D. pré-operatório

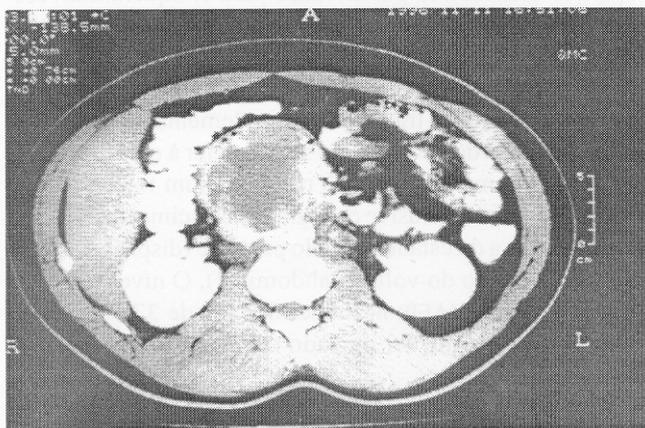


Figura 1B – Tomografia de abdome pré-operatória

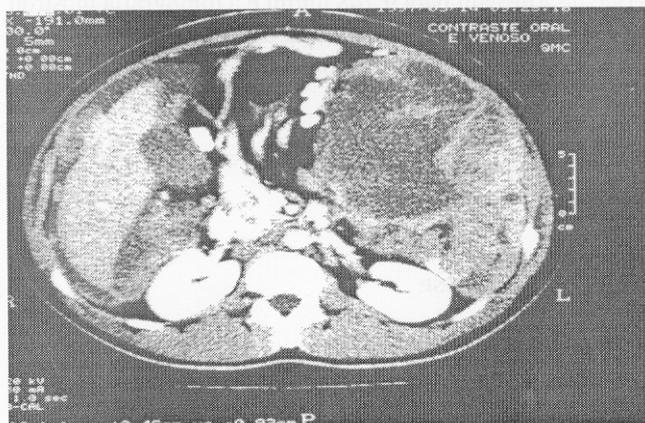


Figura 1C – Tomografia de abdome pós-radioterapia

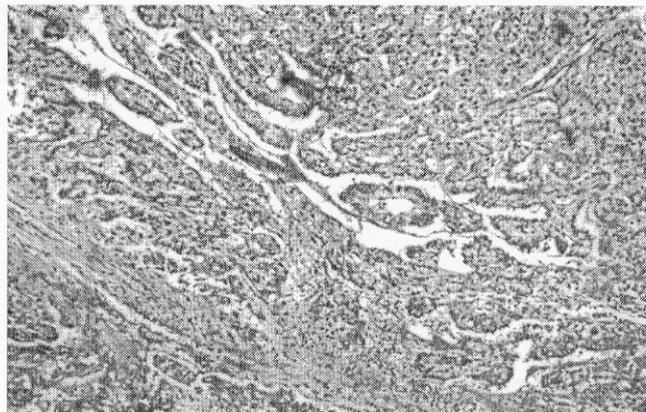


Figura 2 – Histopatologia do Tumor do Seio Endodérmico (coloração hematoxilina-eosina). Observar o corpúsculo de Schiller-Duval no centro da fotografia (seta).

DISCUSSÃO

Tumores do Saco Vitelino, também conhecidos como Tumores do Seio Endodérmico, são neoplasias malignas que se originam de células germinativas e são mais freqüentes em crianças.³

As características histológicas destes tumores são variadas. Os padrões mais freqüentes são o microcístico, o sólido e o mixomatoso. O mais clássico, encontrado neste caso, é o perivascular, que se assemelha ao seio endodérmico da placenta de ratos.

Estes tumores são mais comuns nos ovários e testículos de crianças, sendo raros os casos em adultos na apresentação extragonadal primária.^{2,3} No entanto, muitas vezes não se pode excluir uma origem testicular nestes casos.⁴ A apresentação extragonadal corresponde a aproximadamente 10% a 15% dos casos, podendo atingir mediastino, região sacrococcígea, cérebro, pineal, estômago, fígado e o retroperitônio. A localização mais freqüente descrita na literatura é a sacrococcígea, com mais de duzentos casos descritos na literatura.⁴ Já a localização primária retroperitoneal é menos comum. Numa revisão publicada em 1993, foram encontrados 16 casos com esta localização na literatura; destes, apenas nove eram tumores do saco vitelino puro e nestes casos estavam inclusos também crianças.⁴

A localização extragonadal destes tumores presume-se ser por erro na migração das células germinativas primitivas durante o desenvolvimento embrional.¹ Outra teoria menos aceita é a da diferenciação aberrante de células somáticas, que explicaria a presença deste tumor em locais incomuns como a glândula pineal e o estômago, onde a existência de células germinativas é rara.⁴

Diagnóstico diferencial histológico destes tumores tem sido possível, algumas vezes, com a ajuda de técnicas imunohistoquímicas. Marcadores como a AFP parecem ser menos sensíveis para tumor do Saco Vitelino do que a citoqueratina por exemplo, mas são bastante específicos no diagnóstico

diferencial; assim é que nenhum seminoma tem este marcador presente. Os níveis séricos de AFP também são úteis no diagnóstico e, principalmente, no acompanhamento desta doença mostrando se há ou não resposta ao tratamento. Vários trabalhos mostram que os níveis séricos da AFP estão elevados por ocasião do diagnóstico e reduzidos após quimioterapia com sucesso, assim como sua elevação quando há recidiva ou não cura do tumor.^{1,2} Por outro lado, Hong et al² mostraram AFP não detectável após quimioterapia em seu paciente a despeito de presença anatômica do tumor ser evidente, sugerindo ser sempre necessário um "second look" para afastar definitivamente a presença de neoplasia.

Estes tumores, além de raros, são bastante agressivos e altamente malignos, o que pode ser explicado pelo crescimento rápido de células germinativas;² geralmente não são metastáticos em crianças;³ por outro lado, em adultos, as metástases são mais comuns.¹ O prognóstico não é bom, principalmente quando atingem adultos na localização extra-gonadal, a despeito da terapêutica empregada. Geralmente são

irressecáveis, como no nosso caso, mas mesmo quando se consegue a retirada total do tumor, quase sempre ocorre a recorrência.² A radioterapia parece não ter efeito, mas a quimioterapia, principalmente com os novos esquemas, parece estar alcançando boas respostas. Dois casos muito semelhantes ao nosso^{2,5} foram descritos, e um deles teve uma excelente resposta à quimioterapia com vinblastina, cis-diamminedichloroplatinum, bleomicina e agentes alquilantes. Outros trabalhos também mostraram bons resultados com a quimioterapia adjuvante à cirurgia.^{1,2,3}

O tumor de Saco Vitelino localizado no retroperitônio é bastante agressivo, principalmente em termos de crescimento da massa tumoral, onde o retardo no início da terapêutica adequada muitas vezes tem graves conseqüências. A AFP tem importante papel no diagnóstico e acompanhamento desta doença. A cirurgia, geralmente, não consegue ressecar todo tumor e não há boa resposta à radioterapia, mas quimioterapia adjuvante após a cirurgia tem mostrado bons resultados com aumento no tempo de sobrevida.

ABSTRACT

A case of primary extragonadal yolk sac tumor in the retroperitoneum of a young adult male is reported. The symptoms were melena and weakness for two months. Radiologic studies suggested a retroperitoneal tumor infiltrating the duodenum, artery aorta and vein cava, was found. Partial resection was performed, remaining tumor around the vessels. Microscopic examination disclosed a yolk sac tumor infiltrating the duodenum. The patient was managed unsuccessfully with radiotherapy, but good results were achieved with chemotherapy. Few cases like that were reported in the literature.

Key Words: Endodermal sinus tumor; Yolk sac tumor; Retroperitoneal neoplasms.

REFERÊNCIAS

1. Oisen MM, Raffensperger FGC, Luck CR – Endodermal sinus tumor: a clinical and pathological correlation. *J Ped Surg* 1982; 17: 832-840.
2. Hung WK, Bhutani R, Gersof SG, et al – Chemotherapy for primary retroperitoneal yolk sac tumor. *Cancer* 1981; 47: 19-21.
3. Harms D, Janig U – Germ cell tumours of childhood - Report of 170 cases including 59 pure and partial yolk-sac tumours. *Virchows Arch* 1986; 409: 223-239.
4. Jones MA, Clement PB, Young RH – Primary yolk sac tumors of the mesentery - A report of two cases. *Am J Pathol* 1994; 101; 42-45.
5. Bergljug L, Fager Lung M, Hammer E – Extragonadal endodermal sinus tumor - Report of a case. *Acta Chir Scand* 1975; 141: 688-691.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Dr. Ascêncio G. Lopes Júnior
Rua Adhemar P. Barros, 387
86050-160 – Londrina – PR