

TUMOR DOS CORDÕES SEXUAIS EXTRA OVÁRIO: APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE UMA NEOPLASIA RARA

Joana Branco Adrião(1); Marisol(1); Luísa Xavier(1); Hélder Mansinho(1)

(1) Hospital Garcia de Orta

INTRODUÇÃO: Os tumores de células da granulosa (TCG) correspondem entre 2-3% das neoplasias do ovário e são classificados como tumores dos cordões sexuais. A localização extra-ovárica contudo é extremamente rara com cerca de 10 casos referidos na literatura. O diagnóstico é histológico e foram descritos em locais como trompa de falópio, bexiga ou retroperitонеu. A terapêutica cirúrgica é a única com potencial curativo. Apesar do benefício da quimioterapia não estar esclarecido, a utilização de protocolos com cisplatina à semelhança dos TCG poderá ser opção.

OBJETIVOS: Apresentação de um caso clínico de tumor dos cordões sexuais extra-ovário e revisão da literatura.

CASO CLÍNICO: Mulher de 35 anos referenciada à consulta de Oncologia por metastização peritoneal com tumor pélvico a esclarecer. Do estudo realizado a TAC mostrava ascite moderada, múltiplos implantes peritoneais, adenopatias mesentéricas, lombo-aórticas, ilíacas e volumosa massa retro-uterina com 18,7x15x8,6 cm. A PET TC sem evidência de metastização à distância e analiticamente marcador tumoral CA 125 elevado (679 U/mL). A histologia por laparoscopia diagnóstica revelou neoplasia maligna histogeneticamente não caracterizável. Em reunião multidisciplinar, dada a ausência de histologia definitiva, critérios cirúrgicos e perante o agravamento clínico da doente decidiu-se pelo início de quimioterapia dirigida a tumor ginecológico com protocolo paclitaxel (175 mg/m²) e carboplatina (AUC 5) 21/21 dias e foi pedida revisão de lâminas no exterior. A histologia revista classificou a massa pélvica como tumor dos cordões sexuais extra-ovário. Foi alterado o protocolo para BEP (bleomicina 20 U/m² D1, cisplatina 20 mg/m² e etoposido 100 mg/m² D1-D5 21/21 dias) e após completar 3 ciclos realizou cito-redução cirúrgica tendo a histologia confirmado tumor do estroma e cordões sexuais? de células de Sertoli, maligno, nas trompas de falópio, paramétrios, fundo de saco de Douglas, serosa rectal, epíplon e gânglios para-aórticos(FIGO IIIC). Por doença residual mantém-se sob terapêutica com EP.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO: Com este caso clínico pretendemos identificar o caso de um tumor de cordões sexuais extra-ovário, entidade muito rara e por isso muitas vezes desconhecida e sem diagnóstico histológico definitivo. Os factores prognósticos e a terapêutica não estão esclarecidos. Mais séries de casos clínicos e estudos serão necessários para que se conheça o comportamento do tumor e se atinja a melhor abordagem terapêutica.