

Casos Clínicos / Radiological Case Reports

Linfoma Primário da Vagina – Revisão da Literatura a Propósito de um Caso Clínico

Primary Lymphoma of the Vagina - Review of the Literature Based on a Case Report

Fátima Morais¹, Teresa Margarida Cunha²

¹ Interno do Internato Complementar de Radiologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital Santa Maria

² Assistente Graduada de Radiologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil Serviço de Radiologia – Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil
Director: Dr. José Venâncio

Resumo

Os tumores primários malignos da vagina são raros, contribuindo apenas para cerca de 1%-2% dos cancros ginecológicos. O linfoma não-Hodgkin (LNH) primário da vagina é raríssimo (existindo aproximadamente 100 casos descritos na literatura). A sua associação com infecção pelo vírus Epstein Barr (VEB) foi descrita em escassos casos.

Os autores pretendem fazer uma revisão da literatura de linfoma primário da vagina, com base num caso clínico de LNH-B de grandes células numa mulher nulípara de 25 anos de idade.

Palavras-chave

Vagina; Linfoma não-Hodgkin.

Abstract

Primary vaginal malignancies are rare, accounting for only 1%-2% of all gynecologic malignancies. The vagina as primary site of malignant non-Hodgkin's lymphoma (NHL) is extremely rare (no more than 100 reports in literature). Its association with the Epstein-Barr virus (EBV) has been reported in a few cases.

Based on a clinical report of a 25-year-old nulligravid woman with a vaginal diffuse large B-cell NHL, the authors briefly review this entity, with emphasis in its characteristic imaging findings.

Key-words

Vagina; Non-Hodgkin Lymphoma.

Introdução

Os tumores primários malignos da vagina são raros, contribuindo apenas para cerca de 1%-2% dos cancros ginecológicos. O carcinoma pavimento-celular (CPC) é o tumor primário da vagina mais frequente, representando 85% dos cancros desse órgão, seguido do adenocarcinoma (cerca de 9%), melanoma e leiomiossarcoma (menos de 3%) [1].

O LNH primário da vagina é raríssimo (existindo apenas casos descritos na literatura que não excedem a centena),

sendo mais frequente, como na generalidade do aparelho ginecológico, o seu envolvimento secundário no estágio avançado de doença. [2].

Os autores apresentam um caso clínico de LNH primário da vagina numa jovem de 25 anos e fazem uma breve revisão da literatura sobre esta entidade.

Caso Clínico

Mulher de 25 anos de idade, com antecedentes de infecção pelo Vírus Papiloma Humano (VPH) confirmada por biópsia do colo do útero (24/6/2010), recorre, em Julho de 2010, ao hospital da área de residência por perdas hemáticas vaginais de agravamento progressivo, corrimento com cheiro fétido, emagrecimento (cerca de 2 kg nas duas últimas semanas) e sudorese nocturna (com

cerca de um mês de evolução). Foi efectuada ecografia transvaginal que terá revelado "massa intra-uterina de características atípicas".

A doente é transferida para o serviço de Ginecologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa onde repetiu biópsia do colo do útero cujo exame histológico revelou LNH-B difuso de células grandes. Realizou Ressonância Magnética (RM) que documentou atraso excretor e moderada uretero-hidronefrose à esquerda condicionados por tumor da vagina invadindo o lábio posterior do colo do útero superiormente, com invasão dos paramétrios e da parede pélvica à esquerda estendendo-se inferiormente à vulva. O tumor media de maiores eixos 17,5 x 11,8 x 10,5 cm (L x AP x T, respectivamente), não se definindo planos de clivagem com o segmento inferior da sigmóide, deslocava anteriormente a bexiga embora sem critérios de invasão deste órgão (Figuras 1 e 2).

Foi efectuada Tomografia Computorizada (TC) cervico-toraco-abdomino-pélvica, para avaliação da extensão da doença, cujas alterações são referidas na Figura 3.

A doente é transferida para o serviço de Hematologia desse hospital para tratamento por quimioterapia e após 3 meses repetiu RM e TC cervico-toraco-abdomino-pélvica que revelaram remissão completa da doença de base (Figura 4).

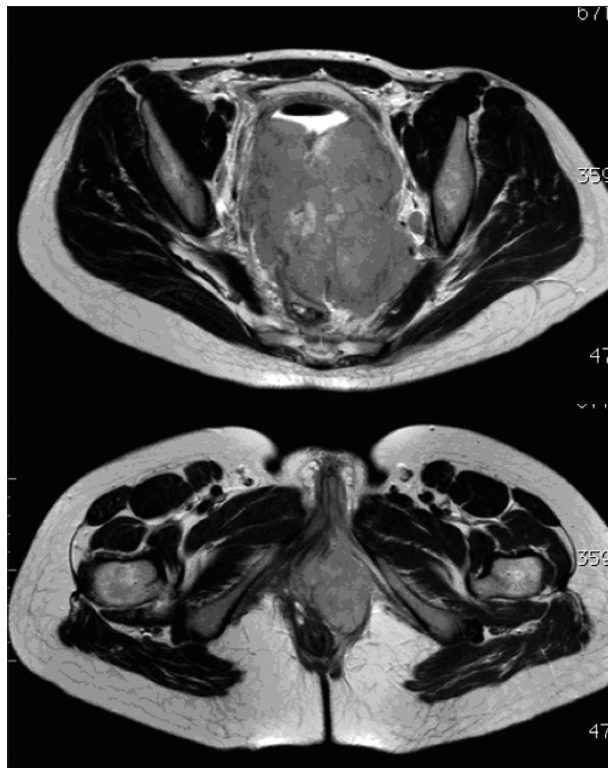


Fig. 1 - RM com ponderação T2 no plano axial: tumor centrado à vagina com cerca de 11,8 cm (AP), com invasão do paramétrio e parede pélvica esquerda com extensão inferior à vulva (b), não se definindo seguros planos de clivagem com a sigmóide, reconhecendo-se adenomegália loco-regional esquerda (a).

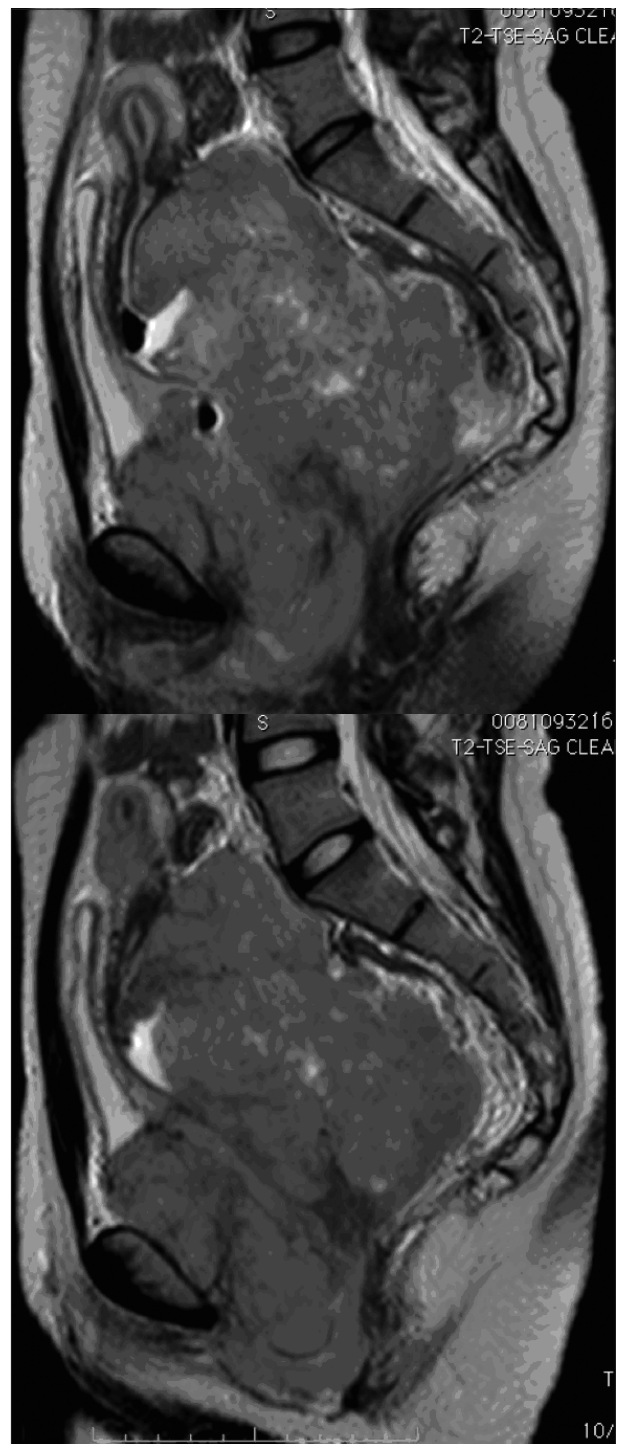


Fig. 2 - RM com ponderação T2 no plano sagital: tumor da vagina envolvendo o lábio posterior do colo do útero (a) com 17,5 cm (maior eixo longitudinal), com extensão inferior à vulva, não se definindo planos de clivagem com a sigmóide baixa, desloca anteriormente a bexiga embora sem critérios de invasão deste órgão (a e b).

Discussão

O envolvimento secundário do aparelho ginecológico pelo LNH num estágio avançado é muito mais frequente (cerca de 30%) do que como local primário dessa entidade [3]. O linfoma primário do aparelho reprodutor feminino é mais prevalente no útero sendo raríssimo na vagina, existindo

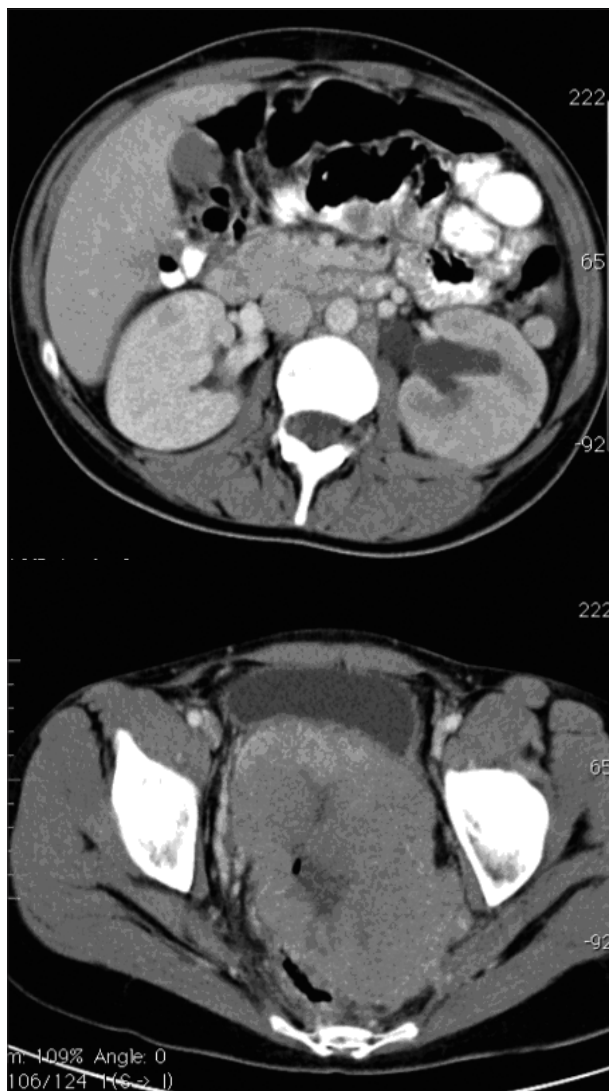


Fig. 3 - TC no plano axial tangente aos hilos renais (a) assimetria nefrográfica, à custa de palidez à esquerda associada a moderada uretero-hidronefrose homolateral, condicionada por tumor pélvico (b).

apenas cerca 100 casos descritos na literatura de LNH primário da vagina [4,2].

A reduzida incidência LNH primário da vagina pode ser parcialmente explicada pela escassez de tecido linfóide nesta localização, contudo parece que a inflamação crónica (aparentemente a infecção por VEB) desempenha um papel no desenvolvimento desta patologia [3,5].

Habitualmente são confundidos com outras doenças do aparelho reprodutor (como endometriose ou outro tumor maligno do aparelho reprodutor (CPC da vagina)) dada a sua raridade e escasso envolvimento extra-nodal. O diagnóstico definitivo é histológico feito através de biópsia cervico-vaginal [3]. Existem poucos casos em que o estudo imuno-histoquímico foi incluído na investigação dos LNH primários da vagina descritos na literatura, embora os efectuados tenham revelado que a maioria são do tipo B [4].

A idade média das mulheres afectadas pelo LNH primário vaginal é de 50 anos. A manifestação clínica mais frequente é a hemorragia vaginal, mas podem apresentar-se sob a forma de tumor abdominal ou pélvico palpável ou com

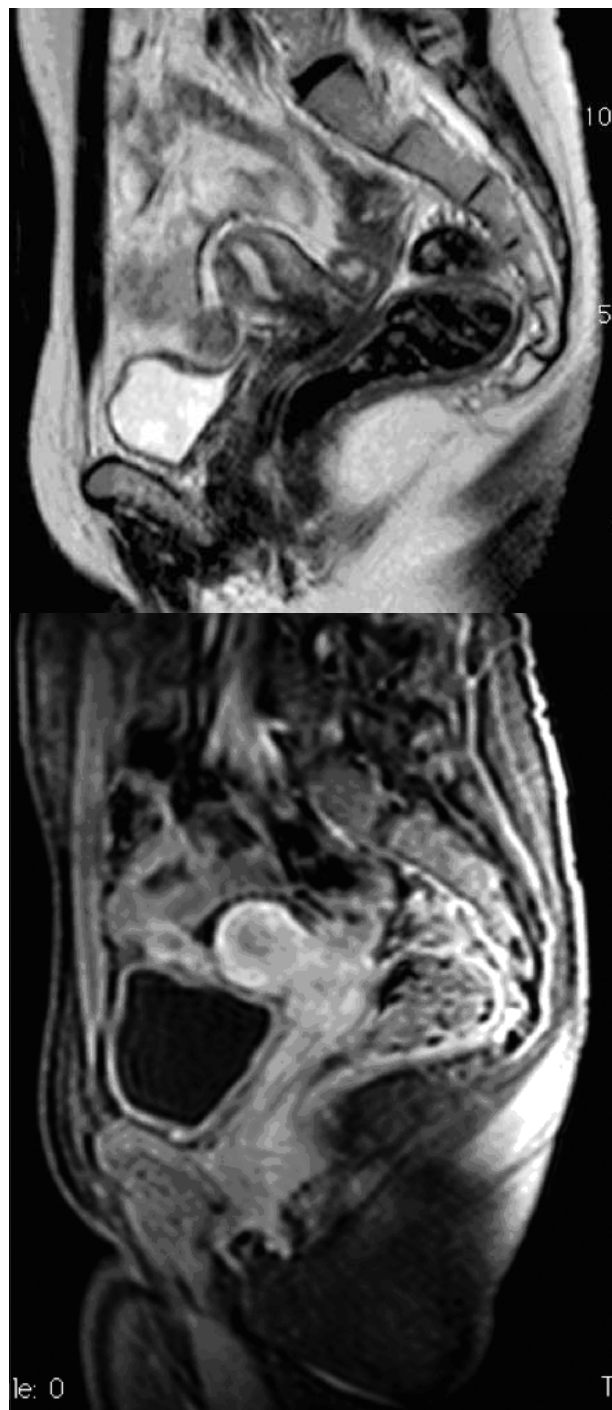


Fig. 4 - RM com ponderação em T2 no plano sagital revelando habitual anatomia zonal uterina, sem evidência de doença (a). Imagem ponderada em T1 pós injeção de Gd-DTPA em estudo dinâmico e com saturação de gordura) não há captações anómalas de contraste (b).

sintomas de dispareunia e corrimento vaginal, embora 20% dos casos sejam assintomáticos [5,2].

O LNH primário da vagina tem bom prognóstico (com uma taxa de 70% de cura), se diagnosticado nos estádios precoces (I e II da classificação Ann Harbor) [4,2]. O tratamento preconizado para o LNH primário da vagina é a radioterapia (RT) pélvica, mesmo nos estádios avançados da doença. A opção terapêutica nas mulheres em idade reprodutiva, como neste caso, é a quimioterapia (QT), uma

vez que a radioterapia neste grupo etário tem consequências inerentes (infertilidade), recorrendo-se à RT neste grupo se não existir reposta à QT. Não existe evidência de que a cirurgia tenha vantagens independentemente do estágio do linfoma [2].

Conclusão

O linfoma primário do aparelho reprodutor feminino é raro, existindo apenas cerca 100 casos descritos na literatura de LNH primário da vagina, a maioria do tipo B.

O diagnóstico diferencial é vasto uma vez que mimetiza condições benignas e malignas do aparelho ginecológico clínica e radiologicamente e o diagnóstico definitivo implica biópsia cervico-vaginal com estudo imuno-histoquímico.

Nas mulheres em idade reprodutiva a QT é o tratamento de escolha, sendo a RT reservada para mulheres que não respondem a QT ou para as mulheres após a menopausa.

Bibliografia

1. Parikh, J. H.; Desmond, P. J. B.; Thomas, E. J.; Ind, Sohaib S. A. - *MR Imaging Features of Vaginal Malignancies*. RadioGraphics, 2008, 28:49-63.
2. Hoffkes, H. G.; Schumann, A.; Uppenkamp, M.; Teschendorf, C.; Schindler, A. E.; Parwaresch, R.; Brittinger, G. - *Primary non-Hodgkin's lymphoma of the vagina - Case report and review of the literature*. Ann Hematol, 1995, 70:273-276.
3. Guarini, A.; Pavone, V.; Valentino, A.; Rana, A.; Di Vagno, G.; Maiorano, E.; Liso, V. - *Primary Non-Hodgkin's Lymphoma of the Vagina*. Leukemia and Lymphoma, 1999, 35(5-6):619-622.
4. Domingo, S.; Perales, A.; Torres, V.; Alcaraz, M. J.; Pellicer, A. - *Epstein-Barr virus positivity in primary vaginal lymphoma*. Gynecologic Oncology, 2004, 95:719-72.
5. Skinnider, B. E.; Clement, P. B.; Macpherson, N.; Gascoyne, R. D.; Viswanatha, A. - *Primary Non-Hodgkin's Lymphoma and malakoplakia of the vagina: a case report*. Human Pathology, 1999 July, 30(7).

Correspondência

Fátima Morais
Hospital de Santa Maria
Serviço de Radiologia
Av. Prof. Egas Moniz
1649-035 Lisboa
e-mail: fatimasmorais@gmail.com