

RELATO DE CASO

LEIOMIOSSARCOMA UTERINO EM PACIENTE JOVEM : RELATO DE CASO EM UM HOSPITAL TERCIÁRIO-QUATERNÁRIO DA REDE PÚBLICA BRASILEIRA

UTERINE LEIOMYOSARCOMA IN A YOUNG PATIENT: A CASE
REPORT IN A TERTIARY-QUATERNARY HOSPITAL AT THE
BRAZILIAN PUBLIC HEALTH SYSTEM

Aurélio Antônio Ribeiro da Costa²

Alana Souto Maior Pereira¹; Gabriel Duarte Muniz de Possidio Marques¹; Rafael Bezerra de Menezes Teixeira¹.

1. Faculdade Pernambucana de Saúde; Recife-PE.

2. Instituto Materno Infantil Professor Fernando Figueira; Recife-PE.

(ficha catalográfica)

RESUMO

Objetivo: relatar o caso de uma paciente jovem portadora leiomiossarcoma uterino submetida a diversas abordagens cirúrgicas no sistema único de saúde pernambucano. **Método:** as informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário, registro digital dos métodos diagnósticos aos quais a paciente foi submetida e revisão da literatura. **Considerações finais:** o caso relatado e as publicações levantadas trazem à luz a discussão da investigação e terapêutica de uma situação complexa que é a leiomiiossarcomatose em mulheres na menacme. Podendo-se argumentar que, apesar do quadro clínico frustrado e diagnóstico nebuloso, das dificuldades de seguimento inerentes a um sistema de saúde descentralizado, mas ainda desigual, quando bem manejado, o tratamento oncológico disponível à saúde pública pode obter resultados satisfatórios e importantes no que diz respeito à sobrevivência e melhoria da qualidade de vida de uma paciente com uma condição tão agressiva.

Descritores (DeCS): Leiomiiossarcoma; Neoplasias; Dor pélvica.

ABSTRACT

Objective: To report the case of a young patient with uterine leiomyosarcoma who underwent multiple surgical approaches within the public healthcare system of Pernambuco, Brazil. **Method:** Information was obtained through medical record review, digital records of the diagnostic methods performed, and a literature review. **Final Considerations:** The reported case and the reviewed publications bring to light the discussion around the investigation and management of a complex condition as leiomyosarcomatosis in women of reproductive age. It could be argued that, despite an unspecific clinical presentation and nebulous diagnosis, as well as the inherent difficulties of follow-up in a decentralised yet still unequal healthcare system, when properly managed, the oncological treatment available in the Brazilian public health system can achieve satisfactory and significant outcomes in terms of survival and quality of life for patients with such an aggressive condition.

Keywords (DeCS): Leiomyosarcoma; Neoplasms; Pelvic Pain.

INTRODUÇÃO

Os sarcomas uterinos são tumores raros, que surgem da camada muscular ou do tecido conjuntivo do útero e representam cerca de 3% das neoplasias uterinas malignas [1]. Dentre eles, o leiomiossarcoma uterino é o tipo mais prevalente, sendo responsável por aproximadamente 60% dos casos de sarcomas uterinos. Epidemiologicamente, o leiomiossarcoma uterino apresenta maior taxa de incidência em mulheres pós menopausa, muitas vezes associado a fatores de risco como a exposição prévia à radioterapia, uso de tamoxifeno e história familiar positiva. Sabe-se também que o leiomiossarcoma uterino apresenta um comportamento agressivo, associado a altas taxas de recidiva, de metástases à distância e mau prognóstico, mesmo em fases iniciais [2].

Percebe-se clinicamente, que o leiomiossarcoma uterino muitas vezes manifesta-se de forma inespecífica, como sangramento uterino anormal, dor pélvica ou aumento do volume abdominal ou pélvico, sobrepondo-se clinicamente a condições ginecológicas benignas extremamente prevalentes como a leiomiomatose, o que pode atrasar o diagnóstico definitivo, só obtido através de análise histopatológica de tecido acometido pela lesão [3,4].

Notavelmente, a leiomiomatose uterina é a neoplasia benigna mais comum em mulheres globalmente, sendo um achado incidental comum na investigação por imagem da pelve, muitas vezes observadas múltiplas lesões, conduzidas de acordo com o grau de sintomas produzidos, com bom prognóstico na maioria dos casos, tendendo a regredir em apresentação após a menopausa. Em contraste, os leiomiossarcomas são tumores com alto potencial de malignidade, que exigem tratamento invasivo célere. Frente a essa dicotomia de sobreposição clínica e terapêutica radicalmente distinta, tal condição continua sendo um desafio diagnóstico e terapêutico, principalmente em pacientes jovens como a do caso, em que sua ocorrência é rara, com poucos relatos na literatura [5].

Este relato de caso, descreve uma paciente jovem, usuária do sistema único de saúde, sem fatores de risco aparentes, sendo abordada diversas vezes cirurgicamente em variados serviços, sem apresentar melhora clínica. O estudo visa retratar os diversos desafios diagnósticos e terapêuticos para tal condição, discutindo as características fisiopatológicas da doença, com base na escassa literatura disponível para tal afecção, tendo como objetivo refletir sobre o impacto do atraso diagnóstico na qualidade de vida de uma paciente portadora de uma patologia agressiva com esta. Buscamos também posar questões acerca do risco do tratamento procrastinado ou inadequado, das intervenções invasivas desnecessárias e mórbidas, assim como das menos invasivas, embora insuficientes e potencialmente disseminadoras, que podem contribuir para uma menor sobrevida.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente, 24 anos, natural de São Paulo e procedente de Caruaru, sexo feminino, nuligesta e obesa, sem outras comorbidades notáveis, apresentava histórico de ciclos menstruais irregulares desde a menarca aos 12 anos. Em janeiro de 2023, procurou o serviço de emergência do Hospital Mestre Vitalino (HMV) em sua cidade de origem, relatando piora, com aumento de fluxo e frequência, de irregularidade menstrual, associada a dor pélvica intensa. Diante de agudização dos sintomas algícos, em abril de 2023, foi submetida a laparotomia exploradora, quando foi identificada presença de apendicite e abscesso tubariano. Durante o procedimento, a paciente foi submetida a uma apendicectomia, da qual não foi obtido resultado anatomopatológico. Apesar do procedimento, a paciente persistiu com queixas até que, em maio de 2023, apresentou nova agudização, necessitando de atendimento emergencial no HMV. Diante do novo quadro, foi realizada uma segunda laparotomia exploradora, que revelou extensa necrose no ovário e trompa esquerda, motivando a realização de anexectomia esquerda.

Mesmo após estas intervenções cirúrgicas, a paciente continuou a apresentar sangramento uterino persistente e dor pélvica significativa, sendo encaminhada ao Centro Integrado de Saúde Amaury de Medeiros (CISAM-UPE) para investigação adicional. Após atribuição do sangramento a miomatose uterina, optou-se pela realização de miomectomia histeroscópica em setembro de 2023, cujos exames anatomopatológico e imuno-histoquímico de 11/11/23 sugeriram suspeita de leiomiossarcoma.

No ano seguinte, foi retomado o atendimento na sua cidade de origem, no Hospital Memorial São Gabriel, quando, em janeiro de 2024, a paciente continuava apresentando quadro de dor pélvica intensa, associado a vômitos. Durante investigação pelo serviço, realizada em 23/03/2024, ultrassonografia endovaginal revelou massa endometrial de 5,2 x 3,3 cm com formação expansiva, interpretada como mioma uterino. Recebeu então indicação de nova cirurgia por via baixa, sendo submetida a miomectomia histeroscópica no dia 22 de março de 2024. Após procedimento, o estudo anatomopatológico da peça produzida revelou neoplasia mulleriana bifásica, sugestiva de adenocarcinoma endometrial de alto grau com diferenciação rabdomioblástica, o que motivou o encaminhamento da paciente ao Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP).

Na consulta ambulatorial da oncoginecologia do IMIP em 25/04/2024, a paciente relatou febre alta diária há 7 dias, associada a dor pélvica e corrimento vaginal de odor fétido. No exame especular, observou-se sangramento e secreção purulenta exteriorizando-se pelo orifício cervical externo, indicando internação para início de antibioticoterapia com ceftriaxona e metronidazol.

Em internamento, foram solicitados exames complementares que revelaram anemia importante através da análise laboratorial, motivando tratamento com ferripolimaltose em dias alternados. Os exames admissionais incluíram uma ressonância magnética de pelve que revelou lesão expansiva endometrial heterogênea, distendendo a cavidade uterina até o fundo uterino, com invasão miometrial superior a 50%, medindo 12,6 x 6,5 x 5,5 centímetros (cm), sem invasão parametrial. Observou-se também hidrossalpinge à direita e linfonodos para-aórticos, ilíaco interno esquerdo e ilíacos externos bilaterais com até 1 cm. O útero apresentou volume de 466 cm³. Não foram observadas alterações significativas na tomografia de tórax.

Com o diagnóstico provável de adenossarcoma de endométrio, a paciente foi submetida a cirurgia oncológica, resultada em histerectomia total abdominal, anexectomia direita e linfadenectomia pélvica bilateral e retroperitoneal esquerda no dia 29/04/24. O laudo histopatológico realizado no IMIP, revelou a presença de leiomiossarcoma no corpo uterino, com estadiamento pT1c pN0 conforme AJCC 8a, sem invasão vascular, de serosa, de segmento uterino inferior ou do estroma cervical, sem necrose tumoral, com paramétrios, linfonodos e margens livres. Os estudos imunohistoquímicos confirmaram o diagnóstico de leiomiossarcoma.

A paciente teve uma boa evolução no pós-operatório, com apenas alguns episódios de dor abdominal, recebendo alta no terceiro dia após a cirurgia. Foi encaminhada para avaliação na Oncologia Clínica do IMIP, onde, devido ao estágio I da doença, não foi indicada quimioterapia. Contudo, frente a achado de invasão miometrial superior a 50%, com história de múltiplas abordagens não oncológicas recentes, discutido benefício de tratamento adjuvante e realizado encaminhamento ao serviço de radioterapia onde foi aventada possibilidade de tumor pT2 recidivado e indicada radioterapia adjuvante sobre pelve no dia 31/05/2024.

Após terapia adjuvante, a paciente seguiu acompanhamento com o serviço de oncologia clínica quando, no dia 29/10/2024 necessitou de atendimento emergencial em sua cidade de Caruaru, frente a quadro de sepse de foco urinário. Os exames admissionais deste internamento revelaram duas formações nodulares circunjacentes à aorta infra-renal, sugestivas de conglomerados linfonodais, além de lesão envolvendo ureter à esquerda, determinando hidroureteronefrose à montante.

Frente a novo achado sugestivo de recidiva, realizada interconsulta com a oncoginecologia do IMIP e realizada biópsia guiada por ultrassonografia no dia 28 de novembro de 2024, que trouxe laudo compatível com sarcoma do estroma miometrial. No dia 18 de dezembro de 2024, evoluiu com piora súbita dos sintomas álgicos, com dor abdominal intensa, com irradiação lombar, o que motivou a busca pelo serviço de pronto atendimento do IMIP.

A avaliação inicial no pronto atendimento contou com uma novo estudo por imagem, cuja tomografia computadorizada de abdome do dia 19/12/2024 revelou linfadenomegalia paraaórtica exibindo íntimo contato com o ureter esquerdo e hilo renal esquerdo, promovendo obliteração do ureter. Diante de novos achados, optou-se por internamento hospitalar para controle algico e investigação complementar. Em tomografia computadorizada de tórax do dia 25/12/2024, foi evidenciada massa pulmonar em lobo superior esquerdo, sugestiva de metástase pulmonar. No dia 27 de dezembro de 2024, a paciente evoluiu com quadro de injúria renal aguda, transferida para a unidade de terapia intensiva, com necessidade de hemodiálise e realização de nefrostomia à esquerda no dia 30 de dezembro do mesmo ano para resolução do quadro.

Durante o internamento, a paciente seguiu consciente, com difícil controle da dor, apresentando hematúria importante em nefrostomia. Ainda em acompanhamento conjunto com oncologia clínica do serviço, seguiu sem proposta de quimioterapia ou radioterapia até a estabilização clínica. Ademais, após alta dos cuidados intensivos, foi transferida à enfermaria, onde iniciou quimioterapia paliativa. No dia 18/01/2025, evoluiu com quadro de desorientação temporo-espacial, agitação neuropsicomotora, fala desorientada e olhar fixo, que motivou a solicitação de nova ressonância magnética de crânio, para investigação de quadro neurológico. No contexto de deterioração clínica, foi conversado com a genitora no dia 20/01/2025 acerca da adoção de cuidados proporcionais, frente à baixa probabilidade de resposta ótima ao tratamento quimioterápico. Após escutada e acolhida a genitora, foram definidas diretrizes de cuidados proporcionais, priorizando conforto em detrimento de medidas invasivas.

Aguardando exame para avaliação do quadro neurológico posto acima, no dia 23/01/2025, a paciente evoluiu com rebaixamento súbito do nível de consciência e optou-se, segundo diretrizes de cuidado, por medidas não invasivas. Diante de avaliação médica, constatada morte encefálica, sendo atribuída a causa da morte a leiomiossarcoma uterino metastático.

DISCUSSÃO

Os sarcomas uterinos representam um grupo heterogêneo de tumores, compreendendo 3–7% de todas as neoplasias malignas uterinas e 1% das malignidades ginecológicas [1,4]. Esses tumores se originam do miométrio ou do tecido conjuntivo do útero. Dentre eles, o leiomiossarcoma uterino (uLMS) é o tipo histológico mais prevalente, representando 60% de todos os sarcomas uterinos [6].

Na literatura, não existem fatores causais definidos para o desenvolvimento do leiomiossarcoma. Entretanto, apesar de ainda carecerem de estudos, certos fatores como a exposição à radiação, têm sido associados ao surgimento de sarcomas, incluindo o leiomiossarcoma. [7] Além disso, também pode ocorrer um maior risco quando em associação com síndromes genéticas, como retinoblastoma (devido à deleção do gene RB1) e síndrome de Li-Fraumeni (causada por uma mutação no gene TP53). [8]

No caso apresentado, a paciente não apresentava nenhum dos fatores de risco listados. Ademais, do ponto de vista epidemiológico, a idade da paciente vai de encontro com estudos existentes, uma vez que o leiomiossarcoma ocorre mais comumente em mulheres perimenopausa. [9] Do ponto de vista clínico, os achados dos uLMS são inespecíficos ou mimetizam outras condições uterinas benignas de tratamento potencialmente cirúrgico, como no caso da paciente deste relato de caso. [7]

Os dados histopatológicos do uLMS presentes neste relato de caso apresentaram semelhanças com a literatura por se tratar de um tumor solitário, não iniciado do colo do útero, irregular e invasivo, sem infiltração, uma vez que acometeu mais de 50% da espessura da parede miometrial. [9]

Torna-se evidente a existência de um desafio diagnóstico inerente ao quadro de leiomiossarcomatose, diante da realidade em que, mais comumente e, assim como no caso apresentado, o diagnóstico é realizado apenas após miomectomia ou histerectomia, diante de uma suspeita inicial de leiomiomatose uterina. [1] Justifica-se este, não só frente à semelhança em apresentação clínica desses quadros, como também pela dificuldade diagnóstica do quadro através do exame físico e de imagem, visto que os achados costumam ser semelhantes àqueles de leiomiomas uterinos benignos, por muitas vezes tornando-se um diagnóstico muito desafiador, ao menos no momento pré-operatório. [10] Frente a isso, a realização de procedimentos não oncológicos em pacientes diagnosticadas erroneamente como portadoras de miomatose uterina, como no relato apresentado, ilustra o risco latente de disseminação da doença após manipulação cirúrgica inadequada.

Após o diagnóstico do uLMS em uma paciente na menacme, se tratando de doença restrita ao útero, procede-se inicialmente com histerectomia total por via abdominal, com salpingooforectomia bilateral. Contudo, a ooforectomia em ovários saudáveis e a ressecção de linfonodos pélvicos sem alterações à imagem podem ser evitados. [5, 11] Como citado acima, não existem métodos bem estabelecidos para o diagnóstico pré-operatório, tornando-se importante pesar os riscos da abordagem cirúrgica minimamente invasiva, visto que pacientes submetidas a morcelação uterina tiveram maior risco de recidiva após reabordagem. Frente a isso, esta conduta deve ser considerada inadequada apesar de evidências insuficientes acerca de seu impacto na sobrevida das pacientes. [12]

A indicação de radioterapia adjuvante é controversa, não havendo evidências que apoiem sua aplicação. Já no caso da quimioterapia adjuvante, poucos estudos falam a favor de sua eficácia nos estádios iniciais do uLMS. No caso apresentado, não existe, até o momento, indicação de terapia adjuvante. [5]

Diante do exposto, observamos que a história vivida pela paciente do presente caso clínico constitui uma condição rara e comumente agressiva. Além disso, apesar de possuir algumas semelhanças com as descrições presentes na literatura, cabe destacar a idade fora de faixa etária para esta doença e a ausência de fatores de risco. Ademais, chama atenção a ausência de projetos na comunidade científica que relatem casos das pacientes com esta patologia, demonstrando sua peculiaridade e ratificando o quanto constitui uma condição rara, permanecendo um desafio realizar o seu diagnóstico e tratamento de forma assertiva.

CONCLUSÃO

Relatamos um caso de uma paciente com 24 anos diagnosticada definitivamente com leiomiossarcoma uterino após cinco intervenções cirúrgicas ao longo de 15 meses, que eventualmente evoluiu negativamente com recidiva da doença e óbito em contexto de ausência de proposta curativa. Dada a raridade dessa doença e desse quadro, seu diagnóstico, por vezes, pode não ser realizado, sobretudo devido ao quadro clínico enganoso e às limitações dos exames laboratoriais e de imagem frente a esta condição. Ressaltamos o risco latente da submissão de pacientes a procedimentos que contribuam para uma pior evolução da doença, dada a comum dúvida diagnóstica apresentada no caso. O reconhecimento dessa doença e a realização do diagnóstico e tratamento pelos meios corretos, evidentemente desafiador e por vezes frustrado no caso em questão, parece influir fundamentalmente sobre o prognóstico e sobrevida das pacientes. A principal contribuição deste relato de caso para a prática clínica é de que não se deve procrastinar a elucidação diagnóstica e de que não se deve menosprezar o potencial iatrogênico das intervenções cirúrgicas indicadas sob a sombra da dúvida.

REFERÊNCIAS

1. D'Angelo, E.; Prat, J. Uterine sarcomas: A review. *Gynecol. Oncol.* 2010, 116, 131–139.
2. Ferrandina, G.; Aristei, C.; Biondetti, P.R.; Cananzi, F.C.M.; Casali, P.; Ciccarone, F.; Colombo, N.; Comandone, A.; Corvo', R.; De Iaco, P.; et al. Italian consensus conference on management of uterine sarcomas on behalf of S.I.G.O. (Società italiana di Ginecologia E Ostetricia). *Eur. J. Cancer* 2020, 139, 149–168.
3. Mittal K, Demopoulos RI. Sarcomas of the uterine corpus: A clinicopathologic study of 25 cases. *Int J Gynecol Pathol.* 2001;20(1):15-21.
4. Giuntoli RL 2nd, Metzinger DS, DiMarco CS, et al. Retrospective review of 208 patients with leiomyosarcoma of the uterus: Prognostic indicators, treatment, and survival. *Gynecol Oncol.* 2003;89(3):460-9
5. Yang Q, Madueke-Laveaux OS, Cun H, Wlodarczyk M, Garcia N, Carvalho KC, Al-Hendy A. Comprehensive Review of Uterine Leiomyosarcoma: Pathogenesis, Diagnosis, Prognosis, and Targeted Therapy. *Cells.* 2024; 13(13):1106.
6. Roberts, M.E.; Aynardi, J.T.; Chu, C.S. Uterine leiomyosarcoma: A review of the literature and update on management options. *Gynecol. Oncol.* 2018, 151, 562–572.
7. Robinson E, Neugut AI, Wylie P. Clinical aspects of postirradiation sarcomas. *J Natl Cancer Inst.* 1988 Apr 20;80(4):233-40.
8. George S, Serrano C, Hensley ML, Ray-Coquard I. Soft Tissue and Uterine Leiomyosarcoma. *J Clin Oncol.* 2018 Jan 10;36(2):144-150.
9. Ip PP, Cheung AN. Pathology of uterine leiomyosarcomas and smooth muscle tumours of uncertain malignant potential. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2011 Dec;25(6):691-704
10. Santos P, Cunha TM. Uterine sarcomas: clinical presentation and MRI features. *Diagn Interv Radiol.* 2015 Jan-Feb;21(1):4-9
11. Asano H, Isoe T, Ito YM, Nishimoto N, Watanabe Y, Yokoshiki S, Watari H. Status of the Current Treatment Options and Potential Future Targets in Uterine Leiomyosarcoma: A Review. *Cancers.* 2022; 14(5):1180.
12. Reichert VMC, Alwafai Z, Zygmunt MT, Vollmer M, Köhler G. Accidental Morcellation of Uterine Leiomyosarcoma Influences Relapse Free Survival but Does Not Negatively Influence Overall Survival. *Journal of Clinical Medicine.* 2023; 12(2):591.