

# LEIOMIOMA DE VULVA: UM RELATO DE CASO

## LEIOMYOMA IN VULVA: A CASE REPORT

Christine Rondon Pedrosa\* Jonas Balan de Pádua\*\*Yan Coelho e Silva \*\*\* Mayko Ramos\*\*\*\*  
Gláucia Silva Alencar\*\*\*\*\*Ione Rodrigues Brum \*\*\*\*\*

### Resumo

O leiomioma de vulva é bastante raro e apresenta grande semelhança clínica com outros tumores mesenquimais desta topografia. Uma vez diagnosticado, o tratamento cirúrgico conservador é a melhor opção terapêutica. Relatamos a seguir, um caso de massa vulvar volumosa, em paciente jovem, cuja biópsia incisional revelou provável leiomioma. Após extirpação cirúrgica conservadora, os estudos histopatológico e imunohistoquímico confirmaram a hipótese diagnóstica inicial. Não foi realizado nenhum tratamento adicional e a paciente encontra-se no oitavo mês de seguimento pós-operatório, sem recidiva de doença.

Palavras-chave: Leiomioma, Vulva, Tumor Mesenquimal, Imunohistoquímica.

### Abstract

Leiomyoma in vulva is very rare and has great clinical similarity with other mesenchymal tumors of this topography. Once diagnosed, conservative surgical treatment is the best option. We report below a case of massive vulvar mass in a young patient whose biopsy revealed probable leiomyoma. After conservative surgical excision, the histopathological and immunohistochemical studies confirmed the initial diagnosis. No additional treatment was executed and the patient is at the eighth month of postoperative follow-up, with no evidence of disease.

Keywords: Leiomyoma, Vulva, Mesodermal Tumor, Immunohistochemistry.

### Introdução

Os leiomiomas de vulva são raros e representam entre 0,07 a 4,2% dos tumores de vulva.<sup>1</sup> Ocorrem, principalmente, entre a quarta e a quinta décadas de vida, e apresentam-se, em geral, como uma massa solitária, indolor, bem delimitada e com diâmetro inferior a 3cm.<sup>1-4</sup> Devido a grande semelhança clínica entre leiomiomas e outros tumores

mesenquimais de vulva, exames de imagem, como a ultrassonografia e ressonância nuclear magnética, podem auxiliar no diagnóstico.<sup>1,5</sup> O estudo histopatológico e imuno-histoquímico são imprescindíveis para a confirmação diagnóstica e proposta terapêutica. Os principais diagnósticos diferenciais são leiomiossarcoma, angiofibroblastoma e angiomixoma agressivo.<sup>3,6</sup> Relataremos, a seguir, um caso de leiomioma volumoso em paciente jovem.

\*Médica Residente em Ginecologia e Obstetrícia, Hospital Universitário Getúlio Vargas

\*\*Médico Ginecologista Oncológico, Fundação Centro de Controle de Oncologia do Amazonas

\*\*\*Médico Residente em Cirurgia Geral, Hospital Universitário Getúlio Vargas

\*\*\*\*Médico Residente em Patologia, Hospital Universitário Getúlio Vargas

\*\*\*\*\*Acadêmica de Medicina, 11º período, Universidade Federal do Amazonas

\*\*\*\*\*Chefe da Residência de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital Universitário Getúlio Vargas

## Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 25 anos de idade, solteira, estudante, nuligesta, sexualmente ativa, buscou atendimento na Fundação Centro de Controle de Oncologia do Estado do Amazonas (FCECON-AM) em 2013, devido uma massa em região vulvar, com 6 anos de evolução. Houve crescimento acelerado no último ano, assim como associação com dor local durante deambulação.

O exame físico revelou nodulação fibroelástica, móvel, de aproximadamente 9 cm de diâmetro em grande lábio direito, sem linfonodomegalias palpáveis ou sinais flogísticos (Figura 1 A e B). A ressonância nuclear magnética da pelve evidenciou lesão expansiva, bem delimitada, de conteúdo heterogêneo, com epicentro em grande lábio direito, fazendo contato com o músculo puborretal, medindo 8 cm em seu maior diâmetro (Figura 2).

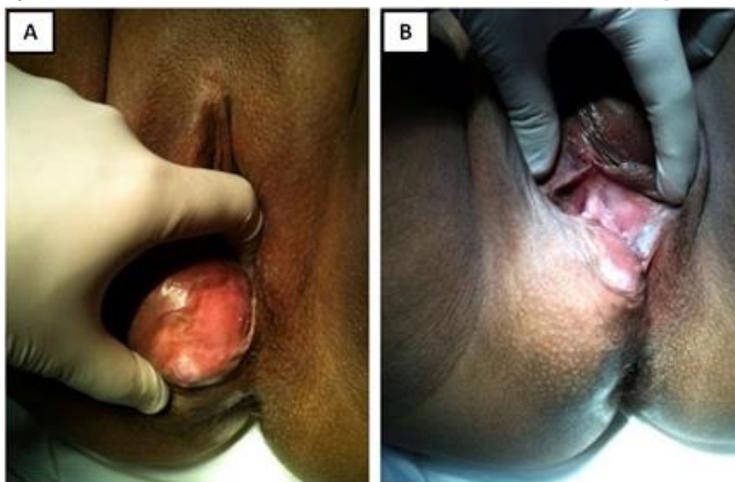


Figura 1: Massa volumosa em grande lábio direito. A: Ausência de infiltração de mucosa vaginal. B: Ausência de sinais flogísticos.



Figura 2: Massa volumosa em grande lábio direito, com extensão para região perineal e porção superior da vagina. A: Visão coronal B: Visão sagital.

Realizou-se biópsia incisional com exérese de múltiplos fragmentos, que à microscopia mostraram neoplasia constituída pela proliferação de células fusiformes, com núcleos hipercromáticos, permeando substância de aspecto mixoide, sem atipias. Sob o provável diagnóstico de leiomioma ocorreu a exploração cirúrgica, com enucleação da massa sem

dificuldades, uma vez que era encapsulada e não aderida a planos profundos (Figura 3). Procedeu-se a exérese do excesso de mucosa vaginal e fechamento primário da ferida.



Figura 3: Enucleação intraoperatória da massa

Na análise anatomopatológica, macroscopicamente, o material constava de formação nodular grosseira, encapsulada, com superfície de corte multinodular e de coloração brancacenta. À microscopia, os cortes histológicos mostraram fragmentos de lesão fusocelular, constituída pela proliferação de feixes irregulares de células com núcleos alongados e citoplasma mal delimitado, com

estroma frouxo, raras figuras de mitose e ausência de necrose. A imuno-histoquímica foi positiva para actina de músculo liso e desmina, achados compatíveis com leiomioma (Tabela 1). Não houve tratamento adicional e a paciente evoluiu satisfatoriamente, sem recidiva de doença. Atualmente encontra-se no 8º mês de seguimento pós-operatório.

Anticorpos	Clone	Resultado
Citoqueratinas 40, 48, 50 e 50,6kDa	AE1.AE3	Negativo
Desmina	D33	Positivo
Actina de Músculo Liso	1A4	Positivo
Antígeno gp100 associado ao melanoma	HMB45	Negativo
Proteína S-100	Policlonal	Negativo
CD34- antígeno de células hematopoiéticas e pericitos	QBFnd10	Negativo

Tabela 1: Resultado da Imuno-Histoquímica

## Discussão

Leiomiomas de vulva são tumores raros. Em 1937, uma revisão de 95 casos de leiomiomas cutâneos solitários revelou que apenas 4,2% desses localizavam-se na vulva.<sup>7</sup> Até 1994, somente 36 casos de leiomiossarcomas e o triplo de leiomiomas haviam sido relatados mundialmente.<sup>2</sup> Tais tumores originam-se dos

músculos eretores do pelo, da musculatura lisa dos vasos, ligamento redondo ou do músculo de Dartos.<sup>1,7,8</sup> Apresentam-se, majoritariamente, como um nódulo subcutâneo indolor, móvel, com 5,2 cm de diâmetro, em média. É incomum haver repercussão clínica importante, exceto quando atingem maiores volumes, com consequente surgimento de dor local ou pélvica, dispareunia, sintomas urinários e retais.<sup>1,3,4,7,9</sup>

Assim como os leiomiomas uterinos, são hipointensos nas sequências T1 e T2 da ressonância nuclear

magnética.<sup>5</sup>

Os tumores mesenquimais de vulva, com destaque para leiomioma, leiomiossarcoma, angiomixoma agressivo e angiomiofibroblastoma, são bastante semelhantes ao exame físico, de forma que uma biópsia deve ser realizada ambulatorialmente para estabelecer o diagnóstico correto.<sup>8</sup> Macroscopicamente, os leiomiomas são bem delimitados, com superfície de corte branca nacarada, amarelada ou cinzenta. Histologicamente, revelam com frequência células musculares lisas fusiformes distribuídas em fascículos, com estroma hialino mixoide. O estudo imuno-histoquímico é positivo para actina do músculo liso, actina muscular específica, desmina e vimentina, além de ser negativo para proteína S-100, citoqueratina e CA 125. Há variação quanto a presença de receptores de estrogênio e progesterona e não se sabe a importância clínica disso.<sup>1,3,9</sup>

O angiomixoma agressivo é um tumor raro de tecidos moles com grande potencial de infiltração local, não-metastatizante. Apresenta alta taxa de recidiva local, mesmo após excisão cirúrgica. Em geral, apresenta diâmetro superior a 10 cm e consistência gelatinosa. Difere microscopicamente dos leiomiomas por ter aparência paucicelular, com células fusiformes permeadas de grande quantidade de material mixoide. Estão presentes também células musculares lisas eosinofílicas, adjacentes aos vasos de médio e grande calibre. Além disso, a imuno-histoquímica é positiva para CD34. Desmina e actina do músculo liso apresentam reações variáveis.<sup>4,10</sup>

O angiomiofibroblastoma, por sua vez, ocorre, quase exclusivamente, na região vulvovaginal, e a recidiva pós-operatória é rara. Em geral, são tumores menores que 5 cm de diâmetro e, histologicamente, alternam áreas hipo e hiper celulares, com células arredondadas e

fusiformes, localizadas, preferencialmente, próximo a inúmeros capilares. Figuras de mitose são raras e o estroma é edematoso, com

Pedrosa et al

mastócitos abundantes. A imuno-histoquímica é positiva para desmina e vimentina, porém mostra-se negativa para actina do músculo liso.

<sup>4,10, 11</sup>

Os leiomiossarcomas correspondem a 1,3% dos tumores malignos de vulva, sendo mais frequentes, em ordem decrescente, nos grandes lábios, glândula de Bartholin e clitóris. Caracteriza-se por ser volumoso, apresentar crescimento rápido e causar queixas algícas. O potencial de recorrência é alto e as metástases ocorrem, principalmente, para pulmões e fígado.<sup>3</sup> Quatro critérios auxiliam na distinção entre leiomioma e leiomiossarcoma. São eles: tumoração maior que 5 (cinco) cm de diâmetro, margens infiltradas, mais que cinco figuras de mitose por cada campo de 10 aumentos e presença de atipia citológica moderada ou grave. Aqueles tumores que preenchem apenas um critério são ditos leiomiomas; enquanto os que preenchem três ou mais critérios, denominam-se leiomiossarcomas. A presença de necrose ou de crescimento tumoral rápido também deve levantar suspeita de malignidade. Os tumores que preenchem 2 critérios correspondem aos leiomiomas atípicos, com alto potencial de recorrência.<sup>2,9</sup> É importante ressaltar que o tumor que apresente qualquer atividade mitótica, pleomorfismo nuclear ou evidência de infiltração de margens deve ser abordado como tumor com potencial de recidiva local, com acompanhamento clínico por longo período.<sup>4</sup>

A proposta terapêutica para os tumores de músculo liso da vulva é a excisão cirúrgica. Os leiomiomas, angiofibroblastomas e leiomiomas atípicos podem ser extirpados conservadoramente. Se as margens mostrarem-se comprometidas, deve ser realizada nova excisão e acompanhamento clínico. No caso dos leiomiossarcomas, a exérese cirúrgica deve ocorrer respeitando dois centímetros de margem livre, monitorada através de biópsia de congelação intraoperatória. A linfadenectomia inguinal

eletiva, assim como a quimioterapia adjuvante, não são uniformemente recomendadas.<sup>8,6</sup>

O caso clínico relatado faz-se interessante por ser o primeiro caso de leiomioma de vulva descrito no Amazonas e por ter ocorrido em paciente na segunda década de vida. Além disso, apesar de volumoso, apresentava apenas um dos quatro critérios formulados por alguns

autores,<sup>2,9</sup> confirmando o diagnóstico de leiomioma de vulva. Concluímos, portanto, que as pacientes com tumores de músculo liso da vulva devem ser submetidas a um exame físico minucioso, com atenção para o registro do tamanho da massa. Além disso, a descrição histopatológica deve ser valorizada, com atenção dada para a presença ou ausência de atipias celulares, figuras de mitose ou margens infiltradas, com o objetivo de realizar a distinção entre leiomioma, leiomiossarcoma e leiomioma atípico. A imunohistoquímica auxilia na realização do diagnóstico diferencial com angiomixoma agressivo e angiomiofibroblastoma, duas entidades clinicamente semelhantes ao leiomioma. A aliança entre esses três recursos permite um diagnóstico adequado e, por conseguinte, tratamento e seguimento corretos.

## Conflitos

Não.

## Referências Bibliográficas

1. Martínez VA, Santana MEP, Contreras MAA, Mendonza E. Leiomioma vulvar. Presentación de un caso. *Ginecol Obstet Mex*. 2011; 79(6): 382-5.

2. Nucci MR. Soft Tissue Lesions of the Vulva and Vagina. In: Crum CP, Nucci MR, Lee KR. *Diagnostic Gynecologic and Obstetric Pathology*. 2nd ed. [S.l.]: Saunders; 2011. 177-8.

3. Díaz EG, López GH, Fernández CF, Núñez VO, Valien SS, Garcia CG. Leiomioma vulvar atípico. *Progresos Obst y Ginecol*. 2007; 50(1):45-8.

4. Nucci MR, Fletcher CDM. Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review. *Histopathology*. 2000; 36(2): 97-108.

5. Koc O, Neriman S, Safiye G. Perineal leiomyoma mimicking complex Bartholin mass. *International urogynecology journal*. 2010; 21(4): 495-7.

6. González-Bugatto F, Añón-Requena MJ, López-Guerrero MA, Báez-Perea JM, Bartha JL, Hervías-Vivancos B. Vulvar leiomyosarcoma in Bartholin's gland area: a case report and literature review. *Arch Gynecol Obstet*. 2009; 279(2):171-4.

7. Stout AP. Solitary cutaneous and subcutaneous leiomyoma. *The American Journal of Cancer*. 1937; 29(3): 435-69.

8. Hopkins-Luna AM, Chambers DC, Goodman MD. Epithelioid leiomyoma of the vulva. *Journal of the National Medical Association*. 1999; 91(3): 171-3.

9. Tavassoli FA, Norris HJ. Smooth muscle tumors of the vulva. *Obstet Gynecol*. 1979; 53(2): 2137.

10. Zhou J, Ha BK, Schubeck D, Chung-Park M. Myxoid epithelioid leiomyoma of the vulva: a case report. *Gynecol Oncol*. 2006; 103(1):342-5.

11. Chhieng D, Hui P. *Cytology and Surgical Pathology of Gynecologic Neoplasms*. [S.l.]: Humana Press; 2011. 26-30.