

Tumor de saco vitelínico primário do mediastino: raro caso em um adulto jovem

Yolk sac primary tumor of mediastino: a rare case in a young adult

Lorena Luryann Cartaxo da Silva¹, Fernanda Sasaki Vergilio¹, Diva Carvalho Collarile Yamaguti¹,
Isabela Azevedo Nicodemos da Cruz¹, Joana Angrisani Granato Queen¹

RESUMO

Os tumores de células germinativas são neoplasias raras que acometem mais frequentemente as gônadas, embora possam também ocorrer em outras localizações do corpo, destacando-se o mediastino anterior (50 a 70% de todos os tumores de células germinativas extragonadais). No presente artigo, relatamos um caso de tumor de saco vitelínico mediastinal primário, de subtipo raro e agressivo de tumor de células germinativas. Tratava-se de um homem, 38 anos, admitido no Hospital do Servidor Público Estadual “Francisco Morato de Oliveira”, com quadro de dispnéia e tosse seca há 1 ano. Na investigação clínica, foi solicitada tomografia computadorizada de tórax, que mostrou volumosa massa no mediastino anterior com realce heterogêneo ao meio de contraste associada a derrame pleural. Havia ainda aumento dos níveis séricos da alfafetoproteína. Após quimioterapia neoadjuvante pré-operatória, o paciente foi submetido à ressecção cirúrgica, seguida de estudo anatomopatológico da peça, no qual demonstrou tratar-se de um tumor de saco vitelínico primário do mediastino. Os tumores de saco vitelínicos primários do mediastino têm prognóstico reservado, apesar do avanço na terapêutica com a ressecção cirúrgica e a quimioterapia à base de cisplatina. Isto se deve ao grau de invasão e de irressecabilidade na maioria dos pacientes no momento do diagnóstico.

Descritores: Neoplasias embrionárias de células germinativas; Tumor do seio endodérmico/tratamento farmacológico; Neoplasias do mediastino; Terapia neoadjuvante; Relatos de casos

ABSTRACT

Germ cell tumors are rare neoplasms that mostly occur in the gonads, although they can also affect other body sites, especially the anterior mediastinum (50 to 70% of all extragonadal germ cell tumors). We report a case of a primary mediastinal yolk sac tumor, a rare and aggressive germ cell tumors subtype. This was a 38-year-old man who was admitted to *Hospital do Servidor Público Estadual “Francisco*

Morato de Oliveira”, complaining about dyspnea and dry cough for 1 year. The computed tomography scan of his chest revealed a large mass in the anterior mediastinum with heterogeneous enhancement to the contrast associated with pleural effusion. There were also high serum levels of alpha-fetoprotein. After neoadjuvant chemotherapy, the patient underwent surgical resection of the mass, followed by pathological examination, which confirmed a primary mediastinal yolk sac tumor, a nonseminomatous subtype of germ cell tumors. Primary mediastinal yolk sac tumors have poor prognosis, despite advances in therapy with surgical resection and cisplatin-based chemotherapy. This poor prognosis is due to the degree of invasion and unresectability in most patients by the time of the diagnosis.

Keywords: Neoplasms, germ cell and embryonal; Endodermal sinus tumor/drug therapy; Mediastinal neoplasms; Neoadjuvant therapy; Case reports

INTRODUÇÃO

Os tumores de células germinativas (TCG) são neoplasias raras que acometem mais frequentemente as gônadas, embora possam também ocorrer em outras localizações extragonadais, preferencialmente em estruturas da linha média, como a glândula pineal, o retroperitônio, o mediastino anterior e a região sacrococcígea.⁽¹⁾

Dentre os tumores de localização extragonadais, destacamos os TCG primários do mediastino, que correspondem 10% a 20% de todas as neoplasias mediastinais. Esses tumores são classificados em duas categorias principais: seminomatosos e não seminomatosos, sendo os não seminomatosos subclassificados em tumor do saco vitelínico, coriocarcinoma, carcinoma embrionário e o tumor misto de células germinativas.⁽²⁾

¹ Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual, Hospital do Servidor Público Estadual “Francisco Morato de Oliveira”, São Paulo, SP, Brasil.

Autor correspondente: Lorena Luryann Cartaxo da Silva – Avenida Ibirapuera, 981 – Vila Clementino – CEP: 04038-034 – São Paulo, SP, Brasil – Tel.: (11) 5583-7001 – E-mail: lorenaluryanno@gmail.com

Data de submissão: 31/1/2017 – Data de aceite: 4/5/2017

DOI: 10.1590/S1679-45082017RC4008

Em relação aos subtipos supracitados, destacamos o tumor do saco vitelínico mediastinal primário, também chamado de tumor do seio endodérmico, descrito pela primeira vez por Teilmann et al.⁽³⁾ Estes tumores são bastante agressivos e altamente malignos, o que pode ser explicado pelo crescimento rápido de células germinativas, sendo geralmente irresssecáveis no momento do diagnóstico. No presente artigo, relatamos um caso de tumor de saco vitelínico mediastinal primário, subtipo raro e altamente maligno de TCG.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 38 anos de idade, internado no Hospital do Servidor Público Estadual “Francisco Morato de Oliveira”, com queixa de dispneia aos esforços e tosse seca há 1 ano. Ao exame físico, constatou-se diminuição do murmúrio vesicular no hemitórax esquerdo. Hipertensão arterial sistêmica e hiperuricemia eram os antecedentes pessoais patológicos.

A radiografia de tórax da admissão evidenciou densificação homogênea do mediastino anterior, sugestiva de massa de contornos arredondados e reação pleural de aspecto septado no hemitórax esquerdo (Figura 1). A tomografia de tórax, solicitada em seguida, mostrou massa mediastinal anterior com realce pós-contraste heterogêneo e predominantemente periférico, medindo 9,1x14,6x11,6cm, apresentando amplo contato com arco aórtico, tronco da artéria pulmonar, esterno e

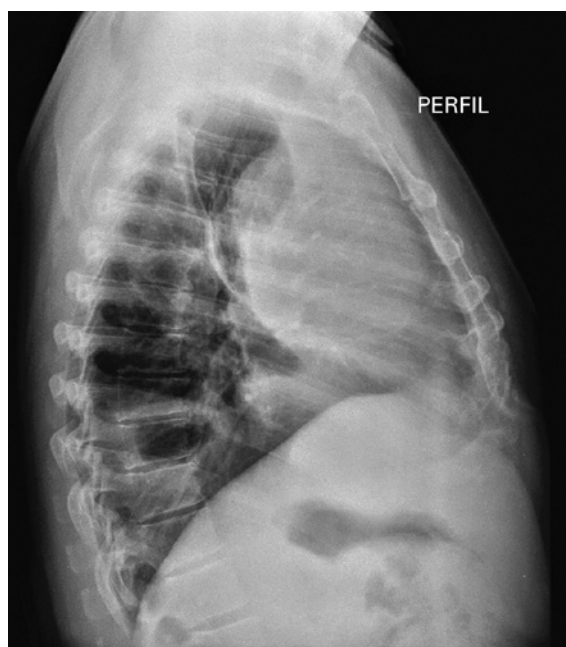


Figura 1. Radiografia de tórax na incidência em perfil, mostrando densificação homogênea localizada no mediastino anterior sugestiva de volumosa massa de contornos arredondados

parede torácica (Figura 2). Havia, ainda, derrame pleural à esquerda e laminar à direita, bem como, leve derrame pericárdico (Figura 3). Não foram identificadas anormalidades nas tomografias computadorizadas de abdômen e de crânio.

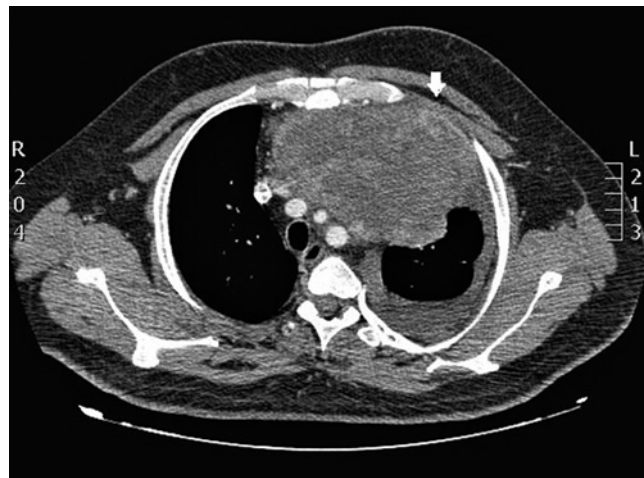


Figura 2. Tomografia de tórax com contraste, corte axial, evidenciando formação expansiva volumosa no mediastino anterior, sem nítido plano de clivagem com os ramos arteriais supra-aórticos e com a veia cava superior, além de apagamento da gordura extrapleurar (seta), inferindo invasão

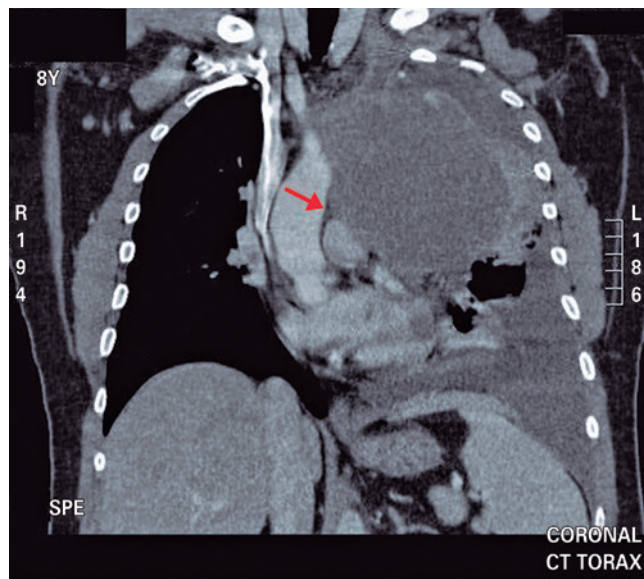


Figura 3. Tomografia de tórax com contraste, corte coronal, evidenciando o contato da massa mediastinal com a aorta e o tronco pulmonar (seta). Notam-se ainda derrame pleural à esquerda e atelectasias compressivas do parênquima pulmonar adjacentes à lesão

O paciente passou a ser acompanhado pelo setor da cirurgia torácica, onde foram solicitados exames mais elaborados para elucidação clínica. Constataram-se níveis altos e ascendentes de alfafetoproteína (valores

maiores do que 170ng/mL), sem elevação dos demais marcadores tumorais séricos. A ultrassonografia de bolsa testicular foi realizada, sem alterações no resultado.

Foi iniciado esquema quimioterápico neoadjuvante com bleomicina, etoposídeo e cisplatina, antes da intervenção da cirurgia. Entretanto, após cinco ciclos de bleomicina, etoposídeo e cisplatina, houve aumento nos níveis séricos de alfafetoproteína. Optou-se por mudar o esquema para paclitaxel, ifosfamida e cisplatina (TIP), havendo resposta clínica associada à redução do marcador tumoral.

O paciente foi submetido à cirurgia torácica para ressecção da massa mediastinal. No pós-operatório, evoluiu com choque séptico de foco pulmonar, sendo transferido para a unidade de terapia intensiva. Após a estabilização clínica, ele foi submetido a novos exames, para reestadiamento da doença, e encaminhado para a oncologia clínica para seguimento da quimioterapia.

Achados anatomopatológicos

À macroscopia, observou-se massa mediastinal com extensas áreas necróticas-hemorrágicas, infiltrando o parênquima pulmonar por contiguidade, com permeação vascular focal. A massa e a gordura mediastinal ressecadas, bem como o pericárdio, apresentavam margens cirúrgicas livres de comprometimento neoplásico.

O exame histopatológico mostrou área reticular com arranjos glanduliformes e núcleos proeminentes em direção ao lúmen. Havia ainda vasos circundados por tecido fibroso localizados em espaços císticos, revestidos por células neoplásicas alinhadas radialmente, formando os corpúsculos de Schiller-Duval, achado patognomônico do tumor de saco vitelínico, confirmando o diagnóstico de TCG do saco vitelínico primário do mediastino (Figura 4).

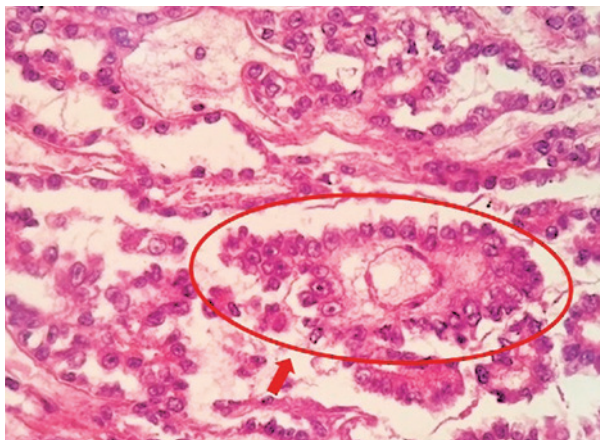


Figura 4. Histopatologia do tumor de saco vitelínico (coloração com hematoxilina-eosina, 20x). Corpúsculo de Schiller-Duval (seta)

DISCUSSÃO

Os TCG primários extragonadais correspondem a 1 a 5% de todos os TCG, sendo o mediastino o sítio mais comum, o qual constitui 50 a 70% de todos os TCG extragonadais.⁽⁴⁾ Estes tumores provavelmente derivam de falhas na migração de células germinativas primitivas, que migraram ao longo da crista urogenital durante a embriogênese, para desempenhar funções regulares e transportar informações hematológicas ou imunológicas.

Neste artigo, relatamos o caso de um paciente do sexo masculino, adulto jovem com tumor de saco vitelínico, um tipo de TCG não seminomatoso. Quanto à epidemiologia, acomete principalmente adultos jovens do sexo masculino. Manifestam-se clinicamente como massas mediastinais anteriores (localização extragonadal mais comum), localmente invasivas, que desencadeiam metástases precocemente por via linfática e hematogênica, notadas em aproximadamente 25% dos pacientes no momento do diagnóstico.^(5,6) No entanto, no nosso relato, o paciente não tinha acometimento linfonodal e nem disseminação secundária.

A sintomatologia depende do tamanho da lesão. Bokemeyer et al., relataram em seu estudo os sintomas mais comuns em pacientes com TCG, destacando-se dispneia (25%), dor torácica (23%), febre (13%), sudorese noturna ou perda de peso (11%). Fadiga, hemoptise e síndrome da veia cava superior foram vistos em menos de 10% dos pacientes com TCG mediastinal.^(1,7)

Algumas condições clínicas estão associadas com os tumores de saco vitelínico primários do mediastino, conforme descrito na literatura, como a síndrome de Klinefelter (cerca de 20% dos casos), precocidade do desenvolvimento puberal e algumas neoplasias hematológicas, como leucemia e síndromes mielodisplásicas.^(2,8,9)

Nos tumores de saco vitelínico, a alfafetoproteína encontra-se muito elevada, e o antígeno carcinoembrionário pode elevar também em alguns casos.⁽⁸⁾ Os níveis séricos de alfafetoproteína são úteis no diagnóstico e, principalmente, no acompanhamento deste tumor, mostrando se há ou não resposta ao tratamento.

O tratamento padrão para os TCG primários do mediastino não seminomatosos é a combinação da ressecção cirúrgica com quimioterapia sistêmica neoadjuvante com bleomicina, etoposídeo e cisplatina.^(2,5) Entretanto, nosso paciente não respondeu bem ao tratamento, sendo necessário realizar o esquema TIP. Este fato corrobora outros estudos, que ressaltam o prognóstico reservado destes tumores com falência na terapia de resgate, bem como altos índices de recorrência local, quando comparados a TCG não seminomatosos de outra localização.

CONCLUSÃO

O tumor de saco vitelínico primário do mediastino é um tumor extremamente raro, diagnosticado por meio de achados de imagem, aumento dos níveis séricos de alfafetoproteína e do estudo histopatológico da lesão. Estes tumores localmente invasivos possuem um prognóstico reservado e altas taxas de recidiva, apesar do aumento da sobrevida dos pacientes após a introdução da quimioterapia à base de cisplatina. Portanto, fazem-se necessários o diagnóstico precoce e o manejo especializado e interdisciplinar dos pacientes com tal moléstia.

REFERÊNCIAS

1. Couto WJ, Gross JL, Deheinzeln D, Younes RN. [Primary mediastinal germ cell tumors]. *Rev Assoc Med Bras*. 2006;52(3):182-6. Portuguese.
2. Michel M, Pratt JW. Anterior mediastinal nonseminomatous germ cell tumor with malignant transformation: a case report. *Curr Surg*. 2004;61(6):576-9. Review.
3. Teilmann I, Kassis H, Pietra G. Primary germ cell tumor of the anterior mediastinum with features of endodermal sinus tumor. (Mesoblastoma vitellinum). *Acta Pathol Microbiol Scand*. 1967;70(2):267-78.
4. Akasbi Y, Najib R, Arifi S, Lakranbi M, Smahi M, Mellas N, et al. Complete histologic response to chemotherapy in a patient with a mediastinal yolk sac tumor: a case report. *BMC Res Notes*. 2014;7:803.
5. Tinica G, Butcovan D, Cimpeanu C, Târcoveanu E. A mediastinal germ cell tumor of yolk sac type--case report. *Chirurgia (Bucur)*. 2010;105(6):831-4.
6. Macchiarini P, Ostertag H. Uncommon primary mediastinal tumours. *Lancet Oncol*. 2004;5(2):107-18. Review.
7. Bokemeyer C, Nichols CR, Droz JP, Schmoll HJ, Horwich A, Gerl A, et al. Extragonadal germ cell tumors of the mediastinum and retroperitoneum: results from an international analysis. *J Clin Oncol*. 2002;20(7):1864-73.
8. Nakhla SG, Sundararajan S. A rare case of primary anterior mediastinal yolk sac tumor in an elderly adult male. *Case Rep Oncol Med*. 2016;2016:8961486.
9. Ramírez Gil ME, Martínez Vallina P, Menal Muñoz P, Hernández Ferrández J, Muñoz Gonzalez G, Rivas De Andrés JJ. Pulmonary pure yolk-sac tumor. A rare anatomopathological entity. *Arch Bronconeumol*. 2011;47(3):157-8.