

## Caso Clínico/Case Report

### Carcinóide estrumal associado a teratoma quístico maduro do ovário: um caso clínico

### Ovarian mature cystic teratoma with strumal carcinoid transformation: a case report

Filipa Osório\*, Adriana Franco\*\*, Amélia Pedro\*\*\*, Fátima Faustino\*\*\*, Antónia Nazaré\*\*\*\*

*Hospital Santa Maria – Hospital Fernando Fonseca, Lisboa*

#### ABSTRACT

Dermoid ovarian cysts are the most common germ-cells tumours of the ovary, but strumal carcinoid transformation is rare.

The authors report the case of an asymptomatic 20 year-old woman, referred to the gynaecological outpatient clinic, because of the ultrasound finding of an adnexal cyst. On physical examination a right adnexal mass was identified. A repeat ultrasound revealed an ovarian mass measuring 11.5cm, with characteristics that were suggestive of an ovarian teratoma. A CT-scan was performed that was also suggestive of this diagnosis. Tumoral markers were negative, except for CA19.9. The patient was submitted to laparoscopic right adnexectomy and histopathological examination revealed an ovarian bigerminal mature cystic teratoma with strumal carcinoid transformation, but no capsular invasion. Currently, 18 months after surgery the patient is pregnant and remains symptom free.

**Palavras chave:** teratoma, carcinoide, strumal carcinoid, struma ovarii

#### INTRODUÇÃO

O teratoma quístico maduro é o tumor ovárico de células germinativas mais frequente, podendo incluir diferentes tipos de tecidos com origem nas três camadas germinativas (ectoderme, mesoderme e endoderme). O seu potencial de transformação maligna é inferior a 2%<sup>1</sup>.

Os tumores carcinóides são mais frequentemente identificados em associação com o sistema gastroin-

testinal e pulmonar sendo o tumor carcinóide primário do ovário uma entidade rara. Este representa menos de 0,1% das neoplasias malignas do ovário<sup>2</sup> e 0,5-1,7% de todos os tumores carcinóides, constituindo a variante estrumal 26-44% dos casos<sup>3</sup>. Podem ocorrer de forma pura ou, mais frequentemente, associados a quistos dermóides como no caso descrito, tumores quísticos mucinosos ou tumores de Brenner. O carcinóide estrumal apresenta proporções variadas de tecido tiroideu (componente struma ovarii) e tecido

\* Interna Complementar de Ginecologia/ Obstetrícia do Hospital Santa Maria

\*\* Interna Complementar de Ginecologia/ Obstetrícia do Hospital Fernando Fonseca

\*\*\* Assistente Hospitalar Graduado de Ginecologia/ Obstetrícia do Hospital Fernando Fonseca

\*\*\*\* Directora do Serviço de Ginecologia do Hospital Fernando Fonseca

neuroendócrino, podendo ocorrer manifestações relacionadas com hiperfunção tiroideia em 8% dos casos e síndrome carcinóide em 3.2% dos casos<sup>3</sup>.

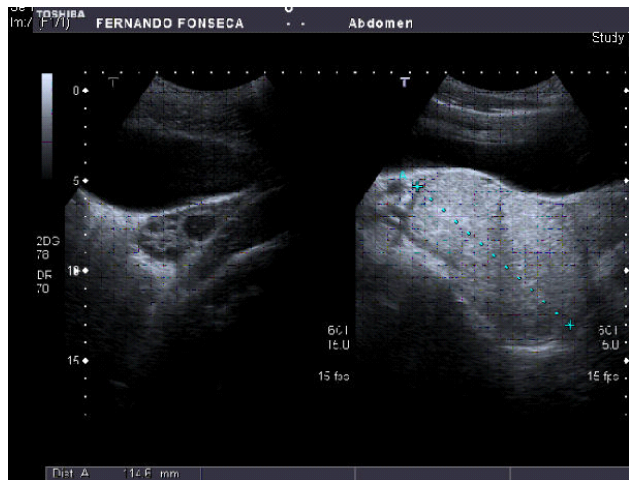
A maioria destes tumores é diagnosticada no estágio I, aparentando um prognóstico excelente. O diagnóstico diferencial deve ser colocado com o tumor carcinóide metastático intestinal, em que há frequente envolvimento ovárico bilateral e pode haver persistência da síndrome carcinóide após a ooforectomia.

Os autores apresentam um caso de teratoma quístico maduro do ovário com foco de carcinóide estrumal.

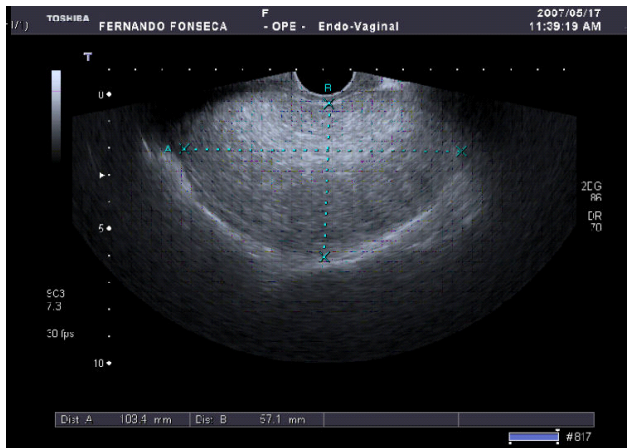
### CASO CLÍNICO

Mulher de 20 anos, raça negra, sem antecedentes médico-cirúrgicos relevantes. De antecedentes ginecológicos a referir – menarca aos 12 anos, interlúnios regulares, nuligesta. Referenciada à consulta de ginecologia do Hospital Fernando de Fonseca por achado ecográfico de formação quística anexial direita, sem sintomatologia clínica, nomeadamente dor pélvica ou sintomas gastrointestinais ou urinários. O exame ginecológico revelou na área anexial direita uma volumosa formação de consistência elástica, com cerca de 10 cm de maior eixo, móvel e indolor. A avaliação analítica mostrou marcadores tumorais – CEA, CA125 e alfa fetoproteína – negativos, mas um CA19.9 com um valor aumentado de 157U/ml (valor normal <33U/ml). A ecografia ginecológica abdominal e endo-vaginal revelaram útero e anexo esquerdo sem alterações, identificando-se no anexo direito um ovário de dimensões muito aumentadas, à custa de formação nodular com 11,5cm de diâmetro máximo, hiperecogénica, com finos ecos no seu interior, aspectos muito sugestivos de teratoma (Figuras 1 e 2).

Esta hipótese diagnóstica foi reforçada por tomografia axial computadorizada (TAC) abdomino-pélvica – útero e ovário esquerdo de dimensões e aspecto normais, identificando-se em topografia retro-uterina e discretamente lateralizada à direita, uma volumosa formação quística bi-lobulada, de paredes finas e regulares e com uma calcificação grosseira, cuja densidade global se encontrava dentro dos valores lipídicos (Figura 3).



**Figura 1:** Ecografia pélvica abdominal – ovário esquerdo sem alterações, formação quística de conteúdo denso do ovário direito



**Figura 2:** Ecografia pélvica endo-vaginal – formação quística do ovário direito

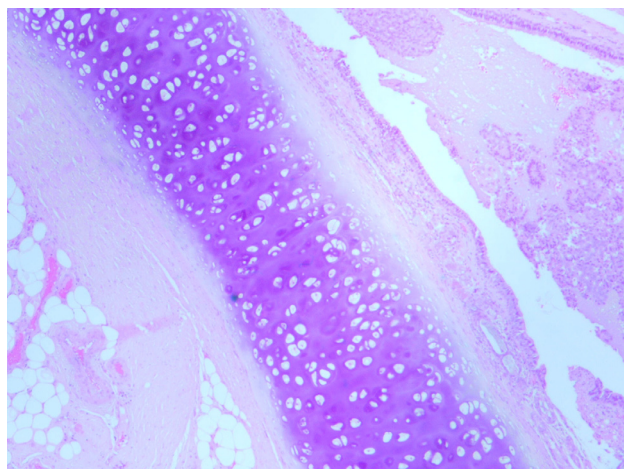


**Figura 3:** TAC – Formação quística bilobulada, retro-uterina, lateralizada à direita

Procedeu-se a laparoscopia para excisão da massa anexial. Perante um ovário distorcido pela volumosa massa e com uma cápsula irregular, numa paciente com um marcador tumoral positivo, optou-se pela realização de anexectomia direita, apesar de ser uma paciente nuligesta em idade fértil. Para a extracção da peça operatória utilizou-se um saco endoscópico, não havendo disseminação peritoneal do seu conteúdo. A inspecção intra-abdominal não revelou alterações, nomeadamente do tracto intestinal e do apêndice.

O exame anatómico-patológico revelou macroscopicamente um ovário totalmente substituído por um tumor quístico, com parede irregular e preenchido por sebo e pêlos. O exame microscópico diagnosticou uma neoplasia constituída por tecidos ectodérmicos e mesodérmicos maduros – pele, anexos cutâneos e tecido cartilágneo (Figura 4). Num dos fragmentos, ocupando uma extensão máxima de 1cm, observou-se uma proliferação de células epiteliais com padrão sólido, por vezes tubular, constituída por células monomórficas, com núcleos redondos e citoplasma eosinofílico, correspondendo a carcinóide estrumal. O estudo imuno-histoquímico demonstrou expressão focal de AE1/AE3, EMA, sinaptofisina, calcitonina, tiroglobulina e TTF1, tendo sido negativo com cromogranina, CD99 e proteína S100 (Figuras 5 e 6).

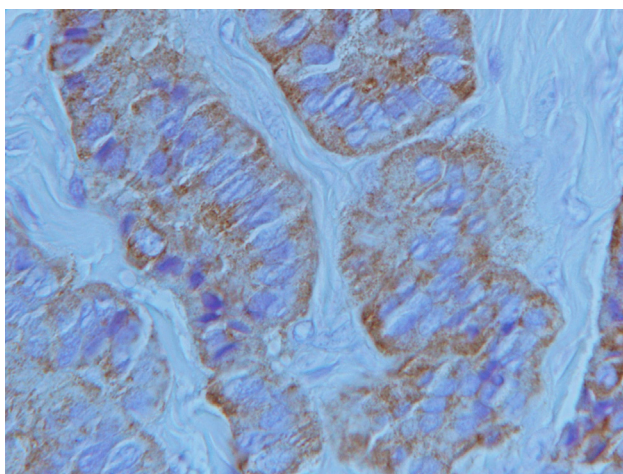
Diagnóstico final: Teratoma quístico maduro bigerminal com foco de carcinóide estrumal sem invasão capsular.



**Figura 4:** Exame histológico: Elementos do teratoma - cartilagem, pele e tecido adiposo



**Figura 5:** Estudo imuno-histoquímico: TTF1 positivo – marcador dos núcleos das células tiroideias



**Figura 6:** Estudo imuno-histoquímico: Sinaptofisina positiva – marcador do componente carcinóide

A doente mantém vigilância em consulta de oncologia ginecológica, estando clinicamente bem e livre de doença. Teve apendicectomia profilática programada, que foi adiada por gravidez intercorrente.

## DISCUSSÃO

Os teratomas quísticos maduros ou quistos dermóides constituem 95% dos casos de tumores de células germinativas do ovário, que por sua vez, correspondem a 20% de todos os tumores do ovário<sup>4</sup>.

Os tumores carcinóides primários do ovário são uma entidade rara, podendo encontrar-se como único

elemento tumoral ou, mais frequentemente, associado a outros tumores, maioritariamente teratomas<sup>2</sup>.

Segundo o seu padrão histológico, os tumores carcinóides subdividem-se em insular, trabecular, estrumal (struma ovarii e carcinóide) e mucinoso<sup>6</sup>. O carcinóide estrumal é caracterizado pela presença concomitante de elementos de tecido tiroideu e neuroendócrino.

A síndrome carcinóide, caracterizada por rubor facial, diarreia e palpitações, entre outros sintomas, aparece principalmente associado ao padrão histológico insular, sendo muito raro no padrão estrumal e ausente no padrão trabecular<sup>5</sup>.

O tumor carcinóide primário do ovário é invariavelmente unilateral. Pelo contrário, o tumor carcinóide metastático do ovário tem envolvimento bilateral. No tumor primário é raro o envolvimento extra-ovárico ou a presença de metástases, tratando-se de um tumor de muito baixo potencial maligno<sup>7</sup>.

O diagnóstico é feito após marcação imuno-histoquímica do componente tiroideu, carcinóide e do teratoma associado.

Dado ser um tumor habitualmente confinado ao ovário e de baixo potencial maligno, o tratamento de primeira linha é a sua remoção cirúrgica – ooforectomia ou anexectomia<sup>2</sup>, não sendo habitualmente necessário o recurso a terapêuticas adjuvantes<sup>8</sup>. O prognóstico é difícil de determinar dada a raridade da situação clínica. Numa revisão de Davis e col<sup>2</sup>, apenas uma de onze doentes morreu após treze anos livres de doença e segundo a revisão de Robboy e col<sup>5</sup>, apenas uma de cinquenta doentes morreu do tumor.

No caso da nossa paciente, a presença de um foco de tumor carcinóide de padrão estrumal não condicionou o aparecimento de sintomatologia da síndrome carcinóide ou de hiperfunção tiroideia. A opção cirúrgica por anexectomia laparoscópica com extracção da peça operatória sem disseminação peritoneal está correlacionada com um prognóstico favorável da doença.

Os autores agradecem a colaboração do Sector de Ginecologia Oncológica, do Serviço de Imagiologia e do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Fernando Fonseca.

## BIBLIOGRAFIA

1. Hillard P. Benign diseases of the female reproductive tract. In: Berek & Novak's Gynecology (14<sup>th</sup> Edition). Berek JS (ed). LWW; 2007:431-504
2. Davis KP, Hartmann LK, Keeney GL, Shapiro H. Primary ovarian carcinoid tumors. Gynecol Oncol 1996;61:259-265
3. Nogales F e col. Germ cell tumours. In Pathology and Genetics of Tumours of Breast and Female Genital Organs. IARC2003: 163-74
4. Prat J. Female reproductive system. In: Anderson's Pathology (10<sup>th</sup> Edition). Damjanov I, Linder J (eds). St Louis: Mosby; 1996:2231-309
5. Robboy SJ, Scully RE. Strumal carcinoid of the ovary: An analysis of 50 cases of a distinctive tumor composed of thyroid tissue and carcinoid. Cancer 1980;46:2019-34
6. Talerman A. Germ cell tumors of the ovary. In: Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract (5<sup>th</sup> Edition). Kurman RJ (ed). New York:Springer; 2002:967-1033
7. Talerman A. Carcinoid tumors of the ovary. J Cancer Res Clin Oncol 1984;107:125-135
8. Requena MJ, Bugatto FG, Cauqui RG, Gomes N, Ruiz-Henestrosa M, Ruiz-Henestrosa J. Mature cystic teratoma with strumal carcinoid tumor of the ovary. Report of a case. Rev Esp Patol 2005;38:105-108
9. Somak R, Shramana M, Vijay S, Nita K. Primary carcinoid tumor of the ovary: a case report. Arch Gynecol Obstet 2008;277:79-82