

Tumor Neuroectodérmico Primitivo de Vulva

Paulo Mariz de Oliveira Teixeira*
Diego Neves Sacramento**
Audrey Cabral Ferreira de Oliveira**

C.B.S, feminino, 36 anos, procurou serviço de oncologia com dor em região pélvica, há três meses, com piora progressiva, associada a lesão extensa e hemorrágica em vulva, com história de crescimento rápido nesse período. Ao exame, apresentou em região perineal e vulva, massa dolorosa, medindo 20 x 13 cm, vegetante, heterogênea, com necrose central e odor fétido. Apresentava linfonodos aumentados, em região inguinal esquerda, medindo dois centímetros de diâmetro. Foi feita coleta de material do grande lábio esquerdo e envio para exame anatomopatológico e imunohistoquímico; o primeiro evidenciando neoplasia nodular esbranquiçada e de aspecto necrótico, parcialmente recoberta por pele pardo-clara e rugosa. Neoplasia maligna indiferenciada, com extensas áreas de necrose e freqüentes êmbolos neoplásicos linfáticos, constituída por inúmeras figuras mitóticas e pela proliferação difusa de células pequenas, com escassos citoplasmas proeminentes, núcleos de contornos irregulares, nucléolos proeminentes e eosinofílicos. Na imunohistoquímica, houve positividade para CD 99, 35BH11 e vimentina; e negatividade para enolase e proteína S-100. Diagnóstico de Tumor Neuroectodérmico Primitivo (PNET). A paciente evoluiu irresponsiva aos quatro ciclos quimioterapia, apresentando entre estes, neutropenia febril. O Tumor Neuroectodérmico Primitivo é uma modalidade de neoplasia maligna rara, em sua maioria caracterizada microscopicamente por células pequenas, redondas e azuis, e pela presença das rosetas de Homer-Wright – indicativo de diferenciação neural. Aproximadamente 95% dos casos de PNET apresentam ao exame citogenético uma translocação recíproca 11;22 (q24; q12), que resulta na fusão do éxon 7 do gene EWS (Sarcoma de Ewing) com o éxon 6 do FLI, o que aumenta a expressão de c-myc (1). Os PNETs são hipoteticamente tumores derivados da crista neural (2). Foram relatados seis casos na literatura internacional de PNET em vulva, o primeiro em 1994, em uma menina de 10 anos (3). A prevalência dos PNETs é maior no sexo masculino e raça branca, sendo mais freqüente na segunda década de vida, raro antes dos 5 e após os 40 anos. Estas neoplasias aparecem com mais freqüência em osso, seguida de partes moles, cavidade abdominal, pulmão, tórax, coluna vertebral e sistema nervoso central. Revisando a literatura, conclui-se que esse é o primeiro relato de Tumor Neuroectodérmico Primitivo em vulva no Brasil. No presente caso, a paciente apresentou doença locorregional avançada, com morbidade grande, porém com ausência de metástases à tomografias de tórax e abdome. O avanço das técnicas de imunohistoquímica subsidiará a detecção de novos casos de tumores raros como o PNET. A técnica da Imunoperoxidase (ABC) consiste em definir o grau de diferenciação neuroectodérmica, a partir dos marcadores principais: Vimentina, proteína S-100 e CD-99 (4). O diagnóstico diferencial dos PNETs deve ser feito com outras afecções: Linfomas, rabdomiossarcoma alveolar e embrionário, sarcomas indiferenciados de células redondas e neuroblastoma. O tratamento dos PNET consiste em cirurgia, radioterapia e quimioterapia (5). No caso, efetuou-se suspensão da quimioterapia, tentativa da radioterapia de resgate, mas a paciente foi a óbito, apresentando, portanto, sobrevida de quatro meses.

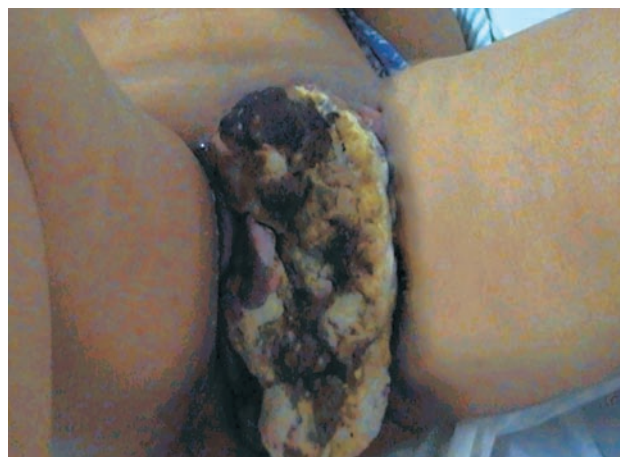


Figura 1. Volumoso tumor exofítico em vulva com comprometimento linfonodal

REFERÊNCIAS

1. De Alava E, Pardo J.: Ewing tumor: tumor biology and clinical applications. *Int J Surg Pathol* 2001 (9) : 7-17.
2. Arndt CAS, Crist WM.: Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. *N Engl J Med.* 1999 (341) :5 :342-52.
3. Scherr GR, d'Ablaing G 3rd, Ouzounian JG.: Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the vulva. Department of Laboratories and Pathology, Women's Hospital, Los Angeles County-University of Southern California Medical Center 90033.
4. Wick MR - Immunohistology of neuroendocrine and neuroectodermal tumors. *Seminars in Diagnostic Pathology* 2000 (17) (3):194-203.
5. Fletcher CDM - Diagnostic Histopathology of Tumors. 2nd Ed. Churchill Livingstone, London. 2000. Chapter 27, p1698-700.

* Oncologista clínico.

** Acadêmicos de Medicina da Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia

Primitive Neuroectodermal Tumor in Vulva

Paulo Mariz de Oliveira Teixeira*
 Diego Neves Sacramento**
 Audrey Cabral Ferreira de Oliveira**

C.B.S, female, 36 years, sought oncology's service presenting pain in pelvic region, for three months, with gradual worsening, associated with extensive and hemorrhagic injury in vulva, with case report of fast growth in this period. To the examination, it was presented in perineal region and vulva, a painful mass, measuring 20 x 13 cm, vegetating, heterogeneous, with central necrosis and fetid odor. It presented increased lymphonodes, in left inguinal region, measuring two centimeters of diameter. Collection of material was made of left labia majora and sent to anatomopathological and immunohistochemical examination; the first evidencing white and nodular neoplasm, with necrotic aspect, partially re-covered by medium brown-clear and wrinkled skin. Malignant undifferentiated neoplasia, with extensive areas of necrosis and frequent lymphatic neoplasms pistons, consisting of innumerable mitotic figures and the diffuse proliferation of small cells, with scarce prominent cytoplasm, nuclei of irregular contours, prominent and eosinophilic nucleolus. In the immunohistochemical, it had positivity for CD 99, 35BH11 and vimentin; negativity for enolase and S-100 protein. Diagnosis: Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET). The patient unresponsive to four cycles chemotherapy, presenting, fever and severe neutropeny. Primitive Neuroectodermal Tumor is a modality of rare malignant neoplasm, in majority characterized microscopically by small, round and blue cells, and by presence of rosettes of Homer-Wright - indicative of neural differentiation. Over 95% of the cases of PNET show on cytogenetic examination reciprocal translocation 11;22 (q24;q12), which results in fusion of the exon 7 of EWS (Ewing's sarcoma) gene with exon 6 of FLI, increasing the expression of c-myc. The PNETs are hypothetically tumors derived from neural crest (2). Six cases in the international literature of PNET in vulva had been reported, the first one in 1994, in a 10 year old girl (3). The prevalences of the PNETs are biggest in males and caucasians, and more frequent in the second decade of life, rare before 5 and after 40 years. These neoplasms appear with largest frequency in bones, followed by soft parts, abdominal cavity, lung, thorax, spine and central nervous system. Reviewing the literature we conclude that this case is the first case reported of Primitive Neuroectodermal Tumor in vulva in Brazil. In this mentioned case, the patient presented advanced locoregional illness, with great morbidity, however without metastasis to the CT scans of thorax and abdome. The advance of the immunohistochemical techniques will subsidize the detection of new cases of rare tumors as the PNET. The technique of the Immunoperoxidase (ABC) consists to defining the neuroectodermal degree of differentiation, from the main markers: Vimentin, protein S-100 and CD-99 (4). The distinguishing diagnosis of the PNETs must be made with other diseases: lymphomas, alveolar and embryonic rhabdomyosarcoma, undifferentiated sarcomas of round cells and neuroblastomas. The treatment of PNET consists of surgery, radiotherapy and chemotherapy (5). In this case, we suspended the chemotherapy, and attempting rescuing radiotherapy, but the patient survived four months.

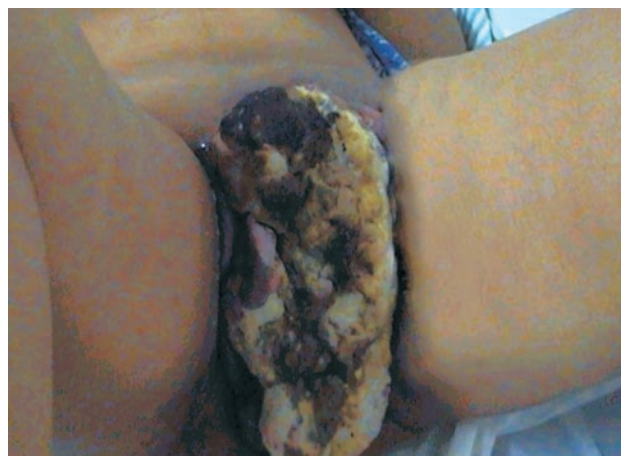


Fig.1. Exofític tumor in vulva.

REFERENCES

1. De Alava E, Pardo J.: Ewing tumor: tumor biology and clinical applications. *Int J Surg Pathol* 2001 (9) : 7-17.
2. Arndt CAS, Crist WM.: Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. *N Engl J Med*. 1999 (341) :5 :342-52.
3. Scherr GR, d'Abiaing G 3rd, Ouzounian JG.: Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the vulva. *Department of Laboratories and Pathology, Women's Hospital, Los Angeles County-University of Southern California Medical Center* 90033.
4. Wick MR - Immunohistology of neuroendocrine and neuroectodermal tumors. *Seminars in Diagnostic Pathology* 2000 (17) (3):194-203.
5. Fletcher CDM - *Diagnostic Histopathology of Tumors*. 2nd Ed. Churchill Livingstone, London. 2000. Chapter 27, p1698-700.

* Oncologista clínico.

** Acadêmicos de Medicina da Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia