

Carcinoma da Glândula de Bartholin: Estudo de Caso de uma Metástase à Distância

Silva I^{*1}, Santos I², Tavares V³, Roque R^{3,4}, André S³, Mendonça P⁴

¹Grupo Germano de Sousa, Lisboa, Portugal

²Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal

³Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, EPE, Portugal

⁴Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, Instituto Politécnico de Lisboa, Lisboa, Portugal

Recebido: novembro 2024/ Publicado: dezembro 2024

*Autor correspondente:

Inês Santos

ines.santos.2207@gmail.com

RESUMO

O carcinoma adenoide quístico da glândula de Bartholin é um tumor maligno ginecológico muito raro que se manifesta como lesão sólida, móvel e dolorosa, com crescimento lento. É um tumor associado a recorrência local e metastização, que pode ocorrer vários anos depois da lesão primária. O diagnóstico clínico inclui lesão quística ou abscesso. No entanto, apresenta características morfológicas específicas, que permitem o diagnóstico citológico e histológico.

O presente caso clínico refere-se a uma mulher de 48 anos diagnosticada em 2015 com carcinoma adenoide quístico da glândula de Bartholin que foi submetida a uma vulvectomy radical modificada com linfadenectomia esquerda e alargamento da margem cirúrgica. Em outubro de 2021 foram detetados dois novos nódulos vaginais, cuja biópsia confirmou tratar-se de recidiva e a avaliação citológica confirmou a metastização paratraqueal e pulmonar. Nesta apresentação de caso salientamos a pertinência da realização do *Rapid On-Site Evaluation* durante a colheita de amostras citológicas.

Palavras-chave: Carcinoma Adenoide Quístico, Glândula de Bartholin, Metástase pulmonar

INTRODUÇÃO

O carcinoma adenoide quístico (CAQ) foi descrito inicialmente em 1853, como uma variante de adenocarcinoma^{1,2}. É um tumor raro, com crescimento lento, que usualmente se apresenta como uma lesão sólida, móvel e com invasão perineural³. É mais comum na glândula salivar, desenvolvendo-se também em vários outros órgãos incluindo a pele, glândula lacrimal, pulmão e mama¹. É um tipo de neoplasia muito rara na glândula de Bartholin (GB), representando menos de 1% de todos os tumores ginecológicos^{1,2,4,5}. Os dois tipos de carcinoma mais comuns (80 a 90%) são adenocarcinoma e carcinoma pavimentocelular⁶. Os dados estatísticos relativos à incidência desta neoplasia não apontam para uma faixa etária concreta, havendo casos reportados em mulheres entre os 25 e os 80 anos¹.

A glândula de Bartholin é uma glândula produtora de muco, localizada pósterolateralmente na vulva e com origem no seio urogenital⁹. Os quistos da GB são os quistos mais comuns da vulva, podendo infectar e desenvolver abscessos. Assim, os carcinomas da GB são diagnosticados clinicamente como quistos ou abscessos². No entanto, as características morfológicas são específicas e permitem um diagnóstico anatomopatológico baseado na morfologia, sem necessidade de técnicas complementares. O diagnóstico do CAQ na GB requer três condições: 1. O tumor primário tem que situar-se na GB; 2. A transição entre o epitélio normal e neoplásico deve ser identificável; 3. Não deve ser detetado tumor noutros locais do organismo. Faz diagnóstico diferencial com adenoma pleomórfico, adenocarcinoma polimórfico de alto grau, carcinoma epitelial-mioepitelial e cilindroma écrino da pele⁷.

As recorrências locais e metastização são comuns, podendo surgir vários anos após o diagnóstico inicial. Os locais mais comuns de metastização incluem o pulmão, o osso e,

embora menos frequente, os gânglios linfáticos^{3,5}. As taxas de sobrevivência a 5 e 10 anos são de 71-100% e 59-100%, respetivamente^{1,8}.

Os fatores de risco para o desenvolvimento desta neoplasia não estão definidos^{5,9}. Afirma-se não existir relação com a infeção pelo Vírus do Papiloma Humano⁵, sendo que alguns estudos sugerem a gravidez como um fator de risco devido às oscilações hormonais^{4,5,9}. Outros autores sugerem que translocações nos genes MYB e NF1B poderão ser também fatores desencadeadores da carcinogénese^{5,9} e 60 a 90% têm fusão MYB-NF1B em MYB21-NF1B.

Não existem orientações terapêuticas específicas para esta neoplasia, devido ao número limitado de casos e ao reduzido número de estudos sobre o CAQ da GB^{4,6}. A cirurgia de remoção completa é a terapêutica primária, embora não haja consenso quanto à abordagem cirúrgica: incisões locais, hemivulvectomy, vulvectomy simples ou radical^{4,9}. Não existe concordância relativamente à aplicação de quimioterapia ou radioterapia adjuvante. Contudo, a radioterapia pode estar indicada quando as margens cirúrgicas são positivas, havendo indícios de que a mesma diminui o risco de recidivas^{4,9}.

APRESENTAÇÃO DO CASO

O presente caso diz respeito a uma mulher de 48 anos, sem informação relativa ao número de gestações, menarca, métodos anti-contracetivos, e sem história prévia ou familiar de neoplasias. Em 2015, foi diagnosticada com CAQ na GB esquerda, tendo sido submetida a vulvectomy radical com alargamento de margem. Não se dispõe de informação quanto à terapêutica adjuvante. Em 2020, desenvolveu um quadro clínico de algias no local cirúrgico. Durante um exame vaginal, em 2021, foi detetada uma lesão nodular ao nível do introito vaginal com 2 cm na parede lateral direita, de consistência quística, e outra numa posição superior com 1 cm.

Foi realizada ressonância magnética (RM) que revelou aspetos de significado iatrogénico, consistentes com a vulvectomia radical e confirmou as lesões nodulares junto ao leito cirúrgico à direita. Procedeu-se a uma biópsia eco-guiada das duas lesões, cujo diagnóstico histológico foi consistente com CAQ, confirmando a recidiva desta neoplasia. Foi também realizada tomografia computadorizada (TC) que revelou 3 nódulos pulmonares no lobo superior direito e 1 nódulo no lobo superior esquerdo, espessamento pleural, a par de uma massa e adenopatias hilares. Foi efetuada uma tomografia por emissão de positrões (PET) cujos achados foram consistentes com os mencionados.

Por broncofibroscopia a lesão entre a aorta e a artéria pulmonar foi submetida a punção aspirativa por agulha fina, mas sem obtenção de material diagnóstico. Numa segunda abordagem, realizou-se citologia aspirativa (CAAF) guiada por ecografia da lesão parabrônquica e biópsia da massa para-traqueal por via trans-esofágica. Em ambos os exames, foi realizada avaliação da amostra no local (*Rapid On-Site Evaluation* – [ROSE]), que foi representativa e com obtenção de células neoplásicas. Durante o exame foram também colhidas secreções brônquicas para análise citológica. No exame com ROSE foram realizados esfregaços secos ao ar e corados com coloração rápida de *May-Grünwald Giemsa* (MGG) para a avaliação da adequabilidade da amostra. Outros esfregaços foram fixados em metanol para posterior coloração pelo método de *Papanicolaou* (PAP) e, adicionalmente, foi efetuada a lavagem da agulha em formol tamponado para a realização de citobloco (CB). Os esfregaços avaliados foram considerados representativos, com elevada celularidade, identificando-se estruturas esféricas homogêneas (matriz acelular), rodeadas por células epiteliais pequenas, basalóides e com citoplasma escasso, compatíveis com CAQ (**Fig.1 A-B**).

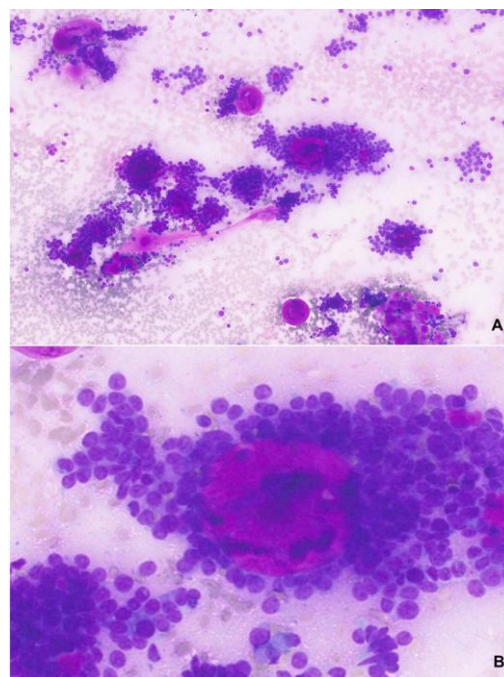


Figura 1 - Esfregaço avaliado no ROSE, coloração MGG, objetivas de 10x (A) e 40x (B).

Os esfregaços corados com PAP (**Fig.2 A-B**), embora com menor celularidade, apresentavam igualmente as estruturas hialinas, rodeadas por células basalóides. A coloração PAP permitiu observar melhor o detalhe nuclear, identificando-se casualmente pequenos nucléolos únicos nas células basalóides.

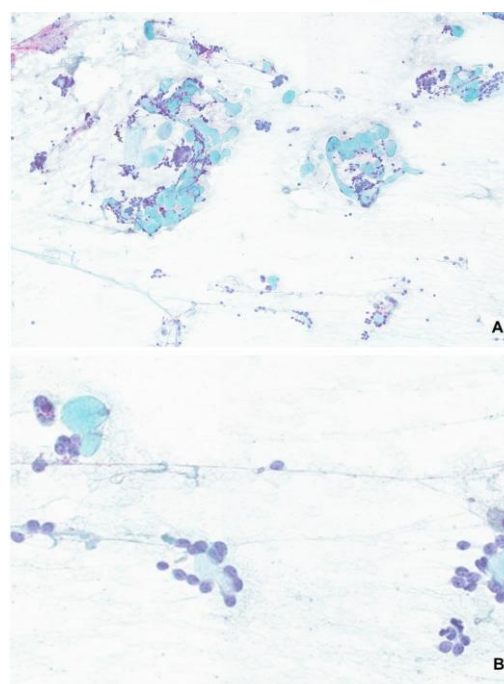


Figura 2 - Esfregaço com coloração PAP, objetivas de 10x (A) e 40x (B).

No CB, corado com coloração hematoxilina e eosina, observaram-se aspetos sobreponíveis aos dos esfregaços (**Fig.3 A-B**). Os achados foram compatíveis com metastização pulmonar de CAQ.

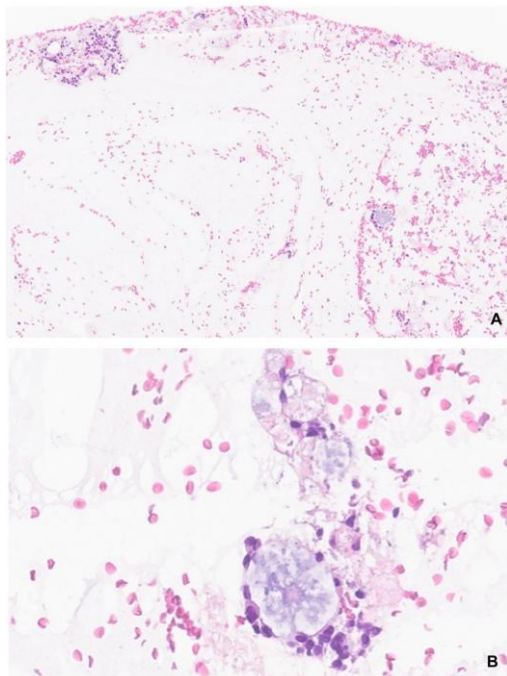


Figura 3 - Citobloco (H&E), objetivas de 10x (**A**) e 40x (**B**).

As secreções brônquicas, obtidas durante a broncofibroscopia, foram processadas em meio líquido (ThinPrep). Na amostra foi possível observar células brônquicas e macrófagos alveolares, a par de agrupamentos com morfologia sobreponível à observada nos esfregaços e CB, sugestivos de CAQ, o que corrobora a metastização pulmonar (**Fig.4 A-B**).

DISCUSSÃO

As lesões pulmonares e mediastínicas, 6 anos após o diagnóstico inicial de um CAQ da GB, tornam importante o diagnóstico diferencial definitivo com outras neoplasias. O CAQ é um subtipo de adenocarcinoma do tipo salivar que pode ocorrer em vários órgãos, incluindo o pulmão (0,04 a 0,2% dos tumores primários do pulmão). Neste caso clínico, a história de CAQ primário da GB associada à presença de vários nódulos no pulmão sugeria tratar-se de lesão metastática.

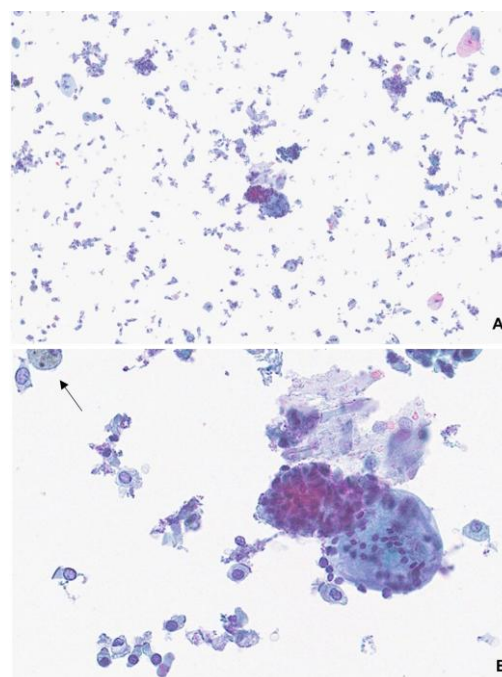


Figura 4 - Secreções brônquicas (PAP), objetivas de 10x (**A**) e 40x (**B**); macrófago alveolar (seta preta).

Dos vários exames imagiológicos, através dos quais foram detetados nódulos a nível paratraqueal e pulmonar, seguiu-se a realização de citologia aspirativa e biópsias com ROSE, no qual foram observados agrupamentos basalóides com matriz acelular, aspetos sugestivos de CAQ. O ROSE revelou-se importante no diagnóstico, dado que permitiu a avaliação imediata da amostra e a colheita para técnicas complementares, neste caso para a realização de citobloco, garantindo material suficiente e adequado para diagnóstico. A presença de um citotécnico com formação e experiência em citologia não ginecológica no referido exame permitiu garantir a qualidade da avaliação do material colhido e a metodologia de processamento mais indicada para o caso.

CONCLUSÃO

Os CAQ da GB corresponde entre 2 a 7% dos carcinomas da vulva. Os dois tipos de carcinoma mais comuns (80 a 90%) são adenocarcinoma e carcinoma pavimentocelular⁶.

A metastização de CAQ primário da GB é muito rara, o que torna este caso merecedor

de referência como caso clínico. Salientamos a importância da realização do ROSE durante a colheita de amostras, dado que possibilita um diagnóstico preliminar e a obtenção de material adequado para a realização de técnicas complementares, que confirmou o diagnóstico.

CONFLITOS DE INTERESSE

Não existem conflitos de interesse.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Akbarzadeh-Jahromi M, Aslani FS, Amooee S. Adenoid Cystic Carcinoma of Bartholin's Gland Clinically Mimics Endometriosis, A Case Report. *Iran J Med Sci.* 2014;39(6):580-3.
2. Yoon G, Kim HS, Lee YY, Kim TJ, Choi CH, Song SY, et al. Analysis of clinical outcomes of patients with adenoid cystic carcinoma of Bartholin glands. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015;8(5):5688–94.
3. Koss LG, Melamed MR, Koss LG, editores. *Koss' diagnostic cytology and its histopathologic bases.* 5th ed. Vol. 1. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. 1752 p.
4. Lo CCW, Leow JBY, Naing K, Jaaback K, Thachil T. Adenoid Cystic Carcinoma of the Bartholin's Gland: A Diagnostic Dilemma. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2019;2019:1784949.
5. Barcellini A, Gadducci A, Laliscia C, Imparato S, Vitolo V, Preda L, et al. Adenoid Cystic Carcinoma of Bartholin's Gland: What Is the Best Approach? *Oncology.* 2020;98(8):513–9.
6. Lee MY, Dalpiaz A, Schwamb R, Miao Y, Waltzer W, Khan A. Clinical Pathology of Bartholin's Glands: A Review of the Literature. *Curr Urol.* 2015;8(1):22-5.
7. Cibas ES, Ducatman BS. *Cytology - Diagnostic Principles and Clinical Correlates.* 4th Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2014. 560, Capítulo 11 p.
8. Pellizzon ACA. The adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: a literature review. *Appl Cancer Res.* 2018;38(1):6.
9. Güral Z, Yücel S, Agaoglu F. Bartholin's gland adenoid cystic carcinoma: Report of three cases and the review of literature. *Indian J Cancer.* 2024;61(2):346-9.