

Sarcoma alveolar de partes moles vaginal

Case report: alveolar soft tissue sarcoma of the vagina

Marta Cavalcanti¹ , Daniella Delorenzo¹ , Melissa Cristal Caballero Zenteno¹ ,
Maria Eduarda Bellotti Leão¹ , Fernanda Kesselring Tso¹ ,
Karla Calaça Kabbach Prigenzi¹ , Neila Maria de Góis Speck^{1*} 

RESUMO

O sarcoma alveolar de partes moles é uma neoplasia maligna rara, responsável por 0,5–1% de todos os sarcomas de partes moles. A participação dos genes ASPSCR1 e TFE3 e a translocação (X; 17) (p11; q25) foram demonstradas nesse tipo de sarcoma. A ressecção completa do sarcoma com margens adequadas é frequentemente a primeira linha de tratamento, podendo ser associada à quimioterapia e à radioterapia. Aqui relatamos um caso de sarcoma alveolar de partes moles vaginal, numa paciente de 42 anos, em cuja Ressonância Magnética Nuclear (RMN) da pelve foi descrito cisto de retenção vaginal, sendo optado por realizar exérese do nódulo para esclarecimento diagnóstico. O laudo do anatomopatológico e imuno-histoquímico foi conclusivo para sarcoma alveolar de partes moles com características no maior eixo com alto grau histológico e atipia nuclear acentuada. Paciente foi então encaminhada para o serviço de ginecologia oncológica para continuação, estadiamento, tratamento e seguimento. Devido à raridade do sarcoma alveolar de partes moles e a importância do conhecimento sobre o tema, torna-se necessária a divulgação de casos dessa condição para ampliar o conhecimento e possibilitar o diagnóstico e tratamento adequado.

Palavras-chave: sarcoma alveolar de partes moles; ASPSCR1; TFE3.

ABSTRACT

Alveolar soft tissue sarcoma is a rare malignancy, accounting for 0.5–1% of all soft tissue sarcomas. The participation of the ASPSCR1 and TFE3 genes, as well as the translocation (X; 17) (p11; q25), were demonstrated in this type of sarcoma. Complete resection of the sarcoma with adequate margins is often the first line of treatment, and may be associated with chemotherapy and radiotherapy. Here, we report a case of vaginal alveolar soft tissue sarcoma in a 42-year-old patient who, on pelvic nuclear magnetic resonance (NMR), had a retention cyst in the vagina. It was decided to perform excision of the vaginal nodule to clarify the diagnosis. The anatomopathological and immunohistochemical reports were conclusive for alveolar soft tissue sarcoma with characteristics in the major axis, with high histological grade and marked nuclear atypia. The patient was then referred to the gynecological oncology service for continued treatment, staging, and follow-up. Due to the rarity of alveolar soft tissue sarcoma and the importance of knowledge on the subject, it is necessary to disclose cases of this condition to increase knowledge, diagnosis, and appropriate treatment.

Keywords: alveolar soft tissue sarcoma; ASPSCR1; TFE3.

¹Universidade Federal de São Paulo, Escola Paulista de Medicina – São Paulo (SP), Brasil.

*Autor correspondente: nezespeck@uol.com.br

Conflito de interesses: nada a declarar. Fonte de financiamento: não há.

Recebido em: 17/06/2025. Aprovado em: 17/07/2025.

INTRODUÇÃO

O sarcoma alveolar de partes moles é uma neoplasia rara e agressiva que acomete predominantemente adultos jovens¹. Essa neoplasia caracteriza-se pela formação de estruturas que lembram os alvéolos pulmonares e possui uma tendência a metástases, especialmente para os pulmões². Não há uma forte associação com síndromes hereditárias conhecidas, como ocorre em outros tipos de sarcomas, mas esse tumor é caracterizado por uma translocação cromossômica específica, que é a der(17)t(X;17)(p11.2;q25), que resulta na fusão dos genes ASPSCR1 e TFE3. Essa translocação é útil para o diagnóstico, uma vez que as células tumorais apresentam positividade para o fator de transcrição E3 (TFE3) pela imuno-histoquímica^{3,4}. O sarcoma alveolar de partes moles geralmente ocorre nos tecidos profundos das extremidades, tronco e região da cabeça/pescoço, especialmente em adolescentes e adultos jovens⁵. Embora o tumor tenha comportamento indolente e progressão lenta, é comum detectar metástases à distância no momento do diagnóstico, sendo os pulmões, ossos e cérebro os locais mais frequentemente acometidos². Esse tipo de sarcoma possui comportamento clínico considerado agressivo por suas altas taxas de recidiva local e metástase à distância, o que torna o diagnóstico e o tratamento precoces essenciais para o bom prognóstico do paciente⁶. Devido à raridade do sarcoma alveolar de partes moles e a importância do conhecimento sobre o tema, torna-se necessária a divulgação de casos dessa condição para ampliar o conhecimento de modo de apresentação, diagnóstico e tratamento adequado.

RELATO DE CASO

Paciente SLS, 42 anos, parda, natural e procedente de São Paulo, previamente hígida, encaminhada ao Núcleo de Prevenção em Doenças Ginecológicas (NUPREV) do Departamento de Ginecologia da Escola Paulista de Medicina (EPM-UNIFESP) devido a tumoração em introito vaginal, que foi percebida após parto em maio de 2023, gerando dor e desconforto progressivo ao se sentar, acompanhada de dispareunia de penetração. Na primeira consulta, em dezembro de 2023 palpava-se nodulação de aproximadamente 1,5 cm em região de parede vaginal lateral esquerda em seu terço inferior. Paciente trouxe consigo citologia alterada, que havia sido coletada em junho de 2022, com alterações de células epiteliais não podendo excluir lesão de alto grau (ASC-H). Optou-se, então, por realizar nova coleta de citologia, colposcopia com biópsia de parede vaginal lateral direita por presença de área iodo

negativa e curetagem de canal endocervical. Nessa mesma ocasião foi solicitado ultrassom de partes moles, cujo laudo de fevereiro de 2024 descreveu um nódulo hipocogênico, homogêneo, com contornos bem definidos com intensa vascularização periférica e central ao doppler, medindo 2,7 x 2,2 x 2,6 cm no terço inferior de canal vaginal à esquerda. Já o resultado da citologia foi epitélio glandular, escamoso e metaplásico representados, sem alterações, e a biópsia de parede vaginal foi negativa. Nesse momento optou-se por complementar a investigação com a realização de ressonância nuclear magnética de pelve. O laudo do exame de imagem evidenciava: linfonodos inguinais aumentados em número sem configurar linfonodomegalias e cisto de retenção vaginal esquerdo, medindo 27 mm (Figura 1), conteúdo espesso e leve espessamento dos ligamentos uterossacros. Optou-se pela exérese da tumoração em ambiente cirúrgico ambulatorial para esclarecimento diagnóstico. O procedimento foi realizado sem intercorrências no dia 24 de julho de 2024, com o auxílio do laser de CO₂. Através de incisão de dois centímetros em região parauretral esquerda, ressecou-se nódulo sólido de três centímetros, e o material foi enviado para análise histopatológica do Hospital São Paulo – EPM-UNIFESP (Figura 2). Os laudos do estudo anatomopatológico e imuno-histoquímico foram conclusivos para sarcoma alveolar de partes

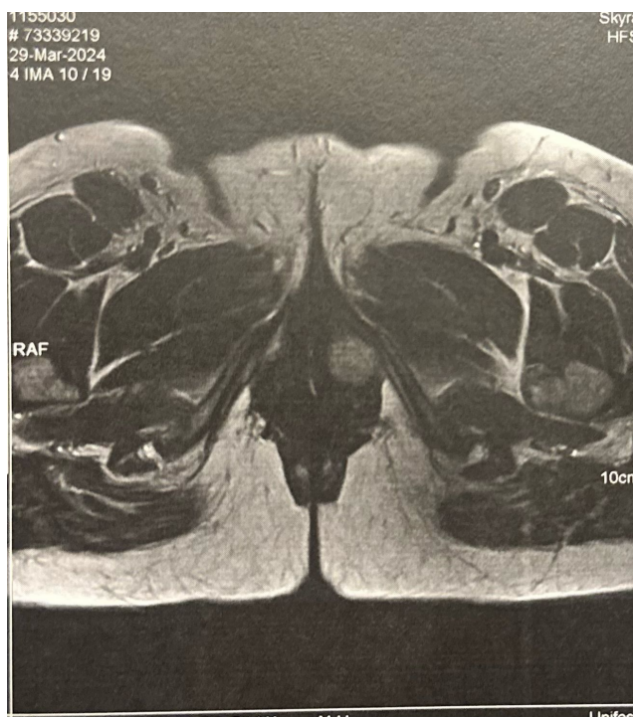


Figura 1. Ressonância Magnética Nuclear (RMN) da pelve (29/03/2024).

Fonte: Acervo Setor de Radiologia da UNIFESP.

moles, com características no maior eixo com alto grau histológico, atipia nuclear acentuada, índice mitótico de quatro mitoses em dez campos de grande aumento com ausência de necrose e invasão linfovascular, com margens cirúrgicas livres, porém exíguas (Figura 3). A paciente foi, então, referenciada para o serviço de ginecologia oncológica do Hospital São Paulo (EPM-UNIFESP), onde solicitaram exames para estadiamento, tais como tomografias de tórax e crânio e ressonância de pelve e abdômen total com contraste. Em reunião clínica desse setor, optou-se pelo encaminhamento da paciente para o serviço de oncologia clínica para início de radioterapia na modalidade de braquiterapia, para esterilização de margens cirúrgicas.

DISCUSSÃO

Sarcoma alveolar de partes moles é um subtipo raro e distinto que constitui menos de 1% de todos os casos de sarcoma de tecidos moles⁷. Foi identificado pela primeira vez em 1952 como uma massa indolor que ocorre nas áreas de extremidades, como cabeça e pescoço. Uma revisão sistemática da literatura para sarcoma alveolar de partes moles do trato genital feminino demonstrou que a média etária das pacientes acometidas foi de 31 anos. O sintoma mais frequente foi sangramento vaginal (61,5%). Os locais comuns de envolvimento incluíram o colo do útero (45,5%), o corpo uterino (34,5%), a vagina (12,7%) e a vulva (7,3%). O tamanho médio desses tumores foi de 3 centímetros. O crescimento exofítico foi observado em 55,6% das lesões, como lesões polipóides, submucosas e pediculares⁸. Seu

diagnóstico precoce é crucial, pois as terapias para sarcomas de partes moles, que envolvem ressecção cirúrgica ampla e a radioterapia, são as principais modalidades de tratamento. A radioterapia pode ser recomendada, especialmente se a cirurgia não conseguir remover completamente o tumor ou se houver risco de recidiva pela presença de margens comprometidas ou exíguas³. Esse tipo de sarcoma é refratário à quimioterapia convencional baseada em doxorubicina⁶. Entretanto, a atividade antitumoral foi observada com o uso de inibidores de tirosina quinase e inibidores de ponto de controle imunológico, o que surgiu como uma nova estratégia de tratamento⁹. Dada a sua raridade e a ausência de manifestações clínicas características, o sarcoma alveolar de partes moles é frequentemente diagnosticado incorretamente, o que pode levar a tratamentos cirúrgicos e adjuvantes inadequados⁶. A agressividade dessa doença está associada à sua tendência a metástases pulmonares, o que torna a vigilância pós-operatória fundamental. O acompanhamento multidisciplinar envolvendo oncologistas, cirurgiões e patologistas, exemplificado no nosso relato de caso, é essencial para garantir a melhor abordagem terapêutica e o monitoramento contínuo do paciente, aumentando, assim, as chances de cura e controle da doença.

REFERÊNCIAS

1. Wang B, Wang H, Wei J, Qu L, Meng L, Xin Y, et al. Alveolar soft part sarcoma of the right calf: a case report. *Medicine*

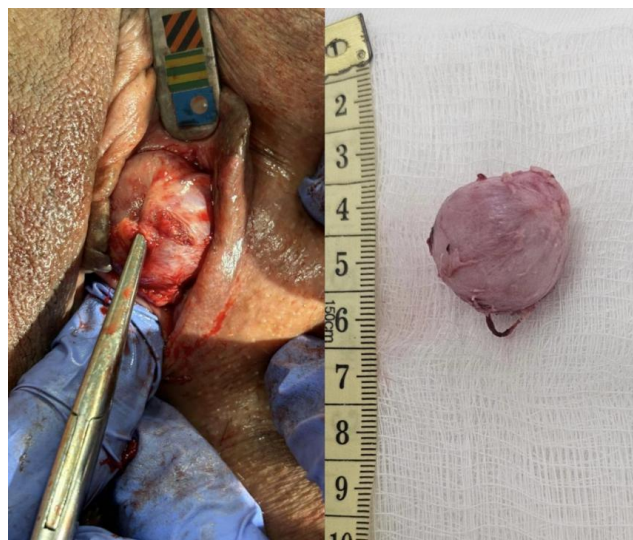


Figura 2. Procedimento de ressecção de nódulo.

Fonte: Acervo Setor de Patologia da UNIFESP.

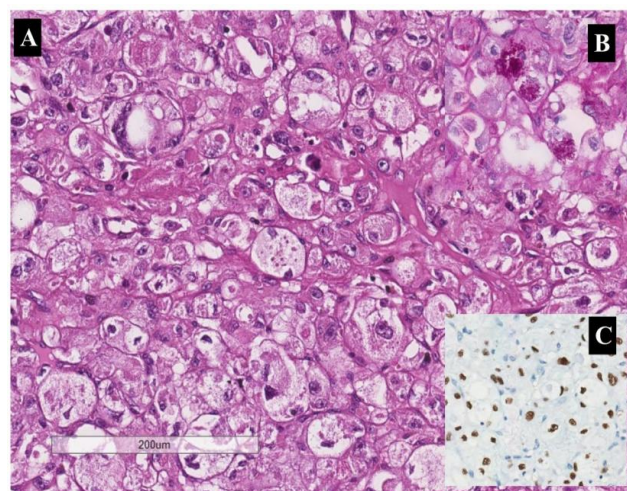


Figura 3. Na coloração por hematoxilina e eosina (A), observa-se neoplasia composta por células poligonais grandes. As células estão organizadas predominantemente em padrão organoide. Nota-se a presença de cristais e grânulos citoplasmáticos PAS positivos (B). No exame imunohistoquímico, há positividade para TFE3 (C).

Fonte: Acervo Setor de Patologia da UNIFESP.

- (Baltimore). 2020;99(5):e18952. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000018952>
2. Alegria-Landa V, Lora V, Cota C, Kutzner H, Requena L. Alveolar soft-part sarcoma of the tongue. *Am J Dermatopathol*. 2019;41(3):218-20. <https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000001257>
 3. Fujiwara T, Kunisada T, Nakata E, Nishida K, Yanai H, Nakamura T, et al. Advances in treatment of alveolar soft part sarcoma: an updated review. *Jpn J Clin Oncol*. 2023;53(11):1009-18. <https://doi.org/10.1093/jjco/hyad102>
 4. Jaber OI, Kirby PA. Alveolar soft part sarcoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2015;139(11):1459-62. <https://doi.org/10.5858/arpa.2014-0385-RS>
 5. Hagerty BL, Aversa J, Diggs LP, Dominguez DA, Ayabe RI, Blakely AM, et al. Characterization of alveolar soft part sarcoma using a large national database. *Surgery*. 2020;168(5):825-30. <https://doi.org/10.1016/j.surg.2020.06.007>
 6. Kaur R, Ramadwar M, Gulia A, Pruthi M, Rekhi B, Panjwani PK, et al. Primary alveolar soft part sarcoma of bone: a rare occurrence in 8 patients, posing a diagnostic challenge. *Arch Pathol Lab Med*. 2022;146(12):1514-22. <https://doi.org/10.5858/arpa.2021-0217-OA>
 7. Paoluzzi L, Maki RG. Diagnosis, prognosis, and treatment of alveolar soft-part sarcoma: a review. *JAMA Oncol*. 2019;5(2):254-60. <https://doi.org/10.1001/jamaoncol.2018.4490>
 8. Christopherson WM, Foote Jr FW, Stewart FW. Alveolar soft-part sarcomas; structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer*. 1952;5(1):100-11. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(195201\)5:1<100::aid-cnrcr2820050112>3.0.co;2-k](https://doi.org/10.1002/1097-0142(195201)5:1<100::aid-cnrcr2820050112>3.0.co;2-k)
 9. Li F, Lu H, Zhao D, Shen Z. Treatment of a case of primary alveolar soft part sarcoma of the lung: case report and literature review. *J Int Med Res*. 2023;51(6):3000605231174973. <https://doi.org/10.1177/03000605231174973>