

Fibroadenoma da Vulva A propósito de um caso clínico

Joana Filipa Nunes Pereira

Dissertação para obtenção do Grau de Mestre em
Medicina
(mestrado integrado)

Orientador: Prof. Doutor José Alberto Fonseca Moutinho

maio de 2021

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Dedicatória

À minha tia Luísa, que teria o maior orgulho nesta conquista.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Agradecimentos

Aos meus pais, que sempre se esforçaram para me proporcionar o melhor. Obrigada por apoiarem todas as decisões e por me permitirem chegar até aqui. Sem o vosso apoio não seria possível.

Aos meus avós, por todo o carinho e todo o entusiasmo a cada etapa concluída. Sei que o orgulho é imenso e este é um sonho que partilhamos.

Ao Diogo, por ser o meu porto seguro. Por toda a força e confiança quando mais precisei, o meu eterno obrigada.

Ao Prof. Doutor José Moutinho, pela disponibilidade, pela atenção e por todo o conhecimento transmitido.

Ao Dr. António Polónia, pela prontidão e disponibilidade em realizar os estudos histopatológicos adicionais que enriqueceram este trabalho.

À doente em estudo, por me ter dado a oportunidade de conhecer a sua história e de a partilhar, sempre com grande ânimo e amabilidade.

Aos meus amigos, os de sempre e os que Medicina me deu, pela motivação e por me mostrarem que há sempre algo mais a fazer, a aprender, a experimentar. Tornaram este percurso mais feliz.

Aos restantes familiares, pelo apoio incondicional e por contribuírem de forma importante para quem sou hoje e por me ajudarem a chegar até aqui.

À Faculdade de Ciências da Saúde, à Universidade da Beira Interior e à Covilhã, por se tornarem numa segunda casa e me darem uma excelente formação ao longo destes seis anos.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Resumo

O fibroadenoma da vulva é uma neoplasia rara, de etiologia benigna, existindo poucos casos reportados na literatura.

A histogénese deste tumor permanece alvo de debate e controvérsia, havendo atualmente duas teorias explicativas para a sua origem: a primeira hipótese sugere que o fibroadenoma da vulva deriva de tecido mamário ectópico, enquanto a segunda hipótese afirma que a sua origem reside nas glândulas anogenitais do tipo mamário, constituintes normais do tecido vulvar.

A sua apresentação clínica mais comum consiste numa massa vulvar subcutânea, solitária e assintomática, localizada nos grandes lábios da vulva. Pode atingir várias dimensões, e esta apresentação sugere múltiplos diagnósticos que devem ser considerados. O diagnóstico diferencial deve sempre considerar lesões vulvares benignas, bem como tumores malignos da vulva. O diagnóstico definitivo é dado pelo exame histopatológico da lesão.

O tratamento do fibroadenoma da vulva é feito através da sua excisão cirúrgica completa. Habitualmente tem muito bom prognóstico e raramente surge recorrência da lesão.

Relata-se o caso clínico de uma doente do sexo feminino, que se apresentou no Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira (CHUCB), Covilhã, em agosto de 2020, aos 80 anos de idade, com uma massa pedunculada e não dolorosa no prepúcio do clitóris, com 6 meses de evolução. Foi efetuada a excisão cirúrgica completa da lesão e o exame histopatológico identificou fibroadenoma da vulva.

Tendo por base este caso clínico, fez-se uma revisão da literatura acerca da patologia em questão, evidenciando-se, a partir da mesma, a necessidade de incluir o fibroadenoma da vulva no diagnóstico diferencial de uma massa ou lesão vulvar.

Palavras-chave

Fibroadenoma;vulva;neoplasia vulvar;glândulas anogenitais do tipo mamário;tecido mamário ectópico.

Abstract

Vulvar fibroadenoma is a rare and benign neoplasm, with few reported cases in literature.

The histogenesis of this tumour remains controversial and subject of debate. There are currently two explanatory theories for its origin: the first theory establishes that vulvar fibroadenoma arises from ectopic breast tissue, while the other theory states that this tumour arises from anogenital mammary-like glands, a normal constituent of vulvar tissue.

The most common clinical presentation of vulvar fibroadenoma consists in an asymptomatic and solitary subcutaneous lump on labia majora. It can arise in different sizes and it can be suggestive of multiple diagnoses that must be considered. Differential diagnosis should be made with benign and malign vulvar tumours. The definitive diagnosis is presented by the histopathological exam of the lesion.

The treatment of this neoplasm consists in complete surgical excision. It usually has very good prognosis and recurrence rarely occurs.

We report a clinical case of an 80-year-old female patient that came to CHUCB, Covilhã, in august 2020, presenting a 6 month progressively enlarging mass in the foreskin of the clitoris, pedunculated and non-painful. Complete surgical excision was performed, and histopathological exam identified a vulvar fibroadenoma.

From this clinical case, a literature review on vulvar fibroadenoma was made. Through the review of the literature, we conclude that vulvar fibroadenoma should always be considered in differential diagnosis of vulvar lumps or lesions.

Keywords

Fibroadenoma, vulva, vulvar neoplasm, ectopic breast tissue, anogenital mammary-like glands.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Índice

Capítulo 1: Introdução	1
1.1 Objetivos	2
Capítulo 2: Metodologia.....	3
Capítulo 3: Resultados	5
3.1 Perspetiva Histórica e Etiopatogenia	5
3.2 Histopatologia.....	7
3.2.1 Imunohistoquímica	9
3.3 Epidemiologia	9
3.4 Apresentação Clínica	10
3.5 Diagnóstico Diferencial.....	10
3.6 Diagnóstico	11
3.7 Tratamento.....	12
3.8 Prognóstico	13
3.9 Descrição do Caso Clínico	14
3.10 Descrição Comparativa dos Casos Clínicos Reportados na Literatura.....	16
Capítulo 4: Discussão.....	21
Capítulo 5: Conclusões Finais	25
Capítulo 6: Referências	27

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Lista de Figuras

- Figura 1** – Fibroadenoma das glândulas anogenitais do tipo mamário. Uma neoplasia bifásica fibro-epitelial bem circunscrita, composta por glândulas de forma redonda ou alongada, que se ramificam e anastomosam entre si, rodeadas por estroma tipicamente hipocelular, com células fusiformes ou estreladas com atividade mitótica reduzida ou ausente (A, B). (20)8
- Figura 2** – Fibroadenoma com padrão de crescimento maioritariamente pericanalicular, com os lúmenes a apresentar configurações redondas ou ovais (A, B). (19)8
- Figura 3** – Fotografias da lesão em diferentes momentos. (A) Tumor na primeira consulta; (B) Tumor antes da excisão cirúrgica: é de notar a inserção no prepúcio do clitóris; (C) Leito tumoral após a excisão cirúrgica.15
- Figura 4** – Análise histopatológica da massa excisada. (A) Lesão fibro-epitelial, com estroma hipocelular e ligeiro infiltrado inflamatório crónico, coloração Hematoxilina-Eosina (H&E) 100x; (B) Componente glandular, composto por epitélio fino com secreção apical, H&E 400x; (C) Expressão nuclear de GATA3, H&E 100x; (D) Expressão citoplasmática de mamaglobina, H&E 200x.....16

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Lista de Tabelas

Tabela 1 – Principais características de 47 casos clínicos de fibroadenoma da vulva, reportados entre 1932 e 2021, incluindo o presente caso.17

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Lista de Acrónimos

CHUCB	Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira
CK	Citoqueratinas
cm	Centímetros
EMA	Antigénio da Membrana Epitelial
g	Gramas
GCDF-15	<i>Gross Cystic Disease Fluid Protein 15</i>
H&E	Coloração Hematoxilina-Eosina
kg	Quilogramas
m	Metros
mg	Miligramas
mL	Militros
mm	Milímetros
RE	Recetores Hormonais de Estrogénio
RMN	Ressonância Magnética Nuclear
RP	Recetores Hormonais de Progesterona
SMA	Actina do Músculo Liso
U.I.	Unidades Internacionais

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Capítulo 1

Introdução

A vulva, órgão genital externo feminino, é constituída por um alargado conjunto de estruturas. Inclui glândulas que apenas são encontradas na região anogenital, como as glândulas anogenitais do tipo mamário ou as glândulas vestibulares maiores e menores, mas também inclui estruturas anexas encontradas tanto na região genital, como na restante pele, como é o caso das glândulas écrinas e apócrinas e das unidades pilossebáceas. (1) Assim, a vulva é suscetível a padecer de distúrbios que afetam toda a pele, mas também é afetada por algumas patologias específicas deste órgão. (2)

O fibroadenoma é classificado como uma lesão não proliferativa, sendo uma neoplasia benigna que surge com frequência na mama de mulheres jovens, geralmente entre os 14 e os 35 anos de idade. (3,4) Surge como uma massa sólida e arredondada, de consistência elástica, móvel à palpação. Mais frequentemente unilateral. O seu crescimento é gradual e pode gerar dor ocasional. A biópsia excisional deve ser considerada, ainda que o tratamento conservador possa ser adequado para lesões de pequenas dimensões. A recorrência local após a excisão é pouco comum. Embora o fibroadenoma não tenha potencial maligno, pode aumentar a sua dimensão durante a gravidez e tornar-se sintomático ou causar mais desconforto. (2,3)

Ainda que o fibroadenoma da mama seja uma entidade muito comum e frequentemente observada na prática clínica, o fibroadenoma da vulva é considerado uma entidade rara, com baixa incidência, havendo cerca de 50 casos reportados na literatura. (5) Nestes casos descritos, observa-se que o fibroadenoma da vulva tem uma apresentação clínica e uma evolução comparáveis ao fibroadenoma da mama. (6)

No contexto de um diagnóstico de fibroadenoma da vulva efetuado no CHUCB, numa doente do sexo feminino que se apresentou com uma massa vulvar com cerca de 6 meses de evolução, surgiu o interesse em estudar e pesquisar acerca desta entidade rara. Apresenta-se uma revisão da literatura existente acerca do tema, bem como uma compilação dos casos descritos na literatura que foi possível analisar.

1.1 Objetivos

1. Realizar uma revisão da literatura sobre o fibroadenoma da vulva, apresentando os aspetos mais relevantes acerca do tema;

2. Descrever um caso clínico de fibroadenoma da vulva, de uma doente acompanhada no serviço de Ginecologia e Obstetrícia do CHUCB, discutindo as características que o tornam peculiar;

3. Apresentar uma análise comparativa dos casos de fibroadenoma da vulva descritos na literatura, discutindo alguns aspetos relevantes.

Capítulo 2

Metodologia

A pesquisa bibliográfica que serviu de base a este trabalho foi efetuada através da consulta de artigos científicos, recorrendo ao motor de busca Google Académico (<https://scholar.google.com/>) e a bases de dados informatizadas como a PubMed (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/>) e a SciELO (<https://scielo.org/>). A pesquisa foi realizada entre outubro de 2020 e fevereiro de 2021.

Como termos de pesquisa foram utilizados *vulvar fibroadenoma* e *fibroadenoma*. Para efeitos de seleção de pesquisa, foram considerados todos os artigos em língua portuguesa, inglesa e espanhola, que abordassem o fibroadenoma da vulva, abrindo-se uma exceção para o artigo de relato do primeiro caso de fibroadenoma da vulva descrito, em alemão (foi utilizado o tradutor). Não foram aplicados critérios de seleção temporais, tendo em conta o número reduzido de resultados referentes a esta patologia.

Partindo dos resultados obtidos com a aplicação destes critérios, foram selecionados os artigos considerados relevantes para a elaboração desta dissertação.

Foi, também, efetuada uma consulta de manuais de referência na área da Ginecologia.

Procedeu-se, ainda, à recolha de dados referentes a uma doente diagnosticada com fibroadenoma da vulva e acompanhada no serviço de Ginecologia e Obstetrícia do CHUCB. A recolha destes dados decorreu a partir da consulta do processo clínico da doente, bem como através de uma entrevista pessoal da própria doente. Posteriormente, procedeu-se à análise do caso clínico tendo por base a informação obtida através da pesquisa bibliográfica. O anonimato da doente em causa será mantido ao longo de todo o trabalho.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Capítulo 3

Resultados

3.1 Perspetiva Histórica e Etiopatogenia

Foi no ano de 1932 que Friedel (7) descreveu pela primeira vez um caso de fibroadenoma da vulva. (5)

Na época, a única teoria explicativa para o surgimento desta lesão afirmava que o fibroadenoma da vulva surge a partir de tecido mamário ectópico presente na vulva, derivado das cristas mamárias primitivas. (8) Os botões mamários desenvolvem-se durante a quinta semana de gestação, com origem na ectoderme, quando o embrião atinge cerca de 7 milímetros (mm) de comprimento, e as cristas mamárias surgem bilateralmente, estendendo-se desde a região da axila até à região inguinal homolateral. (8,9) As cristas mamárias posteriormente regridem, exceto ao nível do tórax, onde persistem duas saliências ectodérmicas localizadas, as papilas mamárias futuras. Uma involução incompleta das cristas mamárias dá origem a tecido mamário ectópico, que se situará numa região ao longo das cristas mamárias. (8–11) A localização mais comum do tecido mamário ectópico é a axila. A vulva, por sua vez, é uma localização rara de tecido mamário ectópico, pois encontra-se no extremo inferior das cristas mamárias primitivas. (12)

Estima-se que o tecido mamário ectópico esteja presente em 1% a 6% da população, (8) sendo que as mulheres japonesas têm a maior incidência de tecido mamário acessório, atingindo os 5%. (12) O primeiro caso de tecido mamário ectópico na vulva foi reportado por Hartung, em 1872, que descreveu uma massa labial numa doente do sexo feminino com 30 anos de idade. (12,13)

Diferentes formas de tecido mamário acessório vieram mais tarde a ser classificadas por Kajava, em 1915, e esta terminologia ainda está em uso (8,13):

1. Presença de mama completa, com tecido mamário glandular e complexo aréolo-mamilar;
2. Presença de tecido glandular e mamilo;
3. Presença de tecido glandular e aréola;
4. Presença de tecido glandular apenas;

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

5. Pseudomama - presença de complexo aréolo-mamilar, sem tecido glandular, mas com tecido adiposo em sua substituição;
6. Politelia - presença de mamilo apenas;
7. Politelia areolar - presença de aréola apenas;
8. Politelia pilosa - presença de uma pequena região de tecido com tufo piloso.

Esta primeira teoria, que explica o surgimento de tecido mamário acessório na vulva, foi proposta no início do século XIX. (8) O tecido mamário ectópico pode dar origem a lesões benignas e a lesões malignas. Assim, esta teoria justifica o surgimento do fibroadenoma da vulva a partir de tecido mamário acessório e é suportada por alguns relatos de casos clínicos, que descrevem a presença de tecido mamário ectópico normal, na vulva, a rodear a lesão de fibroadenoma. (10,11,14)

A segunda teoria explicativa para o surgimento do fibroadenoma na vulva foi proposta por van der Putte, (15) em 1994. Van der Putte (15) refutou a teoria das cristas mamárias, afirmando que esta não estava bem comprovada, uma vez que não há evidência convincente da extensão caudal das cristas mamárias até à vulva em embriões humanos. Constatou ainda que a primeira teoria não consegue explicar o surgimento de tumores de tecido mamário ectópico na região perineal. (5,8,10–12)

Van der Putte (15) propôs a existência de glândulas especializadas na região anogenital, semelhantes às glândulas do tecido mamário, sendo constituintes normais da vulva e partilhando características das glândulas écrinas e apócrinas. (8) Estas glândulas, denominadas glândulas anogenitais do tipo mamário, localizam-se em grande concentração no sulco interlabial da vulva e, em menor número, na região perineal e perianal. Comunicam diretamente com a superfície da pele. (16,17) Van der Putte (15) deixa claro que, apesar da semelhança com o tecido mamário, estas glândulas anogenitais do tipo mamário não se enquadram no conceito de tecido mamário ectópico: as semelhanças são muitas, mas as glândulas anogenitais do tipo mamário apresentam uma estrutura mais simples do que o tecido mamário e o número de glândulas presentes na vulva é muito superior àquilo que seria expectável no caso de serem elementos rudimentares remanescentes das cristas mamárias.

As glândulas anogenitais do tipo mamário têm o potencial de se converter em lesões benignas, tais como o fibroadenoma da vulva, ou em lesões malignas. Esta teoria permite explicar as raras lesões de fibroadenomas perianais e outras lesões perianais e perineais. (5,8,10) Van der Putte (15) explicita que não é necessário existir tecido mamário ectópico normal para que se desenvolva este tipo de lesões. (8)

A partir desta exposição pode concluir-se que a histogénese do fibroadenoma da vulva é ainda incerta, sendo atualmente alvo de debate. (5,10)

A existência de tecido mamário ectópico normal ou de glândulas do tipo mamário ao redor da lesão apoia a primeira ou a segunda teoria, respetivamente, e poderá indicar qual a histogénese da lesão. (18) O debate continuará entre as duas teorias, até que surjam novos estudos que permitam confirmar ou refutar cada uma delas com segurança. (10,11)

3.2 Histopatologia

O fibroadenoma da vulva apresenta características histopatológicas muito semelhantes às características do fibroadenoma da mama. (5)

Histologicamente, o fibroadenoma da vulva caracteriza-se como uma neoplasia bifásica fibro-epitelial, sendo constituído por um componente de proliferação epitelial e um componente de proliferação estromal. Apresenta-se de forma bem circunscrita, tendo geralmente uma cápsula bem definida, não infiltrando o tecido normal circundante. É composto por estruturas glandulares de forma redonda ou oval, que frequentemente se ramificam e anastomosam entre si. Tal como no tecido mamário normal, os espaços glandulares são revestidos por células luminiais e mioepiteliais com a membrana basal bem definida e intacta. O componente glandular é rodeado por estroma tipicamente hipocelular, com aspeto laxo e mixóide, com atividade mitótica reduzida ou ausente e sem atipia nuclear significativa. Dependendo das quantidades relativas de elementos glandulares e estromais, o fibroadenoma pode apresentar alguma variabilidade microscópica. Tal como acontece na mama, o estroma pode ser abundante o suficiente para comprimir os elementos glandulares em estruturas tipo fenda, produzindo o denominado padrão de crescimento intracanalicular; se o estroma prolifera ao redor dos ductos sem os comprimir, o lúmen mantém a sua configuração redonda ou oval, sendo produzido um padrão de crescimento pericanalicular. A distinção entre estes dois padrões de crescimento não tem qualquer consequência prática, sendo que ambos os padrões podem ser encontrados em alguns tumores. (4,5,10,12,19,20)

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

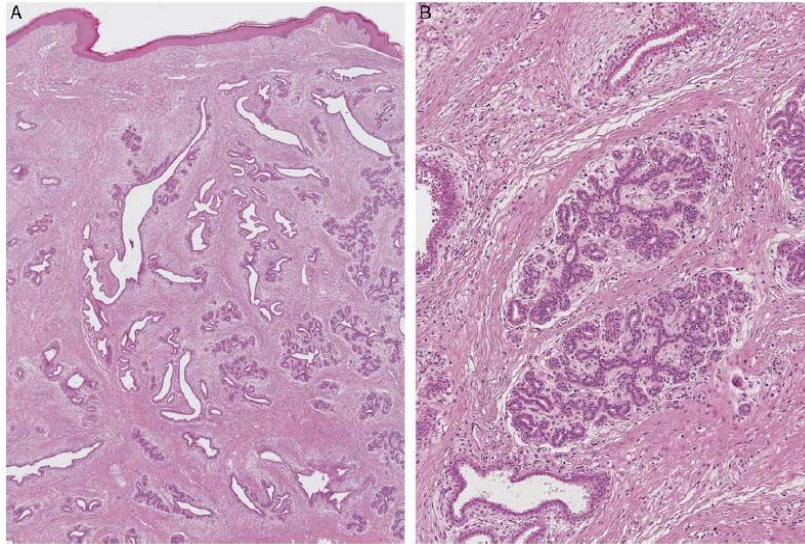


Figura 1 – Fibroadenoma das glândulas anogenitais do tipo mamário. Uma neoplasia bifásica fibro-epitelial bem circunscrita, composta por glândulas de forma redonda ou alongada, que se ramificam e anastomosam entre si, rodeadas por estroma tipicamente hipocelular, com células fusiformes ou estreladas com atividade mitótica reduzida ou ausente **(A, B)**. (20)

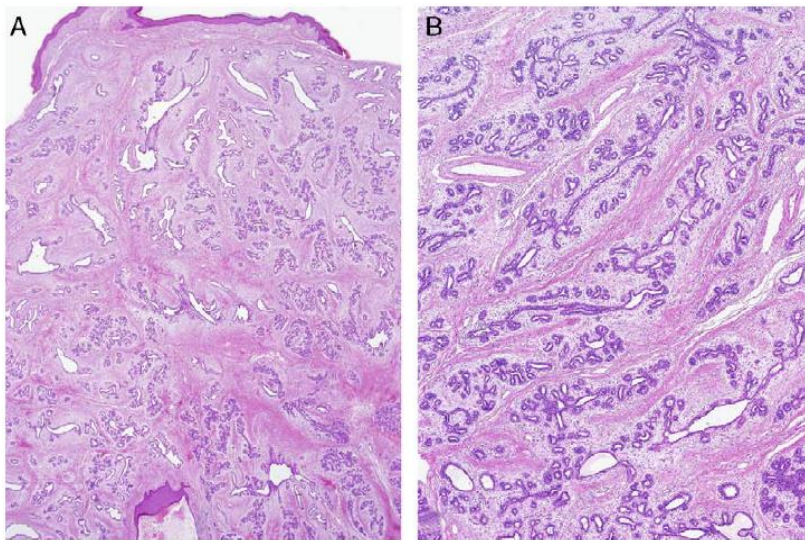


Figura 2 – Fibroadenoma com padrão de crescimento maioritariamente pericanalicular, com os lúmenes a apresentar configurações redondas ou ovais **(A, B)**. (19)

Apesar da controvérsia acerca da sua origem, as raras lesões fibro-epiteliais do tipo mamário encontradas na vulva apresentam características histológicas distintas e a sua classificação segue as *guidelines* morfológicas dos seus homólogos mamários. (16)

Independentemente da origem histológica do fibroadenoma vulvar - tecido mamário ectópico ou glândulas anogenitais do tipo mamário - este habitualmente mostra positividade para os recetores hormonais de estrogénio (RE) e progesterona (RP) no estudo imunohistoquímico. Ainda que este achado não seja considerado específico, apoia o diagnóstico desta lesão. (5)

3.2.1 Imunohistoquímica

Imunohistoquimicamente, o fibroadenoma da vulva mostra positividade para RE, RP, actina do músculo liso (SMA), *gross cystic disease fluid protein 15* (GCDF-15), proteína S-100, citoqueratinas (CK) e antigénio da membrana epitelial (EMA). (8,12,19,20)

É importante realçar que a expressão destes marcadores não é específica do fibroadenoma em concreto nem é específica de tumores de origem mamária no geral. (8)

A imunohistoquímica, habitualmente, não é utilizada para diagnóstico do fibroadenoma da vulva nem de outras massas vulvares. Foram feitos estudos de forma a avaliar a utilidade de alguns marcadores no diagnóstico diferencial, sendo que não foi encontrado nenhum marcador que permita fazer distinção diagnóstica. (4)

3.3 Epidemiologia

O fibroadenoma da vulva consiste num tumor benigno extremamente raro, com baixa incidência, sem estudos epidemiológicos realizados a seu respeito. (5,11,12)

É reportado esporadicamente na literatura, tendo sido descrito e documentado pela primeira vez por Friedel, (7) em 1932. Guzmán *et al.* (5) relatam, em 2019, que até à data tinham sido reportados cerca de 50 casos de fibroadenoma da vulva na literatura.

O fibroadenoma da vulva tem sido descrito geralmente após a puberdade, em mulheres em idade fértil e em mulheres na menopausa, não havendo uma idade específica para o aparecimento desta lesão. (8,10,11) Esta lesão é mais frequentemente reportada durante a gravidez e a amamentação. (6,10)

A idade de apresentação varia entre os 14 anos (21) e os 63 anos (17) e as dimensões da lesão ao diagnóstico variam entre 0,8 centímetros (cm) (21–23) e 12 cm (8).

3.4 Apresentação Clínica

O fibroadenoma da vulva surge como uma massa de poucos milímetros a alguns centímetros e a sua manifestação clínica mais frequente consiste num aumento de volume progressivo de um dos grandes lábios da vulva. A sua apresentação clínica e o seu comportamento são muito idênticos ao seu homólogo mamário. (5,11)

Habitualmente esta lesão manifesta-se como uma massa única subcutânea, nodular e unilateral, de bordos bem definidos, localizada nos grandes lábios da vulva. Lesões bilaterais ou múltiplas são extremamente raras. Ocasionalmente, pode apresentar-se sob a forma de uma lesão quística. (5,8,10–12,24)

O seu crescimento é progressivo e pode ir evoluindo ao longo de vários meses até vários anos. (8,11) A maioria dos casos descritos surge de forma assintomática. (11) Por vezes, o crescimento do tumor pode ser doloroso ou causar desconforto, (8) bem como, mais raramente, apresentar ulceração, corrimento ou flutuações do tamanho ou da dor com a menstruação. (13,22,25)

Pode surgir ocasionalmente em associação com outras lesões vulvares (25) ou extravulvares, tal como o fibroadenoma da mama (26) ou leiomiomas uterinos, (27) mais raramente. (11)

Alguns dos casos de fibroadenoma da vulva reportados na literatura mostram uma associação com a utilização de hormonas femininas, quer em terapêutica de substituição hormonal em contexto de menopausa, (17) quer para contraceção oral (23) ou para estimulação ovárica (28). (11)

É frequente registar-se um aumento significativo do tamanho da massa durante a gravidez ou durante o aleitamento materno, (28–33) uma vez que o tecido mamário ectópico e/ou as glândulas anogenitais do tipo mamário são hormono-dependentes e respondem aos aumentos de estrogénio e progesterona característicos desta fase da vida da mulher. (8,10,14)

3.5 Diagnóstico Diferencial

Tecido mamário ectópico e/ou glândulas anogenitais do tipo mamário estão sujeitos a resposta hormonal, uma vez que ambos possuem recetores hormonais, e são suscetíveis ao desenvolvimento de lesões benignas e lesões malignas, tal como aquelas observadas na mama. (5,6)

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

O diagnóstico diferencial de cancro vulvar deve sempre ser feito. (8) Uma vez que esta doença surge para além da localização habitual - o tecido mamário normal, o seu diagnóstico não é fácil, e em geral tardio, pelo que o prognóstico de um carcinoma de tecido mamário ectópico é pior do que o prognóstico de uma doença maligna que surja no tecido mamário normal. (28)

Ainda que o tecido mamário ectópico seja uma afeção rara, é importante ser tido em consideração como potencial etiologia de uma massa vulvar. (14)

Como lesões benignas, devem ser consideradas as seguintes: quisto epidermoide, quisto folicular, quisto de Bartholin, lipoma, hidradenoma papilífero, adenoma lactacional, papiloma intraductal, adenoma apócrino, tumor filóide, siringoma, hiperplasia estromal pseudoangiomatosa, doença fibrocística e esclerose adenosante. (8)

Como lesões malignas, devem ser consideradas a doença de Paget extramamária e o adenocarcinoma vulvar do tipo glandular mamário. (8)

Histologicamente, o diagnóstico diferencial mais importante a ter em consideração é o tumor filóide, uma vez que este apresenta um padrão bifásico semelhante ao fibroadenoma. Ainda assim, o tumor filóide apresenta-se histologicamente com um crescimento estromal intracanalicular exagerado, com uma arquitetura semelhante a folhas que se projetam para os lúmenes e um estroma com maior celularidade, com abundantes mitoses e atipia celular, permitindo assim a sua distinção face ao fibroadenoma - ainda que, por vezes, os fibroadenomas também apresentem padrão semelhante, dificultando o diagnóstico diferencial. (4,11) Ambas as lesões têm diferentes prognósticos e diferentes abordagens terapêuticas, sendo realçada a necessidade de efetuar o diagnóstico diferencial de forma correta. (4)

3.6 Diagnóstico

O fibroadenoma da vulva, para além de raro, é muito difícil de distinguir de outras massas vulvares ao exame objetivo. (34)

O estudo inicial de uma massa vulvar pode incluir exames imagiológicos, como a ecografia das partes moles ou a ressonância magnética nuclear (RMN). (5)

A imagem ecográfica do fibroadenoma apresenta algumas características específicas. Deteta-se uma massa sólida subcutânea e hipoeicoica, tipicamente com margens livres e bordos bem definidos. Por vezes o eco interno não é homogéneo, apresentando pontos hiperecoicos esporádicos, e a vascularização ao Doppler é hipoeicoica e de padrão reticular. (28)

A RMN, por sua vez, oferece uma melhor resolução de imagem dos tecidos moles. (14) Ainda assim, os achados imagiológicos raramente são característicos o suficiente para permitir um diagnóstico específico através desta técnica imagiológica. (33)

A citologia aspirativa por agulha fina também poderá ser feita numa fase inicial, sendo um método pouco invasivo, mas o diagnóstico definitivo será dado pelo estudo histopatológico do tecido posteriormente excisado. (5,10,11,24)

O fibroadenoma é diagnosticado histologicamente, observando-se uma proliferação nodular de tecido do tipo mamário, bem delimitada, com características fibro-epiteliais, em fundo de tecido normal. (14) A morfologia é essencial para se chegar a um diagnóstico correto, uma vez que o perfil imunohistoquímico não é completamente específico, tal como referido anteriormente. (11)

Apesar de o diagnóstico final ser dado através da confirmação histológica, certas características clínicas, como o tempo de evolução da lesão, o contexto clínico em que surgiu e eventuais sintomas acompanhantes, podem ser importantes para a suspeita clínica. Estas características tornam-se particularmente relevantes quando se investiga a potencial malignidade de uma massa vulvar recém diagnosticada. (14)

3.7 Tratamento

A excisão cirúrgica é o tratamento de eleição. (5)

Os objetivos da cirurgia são realizar uma excisão diagnóstica e obter margens livres de lesão, sem comprometer o restabelecimento estético da anatomia vulvar, que é vital para a autoestima da doente. (34)

Li *et al.* (28) propõem que a gestão do fibroadenoma da vulva pode ir desde simples observação conservadora até excisão cirúrgica total com margens alargadas.

Lesões de pequenas dimensões ou lesões que surgem na menopausa podem regredir espontaneamente. (28) A cirurgia é indicada para lesões com um diâmetro superior a 2,5 cm, de crescimento rápido, dolorosas ou que distorçam a anatomia vulvar. Lesões que apresentem hiperplasia estromal ou que sejam suspeitas de malignidade também têm indicação para excisão cirúrgica completa. (28)

Não existem *guidelines* definidas para o tratamento desta patologia e embora algumas doentes tenham sido acompanhadas de forma expectante, com resolução do quadro clínico, a abordagem que tem vindo a ser realizada de forma generalizada é a excisão cirúrgica completa da lesão. Esta abordagem permite obter o diagnóstico definitivo, bem como detetar ou prevenir a progressão maligna. Por este motivo, este tipo de lesões deve ser alvo de uma excisão cirúrgica cuidada. (14)

No caso das lesões detetadas durante a gravidez, a abordagem passa por realizar uma punção para estudo citológico, para excluir malignidade, seguindo-se um acompanhamento periódico ao longo da restante gestação, com exame objetivo e possível recurso a ultrassonografia. Esta atitude clínica evita o risco anestésico e cirúrgico durante a gravidez. O fibroadenoma da vulva deve ser removido cirurgicamente após o parto e a confirmação diagnóstica será obtida através do exame histopatológico da peça excisada. (30)

3.8 Prognóstico

O fibroadenoma da vulva apresenta um bom prognóstico. (5,11) A sua ocorrência de forma bem circunscrita torna a lesão facilmente removível cirurgicamente. (11)

A recorrência de uma lesão de fibroadenoma da vulva acontece muito raramente e pode ser devido múltiplos fatores. (5,28) Após uma análise de alguns casos realizada por Li *et al.*, (28) foi proposto que tumores com dimensões superiores a 2 cm têm maior risco de recorrência. Adicionalmente, a presença de uma lesão residual, resultante de uma excisão incompleta, torna mais provável a recorrência. O tecido mamário latente presente na vulva pode ser levado a proliferar durante períodos de estimulação hormonal, tais como a gravidez, a amamentação ou a puberdade. Assim, uma excisão completa da lesão, com margens livres, é crucial para evitar uma recorrência local do tumor. Geralmente, a reexcisão é curativa. (25,28)

É, ainda, importante realçar que alguns fatores iatrogénicos podem estimular o crescimento do tumor e levar à sua recorrência, tais como a estimulação ovárica ou a terapia de substituição hormonal. (28)

A taxa de recorrência do fibroadenoma da vulva torna-se difícil de estabelecer, tendo em conta a sua raridade. A taxa de recorrência reportada nos fibroadenomas da mama tratados cirurgicamente é inferior a 3%. É provável que a taxa de recorrência dos fibroadenomas da vulva seja ligeiramente superior à taxa de recorrência dos fibroadenomas da mama, uma vez que a excisão incompleta da lesão ocorre mais facilmente nos primeiros. (28)

Apesar de não existirem *guidelines* definidas quanto ao *follow-up* desta patologia, este é aconselhável no sentido do diagnóstico de eventual recorrência da lesão, assim como das suas repercussões a longo prazo. (25)

3.9 Descrição do Caso Clínico

Doente do sexo feminino, com 80 anos de idade, caucasiana, natural e residente na Covilhã, apresentou-se no serviço de urgência do CHUCB, em agosto de 2020, com uma massa vulvar sem outras queixas associadas. A lesão apresentava cerca de 6 meses de evolução, com aumento progressivo da dimensão e corrimento recente.

A doente possuía a 4.^a classe de escolaridade e era reformada. Era casada e habitava em casa própria com o marido, sendo ambos independentes para as atividades da vida diária.

A menarca surgiu aos 12 anos de idade e a doente teve duas gestações de termo que terminaram em dois partos vaginais, aos 26 e aos 31 anos de idade. Foi submetida a uma histerectomia total aos 46 anos de idade, para remoção de um mioma uterino sintomático. Realizou cirurgia corretiva de incontinência urinária de esforço há cerca de 10 anos. A doente não teve exposição a terapêutica hormonal em nenhum contexto prévio ou atual. Não se apurou restante história pessoal e familiar com relevância para o caso clínico em questão.

Dos antecedentes pessoais há a salientar hipertensão arterial, hipercolesterolemia e obstipação crónica.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

À data em que se apresentou no serviço de urgência, encontrava-se a tomar a seguinte medicação habitual: candesartan + hidroclorotiazida (16 miligramas (mg) + 12,5 mg), atorvastatina (20 mg), esomeprazol (20 mg), cloxazolam (2 mg), colecalciferol (22.400 unidades internacionais (U.I.)), duspatal retard (200 mg) e laevolac (666,7 mg/mililitro (mL)).

Ao exame objetivo, pesava 69 quilogramas (kg) e tinha 1,70 metros (m) de altura. Ao exame da vulva, uma massa pedunculada de aproximadamente 4 cm era visível no prepúcio do clitóris. A massa era firme, móvel e bem delimitada, com erosão superficial (Figura 3 – A e B).

Foi realizada a excisão cirúrgica completa da lesão, a 12 de outubro de 2020 (Figura 3 – C).

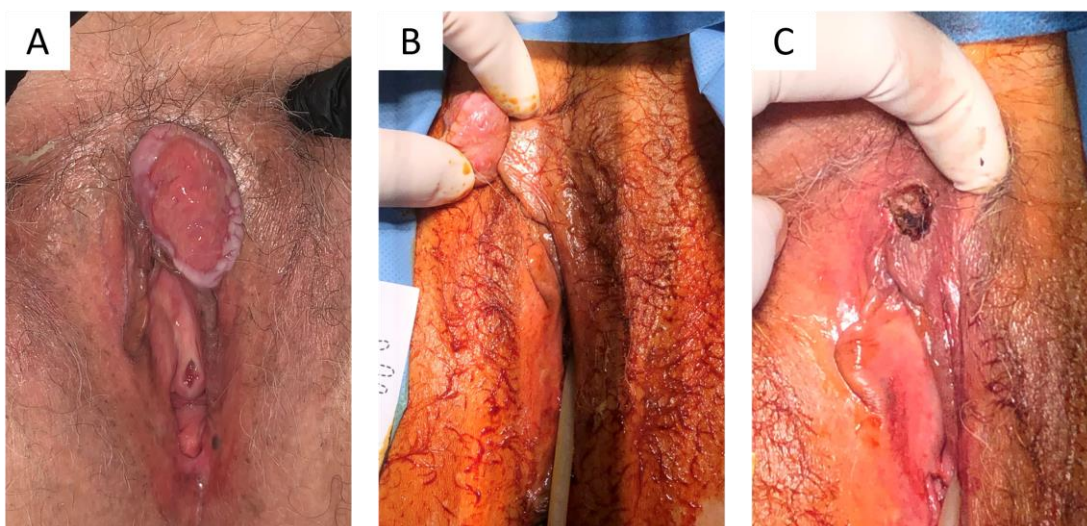


Figura 3 – Fotografias da lesão em diferentes momentos. **(A)** Tumor na primeira consulta; **(B)** Tumor antes da excisão cirúrgica: é de notar a inserção no prepúcio do clitóris; **(C)** Leito tumoral após a excisão cirúrgica.

À observação macroscópica, a peça operatória “nódulo da vulva” apresentava-se como uma lesão nodular e elástica de 3,3 x 2,2 x 2,2 cm e 8 gramas (g), de superfície esbranquiçada, com área branco-acastanhada de 2,8 x 1,7 cm, ao corte acastanhada e heterogénea.

Ao exame microscópico foi observada uma lesão fibro-epitelial, com elementos glandulares revestidos de epitélio fino e com estroma hipocelular composto de células fusiformes sem atipia celular, necrose ou atividade mitótica. A lesão era ulcerada na sua superfície, associando-se tecido de granulação e um infiltrado inflamatório linfoplasmocitário. Por razões académicas, foi avaliada a expressão de fator de transcrição GATA3 (nuclear) e de mamaglobina (citoplasmática), que foram positivos,

confirmando assim a diferenciação do tipo mamário (Figura 4 – C e D, respetivamente).

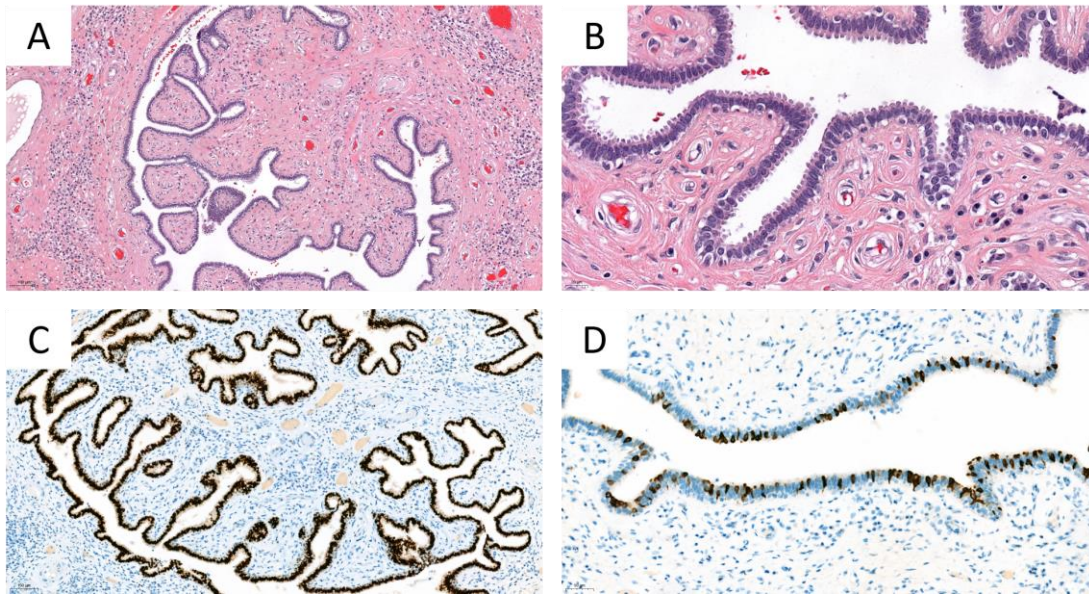


Figura 4 – Análise histopatológica da massa excisada. **(A)** Lesão fibro-epitelial, com estroma hipocelular e ligeiro infiltrado inflamatório crónico, coloração Hematoxilina-Eosina (H&E) 100x; **(B)** Componente glandular, composto por epitélio fino com secreção apical, H&E 400x; **(C)** Expressão nuclear de GATA3, H&E 100x; **(D)** Expressão citoplasmática de mamaglobina, H&E 200x.

O diagnóstico histológico foi de fibroadenoma da vulva.

A doente recuperou da cirurgia sem qualquer incidente e foi feito o seu seguimento na consulta do serviço de Ginecologia e Obstetrícia do CHUCB, durante 3 meses, não tendo sido registada a recorrência da lesão até à data da última observação, em janeiro de 2021.

3.10 Descrição Comparativa dos Casos Clínicos Reportados na Literatura

Como resultado da pesquisa bibliográfica efetuada, foram analisados 46 casos clínicos de fibroadenoma da vulva, descritos em 40 artigos científicos. Quatro dos artigos não foram obtidos, mas o caso clínico era referido por outros autores. Assim, sistematiza-se na tabela seguinte (Tabela 1) a informação analisada.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Tabela 1 – Principais características de 47 casos clínicos de fibroadenoma da vulva, reportados entre 1932 e 2021, incluindo o presente caso.

Autor e Ano de Publicação	Casos	Idade (anos) e Sexo	Etnia	Localização e Dimensão (cm)	RH	Recorrência	Observações
Friedel, 1932 (7)	1	22 F	ND	Grandes lábios 8,0	ND	ND	
Roth, 1936 (21)	1	14 F		0,8			Referenciado por Foushee e Pruitt (22)
Fisher, 1947 (27)	1	47 F	ND	Grandes lábios 3,0	ND	ND	Mioma uterino concomitante
Siegler e Gordon, 1951 (35)	1	33 F	Afro-americana	Grandes lábios 3,5	ND	ND	
		48 F	Caucasiana	Grandes lábios 1,7	ND	Não (2 A)	
Burger e Marcuse, 1954 (26)	2	30 F	ND	Grandes lábios 1,8	ND	Não (2 A)	Fibroadenoma da mama concomitante e antecedentes de fibroadenoma da mama excisado 4 anos antes
Foushee e Pruitt, 1967 (22)	2	42 F	Caucasiana	Grandes lábios 0,8	ND	ND	
		24 F	Caucasiana	ND 3,5	ND	ND	
Hassim, 1969 (29)	1	32 F	Africana	Grandes lábios - bilateral 4,0 2,5	ND	Não (2½ A)	Surgiu durante a gravidez
Ahluwalia <i>et al.</i> , 1978 (36)	1	36 F		1,8			Referenciado por Carter <i>et al.</i> (16)
Prasad <i>et al.</i> , 1995 (37)	1	30 F		4,0			Referenciado por Carter <i>et al.</i> (16)
Boscaino <i>et al.</i> , 1996 (38)	1	24 F					Referenciado por Güler <i>et al.</i> (18)
Higgins e Strutton, 1997 (39)	1	37 F	ND	Grandes lábios 5,0	ND	Não	
Xanos <i>et al.</i> , 1997 (30)	1	31 F	ND	Grandes lábios – bilateral e Clitóris 5,0 1,0 3,0	ND	ND	Surgiu durante a gravidez, com massa axilar de tecido mamário ectópico concomitante *
Güler <i>et al.</i> , 2000 (18)	1	37 F	ND	Grandes lábios 3,0	RE + RP +	ND	
Deb <i>et al.</i> , 2000 (13)	1	30 F	ND	Grandes lábios 2,5	ND	ND	
Baisre <i>et al.</i> , 2002 (40)	2	29 F	ND	Grandes lábios 2,2	ND	ND	
		42 F	ND	ND 1,5	ND	ND	
Sington <i>et al.</i> , 2002 (17)	1	63 F	ND	Grandes lábios 1,8	RE - RP +	ND	A realizar TSH
Atwal <i>et al.</i> , 2006 (23)	1	29 F	Caucasiana	Grandes lábios 0,8	RE +	ND	A realizar CHO *
Lilaia <i>et al.</i> , 2006 (41)	1	37 F	ND	Púbis 10,0	ND	ND	
Carter <i>et al.</i> , 2008 (16)	1	45 F	ND	Grandes lábios 5,0	ND	ND	
Lin <i>et al.</i> , 2008 (9)	1	46 F	Asiática	Grandes lábios 2,0	RE - RP -	Não (3 A)	

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Zare mirzaie <i>et al.</i> , 2008 (24)	1	32 F	ND	ND	2,2	ND	ND	
Cantú de Leon <i>et al.</i> , 2009 (6)	1	18 F	Hispanica	Grandes lábios	7,0	RE + RP +	Não (17 M)	*
Lucas <i>et al.</i> , 2009 (34)	1	ND F	Hispanica	Grandes lábios	3,7	ND	ND	
Mahajan e Choudhrie, 2010 (42)	1	40 F	ND	Grandes lábios	2,3	ND	ND	
Arafah e Zaidi, 2011 (43)	1	46 F	Árabe	Grandes lábios	4,2	RE + RP +	ND	*
Audisio <i>et al.</i> , 2011 (44)	1	27 F	ND	Grandes lábios - unilateral	2,0 2,0	RE + RP +	Sim (múltiplas)	Fibroadenoma da mama concomitante e antecedentes de fibroadenoma da mama e de mioma uterino
Zhang <i>et al.</i> , 2011 (25)	1	18 F	Asiática	Grandes lábios	40,0	RE + RP +	Não (10 M)	Surgiu na puberdade com fibroma associado
Dhaoui <i>et al.</i> , 2012 (31)	1	28 F	ND	Grandes lábios	3,0	ND	ND	Surgiu durante a gravidez *
Anunobi <i>et al.</i> , 2013 (32)	1	26 F	Africana	Grandes lábios	3,0	RE + RP +	ND	Surgiu durante a gravidez
Lev-Cohain <i>et al.</i> , 2013 (33)	1	20 F	ND	Grandes lábios	7,0	ND	ND	Agravamento súbito no pós-parto (ao 4º dia)
Jiménez e Vélez, 2014 (11)	1	42 F	Hispanica	Grandes lábios	3,0	RE + RP +	ND	
Kalyani <i>et al.</i> , 2014 (8)	2	26 F	ND	Grandes lábios	4,5	RE + RP +	Não (1 A)	
		45 F	ND	Grandes lábios	12,0	RE + RP +	Não (10 M)	
Pradhan <i>et al.</i> , 2016 (45)	1	33 F	Afro-americana	Grandes lábios	2,5	ND	Não (4 M)	Antecedentes de fibroadenoma da mama excisado 5 anos antes
Chalapathi <i>et al.</i> , 2017 (12)	1	39 F	ND	Grandes lábios	2,5	RE + RP +	ND	
Delgado e Navarro, 2018 (10)	1	26 F	ND	Grandes lábios	3,8	RE + RP +	ND	
Li <i>et al.</i> , 2019 (28)	3	25 F	ND	Grandes lábios	5,0	ND	Não (6 M)	Surgiu durante a gravidez, com antecedentes de fibroadenoma da vulva excisado 4 anos antes
		38 F	ND	Púbis	3,0	ND	Sim (duas vezes)	Recorrência após 2.º ciclo de estimulação ovárica, com posterior agravamento durante a gravidez
		16 F	ND	Grandes lábios	2,1	ND	Sim (duas vezes)	
Guzmán <i>et al.</i> , 2019 (5)	1	33 F	ND	Grandes lábios	4,2	RE +	Não (1 A)	

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Mohammadnia Avval <i>et al.</i> , 2020 (46)	1	20 F	ND	ND	5,0	ND	ND	
Hernandez Lopez <i>et al.</i> , 2020 (14)	1	33 F	Afro-americana	Grandes lábios	7,2	ND	Sim	Antecedentes de fibroadenoma em massa axilar excisada 4 anos antes *
Shahiri <i>et al.</i> , 2020 (47)	1	44 F	ND	Grandes lábios	2,4	ND	Não	
Presente caso	1	80 F	Caucasiana	Clitóris	3,3	ND	Não (3 M)	

Legenda: * – tecido mamário ectópico extralesional; A – Anos; CHO – Contraceção Hormonal Oral; F – Sexo Feminino; M – Meses; ND – Não descrito no artigo; RE – Recetores Hormonais de Estrogénio; RH – Recetores Hormonais; RP – Recetores Hormonais de Progesterona; TSH – Terapêutica de Substituição Hormonal

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Capítulo 4

Discussão

Apresenta-se um caso clínico de uma doente do sexo feminino, com 80 anos de idade, que se apresentou no CHUCB com uma massa vulvar, posteriormente diagnosticada como fibroadenoma da vulva de origem mamária.

Analisando a tabela 1, constata-se que a doente em causa tem mais idade do que as restantes doentes diagnosticadas com fibroadenoma da vulva, sendo que a doente mais velha descrita na literatura tinha 63 anos. (17)

A doente seguida no CHUCB apresenta a sua lesão numa localização rara. A maioria dos casos reportados de fibroadenoma da vulva descrevem lesões unilaterais nos grandes lábios da vulva, enquanto a doente que descrevemos surgiu com a sua lesão no prepúcio do clitóris. Apenas 3 dos casos analisados descrevem a lesão noutra localização que não os grandes lábios. (28,30,41)

O fibroadenoma da vulva apresenta positividade para os recetores hormonais de estrogénio e progesterona, facto comprovado pela análise imunohistoquímica realizada em vários dos casos reportados. Verifica-se, assim, que este tecido é hormono-dependente e responde às variações hormonais que ocorrem na gestação ou durante a utilização de medicações hormonais. Tais fatores precipitantes foram evidentes em alguns dos casos clínicos descritos, nos quais a massa vulvar surge durante a gravidez ou durante a realização de terapêutica hormonal. (17,23,28–32)

Ainda que, em alguns dos casos reportados, sejam evidentes os desencadeantes para o surgimento do fibroadenoma da vulva, muitas lesões surgem sem uma causa conhecida. O surgimento do fibroadenoma da vulva nestas doentes parece ser idiopático, sem antecedentes pessoais relevantes nem história prévia de malignidade, e não apresentavam flutuações da dimensão ou da sintomatologia da lesão vulvar ao longo do ciclo menstrual, nem relacionavam o surgimento da lesão com períodos de maior exposição hormonal, como a gravidez ou a amamentação.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

No caso clínico aqui descrito, referente à doente diagnosticada no CHUCB, também não existe história de exposição hormonal, nem se relaciona o surgimento do fibroadenoma da vulva com nenhum outro fator de risco.

Para além das associações com a exposição hormonal, verifica-se que algumas lesões de fibroadenoma da vulva surgem em mulheres com antecedentes de fibroadenoma da mama, já excisado anteriormente. Também se verificam casos em que a lesão mamária de fibroadenoma surge de forma simultânea com a lesão vulvar.

A doente que descrevemos não tinha antecedentes de lesões mamárias, mas apresenta um dado da história pessoal em comum com dois dos casos reportados na literatura (27,44): tem antecedentes de um mioma uterino, removido aos 46 anos de idade. Fisher (27) reporta um caso de mioma uterino concomitante ao fibroadenoma da vulva, enquanto Audisio *et al.* (44) descrevem um caso clínico no qual o mioma uterino tinha surgido 2 anos antes do fibroadenoma da vulva.

A recorrência do fibroadenoma da vulva é tida como rara, o que também é visível através da observação da tabela 1. Nem todos os casos descritos na literatura referem o *follow-up* da doente. Ao analisar os casos que o referem, constata-se que apenas em quatro deles se reportou a recorrência da lesão inicial. Adicionalmente, é reportado um caso no qual a lesão descrita já é uma recorrência. (14,28,44)

Li *et al.* (28) apresentam três casos clínicos nos quais se regista a recorrência da lesão na mesma localização que a lesão previamente excisada, surgindo esta sob a cicatriz cirúrgica. No primeiro caso descrito, verifica-se que a recorrência foi estimulada por uma gravidez e, no segundo caso apresentado, a recorrência da lesão deveu-se a ciclos de estimulação ovárica, com posterior crescimento acentuado da massa durante gravidez. Perante estes dois casos, coloca-se a hipótese de uma excisão incompleta da lesão inicial como causa para a recorrência do fibroadenoma. O tecido não excisado ficou latente até sofrer nova estimulação hormonal.

Audisio *et al.*, (44) descrevem o caso de uma doente que sofreu o aparecimento de múltiplas lesões vulvares de fibroadenoma, em localizações distintas na anatomia vulvar, e em três ocasiões diferentes. Hernandez Lopez *et al.* (14) também descreveram um caso no qual se observa uma nova lesão que surge no lábio oposto ao da lesão excisada inicialmente. Tendo em conta a localização distinta destas lesões reportadas, elimina-se, nestes casos, a hipótese da recorrência da lesão por excisão anterior

incompleta. Em nenhum destes casos houve ambiente hormonal que justificasse o surgimento das novas lesões.

Audisio *et al.* (44) descrevem o caso de uma doente com múltiplas lesões nodulares simultâneas, vulvares e mamárias, diagnosticadas como fibroadenoma, e que tinha antecedentes de dois miomas uterinos. Os autores, colocando a hipótese do estrogénio como regulador do crescimento dos fibroadenomas, trataram a doente com tamoxifeno. O tratamento resultou numa redução dos nódulos mamários, em quantidade e em dimensão, e na ausência de lesões vulvares, bem como na diminuição do volume do útero.

Quanto à origem destes tumores, a sua histogénese permanece controversa. Muitas descrições iniciais de lesões vulvares do tipo mamário e, mais concretamente, dos fibroadenomas, assumiam a sua origem a partir das cristas mamárias embrionárias. No entanto, a documentação de tecido mamário ectópico extralesional tem sido escassa, como se pode constatar ao analisar a tabela 1. (16) A natureza bem circunscrita destas lesões torna-as facilmente excisáveis, sem necessidade de se remover tecido extralesional significativo. Por sua vez, isto impede a análise histológica desse tecido, afastando uma conclusão acerca da histogénese do fibroadenoma da vulva. É necessário proceder-se a mais investigação, pois o debate entre as duas teorias irá continuar até que os estudos do tecido extralesional sejam satisfatórios.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Capítulo 5

Conclusões Finais

O fibroadenoma da vulva é uma lesão benigna rara, muito difícil de distinguir de outras lesões vulvares ao exame objetivo.

Não existe uma idade típica de apresentação, podendo surgir em mulheres desde a puberdade até à menopausa. A sua apresentação clínica também não é específica, mas surge habitualmente como uma massa unilateral num dos grandes lábios da vulva, sem sintomas acompanhantes ou, mais frequentemente, com desconforto associado.

A importância de conhecer o fibroadenoma da vulva reside no grande número de diagnósticos diferenciais de uma lesão vulvar subcutânea, que pode ser benigna ou maligna. O diagnóstico diferencial com neoplasia maligna da vulva deve sempre ser feito. Na presença de uma doente com mais idade, a doença maligna deve ser sempre uma preocupação.

Perante uma massa vulvar sem características de malignidade, que surja durante a gestação ou numa mulher a realizar terapêutica hormonal, é mais fácil que a suspeita clínica aponte para o fibroadenoma da vulva, entre outras lesões benignas. No entanto, o fibroadenoma da vulva pode surgir também sem contexto hormonal sugestivo, como é exemplo o caso clínico anteriormente apresentado.

A abordagem inicial de uma massa vulvar pode incluir exames imagiológicos e citológico, mas o diagnóstico final só será dado pelo exame histopatológico da lesão excisada.

Não existem *guidelines* definidas para o tratamento e *follow-up* de uma doente com fibroadenoma da vulva. Ainda assim, a excisão cirúrgica é o tratamento de eleição.

O comportamento de um fibroadenoma da vulva é muito semelhante ao fibroadenoma da mama e o seu prognóstico é bom, uma vez que a lesão é bem circunscrita e facilmente excisada.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

Raramente há recorrência da lesão e esta tem sido atribuída a uma excisão cirúrgica incompleta e a contexto hormonal favorável.

A compreensão dos diversos fatores que potenciam o desenvolvimento de uma lesão de fibroadenoma da vulva, bem como a sua recorrência, torna-se importante para a prática clínica, permitindo uma melhor gestão da doente diagnosticada. É aceitável que, no futuro, as doentes expostas a fatores considerados de risco tenham uma abordagem de tratamento mais agressiva (isto é, uma excisão da lesão com margens cirúrgicas mais alargadas), e que o seu *follow-up* seja mais rígido e apertado.

Capítulo 6

Referências

1. Hoang MP, Kazakov DV. Lesions of anogenital mammary-like glands, adnexal neoplasms, and metastases. Em: Hoang MP, Selim MA, editores. *Vulvar Pathology*. Nova Iorque: Springer; 2015. p. 327–54.
2. Hurt KJ, Guile MW, Bienstock JL, Fox HE, Wallach EE. *Manual de ginecologia e obstetrícia do Johns Hopkins [Ebook]*. 4.^a ed. Porto Alegre: Artmed Editora; 2012.
3. Casanova R, Chuang A, Goepfert AR, Hueppchen NA, Weiss PM. Beckmann and Ling's obstetrics and gynecology [Ebook]. 8.^a ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2019.
4. Costa R, Estrada T, Faria C, Sousa V, Agapito P. Fibroadenoma e tumor filóide: semelhanças e diferenças - uma revisão. *Citotech Online - Case Rev.* 2019;24–36.
5. Guzmán GP, Jarufe PF, Castagnoli PN. Fibroadenoma vulvar: a propósito de un caso clínico. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2019;84(2):142–6.
6. Cantú de Leon D, Perez Montiel D, Vázquez H, Hernández C, Cetina L, Lucio M. Vulvar fibroadenoma: a common neoplasm in an uncommon site. *World J Surg Oncol.* 2009;7(1):70–3.
7. Friedel R. Ein fibroadenom einer nebenbrustdrüse im rechten labium maius. *Virchows Arch Pathol Anat Physiol Klin Med.* 1932;286(1):62–9.
8. Kalyani R, Srinivas MV, Veda P. Vulval fibroadenoma: a report of two cases with review of literature. *Int J Biomed Sci.* 2014;10(2):143–5.
9. Lin WC, Lin WL, Chuang YH, Shih PY, Lee JC, Hong HS. An asymptomatic nodule in the vulva. *Clin Exp Dermatol.* 2008;33(4):523–4.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

10. Hernández Delgado S, Martínez Navarro J. Fibroadenoma de la vulva: a propósito de un caso. *MediSur*. 2018;16(6):974–9.
11. Jiménez Tobón GA, Vélez Hoyos A. Fibroadenoma vulvar: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Médicas UIS*. 2014;27(2):93–6.
12. Chalpathi R, Srikanth U, Haqq W. Vulvar fibroadenoma: case report and review of literature. *MOJ Clin Med Case Rep*. 2017;6(6):160–1.
13. Deb P, Swarup D, Mishra G. Fibroadenoma of aberrant breast tissue in the vulva. *Med J Armed Forces India*. 2000;56(2):153–4.
14. Hernandez Lopez AL, Manandhar S, Dubow L. Pregnancy-unrelated fibroadenoma in ectopic breast tissue in the axilla and vulva: a case report. *Case Rep Women's Health*. 2020;28:e00255.
15. van der Putte S. Mammary-like glands of the vulva and their disorders. *Int J Gynecol Pathol*. 1994;13(2):150–60.
16. Carter JE, Mizell KN, Tucker JA. Mammary-type fibroepithelial neoplasms of the vulva: a case report and review of the literature. *J Cutan Pathol*. 2008;35:246–9.
17. Sington J, Manek S, Hollowood K. Fibroadenoma of the mammary-like glands of the vulva. *Histopathology*. 2002;41(6):563–6.
18. Güler G, Usubütün A, Küçükali T. Fibroadenoma of the vulva. *Arch Gynecol Obstet*. 2000;263(4):191–2.
19. Kazakov DV, Spagnolo DV, Stewart CJ, Thompson J, Agaimy A, Magro G, et al. Fibroadenoma and phyllodes tumors of anogenital mammary-like glands: a series of 13 neoplasms in 12 cases, including mammary-type juvenile fibroadenoma, fibroadenoma with lactation changes, and neurofibromatosis-associated pseudoangiomatous stromal hyperplasia with multinucleated giant cells. *Am J Surg Pathol*. 2010;34(1):95–103.
20. Kazakov DV, Spagnolo DV, Kacerovska D, Michal M. Lesions of anogenital mammary-like glands: an update. *Adv Anat Pathol*. 2011;18(1):1–28.
21. von Roth V. Zystisches adenofibrom auf der basis einer persistierenden brustdrusenanlage in der linken grossen schamlippe. *Geburtsch Gynaek*. 1936;112:245.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

22. Foushee JH, Pruitt AB. Vulvar fibroadenoma from aberrant breast tissue: report of 2 cases. *Obstet Gynecol.* 1967;29(6):819–23.
23. Atwal GS, O'Connor SR, Clamp M, Elston CW. Fibroadenoma occurring in supernumerary breast tissue. *Histopathology.* 2007;50(4):513–4.
24. Zare mirzaie A, taghi Haghi ashtiani M, Kazeminejad B. Fibroadenoma of the vulva: a case report. *Iran J Pathol.* 2008;3(2):109–11.
25. Zhang J, Chen Y, Wang K, Xi M, Yang K, Liu H. Prepubertal vulval fibroma with a coincidental ectopic breast fibroadenoma: report of an unusual case with literature review. *J Obstet Gynaecol Res.* 2011;37(11):1720–5.
26. Burger RA, Marcuse PM. Fibroadenoma of vulva. *Am J Clin Pathol.* 1954;24(8):965–8.
27. Fisher JH. Fibroadenoma of supernumerary mammary gland tissue in vulva. *Am J Obstet Gynecol.* 1947;53(2):335–7.
28. Li G, Zhang Y, Ma H. Recurrent vulvar breast fibroadenoma: presentation of a rare clinical condition. *J Int Med Res.* 2019;47(3):1401–5.
29. Hassim A. Bilateral fibroadenoma in supernumerary breasts of the vulva. *J Obstet Gynaecol Br Commonw.* 1969;76(3):275–7.
30. Xanos ET, Kennedy DA, Grosen EA. Pregnancy-related fibroadenoma of ectopic breast tissue in the vulva. *J Low Genit Tract Dis.* 1997;1(3):182–4.
31. Dhaoui A, Nfoussi H, Kchir N, Haouet S. Vulvar lactating adenoma associated to a fibroadenoma: common neoplasms in an uncommon site. *Pan Afr Med J.* 2012;13:47.
32. Anunobi CC, Obiajulu FJ, Banjo AA, Okonkwo AO. Vulva fibroadenoma associated with lactating adenoma in a 26-year-old nigerian female. *Case Rep Pathol.* 2013;2013:1–3.
33. Lev-Cohain N, Kapur P, Pedrosa I. Vulvar fibroadenoma with lactational changes in ectopic breast tissue. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2013;2013:1–4.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

34. Lucas EW, Branton P, Mecklenburg FE, Moawad GN. Ectopic breast fibroadenoma of the vulva. *Obstet Gynecol.* 2009;114(2):460–2.
35. Siegler A, Gordon R. Fibroadenoma in a supernumerary breast of the vulva. *Am J Obstet Gynecol.* 1951;62(6):1367–9.
36. Ahluwalia HS, Gopinath A, Kumaradeva S. Fibroadenoma of vulva. *Med J Malaysia.* 1978;32(3):215–6.
37. Prasad KR, Kumari GS, Aruna CA, Durga K, Kameswari VR. Fibroadenoma of ectopic breast tissue in the vulva: a case report. *Acta Cytol.* 1995;39(4):791–2.
38. Boscaino A, Sapere P, De Rosa G. Fibroadenoma of the vulva: report of a case. *Pathologica.* 1996;88(5):444–6.
39. Higgins CM, Strutton GM. Papillary apocrine fibroadenoma of the vulva. *J Cutan Pathol.* 1997;24(4):256–60.
40. Baisre A, Heller DS, Lee J, Zheng P. Fibroadenoma of the vulva: a report of two cases. *J Reprod Med.* 2002;47(11):949–51.
41. Lilaia C, Capela E, Cadilla JS, Cabrita B. Ectopic breast fibroadenoma. *Internet J Gynecol Obstet.* 2007;6(2):1–7.
42. Mahajan Niraj N, Choudhrie L. Fibroadenoma of ectopic breast tissue in the vulva: a case report. *J Obstet Gynecol India.* 2010;60(6):529–30.
43. Arafah M, Zaidi S. Fibroadenoma of ectopic mammary tissue in the vulva: a case report. *J King Abdulaziz Univ - Med Sci.* 2011;18(1):89–96.
44. Audisio T, Crespo-Roca F, Giraudo P, Ramallo R. Fibroadenoma of the vulva: simultaneous with breast fibroadenomas and uterine myoma. *J Low Genit Tract Dis.* 2011;15(1):75–9.
45. Pradhan D, Bhargava R, Carter G. Fibroadenoma of the vulva in a young african american woman: a case report with literature review. *Am J Clin Pathol.* 2016;146:S122.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico

46. Mohammadnia Avval M, Vijayananda Kumar P, Momtahan M. Fine-needle aspiration findings of fibroadenoma with pseudolactational changes in the vulva: a case report. *Diagn Cytopathol.* 2020;1-3.

47. Shahiri P, Dillon A, French V. Fibroadenoma presenting as a vulvar mass. *Kansas J Med.* 2020;13:322-3.

Fibroadenoma da Vulva: a propósito de um caso clínico