

Disgerminoma de ovário em paciente com Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH): relato de caso

Ovarian dysgerminoma in a patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome (SMRKH): case report

Disgerminoma ovárica en una paciente con síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH): reporte de caso

Hugo Marlon de Castro Negreiros¹, Alan Pagoto Rossi¹, Higino Felipe Figueiredo¹, Lázara Gabriela Oliveira Silva^{2*}, Andrew Georg Wischneski², Giordana Farnese², Geovanna Oliveira Silva³, Juliana Rabelo Balestra².

RESUMO

Objetivo: Abordar a Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH) e o tumor ovariano de células germinativas do tipo disgerminoma, analisando a associação entre essas duas patologias, bem como suas complicações. Além de discorrer sobre os tratamentos ofertados para ambos, evidenciando o manejo da paciente e a abordagem cirúrgica realizada no caso descrito. **Detalhamento do caso:** Paciente, 20 anos, quadro clínico de amenorria primária associada a aumento progressivo do volume abdominal e dor pélvica, aos exames evidenciou-se lesão expansiva sólida e heterogênea em ovário direito, concomitantemente a achados de disgenesia da porção inferior do útero e superior da vagina, equivalentes da SMRKH. Após tratamento cirúrgico indicado, revelou disgerminoma de ovário de estadiamento pT1N1, FIGO IIIA1. Seguimento com quimioterapia e posterior acompanhamento, sem sinais de recidiva até o presente momento. A coleta de informações foi autorizada pela paciente através do termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE). **Considerações finais:** Após revisão de literatura comparativa ao caso apresentado, conclui-se que a associação entre a Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH) e o tumor ovariano de células germinativas, do tipo disgerminoma é rara. E a abordagem com cirurgia citorrredutora completa do cancer de ovário associada a quimioterapia, junto à amparo psicológico às pacientes é um possível conduta.

Palavras-chave: Síndrome, Neoplasias ovarianas, Disgerminoma.

ABSTRACT

Objective: To address the Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome (SMRKH) and the dysgerminoma germ cell tumor, analyzing the association between these two pathologies, as well as their complications. In addition to discussing the treatments offered to both, showing the patient's management and the surgical approach performed in the case described. **Details of the case:** Patient, 20 years old, clinical picture of primary amenorrhea associated with progressive increase in abdominal volume and pelvic pain. Examination showed a solid and heterogeneous expansive lesion in the right ovary, concomitantly with findings of dysgenesis of the lower portion of the uterus and of the vagina, equivalent to SMRKH. After indicated surgical treatment, she revealed pT1N1 staging ovary dysgerminoma, FIG IIIA1. Follow-up with chemotherapy and subsequent follow-up, with no signs of recurrence to date. The collection of information was authorized by the patient through the informed consent form (ICF). **Final considerations:** After reviewing the comparative

¹ Fundação Centro de Controle de Oncologia do Estado do Amazonas, Manaus - AM.

² Universidade Federal do Amazonas, Manaus - AM. *E-mail: lazaragabi123@gmail.com

³ Centro Universitário de Mineiros, Mineiros - GO.

literature to the case presented, it is concluded that the association between Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome (SMRKH) and the germ cell ovarian tumor, of the desgerminoma type, is rare. And the approach with complete cytoreductive surgery for ovarian cancer associated with chemotherapy, along with psychological support to patients is a possible approach.

Keywords: Syndrome, Ovarian neoplasms, Dysgerminoma.

RESUMEN

Objetivo: Abordar el Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH) y tumor de células germinativas disgerminoma, analizando la asociación entre estas dos patologías, así como sus complicaciones. Además de comentar los tratamientos ofrecidos, se muestra manejo del paciente y el abordaje quirúrgico realizado en caso descrito. **Detalle del caso:** Paciente 20 años, cuadro clínico de primaria amenorrea asociada a aumento progresivo del volumen abdominal y dolor pélvico. A exploración se objetiva una lesión expansiva sólida y heterogénea en el ovario derecho, concomitantemente con hallazgos de disgenesia de la porción inferior del útero y de la vagina, equivalente a SMRKH. Después del tratamiento quirúrgico, reveló disgerminoma de ovario de estadificación pT1N1, FIGIII A1. Seguimiento con quimioterapia y posterior, no hay signos de recurrencia hasta la fecha. La recogida de información fue autorizada por el paciente a través del formulario de consentimiento informado (CIF). **Consideraciones finales:** Tras revisar la literatura comparativa con el caso presentado, se concluye que la asociación entre el Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH) y el tumor ovárico de células germinales, del tipo disgerminoma, es poco común. Y el enfoque con cirugía citorreductora completa para el cáncer de ovario asociado con la quimioterapia, junto con el apoyo psicológico a los pacientes, es un enfoque posible.

Palabras clave: Síndrome, Neoplasias de ovario, Disgerminoma.

INTRODUÇÃO

Durante a embriogênese feminina, os ductos Müllermanos desenvolvem-se e dão origem às trompas de falópio, útero e vagina proximal (FONTANA L, et al., 2017). Por meio de um mecanismo embriológico diferente, os ovários originam-se da crista genital e produzem hormônios que são responsáveis pelo desenvolvimento de características sexuais secundárias. A presença dos ovários, assim sendo, mantém a possibilidade de desenvolvimento de patologias ovarianas benignas e malignas em pacientes diagnosticadas com a SMRKH - Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (JUUSELA AL, et al., 2017).

A SMRKH foi descrita no ano de 1562, como uma síndrome rara que incide em 1 a cada 5000 mulheres, com cariótipo 46 XX, na maioria dos casos assintomática e com características sexuais secundárias normais, entretanto quando sintomáticas, queixam-se de amenorrea primária, dispareunia e infertilidade. A fisiopatologia baseia-se em agenesia ou disgenesia da parte mülleriana da vagina e do útero (SANTOS RR, et al., 2011).

Os tumores germinativos acometem, em sua maioria, mulheres em idade fértil correspondem a cerca de 3% das neoplasias malignas do ovário, sendo destes, 30% representados por casos de disgerminoma. (DIZ MDPE, et al., 2020)

A associação dessa síndrome com neoplasia ovariana é rara, com poucos casos descritos na literatura, a maior parte deles, relacionados a carcinoma epitelial, e a presença do diagnóstico sindrômico e de tumores germinativos concomitantemente é extremamente incomum (NUSRATH S, et al., 2016).

Relatamos, no presente artigo, um caso de disgerminoma de ovário em uma mulher de 20 anos com SMRKH. Objetiva-se por meio desse raro relato abordar a SMRKH e o tumor ovariano do tipo disgerminoma, sobretudo, analisar a associação entre as duas patologias e suas complicações. Ademais, discorrer acerca dos tratamentos ofertados para ambos, evidenciando o manejo da paciente e a abordagem cirúrgica realizada no caso descrito.

DETALHAMENTO DO CASO

Os dados desde relato foram coletados de informações autorizada pela paciente mediante ao termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE).

A paciente A.G.L, 20 anos, sexo feminino, nulípara, iniciou quadro clínico de amenorreia primária, aumento progressivo do volume abdominal e dor pélvica em março de 2019, procurando assim serviço médico. Observado em exame físico disgenesia da porção inferior do útero e superior da vagina. Nega comorbidades. Nega etilismo e tabagismo. História familiar de avó materna, tabagista, com câncer de pulmão.

Em Ressonância nuclear magnética de abdome superior e pelve é evidenciado lesão expansiva sólida, heterogênea comprometendo o ovário direito, medindo 18 x 16 x 19 cm. CA-125 de 16,7 U/ml, DHL de 167 UI/L, beta-HCG < 1,2 mIU/ml e alfa-fetoproteína de 2,49 ng/ml.

Foi submetida em janeiro de 2020 a cirurgia citorrredutora completa para câncer de ovário associada a linfadenectomia pélvica e retroperitoneal, com os achados intra-operatórios de volumosa massa ovariana direita, medindo 20x20cm, linfonodos retroperitoneais aumentados de volume, o maior deles medindo 3,0cm em seu maior eixo e ausência de carcinomatose peritoneal (**Figura 1**).

Figura 1 - Peças cirúrgicas correspondentes ao tumor ovariano retirado do ovário direito, trompa de falópio e ovário esquerdo, linfonodos retroperitoneais e pélvicos.



Fonte: Negreiros HMC, et al., 2021.

A análise anatomopatológica evidenciou tratar-se de disgerminoma de ovário, com envolvimento linfonodal retroperitoneal (3/10), estadiamento pT1pN1, FIGO IIIA1. Após o tratamento cirúrgico, recebeu 4 ciclos de etoposídeo e cisplatina, não apresentando intercorrências durante o processo. O paciente segue em acompanhamento com a cirurgia oncológica, sem sinais de recidiva até o presente momento, permanecendo assintomática do ponto de vista oncológico.

DISCUSSÃO

Santos RR, et al. (2011) descreveu deficiências no desenvolvimento do útero, alterações na fusão de ductos müllerianos ou reabsorção desses como causas das malformações uterinas. As origens embriológicas da vagina provêm superiormente dos ductos müllerianos e inferiormente do seio urogenital, evidenciando que as malformações uterinas, como do caso relatado, são também denominadas malformações ou anomalias mullerianas (FERREIRA AC, et al., 2007).

Fontana L, et al. (2017) exibiu as alterações congênicas consequentes a esse defeito, como o útero anômalo ou ausente, ausência do colo do útero e da parte superior da vagina e vagina embotoada ou cega.

Mas, há presença de trompas de falópio frequentemente normais, além de ovários, com poucos casos de disgenesia ou agenesia ovariana, pela origem da crista genital. Estes, permanecem responsáveis pela produção de hormônios e desenvolvimento de caracteres sexuais secundários, sendo suscetíveis ao desenvolvimento de neoplasias primárias ovarianas. Compatível com o presente relato, no qual a paciente apresentava-se com disgenesia da porção inferior do útero e superior da vagina, porém com trompas e ovários sem alterações embriológicas e presença de tumor ovariano do tipo disgerminoma.

Tendo em vista que, 70% das neoplasias ovarianas são consequentes a tumores germinativos nas primeiras décadas de vida e que acomete prevalentemente mulheres jovens, sendo 90% das pacientes com menos que 30 anos ao diagnóstico (REGIANI ACM e PESCADOR MVB, 2020). O disgerminoma, tumor originado das células germinativas, corresponde a cerca de 50% dos tumores germinativos e aproximadamente 20-25% de todos os casos dos tumores que acometem o ovário (RODRIGUES NMS, 2014).

Fontana L, et al. (2017) discorreu sobre a etiologia desconhecida e o provável fator genético da SMRKH, afirmando que o acometimento é sobretudo de forma esporádica. Contudo, relatos de casos familiares indicam a possibilidade de caráter hereditário, com herança autossômica dominante, penetrância incompleta e expressividade variável. Além disso, tem-se a investigação do envolvimento de alguns genes, sendo o WNT4 o único já associado. Sendo necessário a realização de aconselhamento genético para os pacientes e familiares (GATTI M, et al., 2018)

Huepenbecker SP, et al. (2017) corrobora com a possibilidade de associação ao fator genético, apresentando duas pacientes gêmeas diagnosticadas com SMRKH que desenvolveram, ambas, adenocarcinoma seroso nos ovários. Até então não havia descrição de ocorrência familiar concomitante da síndrome e de câncer de ovários. Em ambos os casos as pacientes foram submetidas a salpingo-ooforectomia com citorredução.

Uma hipótese para a apresentação do carcinoma seroso de alto grau em duas irmãs é de que ambas possam ter independentemente adquirido uma mutação somática, especialmente por possuírem fatores de risco para carcinoma ovariano, incluindo nuliparidade secundária à ausência de parte do útero devido a síndrome. O fato da SMRKH muito provavelmente apresentar um componente hereditário e de ambas irmãs observadas apresentarem o mesmo diagnóstico raro, aumenta a possibilidade de que uma única mutação genética ou um grupo de mutações herdadas possam conectar a síndrome ao câncer ovariano. (HUEPENBECKER SP, et al., 2017).

Bombard II DS e Mousa AS (2014) evidenciam que a incidência da síndrome descrita por Fontana é de aproximadamente 1 em 4500 – 5000 mulheres recém-nascidas. Ademais, as complicações mais frequentemente associadas a essas pacientes, estão relacionadas à infertilidade e dificuldades em relações sexuais. Há evidência da presença de complicações renais apresentadas por agenesia ou ectopia renal, uni ou bilateral, esqueléticas, principalmente nas vértebras e com menos frequência, auditivas e cardíacas. Contrário ao caso relatado, que não encontrou anomalias associadas à SMRKH na paciente descrita.

Rabelo DA, et al. (2019) dessa forma, expõe a classificação da SMRKH, feita de acordo com o comprometimento, sendo a tipo I (isolada), tipo II (associada) e uma derivação do tipo II (Aplasia do ducto de Muller, displasia renal e anomalias do somito cervical) ou MURCS, forma grave com alterações em rins e esqueleto. Dessa forma, a paciente em questão enquadra-se no tipo I, visto que o comprometimento é isolado.

O diagnóstico da paciente do caso descrito foi feito aos 20 anos de idade após episódio de amenorreia e sintomatologia clínica já apresentada. Concordante com a faixa de diagnóstico prevalente descrita pelas literaturas existentes, que é em mulheres na ou após a puberdade. Sendo a amenorreia primária uma queixa prevalente para o início da investigação. Isso, devido a apresentação fenotípica normal de mulher.

Juusela LA, et al. (2017) apresentou paciente nuligesta com amenorreia primária, dispaurenia, hipertensão, dor abdominal inferior e lombar, bem como a presença de atrofia de abobada vaginal e ausência de colo uterino. Além disso, achado ao exame físico grande massa abdominal palpável, tendo mioma uterino como hipótese diagnóstica, além de rhabdomyosarcoma devido CA-125 (5 IU/ml), antígeno

carcinoembrionário (1,10 ng/ml) e CA-19-9 (33,48 µg/ml). Concorde ao exposto, a paciente desse relato de caso, apresentou-se durante investigação inicial com amenorreia, dor abdominal e pélvica, crescimento abdominal, associado aos achados dos exames com agenesia uterina e tumoração pélvica.

Miao Y, et al. (2018) defendeu a associação entre a SMRKH e presença de massa pélvica demanda cuidadosa escolha no método para diferenciação diagnóstica, sendo os diagnósticos diferenciais adenomiose, massa pélvica originada de fibrose uterina, tumores ovarianos, tumores de origem no trato intestinal, no mesentério ou tumor retroperitoneal. Além disso, de acordo com a literatura, ultrassonografia, ressonância magnética e tomografia computadorizada são as principais ferramentas para diagnóstico da SMRKH associada a tumores ovarianos.

Contudo, apesar da tomografia computadorizada não ser um método comum de diagnóstico da SMRKH isoladamente, esse deve ser um exame lembrado como método útil para localização de tumores ovarianos associados. Por fim, a ressonância nuclear magnética e tomografia computadorizada são métodos valiosos para localização de tumores ovarianos associados a pacientes diagnosticadas com SMRKH e para distinção entre tumores intestinais, mesentéricos e retroperitoneais. O tipo de tumor, todavia, é de difícil determinação somente com as ferramentas de imagem, sendo necessária abordagem cirúrgica e posterior análise anatomopatológica (MIAO Y, et al., 2018).

Miao Y, et al. (2018) afirma que a laparoscopia é a técnica ideal para identificação e tratamento de tumores ovarianos benignos e, portanto, possivelmente pode se apresentar como método capaz de tratar também tais tumores associados à síndrome MRKH. A cirurgia citoredutora e ooforectomia, entretanto, podem ser necessárias para tratamento de tumores malignos em pacientes sindrômicas o que vai ao encontro do tratamento realizado para a paciente do presente relato, na qual foi realizada também laparotomia com histerectomia tipo A, salpingooforectomia bilateral, apendicectomia, omentectomia parcial infra-cólica, linfadenectomia retroperitoneal e linfadenectomia pélvica bilateral.

A abordagem radical descrita anteriormente, se deve pela indisponibilidade na unidade de realização da técnica patológica de congelação, o que fez necessário a escolha de abordagem mais ampla, garantindo cobertura terapêutica cirúrgica para os diversos subtipos histológicos possíveis de tumores ovarianos, inclusive o mais comum, de células epiteliais (GEOFFRON S, et al., 2021).

Além do exposto, a opção por abordagem cirúrgica radical, se deve pelo achado intraoperatório de uma possível lesão cística no ovário contralateral, esquerdo, havendo também a possibilidade de malignidade (BOURDEL N, et al., 2021; HUANG CY, et al., 2020)

Ademais, os fatores classificatórios do Brasil como país em subdesenvolvimento, assim como, conseqüentemente, a dificuldade do acesso ao sistema de saúde, principalmente à nível terciário, poderia ser condição de irregularidade do acompanhamento médico por essa paciente, bem como a reabordagem cirúrgica, caso fosse necessária, após o resultado de análise anatomopatológica. Fazendo-se necessário assim, o tratamento cirúrgico mais abrangente (SEILER T, et al., 2020).

A taxa de recidiva de disgerminoma puro é baixa, 15-25%, havendo benefício na abordagem terapêutica com quimioterapia em eventuais recidivas e tendo alta taxa de cura. De acordo, a paciente do caso relatado, após o tratamento cirúrgico, foi abordada com quimioterapia, recebendo 4 ciclos de etoposídeo e cisplatina, por ser um esquema menos tóxico (DIZ MDPE, et al., 2020).

Posterior ao tratamento cirúrgico, é realizado o estadiamento do tumor, a medida que possibilita a avaliação do tamanho tumoral, além do acometimento linfonodal e presença de metástase (LOPES LF, 1996). O tumor da paciente descrita é estadiado em pT1pN1, sendo classificado pela Federação Internacional de Ginecologia e Obstetrícia (FIGO) em IIIA1, uma vez que o tumor mede 20x20cm, linfonodos retroperitoneais aumentados de volume, cuja análise anatomopatológica assegurou envolvimento linfonodal (3/10), o maior deles medindo 3,0cm em seu maior eixo e ausência de carcinomatose peritoneal.

Fontana L, et al. (2017) em revisão sistemática, avaliou 13 casos de transplante de útero abordados, predominantemente de etiologia pela SMRKH, como escolha para a infertilidade dessas pacientes. Além disto, a opção de barriga de aluguel em alguns países também é oferecida como alternativa. Rabelo DA, et

al. (2019) ainda, exhibe, sem precedências, o nascimento de um bebê que foi gerado pela avó materna após técnica de fertilização com o material genético dos pais e esses puderam formalizar o registro da criança como filho. Contraposto a isso, nesse caso descrito, após abordagem cirúrgica terapêutica radical com a ooforectomia bilateral impossibilita a oferta dessas opções à paciente.

Ademais, a identificação dessa patologia repercute em notórios desafios psicossociais dessas pacientes, por isso, o tratamento deve ser multidisciplinar, abordando também o parceiro para que esclareça sobre a repercussão dessa síndrome, principalmente sexual, posterior ao tratamento. Correspondente ao caso descrito, o qual a paciente passou por abordagem de diversas áreas, clínica médica e cirúrgica, enfermagem, odontologia e psicologia.

Juusela LA, et al. (2017) apresentou em sua revisão de literatura relatos de casos de associação da SMRKH com leiomiomas remanescentes uterinos, tumor do seio endodérmico do ovário, carcinoma epitelial de ovário de tipo misto, tumor de células de Sertoli do ovário, carcinoma de células renais e teratomas imaturos, justificando assim, a relevância do presente estudo pela raridade na associação da síndrome em questão com tumor germinativos, como no caso relatado, de disgerminomas. Villa R, et al. (2019) apresentou também uma revisão de literatura, até o momento do estudo, com subtipos dos tumores ovarianos associados a SMRKH, e expõe um único estudo feito em 2007 por Mishira et al., em Moldova, correlacionando-a ao subtipo abordado nesse presente relato de caso, o desgerminoma estadiamento FIGO IA.

Miao Y, et al. (2018) concordante ao exposto, exhibe em seu artigo de revisão que foram encontrados em publicações recentes casos reportados de leiomimoma de útero remanescente ou de adenomiose em pacientes com a SMRKH. A presença associada de tumores ovarianos, contudo, é rara e de difícil diagnóstico. Além disso, apesar da maioria das publicações sobre massas pélvicas em pacientes SMRKH serem acerca de remanescentes uterinos, adenomiose ou fibroses a ocorrência de tumores ovarianos nessa síndrome não deve ser ignorada, uma vez que esses pacientes possuem os ovários funcionantes.

Villa R, et al. (2019) afirma que a descrição de câncer de ovário em pacientes diagnosticadas com a síndrome é ocasional, e até 2019, somente 14 casos haviam sido reportados no mundo: 4 da Europa, 5 da Ásia e 5 da América e até então, não havia evidência de envolvimento entre genes cancerígenos e a síndrome. Além do mais, como o material disponível acerca dos fatores etiopatológicos da síndrome ainda é limitado, ainda não é possível definir sua correlação com o risco aumentado para câncerr de ovário.

Conclui-se que é rara a associação entre a Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser e o tumor de ovário disgerminoma, e a infertilidade é uma das complicações mais evidentes. A opção pela abrangência cirúrgica com citorredução completa do tumor, associada a linfadectomia e quimioterapia, foi motivada pelo envolvimento linfonodal, necessidade de estadiamento completo, além da carência da técnica de congelamento. Portanto, esse estudo contribuiu expressivamente nas pesquisas científicas, por se tratar de uma associação pouco relatada, que beneficiará os profissionais da área da saúde durante a condução de casos semelhantes ao da paciente relatada, conseqüentemente, benefícios adicionais as pacientes.

REFERÊNCIAS

1. BAE HS, et al. Cancer of the supernumerary ovary in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a case report. *Oncol Lett*, 2012; 5:598–600.
2. BOMBARD II DS, MOUSA AS. Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome: complications, diagnosis and possible treatment options: a review. *Gynecological Endocrinology*, 2014; 30(9): 618-623.
3. BOURDEL N, et al. Tumores ovarianos limítrofes: diretrizes francesas do CNGOF. Parte 2. Manejo cirúrgico, acompanhamento, terapia de reposição hormonal, manejo e preservação da fertilidade. *Journal of Gynecology Obstetrics and Human Reproduction*, 2021; 50(1): 101966.
4. CARVALHO M, et al. Patologia ovárica num centro oncológico pediátrico. *Nascer e Crescer*, 2011; 20(2): 69-72.
5. DIZ MDPE, et al. Diretrizes de tratamentos oncológicos recomendados pela Sociedade Brasileira de Oncologia Clínica. Ovário: tumores germinativos. Sociedade Brasileira de Oncologia Clínica, 2020.
6. FERREIRA AC, et al. Ultra-sonografia tridimensional em ginecologia: malformações uterinas. *Radiol Bras*, 2007; 40(2): 131-136.
7. FONTANA L, et al. Genetics of Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser (MRKH) syndrome. *Clinical Genetics*, 2017; 91(2): 351-364.

8. GATTI M, et al. Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser Syndrome and 16p11.2 Recurrent Microdeletion: A Case Report and Review of the Literature. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 2018; 31(5): 533-535.
9. GEOFFRON S, et al. Fertility preservation in women with malignant and borderline ovarian tumors: Experience of the French ESGO-certified center and pregnancy-associated cancer network (CALG). *Gynecologic Oncology*, 2021.
10. HOO PS, et al. Rare case of leiomyoma and adenomyosis in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Case Rep Obstet Gynecol*, 2016; 3725043:1-4.
11. HUANG CY, et al. Subsequent development of epithelial ovarian cancer after ovarian surgery for benign ovarian tumor: a population-based cohort study. *Clinical Epidemiology*, 2020; 12: 637-649.
12. HUEPENBECKER SP, et al. Two sisters with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome and serous adenocarcinoma of the ovary. *Gynecologic Oncology Reports*, 2017; 22:13-15.
13. JUUSELA AL, et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome With Bilateral Ovarian Sertoli Cell Tumors: Review of the Literature and Report of a Rare Case. *Female Pelvic Medicine & Reconstructive Surgery*, 2018; 24(5): 32-34.
14. KAVALLARIS A, et al. Ovarian cancer and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Gynecol Surg* 2011; 8:197.
15. LOPES LF. Tumores de células germinativas na infância. Hospital AC de Camargo. Manual de condutas diagnósticas e terapêuticas em Oncologia, 1996; 6-7, 29-30.
16. MIAO Y, et al. Diagnosis and Management of Ovarian Tumor in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome. *BioMed Research International*, 2018; 2018: 2369430.
17. NODALE C, et al. Gene expression profile of patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: new insights into the potential role of developmental pathways. *PLoS One*, 2014; 9(3): 91010.
18. NUSRATH S, et al. Ovarian cancer and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a rare combination. *Indian Journal of Gynecologic Oncology*, 2016; 14:30.
19. RABELO DA, et al. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: estigma, corpo, mídia e bioética, 2018; 13(2): 351-364.
20. REGIANI ACM, PESCADOR MVB. Disgerminoma de ovário anterior a menarca: relato de caso. *Revista Thêma et Scientia*, 2020; 10(1): 8-13.
21. RODRIGUES NMS. Neoplasia do ovário de células germinativas numa adolescente: case report. Dissertação (Mestrado Integrado em Medicina) - Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar. Universidade do Porto, Porto, 2014.
22. SANTOS RR, et al. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH): relato de caso. *Rev Med Minas Gerais*, 2011; 21(3): 345-347.
23. SEILER T, et al. Desafios do mercado brasileiro de dispositivos médicos e sua relação com o aumento de gastos de saúde no país. *Journal of Management & Primary Health Care*, 2020; 12: 1-22.
24. VILLA R, et al. Co-occurrence of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome and ovarian cancer: A case report and review of the literature. *Gynecologic Oncology Reports*, 2019; 28: 68-70.