

Sarcoma de uretra masculina: relato de caso e revisão de literatura

Male urethral sarcoma: a case report and literature review

Magno Almeida Nogueira¹, Guilherme Campelo Lopes dos Santos¹, Roberto Iglesias Lopes², Octavio Henrique Arcos Campos¹, Marcos Francisco Dall'Oglio², Alexandre Crippa Sant'Anna²

RESUMO

Os tumores de uretra são muito raros e bastante agressivos. Acometem mais frequentemente homens (2:1) e são mais comuns na raça branca (85% dos casos). Os sarcomas de tecidos moles são um grupo heterogêneo de tumores que surgem a partir da mesoderme embrionária e representam 1% de todos os casos de doença maligna urinária, raramente acometendo a uretra primariamente. Relatamos aqui um caso extremamente raro de sarcoma uretral masculino com somente dois semelhantes publicados na literatura.

Descritores: Sarcoma; Neoplasias uretrais; Hematúria; Relatos de casos

ABSTRACT

Urethral tumors are rare and aggressive. They usually affect men (2:1) and occur more commonly in white (85% of cases). Soft tissue sarcomas are a heterogeneous group of tumors that arise from embryonic mesoderm. It represents 1% of all cases of urinary tract malignancies and rarely primary affect the ureter. We report a case of male urethral sarcoma. To date, only two similar cases have been published in literature.

Keywords: Sarcoma; Urethral neoplasms; Hematuria; Case reports

INTRODUÇÃO

Os tumores de uretra são muito raros e bastante agressivos. Acometem mais frequentemente homens (2:1) e são mais comuns na raça branca (85% dos casos).^(1,2)

São relatados aproximadamente 600 casos de câncer uretral masculino na literatura mundial. O carcinoma epidermoide é o tipo histológico mais comum (80%

dos casos), seguido do carcinoma de células transicionais (15%) e dos adenocarcinomas (5%). O local mais acometido é a uretra bulbomembranosa, seguida da uretra peniana e prostática.⁽²⁾ A faixa etária do diagnóstico de tumor uretral maligno é de 50 a 79 anos.^(2,3)

A doença tem apresentação inicial inespecífica e, de acordo com algumas séries de casos relatados, os sintomas mais comuns são hematúria, disúria, retenção urinária e incontinência urinária.⁽⁴⁾

Os sarcomas de tecidos moles são um grupo heterogêneo de tumores que surgem a partir da mesoderme embrionária, que representa 1 a 2% de todos os casos de doença maligna urinária.⁽⁵⁾

Os sarcomas, em geral, possuem como formas mais comum o lipossarcoma, seguido do histiocitoma maligno e do leiomiossarcoma.⁽⁶⁾ Em relação aos sarcomas geniturinários, o tipo mais frequente é o leiomiossarcoma, seguido do lipossarcoma e do rabiomiossarcoma.⁽⁶⁾

Relatamos e discutimos aqui um caso de sarcoma de uretra masculino, que, por sua raridade, tem apenas dois casos relatados.^(7,8)

RELATO DE CASO

Paciente de 73 anos, do sexo masculino, raça branca, com história de infarto agudo do miocárdico (IAM) há 3 anos e diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica, sem história de tabagismo e etilismo. Apresentou-se com queixa de hematúria macroscópica, inicialmente intermitente e, posteriormente, contínua, de início há 1 ano.

¹ Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

² Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

Autor correspondente: Magno Almeida Nogueira – Hospital do Servidor Público Municipal – Rua Castro Alves, 60 – Setor Urologia, 6º andar, sala 15 – Liberdade – CEP: 01532-000 – São Paulo, SP, Brasil
Tel.: (11) 3397-7700 – E-mail: magno.nogueira@icloud.com

Data de submissão: 30/9/2013 – Data de aceite: 29/8/2014

DOI: 10.1590/S1679-45082015RC2992

No exame físico, não foram notadas visceromegalias ou linfonodomegalias. Ao exame urológico, notou-se uretrorragia, sem sinais de lesões macroscópicas. O toque retal revelou próstata de 30g sem nódulos, indolor. O paciente apresentava hemograma e coagulograma normais, função renal com doença renal crônica incipiente (ureia 49mg/dL e creatinina 1,5mg/dL). O ultrassom de abdome total era normal, porém a ressonância nuclear magnética de abdome e pelve com contraste evidenciou lesão extensa em uretra posterior, que invadia próstata, bexiga e tecido perivesical (Figura 1), sem alteração de trato urinário alto ou metástases a distância. A uretroscopia demonstrou lesão acastanhada na uretra posterior (membranosa e prostática), que, submetida à biópsia, demonstrou neoplasia de padrão mesenquimal, com áreas de degeneração mixoide e alto índice mitótico.

O paciente foi submetido à cistoprostatectomia com emasculação, linfadenectomia pélvica e ureteroileostomia à Bricker (Figura 2). Apresentava boa evolução com recuperação das funções fisiológicas e diurese adequada; todavia, apresentou novo episódio de IAM no 10º dia pós-operatório evoluindo a óbito.

O estudo anatomopatológico evidenciou sarcoma pleomórfico de uretra bulbar de alto grau histológico, com neoplasia acometendo base de bexiga, região periprostática, vesículas seminais, base de pênis e corpos cavernosos, com maior diâmetro aproximado de 20,0cm (Figura 3). O tumor uretral apresentou alta celularidade, alto índice mitótico, necrose em 30% do volume tumoral e intensa anaplasia. Margens cirúrgicas perivesical e ureteral direita comprometidas. Margem ureteral esquerda livre. Ausência de metástases para 15 linfonodos dissecados na linfadenectomia ilíaca. Na



Figura 1. Ressonância nuclear magnética de pelve demonstrando tumor acometendo uretra (seta)

imuno-histoquímica, as pesquisas para os marcadores mesenquimais desmina e vimentina vieram positivos, enquanto pesquisas de outros marcadores, como citoqueratina, S-100, CD 117, CD 30, CD 20, CD 3 e CD 56, foram negativos, excluindo outras origens como epitelial, hematológica e tumores neurais.

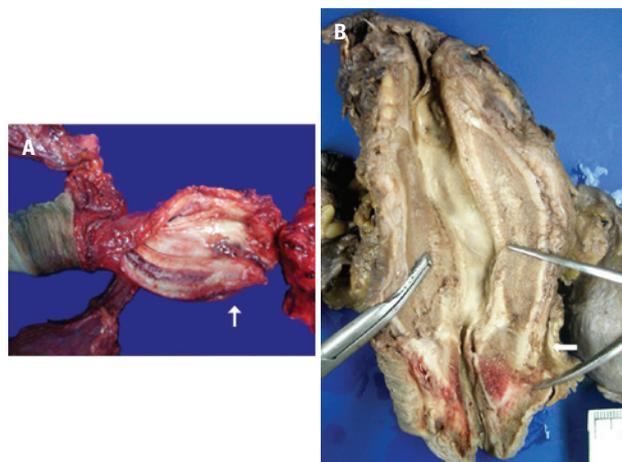


Figura 2. Sarcoma da uretra posterior (indicado pelas setas). Clinicamente, notavam-se espessamento e endurecimento da região acometida

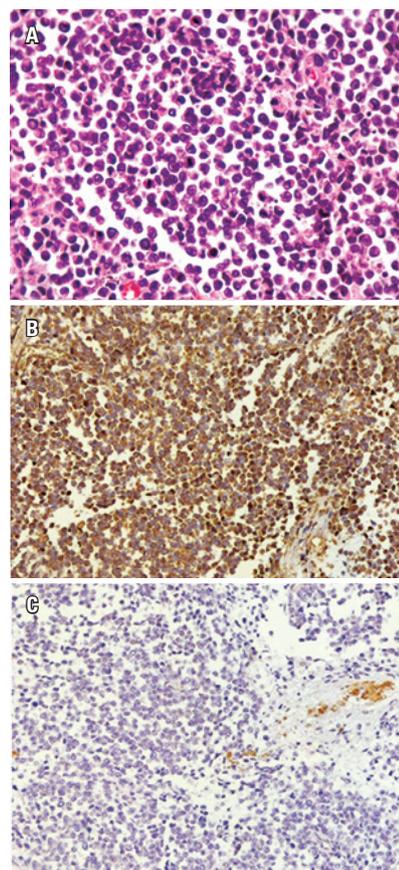


Figura 3. (A) Sarcoma uretral de alto grau; (B) Imuno-histoquímica que revelou forte positividade de vimentina; (C) O tumor uretral também apresentava positividade para desmina

DISCUSSÃO

A taxa de sobrevivência de doentes com sarcoma de geniturinário é pior em relação àqueles com sarcoma de tecidos moles em outras localizações.⁽⁹⁾ O prognóstico relativamente pobre pode ser explicado pela maior proporção de tumores de grau elevado, a maior proporção de pacientes que se apresentam com doença metastática, um maior tamanho tumoral e o local anatómico. Além disso, a raridade e a heterogeneidade dos sarcomas geniturinários podem significar grandes diferenças de evolução clínica nos vários subgrupos.⁽¹⁰⁾

As vias de disseminação do carcinoma uretral seguem sua subdivisão anatómica. A uretra anterior possui drenagem linfática para região inguinal superficial e profunda. A uretra posterior drena para os gânglios linfáticos da artéria ilíaca externa e hipogástrica, e do músculo obturador interno.⁽¹⁰⁾

Em um terço dos pacientes, o diagnóstico é tardio, com metástases para gânglios linfáticos inguinais, e em 20% para os gânglios pélvicos. Os locais de metástases a distância mais comum são pulmão, fígado e ossos.⁽¹⁰⁾

Os tumores anteriores são de melhor prognóstico, chegando a 60% em 5 anos. Os tumores <2cm têm sobrevivência de 81% em 5 anos. Em contrapartida, tumores da uretra posterior possuem taxa de 10% de sobrevivência em 5 anos se <2cm, 37% de sobrevivência em 5 anos quando de 2 a 4cm de tamanho e apenas 7% quando >4cm. Acima do estágio T2, costumam apresentar uma taxa de sobrevivência <26% em 5 anos.⁽¹⁰⁾

As características histológicas dos sarcomas urinários são bastante variadas. A maioria contém alto grau de diferenciação com focos isolados de metaplasia escamosa.⁽¹⁰⁾

Em relação aos sarcomas de uretra masculina, somente dois casos foram descritos na literatura. O primeiro caso é de um homem de 78 anos com uma lesão ulcerada na uretra.⁽⁷⁾ O segundo foi de um homem de 65 anos com uretostomia perineal para tratamento de estenose uretral distal⁽⁸⁾ (Quadro 1).

A principal forma de tratamento é a excisão cirúrgica. O carcinoma de uretra anterior possui melhor controle cirúrgico e melhor prognóstico em relação ao da

uretra posterior, que apresenta frequente associação de invasão local e extensa metástase a distância.⁽²⁾

Procedimentos mais conservadores podem ser aceitáveis em doentes selecionados com lesões superficiais, tumores papilares ou de baixo grau.⁽²⁾ No caso de tumores infiltrantes do corpo esponjoso localizados em metade distal do pênis, pode-se tentar uma penectomia parcial.⁽²⁾ Se a doença for invasiva, estendendo-se por mais da metade da uretra peniana, a penectomia total é necessária.⁽²⁾

Radioterapia e quimioterapia são opções como tratamento primário ou de forma adjuvante. Em tumores localizados na uretra peniana, a radioterapia entra como tratamento opcional em lesões irremediáveis. Naqueles localizados na uretra bulbo-carvenosa, a radioterapia e a quimioterapia neoadjuvante podem ser realizadas, o mesmo ocorrendo em tumores localizados na uretra prostática. Em casos de lesões avançadas, o tratamento realizado é cirurgia extensa com quimioterapia e radioterapia adjuvante e, nos casos com metástase extensa, quimioterapia isolada é a única opção.⁽²⁾

No caso apresentado, o diagnóstico era de sarcoma uretral avançado (T4N0M0), com margem cirúrgica positiva em um paciente com miocardiopatia clinicamente grave, resultando em desfecho desfavorável. O IAM apresentado pelo paciente no período pós-operatório precoce inviabilizou o tratamento adjuvante com radioterapia e quimioterapia. Fica evidente que esses tumores são extremamente agressivos e de mau prognóstico.

REFERÊNCIAS

- Swartz MA, Porter MP, Lin DW, Weiss NS. Incidence of primary urethral carcinoma in the United States. *Urology*. 2006;68(6):1164-8.
- Walsh PC, Retik AB. Surgery of penile and urethral carcinoma. In: McDougal WC, Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, et al. editors. *Campbell's Urology*. 10th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2012. p. 946-51.
- Stojadinovic A, Leung DH, Allen P, Lewis JJ, Jaques DP, Brennan MF. Primary adult soft tissue sarcoma: time-dependent influence of prognostic variables. *J Clin Oncol*. 2002;20(21):4344-52.
- Touijer AK, Dalbagni G. Role of voided urine cytology in diagnosing primary urethral carcinoma. *Urology*. 2004;63(1):33-5.
- Srinivas V, Sogani PC, Hajdu SI, Whitmore WF Jr. Sarcomas of the kidney. *J Urol*. 1984;132(1):13-6.
- Sexton WJ, Lance RE, Reyes AO, Pisters PW, Tu SM, Pisters LL. Adult prostate sarcoma: the M. D. Anderson Cancer Center Experience. *J Urol*. 2001;166(2):521-5.
- Mark EG. Primary sarcoma of the male urethra: report of a case. *Ann Surg*. 1992;55(3):416-8.
- Ahallal Y, Tazi MF, Khallouk A, Tazi E, Benlemlih A, El Fassi MJ, et al. Primary leiomyosarcoma of the male urethra: a case report. *Cases J*. 2009;2:207.
- Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM. Soft-tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med*. 2005;353(7):701-11. Review.
- Dotan ZA, Tal R, Golijanin D, Snyder ME, Antonescu C, Brennan MF, et al. Adult genitourinary sarcoma: the 25-year Memorial Sloan-Kettering experience. *J Urol*. 2006;176(5):2033-8; discussion 2038-9.

Quadro 1. Casos relatados na literatura de sarcoma de uretra no sexo masculino

Paciente	Idade (anos)	Localização	Tamanho	Tratamento	Evolução
1º paciente ⁽⁷⁾	78	Uretra posterior	Não avaliado	Drenagem vesical	Não avaliado
2º paciente ⁽⁸⁾	65	Uretra bulbar	6cm	Exanteração pélvica, quimioterapia e radioterapia adjuvante	Óbito após 7 meses