

Leiomioma do cordão espermático - Caso clínico e revisão da literatura

Leiomyosarcoma of the spermatic cord - case report and literature review

Autores:

Nuno Figueira¹, Miguel Carvalho², Francisco Campos¹, Nuno Bello³, João Paulo Rosa³, Pedro Soares², António Madeira⁴, Maria José Brito⁵

Instituições:

¹Médico do Internato de Urologia do Serviço de Urologia do Hospital Garcia de Orta

²Assistente Hospitalar do Serviço de Urologia do Hospital Garcia de Orta

³Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Urologia do Hospital Garcia de Orta

⁴Director do Serviço do Serviço de Urologia do Hospital Garcia de Orta

⁵Directora do Serviço do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Garcia de Orta

Correspondência:

Nuno Figueira
Rua Torcato José Clavine, N° 17-8°Esq 2800-710 Almada
E-mail: nunofigueira456@gmail.com

Data de Submissão: 02 de Fevereiro de 2011 | Data de Aceitação: 10 de Maio de 2011

Resumo

paratesticular, tratamento.

Introdução: O leiomiosarcoma do cordão espermático é uma neoplasia paratesticular rara, de origem mesenquimatosa, representando cerca de 10% dos sarcomas do cordão espermático.

Caso Clínico: Caso clínico de um doente de 53 anos, com antecedentes de insuficiência renal crónica (IRC) em hemodiálise, de tuberculose ganglionar e de infecção crónica por vírus da hepatite B (VHB). O doente apresentava queixas com 4 meses de evolução de desconforto no hemiescroto direito motivadas por lesão nodular sólida do cordão espermático homolateral, de consistência dura, com cerca de 2cm de diâmetro, com crescimento progressivo. A ecografia escrotal confirmou os achados do exame físico. Foi realizada orquidectomia radical direita. O exame histológico mostrou tratar-se de um leiomiosarcoma do cordão espermático, com margem cirúrgica negativa. Os exames imagiológicos de seguimento, Tomografia Computadorizada (TC) e Ressonância Magnética Nuclear (RMN), não evidenciaram metastização ganglionar nem visceral. Apresentado o caso em consulta de grupo, optou-se por manter apenas vigilância regular.

Discussão: O leiomiosarcoma do cordão espermático é uma neoplasia rara, cujo diagnóstico é histológico. O tratamento preconizado é a orquidectomia radical, sendo motivo de discussão actual a eventual terapêutica adjuvante e a sua indicação.

Palavras-chave: Leiomiosarcoma, cordão espermático,

Abstract

Introduction: *Leiomyosarcoma of the spermatic cord is a rare paratesticular tumor, of mesenchymal origin, representing over 10% of the spermatic cord sarcomas.*

Clinical Case: *The authors report a case of a 53 year old man, with chronic renal failure (CRF) in hemodialysis, ganglionic tuberculosis and hepatitis B virus (HBV) chronic infection in the past, who presented complaints of right hemiscrotal discomfort with 4 months of evolution, motivated by a nodular lesion of the homolateral spermatic cord, firm-to-hard, with 2cm of diameter, and progressive enlargement. Scrotal ultrasound confirmed the clinical examination of the scrotum. It was performed a right radical orchiectomy. Histological examination revealed a leiomyosarcoma of the spermatic cord, with negative histological margins. In the follow-up both computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) didn't show neither lymph node nor distant metastasis.*

Discussion: *Leiomyosarcoma of the spermatic cord is a rare tumor, which the diagnosis is made by histological examination. The primary surgical procedure is radical orchiectomy. There is still on debate the eventual adjuvant therapy and its indication.*

Keywords: *Leiomyosarcoma, spermatic cord paratesticular, treatment.*

Introdução

Existe um conjunto de neoplasias intraescrotais que podem ter origem nos canais deferentes, no epidídimo, no cordão espermático ou na túnica vaginal. Por apresentarem manifestações clínicas, história natural, tratamento e prognóstico semelhantes, fazem parte de um grupo denominado, neoplasias paratesticulares¹.

A maioria tem origem no cordão espermático, sendo representadas por cerca de 30% de tumores malignos². Estes são, na sua maioria, de origem mesenquimatosa: leiomiossarcoma, rabiomiossarcoma, lipossarcoma ou fibrossarcoma.

O leiomiossarcoma do cordão espermático é uma neoplasia paratesticular rara, representando cerca de 10% dos sarcomas do cordão espermático³. Existem cerca de 110 casos descritos na literatura, havendo um pico de incidência entre a 6^a e a 7^a década de vida^{3,4}.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 53 anos, raça negra, com antecedentes pessoais de IRC em hemodiálise, de infecção crónica por VHB e de tuberculose ganglionar, seguido regularmente em consulta de Urologia por cistite glandular.



Figura 1) Nódulo do cordão espermático direito

Referia queixas com 4 meses de duração de desconforto no hemiescroto direito com irradiação inguinal, associado a lesão nodular escrotal com crescimento progressivo. Apresentava à palpação nódulo sólido do cordão espermático direito com cerca de 2 cm de diâmetro, indolor, de consistência dura e superfície irregular, móvel em relação aos planos profundos (figura 1).



Figura 2) Ecografia escrotal - nódulo sólido, hipocóico, heterogéneo, do cordão espermático direito com 2 cm de diâmetro

A ecografia escrotal mostrava um nódulo sólido, hipocóico, heterogéneo, do cordão espermático direito com 2 cm (figura 2).

O doente foi operado, tendo-se realizado orquidectomia radical à direita (via inguinal) (figura 3).



Figura 3) Peça de orquidectomia radical direita, constituída por testículo, epidídimo e segmento de cordão espermático

O exame anátomo-patológico (figura 4) revelou leiomiossarcoma do cordão espermático, com margem cirúrgica negativa, grau 2 de diferenciação.

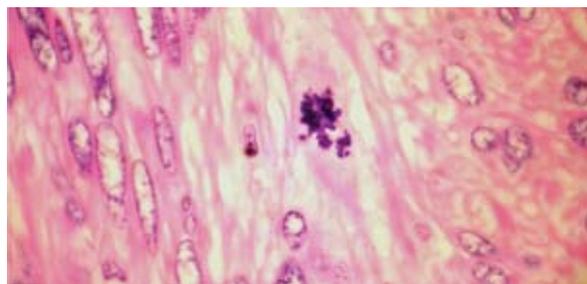


Figura 4) 4 H&E x400 - Neoplasia mesenquimatosa do cordão espermático, composta por células fusiformes, eosinófilas, com áreas de marcado pleomorfismo nuclear e mitoses atípicas (20/10HPF) (...) A marcação imunohistoquímica foi positiva para Vimentina, Actina e Desmina nas células neoplásicas. Conclusão: leiomiossarcoma do cordão espermático, com margem cirúrgica negativa, grau 2 de diferenciação nos sistemas "National Cancer Institute" (NCI) e "Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer" (FNCLCC).

No seguimento deste doente realizou-se TC ao 1^o mês pós-operatório, que não detectou formações ganglionares suspeitas, nem metastização visceral. A RMN não evidenciou tumor residual à distância. Em consulta de grupo optou-se por manter vigilância regular.

Discussão

O leiomiossarcoma do cordão espermático é uma neoplasia paratesticular rara, que pode ter origem quer no cordão espermático, como no escroto ou no epidídimo⁵. A forma mais frequente é a que tem origem no cordão espermático, mais especificamente nas células mesenquimatosas indiferenciadas do músculo cremaster e do canal deferente. A forma menos frequente, a epididimária, tem origem no músculo que circunda a membrana basal do epidídimo. A forma escrotal origina-se a partir da camada Dartos⁵. A apresentação clínica é caracterizada pelo

aparecimento de uma massa intra-escrotal, paratesticular, indolor, firme, com crescimento rapidamente progressivo⁶. A abordagem diagnóstica da massa paratesticular é semelhante à do tumor do testículo. A ecografia escrotal auxilia na avaliação da massa intra-escrotal e sua relação com o testículo⁵. A RMN permite o estadiamento da doença. O diagnóstico é feito com base no exame histológico após realização do tratamento cirúrgico preconizado – orquidectomia radical por via inguinal^{5,7}. A excisão deve ser alargada caso não tenha sido atingida margem cirúrgica negativa após o primeiro procedimento cirúrgico. As novas técnicas de microcirurgia tornaram possível a reconstrução de grandes defeitos anatómicos após re-excisão⁸.

O prognóstico desta doença é variável, com sobrevida aos 5 anos entre 10-80% e está relacionado com o estadio e grau de diferenciação celular na altura do diagnóstico^{7,9}.

Esta neoplasia é agressiva podendo apresentar na sua evolução extensão local e metastização à distância, por via linfática ou hematogénea⁵. A via de infiltração mais frequente é a linfática, seguido da hematogénea e, por último, a loco-regional. A extensão local para o escroto, canal inguinal ou cavidade pélvica realiza-se através do canal deferente. A disseminação linfática envolve a cadeia ilíaca externa, hipogástrica, ilíaca comum e para-aórtica e o pulmão é o primeiro local de metastização por via hematogénea⁵. Devido à elevada incidência de recorrência, foram propostas como terapêutica adjuvante: linfadenectomia retro-peritoneal (LDNRT), radioterapia e quimioterapia sistémica embora não exista consenso quanto ao regime de tratamento ideal. Ainda não foi demonstrada melhoria na sobrevivência e no prognóstico com a realização de LDNRT após orquidectomia radical¹⁰. Segundo alguns autores, a radioterapia adjuvante pode controlar a doença micrometastática, pelo que deve ter indicação nesta entidade clínica¹¹. A instituição de quimioterapia sistémica está bem definida no rhabdomyosarcoma da criança, mas não está totalmente estabelecida no leiomyosarcoma do cordão espermático do adulto^{12,13}. Uma meta-análise de 14 ensaios randomizados realizados em centros especializados demonstrou que a doxorubicina prolongou a recorrência local e o tempo de sobrevida, mas não foi estatisticamente comprovado¹⁴.

Bibliografia

- ¹ Castiñeiras J, Varo C, Sánchez C, et al. Neoplasias paratesticulares de origem mesenquimato-so. Estudio clínico-patológico. *Actas Urol Esp* 1995;19(1):40-5.
- ² Bajaj P, Agarwal K, Niveditha SR, Pathania OP. Leiomyosarcoma arising from túnica vaginalis testis: a case report. *Indian J Pathol Microbiol* 2001;44:145-6.
- ³ Rao CR, Srinivasulu M, Narres KN, Doval DC, Hazarika D. Adult paratesticular sarcomas: a report of eight cases. *J Surg Oncol* 1994;56(2):89-93.
- ⁴ Weiss SW, Goldblum JR. Leiomyosarcoma. In: Enzinger and Weiss's Soft tissue Tumors. 4th ed. St Louis (MI): Mosby Inc 2001. 727-8.
- ⁵ Dangle P, Basavaraj DR, Bhattarai S, Biyani CS. Leiomyosarcoma of the spermatic cord: case report and literature review. *CUAJ* 2007;1(1):55-8.
- ⁶ Stein A, Kaplun A, Sova Y, Zivan I, Laver B, Lurie M, Lurie A. Leiomyosarcoma of the spermatic cord: report of two cases and review of the literature. *World J Urol* 1996;14:59-61.
- ⁷ Fagundes MA, Zietman AL, Althausen AF, Coen JJ, Shipley WU. The management of spermatic cord sarcoma. *Cancer* 1996;77(9):1873-6.
- ⁸ Enoch S, Wharton SM, Murray DS. Management of leiomyosarcoma of the spermatic cord: the role of reconstructive surgery. *World J Surg Oncol* 2005;3:23.
- ⁹ Kyle VN. Leiomyosarcoma of the spermatic cord: a review of the literature and report of an additional case. *J Urol* 1966;96:795.
- ¹⁰ Banowsky LH, Schultz GN. Sarcoma of spermatic cord and tunics: review of literature, case report and discussion of role of retroperitoneal lymph node dissection. *J Urol* 1970;103:628-31.
- ¹¹ Catton CN, Cummings BJ, Fornasier V, et al. Adult paratesticular sarcomas: a review of 21 cases. *J Urol* 1991;146:342-5.
- ¹² Folpe AJ, Weiss SW. Paratesticular soft tissue neoplasms. *Semin Diagn Pathol* 2000;17:307-18.
- ¹³ de Vries JD. Paratesticular rhabdomyosarcoma. *World J Urol* 1995;13:219-25.
- ¹⁴ Catton C, Jewett M, O'sullivan B, Kandel R. Paratesticular Sarcoma: Failure patterns after definitive local therapy. *J Urol* 1999;161(6):1844-7.