

## Casos Clínicos

# Leiomiossarcoma do Pénis

## – Caso clínico

Pedro Eufrásio<sup>1</sup>, Belmiro Parada<sup>1</sup>, Joaquim Dinonísio<sup>1</sup>, Carol Marinho<sup>2</sup>, M. Fernanda Xavier da Cunha<sup>2</sup>, Alfredo Mota<sup>1</sup>

1 - Serviço de Urologia e Transplantação Renal (*Director: Prof. Doutor Alfredo Mota*)

2 - Serviço de Anatomia Patológica (*Directora: Dra. M. Fernanda Xavier da Cunha*)

Hospitais da Universidade de Coimbra

Correspondência para: Pedro Eufrásio Antunes – Rua Maria Vitória Bourbon Bobone, Lote 20.1 – 2º A – 3030-481 COIMBRA – E-mail: pedrocotovio26@hotmail.com

### Resumo

O leiomiossarcoma do pénis é uma entidade extremamente rara, com origem em células musculares lisas e pode ser de dois tipos distintos: os superficiais que raramente metastizam, embora sejam localmente agressivos, e os profundos, com comportamento fulminante, na maioria dos casos, e metastização maciça. O tratamento cirúrgico deverá ser precoce e localmente agressivo. Apresenta-se o caso de um doente de 63 anos, submetido a amputação parcial do pénis, cujo estudo anátomo-patológico revelou tratar-se de leiomiossarcoma do pénis superficial.

**Palavras chave:** leiomiossarcoma, tumores pénis, penectomia parcial

### Abstract

Penile leiomyosarcoma is a rare tumor of the mesenchymal tissue and two distinct behaviours can be seen, the superficial one which is locally aggressive but rarely metastasize, and the deep lesions, which have an aggressive course and great metastatic potential. Surgical treatment must be early and radical. We report on a 63 year-old-male patient treated with partial penectomy, which revealed to be a superficial penile leiomyosarcoma.

**Key words:** leiomyosarcoma, penile neoplasm, partial penectomy

### Introdução

Os leiomiossarcomas são tumores raros do tecido mesenquimatoso do pénis, que podem exibir dois tipos de comportamentos diferentes, com prognósticos distintos. Devido ao escasso número de casos descritos na literatura mundial, as orientações terapêuticas e o prognóstico são equívocos, no entanto, o tratamento tem sido baseado na exé-

rese cirúrgica. Apresenta-se um caso de leiomiossarcoma superficial do pénis, submetido a penectomia parcial e com prognóstico favorável.

### Caso clínico

Homem de 63 anos de idade que recorre ao Serviço de Urgência por nódulo duro localizado à porção distal do pénis, com 2 anos de evolução.



**Figura 1** – Lesão na porção distal do pénis.

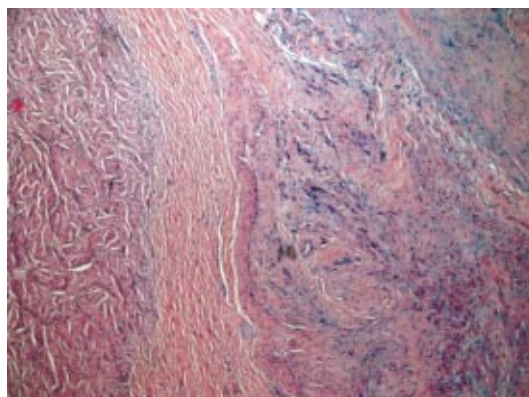


**Figura 2** – Amputação parcial do pénis.

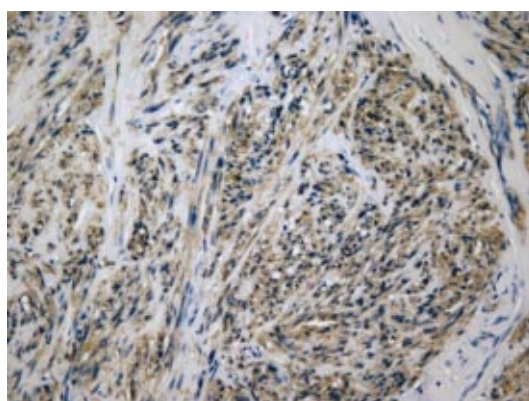
Essa lesão teve crescimento progressivo e, embora indolor, causava desconforto ao paciente. Não eram referidos outros sintomas. Ao exame objectivo constatou-se a presença de lesão de consistência dura, limites mal definidos e a envolver o sulco balanoprepucial, não ulcerada e não vegetante, localizada à porção distal do pénis. A palpação das regiões inguinais não evidenciou a presença de adenopatias. Relativamente aos antecedentes pessoais, destaca-se um quadro de Diabetes Mellitus não insulino-tratada, sem outras patologias associadas relevantes.

Foi orientado para Consulta de Urologia, tendo sido realizada uma biópsia da lesão, que revelou tratar-se de uma neoplasia maligna mesenquimatosa cujo fenótipo favorecia o diagnóstico de leiomiossarcoma do pénis. O estadiamento à distância por TAC tóraco-abdomino-pélvica não indicou a presença de lesões secundárias.

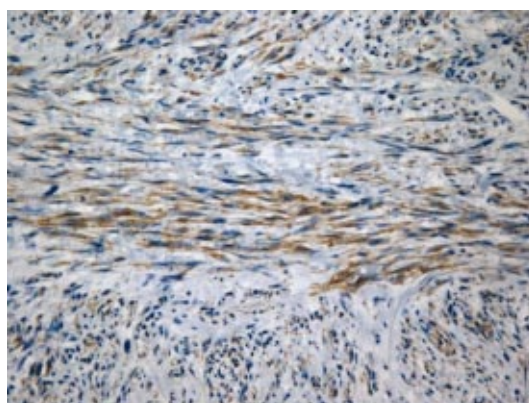
O doente foi submetido a uma amputação parcial do pénis e linfadenectomia inguinal superficial bilateral. O estudo histológico confirmou tratar-se de leiomiossarcoma do pénis. Macroscopicamente,



**Figura 3** – Neoplasia mesenquimatosa superficial (HE 50x).



**Figura 4** – Positividade difusa para actina do (HE 200x) músculo liso



**Figura 5** – Positividade para desmina (HE 200x)

o tumor tinha uma extensão de 1,6 cm e um diâmetro de 1,7 cm, que infiltrava, aparentemente de modo superficial, os corpos cavernosos e sem atingimento da uretra. Microscopicamente, a neoplasia era mesenquimatosa, grosseiramente nodular, de limites mal definidos e constituída por população de células fusiformes, dispostas em feixes curtos e entrecruzados. O tumor desenvolvia-

-se no tecido conjuntivo sub-epitelial e, na profundidade, infiltrava superficialmente os corpos cavernosos. O estudo imunohistoquímico mostrou positividade para actina do músculo liso e desmina, tendo sido negativa para a proteína S100. Não havia invasão tumoral nos gânglios inguinais superficiais, bilateralmente.

O seguimento do doente tem sido realizado cada quatro meses com questionário acerca da qualidade de vida e exame físico, tendo efectuado TAC abdómino-pélvica e Rx tórax de controlo aos 6 e 12 meses, que não demonstraram a presença de lesões secundárias. Passado 1 ano e meio de follow-up, o paciente encontra-se clinicamente bem e sem sinais de recidiva local ou de metastização.

## Discussão

Os tumores do pênis são pouco frequentes e a grande maioria corresponde a carcinomas espinho-celulares (cerca de 95%). Têm uma baixa incidência mundial global, mas uma variabilidade geográfica notável: nos EUA e Europa representam 0,4% a 0,6% de todas as neoplasias malignas, podendo atingir os 10% em África e alguns países da América do Sul. Os sarcomas são extremamente raros, correspondendo a menos de 5% de todos os tumores malignos do pênis<sup>1</sup>.

De acordo com Dehner e Smith, numa revisão de 46 tumores mesenquimatosos do pênis, os leiomiossarcomas representam aproximadamente 13,5% dos sarcomas penianos<sup>2</sup>.

O primeiro caso de leiomiossarcoma do pênis foi descrito por Levi em 1930. A casuística mundial alcançou os 30 casos até 2004, sendo que, actualmente, os dados da literatura são díspares no que respeita ao número exacto de casos, mas seguramente se situa abaixo dos 50 a nível mundial<sup>3</sup>.

A idade dos pacientes, na altura do diagnóstico, vai desde os 6 anos<sup>4</sup> até aos 80<sup>5</sup>, sendo que a faixa etária mais prevalente se situa entre os 43 e os 62 anos de idade, com uma média de 51 anos.

Mc Kenzie Pratt e Ross<sup>5</sup> foram os primeiros autores a reconhecer dois tipos de leiomiossarcomas do pênis e a classificá-los em duas entidades distintas clínica e patologicamente, os superficiais e os profundos.

Relativamente aos primeiros, apresentam-se geralmente como lesões na porção distal do pênis, em doentes mais jovens, são usualmente assinto-

máticos e exibem um crescimento tumoral lento, com baixo potencial metastático, embora sejam localmente agressivos. Presume-se que a origem destas neoplasias superficiais seja o músculo erector pilorum da derme ou os elementos musculares lisos do tecido sub-cutâneo<sup>6</sup>.

As lesões profundas, por sua vez, localizam-se mais frequentemente à glândula e porção proximal dos corpos cavernosos e esponjoso e ocorrem em idades mais avançadas. Ao contrário dos tumores superficiais, estas lesões profundas têm um enorme potencial metastático, com pior prognóstico. Avançam desde a base do pênis até ao períneo, na maioria dos casos reportados, com comportamento mais agressivo e tendem a infiltrar a uretra e a produzir sintomas (obstrução urinária e fistula uretrocutânea)<sup>7</sup>. Estas lesões profundas possivelmente surgem das células musculares lisas dos corpos cavernosos e esponjoso ou podem corresponder a progressão de lesões inicialmente superficiais<sup>6</sup>.

Macroscopicamente, os tumores descritos têm diâmetros entre 0,5 cm e 11 cm, consistência duro-elástica, são geralmente bem circunscritos e exibem uma coloração esbranquiçada, amarelada ou acinzentada.

Microscopicamente, predominam os conglomerados celulares indefinidos de células musculares lisas em fascículos entrelaçados, com importante actividade mitótica. É de realçar que, histologicamente, os dois tipos, superficial e profundo, são idênticos.

Um aspecto curioso é o facto de o leiomiossarcoma ser o tipo de tumor mesenquimatoso do pênis mais propenso à recorrência e tornar-se mais indiferenciado cada vez que tal sucede<sup>8</sup>. A recorrência é similar em ambos os tipos, no entanto o potencial metastático é maior nos tumores profundos.

A terapêutica baseia-se essencialmente na cirurgia. O objectivo é a excisão completa da lesão, sendo que a penectomia é a forma mais efectiva de prevenir as recorrências. As opções são a excisão local, a amputação parcial ou total, ou a penectomia radical. A escolha deve ser individualizada a cada doente. Idade, a localização da lesão e a suspeita de tumor superficial ou profundo, devem ter influência na mesma: se nos primeiros poderá ser suficiente uma margem cirúrgica negativa, já nos profundos terá de se optar por procedimentos mais agressivos.

Um outro aspecto relevante é o facto de, ao contrário dos carcinomas espinho-celulares do pénis, em que a linfadenectomia inguinal pode ser curativa em estádios precoces, nos leiomiossarcomas a excisão de gânglios regionais não parece ter influência na sobrevivência do doente. As metástases são raras na altura do diagnóstico, sendo a presença de adenopatias inguinais superficiais e profundas um fenómeno tardio e concomitantes com metástases à distância, geralmente pulmonares.

A radioterapia adjuvante ou neo-adjuvante não provou qualquer eficácia neste tipo de tumores, o mesmo se sucede com a quimioterapia com antraciclinas e etopósido, com resultados pobres, pelo que não estão indicadas como tratamento primário, uma vez que as escassas publicações não estabelecem de forma segura que estes procedimentos possam diminuir o risco de recorrência local ou envolvimento sistémico desta neoplasia. Contudo, poderão ser equacionadas, a título paliativo, em casos de recorrência em doentes não candidatos a cirurgia.

## Conclusões

O leiomiossarcoma do pénis é raro, com poucos casos descritos na literatura. Podem ser superficiais, com crescimento lento e comportamento menos agressivo, e os profundos, com evolução invariavelmente fulminante. O tratamento cirúrgico deverá ser radical e agressivo localmente, para evitar recorrências. O prognóstico depende sobretudo da sua invasão em profundidade, com casos de tumores superficiais a serem tratados com sucesso após excisão ampla da lesão.

## Bibliografia

1. Lucia MS, Miller GJ. "Histopathology of the malignant lesions of the penis." *Urol Clin N Am* 1992; 19: 227.
2. Dehner LP, Smith BH. "Soft tissue tumors of the penis. A clinicopathologic study of 46 cases." *Cancer* 1970; 25: 1431-47.
3. Nanri M; Kondo T; Okunda H; Tanabe K; Toma H: "A case of leiomyosarcoma of the penis." *Int. J. Urol.* 2006; 13 (5): 655-8.
4. Glucker E, Hirshowits B, Gellei B. "Leiomyosarcoma of the glans penis. Case report." *Plast reconstr Surg* 1972; 50 (4): 406-8.
5. McKenzie Pratt, R.; Ross, R.: "Leiomyosarcoma of the penis: a report of a case." *Br. J. Surg.* 1969; 56: 870.
6. Pow-Sang MR, Orihuela E. "Leiomyosarcoma of the penis." *J. Urol.* 1994; 151 (6): 1643-5.
7. Nkposong EO, Osunkoya BO. "Leiomyosarcoma of the penis." *West Africa Med J* 1972; 21:32.
8. Valadez RA, Waters WB. "Leiomyosarcoma of penis." *Urology* 1986; 27 (3): 265-7.
9. Ashley, D.J.B.; Edwards, E.C.: "Sarcoma of the penis. Leiomyosarcoma of the penis: report of a case with review of the literature on sarcoma of the penis." *Br. J. Surg.* 1953; 45: 170.
10. Festch, J.; Davis, C.H.; Miettinen, M. y cols.: "Leiomyosarcoma of the penis. A Clinicopathologic study of 14 cases with review of the literature and discussion of the differential diagnosis." *Am. J. Surg. Pathol.* 2004; 28: 115.
11. Vasilios S. Katsikas, Konstantinos D. Kalyvas: "Leiomyosarcoma- a case report." *Sarcoma* 2002; 6 (2): 75-77.
12. Mauro Piana; Rodrigo Martínez Mansur; José Codone: "Leiomiomasarcoma de pene: presentación de un caso y revisión de la literatura." *Arch. Esp. Urol* 2006; 59 (7).