

# Tratamento Cirúrgico do Melanoma Primário da Uretra Feminina

## *Surgical Treatment for Primary Melanoma of Female Urethra*

### Autores

Nuno Domingues<sup>1</sup>, Nuno Fidalgo<sup>2</sup>, Rodrigo Ramos<sup>3</sup>, Joaquina Costa Rosa<sup>4</sup>, Jorge Rebola<sup>5</sup>, José Lencastre<sup>6</sup>, Rui Carneiro<sup>5</sup>, Jorge Silva<sup>6</sup>, Eduardo Silva<sup>7</sup>

### Instituições

<sup>1</sup>Assistente Hospitalar de Urologia do Hospital das Forças Armadas  
<sup>2</sup>Interno da Especialidade de Urologia do Hospital das Forças Armadas  
<sup>3</sup>Interno da Especialidade de Urologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa  
<sup>4</sup>Assistente Hospitalar Graduada de Anatomia Patológica do Instituto Português de Oncologia de Lisboa  
<sup>5</sup>Assistente Hospitalar de Urologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa  
<sup>6</sup>Assistente Hospitalar Graduado de Urologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa  
<sup>7</sup>Diretor do Serviço de Urologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa

### Correspondência

Nuno Domingues  
 Serviço de Urologia do Hospital das Forças Armadas  
 Azinhaga dos Ulmeiros, 1600-777 LISBOA  
 E-mail: nunomail@aeiou.pt

Data de Submissão: 27 de novembro de 2012 | Data de Aceitação: 17 de abril de 2013

## Resumo

**Introdução:** O melanoma primário da uretra feminina é uma neoplasia rara e de mau prognóstico, contando com cerca de 0,2% de todos os melanomas. O controlo oncológico da doença passa necessariamente pela exérese cirúrgica sendo discutível a extensão da sua recessão. Neste artigo pretende-se apresentar um caso clínico de uma doente com um melanoma primário da uretra distal realizando para o efeito uma revisão da literatura acerca das diferentes modalidades de tratamento cirúrgico.

**Caso Clínico:** Apresentamos um caso clínico de uma mulher de 70 anos de origem caucasiana sem antecedentes pessoais relevantes que veio à consulta externa de Urologia por aparecimento de lesão acinzentada no meato uretral sem outros sintomas acompanhantes. A doente foi submetida a exérese cirúrgica da lesão cujo exame histopatológico revelou um melanoma da uretra distal. Após estes novos dados optou-se por realizar uma exenteração pélvica anterior com linfadenectomia inguino-crural bilateral e construção de derivação urinária não continente com um conduto ileal.

**Discussão:** O melanoma é um tumor maligno de histogénese melanocítica. Na literatura estão descritos cerca de 160 casos de melanomas primários da uretra, com uma idade à data do diagnóstico que

varia entre os 32 e os 80 anos. A sobrevida aos 3 anos situa-se entre os 27 e os 38%, admitindo-se que os tumores com uma microinvasão inferior a 2 mm possam estar associados a um melhor prognóstico.

**Conclusão:** O tratamento de eleição para o melanoma primário da uretra na mulher permanece por definir. Contudo, na literatura existente para a doença localizada os melhores resultados foram obtidos com a uretrectomia total em vez da parcial. A linfadenectomia inguino-crural para o melanoma da uretra distal é discutível, assumindo-se que possa desempenhar um papel importante no estadiamento e planeamento da terapêutica adjuvante.

**Palavras-chave:** Melanoma, Carcinoma, Uretra, Feminina

## Abstract

**Introduction:** The primary melanoma of the female urethra is a rare neoplasm with a poor prognosis, with about 0.2% of all melanomas. The oncological disease control necessarily involves surgical excision with a controversial limit of extension. This paper aims to present a case report of a patient with a primary melanoma of the distal urethra and to perform a literature review about the different surgical treatment modalities.

**Case Report:** We present a case of a caucasian woman with 70 years old without a relevant personal history that came to a Urology consult for an appearance of a lesion at the urethral meatus without other symptoms. The patient underwent surgical excision of the lesion whose histopathological examination revealed a melanoma of the distal urethra. After these new data we chose to perform an anterior pelvic exenteration with bilateral crural inguinal lymphadenectomy and a urinary diversion with an ileal conduit.

**Discussion:** Melanoma is a malignant tumor of melanocytic histogenesis. There are about 160 cases of primary urethra melanomas described in the literature with an age at diagnosis ranging from 32 to 80 years. The survival rate at 3 years is between 27 and 38%, assuming that tumors with a microinvasion of less than 2 mm may be associated with a better prognosis.

**Conclusion:** The standard treatment for primary melanoma of the urethra in women remains to be defined. However, in the existing literature the best results for localized disease were obtained with total urethrectomy instead of partial. Crural and inguinal lymphadenectomy is controversial, assuming that it can play an important role in the staging and planning of adjuvant therapy.

**Keywords:** Melanoma, Carcinoma, Urethra, Female

## Introdução

O melanoma primário da uretra feminina é uma neoplasia rara e de mau prognóstico, contando com cerca de 0,2% de todos os melanomas<sup>1</sup>. A literatura existente é escassa em relação a estudos retrospectivos e modalidades de tratamento, contudo existem cerca de 10 casos descritos de doentes com uma sobrevivência superior a 5 anos<sup>1,2</sup>. O controlo oncológico da doença passa necessariamente pela exérese cirúrgica sendo discutível a extensão da sua ressecção<sup>3</sup>. Neste artigo pretende-se apresentar um caso clínico de uma doente com um melanoma primário da uretra distal realizando para o efeito uma revisão da literatura acerca das diferentes modalidades de tratamento cirúrgico.

## Caso Clínico

Apresentamos um caso clínico de uma mulher de 70 anos de origem caucasiana sem antecedentes pessoais relevantes que veio à consulta externa de Urologia por aparecimento de lesão no meato uretral sem outros sintomas acompanhantes. Ao exa-



Figura 1) Imagem macroscópica do melanoma primário da uretra feminina.

me objetivo constatou-se uma lesão polipóide de cor acinzentada com cerca de 10mm de maior diâmetro localizada justa meato uretral (figura 1), interpretada como carúncula da uretra. Foi também observada toda a restante pele e mucosas sem evidência de outras lesões visíveis. Não foram palpáveis quaisquer gânglios linfáticos ou organomegalias. O restante exame objetivo em particular dos aparelhos ginecológico, cardiovascular, respiratório e do sistema nervoso central não revelou alterações.

A doente foi então submetida a exérese cirúrgica da lesão e enviada a respetiva peça para exame histopatológico que revelou a existência de um melanoma maligno invasivo, polipóide e ulcerado (figuras 2, 3 e 4).

Com base neste diagnóstico a doente foi enviada para a consulta de Dermatologia para pesquisa de outras lesões cutâneas sugestivas de melanoma. Posteriormente realizou exames de imagem nomeadamente Tomografia Computorizada toraco-abdomino-pélvica e uretrocistoscopia com o objetivo de estadiar a doença. Todos os exames realizados revelaram-se sem alterações, sendo então possível afirmar que estávamos perante uma doente com um melanoma primário da uretra sem disseminação sistémica.

Dada a raridade da situação optou-se por levar a doente a consulta multidisciplinar de decisão terapêutica onde foi decidido realizar o tratamento que em teoria, permitiria um melhor controlo da doença. Dado estar-se perante uma doente com um bom estado geral com um melanoma primário da uretra distal num estadio inicial optou-se por realizar uma exenteração pélvica anterior com linfadenectomia inguino-crural bilateral e construção de derivação urinária não continente com um conduto ileal.

A doente foi submetida à cirurgia tendo tido alta ao décimo quinto dia. Não foram registadas complicações peri-operatórias e o tempo mais extenso de internamento foi motivado pelo facto de a doente residir longe do hospital e com fraca acessibilidade ao mesmo. Atualmente encontra-se em

vigilância na consulta sem evidência, até à data, de recidiva local ou à distância após seis meses de seguimento.

### Discussão

O melanoma da uretra pode disseminar-se por via linfática e hematogénea e é uma neoplasia agressiva com mau prognóstico<sup>4</sup>. A incidência de melanoma primário da uretra feminina é extremamente rara contando com cerca de 0,2% de todos os melanomas<sup>5</sup>.

Na literatura estão descritos cerca de 160 casos de homens e mulheres com melanoma primário da uretra, com uma idade à data do diagnóstico que varia entre os 32 e os 80 anos<sup>6-13</sup>. O melanoma da uretra é mais prevalente na mulher que no homem atingindo preferencialmente as mulheres de origem caucasiana<sup>7,8 d, II</sup>. A uretra distal é normalmente mais afetada (80%) que a uretra proximal (20%)<sup>7,8 d, II</sup>. A sobrevivência aos 3 anos situa-se entre os 27 e os 38%, admitindo-se que os tumores com uma microinvasão inferior a 2 mm possam estar associados a um melhor prognóstico<sup>2</sup>.

O estadiamento para os carcinomas da uretra é normalmente realizado através do Sistema de Levine<sup>14</sup>: (estadio A – tumor confinado à submucosa; estadio B – tumor infiltra o músculo peri-uretral; estadio C – tumor invade o tecido peri-uretral nomeadamente a vagina, bexiga, grandes e pequenos lábios e o clitóris; estadio D – metastização para gânglios linfáticos). Contudo, dada a escassez de doentes com esta patologia não há evidência científica acerca da aplicabilidade clínica do mesmo sistema de estadiamento poder ser utilizado em doentes com melanoma da uretra.

Dada a baixa incidência do melanoma da uretra não existe na comunidade urológica um tratamento consensual, admitindo-se que a excisão alargada da lesão e a linfadenectomia dos gânglios interessados como o tratamento mais indicado<sup>15</sup>. Di Marco *et al.* encontraram uma elevada taxa de recidiva do melanoma primário da uretra logo no primeiro ano (60%), defendendo por isso uma excisão alargada através da realização de uma uretrectomia total em vez de uma uretrectomia parcial<sup>16</sup>.

O melanoma com origem na uretra recidiva muito precocemente e rapidamente por via linfática, mesmo após a sua excisão, tornando-o muito mais agressivo que o melanoma da pele<sup>17</sup>.

A excisão cirúrgica é o primeiro passo no controlo da doença e na prevenção da sua recidiva e disseminação. Dada a agressividade e mortalidade da doença normalmente é necessária terapêutica adjuvante<sup>18</sup>. A questão que reside é se a terapêutica atualmente existente é eficaz. A radioterapia e a quimioterapia são ineficazes, no entanto a imuno-

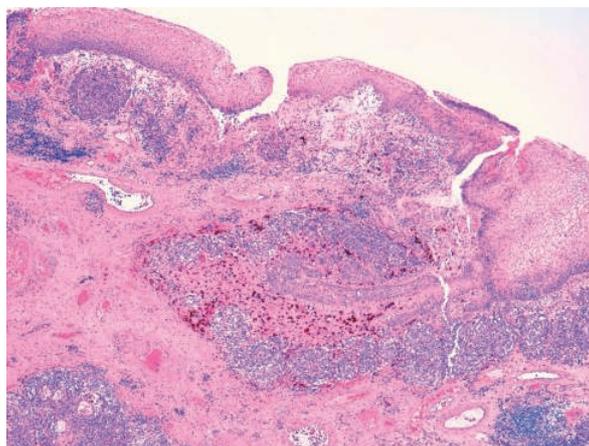


Figura 2) Imagem microscópica da mucosa uretral revestida por epitélio pavimentoso estratificado em cujo córion há uma proliferação de células melanocíticas

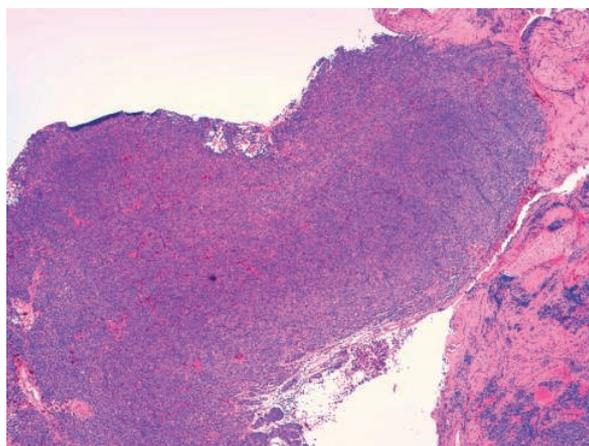


Figura 3) Fragmento ulcerado da neoplasia melanocítica descrita na figura 2

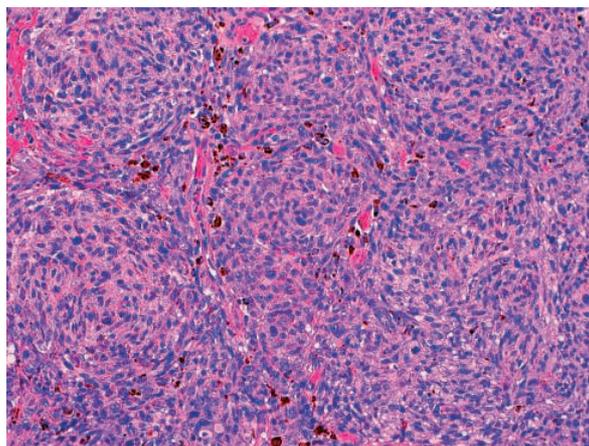


Figura 4) Imagem microscópica da proliferação tecede de células melanocíticas com características de malignidade onde a atividade mitótica é evidente

terapia revela alguns resultados promissores. O interferão alfa é o mais promissor de todos com resultados que demonstram uma taxa de resposta que varia entre os 15 a 25%, contudo os dados existentes são escassos para se poder demonstrar ine-

quivocamente o aumento da sobrevida<sup>19</sup>. Os doentes podem ser candidatos a imunoterapia adjuvante consoante o grau de microinvasão do tumor e o envolvimento ou não de linfáticos<sup>20</sup>. Contudo, estes parâmetros podem não ser válidos para o melanoma da uretra.

Com base nestes pressupostos, no caso clínico descrito optou-se por realizar uma exérese cirúrgica mais alargada que em teoria proporcionaria uma maior probabilidade de controlo da doença. Assim, foi realizado uma exenteração pélvica anterior com linfadenectomia inguino-crural bilateral e construção de derivação urinária com um conduto ileal.

### Conclusão

O tratamento de eleição para o melanoma primário da uretra na mulher permanece por definir. Contudo, na literatura existente para a doença localizada, os melhores resultados foram obtidos com a uretrectomia total em vez da parcial. A linfadenectomia inguino-crural para o melanoma da uretra distal é discutível, assumindo-se que possa desempenhar um papel importante no estadiamento e planeamento da terapêutica adjuvante.

### Bibliografia

1. Kim CJ, Pak K, Hamaguchi A, et al. Primary malignant melanoma of the female urethra. *Cancer* 1993;71:448.
2. Oliva E, Quinn R, Amin M, et al. Primary malignant melanoma of the urethra: a clinicopathologic analysis of 15 cases. *Am J Surg Pathol* 2000;24:785.
3. Marco D, Marco C, Zincke H, et al. Outcome of Surgical Treatment for Primary Malignant Melanoma of the Female Urethra. *J Urology* 2004; 171:765-7.
4. Yoshizawa T, Kawata N, Sato K, et al. Primary Malignant Melanoma of the Female Urethra. *J Urology* 2007;70:1222-5.
5. Kim CJ, Pak K, Hamaguchi A, et al. Primary malignant melanoma of the female urethra. *Cancer* 1993;71:448-51.
6. Piura B. Management of primary melanoma of the female urogenital tract. *The Lancet* 2008;9: 973-81.
7. Nakamoto T, Inoue Y, Ueki T, Niimi N, Iwasaki Y. Primary amelanotic malignant melanoma of the female urethra. *Int J Urol* 2007;14:153-5.
8. Oliva E, Quinn TR, Amin MB, et al. Primary malignant melanoma of the urethra: a clinicopathologic analysis of 15 cases. *Am J Surg Pathol* 2000;24: 785-96.
9. Yoshizawa T, Kawata N, Sato K, et al. Primary malignant melanoma of the female urethra. *Urology* 2007;70:1222.e13-6.
10. Girgin C, Tarhan H, Sezer A, Ermete M, Gürel G. A large primary malignant melanoma of the female urethra. *Urol Int* 1999;63:198-200.
11. Gupta R, Bhatti SS, Dinda AK, Singh MK. Primary melanoma of the urethra: a rare neoplasm of the urinary tract. *Int Urol Nephrol* 2007;39: 833-6.
12. DiMarco D, DiMarco CS, Zincke H, et al. Outcome of surgical treatment for primary malignant melanoma of the female urethra. *J Urol* 2004;171:765-7.
13. Geisler JP, Look KY, Moore DA, Sutton GP. Pelvic exenteration for malignant melanomas of the vagina or urethra with over 3 mm of invasion. *Gynecol Oncol* 1995;59:338-41.
14. Levine RL. Urethral cancer. *Cancer* 1980;45: 1965-72.
15. Nissenkorn I, Servadio C, Avidor I, et al. Malignant melanomas of female urethra. *Urology* 1987;24:562-5.
16. DiMarco DS, DiMarco CS, Zincke H, et al. Outcome of surgical treatment for primary malignant melanoma of the female urethra. *J Urol* 2004;171:765-7.
17. Wagner JD, Gordon MS, Chuang TY, Coleman JJ 3rd. Current therapy of cutaneous melanoma. *Plast Reconstr Surg* 2000;105:1774-99.
19. Molife R, Hancock W. Adjuvant therapy of malignant melanoma. *Crit Rev Oncol Hematol* 2002;44:81.
20. Eggermont M. The role interferon-alpha in malignant melanoma remains to be defined. *Eur J Cancer* 2001;37:2147.