

Linfoepitelioma do bacinete – a propósito de um caso

Xambre L*, Almeida M**, Carreira F***, Magalhães MF†

*Interno Complementar de Urologia do Serviço de Urologia do Hospital Pedro Hispano

**Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Urologia do Hospital Pedro Hispano

†Assistente Hospitalar Graduada do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Pedro Hispano

***Director de Serviço do Serviço de Urologia do Hospital Pedro Hispano
Hospital Pedro Hispano – Serviço de Urologia

Correspondência para: Luís Xambre – Av. Cidade de Montgeron, 206, 4490 Póvoa de Varzim

Resumo

Os carcinomas linfoepitelioma-like são tumores com características morfológicas idênticas às dos carcinomas indiferenciados da nasofaringe que ocorrem noutras localizações. Este tipo de tumor já foi descrito em vários outros órgãos, havendo referências escassas na literatura a neoplasias deste tipo em órgãos urológicos. Os autores descrevem um caso de tumor linfoepitelioma-like do bacinete, fazendo, a propósito do mesmo, uma revisão da literatura existente no que se refere a características clínicas, anatomo-patológicas e de tratamento.

Palavras-chave: bacinete, neoplasia, linfoepitelioma

Summary

Lymphoepithelioma-like carcinoma is a tumour with morphological features identical to undifferentiated nasopharyngeal carcinoma that occurs outside the nasopharynx. This kind of neoplasms has been reported to occur in several other organs. In the literature there are only a few references to tumours of this kind affecting urologic organs. The authors present a case report of a lymphoepithelioma-like carcinoma of the renal pelvis and make a revision of the clinical and anatomopathological features, as well as of treatment.

Key Words: renal pelvis, lymphoepithelioma, carcinoma

Introdução

Linfoepitelioma é um termo usado para designar um tumor epitelial maligno indiferenciado da nasofaringe que se distingue em termos histológicos pela presença de um infiltrado linfocitário proeminente. O termo linfoepitelioma-like foi criado

para designar tumores com características semelhantes, porém ocorrendo em outros órgãos⁽¹⁾. Concretamente em relação aos órgãos do aparelho urinário a literatura é bastante omissa, havendo referências a um total de casos que não ultrapassa os trinta. No que respeita ao bacinete somente foram descritos até hoje dois casos.



Fig. 1 - Urografia intravenosa

O reconhecimento deste tipo de tumores torna-se importante, nomeadamente no que respeita ao diagnóstico diferencial com o linfoma ou com o carcinoma urotelial invasivo pouco diferenciado da bexiga acompanhado de infiltrado inflamatório crónico. A aparente boa resposta dos linfoepiteliomas, quer à radioterapia, quer a esquemas de quimioterapia sistémica contendo cisplatina, pode permitir evitar gestos cirúrgicos bastante agressivos.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 83 anos de idade. Referia desde há três meses queixas de vários episódios de hematúria macroscópica total intermitente sem outra sintomatologia acompanhante.

Antecedentes pessoais: estenose da uretra bulbar motivando uretrotomia interna, LUTS desde há aproximadamente dez anos atrás; catarata do olho direito; hipoacusia bilateral, hérnia inguinal direita.

Exame físico sem alterações relevantes.

Portador de ecografia reno-vesico-prostática realizada alguns meses antes que mostrava microlitíase renal bilateral, excretor não dilatado, bexiga sem alterações.

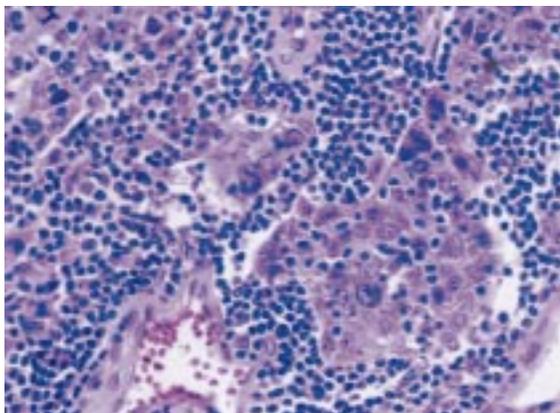


Fig. 2 - Histologia. Hematoxilina-eosina (400x)

No decurso dos episódios de hematúria efectuou urografia endovenosa onde eram visíveis imagens de subtração ocupando praticamente todo o bacinete esquerdo, irregulares, condicionando amputação de alguns cálices, compatível com neoformação do bacinete. Realizou igualmente TAC que corroborou hipótese de neoplasia do bacinete esquerdo.

Com base nestes resultados foi submetido a nefroureterectomia com cistectomia peri-meática.

A análise macroscópica da peça operatória mostrou neoplasia do bacinete vegetante, friável, envolvendo a totalidade do bacinete, infiltrando o parênquima renal adjacente, toda a espessura da parede e envolvendo a gordura peripiélica (PT3NxMx). Ao exame histológico era visível neoplasia de padrão sólido, com acentuado pleomorfismo nuclear e elevado índice mitótico, por vezes com aspectos sarcomatóides. Infiltrado inflamatório intratumoral abundante. O estudo imunohistoquímico foi positivo para a vimentina e focalmente para as citoqueratinas, permitindo concluir tratar-se de linfoepitelioma (fig.2). Não foram caracterizadas as células inflamatórias presentes nem foi realizada qualquer técnica de hibridização *in situ* para o vírus Epstein-Barr.

Em virtude do estadiamento referido e sabendo-se da boa resposta deste tipo de neoplasias à radioterapia, o doente realizou radioterapia adjuvante com campos paralelos e opostos (40Gy).

Após 5 anos de seguimento, não apresenta qualquer evidência de recidiva local ou à distância.

Comentário

O linfoepitelioma é um tumor maligno epitelial indiferenciado da nasofaringe apresentando um infiltrado linfocitário proeminente, sugestivo de linfoma.

Os carcinomas “lymphoepithelioma-like” são tumores com características morfológicas idênticas às dos carcinomas indiferenciados da nasofaringe, porém ocorrendo noutras localizações. Estão descritos casos nas glândulas salivares, pulmão, timo, colo do útero, pele e estômago^(1,2,3,4). Nalgumas das localizações, nomeadamente nasofaringe, glândulas salivares, pulmão e timo, o desenvolvimento do tumor parece estar relacionado com infecção pelo vírus Epstein-Barr, facto demonstrado por técnicas de hibridização *in situ*^(5,9). Este achado não parece revestir-se de qualquer significado prognóstico.

Concretamente em relação aos órgãos urológicos, estão descritos casos ocorrendo na bexiga (a maior série publicada por Amin com 11 casos)⁽¹⁾, ureter (2 casos)^(3,4) e bacinete (dois casos)⁽⁷⁾. Nestes casos, não se encontra na literatura evidência de qualquer papel desempenhado pelo EBV.

Os achados histológicos que caracterizam este tipo de neoplasias são a presença de células tumorais pleomórficas, grandes, dispostas em folhetos, com membranas citoplasmáticas indistintas e padrão de crescimento sincicial, núcleos vesiculares e nucléolos proeminentes. Acompanham-se de denso infiltrado composto por pequenos linfócitos, imunoblastos, histiócitos e plasmócitos^(6,8). De acordo com a presença concomitante de neoplasia urotelial foram classificados como puros (100%), predominantes (>50%) e focais (<50%)⁽²⁾. A imunofenotipagem das células tumorais é positiva para citoqueratinas e negativa para o antigénio leucocitário comum, assim como para os restantes marcadores^(2,3,4,5,7). O infiltrado inflamatório não apresenta características neoplásicas e apresenta marcadores de cél. T assim como de cél. B. Na esmagadora maioria dos casos urológicos os tumores apresentavam comportamento invasivo, com atingimento da camada muscular do órgão envolvido. Não há referências a metastização à distância, embora no caso dos tumores faríngeos se verifique com alguma frequência metastização óssea.

Os achados clínicos dependem do órgão afectado. Em relação aos órgãos urológicos a clínica traduziu-se essencialmente por hematúria macroscópica, havendo referências a dor lombar (neoplasias do ureter) e queixas de irritabilidade vesical (neoformações vesicais).

O tratamento dos carcinomas “lymphoepithelioma-like” não está definido. Sabe-se porém que no caso dos linfoepiteliomas da faringe se consegue um excelente controlo local com recurso à radioterapia. Existem ainda evidências de que o tratamento com quimioterapia permite aumentar a taxa de sobrevivência. Baseados nestes princípios, Dinney tratou três casos de tumores vesicais deste tipo, invasivos unicamente com esquemas de quimioterapia sistémica (metotrexato, vimblastina, doxorubicina e cisplatina) com

aparente sucesso, uma vez que após 5 anos de seguimento não foram documentadas evidências de recidiva, aspectos estes corroborados por outros autores⁽²⁾.

Este tipo de tumores colocam problemas de diagnóstico diferencial com os linfomas da bexiga. A distinção com este tipo de tumores é imperativa, já que os linfomas primitivos da bexiga são extremamente raros, normalmente disseminados e deverão ser objecto de abordagem terapêutica diferente⁽⁴⁾.

Dada a raridade deste tipo de tumores, é necessária investigação adicional no que se refere a patogenia, curso clínico e modalidades de tratamento.

Bibliografia

1. Amin, M.B., Ro, J.Y., Lee, K.M., Ordóñez, N.G., Dinney, C.P., Gulley, M.L. and Ayala, A.G.: Lymphoepithelioma-like carcinoma of the urinary bladder. *Amer. J. Surg. Pathol.*, **18**(5):466-473, 1994.
2. Dinney, C.P., Ro, J.Y., Babaian, R.J. and Johnson, D.E.: Lymphoepithelioma of the bladder: a clinicopathological study of 3 cases. *J. Urol.*, **149**:840, 1993.
3. Chalik, Y.N., Wiczorek, R., Grasso, M.: Lymphoepithelioma-like carcinoma of the ureter. *J. Urol.*, **159**:503, 1998.
4. Kwai-Fong N.G., Chen, T. and Chang, P.: Lymphoepithelioma-like carcinoma of the ureter. *J. Urol.*, **161**:1277, 1999.
5. Holmang, S., Borghede, G. and Johansson, S.: Bladder carcinoma with lymphoepithelioma-like differentiation: a report of 9 cases. *J. Urol.*, **159**:779, 1998.
6. Zukerberg L.R., Harris N.L., Young R. H.: Carcinomas of the urinary bladder simulating malignant lymphoma. *Am J Surg Pathol*, **15** (6) :569-576, 1991.
7. Fukunaga M., Ushigome S.: Lymphoepithelioma-like carcinoma of the renal pelvis: a case report with immunohistochemical analysis and *in situ* hybridization for the Epstein-Barr viral genome. *Mod Pathol*, **11**(12): 1252-1256, 1998.
8. Young R.H., Eble J.N.: Unusual forms of bladder carcinoma of the urinary bladder. *Hum Pathol*; **22**(10): 948-965, 1991.
9. Gulley M, Amin MB, Nicholis JM, Banks PM, Ayala AG, Srigley JR et al: Epstein-Barr virus is detected in undifferentiated nasopharyngeal carcinoma but not in lymphoepithelioma-like carcinoma of the urinary bladder. *Hum. Pathol.* 1995; **26**: 1207 – 1208.