

Revisão da Literatura e Relato de Casos: Adenocarcinoma de Úraco

Wagner Pablo Corrêa*, Arilson de Sousa Carvalho Jr., David Lopes Abelha Júnior, Thiago Torres Silva, Tairone Campodell'Orto de Aguilar, Piero Menotti Orlandi.

Hospital Evangélico de Belo Horizonte, MG.

Correspondência*: Rua Dr. Alípio Goulart, 25
Bairro Serra
Belo Horizonte, MG
CEP: 30220-030
Tel: (31) 2138-8300
E-mail: wagnerpablocorreia@hotmail.com

Palavras-Chave: Adenocarcinoma, úraco.

RESUMO

Introdução: O adenocarcinoma de úraco é uma neoplasia oriunda de remanescentes embrionários compreendendo 0,4 a 0,7% de todas as neoplasias de bexiga. Seus sintomas são inespecíficos e o seu diagnóstico na maioria dos casos ocorre de forma tardia, tornando seu prognóstico ruim.

Materiais e Métodos: Realizado o relato de dois casos clínicos acompanhados no serviço de urologia do Hospital Evangélico de Belo Horizonte e feita uma revisão da literatura, usando como fonte de dados o Medline, Scielo, Bireme e livros textos.

Discussão: Existem teorias para explicar o surgimento do adenocarcinoma de úraco, mas ainda não existe consenso sobre sua origem. O diagnóstico definitivo é baseado na análise histopatológica de uma amostra da lesão. A ressecção radical da lesão permanece como tratamento padrão, apresentando as melhores taxas de sobrevida. Terapias adjuvantes parecem não acrescentar nenhum benefício para os pacientes.

Conclusão: Devido à baixa prevalência do adenocarcinoma de úraco na população, o estudo mais detalhado desta

doença fica prejudicado. O tratamento cirúrgico está bem estabelecido, apesar de faltar consenso sobre a realização da linfadenectomia. No que diz respeito ao diagnóstico precoce e na terapia adjuvante, poucas pesquisas tem sido realizada sobre esse assunto, havendo necessidade de mais estudos para que a intervenção médica seja mais eficaz, melhorando o prognóstico da doença.

INTRODUÇÃO

O primeiro caso de adenocarcinoma de úraco descrito na literatura médica foi em 1863 por Hue e Jacquine, sendo mais tarde sumarizado por Sheldon et al ⁽¹⁾. O adenocarcinoma de úraco é uma neoplasia rara compreendendo 0,4 a 0,7% de todas as neoplasias de bexiga ⁽²⁾.

O úraco é um cordão fibroso existente entre o ápice da bexiga e a cicatriz umbilical, surgindo após a contração e obliteração do alantóide (Figura 1). O alantóide é formado a partir de uma invaginação do teto do saco vitelínico, que se situa ventralmente após o dobramento caudal do embrião.

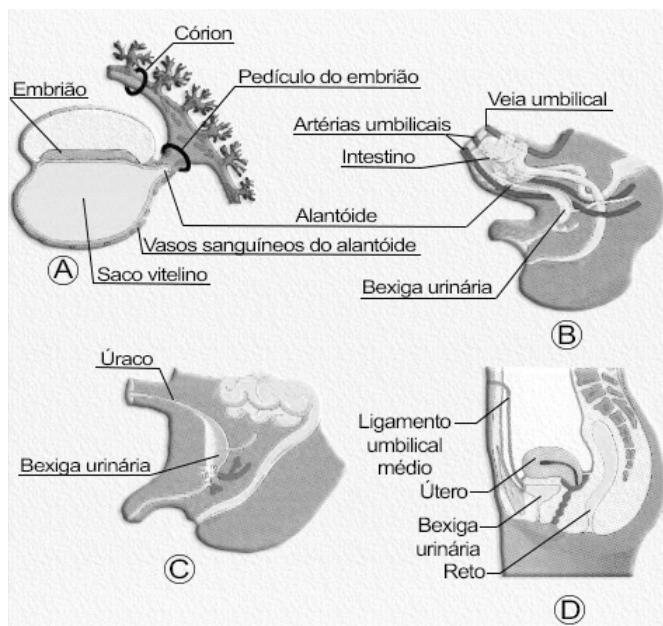
O úraco é uma estrutura tubular medindo aproximadamente 3 a 10 cm de comprimento por 8 a 10 mm de diâmetro e é formado por três camadas teciduais: o tecido conjuntivo submucoso intermediário, o lúmen composto de epitélio transicional ou cubóide e a camada muscular externa lisa em continuidade com detrusor. Por volta do quinto mês de gestação, com a descida da bexiga para a pelve o úraco sofrerá estiramento com progressivo estreitamento, culminando em completa obliteração por ocasião do nascimento, tornado-se uma estrutura vestigial conhecida como ligamento umbilical mediano que conecta a cúpula da bexiga ao umbigo ⁽³⁾.

A falha de obliteração do úraco proporciona uma variedade de anomalias sendo elas: úraco patente; cisto de úraco; divertículo úraco-vesical e neoplasias benignas e malignas. Dentre essas, a mais frequente é o cisto de úraco, surgindo em até 30% dos casos, podendo infectar principalmente em adultos jovens ⁽²⁾. O adenocarcinoma de úraco se apresenta mais comumente nas faixas etárias de 40 a 70 anos e é mais frequente em indivíduos do sexo masculino ^(1,4 e 5).

O presente trabalho tem o objetivo de relatar o diagnóstico e tratamento de duas pacientes com adenocarcinoma de úraco acompanhadas no nosso serviço e fazer uma revisão da literatura sobre o assunto.

FIGURA 1

Esquema mostrando o desenvolvimento embriológico do alantóide.



RELATO DE CASOS

1- Paciente feminina, 55 anos, branca, atendente de telemarketing, história de infecção de trato urinário de repetição associado à hematúria macroscópica, dor suprapúbica e com desconforto em região umbilical. Nega tabagismo, etilismo ou comorbidades. A ultrassonografia de vias urinárias evidenciou massa mista, bem delimitada, localizada em cúpula de bexiga medindo 4,9x3,8x4,7cm com volume de 45,4cm³. Antígeno carcinoembrionário (CEA), alfa fetoproteína e CA 125 eram normais. A ressonância nuclear magnética de pelve apresentou lesão expansiva arredondada, localizada junto à parede superior da bexiga com comprometimento de toda espessura parietal, formando lesão vegetante na sua luz medindo 55x37x57 mm, de aspecto heterogêneo predominantemente hiperintensa em T2, sugerindo lesão neoplásica (Figura2). Ausência de líquido livre intraperitoneal. Realizada ressecção transuretral da lesão em bexiga, enviado para análise patológica cujo resultado foi adenocarcinoma mucinoso. Posteriormente essa paciente foi submetida à cistectomia parcial com retirada do úraco e cicatriz umbilical em bloco (Figura 3). O resultado da anatomia patológica confirmou adenocarcinoma mucinoso com margens negativas para neoplasia. Encontra-se em acompanhamento no nosso serviço, cujo seguimento é realizado com cistoscopia e tomografia computadorizada anual.

FIGURA 2

Ressonância nuclear magnética de abdome e pelve evidencia lesão expansiva arredondada, localizada junto à parede superior da bexiga com comprometimento de toda espessura parietal, formando lesão vegetante em sua luz.

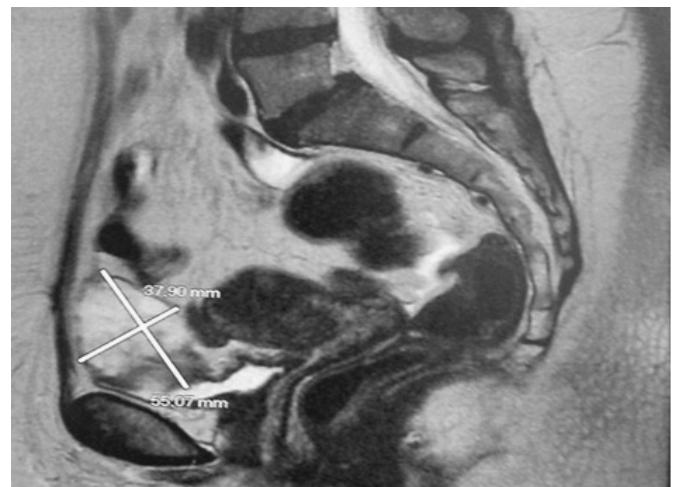


FIGURA 3

Adenocarcinoma de Úraco. Cistectomia parcial com retirada do úraco e cicatriz umbilical em bloco.



Fonte: Arquivo Pessoal.

2- Paciente feminina, 47 anos, negra, gerente comercial, em tratamento para infecção de trato urinário de repetição, há 6 meses. Foi submetida à realização de uretrocistografia miccional e ultrassonografia que não tiveram alterações. Mantendo quadro de polaciúria e urina turva. Foi solicitada tomografia computadorizada de abdome e pelve sem contraste endovenoso apresentando massa vesical em parede anterior. Realizado uma ressecção endoscópica de tumor em cúpula vesical, enviado material para análise, cujo resultado foi adenocarcinoma mucinoso. Posteriormente foi submetida cistectomia parcial com retirada do úraco e cicatriz umbilical em bloco. Anatomia patológica confirmou o diagnóstico e a lesão acometia toda a parede vesical. Paciente permanece sendo acompanhada em nosso serviço, encontrando-se em boas condições clínicas sem sinais de recidiva tumoral. Seguimento anual com cistoscopia e tomografia computadorizada.

DISCUSSÃO

A origem do adenocarcinoma do úraco é indeterminada, existindo teorias para explicá-las: uma das teorias descreve que células transicionais do úraco podem sofrer metaplasia gerando o adenocarcinoma; a outra defende que este tumor

pode se originar de inclusões de epitélio intestinal que permaneceram no úraco após o desenvolvimento embriológico⁽⁶⁾.

O tipo histológico mais comum é o adenocarcinoma mucinoso, outros tipos histológicos mais raros são: carcinomas uroteliais de células escamosas; carcinomas de pequenas células e carcinoma de células em anel de sinete⁽⁴⁾. Do ponto de vista clínico é justificável considerar todos os adenocarcinomas de cúpula vesical como provenientes do úraco⁽³⁾.

A estimativa de incidência anual deste tumor na população é de 1/5.000.000 de indivíduos, representando apenas 0,01% de todos os tumores malignos em adultos⁽⁷⁾. Ocorre na sua junção remanescente com o domo vesical, acometendo dois homens para cada mulher com a idade média de surgimento de 56 anos. O quadro clínico é representado principalmente por hematúria (80%), dor supra púbica (70%), sintomas irritativos (40 a 50%) e mucosúria (9%)^(4 e 8).

Estudos evidenciam que existem semelhanças histológicas e embriológicas entre o câncer de úraco e o adenocarcinoma de cólon, havendo positividade para os marcadores tumorais como o antígeno carcinoembrionário (CEA) e o CA19-9. Estes marcadores poderiam ser utilizados na monitorização das respostas a tratamentos oncológicos adjuvantes, na progressão e na recorrência da doença⁽⁹⁾.

No diagnóstico por imagem podem ser utilizados a ultrassonografia que mostra lesões predominantemente hipoeecóicas, com áreas líquidas centrais, septos que podem ser vascularizados ao doppler colorido e focos ecogênicos com sombra acústica posterior apresentando calcificações. Na tomografia computadorizada podem-se observar lesões heterogêneas, bem delimitadas e com áreas de baixa densidade no interior; também podem ser encontradas calcificações grosseiras de permeio, que são consideradas fortemente sugestivas de carcinoma de úraco. A ressonância nuclear magnética pode ser identificada áreas centrais com hipersinal em T1 que geralmente correspondem a material mucinoso. Nestes exames de uma forma geral, os tumores do úraco se apresentam como lesões heterogêneas, com limites relativamente bem definidos, geralmente ocupando a linha média do abdome inferior, entre a cicatriz umbilical e o domo vesical. As metástases originadas desse tumor possuem imagens semelhantes a do tumor primitivo^(7, 9 e 10). A confirmação do diagnóstico ocorre através da análise histopatológica obtida a partir de uma amostra da lesão suspeita.

Existem dois tipos de estadiamento para o carcinoma de úraco, o de Sheldon e o de Henly que foi posteriormente

modificado pela clínica de Mayo, esses sistemas predizem mortalidade de câncer específica (Tabela 1) ⁽⁶⁾.

TABELA 1

CLASSIFICAÇÃO DE SHELDON

ESTÁDIO	DESCRIÇÃO
I	Confinado à mucosa
II	Confinado ao úraco
IIIA	Extensão até a bexiga
IIIB	Extensão até parede abdominal
IIIC	Extensão até o peritônio
IIID	Comprometimento de outros órgãos exceto bexiga
IVA	Metástase para linfonodos
IVB	Metástase para outros órgãos

**CLASSIFICAÇÃO DE HENLY,
MODIFICADA PELA MAYO CLÍNICA**

ESTÁDIO	DESCRIÇÃO
I	Confinado ao úraco e à bexiga
II	Além da parede muscular do úraco e da bexiga
III	Comprometimento linfonodal
IV	Comprometimento de órgãos e linfonodos não regionais

A remoção cirúrgica radical com margens livres de doença é o tratamento de escolha, obtendo melhor sobrevida para os pacientes não metastáticos e menor probabilidade de recidiva. A cistectomia parcial tem sido usada como método de escolha, pois diversos trabalhos comparativos ao longo do tempo não mostraram diferenças significativas entre cistectomia parcial ou total ^(6,11 e 12).

As patologias benignas do úraco podem ser ressecadas por videolaparoscopia, mas no adenocarcinoma recomenda-se a cirurgia por via aberta, até mesmo pela necessidade existente de ressecção da cicatriz umbilical. Deste modo, a ressecção cirúrgica deve englobar, em monobloco, a cúpula vesical (cistectomia parcial), o úraco, incluindo o umbigo, a fásia posterior do músculo reto abdominal, o peritônio adjacente e a gordura perivesical, estendendo-se até a porção

lateral da pelve. A opção pela linfadenectomia pélvica radical ainda permanece controversa ^(11 e 12). Provavelmente a linfadenectomia pélvica deve ser feita, mas não há dados que comprovem o seu papel terapêutico ⁽³⁾. Existem autores que defendem que não existe nenhum benefício quando se realiza linfadenectomia pélvica ou terapias adjuvantes ^(4 e 12).

Em pacientes devidamente selecionados podem ser realizadas cistectomias parciais videolaparoscópicas com intuito curativo oncológico, sendo um método minimamente invasivo e seguro para esses pacientes ^(13, 14, 15 e 16).

As taxas de cura em pacientes que foi submetido à cistectomia parcial oncológica chega a aproximadamente 70% nos tumores localizados e em 80% nos tumores confinados à peça cirúrgica. Pacientes com doença confinada à bexiga, ao úraco e a gordura periuracal possuem sobrevida em cinco anos de 88%, ao passo que, nos casos em que existe invasão da cavidade peritoneal não há sobrevida determinada nesse estágio ⁽¹²⁾. O prognóstico do paciente está diretamente relacionado com o estágio do tumor e pelo tipo de ressecção realizada.

Recorrência local tem sido relatada em 15 a 18% dos casos, sendo mais comum dentro dos dois primeiros anos de seguimento. Pode recorrer na parede abdominal, nos órgãos pélvicos, principalmente na bexiga e no peritônio, e a ressecção cirúrgica permanece como melhor tratamento para esses casos ^(9 e 17).

Metástases ocorrem em 30 a 40% e podem comprometer osso (mais comum), pulmão, linfonodos distantes, fígado, cérebro e pele ^(9 e 17).

Em doenças metastáticas ou que não são factíveis de ressecção curativa, tem sido usados esquemas de quimioterapia e radioterapia, porém devido a poucos estudos sobre este tema, nenhum tratamento padrão tem sido estabelecido como o de escolha. As melhores respostas obtidas com a quimioterapia, foram com esquemas combinando 5-fluorouracil e cisplatina, entretanto, também parecem responsivas associações com vinblastina, doxorrubicina, ifosfamida e paclitaxel ^(18 e 19). A radioterapia pode ser combinada com cirurgia ou com quimioterapia em pacientes com recidiva local, porém, sem benefício ainda determinado. Nos casos com metástases ósseas podem ter bom efeito no controle local da doença ⁽²⁰⁾.

CONCLUSÃO

O adenocarcinoma de úraco é uma patologia rara de diagnóstico frequentemente tardio, tornando seu prognóstico ruim em alguns casos. Não há terapia adjuvante padrão para essa doença. A abordagem cirúrgica com margens livre de doença permanece sendo a opção com melhores resultados. Não existe consenso e pouco se sabe sobre a melhor forma de seguimento desses doentes. Na literatura existem poucos estudos direcionados para essa doença, necessitando de mais pesquisas para tornar o diagnóstico inicial mais preciso, melhorando assim a sobrevida desses pacientes.

REFERÊNCIAS

1. SHELDON, C. A. et al. Malignant urachal lesions. *J Urol*, v. 131, p. 1-8, 1984.
2. Donat SM, Herr HW. Urachal tumors. In: Vogelzang NJ, Scardino, PT, Shipley WU et al. *Comprehensive textbook of genitourinary oncology*. 3 ed. Philadelphia Lippincott Williams and Wilkins 2005:893-97.
3. *Urologia Brasil*[editores] Aguinaldo Cesar Nardi...[et Al.]. -- São Paulo: PlanMark; Rio de Janeiro: SBU-Sociedade Brasileira de Urologia, 2013:950-956
4. Ashley RA, Inman BA, Sebo TJ et al. Urachal carcinoma: clinicopathologic features and long-term outcomes of an aggressive malignancy. *Cancer*. 2006;107:712-17.
5. Pinthus JH, Haddad R, Trachtenberg J et al. Population based survival data on urachal tumors. *J Urol*. 2006; 175:2042-7; discussion 2047.
6. Henly DR, Farrow GM, Zincke H: Urachal cancer: role of conservative surgery. *Urology*, 42: 635-639, 1993.
7. Koster MI, Cleydert P, Girad RW. Best cases from AFIP. Urachal carcinoma. *Radiographics*. 2009;29(3):939-42
8. T hali-Schwab CM, Woodward PJ Wagner BJ. Computed tomographic appearance of urachal adenocarcinomas: a review of 25 cases. *EurRadiol*. 2005;15:79-84
9. Siefker-Radtke AO, Gee J, Shen Y et al. Multimodality management of urachal carcinoma: The M. D. Anderson Cancer Center Experience. *J Urol*. 2003;169:1295-98
10. Yu JS, Kim KW, Lee HJ. Urachalremnant diseases: spectrum of CT and US findings. *Radiographics*. 2007;21:451-61.
11. Gopalan A, Sharp DS, Fine SW et al. Urachal carcinoma. A clinicopathologic analysis of 24 cases with outcome correlation. *Am J Pathol*. 2008;33:659-68.
12. HERR, H.W. et al. Urachal carcinoma: contemporary surgical outcomes. *J Urol*, v.178, p. 74-8, discussion 78, 2007.
13. COLOMBO Jr, J. R. et al. Laparoscopic partial cystectomy of urachal and bladder cancer. *Clinics*, v.63, p.731-4, 2008.
14. Rabah DM. Robot-assisted partial cystectomy for the treatment of urachal carcinoma. *Can J Urol*. 2007; 14:3640-3642
15. Milhoua PM, Knoll A, Bleustein CB, Ghavamian R. Laparoscopic partial cystectomy for treatment of adenocarcinoma of the urachus. *Urology*. 2006; 67:423.e15-423.e17.
16. Hong SH, Kim JC, Hwang TK. Laparoscopic partial cystectomy with en bloc resection of the urachus for urachal adenocarcinoma. *Int J Urol*. 2007; 14:963-965.
17. Miyata Y, Sagara Y, Matsuo T et al. Response of recurrent urachal cancer to Gemcitabine and Cisplatin therapy: a case report and literature review. *Anticancer Research*. 2011;31:2335-38.
18. Kojima Y, Yamada Y, Kamisawa H et al. Complete response of a recurrent advanced urachal carcinoma treated by s-a/ cisplatin combination chemotherapy. *Int J Urol*. 2006;13:1123-25.
19. Siefker-Radke AO, Mihikan RE, Tu SM et al. Phase III trial of fluorouracil, interferon alfa-2b, and cisplatin versus methotrexate, vinblastine, doxorubicin and cisplatin in metastatic or unresectable urothelial cancer. *J ClinOncol*. 2002;20:1361-69.
20. Taylor S, Bacchini P, Bertoni F et al. An isolated vertebral metastasis of urachal adenocarcinoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2004;128:1043-45.