

Leiomiossarcoma de Pênis com Metástase Pulmonar: Um Relato de Caso

Lipe de Mello Alvim*, Aílton Gomes Faion, Marcelo Miranda Salim, Edmilson Celso dos Santos, Daniel Coimbra Pianetti, Paulo Vinícius Alves Lopes.

Serviço de Urologia do Hospital Benjamim Guimarães - Hospital da Baleia - Belo Horizonte - MG.

Correspondência*: Rua R. Juramento, 1464
Belo Horizonte – MG
CEP: 30285-000
E-mail: lipealvim@yahoo.com.br

INTRODUÇÃO

Os sarcomas constituem aproximadamente 1% de todos os tumores malignos. Os tumores mesenquimais primários de pênis são raros, sendo que o leiomiossarcoma representa cerca de 13,5% dos sarcomas penianos¹⁻⁴.

O primeiro caso de leiomiossarcoma peniano foi relatado por Levi em 1930. Entre 1930 e 2006, apenas 46 casos tinham sido relatados na literatura médica internacional. Esse tipo de tumor tem baixa incidência, variando de 0,1 para 0,9 por 100.000 homens. A faixa etária mais acometida encontra-se entre a terceira e quinta décadas de vida⁴⁻⁷. Trata-se de um relato de caso com o objetivo de descrever um caso de leiomiossarcoma de pênis com metástase pulmonar.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 54 anos, branco, procurou atendimento médico devido a um quadro de tosse seca iniciada em janeiro de 2014, referia ainda perda ponderal de 5 kg em três meses. Consultou com pneumologista que iniciou propedêutica para nódulos pulmonares visualizados em radiografia de tórax. Realizou broncoscopia que foi inconclusiva, sendo então submetido à biópsia de nódulo pulmonar que indicou lesão fusocelular de baixo grau. Imunohistoquímica

evidenciou: neoplasia com positividade para actina de músculo liso, desmina, e H-caldesmon, sendo observados até duas mitoses por campo de grande aumento, achados consistentes com diagnóstico de leiomiossarcoma de baixo grau.

Foi realizada tomografia computadorizada de abdome que não identificou sítio primário.

Paciente passou a referir dor em topografia da haste peniana, apresentando nódulos palpáveis em corpo cavernoso. Ultrassonografia visualizou corpos cavernosos de textura heterogênea, com presença de imagens nodulares, sendo a maior de 6,7 cm, outra de 2 cm e pelo menos mais sete menores, altamente sugestivos de processo expansivo primário.

Realizada ressonância magnética e biópsia das lesões de corpo cavernoso. A ressonância evidenciou aumento volumétrico dos corpos cavernosos, com forma e contornos irregulares, áreas de leve a moderado hipossinal em T2, e que mostram realce heterogêneo do meio de contraste, com áreas hipointensas mal definidas, algumas de aspecto nodular confluyente em T1. As alterações dos corpos acometem quase toda sua extensão, desde os ramos, estendendo-se através do corpo do pênis, sugestivas de neoplasia primária.

Anatomia patológica: Três fragmentos, nódulos, pardo-amarelados, firme-elásticos e homogêneos, medindo o maior 3,0x1,8x1,3 cm, constituídos pela proliferação de células fusiformes, presença de hiperplasia celular, pleomorfismo e figuras de mitose. Margens cirúrgicas comprometidas. Resultado: Neoplasia mesenquimal fusocelular compatível com sarcoma.

Sem condições clínicas de abordar o tumor primário foi realizado o tratamento oncológico com dois esquemas de quimioterapia paliativa, seis ciclos de Doxorubicina e Ifosfamida, e posteriormente, seis ciclos de Docetaxel e Gencitabina, até 03/2016.

Manteve durante todo esse período excelente estado geral, performance status zero e apenas queixas de tosse, dispnéia aos grandes esforços e dor peniana. Evoluiu com piora dos sintomas respiratórios e na tomografia de controle de 21/06/16 foi evidenciada progressão das lesões pulmonares.

Não há tratamento padrão neste contexto em terceira linha. Com vistas a preservar a função cardíaca e permitir uma palição por mais tempo, foi solicitada Doxorubicina Lipossomal 40mg/m² – dose total de 60mg, com ciclos de 21/21 dias por três a quatro ciclos e nova avaliação radiológica de resposta. Já usou as drogas padrão. Não temos acesso a trabectedina.

DISCUSSÃO

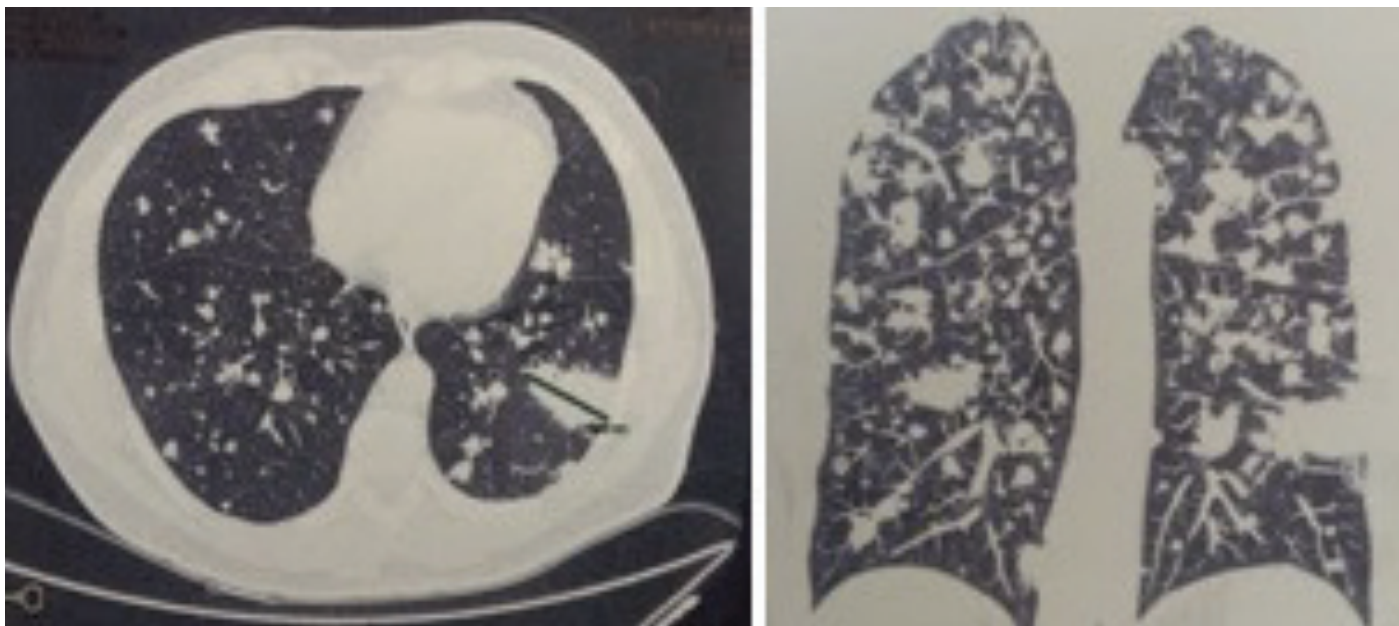
Dentre os tumores de pênis, o carcinoma de células escamosas é o mais comum, correspondendo a 95% do total. Os tumores mesenquimais são extremamente raros, constituem menos do que 5% de todos os tipos de malignidades penianas, dentre eles, os sarcomas são diagnosticados excepcionalmente^{2,5}, sendo que o leiomiossarcoma corresponde a cerca de 13,5% destes últimos^{4,7}.

O diagnóstico é realizado através da anatomia patológica, ao exame macroscópico estes tumores apresentam consistência fibroelástica, bem circunscrita, com coloração branco amarelada ou cinza, diferindo do aspecto habitual do carcinoma de células escamosas que se apresenta friável e sangrante^{3,6}.

O diagnóstico diferencial inclui carcinoma espinocelular, neurofibrossarcoma, histiocitoma fibroso, sarcomas vasculares, como o sarcoma de Kaposi, hemangiendotelioma e angiossarcoma, seguido por rabiomiossarcoma. A imunohistoquímica é essencial para se chegar a um diagnóstico etiológico definitivo^{3,8}.

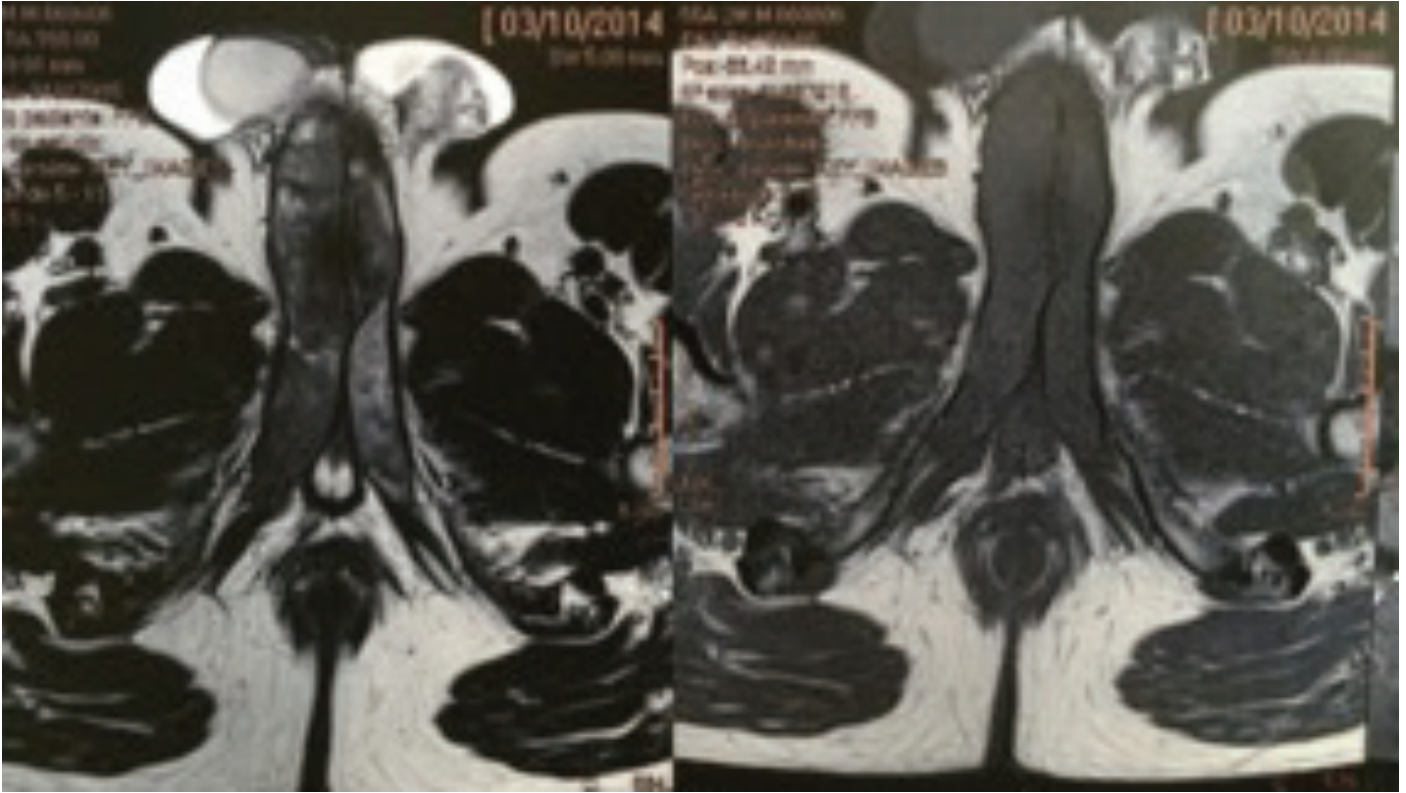
Os leiomiossarcomas de pênis compreendem duas entidades clínico-patológicas distintas, os tumores superficiais e profundos. As lesões superficiais parecem surgir de fibras

FIGURA 1



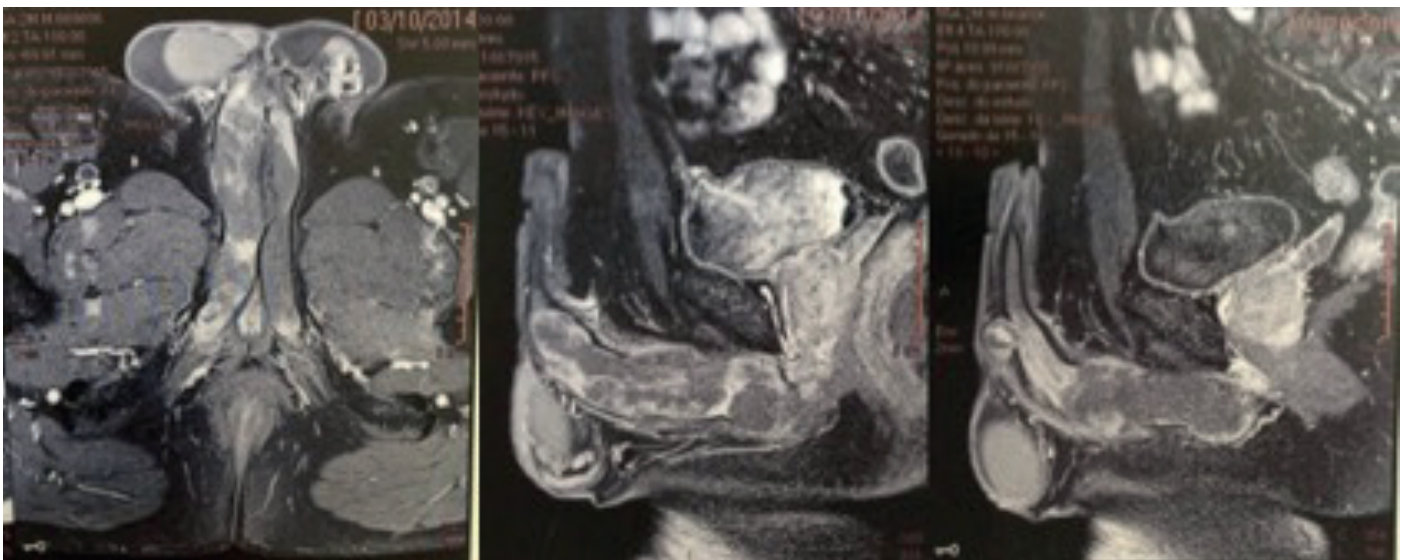
Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 2



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 3



Fonte: Arquivo Pessoal.

musculares da derme ou elementos musculares lisos do subcutâneo, tendem a formar nódulos superficiais em porções mais distais do pênis, de crescimento lento. Estas acometem pacientes mais jovens e tem melhor prognóstico, por possuírem menores taxas de progressão local e apresentarem baixo potencial metastático, embora sejam recorrentes. Já as lesões profundas geralmente acometem indivíduos de idade mais avançada, originam-se das porções proximais do corpo esponjoso ou cavernoso, tem maior tendência de infiltrar camadas mais profundas, acometer uretra e apresentar metástases precoces, apresentando comportamento mais agressivo e pior prognóstico^{3-6,9}.

A apresentação clínica é variável, as lesões superficiais geralmente apresentam-se como nódulos palpáveis assintomáticos, já as lesões profundas, possuem um comportamento mais agressivo e tendem a infiltrar a uretra, podendo produzir sintomas como dor, obstrução urinária e fístula⁹.

O tratamento cirúrgico tem como objetivo a excisão completa da lesão. A escolha do melhor procedimento: excisão local, amputação parcial ou total, deve ser individualizada, levando em consideração o tamanho e localização da lesão, a idade do paciente e a suspeita de tumor superficial ou profundo. No primeiro caso pode-se optar por ressecções preservadoras, com margens livres, já nos profundos, deve-se realizar procedimentos mais agressivos, sendo que a penectomia total é a forma mais efetiva de prevenir recorrências. A linfadenectomia não tem papel definido, mas parece não influenciar na sobrevida, sendo que o acometimento linfonodal normalmente ocorre em paciente já com metástases a distancia, geralmente pulmonares⁹.

Tratamentos radioterápico adjuvante ou neo-adjuvante, não apresentaram resultados satisfatórios, não tendo papel no tratamento⁹. Já a quimioterapia fica reservada para casos paliativos, com metástases à distância, tumores irrissecáveis ou em pacientes não candidatos a cirurgia⁹.

Nos casos de sarcomas de partes moles, que inclui os leiomiossarcomas, a doxorubicina e a ifosfamida tem sido indicadas como primeira opção de tratamento, dependendo das condições clínicas do paciente, tais como idade, estado geral e volume de doença metastática. Outros esquemas quimioterápicos incluem a combinação de docetaxel e gencitabina, podendo ser utilizados como primeira ou segunda linha de tratamento^{10,11}.

Demetri et al. publicaram os resultados de um estudo de fase 3, multicêntrico, aberto, comparando trabectedina versus dacarbazina em pacientes com lipossarcoma ou

leiomiossarcoma avançados, previamente tratados com pelo menos um regime contendo antracíclicos. O estudo incluiu 518 pacientes, randomizados 2:1 para receber Trabectedina (n=345) ou Dacarbazina (n=173). A sobrevida livre de progressão com trabectedina foi superior (4,2 x 1,5 meses)¹².

Em relação aos fatores prognósticos, deve-se levar em consideração o tamanho da lesão e se os tumores são superficiais ou profundos. Fetsch et al. estudaram 38 casos de leiomiossarcoma de pênis. Dos pacientes com tumores superficiais apenas 8% relataram metástases, enquanto naqueles com tumores profundos essa taxa foi de 50%. No que se refere ao tamanho, pacientes com tumores menor ou igual a 2cm não apresentaram metástases, enquanto aqueles com tumores entre 2 a 5cm, metástases foram encontrados em 29%; e em 50% nos casos em que os tumores eram maiores de 5cm. Vale destacar que, 36% dos pacientes com tumores profundos morreram^{5,13}.

REFERÊNCIAS

1. Khobragade KH, Tamhankar AS, Bakshi GK, Tongaonkar HB, Menon S. Leiomyosarcoma of penis. Indian Journal of Cancer.2015;52(3).
2. Lucia MS, Miller GJ.Histopathology of the malignant lesions of the penis.UrolClin North Am.1992; 19: 22.
3. D'Cruze L,Boobala A., Balasubramanian S, Rajendiran S, Joseph LD.Primary Leiomyosarcoma of thePenis: A Case Report. Journal of Clinical and Diagnostic Research.2014; 8(1): 162-163.
4. Centeno-Flores M, García-Rodríguez F, Gil R, Padrón-Rivera LH. PrimaryLeiomyosarcomaofthepenis. RevMex Urol. 2013; 73(1): 46-49.
5. Gonzalez EJR, Jiménez JLM, Pineda MPM, Morán AM, Fernández JC.Leiomyosarcoma of the Penis, an Exceptional Entity. Urology Case Reports 2015; 3: 63-64.
6. Katsikas VS, et al. Leiomyosarcoma of the penis. Sarcoma.2002; 6(2): 75-77.
7. Dehner LP, Smith BH.Soft tissue tumors of the penis.A clinicopathologic study of 46 cases.Cancer, 1970; 25:1431- 1447.
8. Dominici A, Rose AD, Stomaci N, Pugliese L, Posti A, Nesi G. A rare case of leiomyosarcoma of the penis with a reappraisal of the literature.International Journal of Urology. 2004; 11(6):440-444.
9. Eufrásio P, Parada B, Dinonísio J, Marinho C, Cunha MFX, Mota A. Leiomiiossarcoma do Pênis – Caso clínico. Acta Urológica. 2009, 26(4):43-46.
10. Filho WJD. Sarcomas de Partes Moles. Revista Brasileira de Medicina.Especial Oncologia. 2010.
11. Hensley ML, Miller A, O'Malley DM, Mannel RS, Behbakht K, Bakkum-Gamez JN, Michael H. Randomized Phase III Trial of Gemcitabine Plus Docetaxel Plus Bevacizumab or Placebo As First-Line Treatment for Metastatic Uterine Leiomyosarcoma: An NRG Oncology/Gynecologic Oncology Group Study. Journal of Clinical Oncology. 2015, 33(10):1180-1185.
12. Demetri JD et al. Efficacy and Safety of Trabectedin or Dacarbazine for Metastatic Liposarcoma or Leiomyosarcoma After Failure of Conventional Chemotherapy: Results of a Phase III Randomized Multicenter Clinical Trial. Journal of Clinical Oncology. 2016,34(8):786-793.
13. Fetsch JF, Davis Jr CJ, Miettinen M, Sesterhenn IA. Leiomyosacoma of the penis:a clinicopathological study of 14 cases with review of the literature and discussionof the differential diagnosis. Am J Surg Pathol.2004; 28:115-125.