

Rabdomiossarcoma de Ureter em Criança de 02 Anos: Relato de Caso e Revisão de Literatura

Samira Pereira das Posses*, Bruno Antônio Peres Fiorio, Márcio Maia Lamy de Miranda, João Tomaz, Marcos Lyra Kaddoum.

Serviço de Residência do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM), Universidade Federal do Espírito Santo (UFES).

Correspondência*: Rua Porto Alegre, 254
Apto 1203
CEP: 29101-680
Bairro Praia de Itapuã
Vila Velha, Espírito Santo
E-mail: samiraposses@yahoo.com.br

INTRODUÇÃO

Os sarcomas de partes moles compreendem o quinto tipo mais comum de tumor sólido da infância, sendo o rabdomiossarcoma (RMS) a forma mais comum encontrada nas duas primeiras décadas de vida. O subtipo embrionário é o mais comum, com suas variantes: tipo fusocelular e botrióide, sendo três vezes mais frequente do que o outro subtipo histológico, o rabdomiossarcoma alveolar⁽¹⁾. Eles são derivados de tecidos mesenquimais e apresentam origem na musculatura esquelética⁽²⁾. A localização genitourinária é a segunda mais frequente, atrás apenas dos RMS localizados na cabeça e pescoço⁽³⁾.

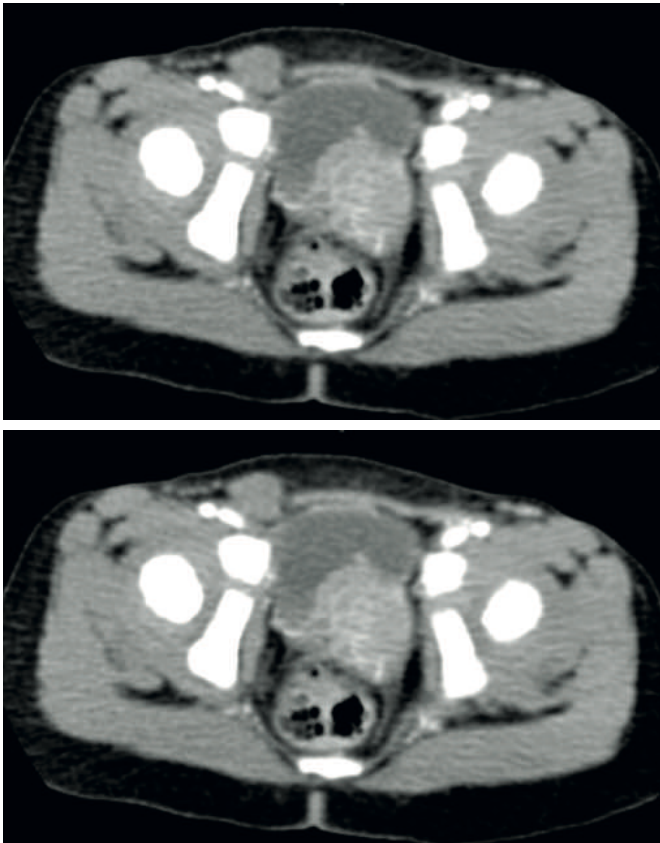
No trato genitourinário, os rabdomiossarcomas acometem principalmente a bexiga, próstata, região paratesticular e vagina⁽⁴⁾. Os retroperitoneais podem invadir ou envolver o ureter em vários níveis. Nestes casos, há necessidade de excisão do mesmo em diferentes alturas^(5,6). Este trabalho tem o objetivo de relatar um caso de RMS em criança de 02 anos, em topografia de ureter distal.

RELATO DO CASO

Paciente masculino, 2 anos e 7 meses, sem antecedentes patológicos, com relato de hematúria macroscópica e eliminação de coágulos há dois dias, associada a dor em hemiabdomine esquerdo, febre e vômitos. Foi atendido com hipótese diagnóstica inicial de ITU complicada e encaminhado para internação no serviço de pediatria do hospital universitário. Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, mucosas hipocoradas (+1/4), hidratado, afebril, eucárdico, sem linfonodomegalias ou massas palpáveis, genitália externa sem alterações. Solicitado ultrassonografia de rins e vias urinárias que demonstrou presença de lesão expansiva de ecotextura sólida e hipovascularizada ao doppler colorido no plano do ureter distal com a região paravesical esquerda, medindo 3,5 X 3,3cm, com moderada dilatação do sistema coletor a montante. Na propeidêutica a seguir foi realizado TC de abdome e pelve com contraste EV^(Figura 1A e 1B)

que evidenciou a lesão expansiva na porção distal do ureter esquerdo ocupando a sua luz e com invasão da parede vesical ipsilateral, de características neoplásicas, associada a moderada dilatação ureteropielocalicinal a montante. Rins sem lesões, TC tórax sem alterações.

FIGURA 1A E 1B

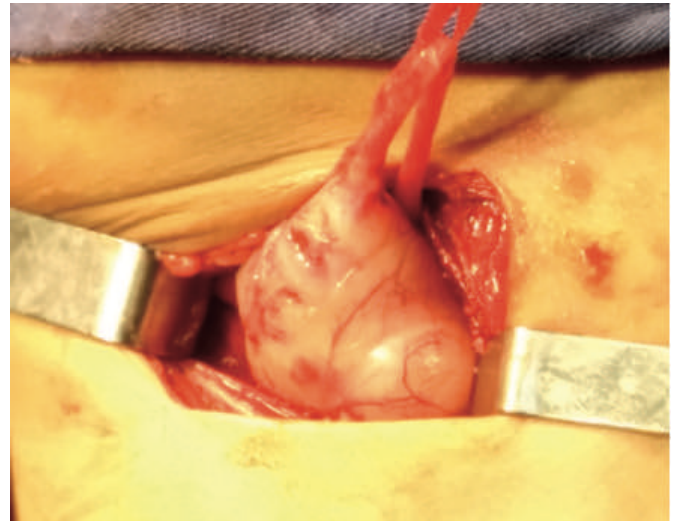


Fonte: Arquivo Pessoal.

Nos exames laboratoriais: Hb 12,5 Htc 36,7 Leuc 7520 Bast 2% Seg 38% Linf 49% PlaQ 235000 PCR 7,8 Ur 21 Cr 0,3 e Urocultura negativa. Realizada cistoscopia que evidenciou abaulamento sólido em assoalho e parede vesical esquerda, sem evidências de lesões infiltrativas ou exofíticas.

O paciente foi submetido a laparotomia exploradora com achado intra-operatório de massa tumoral sólida em topografia de ureter distal esquerdo até a inserção vesical, de aproximadamente 5,00 X 4,00cm de extensão, de aspecto polipóide, comprometendo a luz ureteral e abaulando a bexiga^(Figura 2). Optada por realização de ureterectomia de terço distal com ressecção de cuff vesical^(Figura 3) e reimplante ureteral a Politano- Leadbetter.

FIGURA 2 E 3



Fonte: Arquivo Pessoal.

Paciente evoluiu bem no pós operatório, sem intercorrências, recebendo alta hospitalar no segundo dia após a ressecção. A análise histopatológica e imunohistoquímica da peça cirúrgica evidenciou presença de rabdomiossarcoma embrionário tipo ureter distal, com expressão positiva de desmina e miogenina. A avaliação das margens cirúrgicas demonstrou margem vesical comprometida pela neoplasia, margem ureteral livre (menor do que 3mm) e margem radial livre, porém exígua. O estadiamento anatomopatológico foi Grupo 2A (tumor localizado porém com lesão residual á microscopia). Ver Tabela 1.

TABELA 1⁽⁴⁾ - Classificação pós cirúrgica de grupo, do Soft Tissue Sarcoma Committe.

Grupo 1	Doença localizada, completamente removida, sem resíduo microscópico
A	Confinada ao local de origem, completamente removida
B	Infiltração além do local de origem, completamente removida
Grupo 2	Ressecção macroscópica total
A	Ressecção macroscópica com evidência de lesão residual microscópica
B	Doença regional com envolvimento de linfonodos, completamente ressecada, sem resíduos microscópicos
C	Resíduos microscópicos locais e ou linfonodos residuais
Grupo 3	Ressecção incompleta ou biópsia, com massa residual
Grupo 4	Metástase a distância

O paciente foi submetido a quimio e radioterapia adjuvantes durante 06 meses, e atualmente mantém-se em seguimento no serviço de Urologia do hospital universitário, reavaliado periodicamente com TC tórax, abdome e pelve, sem evidências de recidivas tumorais, hígido, função renal normal e sem hidronefrose.

DISCUSSÃO

Os RMS apresentam distribuição bimodal, com pico nos seis primeiros anos de vida e após a puberdade, sem diferença na incidência entre sexos⁽²⁾. A etiologia é desconhecida, mas alguns fatores ambientais são associados ao aumento do risco, tais como, hábito paterno de fumar, idade materna avançada, exposição intrauterina a RX e uso de drogas ilícitas pela mãe. Além disso, malformações congênitas são descritas em até 32% dos casos⁽⁷⁾.

TABELA 2⁽⁴⁾ - Estadiamento pré-cirúrgico

ESTÁDIO	LOCAL	TUMOR (T)	TAMANHO	LINFONODO (N)	METÁSTASES (M)
I	Órbita, cabeça e pescoço, paratesticular	T1 ou T2	A ou B	N0, N1, Nx	M0
II	Bexiga/Próstata, extremidade, parameningeo e outros	T1 ou T2	A	N0, Nx	M0
III	Bexiga/Próstata, extremidade, parameningeo e outros	T1 ou T2	A		
B	N1				
N0, N1, Nx	M0				
IV	Todos	T1 ou T2	A ou B	N0 ou N1	M1

O diagnóstico de tumores retroperitoneais raramente é realizado somente pelo quadro clínico e exame físico. A maioria dos pacientes queixa-se de dor abdominal mal definida ou massa palpável⁽⁸⁾. A apresentação clínica depende do local de origem e tamanho da lesão, podendo causar hematuria, retenção urinária, estrangúria, com ou sem hidronefrose e sequelas renais⁽²⁾. A investigação por imagens, no caso de massas pélvicas, é melhor realizada por ressonância magnética. O tórax deve ser avaliado por TC, e a cintilografia óssea é útil para pesquisa de metástases ósseas. O papel do PET-CT ainda é controverso⁽⁹⁾.

O Soft Tissue Sarcoma Committee (STS) divide os pacientes com sarcomas de partes moles em categorias de baixo, intermediário e alto risco, que orientam a terapêutica, baseadas na idade, histologia, estadiamento pré-operatório TNM e classificação de grupo pós-operatória (Tabelas 1 e 2). Os tumores de bexiga e próstata são designados estágio II ou III, com base no tamanho (menor ou maior do que 5 cm - A e B, respectivamente), invasão de estruturas vizinhas ou envolvimento linfonodal. Na ausência de metástases distantes, os tumores não vesicais ou prostáticos são designados estágio I, independentemente do tamanho do tumor ou envolvimento nodal⁽¹⁰⁾.

A disseminação tumoral tende a ser local na maioria, seguida por linfática em 20% e menos comumente por via hematogênica em 10% dos casos⁽²⁾.

A ressecção cirúrgica completa continua bem indicada na terapêutica de muitos tumores sólidos pediátricos e está associada a taxas de sobrevida maiores, diminuição da dor causada pela invasão tumoral e melhor funcionalidade para o paciente⁽¹¹⁾. O princípio terapêutico é a cura com máxima preservação anatômica e funcional do órgão acometido. Assim, caso obtenha-se biópsia pré-operatória, opta-se pela quimioterapia neoadjuvante com redução da massa tumoral e posterior cirurgia definitiva (o que não foi possível neste caso⁽¹⁰⁾).

O papel da cirurgia é decisivo uma vez que o controle local da doença tem correlação com o prognóstico. A ressecção completa do tumor primário é o ideal⁽¹²⁾. A invasão do tumor pelo ureter requer sua ressecção seguida de reconstrução do trato urinário, com boas evidências na literatura como parte do tratamento⁽¹³⁾. A técnica de reconstrução escolhida neste caso foi a de Politano-Leadbetter (ureteroneocistostomia transvesical).

Pacientes com doença residual ou linfonodos positivos devem ser submetidos a quimioterapia e eventual radioterapia. Com o esquema multimodal, obtém-se sobrevida de até 90%. O esquema básico de quimioterapia baseia-se em vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida, ifosfamida, etoposide e doxorubicina, a depender da classificação de risco⁽¹⁴⁾.

REFERÊNCIAS

1. Raney RB, Maurer HM, Anderson JR, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG): Major Lessons From the IRS-I Through IRS-IV Studies as Background for the Current IRS-V Treatment Protocols. *Sarcoma*. 2001;5(1):9-15. doi:10.1080/13577140120048890.
2. The American Urological Association Educational Review Manual in Urology, 4th Edition 2012. Chapter 3: Pediatric Urological Oncology. Daniel A. Shoskes, MD. Robert G. Uzzo, MD
3. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, Dickman PS, Donaldson SS, Fryer C, et al. The third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol*. 1995; 13: 603-30.
4. Urologia Brasil. Aguinaldo Cesar Nardiet al. São Paulo: PlanMark; Rio de Janeiro: SBU-Sociedade Brasileira de Urologia, 2013. Oncologia Pediátrica, Rabdomiossarcomas, Capítulo 144, 1022-1024.
5. Eyre RC, Benotti PN, Bothe A, et al. Management of the urinary tract involved by recurrent cancer. *Arch Surg* 1987;122(4):493-8.
6. Goluboff ET, McKiernan JM, Todd G, et al. Reconstruction of urinary and gastrointestinal tracts in total pelvic exenteration: experience at Columbia-Presbyterian Medical Center. *Urology* 1994;44(5):666-70
7. Loeb DM, Thornton K, Shokek O. Pediatric soft tissue sarcoma. *SurgClin North Am* 2008, 88: 615-627.
8. MINOSSI, José Guilherme et al. Leiomiossarcoma de retroperitônio: relato de caso. *Acta Cir. Bras.* [online]. 2000, vol.15, n.1
9. Völker T, Denecke T, Steffen I, Misch D, Schönberger S, Plotkin M, Ruf J, Furth C, Stöver B, Hautzel H, Henze G, Amthauer H. Positron emission tomography for staging of pediatric sarcoma patients: results of a prospective multicenter trial. *J Clin Oncol* 2007, 25:5435-5441
10. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V. Raney RB, Anderson JR, Barr FG, Donaldson SS, Pappo AS, Qualman SJ, Wiener ES, Maurer HM, Crist WM. *J PediatrHematolOncol*. 2001 May; 23(4):215-20.
11. Temple WJ, Saettler EB. Locally recurrent rectal cancer: role of composite resection of extensive pelvic tumors with strategies for minimizing risk of recurrence. *J SurgOncol* 2000;73(1):47 – 58.
12. Cecchetto G, Carretto E, Bisogno G, Dall'Igna P, Ferrari A, Scarzello G, Donfrancesco A, Alaggio R, Indolfi P, Carli M. Complete second look operation and radiotherapy in locally advanced non-alveolar rhabdomyosarcoma in children: A report from the AIEOP soft tissue sarcoma committee. *Pediatr Blood Cancer*. 2008, 51:593-7.
13. Harada K.K-i, Sakai II, Muramaki MM, et al. Reconstruction of urinary tract combined with surgical management of locally advanced non-urological cancer involving the genitourinary organs. *UrolInt*2006;76(1):82.
14. Wiener ES, Anderson JR, Ojimba JI, et al. Controversies in the management of paratesticular rhabdomyosarcoma: is staging retroperitoneal lymph node dissection necessary for adolescents with resected paratesticular rhabdomyosarcoma? *SeminPediatrSurg*2001;10:146–52.