

Melanoma de Uretra Distal Feminina: Relato de Caso

Rodrigues, D.S.^{1*}, Miconi, W.G.^{2,3,5}, Menezes, A.C.^{2,3,4}, Marques, L.S.¹, Corradi, R.G.¹, Junior, A.C.¹, Frois, M.C.¹, Souza, T.A.¹, Cabral W.L.^{2,3,4}

- 1) Residente de Urologia do Hospital Luxemburgo / Instituto Mario Penna
- 2) Preceptor de Urologia do Hospital Luxemburgo / Instituto Mario Penna
- 3) Membro titular da Sociedade Brasileira de Urologia
- 4) Membro do corpo clínico de Urologia da rede Hospital Mater Dei
- 5) Membro do corpo clínico de Urologia da rede Hospital Madre Tereza

Correspondência*: Rua Gentios, 1350
Luxemburgo - Belo Horizonte, MG
CEP 30380-472
diegofcmmg@gmail.com

RESUMO

O melanoma é uma neoplasia maligna dos melanócitos, cuja incidência aumentou de 3% para 7% durante as últimas décadas.^[1] Os fatores de risco para o desenvolvimento da doença incluem história familiar, marcadores genéticos, pele clara, olhos de cor clara e história de exposição excessiva à radiação ultravioleta (especialmente múltiplas bolhas provocadas por queimaduras na infância ou adolescência).^[1] Na embriogênese, os melanócitos originam-se na área da crista neural e migram para muitos locais além da pele.^[2] Somente 4-5% de todos melanomas primários não ocorrem na pele, e estes possuem uma clínica complexa, sendo muitas vezes diagnosticados em estágio avançado.^[3] O prognóstico é ruim, com sobrevida em cinco anos inferior a 10%.^[2] Os melanomas malignos da região genitourinária não são comuns, e entre eles, o de uretra representa menos de 1% de todos melanomas.^[4] Aproximadamente 200 casos foram descritos na literatura, e devido a sua raridade, essa patologia não possui protocolo padrão de tratamento.^[5] A presente proposta é apresentar um relato de caso sobre uma paciente do sexo feminino, 61 anos,

com diagnóstico de melanoma maligno de uretra.

Palavras-chave: melanoma de uretra, melanoma, uretra.

INTRODUÇÃO

O melanoma maligno de uretra feminina foi primeiramente reportado por Reed em 1896^[5], sendo três vezes mais comum em mulheres, com pico de incidência entre 50 e 70 anos de idade. Essa neoplasia representa 0,2% de todos os melanomas e 4% da totalidade dos tumores malignos de uretra no sexo feminino. No homem, o local mais comum é a fossa navicular (73%), seguida por uretra prostática (11%), uretra bulbar (8%) e uretra peniana (8%). Na mulher, o local mais comum de ocorrência é a uretra distal ou meato uretral.^[5]

O melanoma de uretra pode se apresentar com uma massa uretral e causar sintomas como disúria, sangramento local, hematúria, incontinência, dor perineal não específica, sintomas obstrutivos, alterações de jato urinário e sintomas

devido doença metastática.^[6,7,8] Sua aparência varia de pápulas pigmentadas azul escuro até vermelho amarronzado, placas ou ulcerações.^[5] Essas ulcerações presumivelmente refletem um crescimento tumoral muito agressivo, que infiltra e destrói a mucosa.^[7] Com alto risco de metástases a distância, o diagnóstico e tratamento precoce do melanoma de uretra são cruciais. O diagnóstico definitivo é feito pela avaliação histopatológica da lesão.^[5] Devido a grande variedade de espectros histológicos, o estudo imunohistoquímico para análise dos melanócitos se tornou uma fase importante para diferenciação diagnóstica. Os marcadores mais usados são a proteína S-100 e o HMB-45 (Human Melanoma, Black 45). Além disso, como avaliação prognóstica, são estudados também a espessura da lesão, o número de mitoses por campo de grande aumento, metástases a distância (pulmão, osso e cérebro) preferencialmente por PET-CT, tamanho tumoral e recorrência a distância, todas com influência para um pior prognóstico.^[7,8]

O relato de um caso de melanoma de uretra (raro na literatura mundial) é importante para o entendimento de sua história natural, podendo assim contribuir com a agregação de informações presentes sobre o assunto e criação de um padrão eficiente de diagnóstico, tratamento e seguimento do doente com essa patologia.

RELATO DE CASO

A paciente em questão, do sexo feminino, com 61 anos de idade, foi encaminhada pelo serviço de ginecologia para avaliação urológica, devido a lesão pigmentada próxima a meato uretral. Essa paciente possuía uma história de vulvectomia parcial recente por melanoma em vulva. Em exame físico de controle oncológico, foi evidenciada pela ginecologista lesão em meato uretral, sugestiva de recidiva de melanoma.

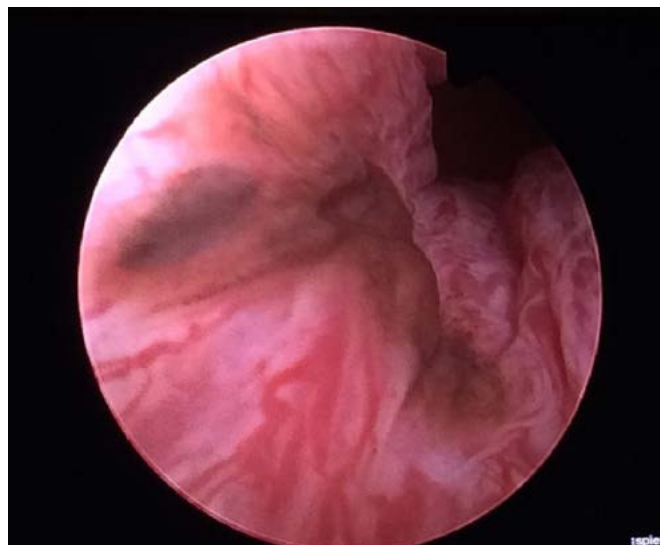
Foi realizada uma uretrocistoscopia, evidenciando lesão pigmentada plana em uretra distal (Figura 1). Em mesmo tempo cirúrgico, foi realizada ressecção transuretral da lesão com envio de peça para anatomopatológico (Figura 2).

Em análise histológica foi evidenciado melanoma com distribuição pagetóide, infiltrando focalmente a lâmina própria e com extensão máxima do componente invasivo de 0,9mm. Foi realizado também o estudo imunohistoquímico, com expressão de proteína S-100, HMB45 e Melan A positivos, confirmando o diagnóstico de melanoma de uretra.

Foi optado por seguimento oncológico, durante o qual evidenciou-se nova lesão em uretra. A paciente foi prontamente

FIGURA 1

Melanoma de uretra distal feminina de aspecto plano amarronzado.



Fonte: Arquivo Pessoal.

submetida a ressecção transuretral e, em nova análise histológica, foi confirmada a recidiva de lesão. A paciente então foi submetida a um re-estadiamento com PET-CT, o qual não acusou presença de lesões à distância.

Após discussão multidisciplinar com equipe de urologia, oncologia e ginecologia, foi optado e procedido com cistoretrectomia radical (esvaziamento pélvico anterior) com desvio urinário heterotópico não continente a Bricker e linfadenectomia retroperitoneal estendida bilateral após aproximadamente 10 meses da segunda ressecção transuretral, no dia 23/07/2019. O anatomopatológico evidenciou melanoma lentiginoso de mucosa uretral, in situ (não invasivo), medindo 1,4mm em sua maior extensão, ausência de infiltração linfovascular e perineural, com margens cirúrgicas livres. Evidenciado também linfonodos retroperitoneais sem particularidades histológicas (00/16 – N0). A paciente recebeu alta hospitalar e encontra-se atualmente em controle oncológico ambulatorial, até o momento, sem sinais de recidiva tumoral.

DISCUSSÃO

Os fatores mais importantes para melhorar a terapêutica de melanoma em trato urinário são o diagnóstico precoce e

FIGURA 2

Produto de ressecção de lesão uretral pigmentada.



Fonte: Arquivo Pessoal.

cirurgia radical. Tumores aparecendo em diferentes locais necessitam abordagens cirúrgicas urológicas distintas. Comparado ao melanoma cutâneo, o urinário possui pior prognóstico, possivelmente pela maior dificuldade diagnóstica.^[3] As lesões podem ter caráter polipóide, podendo ser confundidas com outras lesões (inclusive benignas) como pólipos de uretra, carúnculas ou prolapso de mucosas.^[6,7] Melanoma maligno primário de uretra feminina tende a metastatizar precocemente via linfáticos superficiais para vulva e vagina, pelos linfáticos profundos para linfonodos inguinais e ocasionalmente para locais distantes por via hematogênica.^[7]

O melhor tratamento para o melanoma geniturinário é incerto. A princípio é preferencialmente cirúrgico, mas há controvérsias sobre a extensão da margem cirúrgica em doenças localizadas. A biópsia de linfonodo sentinela é de fundamental importância para estadiamento linfonodal.^[5]

A excisão local ou amputação parcial de pênis com apropriada margem cirúrgica pode ser efetiva no controle de melanomas de uretra masculina em estágios iniciais. Em melanomas de uretra em mulheres, podem ser necessárias grandes extensões de ressecção para atingir margens cirúrgicas negativas.^[5] É importante ressaltar que a margem cirúrgica é um fator fundamental para prognóstico. Um estudo reportou recorrência local em 6 de 7 pacientes submetidos a uretrectomia parcial com margem cirúrgica negativa de no mínimo 2,5mm.^[9] Portanto, a uretrectomia radical é recomendada para tratamento cirúrgico em melanoma primário de uretra em mulheres, podendo se estender a cistoureterectomia em caso de possibilidade de invasão de bexiga.^[9] Assim, o princípio do tratamento do melanoma é uma excisão local ampla com dissecação de linfonodo sentinela, baseado no conceito de que ele é a primeira estação para metástases. Linfadenectomia regional é realizada somente se linfonodo sentinela positivo, evitando a morbidade do procedimento de rotina. Pacientes com profundidade da lesão a partir de 3 mm, podem ser beneficiadas de exenteração pélvica anterior. Cirurgia radical é contraindicada em casos de metástases inguinais e tumores grandes.^[7]

Recorrência local e metástases a distância geralmente se desenvolvem precocemente no período pós-operatório para cirurgia de melanoma maligno de uretra. Portanto, conclui-se que cirurgia sozinha não é suficiente para controle de recidiva local ou metástases a distância, e que tratamento adjuvante é necessário para prevenir progressão da doença. O uso combinado de múltiplos quimioterápicos como cisplatina, dacarbazina, carmustina e tamoxifeno são recomendados, apesar de não melhorarem satisfatoriamente a sobrevida dos pacientes com melanoma metastático. Imunoterapia baseada em interferon-alfa e vacinas tumorais também foram sugeridas em estudos recentes, mas também sem evidência científica significativa devido a falta de número de casuística.^[9]

CONCLUSÃO

Apesar de publicados aproximadamente 200 casos de melanoma de uretra, cada caso necessitou de uma avaliação e conduta individualizada do tratamento de acordo com a apresentação, estagio clínico e condições gerais do paciente. Então, é esperado que, com a ausência de tratamento padrão,

esse relato de caso ajude no tratamento de pacientes com quadros similares. A cirurgia radical associada a quimioterapia adjuvante parece oferecer uma resposta nesse cenário de prognóstico sombrio. Os achados histológicos e imunohistoquímicos podem ser úteis para realizar um diagnóstico acurado precoce de melanoma primário de uretra, para assim melhorar as chances de sobrevivência dos paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CAMPBELL-WALSH UROLOGIA. WEIN, A.J.; KAVOUSSI, L.R.; PARTIN, A.W.; PETERS, C.A. Revisão científica e tradução Busato Jr, W.F.S. ... [et al.] – 11ª ed. – Rio de Janeiro: Elsevier, 2019.
2. SABISTON TRATADO DE CIRURGIA: A Base Biológica da Prática Cirúrgica Moderna. TOWNSEND; BEAUCHAMP; EVERS; MATTOX. Tradução Midão, A.M. ... [et al.] – Rio de Janeiro: Elsevier, 2015.
3. SZABÓ, B.; SZUCS, M.; HORVÁTH, A.; SZÉKELY, E.; PÁNCZÉL, G.; LISZKAY, G.; HOLLÓ, P.; WIKONKÁL, N.; NYIRÁDY, P. Mucosal melanoma primary and metastatic case with urogenital localization in our department. Hungarian, Mar 2019.
4. SAFADI, A.; SCHWALB, S.; BEM-SHACHAR, I.; KATZ, R. Primary malignant urethral melanoma resembling a urethral carcinoma. Urology Case Reports, v. 15, p. 28 – 29, Ago, 2017.
5. SALI, G.M.; NAIR, K.R.; BINDHU, M.R.; KUMAR, P.G.; SANJEEVAN, K.V.; THOMAS, A. Primary Malignant Melanoma of Urethra – Our Experience with 2 cases. Indian Journal of Surgical Oncology, v. 10, n. 1, p. 137 – 140, Mar, 2019.
6. KAWAGUCHI, N.; NAMBU, K.; SEKIYA, A.; SAKAKIMA, T.; MATSUYAMA, M.; ETORI, F.; KOMEDA, H.; HIRAI, K.; WATANABE, N.; NAIKI, T.; YAMADA, T.; TANAKA, T. Primary malignant melanoma of the female urethra: a rare case of cytological observation. Pathology Discovery, v. 2, artigo 5, 2014.
7. BHUTANI, N.; KAJAL, P.; PAWAR, D. Primary malignant melanoma of the female urethra: Report of a rare neoplasm of the urinary tract. International Journal of Surgery Case Reports, v. 41, p. 319 – 322, Nov, 2017.
8. EL-SAFADI, S.; ESTEL, R.; MAYSER, P.; MUENSTEDT, K. Primary malignant melanoma of urethra: a systematic analysis of the current literature. Published Online: DOI 10.1007/s00404-013-3130-3, Dez, 2013.
9. AKBAS, A.; AKMAN, T.; ERDEM, M.R.; ANTAR, B.; KILICASLAN, I.; ONOL, S.Y. Female, Urethral Malignant Melanoma With Vesical Invasion: A Case Report. Kaohsiung J Med Sci, v. 26, N. 2, p. 96 – 98, Fev, 2010.
10. BROUSSARD, A.P.; CHAUDOIR, C.; GOMELSKY, A. Urethral melanoma in an elderly woman. International Urogynecologist Journal, v. 26, p. 149 – 150, 2015.
11. PANDEY, P.K.; VIJAY, M.K.; GOEL, H.; SHUKLA, S. Primary malignant melanoma of female urethra: A rare neoplasm. Journal of Cancer Research and Therapeutics, v. 10, n. 3, p. 758 – 760, Jul-Set, 2014