

RABDOMIOSSARCOMA VESICAL EM ADULTO

RHABDOMYOSARCOMA OF THE BLADDER IN ADULT PATIENT

Renata Eiras MARTINS¹

Laura Goes de SOUZA¹

Marcelo ALVARENGA²

Maria Cristina Furian FERREIRA³

Otávio Augusto Camara CLARK³

RESUMO

Os rhabdomiossarcomas são neoplasias malignas do músculo esquelético, histologicamente subdivididos em embrionário ou botrióide, alveolar e pleomórfico. Esses tumores recapitulam a miogênese fetal, fator responsável pela imensa variedade de apresentações, as quais englobam desde formas extremamente primitivas até as bem diferenciadas. Para a detecção do rhabdomioblasto neoplásico (determinante para o diagnóstico) se faz necessário o uso da imunohistoquímica, com os anticorpos específicos a antígenos musculares estriados, tais quais a mioglobina. De aparecimento mais comum até a segunda década de vida, sendo mais prevalente no sexo masculino e em caucasianos, localiza-se mais frequentemente em cabeça e pescoço, seguido de trato genitourinário. Os sinais, os sintomas e o prognóstico são sítio-dependentes.

¹ Acadêmicas, Faculdade de Medicina, Centro de Ciências da Vida, PUC-Campinas. Av. John Boyd Dunlop, s/n, Prédio Administrativo, Jd. Ipaussurama, 13059-900, Campinas, SP, Brasil. Correspondência para/Correspondence to: L.G. SOUZA. E-mail: lauragoes@uol.com.br

² Setor de Anatomia Patológica, Hospital e Maternidade Celso Pierro, PUC-Campinas, Brasil.

³ Faculdade de Medicina, Centro de Ciências da Vida, PUC-Campinas. Av. John Boyd Dunlop, s/n, Prédio Administrativo, Jd. Ipaussurama, 13059-900, Campinas, SP, Brasil.

As metástases são frequentes para os linfonodos regionais, os pulmões, os ossos e mais raramente, a medula óssea.

Termos de indexação: sarcoma, imunohistoquímica, hematúria, metástase hepática, miofibrosarcoma.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcomas are malignant neoplasms of striated muscle, which are histologically subdivided in embryonal or botryoid, alveolar and pleomorphic types. These tumors mime the fetal myogenesis, a process that allows them to develop a great variety of forms, from primitive to well-differentiated ones. The diagnosis rests on the identification of striated-muscle differentiation and immunohistochemical stains, with the expression of striated muscle-specific myoglobin. Such tumors most frequently occur during the two first decades of life, and tends to affect white children more than nonwhites. Females are affected less commonly than males. It is more incident in head and neck, and genitourinary tract. Signs, symptoms and prognosis are site-dependent. Common sites of metastases include regional lymph nodes, lungs, bone and more rarely, bone marrow.

Index terms: sarcoma, immunohistochemistry, hematuria, liver metastasis, myosarcoma.

INTRODUÇÃO

Os rhabdomyosarcomas são neoplasias malignas do músculo esquelético, histologicamente subdivididos em embrionário ou botrióide, alveolar e pleomórfico¹⁻³. Esses tumores recapitulam a miogênese fetal, fator responsável pela imensa variedade de apresentações, as quais englobam desde formas extremamente primitivas até as bem diferenciadas. Para a detecção do rhabdomyoblasto neoplásico (determinante para o diagnóstico) faz-se necessário o uso da imunohistoquímica, com os anticorpos específicos a antígenos musculares, tais como a mioglobina, desmina e actina sarcomérica.

Pode apresentar-se em qualquer sítio anatômico, porém sua localização mais frequente é na cabeça e no pescoço, seguida do trato genitourinário³⁻⁵. Esses tumores caracterizam-se por sua grande tendência a emitir metástases, sendo os linfonodos regionais, pulmões, ossos e a medula

óssea, os locais mais comuns. Metástases hepáticas são raramente descritas. Incidente até a segunda década de vida principalmente, é considerado evento raro na idade adulta - corresponde de 0,27% a 1,00% de todos os tumores vesicais^{1,2,5-11}.

O objetivo deste trabalho é apresentar um caso incomum de rhabdomyosarcoma vesical do tipo embrionário com metástase hepática em paciente do sexo feminino de 37 anos.

RELATO DE CASO

R.A.C., sexo feminino, 37 anos, parda, iniciou em fevereiro de 2003 quadro de hematúria macroscópica acompanhada de dor pélvica de média intensidade, em peso e em cólica, a qual desaparecia com a micção, com polaciúria e ausência de febre.

Houve intensificação das dores e da frequência miccional, sendo que no terceiro dia após o início

do quadro, apresentou hematúria abundante e micção involuntária, acompanhadas de palpitação e perda da consciência. Foi levada ao Hospital Municipal Mário Gatti, em choque hipovolêmico, permanecendo internada por oito dias. No quarto dia de internação foi realizada cistoscopia, sendo identificada lesão vegetante de 3cm no teto vesical. Na biópsia foi diagnosticado rhabdomyosarcoma embrionário com invasão da muscular (estudo imunohistoquímico positivo para vimentina, mioglobina, actina sarcomérica e desmina) (Figura 1).

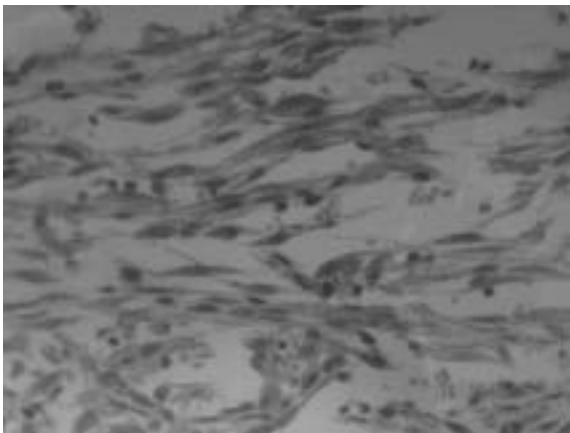


Figura 1. Células fusiformes com núcleos alongados. HE 400 X.

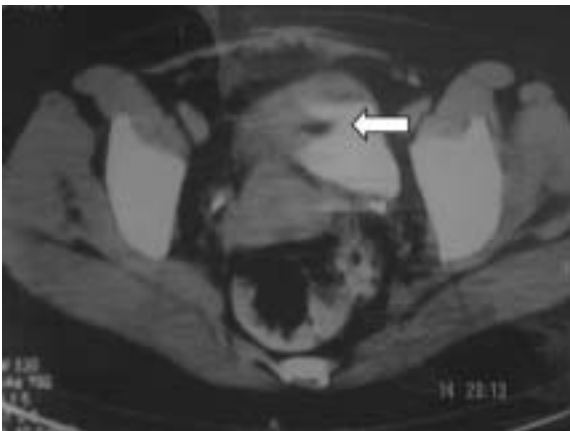


Figura 2. Tomografia Computadorizada de pelve não contrastada, antes do tratamento. Lesão em parede vesical (seta).

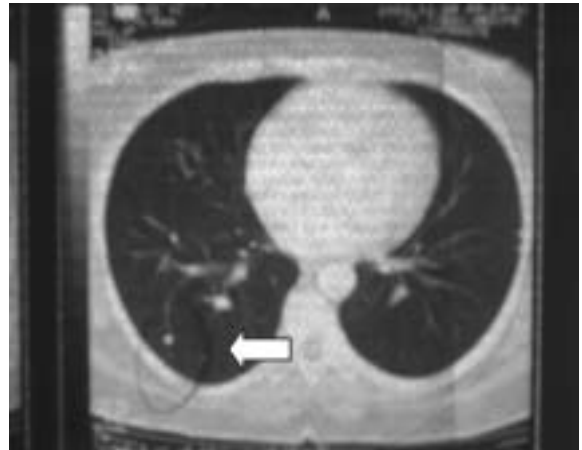


Figura 3. Tomografia computadorizada de tórax realizada após o tratamento mostrando imagem sugestiva de metástase pulmonar (seta).

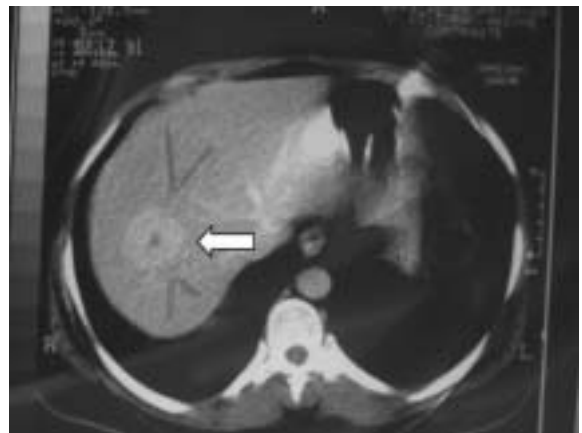


Figura 4. Tomografia Computadorizada abdominal após 5 ciclos de quimioterapia com VAC. Nova metástase hepática (seta).

Foram realizados exames de estadiamento (ultrassonografia abdominal, tomografia computadorizada e cintilografia óssea), observando-se somente a presença de única metástase hepática (Figura 2). Manteve quadro de hematúria persistente e anemia não complicadas. Encaminhada ao Serviço de Oncologia do Hospital e Maternidade Celso Pierro, onde foi iniciado tratamento quimioterápico paliativo com vincristina, adriamicina e ciclofosfamida (VAC). Após o primeiro ciclo houve regressão completa do

quadro de hematúria, tanto macroscópica quanto micros-cópica. Porém, passados cinco ciclos, evoluiu com novas metástases hepáticas e imagem pulmonar (detectadas em exames de reestadiamento realizados em outubro de 2003) (Figuras 3 e 4). Dessa forma, optou-se por mudança no esquema quimioterápico, o qual foi trocado por Cisplatina. Após dois ciclos, a paciente permanece clinicamente estável.

DISCUSSÃO

Um aspecto relevante é a gravidade da manifestação clínica inicial – hematúria evoluindo para choque hipovolêmico – afinal, como descrito na literatura, hematúria não complicada está presente na maioria dos casos de neoplasia vesical no adulto^{2,8,9}, enquanto na infância apresenta-se mais comumente como massa abdominal palpável⁴.

Devido à presença de metástase no momento do diagnóstico (estádio IV), não houve indicação de tratamento cirúrgico com intuito curativo. O diagnóstico de rhabdomyosarcoma foi possível graças à disponibilidade da técnica de imunohistoquímica, pois nessas neoplasias malignas indiferenciadas de células fusiformes, os diagnósticos diferenciais, apenas pela análise às colorações de rotina, incluiriam: carcinoma sarcomatóide e outros sarcomas e até melanoma. A decisão terapêutica, caso não houvesse a disponibilidade desta técnica seria prejudicada, porém possível, dado que os esquemas de quimioterapia para sarcomas de todos os tipos usualmente incluem adriamicina.

Portanto, optou-se por quimioterapia paliativa com VAC. Como descrito em diversos estudos^{3,4,12,13}, este esquema é considerado como o que oferece melhor resposta, por apresentar 50% de taxa de remissão completa nesse estágio^{2,4,12}. Estes estudos foram realizados na população pediátrica, já que este tipo de tumor é mais comum na infância (constitui mais da metade de todos os tumores de partes moles da infância e raro na idade adulta^{4,5-11}, o que limita

o conhecimento do comportamento tumoral nesta faixa etária. A principal via de disseminação é a linfática, havendo também possibilidade de envolvimento da via hematogênica^{3,10}. No entanto, metástases à distância são menos comuns que as linfonodais. O fígado raramente é envolvido e a presença de metástase hepática no presente caso vem reforçar a hipótese de disseminação hematogênica, pois os linfonodos não estavam envolvidos, nas avaliações realizadas pelos estudos de imagem.

A revisão da literatura mostrou apenas três casos descritos em indivíduos de 30 a 50 anos e cinco em maiores de 70 anos^{2,6-8,10-13}, além de outros três casos os quais não publicaram a idade correta (média de 44 a 81 anos)⁹, havendo maior prevalência no sexo masculino³⁻⁵ como ocorre na infância. É mais incidente em caucasianos^{3,4} do que em negros ou asiáticos⁴. No que diz respeito à sobrevida, é favorável em crianças⁴; porém, em adultos, observa-se que o prognóstico é influenciado pelo estágio ao diagnóstico: dos cinco indivíduos que evoluíram à morte, três apresentavam estágio IV^{9,11-13}, com sobrevida média de 6 semanas, enquanto os cinco sobreviventes apresentavam estágio I, com média de seguimento de 20,5 meses^{2,6-9}.

CONCLUSÃO

Trata-se de uma neoplasia agressiva, de crescimento rápido, já se manifestando com hematúria grave. A identificação precisa do tumor dependeu da técnica de imunohistoquímica, que é dispendiosa mas necessária. A experiência para uma melhor condução destes casos só poderá ser adquirida se as técnicas para identificação histogenética adequada do tumor tornar-se disponível mais amplamente.

O estadiamento clínico correto destes tumores é importante para que se escolha adequadamente o esquema terapêutico. Com isso, evita-se cirurgia radical, desnecessária em pacientes com doença

metastática, a qual poderia comprometer a qualidade de vida, sem melhora da sobrevida.

REFERÊNCIAS

1. Cotran RS, Kumar V, Collins T. Robbins: patologia estrutural e funcional. 6.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000.
2. Puerto JH, Alvarez EL, Zabaleta MS, Gomez MC, Fernandez JS, Leo JP. Rbdomiosarcoma pleomórfico vesical en un varón adulto. A propósito de un caso. Arch Esp de Urol 1990; 43(4):413-5.
3. Kaefer M, Rink RC. Genitourinary rhabdomyosarcoma treatment options. Urol Clin North Am 2000; 27(3):15-24.
4. Arndt CA, Crist WM. Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. N Engl J Med 1999; 341(5):342-52.
5. Parham DM. Pediatric Neoplasia: Morphology and Biology. Philadelphia: Lippincott - Raven; 1996. p.87-100.
6. Yasui T, Tanaka H, Sasaki S, Kohri K. Rhabdomyosarcoma of the bladder in an adult. Urol Int 1999; 63(2):144-6.
7. Taylor RE, Busuttil A. Case report: adult rhabdomyosarcoma of bladder, complete response to radiation therapy. J Urol 1989; 142(5): 1321-2.
8. Puneekar SV, Sane SY, Patel B, Pardanani DS. Embryonal rhabdomyosarcoma of urinary bladder in an adult. J Postgrad Med 1982; 28(3):174-6.
9. Sen SE, Malek RS, Farrow GM, Lieber MM. Sarcoma and carcinosarcoma of the bladder in adults. J Urol 1985; 133(1):29-30.
10. Ghyoot Y, Kaeckenbeeck B, Willem C, Backer E, Gianasso C, Schitz A. Le rhabdomyosarcome vésical de l'adulte. Acta Urol Belg 1978; 46(1):17-22.
11. Martinez JCM, Merino RD, Cordeiro JMD, Gonzalez BB, España AP, Garcia EL. Rbdomiosarcoma embrionario vesical del adulto. Arch Esp Urol 1994; 47(8):803-5.
12. Zarabi CM, Huntrakoon M, Fine KD. Disseminated rhabdomyosarcoma of the urinary bladder in an adult. South Med J 1987; 80(4):526-9.
13. Ahlering TE, Weintraub P, Skinner DG. Management of adult sarcomas of the bladder and prostate. J Urol 1988; 140(6):1397-9.

Recebido para publicação em 9 de março e aceito em 1 de junho de 2004.

