

A tomografia de retroperitônio normal em adolescentes com rabdomyossarcoma paratesticular afasta necessidade de linfadenectomia?

Does negative retroperitoneal CT in adolescents with paratesticular rhabdomyosarcoma preclude the need of retroperitoneal lymph node dissection?

Eulalio Damazio¹, Eliana Caran², Valdemar Ortiz³, Antonio Macedo Junior³

RESUMO

Apresentamos o caso de um adolescente de 16 anos com rabdomyossarcoma paratesticular, submetido à linfadenectomia retroperitoneal por tumor clínico estágio I (tomografia computadorizada retroperitoneal normal), cujo resultado cirúrgico demonstrou três linfonodos aumentados e positivos para doença metastática; o paciente foi encaminhado para tratamento quimioterápico adjuvante. Este caso sugere que o protocolo *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group IV* é questionável para adolescentes com rabdomyossarcoma paratesticular, e que a tomografia computadorizada de abdome negativa para linfonodos não deve afastar a necessidade de linfadenectomia retroperitoneal.

Descritores: Rabdomyossarcoma; Neoplasias testiculares; Linfadenectomia/métodos; Tomografia computadorizada por raios X; Relatos de casos

ABSTRACT

We report on a 16-year-old male with paratesticular rhabdomyosarcoma who underwent retroperitoneal lymph node dissection due to a stage I tumor (normal retroperitoneal computed tomography). The surgical finding was three enlarged nodes, positive for metastatic disease. Patient was referred to adjuvant chemotherapy. This case suggests that the *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group IV* protocol is subject to questions regarding adolescents with paratesticular rhabdomyosarcoma, and that negative retroperitoneal CT does not preclude the need of lymph node dissection.

Keywords: Rhabdomyosarcoma; Testicular neoplasms; Lymphadenectomy/methods; Tomography, x-ray computed; Case reports

INTRODUÇÃO

Rabdomyossarcoma (RMS) é o sarcoma de tecido mole mais comum na infância, com picos de incidência entre

2 a 4 anos, e de 15 a 19 anos de idade. Representa cerca de 6,5% de todas as neoplasias malignas pediátricas, com uma incidência anual de 4 a 7 casos por milhão⁽¹⁾. O rabdomyossarcoma paratesticular (RMS-PT) origina-se de tecido mesenquimal de cordão espermático, epidídimo, testículo e túnica vaginal, e representa 7% de todos RMS⁽²⁾. O tratamento multimodal atual permite melhora significativa no controle da doença, com taxa de sobrevida de até 80% em 2 anos⁽³⁾.

A sugestão de tratamentos locais, como linfadenectomia retroperitoneal (LR), é controversa, já que o RMS-PT é considerado uma doença sistêmica⁽²⁾. Os dados do *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group* (IRS-I ao IRS-III) sugerem que a tomografia computadorizada (TC) retroperitoneal negativa pode classificar pacientes no estágio patológico II como estágio clínico I e interferir na taxa de sobrevida de pacientes.

Descrevemos um paciente de 16 anos com RMS-PT, com TC retroperitoneal negativa, e a LR realizada 15 dias depois confirmou linfonodos positivos não detectados em cortes de TC de 7 mm.

RELATO DE CASO

Paciente masculino de 16 anos com história de massa de crescimento lento há 7 meses, no testículo direito. A ultrasonografia (US) sugeriu um tumor paratesticular (Figura 1). Os testes laboratoriais revelaram β -HCG < 1,2 UI/L (< 5) e alfafetoproteína de 0,92 ng/mL (0,5 a 5,5). Foi realizada orquiectomia inguinal radical e o exame anatomopatológico mostrou um RMS embrionário paratesticular de 6 cm. A radiografia de tórax foi normal; a TC retroperitoneal com cortes de 7 mm, revisada por um radiologista

¹ Hospital Lucano – Teresina (PI), Brasil.

² Instituto de Oncologia Pediátrica, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, São Paulo (SP), Brasil.

³ Departamento de Urologia, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, São Paulo (SP), Brasil.

Autor correspondente: Antonio Macedo Junior – Rua Maestro Cardim, 560/215 – Liberdade – CEP 01323-000 – São Paulo (SP), Brasil – Tel.: 11 3287-0639 – E-mail: macedo.dcar@epm.br

Data de submissão: 11/3/2011 – Data de aceite: 26/10/2011

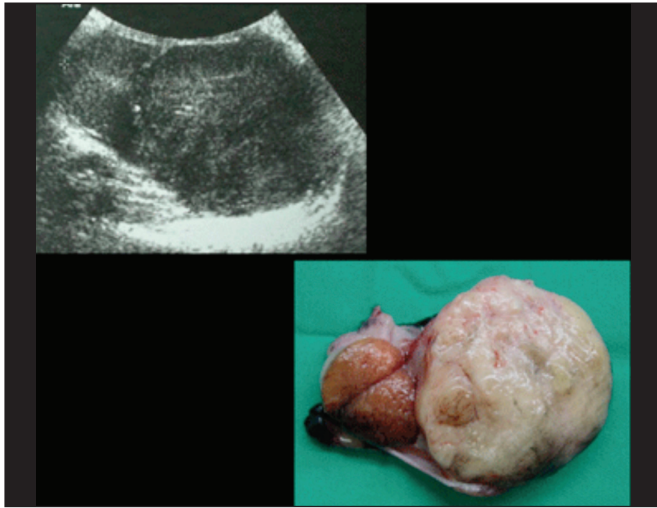


Figura 1. Aspecto ultrassonográfico e macroscópico do testículo direito e tumor paratesticular

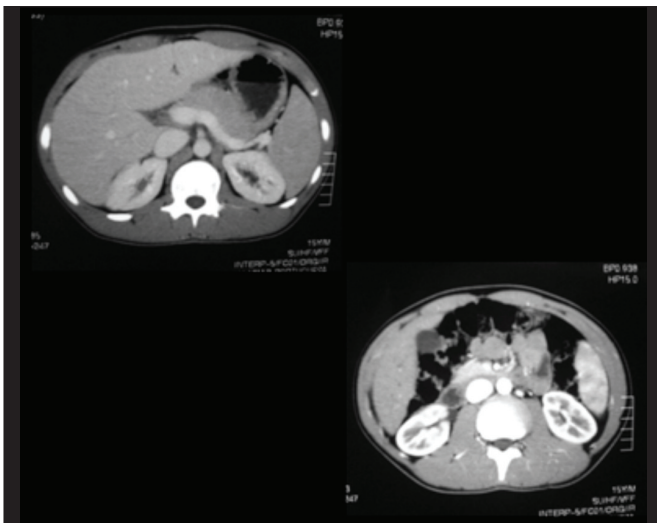


Figura 2. CT- scan retroperitoneal com cortes de 7mm

sênior de nossa instituição, foi negativa para linfonodos (Figura 2). Decidimos realizar uma LR modificada devido à apresentação pós-púbere. Durante a dissecação foram identificados três linfonodos aumentados (Figuras 3 e 4), e o exame patológico confirmou serem metastáticos. O paciente foi encaminhado para quimioterapia adjuvante.



Figura 4. Linfonodos aumentados metastáticos extirpados

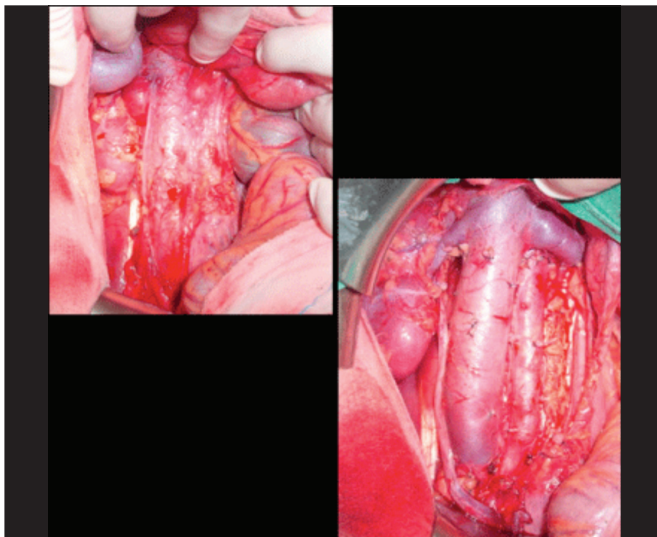


Figura 3. Aspecto retroperitoneal no intraoperatório, antes e depois da linfadenectomia

DISCUSSÃO

O *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group* (IRSG) estabeleceu as diretrizes de conduta no RMS⁽³⁾. O tratamento multimodal melhora consideravelmente o desfecho de pacientes com RMS-PT. A localização superficial facilita detectar os sinais e sintomas precoces, e o sítio paratesticular geralmente permite uma cirurgia curativa com excisão completa do tumor. A alta proporção de tumores embrionários não metastáticos, que representam um subtipo histológico favorável, pode explicar a maior resposta ao tratamento.

A introdução da TC para identificar o comprometimento linfonodal no IRS-IV fez com que os autores do *International Rhabdomyosarcoma Study Group* entendessem que a LP não era necessária em caso de TC negativa. Entretanto, Hermans et al. observaram a condição dos linfonodos retroperitoneais em adultos com RMS-PT,

cujo estadiamento por meio de TC foi incorreto em 58% dos pacientes⁽⁴⁾. E, ainda, há controvérsias na conduta do RMS-PT, especificamente quando a TC pode excluir o comprometimento linfonodal. Wiener et al.⁽⁵⁾ compararam pacientes tratados conforme o IRSG III (n = 100) ou IRSG IV (n = 134) e demonstraram uma mudança significativa na distribuição de pacientes com tumores grupo I contra II, do IRSG-III ao IRSG-IV (grupo I, 68% no IRSG-III contra 82% no IRSG-IV). Este foi o resultado de menor reconhecimento de linfonodos quando a TC foi usada para fazer estadiamento no IRSG-IV e foi mais notável em adolescentes (> 10 anos).

Alguns autores confirmaram que a maioria dos pacientes classificados como grupos I e II era pré-púbere, enquanto a maior parte dos pacientes nos grupos III e IV era pós-púbere⁽⁶⁾. Consequentemente, as taxas de sobrevida livre de eventos em 5 anos nas séries pré e pós-púbere são também diferentes; e, na série de 44 pacientes, revisada por Ferrari et al., a taxa de sobrevida foi 91 e 60%, respectivamente⁽⁶⁾. Esses dados sugerem um papel prognóstico importante da idade e implicam diferenças biológicas entre RMS-PT da infância e da adolescência, que pode ser usada como argumento para uma abordagem mais agressiva ao tratar os adolescentes. No mesmo estudo, a TC abdominal fez o estadiamento correto em apenas 8 de 19 casos (42%). Se o regime terapêutico e o desfecho subsequente são determinados com base no local e no volume da doença, então o estadiamento é importante. Esse fato é verdadeiro para RMSs paratesticulares. Wiener et al. demonstraram que o comprometimento do linfonodo está associado à menor sobrevida do paciente, e maior risco de recidiva e morte⁽⁷⁾.

Portanto, se o estadiamento clínico for mais sombrio e o regime terapêutico for alterado com base no estadiamento histológico, a LR irá oferecer um benefício a partir de apenas um estadiamento melhor. No presente caso, a TC negativa, embora revisada por um radiologista experiente, levaria-nos a propor um regime quimioterápico errado, se a cirurgia não fosse realizada. Porém, há argumentos contra a LR para RMS-PT. Para os pacientes do grupo clínico I, alguns argumentam que a quimioterapia seria capaz de erradicar as micrometástases, e a omissão da LR reduziria a morbidade a curto e longo prazo, sem afetar a sobrevida. Acreditamos que a morbidade da LR mais atual, que poupa nervos, seja mínima e aceitável e, mais importante ainda, os pacientes em estágio II deveriam receber tratamento adicional (LR, radioterapia ou quimioterapia mais intensa), além da administração padrão de ciclofosfamida, doxorubicina e vincristina. Outro argumento a favor da LR foi dado por Raney et al., em revisão de

casos paratesticulares dos grupos I e II, do *Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies*⁽⁸⁾. Os autores tinham dúvida sobre a eficácia da quimioterapia para eliminar micrometástases não detectadas, não irradiadas em linfonodos regionais. Descreveram seis pacientes que faleceram devido à doença, geralmente disseminada para o pulmão, após remissão completa obtida conforme as diretrizes dos *Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies* e, apesar de mais tratamentos individualizados, com cirurgia, quimioterapia e radioterapia⁽⁸⁾.

A LR pode oferecer um estadiamento mais preciso da doença e definir o esquema ideal de quimioterapia. Esse fato também foi observado por outros autores, e os resultados terapêuticos com LR e quimioterapia pós-operatória foram excelentes em oito de nove pacientes do grupo patológico I e em nove de dez do grupo patológico II em termos de sobrevida livre da doença no acompanhamento a longo prazo⁽⁹⁻¹¹⁾.

REFERÊNCIAS

1. Wexler LH, Helman LJ. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcomas. In: Pizzo PA, Poplack DC. Principles and practice of pediatric oncology. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997. p.799-829.
2. Raney RB Jr, Tefft M, Lawrence W Jr, Ragab AH, Soule EH, Beltangady M, et al. Testicular sarcoma in childhood and adolescence: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma studies I and II, 1973-1983. *Cancer*. 1987;60(9):2337-43.
3. Raney RB, Chintagumpala M, Anderson J, Pappo A, Qualman S, Wharam M, et al. Results of treatment of patients with superficial facial rhabdomyosarcomas on protocols of the Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG), 1984-1997. *Pediatr Blood Cancer*. 2008;50(5):958-64.
4. Hermans BP, Foster RS, Bihrlé R, Little S, Sandler A, Einhorn LH, et al. Is retroperitoneal lymph node dissection necessary for adult paratesticular rhabdomyosarcoma? *J Urol*. 1998;160(6 Pt 1):2074-7.
5. Wiener ES, Anderson JR, Ojimba JI, Lobe TE, Paidas C, Andrassy RJ, et al. Controversies in the management of paratesticular rhabdomyosarcoma: is staging retroperitoneal lymph node dissection necessary for adolescents with resected paratesticular rhabdomyosarcoma? *Semin Pediatr Surg*. 2001;10(3):146-52.
6. Ferrari A, Casanova M, Massimino M, Luksch R, Piva L, Fossati-Bellani F. The management of paratesticular rhabdomyosarcoma: a single institutional experience with 44 consecutive children. *J Urol*. 1998;159(3):1031-4.
7. Wiener ES, Lawrence W, Hays D, Lobe TE, Andrassy R, Donaldson S, et al. Retroperitoneal node biopsy in paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Pediatr Surg*. 1994;29(2):171-7.
8. Raney RB, Crist WM, Maurer HM, Foulkes MA. Prognosis of children with soft tissue sarcoma who relapse after achieving a complete response. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study I. *Cancer*. 1983;52(1):44-50.
9. Tomaszewski JJ, Sweeney DD, Kavoussi LR, Ost MC. Laparoscopic retroperitoneal lymph node dissection for high-risk pediatric patients with paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Endourol*. 2010;24(1):31-4.
10. Skolarus TA, Bhayani SB, Chiang HC, Brandes SB, Kibel AS, Landman J, et al. Laparoscopic retroperitoneal lymph node dissection for low-stage testicular cancer. *J Endourol*. 2008;22(7):1485-9.
11. Hermans BP, Foster RS, Bihrlé R, Little S, Sandler A, Einhorn LH, et al. Is retroperitoneal lymph node dissection necessary for adult paratesticular rhabdomyosarcoma? *J Urol*. 1998;160(6 Pt 1):2074-7.