

# Sarcoma de uretra masculina: relato de caso e revisão de literatura

Male urethral sarcoma: a case report and literature review

Magno Almeida Nogueira<sup>1</sup>, Guilherme Campelo Lopes dos Santos<sup>1</sup>, Roberto Iglesias Lopes<sup>2</sup>, Octavio Henrique Arcos Campos<sup>1</sup>, Marcos Francisco Dall'Oglio<sup>2</sup>, Alexandre Crippa Sant'Anna<sup>2</sup>

## RESUMO

Os tumores de uretra são muito raros e bastante agressivos. Acometem mais frequentemente homens (2:1) e são mais comuns na raça branca (85% dos casos). Os sarcomas de tecidos moles são um grupo heterogêneo de tumores que surgem a partir da mesoderme embrionária e representam 1% de todos os casos de doença maligna urinária, raramente acometendo a uretra primariamente. Relatamos aqui um caso extremamente raro de sarcoma uretral masculino com somente dois semelhantes publicados na literatura.

**Descritores:** Sarcoma; Neoplasias uretrais; Hematúria; Relatos de casos

## ABSTRACT

Urethral tumors are rare and aggressive. They usually affect men (2:1) and occur more commonly in white (85% of cases). Soft tissue sarcomas are a heterogeneous group of tumors that arise from embryonic mesoderm. It represents 1% of all cases of urinary tract malignancies and rarely primary affect the ureter. We report a case of male urethral sarcoma. To date, only two similar cases have been published in literature.

**Keywords:** Sarcoma; Urethral neoplasms; Hematuria; Case reports

## INTRODUÇÃO

Os tumores de uretra são muito raros e bastante agressivos. Acometem mais frequentemente homens (2:1) e são mais comuns na raça branca (85% dos casos).<sup>(1,2)</sup>

São relatados aproximadamente 600 casos de câncer uretral masculino na literatura mundial. O carcinoma epidermoide é o tipo histológico mais comum (80%

dos casos), seguido do carcinoma de células transicionais (15%) e dos adenocarcinomas (5%). O local mais acometido é a uretra bulbomembranosa, seguida da uretra peniana e prostática.<sup>(2)</sup> A faixa etária do diagnóstico de tumor uretral maligno é de 50 a 79 anos.<sup>(2,3)</sup>

A doença tem apresentação inicial inespecífica e, de acordo com algumas séries de casos relatados, os sintomas mais comuns são hematúria, disúria, retenção urinária e incontinência urinária.<sup>(4)</sup>

Os sarcomas de tecidos moles são um grupo heterogêneo de tumores que surgem a partir da mesoderme embrionária, que representa 1 a 2% de todos os casos de doença maligna urinária.<sup>(5)</sup>

Os sarcomas, em geral, possuem como formas mais comum o lipossarcoma, seguido do histiocitoma maligno e do leiomiossarcoma.<sup>(6)</sup> Em relação aos sarcomas geniturinários, o tipo mais frequente é o leiomiossarcoma, seguido do lipossarcoma e do rabiomiossarcoma.<sup>(6)</sup>

Relatamos e discutimos aqui um caso de sarcoma de uretra masculino, que, por sua raridade, tem apenas dois casos relatados.<sup>(7,8)</sup>

## RELATO DE CASO

Paciente de 73 anos, do sexo masculino, raça branca, com história de infarto agudo do miocárdico (IAM) há 3 anos e diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica, sem história de tabagismo e etilismo. Apresentou-se com queixa de hematúria macroscópica, inicialmente intermitente e, posteriormente, contínua, de início há 1 ano.

<sup>1</sup> Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>2</sup> Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

Autor correspondente: Magno Almeida Nogueira – Hospital do Servidor Público Municipal – Rua Castro Alves, 60 – Setor Urologia, 6º andar, sala 15 – Liberdade – CEP: 01532-000 – São Paulo, SP, Brasil  
Tel.: (11) 3397-7700 – E-mail: magno.nogueira@icloud.com

Data de submissão: 30/9/2013 – Data de aceite: 29/8/2014

DOI: 10.1590/S1679-45082015RC2992

No exame físico, não foram notadas visceromegalias ou linfonodomegalias. Ao exame urológico, notou-se uretrorragia, sem sinais de lesões macroscópicas. O toque retal revelou próstata de 30g sem nódulos, indolor. O paciente apresentava hemograma e coagulograma normais, função renal com doença renal crônica incipiente (ureia 49mg/dL e creatinina 1,5mg/dL). O ultrassom de abdome total era normal, porém a ressonância nuclear magnética de abdome e pelve com contraste evidenciou lesão extensa em uretra posterior, que invadia próstata, bexiga e tecido perivesical (Figura 1), sem alteração de trato urinário alto ou metástases a distância. A uretroscopia demonstrou lesão acastanhada na uretra posterior (membranosa e prostática), que, submetida à biópsia, demonstrou neoplasia de padrão mesenquimal, com áreas de degeneração mixoide e alto índice mitótico.

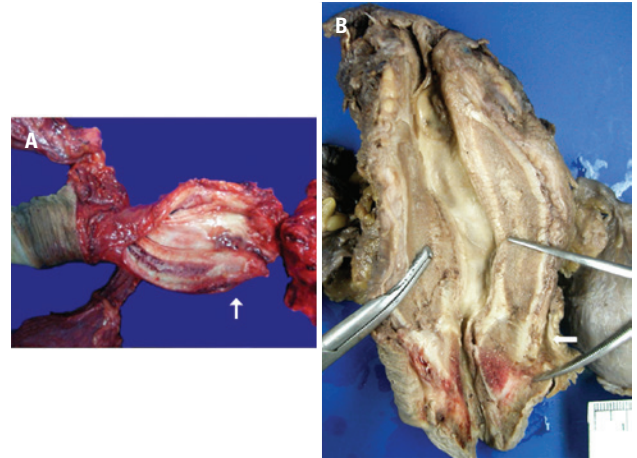
O paciente foi submetido à cistoprostatectomia com emasculação, linfadenectomia pélvica e ureteroileostomia à Bricker (Figura 2). Apresentava boa evolução com recuperação das funções fisiológicas e diurese adequada; todavia, apresentou novo episódio de IAM no 10º dia pós-operatório evoluindo a óbito.

O estudo anatomopatológico evidenciou sarcoma pleomórfico de uretra bulbar de alto grau histológico, com neoplasia acometendo base de bexiga, região periprostática, vesículas seminais, base de pênis e corpos cavernosos, com maior diâmetro aproximado de 20,0cm (Figura 3). O tumor uretral apresentou alta celularidade, alto índice mitótico, necrose em 30% do volume tumoral e intensa anaplasia. Margens cirúrgicas perivesical e ureteral direita comprometidas. Margem ureteral esquerda livre. Ausência de metástases para 15 linfonodos dissecados na linfadenectomia ilíaca. Na

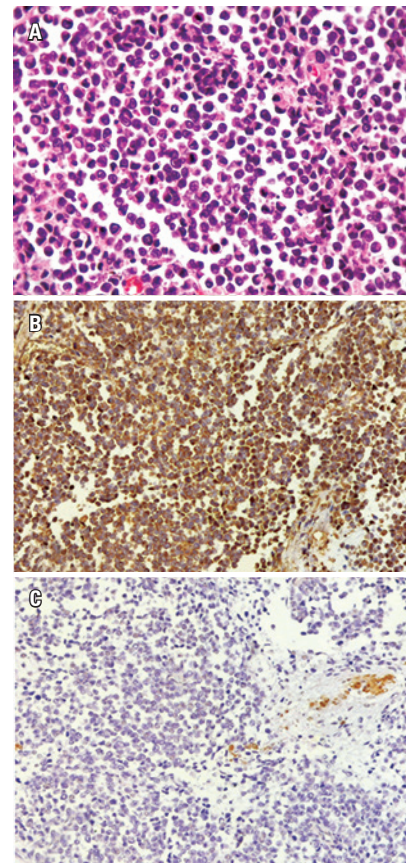


**Figura 1.** Ressonância nuclear magnética de pelve demonstrando tumor acometendo uretra (seta)

imuno-histoquímica, as pesquisas para os marcadores mesenquimais desmina e vimentina vieram positivos, enquanto pesquisas de outros marcadores, como citoqueratina, S-100, CD 117, CD 30, CD 20, CD 3 e CD 56, foram negativos, excluindo outras origens como epitelial, hematológica e tumores neurais.



**Figura 2.** Sarcoma da uretra posterior (indicado pelas setas). Clinicamente, notavam-se espessamento e endurecimento da região acometida



**Figura 3.** (A) Sarcoma uretral de alto grau; (B) Imuno-histoquímica que revelou forte positividade de vimentina; (C) O tumor uretral também apresentava positividade para desmina

## DISCUSSÃO

A taxa de sobrevivência de doentes com sarcoma de genit urinário é pior em relação àqueles com sarcoma de tecidos moles em outras localizações.<sup>(9)</sup> O prognóstico relativamente pobre pode ser explicado pela maior proporção de tumores de grau elevado, a maior proporção de pacientes que se apresentam com doença metastática, um maior tamanho tumoral e o local anatómico. Além disso, a raridade e a heterogeneidade dos sarcomas genit urinários podem significar grandes diferenças de evolução clínica nos vários subgrupos.<sup>(10)</sup>

As vias de disseminação do carcinoma uretral seguem sua subdivisão anatómica. A uretra anterior possui drenagem linfática para região inguinal superficial e profunda. A uretra posterior drena para os gânglios linfáticos da artéria ilíaca externa e hipogástrica, e do músculo obturador interno.<sup>(10)</sup>

Em um terço dos pacientes, o diagnóstico é tardio, com metástases para gânglios linfáticos inguinais, e em 20% para os gânglios pélvicos. Os locais de metástases a distância mais comum são pulmão, fígado e ossos.<sup>(10)</sup>

Os tumores anteriores são de melhor prognóstico, chegando a 60% em 5 anos. Os tumores <2cm têm sobrevivência de 81% em 5 anos. Em contrapartida, tumores da uretra posterior possuem taxa de 10% de sobrevivência em 5 anos se <2cm, 37% de sobrevivência em 5 anos quando de 2 a 4cm de tamanho e apenas 7% quando >4cm. Acima do estágio T2, costumam apresentar uma taxa de sobrevivência <26% em 5 anos.<sup>(10)</sup>

As características histológicas dos sarcomas urinários são bastante variadas. A maioria contém alto grau de diferenciação com focos isolados de metaplasia escamosa.<sup>(10)</sup>

Em relação aos sarcomas de uretra masculina, somente dois casos foram descritos na literatura. O primeiro caso é de um homem de 78 anos com uma lesão ulcerada na uretra.<sup>(7)</sup> O segundo foi de um homem de 65 anos com uretostomia perineal para tratamento de estenose uretral distal<sup>(8)</sup> (Quadro 1).

A principal forma de tratamento é a excisão cirúrgica. O carcinoma de uretra anterior possui melhor controle cirúrgico e melhor prognóstico em relação ao da

uretra posterior, que apresenta frequente associação de invasão local e extensa metástase a distância.<sup>(2)</sup>

Procedimentos mais conservadores podem ser aceitáveis em doentes selecionados com lesões superficiais, tumores papilares ou de baixo grau.<sup>(2)</sup> No caso de tumores infiltrantes do corpo esponjoso localizados em metade distal do pênis, pode-se tentar uma penectomia parcial.<sup>(2)</sup> Se a doença for invasiva, estendendo-se por mais da metade da uretra peniana, a penectomia total é necessária.<sup>(2)</sup>

Radioterapia e quimioterapia são opções como tratamento primário ou de forma adjuvante. Em tumores localizados na uretra peniana, a radioterapia entra como tratamento opcional em lesões irremediáveis. Naqueles localizados na uretra bulbo-carvenosa, a radioterapia e a quimioterapia neoadjuvante podem ser realizadas, o mesmo ocorrendo em tumores localizados na uretra prostática. Em casos de lesões avançadas, o tratamento realizado é cirurgia extensa com quimioterapia e radioterapia adjuvante e, nos casos com metástase extensa, quimioterapia isolada é a única opção.<sup>(2)</sup>

No caso apresentado, o diagnóstico era de sarcoma uretral avançado (T4N0M0), com margem cirúrgica positiva em um paciente com miocardiopatia clinicamente grave, resultando em desfecho desfavorável. O IAM apresentado pelo paciente no período pós-operatório precoce inviabilizou o tratamento adjuvante com radioterapia e quimioterapia. Fica evidente que esses tumores são extremamente agressivos e de mau prognóstico.

## REFERÊNCIAS

- Swartz MA, Porter MP, Lin DW, Weiss NS. Incidence of primary urethral carcinoma in the United States. *Urology*. 2006;68(6):1164-8.
- Walsh PC, Retik AB. Surgery of penile and urethral carcinoma. In: McDougal WC, Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, et al. editors. *Campbell's Urology*. 10th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2012. p. 946-51.
- Stojadinovic A, Leung DH, Allen P, Lewis JJ, Jaques DP, Brennan MF. Primary adult soft tissue sarcoma: time-dependent influence of prognostic variables. *J Clin Oncol*. 2002;20(21):4344-52.
- Touijer AK, Dalbagni G. Role of voided urine cytology in diagnosing primary urethral carcinoma. *Urology*. 2004;63(1):33-5.
- Srinivas V, Sogani PC, Hajdu SI, Whitmore WF Jr. Sarcomas of the kidney. *J Urol*. 1984;132(1):13-6.
- Sexton WJ, Lance RE, Reyes AO, Pisters PW, Tu SM, Pisters LL. Adult prostate sarcoma: the M. D. Anderson Cancer Center Experience. *J Urol*. 2001;166(2):521-5.
- Mark EG. Primary sarcoma of the male urethra: report of a case. *Ann Surg*. 1992;55(3):416-8.
- Ahallal Y, Tazi MF, Khallouk A, Tazi E, Benlemlih A, El Fassi MJ, et al. Primary leiomyosarcoma of the male urethra: a case report. *Cases J*. 2009;2:207.
- Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM. Soft-tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med*. 2005;353(7):701-11. Review.
- Dotan ZA, Tal R, Golijanin D, Snyder ME, Antonescu C, Brennan MF, et al. Adult genitourinary sarcoma: the 25-year Memorial Sloan-Kettering experience. *J Urol*. 2006;176(5):2033-8; discussion 2038-9.

**Quadro 1.** Casos relatados na literatura de sarcoma de uretra no sexo masculino

Paciente	Idade (anos)	Localização	Tamanho	Tratamento	Evolução
1º paciente <sup>(7)</sup>	78	Uretra posterior	Não avaliado	Drenagem vesical	Não avaliado
2º paciente <sup>(8)</sup>	65	Uretra bulbar	6cm	Exanteração pélvica, quimioterapia e radioterapia adjuvante	Óbito após 7 meses