

Rabdomiossarcoma Paratesticular: Relato de Caso

Paratesticular Rhabdomyosarcoma: Case Report

Luiz Antônio Pilla¹, Pablo Cáceres Pilla², Jonathan Soldera³, André Borba Reiriz⁴, Lívia Schneider Bernardi⁵

Resumo

Os rabdomiossarcomas paratesticulares são tumores raros do tecido mesenquimal, geralmente localizados no epidídimo, túnica vaginal ou cordão espermático. Na maioria das vezes, apresentam-se como uma massa intra-escrotal indolor e usualmente ocorrem antes da segunda década de vida. Seu estadiamento pode ser feito tanto pela classificação TNM quanto pela classificação *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS). O tratamento preconizado baseia-se na ressecção radical do tumor primário com quimioterapia adjuvante, podendo ainda ser utilizada a radioterapia e a linfadenectomia retroperitoneal em casos selecionados. Relata-se o caso de uma criança de 3 anos de idade que apresentou história de dor e aumento do volume escrotal à esquerda. A ultra-sonografia escrotal evidenciou uma área hipoeecóica à esquerda. Os níveis de alfa-fetoproteína e beta-HCG eram normais. Foi indicada a exploração cirúrgica com orquiectomia radical esquerda. O exame anatomopatológico e o estudo imunoistoquímico evidenciaram a presença de um rabdomiossarcoma paratesticular. O estadiamento não demonstrou metástase a distância ou comprometimento linfonodal. O paciente submeteu-se ao tratamento quimioterápico preconizado e, três anos após, evolui sem evidência de doença tumoral ativa.

Palavras-chave: Rabdomiossarcoma; Neoplasias testiculares; Quimioterapia adjuvante

Instituição: Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul

¹Especialista em Urologia pela Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre

²Médico pela Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul

³Médico pela Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul

⁴Especialista em Oncologia Clínica. Mestre em Ciências Médicas pela UFRGS Professor das disciplinas de Cuidados Paliativos, Oncologia e Fisiologia Humana das Faculdades de Medicina e de Enfermagem da Universidade de Caxias do Sul

⁵Acadêmica do 11º semestre da Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul

Endereço para correspondência: Pablo Cáceres Pilla. Rua Quinze de Novembro, 1.328 - Aptº 301 - Centro - Santo Ângelo (RS), Brasil.
CEP: 98801-620. E-mail: pablocpilla@yahoo.com.br

INTRODUÇÃO

O rabdomiossarcoma é um sarcoma de tecidos sólidos que ocorre mais freqüentemente na infância e na adolescência, representando cerca de 5% a 10% de todos os tumores malignos das crianças¹. A incidência anual é de 4,5 por milhão de indivíduos brancos e de 1,3 por milhão de crianças negras. É mais comum em homens, em uma proporção de 3:1².

Do total de rabdomiossarcomas, 13% a 25% desenvolvem-se no trato genitourinário³ e cerca de 7% a 10% originam-se especificamente do cordão espermático distal. Esses são denominados rabdomiossarcomas paratesticulares⁴, cuja incidência anual é de aproximadamente 1 por 20 milhões de homens⁵.

Acredita-se que esse tumor possa se originar a partir do mesênquima indiferenciado que mantém a capacidade de diferenciação rabdomioblástica, ou a partir do tecido muscular embrionário posicionado inadequadamente durante os estágios iniciais do desenvolvimento tecidual⁶.

Até a primeira metade do século passado, o prognóstico era reservado para todos os casos de rabdomiossarcoma. Não havia relato até 1951 de nenhum caso com sobrevida a longo termo, bem como de tratamento específico para a doença⁷. Com o advento da radioterapia, da quimioterapia e a melhoria das técnicas cirúrgicas, diversos estudos multicêntricos realizados na década de 1970 alcançaram taxas de sobrevida de 70% a 80% para todos os casos de rabdomiossarcoma e de até 90% para os paratesticulares⁸.

O objetivo deste relato é descrever um caso de rabdomiossarcoma paratesticular, em uma criança de 3 anos, que se apresentou clinicamente como uma massa intra-escrotal.

RELATO DE CASO

Paciente masculino de 3 anos, branco, compareceu ao serviço médico com história de dor e aumento progressivo do volume escrotal à esquerda, de início há cerca dois meses. Ao exame físico, palpou-se uma massa endurecida e dolorosa, contígua ao testículo esquerdo e com teste de transluminação negativo.

Foram requisitados exames bioquímicos e de imagem de acordo com os sinais clínicos apresentados pelo paciente. Alfa-fetoproteína e Beta-HCG apresentaram níveis séricos normais. O estudo ultrassonográfico indicou uma área hipoeecóica na hemibolsa escrotal esquerda medindo 24x24x19 mm, com a possibilidade de tratar-se de uma epididimite.

Foi realizada antibioticoterapia. O paciente não apresentou resposta terapêutica, sendo indicada a exploração cirúrgica do testículo esquerdo.

Executou-se a exploração via inguilotomia esquerda, dissecação e clampeamento do cordão com posterior exteriorização da massa. A biópsia transoperatória evidenciou um processo mitótico. Seqüencialmente, foi realizada a orquiectomia radical esquerda.

O exame anatomopatológico revelou a presença de rabdomiossarcoma paratesticular (Figura 1), confirmado pelo estudo imunoistoquímico (Figura 2). O estadiamento por imagem não demonstrou metástase a distância ou comprometimento linfonodal. O paciente submeteu-se ao tratamento quimioterápico preconizado e, três anos após, evoluiu sem evidência de doença tumoral ativa.

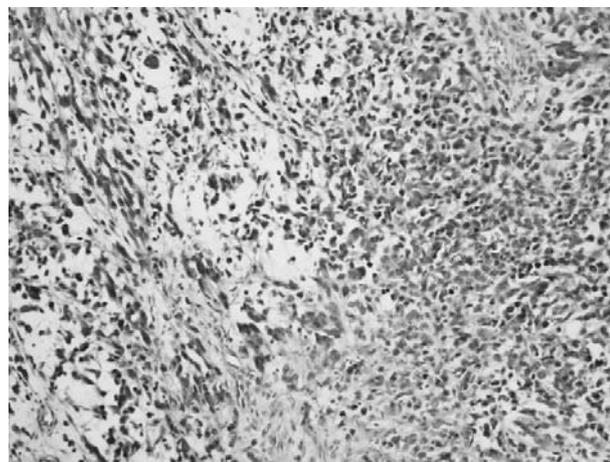


Figura 1. Microscopia óptica. Identificam-se células neoplásicas fusiformes, pouco diferenciadas com citoplasma em forma de prolongamento eosinofílico nas extremidades (X100, Hematoxilina-eosina)

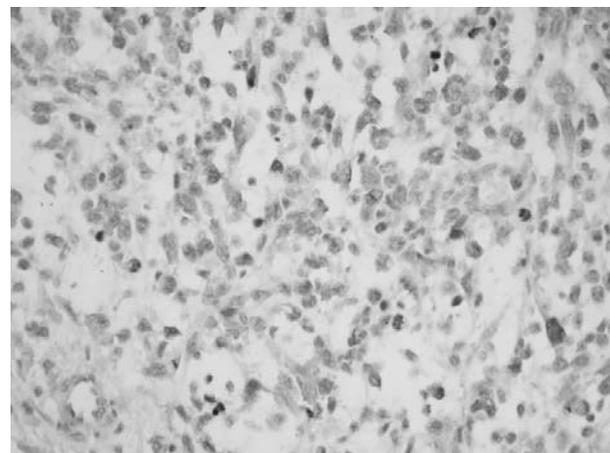


Figura 2. Imunoperoxidase com Actina Músculo Específica (clone HHF35, 1:100, C, MW). Positivo padrão multifocal (X200)

DISCUSSÃO

O rabdomiossarcoma paratesticular é um tumor intra-escrotal raro, localizado na túnica vaginal, epidídimo ou cordão espermático⁹. Tem sido observado 80% das vezes antes dos 21 anos, tendo dois picos de incidência: aos 4 anos e entre os 11 e 16 anos. Cerca de 70% dos casos ocorrem na primeira década de vida⁶.

Clinicamente, apresenta-se como tumefação indolor da região inguinal ou massa intra-escrotal, sendo difícil sua diferenciação de um tumor de testículo⁹. A dor é encontrada em 7% dos casos⁶. Diagnósticos diferenciais consistem em torção testicular, hidrocele e epididimite¹⁰.

A investigação ultra-sonográfica é indicada em crianças com qualquer massa intra-escrotal, devendo ser realizada inclusive contralateral à lesão¹¹. É possível caracterizar o padrão sólido do tumor, medir seu tamanho e definir o envolvimento testicular, sendo um exame de grande utilidade, apesar da ausência de um padrão ultra-sonográfico específico¹².

A tomografia computadorizada de abdômen e pelve é um método difundido, com acurácia de 81% a 91% para a pesquisa de envolvimento linfonodal¹³. Tomografia computadorizada ou radiografia de tórax, cintilografia óssea e biópsia de medula óssea são outros exames utilizados no estadiamento de doença metastática.

A confirmação histológica é imprescindível, já que 12% a 22% das lesões paratesticulares são malignas⁸. Biópsias ou manipulação transescrotal, porém, são contra-indicadas, devido ao risco de contaminação por rotura tumoral, podendo alterar o estágio de uma categoria de baixo risco para uma de alto risco, com implicações terapêuticas¹⁰.

Microscopicamente, o achado diagnóstico é a presença de rabiomioblastos⁵. Tipos histológicos desfavoráveis apresentam estruturas ativas alargadas com hipercromatismo nuclear difuso e pleomorfismo ou células monomórficas redondas com uma distribuição regular de tamanho e características citológicas similares distribuídas no tumor. O grupo de histologia favorável apresenta tumores de células embrionárias, refletindo a célula primitiva e todas as outras configurações celulares que não pertencem ao grupo desfavorável¹⁴.

O estadiamento pode ser feito pelo sistema TNM (Quadro 1)^{15,16} ou pela classificação *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS) (Quadro 2)¹². Pedrick *et al.* concluíram que a classificação TNM clínica diferencia mais adequadamente os pacientes quanto aos fatores relevantes do prognóstico em longo prazo do que a classificação IRS¹⁷, achado confirmado pelo estudo de Lawrence *et al.*¹⁵

Quadro 1. Estadiamento para rabdomiossarcoma segundo o sistema TNM

Estádio	Locais	T: invasão	T: tamanho	N	M
1	Órbita Cabeça e pescoço* Genitourinário**	T ₁ ou T ₂	a ou b	N ₀ , N ₁ ou N _x	M ₀
2	Próstata/Bexiga Trato biliar Extremidades Parameninge craniana Outro***	T ₁ ou T ₂	A	N ₀ ou N _x	M ₀
3	Próstata/Bexiga	T ₁ ou T ₂	A	N ₁	M ₀
	Extremidades Parameninge craniana Outro***	T ₁ ou T ₂	B	N ₀ , N ₁ ou N _x	
4	Todos	T ₁ ou T ₂	a ou b	N ₀ ou N ₁	M ₁
T: Estádio do tumor		N: Linfonodos regionais		M: Metástases	
T ₁ : Confinado ao local de origem T ₂ : Extensão: a: menos do que 5mm de diâmetro b: 5mm ou mais de diâmetro		N ₀ : Não envolvidos clinicamente N ₁ : Clinicamente envolvidos N _x : Estado clínico desconhecido		M ₀ : Sem metástases a distância M ₁ : Metástases a distância presentes	

* Excluindo parameningeo

** Excluindo próstata e bexiga

*** Inclui tronco, retroperitônio etc.

Fonte: Adaptado de Lawrence *et al.* J Clin Oncol 1987; 5(1):46-54. e Lawrence *et al.* Cancer. 1997; 80(6):1165-70

Quadro 2. Estadiamento segundo o *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS)

I. Tumor localizado, ressecado por completo a. Confinado ao músculo ou órgão de origem e ressecado por completo b. Infiltração além do músculo ou órgão de origem
II. Ressecção completa com evidência de infiltração regional a. Ressecção total macroscópica com doença microscópica residual b. Acometimento de linfonodos regionais totalmente ressecados e sem doença microscópica residual c. Acometimento de linfonodos regionais totalmente ressecados e com disseminação macroscópica residual
III. Ressecção incompleta com doença residual macroscópica a. Após biópsia somente b. Após ressecção parcial ampla de mais de 50% do volume do tumor
IV. Metástases a distância no advento do diagnóstico

Fonte: Adaptado de Mora Nadal *et al.* *Actas Urol Esp.* 2004;28(3):245-8

Os sistemas de estadiamento TNM e IRS complementam-se um ao outro e ambos são usados nos esquemas mais recentes para avaliação prognóstica e terapêutica de rabdomyosarcoma. O esquema de estratificação prognóstica adotado pelo protocolo do IRS corrente (IRS V) combina informações de ambos os sistemas TNM e IRS, estratificando os pacientes em grupos conforme o prognóstico, geralmente usados como base para a seleção de terapêutica dirigida ao paciente¹⁸.

A disseminação linfática é comum e ocorre principalmente para os linfonodos retroperitoneais¹⁹. Em diferentes estudos, o envolvimento das cadeias para-aórtica e para-cava variam de 26% a 71%⁷. No momento do diagnóstico, cerca de 20% já possuem metástases para os pulmões e ossos¹⁴.

O grupo com o pior prognóstico constitui-se de pacientes com mais de 10 anos ou com um tumor maior do que 5 cm²⁰. Aproximadamente, 60% dos rabdomyosarcomas paratesticulares são diagnosticados no estágio I (IRS)⁸. Em um grupo de 19 crianças com esse estágio, Olive *et al.* encontraram uma taxa de sobrevivência de 100%²¹.

O tratamento inicial consiste na ressecção radical via inguinal do tumor primário (orquiectomia) com clampeamento do cordão. Em pacientes com estágio I (IRS), deve-se considerar o tratamento com poliquimioterapia sistêmica. Já em pacientes com os estágios II, III e IV se aconselha a linfadenectomia retroperitoneal seguida de poliquimioterapia e radioterapia¹².

A quimioterapia adjuvante padrão-ouro para todos os protocolos IRS tem sido a combinação de vincristina, dactinomicina e ciclofosfamida. A adição de outros agentes quimioterápicos individualmente não produziu acréscimo de resultado²².

A dissecação linfonodal retroperitoneal é controversa. Estudos propõem sua realização de rotina em pacientes com mais de 10 anos ou com imagem sugestiva de comprometimento linfonodal. Hermans *et al.* afirmam em seu estudo que, para adultos, a dissecação de linfonodos retroperitoneais estadia corretamente o tumor e elimina a necessidade de radioterapia abdominal para os pacientes com estágio II (IRS)²³. Em pacientes com menos de 10 anos com imagem negativa, a quimioterapia pode curar um possível comprometimento linfonodal microscópico^{4,18}.

A realização de hemiescrotectomia é recomendada nos rabdomyosarcomas com invasão da bolsa escrotal, nos tumores testiculares submetidos à biópsia da massa por via escrotal, na doença residual palpável e presença de margens positivas²⁴.

Na pesquisa realizada, foram encontrados apenas dois outros casos de rabdomyosarcoma paratesticular publicados em revistas nacionais^{5,25}. Não obstante, é importante considerá-lo como diagnóstico diferencial de massa intra-escrotal, especialmente quando essa for indolor e não houver alterações testiculares ao exame físico.

REFERÊNCIAS

1. Rodary C, Rey A, Olive D, Flamant F, Quintana E, Brunat-Mentigny M, et al. Prognostic factors in 281 children with nonmetastatic rhabdomyosarcoma at diagnosis. *Med Pediatr Oncol.* 1988;16(2):71-7.
2. Shapiro E, Strother D. Pediatric genitourinary rhabdomyosarcoma. *J Urol.* 1992;148(2):1761-8.
3. Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, Crist W, Hammond D, Hays DM, et al. The intergroup rhabdomyosarcoma study I: a final report. *Cancer.* 1988;61(2):209-20.

4. 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.
5. Lopes E, Santos M, Jacobino M. Rabdomiossarcoma paratesticular: relato de caso. *Sinopse Urol*. 2006;10(4):115-6.
6. Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR. Thirty-year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Br J Urol*. 1991;68(4):418-20.
7. Campbell M, editor. Tumor of the urogenital tract. In: Campbell M, editor. *Clinical pediatric urology*. Philadelphia: WB Saunders; 1951. p. 693-744.
8. Wiener ES, Lawrence W, Heys D, Lobe TE, Andrassy R, Donaldson S. et al. Retroperitoneal node biopsy in paratesticular rhabdomyosarcoma. *Pediatr Surg*. 1994;29(2):171-8; discussion 178.
9. Radouane B, El Fenni J, Chaouir S, Amil T, Hanine A, Ben Ameer M. Paratesticular rhabdomyosarcoma: a case report. *J Radiol*. 2004;85(6 Pt 1):779-81.
10. De Vries JD. Paratesticular rhabdomyosarcoma. *World J Urol*. 1995;13(4):219-25.
11. Backhaus BO, Kaefer M, Engum SA, Davis MM. Contralateral testicular metastasis in paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Urol*. 2000;164(5):1709-10.
12. Mora Nadal JI, Ponce Canpuzano A, Llopis Manzanera J, Miró Queralt J. Rabdomiossarcoma paratesticular. *Actas Urol Esp*. 2004;28(3):245-8.
13. von Eschenbach AC, Jing BS, Wallace S. Lymphangiography in genitourinary cancer. *Urol Clin North Am*. 1985;12(4):715-23.
14. Shimada H, Newton WA Jr, Soule EH, Beltangady MS, Maurer HM. Pathology of fatal rhabdomyosarcoma: report from Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS I and IRS II). *Cancer*. 1987;59(3):459-65.
15. Lawrence W Jr, Gehan EA, Hays DM, Beltangady M, Maurer HM. Prognostic significance of staging factors of the UICC staging system in childhood rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma study (IRS II). *J Clin Oncol*. 1987;5(1):46-54.
16. Lawrence W, Anderson JR, Gehan EA, Maurer H. Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. *Cancer*. 1997;80(6):1165-70.
17. Pedrick TF, Donaldson SA, Cox RS. Rhabdomyosarcoma: the Stanford experience using a TNM staging system. *J Clin Oncol*. 1986;4(3):370-8.
18. Raney RB, Anderson JR, Barr FG, Donaldson SS, Pappo AS, Qualman SJ, et al. 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. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2001;23(4):215-20.
19. Mamveev BP, Gurarii LL, Volkova MI, Matveev VB, Khalaf'ian EA. Paratesticular rhabdomyosarcoma. *Urologia*. 2003;(2):18-21.
20. Stewart RJ, Martelli H, Oberlin O, Rey A, Bouvet N, Spicer RD, et al. Treatment of children with nonmetastatic paratesticular rhabdomyosarcoma: results of the malignant mesenchymal tumors studies (MMT 84 and MMT 89) of the International Society of Pediatric Oncology. *J Clin Oncol*. 2003;21(5):793-8.
21. Olive D, Flamant F, Zucker JM, Voute P, Brunat-Mentigny M, Otten J, et al. Paraortic lymphadenectomy is not necessary in the treatment of localized paratesticular rhabdomyosarcoma. *Cancer*. 1984;54(7):1283-7.
22. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruymann FB, et al. Intergroup Rhabdomyosarcoma study IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol*. 2001;19(12):3091-102.
23. Hermans BP, Foster RS, Bihle 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.
24. Tucci S Jr, Tone LG, Molina CAF, Suaid HJ, Peres LC, Chammas MF Jr, et al. Tumores testiculares e paratesticulares na infância. *Acta Cir Bras*. 2000;15 Suppl 2:S57-9.
25. Santos HO, Bertani M, Alvarenga M, Lima JP. Rabdomiossarcoma paratesticular na infância: apresentação de um caso. *J Pediatr (Rio J)*. 1982;52(6):426-7.

Abstract

Paratesticular rhabdomyosarcoma is a rare tumor of the mesenchymal tissue, often located in the epididymis, tunica vaginalis, or spermatic cord. Most cases present as painless intra-scrotal masses and usually occur before the second decade of life. Staging can be performed with TNM classification as well as IRS classification (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study). Recommended treatment is radical removal of the primary tumor and adjuvant chemotherapy, while radiotherapy and retroperitoneal lymphadenectomy can be used in selected cases. We report the case of a 3-year-old child with a history of increasing left scrotal volume and pain. Scrotal ultrasound showed a left hypoechoic area. Serum alpha-fetoprotein and beta-HCG were normal. Surgical exploration and radical left orchiectomy were recommended. Anatomopathology and immunohistochemistry confirmed the presence of paratesticular rhabdomyosarcoma. Staging showed no distant metastasis or lymph node involvement. Patient underwent chemotherapy and has been followed for three years with no evidence of active tumoral disease.

Key words: Rhabdomyosarcoma; Testicular neoplasms; Chemotherapy, adjuvant