Carcinoma sarcomatóide de bexiga: relato de caso

Sarcomatoid carcinoma of the bladder: case report

ISIDORO PAPADOPOL – Urologista. Preceptor chefe do Serviço de Urologia do Hospital Nossa Senhora da Conceição, HNSC.
EDUARDO LAHUDE LIMA – Médico Patologista do Serviço de Patologia do Grupo Hospitalar Conceição.
BEATRIZ MARIA DE AZEVEDO ASSIS BRASIL – Médica Patologista do Serviço de Patologia do Grupo Hospitalar Conceição.
ANDRÉ BAUER DA SICA DINIZ – Médico Residente do Serviço de Urologia do HNSC.
ANDRÉ LUÍS WEBER – Médico Residente do Serviço de Cirurgia Geral do HNSC.

Trabalho realizado no Serviço de Urologia do Hospital Nossa Senhora da Conceição – Porto Alegre – RS.

Endereço para correspondência:
André Luís Weber
Rua Miguel Di Giorgio, 100/212 – 91060-370
Porto Alegre – RS – Brasil
Fone (51)356-1560

SINOPSE

Os carcinomas sarcomatóides de bexiga são neoplasias raras, representando apenas 0,3% das patologias malignas da bexiga. Por apresentarem marcado grau de malignidade e agressividade, devem ser sempre consideradas no diagnóstico diferencial dos tumores da bexiga. Os autores revisam a literatura e relatam o caso de um paciente de 62 anos de idade, branco e tabagista, com queixa de hematúria macroscópica, investigada por cistoscopia e biópsia. Um exame histológico do tumor sugeriu carcinoma sarcomatóide de bexiga. O diagnóstico foi confirmado por um exame imunohistoquímico. Como o paciente apresentava uma severa disfunção ventilatória, ele foi tratado com ressecção transuretral do tumor. O paciente evoluiu ao óbito 5 meses após o diagnóstico, se negando a realização de terapia adjuvante.

UNITERMOS: Carcinoma Sarcomatóide, Carcinossarcoma, Bexiga.

ABSTRACT

Sarcomatoid carcinoma of the urinary bladder is an uncommon neoplasm, representing only 0,3% of the vesical malignant tumors. These tumors are very malignant and must be excluded from the other bladder tumors. The authors review the literature and report a case of a 62-year-old white man, smoker, who was investigated for gross hematuria by means of a cystoscopy and biopsy. A histologic exam of the tumor suggested a sarcomatoid carcinoma of the urinary bladder. The diagnosis was confirmed by an immunohistochemical exam. Since this patient had a severe obstructive ventilatory distress, he was treated with transuretral ressection. The patient didn't want to realize adjuvant therapy, and was dead 5 months after the diagnosis.

KEY WORDS: *Sarcomatoid Carcinoma, Carcinosarcoma, Urinary Bladder.*

INTRODUÇÃO

O carcinoma sarcomatóide de bexiga foi primeiramente descrito em 1935, por Rabson, como dois tumores sugestivos de sarcoma na biópsia, mas confirmados como carcinomas na autópsia (1). Segundo Torenbeek et al., os carcinomas sarcomatóides representam 0,3% das malignidades de bexiga (2).

Os carcinomas sarcomatóides de bexiga têm aparência histológica variável e são consideradas como variantes dos carcinomas uroteliais (3).

Existe grande controvérsia na literatura quanto a nomenclatura destas neoplasias (4). Como em outros órgãos, vários termos tem sido usados, como carcinoma sarcomatóide, carcinossarcoma, carcinoma de células gigantes e de células fusiformes. Alguns autores incluem estes tumores como carcinoma sarcomatóide ou carcinossarcoma (5, 6), enquanto outros sugerem o uso de carcinoma sarcomatóide para casos sem elementos mesenquimais heterólogos no componente de células fusiformes (3, 7, 8). A diferenciação heteróloga pode ser caracterizada por condrossarcoma (47%), osteossarcoma (31%) ou rabdomiossarcoma (24%) (9).

Embora em pequeno número, são neoplasias descritas em quase todos os órgãos do corpo onde os carcinomas ocorrem (10), e são geralmente agressivas e diagnosticadas em estágio avançado.

Relatamos o caso de um paciente com carcinoma sarcomatóide de bexiga, discutindo dados pertinentes à avaliação e conduta e visando contribuir, assim, para seu entendimento e futura lembrança no diagnóstico diferencial dos tumores de bexiga.

MATERIAL E MÉTODOS

Homem, 62 anos, branco, tabagista contumaz há 35 anos, é encaminhado ao nosso serviço com queixa de hematúria macroscópica e intermitente há cerca de um mês. Havia realizado apenas exame de sedimento urinário, que indicava hematúria, além de urocultura sem evidência de crescimento bacteriano.

Em nosso serviço, foi realizado, na investigação da queixa, uma uretrocistoscopia, a qual indicou lesão vegetante branco-acinzentada, sangrante e friável em assoalho, parede lateral esquerda e teto da bexiga, sendo realizada nesse momento ressecção parcial (60g) da massa tumoral.

O exame anatomopatológico indicou neoplasia maligna indiferenciada com extensa necrose de alto grau de malignidade e presença de células fusiformes, sugestivo de carcinoma urotelial sarcomatóide de bexiga (Figura 1).

O exame imuno-histoquímico, realizado para esclarecer o diagnóstico da patologia, foi positivo para vimentina, actina alfa de músculo liso, proteína S-100 e citoqueratina (citoqueratina alto P.M. positivo, citoqueratina 7 e 8 positivo focal e citoqueratina 20 negativa),

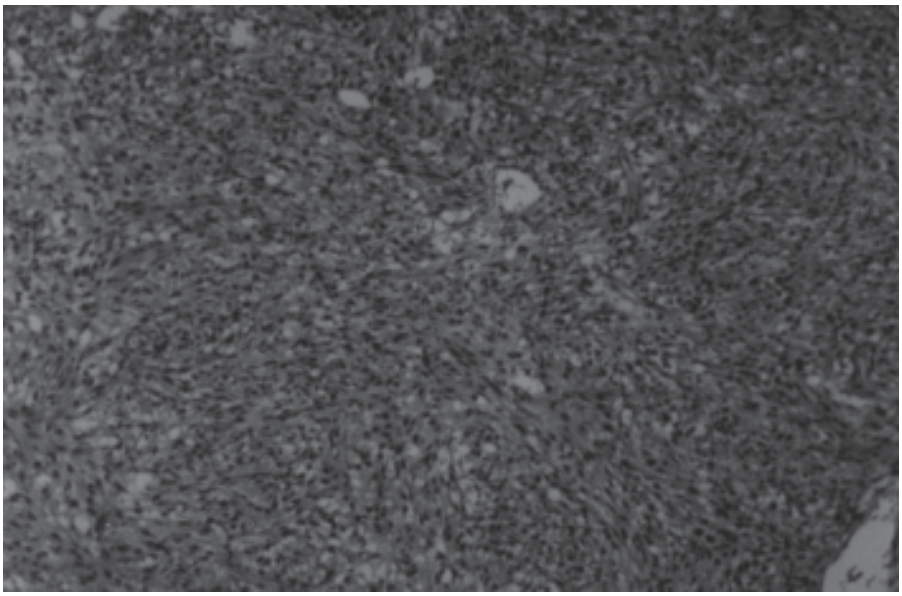


Figura 1 – Histologia do carcinoma sarcomatóide de bexiga, caracterizada por células fusiformes (HE, 40x).

confirmando um perfil morfológico e imuno-histoquímico consistente com carcinoma sarcomatóide.

Foi realizada, então, tomografia computadorizada, que demonstrou lesão vegetante, a qual causava espessamento e deformidade em parede lateral esquerda e posterior da bexiga, infiltrando gordura perivesical, vesícula seminal e canal deferente à esquerda. Não se observou alteração de calibre de ureteres ou linfonodomegalias.

Foi feita também uma cintilografia óssea, sem evidência de lesões.

Apesar da indicação de cistectomia radical, o paciente não pode ser submetido à laparotomia devido ao risco cirúrgico elevado, conseqüente à severa disfunção ventilatória obstrutiva (espirometria).

O paciente foi então submetido a uma nova ressecção transureteral de bexiga, com retirada de 51g de tecido tumoral. Recebeu alta hospitalar com encaminhamento ao Serviço de Oncologia do hospital para realização de terapia adjuvante, no entanto, não compareceu a consulta, tanto no Serviço de Oncologia, quanto no de Urologia. Conforme contato telefônico, o paciente evoluiu ao óbito por insuficiência respiratória secundária à pneumonia aspirativa, 5 meses após o diagnóstico da doença, se negando a realizar outro tratamento e optando por permanecer em sua residência no interior do estado.

DISCUSSÃO

Os pacientes com carcinoma sarcomatóide de bexiga, segundo as poucas séries de casos descritos na literatura, apresentam-se mais freqüentemente em homens (4:1) e na sexta a oitava década de vida (4, 5, 10, 11), coincidindo com nosso relato.

Os sinais e sintomas mais comuns são hematúria, quase na totalidade dos casos, seguido de disúria, dor abdominal baixa e noctúria (5). O tabagismo está freqüentemente relacionado com a doença.

Em virtude da idade do paciente, evidência de hematúria macroscópica, além de tabagismo como fator de risco, foi realizada uma cistoscopia para investigação de uma possível neoplasia (12), a qual caracterizou uma tumoração vegetante única, com áreas de necrose.

Embora a maioria dos tumores sejam únicos, múltiplas lesões são descritas (13). Freqüentemente estas neoplasias apresentam-se com áreas grandes de necrose, ulcerações e sangramentos focais (5, 14). A coloração normalmente é branca-acinzentada com aspecto de carne de peixe, tal como em nosso caso (13).

Macroscopicamente, os carcinomas sarcomatóides são geralmente exofíticos, com um padrão de crescimento polipóide ou pedunculado, e raramente massas sésseis. A maioria destas neoplasias alcançam grande tamanho, atingindo um diâmetro de até 12,0 cm (4).

Histologicamente, consistem de uma mistura de carcinoma e células fusiformes malignas. O componente epitelial é geralmente urotelial, podendo ser do tipo adenocarcinoma ou carcinoma indiferenciado de pequenas células.

Em alguns casos, como o do nosso relato, o componente epitelial não pode ser reconhecido à microscopia óptica, necessitando de imuno-histoquímica para sua evidenciação, a fim de provar a natureza epitelial das células fusiformes. Muitos estudos imuno-histoquímicos destas lesões têm sido relatados (15).

Na maioria dos relatos, o componente de células fusiformes expressa citoqueratina pelo menos focalmente. Outros marcadores epiteliais como o antígeno da membrana epitelial (EMA) podem ser positivos, embora menos consistentemente. Co-expressão de vementina (filamento intermediário típico de células mesenquimais) é usual.

Ocasionalmente, as células deste tipo de neoplasia também expressam actina alfa de músculo liso, sendo negativas para desmina. Elementos heterólogos expressam marcadores específicos (15).

O diagnóstico diferencial mais importante, entre os tumores de bexiga, é com o carcinoma urotelial com estroma pseudosarcomatoso. Uma entidade rara, com estroma reativo, celularidade marcada e atipias similares ao carcinoma sarcomatóide. A imuno-histoquímica desta lesão mostra diferenciação fibroblástica e miofibroblástica e invariável negatividade para citoqueratina (15).

Em casos onde um padrão de carcinoma não é morfologicamente identi-

ficável, o principal diagnóstico diferencial é de sarcoma.

Devido a raridade de sarcomas de bexiga em um adulto, na presença de um tumor maligno de células fusiformes, a hipótese de carcinoma sarcomatóide deve ser considerada até comprovação imuno-histoquímica.

Normalmente, os sarcomas podem ser diferenciados dos carcinomas sarcomatóides pela avaliação das características em preparados de rotina corados pela Hematoxolina-Eosina (HE) e em estudo imuno-histoquímico, que tem valor importante na determinação da natureza epitelial das células sarcomatóides (16).

A microscopia eletrônica também é de grande valia no diagnóstico da lesão, podendo evidenciar características epiteliais, como desmossomas e tonofilamentos (2).

Quanto ao estadiamento, Lopez-Beltran et al. (10), em uma série de 26 paciente, relatam metástase a distância (M1) em 4 pacientes, dois destes com linfonodos regionais comprometidos (N1M1), sendo os demais N0M0. Todos, exceto um caso (T2N1M1), eram T3 ou T4. Young et al. (5), em uma série de 12 casos, apresentaram cinco tumores com invasão para gordura perivesical e metástase para linfonodos em quatro destes mesmos pacientes.

Utilizamos no estadiamento a tomografia computadorizada de abdome e de pelve para a avaliação de eventuais adenomegalias, massas hepáticas, além do grau de invasão vesical, perivesical e de órgãos pélvicos adjacentes. A cintilografia óssea é necessária para a exclusão de metástases ósseas em tumores invasivos (12).

Atualmente, parece indicado tratar estas neoplasias da mesma forma que os carcinomas de células uroteliais indiferenciados, com graus de invasão similares (5).

A literatura sugere que o melhor tratamento é a cistectomia ou a ressecção transuretral, geralmente seguidos de radioterapia, embora os resultados sejam variados. Alguns autores relatam benefício com quimioterapia adjuvante associada a radioterapia (2), enquanto outros referem não obter um acréscimo na sobrevida (10).

A análise dos casos relatados na literatura indica tratar-se de uma neoplasia altamente agressiva e de mau prognóstico, mostrando índices de sobrevida de cerca de 50% e 25%, respectivamente em 1 e 2 anos após o diagnóstico (4, 5, 10). Nosso caso, sem a realização de terapia adjuvante por desejo do paciente, teve sobrevida de 5 meses após o diagnóstico, determinando um caráter extremamente agressivo da doença.

Portanto, os carcinomas sarcomatóides de bexiga, embora raros e de diagnóstico por vezes difícil, merecem especial atenção, em virtude do alto grau de malignidade e agressividade geralmente apresentados.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. RABSON SM. Atypical carcinoma of the urinary bladder simulating myossarcoma. Report of two cases and review of the literature. J Urol 1935; 34:638-69.
2. TORENBEEK R, BLOMJOUS CM, DE BRUIN PC, NEWLING DWW, MEIJER CJLM. Sarcomatoid carcinoma of the urinary bladder: clinicopathologic analysis of 18 cases with immunohistochemical and electron microscopic findings. Am J Surg Path 1994; 18:241-49.
3. YOUNG RH, EBLE JN. Unusual forms of carcinoma of the urinary bladder. Hum Path 1991; 22:948.
4. GRIGNON DJ . Neoplasms of the urinary bladder. In: BOSTWICK DG. Urologic surgical pathology. 1 ed. Missouri: Mosby, 1997: 215-305.
5. YOUNG R, WICK M, MILLS S. Sarcomatoid carcinoma of the urinary bladder: a clinicopathologic analysis of 12 cases and review of the literature. Am J Clin Pathol 1988; 90:653-61.
6. FROMOWITZ FB, BARD RH, KOSS LG. The epithelial origin of a malignant mesodermal mixed tumor of the bladder: report of a case with long-term survival. J Urol 1984; 132:978-81.
7. PETERSEN RO. Urologic pathology. 2 ed. Philadelphia: JB Lipincott Company, 1992: 322-23.
8. SAPHIR O, VASS A. Carcinossarcoma. Am J Cancer 1938; 33:331-61.
9. YOUNG RH. Carcinosarcoma of the urinary bladder. A report of three cases and review of the literature. Cancer 1987; 59:1333-39.
10. LOPES-BELTRAN A, PACELLI A, ROTHENBERG HJ, WOLLAN PC, ZINCKE H, BRUTE ML. Carcinosarcoma and sarcomatoid carcinoma of the bladder: clinicopathological study of 41 cases. J Urol 1998; 159:1497-1503.
11. RO JY, AYALA AG, WISHNOW KI, ORDONEZ NG. Sarcomatoid bladder carcinomas: clinicopathologic and immunohistochemical study of 44 cases. Surg Pathol 1988; 1:359-74.
12. KOFF WJ, VERONA CBM, MATTOS Jr. D, SAMPAIO FJB. Organograma do diagnóstico e estadiamento. In: POMPEU ACL, DAMIÃO R. I Consenso brasileiro de tumores de bexiga. 1 ed. São Paulo: BG Cultural, 1999: 25-30.
13. BATTIFORA H. Spindle cell carcinoma. Ultrastructural evidence of squamous origin and collagen production by the tumor cells. Cancer 1976; 37:2275-82.
14. GUARINO M, TRICOMI P, GIORDANO F, CRISTOFORI E. Sarcomatoid carcinomas: pathological and histopathogenetic considerations. Pathology 1996; 28:298-305.
15. BANNACH B, GRIGNON DJ, SHUMS DT. Sarcomatoid transitional cell carcinoma vs pseudosarcomatous stromal reaction in bladder carcinoma. J Urol Pathol 1993; 1:105-19.
16. WICK MR, BROWN BA, YOUNG RH, MILLS SE. Spindle-cell proliferations of the urinary tract. An immunohistochemical study. Am J Surg Pathol 1988; 12:379-89.