Adenocarcinoma de úraco: relato de caso e revisão da literatura

José Pio Rodrigues Furtado[1], Henrique Werlang[2], Carlos Daniel Hernandez Antonello[3], Renato de Souza Salim[3], Diego Nicolai Samuel Giordani[3], Gustavo Andreazza Laporte[4]

RESUMO

O adenocarcinoma de úraco é uma rara neoplasia do tecido urotelial possivelmente originada de restos embrionários, durante o desenvolvimento da bexiga ou de metaplasia do próprio ligamento umbilical mediano. Usualmente, esses tumores não são diagnosticados precocemente visto a parca sintomatologia que, quando presente, nas fases mais adiantadas da doença, se expressa por sinais e sintomas consequentes ao comprometimento da bexiga e/ou por dor ou massa suprapúbica. Por outro lado, o diagnóstico por imagem, principalmente pela ultrassonografia e/ou tomografia computadorizada é bastante característico. A ressecção radical é o tratamento mais efetivo e, na doença recorrente ou metastática, o prognóstico é extremamente pobre, visto ser pouco responsivo à radioterapia e por ainda não haver um regime de quimioterapia definido e com respostas adequadas.

UNITERMOS: Úraco, Carcinoma, Urotélio, Neoplasia.

ABSTRACT

Adenocarcinoma of the urachus is a rare cancer of the urothelial tissue possibly originating from embryonic remains during bladder development, or from metaplasia of the median umbilical ligament itself. Usually these tumors are not diagnosed early given the meager symptoms which, if present, at the later stages of the disease, are expressed as signs resulting from the impairment of the bladder and/or pain or suprapubic mass. On the other hand, diagnostic imaging, especially by ultrasound and/or CT scan, is quite characteristic. Radical resection is the most effective treatment, but in recurrent or metastatic disease, the prognosis is extremely poor because it is little responsive to radiotherapy and so far there is no chemotherapy regimen defined and with appropriate responses.

KEYWORDS: *Urachus, Carcinoma, Urothelial, Neoplasia.*

[1] Cirurgião oncológico e preceptor de cirurgia oncológica do Hospital Santa Rita da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre. Preceptor do curso de especialização em oncologia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre.
[2] Médico radiologista da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre e da clínica Mediscan Medicina Diagnóstica.
[3] Residente de cirurgia oncológica do do Hospital Santa Rita da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre.
[4] Mestrando da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre. Cirurgião oncológico do do Hospital Santa Rita da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre.

INTRODUÇÃO

Os anexos embrionários são estruturas derivadas do zigoto, mas que pouco contribuem para a formação do embrião e correspondem ao âmnio, saco vitelino, córion (parte fetal da placenta) e o alantoide. Este último é formado a partir de uma invaginação do teto do saco vitelínico, que se situa ventralmente após o dobramento caudal do embrião. O úraco é um cordão fibroso, resultado da contração e obliteração do alantoide, ligado ao ápice da bexiga e ao umbigo (Figura 1). Durante o quarto e o quinto mês de desenvolvimento intrauterino, a bexiga desce para a pelve, enquanto o lúmem do úraco é progressivamente obliterado. Na fase adulta, transforma-se num resquício fibroso o ligamento umbelical mediano que, coberto pelo peritônio parietal anterior, forma a prega umbilical mediana. De cada lado, o mesmo peritônio, cobrindo as artéria umbilicais também obliteradas, forma as pregas umbilicais mediais e, ainda mais lateralmente, quando reveste os vasos epigástrios inferiores, forma as pregas umbilicais laterais. No indivíduo adulto, o úraco mede em torno de 5 a 10 centímetros e é formado por três camadas: o lúmem, composto de epitélio transicional ou cuboide, a camada submucosa e a externa muscular lisa. A persistência do trajeto do úraco pode resultar em quatro anomalias: cisto de úraco, a mais frequente, em até 30% dos casos, ocorrendo em 1 para cada 5.000 nascimentos e que pode infecctar, principalmente, em adultos jovens; úraco patente, em 15% dos casos, estando a estrutura uracral intacta; seio uracral e divertículo vesicouracral (1). Já a neoplasia primária do úraco (CID C67.7) é extremamente rara, correspondendo entre 0,4 a 0,7% de todas as neoplasias da bexiga (2).

RELATO DE CASO

Paciente masculino, branco, 64 anos, pedreiro, apresentava dor abdominal no baixo ventre e lesão ulcerada no umbigo. Tinha história de que há um ano inciara com dor "em fincada" na região umbilical com aumento progressivo e indolor de aumento de volume no mesogástrio. Realizou excisão superficial da lesão com recidiva quase que imediata. Não havia historia pregressa de outras patologias, incluindo etilismo ou tabagismo. O exame físico geral não tinha particularidades, porém, no abdome havia massa suprapúbica palpável, de limites imprecisos, estendendo-se até o mesogástrio, com tumoração ulcerada na cicatriz umbilical (Figura 2). Havia também massa palpável em região inguinal esquerda, correspondendo a linfonodos fusionados. Realizou biópsia incisional da lesão periumbilical cujo anatomopatológico revelou adenocarcinoma moderadamente diferenciado com células em "anel de sinete" em derma.

Na sequência, foi estadiado com tomografia computadorizada de tórax, abdome e pelve, que demonstrou uma lesão com limites bem definidos, estendendo-se desde a cicatriz umbilical até o domus da bexiga, medindo cerca

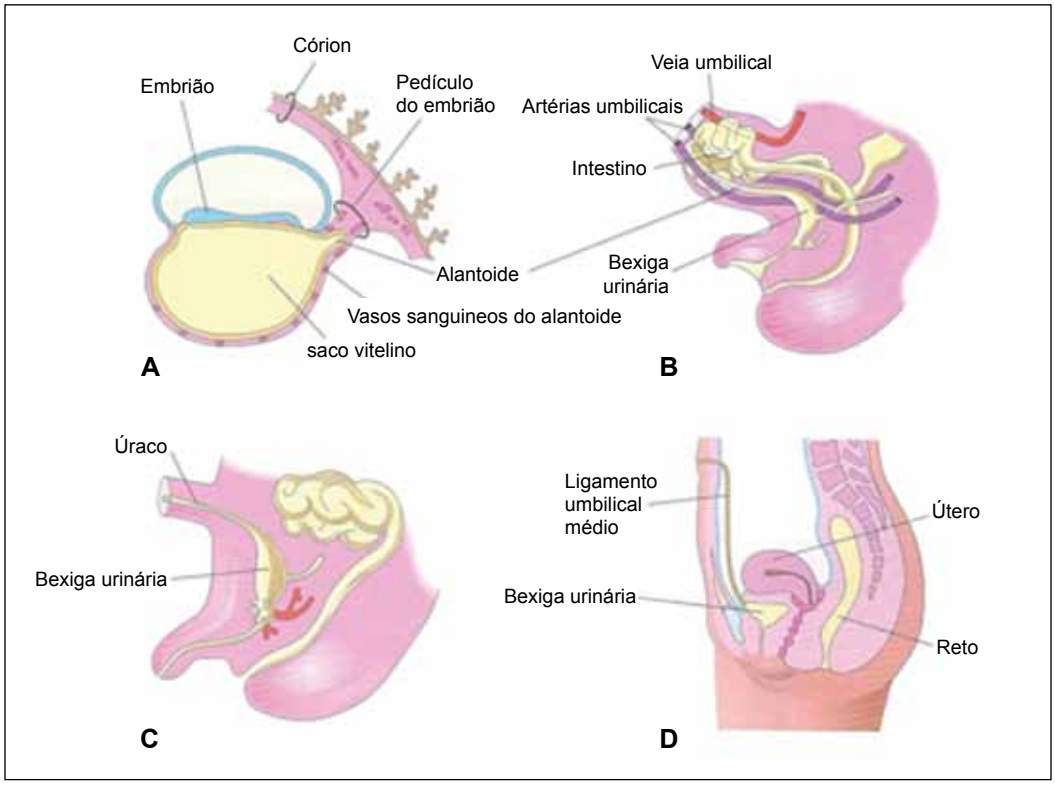


FIGURA 1 – Esquemas demonstrando o desenvolvimento e o destino do alantoide.



FIGURA 2 – Aspecto do abdome do paciente, com lesão ulcerada e destruição da cicatriz umbilical.

de 16,0 X 8,3 X 7,0 centímetros e mantendo íntima relação com alças intestinais adjacentes. Esta lesão apresentava aspecto heterogêneo, com áreas centrais hipodensas, inferindo componente de necrose, bem como calcificações grosseiras predominantemente periféricas. A lesão infiltrava a bexiga urinária, determinando espessamento parietal do domus, com extensão inferior, porém sem determinar comprometimento dos ureteres ou dos meatos ureterais. Também foi identificada linfonodomegalia isolada na região inguinal esquerda, com características semelhantes a lesão primária (Figuras 3, 4, 5, 6). Levado à cirurgia, foi submetido a ressecção em monobloco de toda a massa tumoral, incluindo a cicatriz umbilical e cistectomia parcial, além de linfadenectomia inguinal e pélvica. O exame histológico revelou adenocarcinoma moderadamente diferenciado, mucoprodutor, comprometendo o domo vesical e toda a extensão do úraco, invadindo a pele na cicatriz umbilical. A neoplasia infiltrava o tecido fibromuscular e adiposo do úraco, atingindo o limite circunferencial. Os limites vesical e da pele estavam livres e havia metástases em linfonodos fusionados inguino-femorais à esquerda. Portanto, o estadiamento cirúrgico correspondeu ao Estágio Clínico IVA de Sheldon ou III da classificação de Henly.

DISCUSSÃO

O câncer do úraco representa apenas 0,01% de todas a malignidades e, geralmente, ocorre na sua junção remanescente com o domo vesical, acometendo 2 homens para cada mulher, na idade média de 56 anos. Embora a sua mucosa seja composta por células cuboides, a maioria dos tumores são adenocarcinomas, mas também podem ocorrer neoplasias de células transicionais, escamosas, de pequenas células e, até mesmo, sarcomas. A doença pode evoluir por longo tempo antes de produzir queixas no pacientes e o quadro clínico é representado principalmente por hematúria (80%), dor suprapúbica (70%), sintomas irritativos (40 a

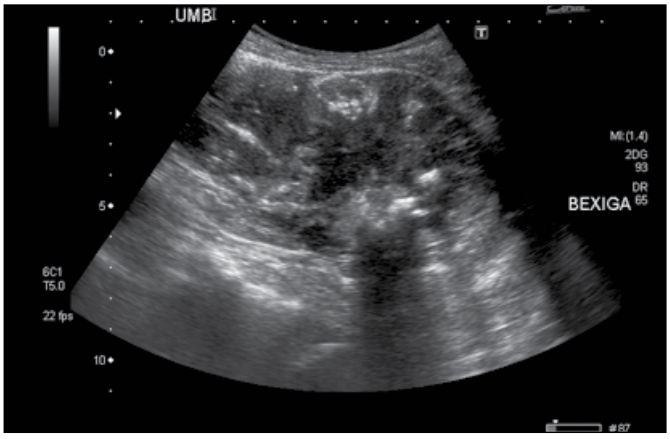


FIGURA 3 – Aspecto ecográfico.



FIGURA 4 – Aspecto tomográfico.

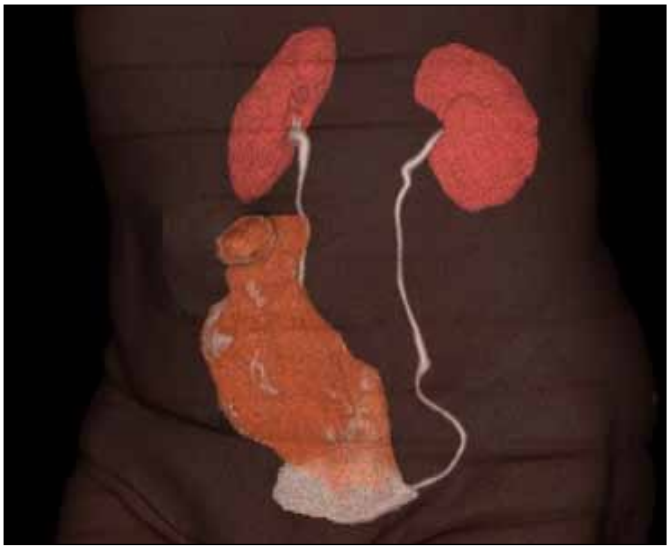


FIGURA 5 – Reconstrução tomográfica em 3D.

50%) e mucosúria (9%) (3). Alguns estudos demonstraram certa similitude entre o câncer de úraco e o adenocarcinoma de cólon, não somente pela mesma histologia, mas porque há positividade para os marcadores tumorais como o antigeno carcinoembrionário (CEA) e o CA 19-9. Dessa forma, estes marcadores poderiam ser utilizados na monitorização das respostas a tratamentos oncológicos adjuvantes ou na progressão e recorrência da doença, todavia, para estabelecer este valor prognóstico, maiores estudos são necessários. Além disso, de igual modo, podem evoluir com carcinomatose peritoneal e metastatização para o fígado (4). O diagnóstico por imagem é preferencialmente feito por ecografia e tomografia computadorizada, porém, ressonância nuclear magnética também pode ser realizada em alguns casos. Nestes exames, os tumores do úraco se apresentam como lesões heterogêneas, com limites relativamente bem definidos, geralmente ocupando a linha média do abdome inferior, entre a cicatriz umbilical e o domus da bexiga. Na ecografia, as lesões se apresentam predominantemente hipoecoicas, com áreas líquidas centrais, septos que podem ser vascularizados ao Doppler colorido e focos ecogênicos com sombra acústica posterior representando calcificações. Na tomografia computadorizada, geralmente são observadas lesões heterogêneas, bem delimitadas e com áreas de baixa densidade no interior; também podem ser encontradas calcificações grosseiras de permeio, que são consideradas fortemente sugestivas de carcinoma de úraco. Na ressonância nuclear magnética, além das características já descritas, podem ser identificadas áreas centrais com hipersinal em T1 que geralmente correspondem a material mucinoso. As metástases deste tumor comumente mantêm o mesmo padrão de imagem da lesão primitiva. (5, 6, 7). A confirmação histológica pode ser realizada por cistoscopia e biópsia endoscópica, laparosccópica ou aberta, nos casos de massas periumbilicais.

São usadas duas formas de estadiamento, conforme as classificações de Sheldon e de Henly, modificada pela Mayo Clinic, conforme colocadas na Tabela 1.

TABELA 1

Classificação de Sheldon	
Estádio	**Descrição**
I	Confinado à mucosa
II	Confinado ao úraco
III A	Extensão até a bexiga
III B	Extensão até a parede abdominal
III C	Extensão até o peritônio
III D	Comprometimento de outros órgãos, exceto bexiga
IV A	Metástases para linfonodos
IV B	Metástases para outros órgãos
Classificação de Henly, modificada pela Mayo Clinic	
Estadio	**Descrição**
I	Confinado ao úraco e à bexiga
II	Além da parede muscular do úraco e da bexiga
III	Comprometimento linfonodal
IV	Comprometimento de órgãos e linfonodos não regionais

A cirurgia radical é o tratamento mais eficaz e que corresponde ao melhor controle da doença. Embora as patologias não malignas do úraco possam ser ressecadas por videolaparoscopia, no adenocarcinoma se recomenda a cirurgia "a céu aberto", até pela necessidade de ressecção da cicatriz umbilical. Deste modo, a ressecção cirúrgica deve englobar, em monobloco, a cúpla vesical (cistectomia parcial), o úraco, incluindo o umbigo, a fáscia posterior do músculo reto abdominal, o peritônio adjacente e a gordura perivesical, estendendo-se até a porção lateral da pelve, além de linfadenectomia pélvica radical. Maior radicalidade fica reservada para os casos com invasão de órgãos contíguos, visto que trabalhos que compararam cistectomia parcial versus radical não demonstraram diferenças estatisticamente significativas em relação à sobrevida global (8). Recorrência local, na parede abdominal, nos órgãos pélvicos, principalmente na bexiga e carcinomatose peritoneal, tem sido relatada em 15 a 18% dos casos, mais amiúde dentro dos dois primeiros anos de seguimento e, neste cenário, o mais efetivo tratamento também é a ressecção cirúrgica. A metastatização à distância verifica-se em 30 a 40% dos pacientes, comprometendo, em ordem decrescente de frequência, ossos, pulmão, linfonodos distantes, fígado, cérebro e pele (9). O prognóstico é prioritariamente influenciado pelo estágio do tumor e pela ressecção realizada. Herr et al., numa análise multivariada de 50 pacientes com adenocarcinomas de úraco verificaram que apenas o estadiamento (III A ou menor *versus* maior que III A) e as margens cirúrgicas (positivas ou negativas) foram estatisticamente significativas com p= 0,005 e p= 0,01, respectivamente (10). Nos pacientes metastáticos ou, eventualmente, sem condições de ressecabilidade, vários regimes de radiação e quimioterapia têm sido utilizados, mas, novamente em função dos poucos estudos, nenhum deles esta suficientemente estabelecido. Com quimioterapia, as melhores respostas foram obtidas com esquemas combinando 5-fluorouacil e cisplatina, entretanto, também parecem responsivas associações com vinblastina, doxorrubicina, ifosfamida e paclitaxel (11, 12). A radioterapia pode ser combinada com cirurgia ou com quimioterapia em pacientes com recidiva local, porém, sem benefício ainda determinado, já nos com metástases ósseas tem bom efeito no controle local da doença (13). A sobrevida global de 5 anos, nos pacientes ressecados e com margens cirúrgicas livres (cirurgia R0), segundo diferentes séries, varia de 43 a 70%. (14)

COMENTÁRIOS FINAIS

O prognóstico do carcinoma de úraco é geralmente pobre porque esses tumores são frequentemente diagnosticados tardiamente no curso da doença. Também contribuem para esse desfecho as altas taxas de recidiva local e de metástases a distância sem protocolos de tratamento oncológico com experiência reconhecida. Assim sendo, o melhor cenário para estes pacientes – e que também corresponde aos melhores resultados – é a sua ressecção radical.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Favorito LA, Rachid FD, Gomes SR. Infected urachial cyst mimicking na acute abdome. Braz. J. Urol. 2001;27(3):262-63.
2. Donat SM, Herr HW. Urachal tumors. In: Vogelzang NJ, Scardino, PT, Shipley WU et al. Comprehensive textbook of genitourinary oncology. 3 ed. Philadelphia Lippincott Willians and Wilkins; 2005:893-97.
3. Ashley RA, Inman BA, Sebo TJ et al. Urachal carcinoma: clinicopathologic features and long-term outcomes of an aggressive malignancy. Cancer. 2006;107:712-17.
4. Siefker-Radtke AO, Gee J, Shen Y et al. Multimodality management of urachal carcinoma: The M. D. Anderson Cancer Center Expeirence. J Urol. 2003;169:1295-98.
5. Koster MI, Cleydert P, Girad RW. Best cases from AFIP. Urachal carcinoma. Radiographics. 2009;29(3):939-42.
6. Yu JS, Kim KW, Lee HJ. Urachal remmant diseases: spectrum of CT and US findings. Radiographicis. 2007;21:451-61.
7. Thali-Schwab CM, Woodward PJ Wagner BJ. Computed tomographic appearance of urachal adenocarcinomas: a review of 25 cases. Eur Radiol. 2005;15:79-84.
8. Gopalan A, Sharp DS, Fine SW et al. Urachal carcinoma. A clinicopathologic analysis of 24 cases with outcome correlation. Am J Pathol. 2008;33:659-68.
9. Miyata Y, Sagara Y, Matsuo T et al. Response of recurrent urachal cancer to Gemcitabine and Cisplatin therapy: a case report and literatura reveiw. Anticancer Research. 2011;31:2335-38.
10. Herr HW, Bochener BH, Sharp D et al. Urachal carcinoma: contemporaray surgical outcomes. J Urol. 2007;178:74-8.
11. Kojima Y, Yamada Y, Kamisawa H et al. Complete response of a recurrent advanced urachal carcinoma treated by s-a/ cisplatin combination chemotherapy. Int J Urol. 2006;13:1123-25.
12. Siefker-Radke AO, Mihikan RE, Tu SM et al. Phase III trial of fluorouracil, interferon alfa-2b, and cisplatin versus methotrexate, vinblastine, doxorubicin and cisplatin in metastática or unresectable urothelial cancer. J Clin Oncol. 2002;20:1361-69.
13. Taylor S, Bacchini P, Bertoni F et al. An isolated vertebral metastasis of urachal adenocarcinoma. Arch Pathol Lab Med. 2004;128:1043-45.
14. Molina JR, Quevedo JF, Futh AF et al. Predictors of survival form urachal cancer. A Mayo Clinic study of 49 cases. Cancer. 2007;110:2434-40.

✉ Endereço para correspondência
Gustavo Andreazza Laporte
Rua Schiller, 105
95.032-170 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 3012-1600 / (51) 3332-4895 / (51) 8401-3305
laportegustavo@gmail.com

Recebido: 5/11/2012 – Aprovado: 18/1/2012