








Leiomiossarcoma paratesticular: relato de caso e revisão de literatura

Paratesticular leiomyosarcoma: a case of report and review of the literature

Ezequiel Aguiar Parente¹ , Guilherme Bruno Fontes Vieira , Daniel Lucena Landim¹ , Rafael Wendon Rodrigues Rocha¹ 
Ivon Teixeira de Souza¹ , Romulo Cesar Costa Barbosa Filho¹ , Francisco José Cabral Mesquita¹ 

1. Departamento de Urologia da Santa Casa da Misericórdia de Fortaleza, Fortaleza, CE, Brasil

Resumo

Introdução: O leiomiossarcoma é um tumor maligno de células mesenquimais. Este estudo tem como objetivo apresentar um caso clínico de sarcoma paratesticular subtipo leiomiossarcoma, tendo em vista sua escassez na literatura. **Relato de caso:** Paciente, 40 anos, sexo masculino, negro, hígido, iniciou quadro de dor em região de bolsa escrotal. Foi submetido à ultrassonografia que evidenciou tumor testicular à esquerda. Foi realizada abordagem cirúrgica. **Considerações finais:** O leiomiossarcoma é um tumor maligno com envolvimento de músculo liso. Devido à raridade do leiomiossarcoma paratesticular, não existe protocolo estabelecido na literatura. A importância da equipe multidisciplinar e especializada com acompanhamento longitudinal tem o intuito de instituir a terapia padrão-ouro e evitar recorrência.

Palavras-chave: Leiomiossarcoma; Neoplasias Testiculares; Sarcoma; Massa Paratesticular; Orquiectomia.

Abstract

Introduction: Leiomyosarcoma is a malignant tumor of mesenchymal cells. This study aims to present a clinical case of paratesticular sarcoma subtype leiomyosarcoma given its scarcity in the literature. **Case report:** The patient, 40 years old, male, black, healthy, started with pain in the scrotal region. He was submitted to ultrasonography which showed a testicular tumor on the left. A surgical approach was performed. **Final consideration:** Leiomyosarcoma is a malignant tumor with smooth muscle involvement. Due to the rarity of paratesticular leiomyosarcoma, there is no established protocol in the literature. The importance of a multidisciplinary and specialized team with longitudinal follow-up to establish the gold standard therapy and avoid recurrence.

Keywords: Leiomyosarcoma; Testicular Neoplasms; Sarcoma. Paratesticular Mass; Orchiectomy.

INTRODUÇÃO

O tumor testicular é encontrado na população masculina em torno de 1 a 1,5% de todos os cânceres nesse grupo. São divididos em três subtipos: células germinativas; células não germinativas e extragonadais. Os fatores de risco são criptorquidia, atrofia testicular, síndrome de Klinefelter, infertilidade, história familiar, fatores hormonais e presença de tumor testicular contralateral¹.

Os sintomas comuns são dor, aumento do volume testicular e nódulo testicular. A propedêutica inicial é por meio de exame físico e ultrassonografia (US) de bolsa escrotal. Os marcadores tumorais são beta gonadotrofina coriônica humana (beta-HCG), alfafetoproteína (AFP) e desidrogenase láctica (LDH). Tomografia computadorizada (TC), ressonância magnética nuclear (RNM) e tomografia por emissão de positrões (PET-scan) podem ser realizadas para avaliar linfonodomegalia e metástase a distância¹.

As neoplasias paratesticulares constituem cerca de 2% dos tumores do trato gênito-urinário, sendo a sua maioria tumores benignos. O leiomiossarcoma é um tumor maligno de células mesenquimais, significando cerca de 20% dos casos de sarcomas paratesticulares².

A partir desse pressuposto, este estudo visa apresentar um caso clínico de sarcoma paratesticular subtipo leiomiossarcoma com invasão de testículo ipsilateral, tendo em vista a sua escassez na literatura.

RELATO DE CASO

Paciente de 40 anos, sexo masculino, negro, previamente hígido, iniciou, em setembro de 2020, quadro de dor em região de bolsa escrotal associado ao aumento do volume testicular. Porém, ele não buscou atendimento médico inicialmente, devido ao momento crítico da sociedade brasileira durante pandemia por COVID-19.

Entretanto, cerca de oito meses após início dos sintomas (maio/2021), procurou assistência médica em atenção primária por piora do quadro inicial. O médico da atenção primária que o atendeu, orientou-o para a necessidade da realização de exame de imagem (ultrassom de bolsa escrotal). Esse exame foi realizado em agosto do presente ano, o qual mostrou:

1. Testículo direito de volume aumentado; padrão heterogêneo hiperecogênico, medindo 6,1x3,5x5,0cm (volume 55,8 cm³)

Correspondente: Ezequiel Aguiar Parente. Rua Barão do Rio Branco, 20 centro fortaleza Ceará 60025-060. e-mail: parenteezequiel@hotmail.com

Conflito de interesse: Os autores declaram não haver conflito de interesse

Recebido em: 19 Mar 2023; Revisado em: 31 Mar 2023; Aceito em: 5 Abr 2023

2 Leiomiossarcoma paratesticular

com aumento da vascularização; múltiplas imagens nodulares hipocogênicas em hemibolsa direita, as maiores. Medindo, aproximadamente, 6,8x4,7cm e 6,2x5,1cm;

2. Testículo esquerdo de volume reduzido, relevo e forma normais; padrão homogêneo e hipocogênico, medindo 3,8x1,7x2,7cm (volume 9,1cm³);

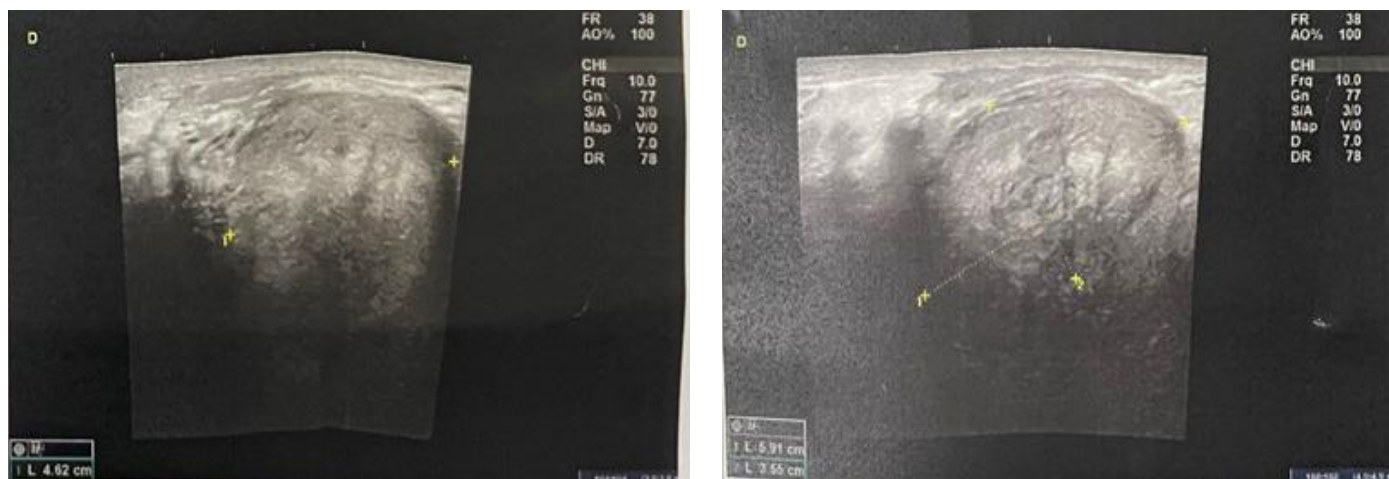
3. Epidídimo direito de volume aumentado e hipocogenicidade, sugerindo patologia inflamatória, medindo 1,9x2,7cm com

aumento da vascularização;

4. Epidídimo esquerdo de aspecto sonográfico habitual 1,1x0,6cm;

5. Dilatação e tortuosidade dos vasos do plexo pampiniforme à direita, permitindo refluxo visível após manobra de Valsalva ao estudo de Doppler colorido, sugerindo varicocele grau II/III. (Figura 1)

Figura 1. Imagens ultrassonográficas ilustrativas do nódulo paratesticular

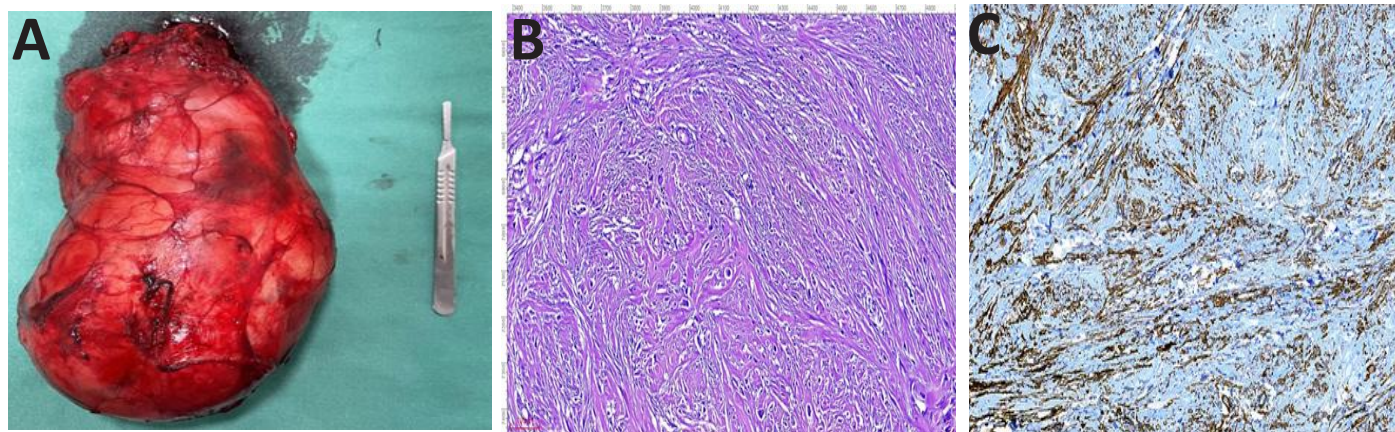


Após retorno ao médico da atenção primária portando exame de imagem no fim do mês de agosto de 2021, é referenciado para o serviço de urologia da Santa Casa da Misericórdia de Fortaleza. Após duas semanas de ser referenciado ao serviço, em consulta inicial, foram solicitados marcadores tumorais (AFP, beta-HCG, LDH), cujos resultados estavam normais.

Foi realizada abordagem cirúrgica (orquiectomia radical direita) no dia 16/9/2021 sem intercorrências; recebeu alta hospitalar

no segundo pós-operatório com retorno ao ambulatório especializado. O laudo histopatológico evidenciou sarcoma fusocelular de grau intermediário (GRAU II), com invasão de testículo ipsilateral e margem em túnica vaginal livre de lesão. A imuno-histoquímica apresenta, como diagnóstico, Leiomiossarcoma grau 2 com Caldesmon (h-CD) positivo focal, Actina Músculo Liso (SMA) positivo e Desmina (D33) positiva. (Figura 2)

Figura 2. A – Peça cirúrgica (orquiectomia radical direita); B – Células fusiformes com núcleos arredondados e citoplasma fibrilar eosinofílico de moderado a abundante. As células são dispostas em longos fascículos que se cruzam, paralelos e perpendiculares ao plano de corte. Pleomorfismo nuclear moderado é, geralmente, observado. Figuras mitóticas, inclusive atípicas, são fáceis de encontrar. C – Estudo imuno-histoquímico é positivo difusamente para actina músculo liso.



3 Leiomiossarcoma paratesticular

No acompanhamento ambulatorial, realizou TC de abdome total e tórax com contraste em novembro de 2021 que não evidenciaram alterações significativas. Contudo, em janeiro de 2022, o paciente iniciou quadro de aumento do volume de bolsa escrotal e dor, principalmente, à palpação. O Ultrassom de bolsa escrotal com Doppler evidenciou

1. orquiectomia direita;
2. coleção hipoecoica e heterogênea com áreas anecoicas, apresentando ecos/traves, paredes espessadas e discreto fluxo periférico ao Doppler 3,3x2,7x3,2cm (volume 15ml);
3. testículo esquerdo com forma e volume normal, medindo

Figura 3. A - Peça cirúrgica em reabordagem por suspeita de recidiva local. B – Local de ressecção cirúrgica em região inguinal direita e bolsa escrotal. C – Pós-operatório com reconstrução primária em região inguinal.



DISCUSSÃO

Os sarcomas geniturinários correspondem menos de 2,7% dos todos os sarcomas. Tumores de origem paratesticular são raros, correspondendo apenas 7-10% de todos tumores intraescrotais. Aproximadamente, 70% deles são benignos, como lipomas, tumores adenomatoídes e leiomiomas. Dos 30% malignos, 90% são representados por sarcomas, incluindo leiomiossarcoma, rbdomiossarcoma, lipossarcoma e sarcoma pleomórfico^{2,3,4}.

O subtipo histológico mais agressivo é rbdomiossarcoma, mais comum até 20 anos de idade; entretanto os tumores mais diferenciados, como leiomiossarcoma, são frequentes na idade adulta^{3,5}. O leiomiossarcoma é um subtipo de tumor maligno com envolvimento de músculo liso, originado do cordão espermático, escroto (túnica testicular, músculo dartos e subcutâneo escrotal) e epidídimo. Com a possibilidade de envolvimento de diversos tecidos em região da bolsa escrotal, o tumor pode apresentar evolução distinta².

A história natural da doença são tumores escrotais ou inguinoescrotais indolores, irregular, de crescimento lento, podendo apresentar dores recorrentes e hidrocele de aparecimento repentino. A avaliação inicial de massa escrotal é por meio de ultrassonografia de bolsa escrotal com Doppler, com acurácia superior de 95% para diferenciação entre

3,6x1,6x2,8cm (8,4cm³) associado à varicocele com refluxo ao Doppler Grau 3;

Discutido caso clínico em sessão da uro-oncologia e decidido por ressecção cirúrgica com ampliação das margens livres, sem necessidade de terapia sistêmica. Procedimento realizado somente três meses após, com resultado histopatológico de inflamação crônica em atividade com tecido de granulação sem evidências de malignidade. (Figura 3)

Realizado seguimento regular com consultas trimestrais até presente data sem evidência de recidiva tumoral, visto em exames de imagem.

testicular e paratesticular. Tumores benignos são homogêneos, e hiperecoicos e malignos apresentam-se com massas mal definidas, heterogêneas, hipervascularizadas e áreas hipo-hiperecoicas. Exames de imagem como tomografia de abdome total e tórax são realizadas para estadiamento clínico. A ressonância nuclear magnética é utilizada para avaliação detalhada do local com delimitação da extensão tumoral e sua relação com os órgãos adjacentes. O PET-Scan é utilizado para avaliação de doença a distância e envolvimento linfonodal^{3,4,5}.

Apesar de o exame físico descrever localização, consistência e tamanho do nódulo, o diagnóstico pré-operatório é elucidado, inicialmente, com ultrassonografia. Porém, o diagnóstico preciso necessita de avaliação histopatológica e, até mesmo, imuno-histoquímica. O caso em estudo necessitou, para confirmação do subtipo do sarcoma, a realização de histopatológico e imuno-histoquímica^{3,4,5}.

Conforme foi visto em literatura, a imuno-histoquímica do leiomiossarcoma apresenta positividade comumente para actina músculo liso (SMA) com elevada especificidade, assim como também pode apresentar positividade para desmina (D33), actina muscular HHF35 e h-caldesmon (hCD)⁷ Neste relato de caso, o paciente apresenta positividade para actina

4 Leiomiossarcoma paratesticular

músculo liso, caldesmon e desmina e negatividade para actina muscular HHF35. Portanto, a imuno-histoquímica, em questão, confirma diagnóstico de leiomiossarcoma.

A disseminação dos sarcomas paratesticulares é comumente por invasão por contiguidade (19,4%), seguida por hematogênica (11,1%) e linfática (5,5%)^{2,6}. O tratamento preconizado é a orquiectomia radical via inguinal com extensa ressecção dos tecidos moles e linfadenectomia retroperitoneal, se houver nódulo metastático linfonodal retroperitoneal ou rabdomiossarcoma, pelo risco elevado de envolvimento local. Tratamento adjuvante com quimioterapia e radioterapia é controverso, em vista da baixa eficácia, exceto em paciente com recorrência local ou rabdomiossarcoma de grau elevado^{2,3,8}.

Devido à raridade do leiomiossarcoma paratesticular, não existe protocolo estabelecido na literatura. Comumente, a literatura, ao relatar casos de indivíduos acometidos com essa patologia, recomenda o tratamento com orquiectomia radical via inguinal com ligadura do cordão espermático mais alto possível, associado à ressecção extensa de tecidos *moles adjacentes*. O paciente em estudo submeteu-se ao tratamento preconizado.

A taxa livre de recorrência em 5 anos, após terapêutica adequada, é em torno de 60-80%, 63% em 10 anos e 52% em 15 anos. Devido à taxa elevada de recorrência, os sarcomas testiculares devem ter um acompanhamento ampliado com realização de avaliação clínica regular, tomografia e cintilografia óssea, se houver sintomas ósseos. Pacientes com evidência de recorrência local devem ser submetidos à ampliação de margens cirúrgicas em região inguinal. Em casos em que há metástase a distância, uma avaliação individual deve ser feita quanto à possibilidade de ressecção da metástase, levando-se

em consideração o ganho de sobrevida^{5,6,8}.

O acompanhamento dos indivíduos deve ser individualizado a depender do caso clínico, como também das disponibilidades de recursos no sistema de saúde. No seguimento pós-operatório, aos seis meses, o paciente apresentou suspeita de recidiva, local da doença. Decidiu-se por uma reabordagem cirúrgica, sendo feita uma ressecção ampla. Avaliação histopatológica da peça cirúrgica descartou a presença de células neoplásicas.

CONCLUSÃO

Os tumores paratesticulares são patologias raras na população masculina em geral. Entretanto, necessita-se, para uma abordagem clínica, diagnóstica e terapêutica satisfatória, de condições infraestruturais encontradas em hospitais terciários.

Esse caso ilustrativo apresenta, de forma clara e consistente, a importância de fazer campanha educativa para população sobre a importância da saúde do homem com ênfase na detecção precoce dos tumores testiculares. Essas ações podem ser realizadas mediante campanhas educativas, palestras comunitárias, panfletagem entre outros.

Na condução do sarcoma escrotal, observa-se a importância da equipe multidisciplinar e especializada com o intuito de instituir a terapia padrão-ouro e evitar recorrência. O caso mostra a escassez de dados na literatura no que se refere ao melhor tratamento, e estudos sobre os tumores paratesticulares, especialmente sarcomas, devem ser realizados para se obter dados com o intuito de melhorar o tratamento no seguimento desses pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Testicular Cancer. EAU Guidelines. Edn. presented at the EAU Annual Congress Milan March 2023. ISBN 978-94-92671-19-6.
2. Ap Dafydd D, Messiou C, Thway K, Strauss D, Nicol DL, Moskovic E. Paratesticular Sarcoma: Typical Presentation, Imaging Features and Clinical Challenges. *Urology*. 2017 Feb; 100: 163-168. doi: 10.1016/j.urology.2016.09.005.
3. ÜNLÜ Y, Huq GE, Ozyalvaçlı G, Zengin M, Koca SB, Yücel U, et al. Paratesticular sarcomas: A report of seven cases. *Oncol Lett*. 2015 Jan; 9(1): 308-12.
4. Abdallah H, Dergamoun H, Hachem F, Boughleb A, Al Sayegh H, Nouini Y. Testicular leiomyosarcoma: A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep*. Jun 2021; 83:105996. doi: 10.1016/j.ijscr.2021.105996.
5. Matias M, Carvalho M, Xavier L, Teixeira et al. Paratesticular sarcomas: two cases with different evolutions. *BMJ Case Rep*. 2014 Aug; 2014: bcr2014205808.
6. Keenan RA, An Riogh AUN, Stroiescu A, Fuentes A, Heneghan J, Cullen I, Daly P. Paratesticular sarcomas: a case series and literature review. *Ther Adv Urol*. 2019 Jan; 11:175628721881802. doi: 10.1177/1756287218818029.
7. Doyle LA, Hornick J. Immunohistology of neoplasms of soft tissue and bone. In: Dabbs, DJ. *Diagnostic immuno-histochemistry e-book: Theranostic and genomic applications*. 4th. ed. Filadélfia: Elsevier; 2014.
8. Alfarelos J, Gomes G, Campos F, Matias M, Canelas A, Gonçalves M. Leiomyosarcoma: A Case Report and Review of the Literature. *Urol Case Rep*. 2017 Feb; 11: 30-2. doi: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2016.11.006>.

Como citar este artigo/ How to cite this article:

Parente EA, Vieira GBF, Landim DL, Rocha RWRR, Souza IT, Barbosa RCC Filho, et al. Leiomiossarcoma paratesticular: relato de caso e revisão de literatura. *J Health Biol Sci*. 2023; 11(1):1-4.