

Seminoma espermatocítico: caso clínico e revisão

Spermatocytic Seminoma: clinical case and review

Autores:

Catarina Gameiro¹, Hugo Pardal¹, Sofia P Lopes², JP Patena Forte²

Instituições:

1 Médico do Internato de Urologia do Serviço de Urologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central

2 Assistente Hospitalar do Serviço de Urologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central

Correspondência:

Catarina Diogo Gameiro

Serviço de Urologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Rua José António Serrano, 1150-199 Lisboa

e-mail: cdgameiro@gmail.com

Data de Submissão: 01 de Fevereiro de 2011 | Data de Aceitação: 13 de Maio de 2011

Resumo

Introdução: O seminoma espermatocítico é um diagnóstico incomum de tumores do testículo, frequentemente exuberantes na sua dimensão, mas com bom prognóstico. Apesar da designação errónea, trata-se de tumores de células germinativas do tipo não-seminoma.

Caso Clínico: Descreve-se o caso clínico de um homem de 49 anos de idade, com exuberante aumento de volume escrotal de agravamento recente, à custa de massa indolor do testículo direito. Foi feita ecografia escrotal que mostrou hidrocele e imagem sugestiva de massa atípica do epidídimo direito. TC torácica, abdominal e pélvica não mostrou adenomegalias retroperitoneais ou outra alteração; os valores de LDH, α FP e β HCG eram normais. Foi feita orquidectomia por via escrotal à direita, com excisão de uma ampla área do escroto. Identificou-se na peça operatória, com 1375g, seminoma espermatocítico com invasão vascular da túnica albugínea (pT2). O doente iniciou quimioterapia com BEP (dois ciclos).

Discussão: O seminoma espermatocítico é raro, com cerca de 2% de incidência, o diagnóstico faz-se habitualmente na 6ª década de vida, e tem localização exclusivamente testicular. A orquidectomia é frequentemente curativa. Apesar de estarem descritos tumores de maior volume do que o seminoma clássico, destaca-se neste caso a exuberância clínica incomum pela dimensão do testículo, bem como do hidrocele que o acompanhava.

Palavras-chave: Seminoma espermatocítico, hidrocele, orquidectomia.

Abstract

Introduction: *Spermatocytic seminoma is an uncommon diagnosis among testis tumors, often exuberant in their dimension, but with a good prognosis. In spite of the erroneous designation, they are germ cell tumors of the non-seminoma type.*

Clinical Case: *We present the case of a 49 year old male with an exuberant scrotal enlargement which had recently worsened, accompanied by a painless testicular mass. A scrotal ultrasound was performed, showing a large hydrocele and a suspected atypical right epididymis mass. Thoracic, abdominal and pelvic CT failed to show any retroperitoneal lymph node enlargement or other relevant findings. LDH, α FP and β HCG serum levels were normal. A right orchietomy by scrotal incision was performed, as well as excision of a large portion of scrotum. The histopathological examination, weighting 1375g, identified a spermatocytic seminoma with invasion of the tunica albuginea (pT2). The patient underwent two cycles of chemotherapy (PEB).*

Discussion: *Spermatocytic seminoma is rare, with about 2% incidence, the diagnosis is usually made on the 6th decade of life, and its location is exclusively testicular. Orchiectomy is often curative. Although larger tumors than the classic seminoma are usually described, this case's clinical exuberance is remarkable because of both the testicle's dimension and its accompanying hydrocele.*

Keywords: *Spermatocytic seminoma, testicular hydrocele, orchietomy.*

Introdução

O seminoma espermatocítico é um tipo raro de tumor do testículo, com uma incidência de apenas 2% entre estas neoplasias. Faz-se uma revisão desta entidade a propósito de um caso diagnosticado num homem com hidrocelo de grande volume e evolução rápida, com um tumor testicular gigante. Apesar de o seminoma espermatocítico ser um tipo de tumor com volume frequentemente maior que o seminoma clássico, tem bom prognóstico e baixa taxa de metastização.

Caso Clínico

Um homem de 49 anos de idade, com déficit cognitivo de etiologia indeterminada foi trazido ao serviço de urgência por dor escrotal, quando em posição ortostática, e dificuldade na marcha causadas por aumento recente do volume escrotal.

O doente não apresentava febre ou outra alteração no exame geral; na observação genital identificou-se um exuberante aumento do volume escrotal, tenso e indolor à palpação; o testículo esquerdo era palpável e indolor, com tamanho, consistência e contorno normais, mas o testículo direito não era distintamente palpável. Não havia sinais inflamatórios ou de infecção, nomeadamente exsudado purulento, flutuação ou rubor local, nem estavam presentes outras anomalias no exame físico (figura 1).



Figura 1) Aumento do volume escrotal

Foi feita ecografia escrotal, em que se descreveu a presença de hidrocelo de grande volume, epidídimo direito muito aumentado de dimensões, medindo cerca de 14cm e sugestivo de massa atípica.

O estadiamento foi feito mediante realização de marcadores tumorais, nomeadamente LDH, α FP and β HCG, cujos valores são normais, bem como TC torácica, abdominal e pélvica, que não identificam adenomegalias retroperitoneais, inguinais, pélvicas ou intra-abdominais.



Figura 2) Peça operatória: túnica vaginal envolvendo o testículo e hidrocelo (30cm de maior eixo)

Procedeu-se a orquidectomia radical à direita, por via escrotal, com excisão de uma extensa porção de escroto. Não houve complicações intra ou pós-operatórias (figura 2).



Figura 3) Peça operatória (macroscopia), pesando 1375g e com 15 cm de maior eixo

O resultado histológico mostrou a presença de Seminoma Espermatocítico com 1375g, com invasão vascular da túnica albugínea (pT2), e o doente foi tratado com quimioterapia adjuvante: dois ciclos de BEP (bleomicina, etoposido, cisplatina), que são bem tolerados.

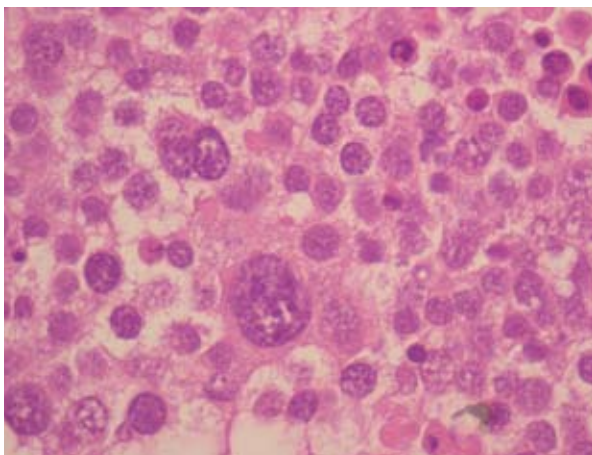


Figura 4) Imagem de grande ampliação, corada com Hematoxilina-Eosina mostrando neoplasia difusa, com células descoesas, grande variabilidade das dimensões nucleares e sem feixes fibroconjuntivos ricos em linfócitos

Na vigilância pós-operatória e terapêutica (9 meses) não se evidenciaram metástases ganglionares ou viscerais, e os marcadores tumorais permaneceram negativos. O doente retomou a sua actividade quotidiana habitual, e está assintomático.

Discussão

O seminoma espermatocítico é uma variedade rara de tumor do testículo. Tem uma incidência de cerca de 2% entre os tumores do testículo (varia entre 1,3% e 2,3% nas maiores séries descritas)^{1,2}. Apesar da designação errónea, atribuída por Pierre Masson² em 1946, trata-se de um não-seminoma, com características clínicas e histológicas distintas do seminoma clássico, e que são: presença de três tipos distintos de células (células pequenas com a aparência de linfócitos (6-8 µm), com pouco citoplasma e aspecto degenerativo; células de dimensão intermédia (15-20 µm) com núcleo esférico e cromatina granular ou filamentosa; células gigantes (50-100µm) com um ou mais núcleos, com cromatina semelhante às anteriormente descritas); núcleos esféricos e de dimensões muito variáveis; ausência de glicogénio citoplasmático; infiltrado linfocitário escasso ou ausente¹⁻³. As células não coram com fosfatase alcalina placentária (PLAP, *placental alkaline phosphatase*) nem com OCT 3/4 ou enolase específica dos neurónios (NSE 3, neuron specific enolase)^{4,5}. Os marcadores mais específicos são o c-kit (positivo em 100% dos seminomas espermatocíticos, tal como no seminoma

clássico), anticorpos anti-sarcoma sinovial no cromossoma X (SSX, espermatogonias), proteína tipo A do xeroderma pigmentosum (XPA, espermatócitos), proteína 1 do complexo sinaptonemal (SCP1), um marcador de células em meiose⁶.

Apesar de os seminomas clássicos terem origem numa célula germinativa embrionária, os seminomas espermatocíticos parecem originar-se numa célula mais distante na via do desenvolvimento, capaz de diferenciação num estadio mais precoce da maturação do espermatócito. Devido à cromatina de tipo meiotic que se encontra em algumas células, foi proposto que os seminomas espermatocíticos têm origem em células meióticas⁷. Distinguindo-os dos seminomas clássicos, em que há caracteristicamente alterações do cromossoma 12p, a alteração mais frequente no seminoma espermatocítico^{7,8} é o ganho do cromossoma⁹.

Supõe-se que alterações nos mecanismos de apoptose terão um papel no comportamento indolente do seminoma espermatocítico. Foi encontrado maior número de células apoptóticas e células caspase-3 activadas no seminoma espermatocítico quando comparado com o seminoma clássico. No entanto, na forma com transformação sarcomatosa, mais agressiva, os parâmetros apoptóticos estão diminuídos⁹.

O diagnóstico faz-se habitualmente a partir dos 50 anos, e a sua localização é exclusivamente testicular. Os doentes apresentam-se habitualmente no estadio I, não há aumento dos valores de marcadores tumorais e a orquidectomia isolada é o tratamento indicado. A orquidectomia é frequentemente curativa e a opção de seguimento geralmente preferida é a vigilância³. São lesões de crescimento lento, e estão descritos tumores de dimensões e volume maior que o seminoma clássico^{2,5,10}, podendo ter dimensões entre 2 e 20cm (está descrito um caso de tumor com mais de 2000g)⁵. Em cerca de 10% dos casos há tumor contra-lateral, o que no seminoma clássico ocorre apenas em 2 a 4% das situações^{1,2}. Não há relação entre o seminoma espermatocítico e criptorquidia^{1,8}.

Até 1994 havia pouco mais de 200 casos documentados em todo o mundo, e entre estes apenas um caso com metastização². No entanto, sabe-se que quando se trata de tumor misto, associado a sarcoma (habitualmente rhabdomyosarcoma ou sarcoma indiferenciado de alto grau), o seminoma espermatocítico pode apresentar-se na forma metastizada^{1,2,4}. Neste caso não é incomum tratar-se de massas testiculares de crescimento rápido em doentes com lesões de longa duração previamente estáveis⁵.

No que concerne ao tratamento desta patologia, apesar de no passado a radioterapia adjuvante da cadeia para-aórtica sub-diafragmática ser frequentemente oferecida aos doentes com o intuito de

prevenir a disseminação ganglionar⁴, a vigilância é hoje a regra, uma vez que na maioria dos casos não é necessário mais do que a orquidectomia, dado o baixo potencial metastático destes tumores. O seguimento consiste em avaliação clínica e imagiológica de quatro em quatro meses^{1,4}.

Apesar do bom prognóstico do seminoma espermatocítico, e de o tratamento habitual ser apenas orquidectomia, pela presença de factores preditivos de recidiva neste caso, nomeadamente tamanho do tumor superior a 4cm (ainda que sem invasão da rete testis) e, sobretudo, invasão vascular da túnica albugínea (pT2), decidiu-se o tratamento adjuvante com dois ciclos de BEP, seguindo as orientações gerais para os tumores de células germinativas do tipo não-seminoma^{1,11,12}. As dimensões exuberantes da lesão condicionaram a abordagem cirúrgica escrotal, com laqueação alta do cordão espermático - contariamente à mais adequada abordagem inguinal, impossível neste caso - bem como excisão de uma extensa área do escroto¹³.

Conclusão

O seminoma espermatocítico é um tumor de células germinativas com dimensões frequentemente grandes, de aparecimento a partir dos 50 anos e de bom prognóstico. A metastização é muito rara, e a orquidectomia isolada é habitualmente o tratamento adequado.

Apesar de estarem descritos tumores de maior volume do que o seminoma clássico, destaca-se neste caso a exuberância clínica incomum pela dimensão do testículo, bem como do hidrocele que o acompanhava.

Bibliografia

1. Chung PWM, Bayley AJS, Sweet J, et al. Spermatocytic Seminoma: A Review. *Eur Urol* 2004;45:495-8.
2. Eble JN. Spermatocytic Seminoma. *Hum Pathol* 1994;25(10):1035-42.
3. Cotran R, Kumar V, Collins T. The Male Genital Tract. In: Robbins Pathological Basis of Disease. 6^a ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1999;1011-34.
4. Ribeiro JC, Santos A, Mendes V, Sousa L, Monteiro P, Rodrigues J. Seminoma Espermatocítico – caso clínico. *Acta Urológica Portuguesa* 2000;17(3):85-8.
5. Ulbright TM. Germ cell tumors of the gonads: a selective review emphasizing problems in differential diagnosis, newly appreciated, and controversial issues. *Mod Pathol* 2005;18(Supp 2):61-79.
6. Stoop H, van Gurp R, de Krijger R, et al. Reactivity of germ cell maturation stage-specific markers in spermatocytic seminoma: diagnostic and etiological implications. *Lab Invest* 2001;81(7):919-28.
7. Rosenberg C, Mostert MC, Schut TB, et al. Chromosomal constitution of human spermatocytic seminomas: comparative genomic hybridization supported by conventional and interphase cytogenetics. *Genes Chromosomes Cancer* 1998;23(4):286-91.
8. Reuter VE. Origins and molecular biology of testicular germ cell tumors. *Mod Pathol* 2005; 18(Supp 2):51-60.
9. Bishop EF, Badve S, Morimiya A, Saxena R, Ulbright TM. Apoptosis in spermatocytic and usual seminomas: a light microscopic and immunohistochemical study. *Mod Pathol* 2007;20(10):1036-44.
10. Górecki T, Kaszuba B, Ostrowuska M, Mazureczyk K, Spliter L. Giant Spermatocytic Seminoma with massive hemorrhage into accompanying hydrocele: case report. *Int Urol Nephrol* 2005;37:529-31.
11. Albers P (chairman), Albrecht W, Algaba F, Bokemeyer C, Cohn-Cedermark G, Fizazi K, Horwich A, Laguna MP. EAU Guidelines on Testicular Cancer. 2010.
12. Warde P, Specht L, Horwich A, et al. Prognostic factors for relapse in stage I seminoma managed by surveillance: a pooled analysis. *J Clin Oncol* 2002;20(22):4448-52.
13. Al-Assiri M, Kevin Z, Binsaleh S, Chan PT. Surgical approach of giant testicular cancer. Case report and literature review. *Can J Urol* 2005;12(1):2557-9.