

## TUMOR DE PEQUENAS CÉLULAS REDONDAS DESMOPLÁSICO INTRA-ABDOMINAL – RELATO DE CASO\*

Antonio Carlos Andersson Westphalen<sup>1</sup>, José Hamilton Pinheiro Ferreira<sup>2</sup>, Alexander Welaussen Daudt<sup>3</sup>, Ana Maria Gaiger<sup>4</sup>

**Resumo** Os autores relatam um caso de tumor de pequenas células redondas desmoplásico intra-abdominal acometendo paciente do sexo masculino, de 21 anos de idade, atendido com quadro de dor abdominal, trombose do membro inferior direito e perda da função renal, de causa obstrutiva. A investigação demonstrou volumosa lesão abdominopélvica, sólida, bocelada, com áreas císticas internas, situada posteriormente à bexiga, causando obstrução ureteral, compressão da veia ilíaca direita e oclusão parcial do reto, além de acometimento de linfonodos intra e retroperitoneais. São descritos os achados cirúrgicos, de ultra-sonografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética, bem como aqueles do estudo macroscópico, microscopia e imuno-histoquímica.

*Unitermos:* Tumor de pequenas células desmoplásico. Tumor desmoplásico.

**Abstract** *Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor – case report.*

The authors report a case of intraabdominal desmoplastic small round cell tumor in a 21-year-old male patient who presented with abdominal pain, right lower limb thrombosis and obstructive loss of renal function. Initial investigation showed a large lobulated intraabdominal soft tissue mass with internal cystic cavities, located posteriorly to the bladder and causing obstruction of ureteral flow, compression of the right iliac vein and partial occlusion of the rectum. Involvement of intraperitoneal and retroperitoneal nodes was also seen. Ultrasound, computed tomography and magnetic resonance imaging findings, as well as surgical and histopathology macroscopical and immunohistochemistry findings are described.

*Key words:* Desmoplastic small cell tumor. Desmoplastic tumor.

### INTRODUÇÃO

O tumor de pequenas células redondas desmoplásico intra-abdominal (TP-CRDI) é uma entidade relativamente recente, descrita em 1987 por Sesterhenn *et al.*<sup>(1)</sup> e em 1989 por Gerald e Rosai<sup>(2)</sup>, caracterizada pela ocorrência em pacientes na infância e adolescência, predominantemente do sexo masculino, e pela co-expressão de elementos derivados de todos os tecidos embrionários<sup>(3)</sup>.

É uma neoplasia agressiva, com curso progressivo e sobrevida média de 17 a 25 meses, que se apresenta como volu-

mosa massa abdominopélvica e múltiplos implantes peritoneais, sem origem visceral identificada<sup>(4,5)</sup>.

A revisão da literatura nacional localizou apenas dois casos anteriormente relatados<sup>(4,5)</sup>. O presente artigo descreve os achados cirúrgicos, de ultra-sonografia (US), tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM), assim como aqueles do estudo de macroscopia, microscopia e imuno-histoquímica de um caso de TPCRDI.

### RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 21 anos de idade, negro, estudante, natural e procedente de Porto Alegre, RS.

Em agosto de 1999, o paciente foi atendido com quadro de dor abdominal, trombose do membro inferior direito e perda da função renal, de causa obstrutiva, necessitando de nefrostomia bilateral. No exame físico foi constatada presença de massa fixa no quadrante inferior esquerdo, medindo cerca de 15,0 cm no maior eixo. A investigação inicial demonstrou volumosa lesão pélvica, sólida,

bocelada, com possíveis áreas císticas internas, situada posteriormente à bexiga, causando obstrução do fluxo ureteral e englobamento do reto.

Ao estudo ultra-sonográfico a lesão se mostrou bocelada, com contornos bem definidos, hipossônica, porém heterogênea, não tendo sido observadas áreas líquidas ou calcificadas no seu interior (Figura 1).

Na TC foi identificada massa de tecidos moles, com contornos bocelados e definidos, heterogênea, com possíveis áreas císticas no seu interior. A lesão impregnou-se moderada e heterogeneamente após a administração endovenosa de meio de contraste iodado (Figura 2).

Em ambos os exames foram descritas imagens nodulares compatíveis com adenomegalias intra e retroperitoneais.

A radiografia simples da pelve não evidenciou lesão óssea.

Foi realizada a laparotomia, na qual se observou grande massa abdominopélvica causando obstrução ureteral à direita, obstrução da veia ilíaca direita e oclusão parcial do reto. Associados a essa volumosa lesão, foram identificados vários

\* Trabalho realizado no Moinhos Centro de Imagem, Hospital Moinhos de Vento, Porto Alegre, RS.

1. Médico Residente em Radiologia (3º ano), Moinhos Centro de Imagem, Hospital Moinhos de Vento.

2. Médico Radiologista, Membro da Sociedade Gaúcha de Radiologia e do Colégio Brasileiro de Radiologia, Moinhos Centro de Imagem, Hospital Moinhos de Vento.

3. Médico Oncologista, Doutor em Medicina pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Centro de Oncologia Radioterápica do Rio Grande do Sul.

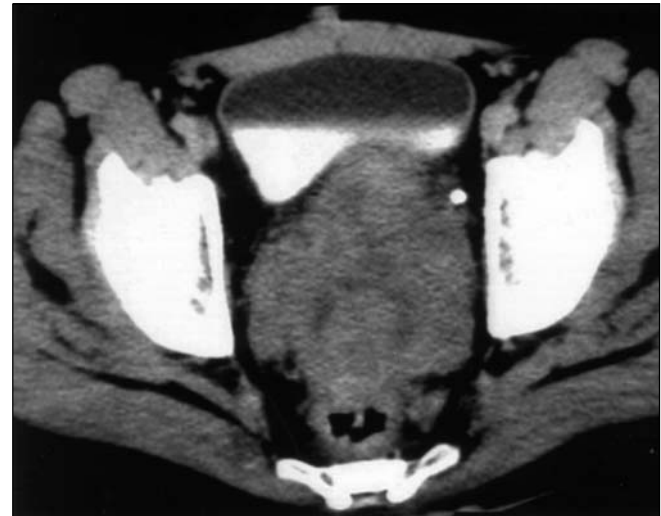
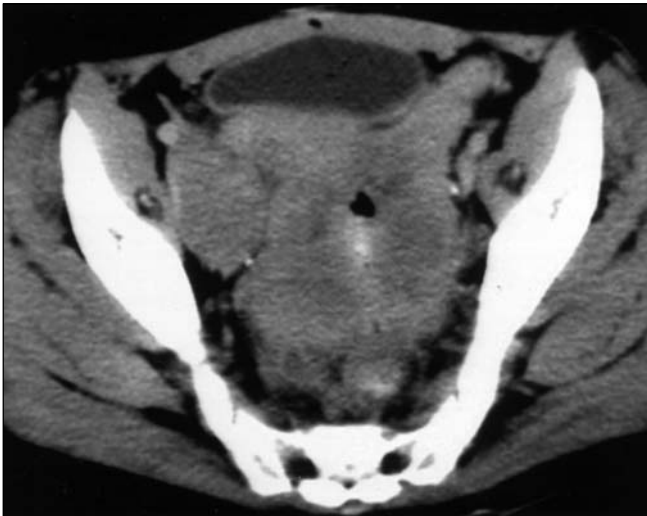
4. Médica Patologista, Professora Titular do Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina da PUC-RS, Laboratório Patologistas Reunidos.

Endereço para correspondência: Dr. Antonio Carlos Andersson Westphalen. Rua Anita Garibaldi, 1161, apto. 404. Porto Alegre, RS, 90450-001. E-mail: cpostal@zaz.com.br

Aceito para publicação em 16/5/2001.



**A**  
**Figura 1.** Ultra-sonografia pélvica, cortes transversal (A) e longitudinal (B). Massa sólida, lobulada, hipossônica e heterogênea, medindo 8,6 × 7,5 × 7,0 cm, localizada posteriormente à bexiga.



**A**  
**Figura 2.** Tomografia computadorizada da pelve, imagens obtidas após a administração endovenosa de meio de contraste. Em A observa-se lesão expansiva com coeficientes de atenuação semelhantes aos dos tecidos moles, que sofre impregnação heterogênea pelo meio de contraste, em decorrência de áreas internas de necrose. A lesão está situada atrás da bexiga e engloba segmento do cólon. À direita da massa principal existe tumoracção menor, correspondendo a linfonodomegalia. Em B, corte axial em nível mais inferior mostra a neoplasia na escavação retovesical.

nódulos menores disseminados na pelve e no meso intestinal. Devido ao grande volume do tumor, foi apenas obtido material para o diagnóstico anatomopatológico.

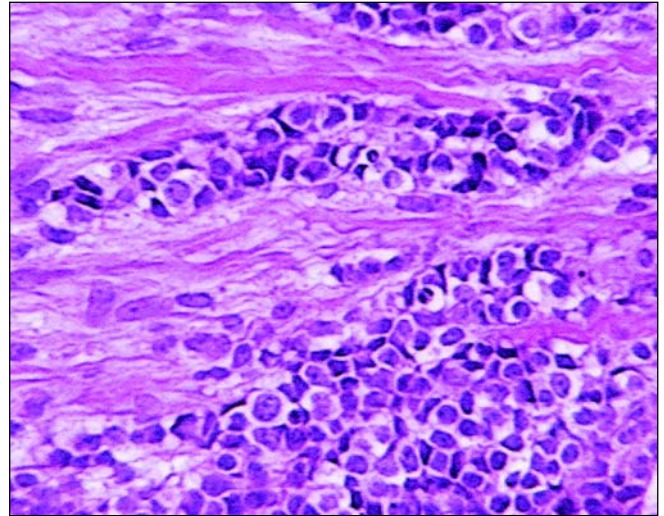
O estudo microscópico com coloração hematoxilina-eosina (HE) demonstrou ilhotas de células tumorais hiper Cromáticas, com núcleos arredondados, nucléolos pouco visíveis e citoplasma escasso, bem delimitadas por abundante estroma fibroso (Figura 3). A avaliação imuno-histoquímica (Figura 4) foi posi-

tiva para AE1/AE3 (panqueratina) – marcador epitelial; vimentina e actina de músculo liso – marcadores mesenquimais; além de NSE e MIC2 – marcadores neuroectodérmicos. Esses resultados, associados às manifestações clínico-radiológicas, estabeleceram o diagnóstico de tumor de pequenas células redondas desmoplásico intra-abdominal.

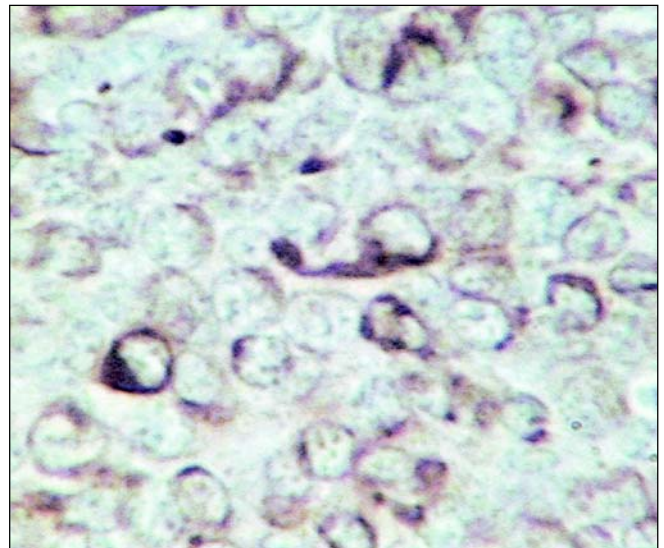
O paciente foi encaminhado para tratamento quimioterápico, tendo recebido um curso com ciclofosfamida, doxorubicina e vincristina, ao qual apresentou

severa toxicidade hematológica. Recebeu alta com resolução completa da trombose íliaco-femoral direita e melhora da função renal, com fechamento da nefrostomia. Seguiram-se dois cursos de etoposide e ifofosfamida.

Um estudo de RM (Figura 5), realizado em março de 2000, durante o período de tratamento quimioterápico, mostrou uma lesão sólida, lobulada, hipointensa e homogênea em T1 e hiperintensa, heterogênea, com definidas áreas císticas em T2. Após a administração endovenosa de

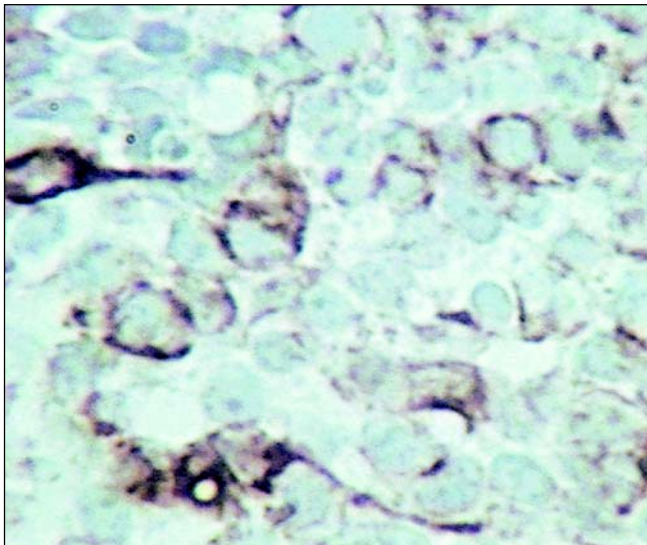


**Figura 3.** Microscopia, coloração HE. Grupamentos de células tumorais, hiper Cromáticas, de núcleos arredondados em meio a estroma desmoplásico.

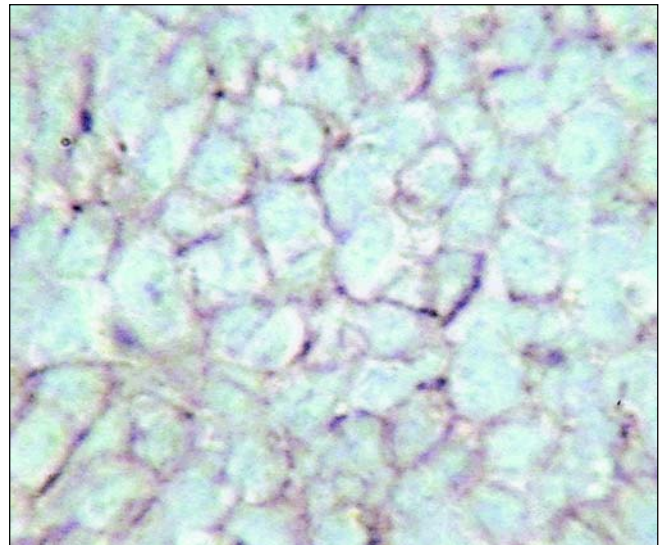


**A**

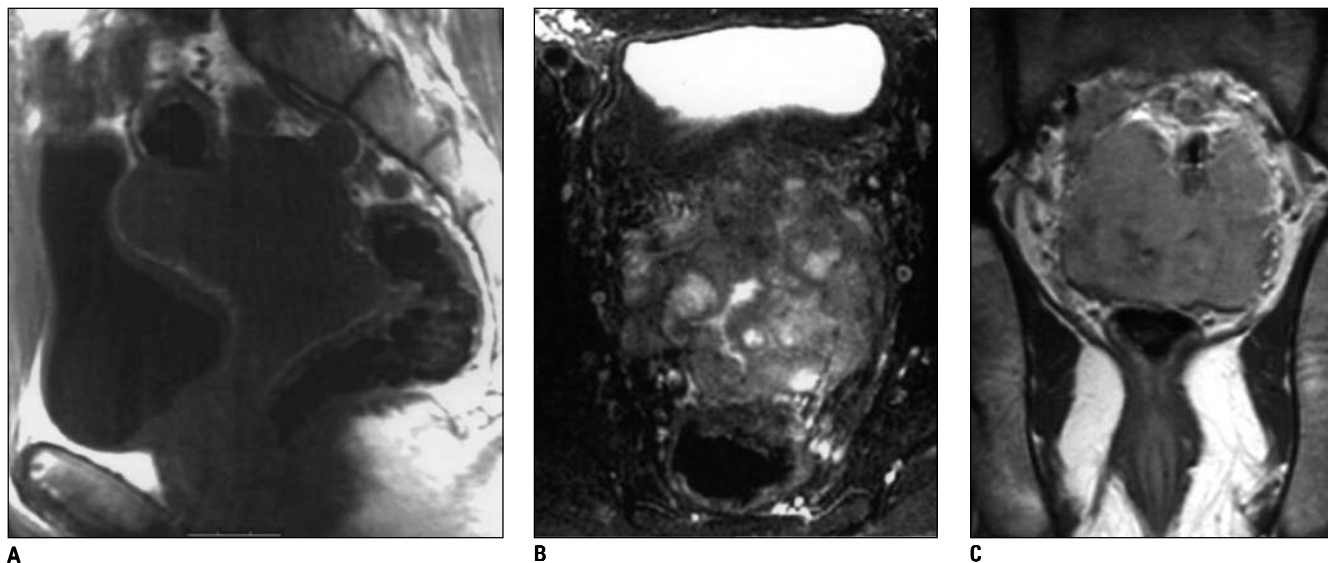
**Figura 4.** Resultados da imuno-histoquímica no tumor de pequenas células redondas desmoplásico intra-abdominal. **A:** Citoqueratina (AE1/AE3). **B:** Vimentina. **C:** MIC2 (CD 99).



**B**



**C**

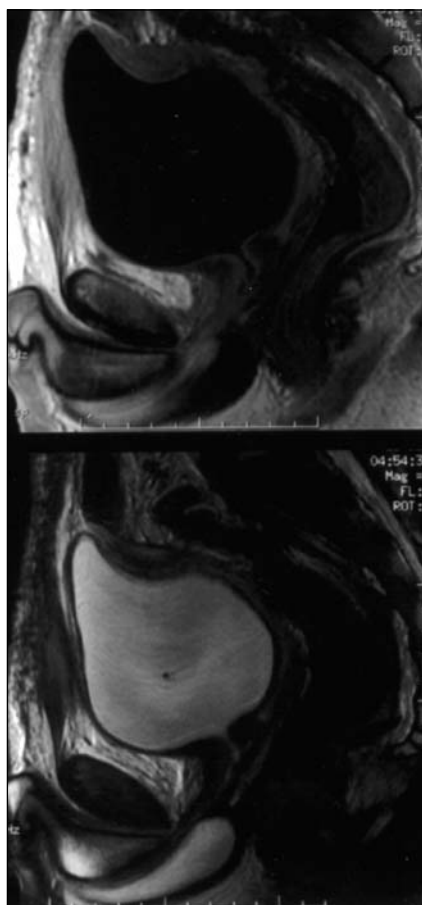


**Figura 5.** Ressonância magnética da pelve. Imagem sagital ponderada em T1 (A) demonstra a lesão homoganeamente hipointensa. A identificação de uma linha de sinal elevado, representando a gordura, permite a definição de planos de clivagem com a bexiga e com o reto. Em B, corte axial ponderado em T2 mostra a lesão hiperintensa, porém heterogênea, com focos de sinal mais elevado que caracterizam áreas císticas (necrose). Em C, imagem coronal adquirida após a administração endovenosa do gadolínio-DTPA mostra o tumor nitidamente impregnado.

gadolínio-DTPA houve nítida impregnação, de forma ligeiramente heterogênea, que persistiu, menos intensamente, em aquisições tardias. Foi possível a determinação de plano de clivagem com a bexiga e o reto, mas não com a próstata.

Em maio de 2000, uma vez obtida redução de 50% no volume tumoral e estabilidade após dois novos ciclos, o paciente foi submetido a novo procedimento cirúrgico, que identificou massa tumoral situada junto da implantação do mesocólon sigmóide, estendendo-se à pelve, entre a bexiga, anteriormente, e o reto, posteriormente, quase que envolvendo este último completamente. O assoalho pélvico foi descrito como a origem do tumor. Além dessa lesão, foram observados diversos outros nódulos de tamanho variado na pelve sobre os vasos ilíacos direitos, aderidos ao ureter esquerdo, junto da base do ceco e apêndice cecal e do mesentério do jejuno médio. Foi realizada ressecção da tumoração maior, de todos os nódulos visíveis na pelve, do apêndice cecal e de dois nódulos aderidos ao meso do jejuno. A localização da massa principal foi marcada com cliques metálicos.

Ao exame patológico macroscópico foi observada massa ovóide, multiboce-lada, de tecido pardo e elástico, medindo



**Figura 6.** Ressonância magnética da pelve, imagens sagitais ponderadas em T1 e T2 obtidas no período pós-operatório recente.

14,0 × 8,5 × 4,0 cm e pesando 353 g. Aos cortes a lesão mostrou-se cinza-amare-lada e brilhante, com áreas císticas de necrose.

O paciente teve alta hospitalar após duas semanas e manteve acompanhamento ambulatorial. No período de julho a agosto de 2000 realizou um curso de radioterapia, constituído de 5.580 cGy em 31 frações, com boa tolerância.

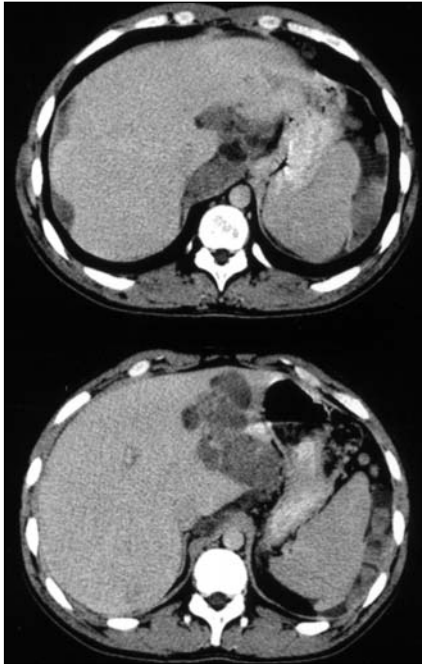
Em outubro de 2000, exames de controle identificaram implantes peritoneais secundários difusos, mais proeminentes ao redor do contorno hepático e junto do ligamento redondo. O paciente permanece em acompanhamento clínico e iniciará novo ciclo quimioterápico com protocolo a ser estabelecido.

## DISCUSSÃO

O TPCREDI é entidade relativamente recente, descrita pela primeira vez em 1987 por Sesterhenn *et al.*<sup>(1)</sup> e por Gerald e Rosai em 1989<sup>(2)</sup>. Vários outros casos foram posteriormente descritos na literatura internacional; entretanto, a revisão da casuística brasileira só localizou dois relatos anteriores<sup>(4,5)</sup>.

A neoplasia acomete principalmente pacientes jovens, com média de idade de aproximadamente 19 anos, tendo, entre-





**Figura 7.** Tomografia computadorizada do abdome, cortes obtidos após a administração endovenosa de meio de contraste. As imagens evidenciam lesões hipodensas, bem delimitadas e de tamanho variado, localizadas na superfície peritoneal e na topografia do ligamento redondo, compatíveis com múltiplos implantes secundários.

tanto, sido relatados casos dos cinco aos 68 anos de idade<sup>(2,3,6,8)</sup>. Os indivíduos são predominantemente do sexo masculino, numa proporção de 4:1.

Na maioria dos casos os pacientes referem dor abdominal e apresentam massa palpável no exame físico. Os achados clínicos são bastante variados, tendo sido relatada uma gama de sintomas gastrointestinais e genitourinários, incluindo náuseas, vômitos, constipação, obstrução intestinal, hérnias, obstrução ureteral, incontinência urinária, impotência, entre outros. Também é identificada sintomatologia relacionada a eventuais metástases a distância, para órgãos como o fígado, os pulmões e as cadeias ganglionares<sup>(3,4,6,9)</sup>. No caso presentemente descrito foi diagnosticada trombose venosa do membro inferior direito, em decorrência da compressão da veia íliaca, associada a hidronefrose com perda da função renal e dor abdominal.

Na laparotomia exploradora o achado mais freqüente é uma grande massa abdominal pélvica acompanhada de múltiplos

implantes peritoneais, sem um órgão primariamente acometido<sup>(4-8)</sup>. Os tumores são predominantemente intraperitoneais, em situação paravesical e omental (67% dos casos)<sup>(6)</sup>. Existem relatos de tumores no retroperitônio, túnica vaginalis, pleura e sistema nervoso central<sup>(9-12)</sup>. A ascite também é observada em alguns casos.

Macroscopicamente, o tumor caracteriza-se por ser massa de tecido firme e elástico, bocelada, que aos cortes tem cor que oscila entre o amarelo-acinzentado e o pardo, podendo apresentar focos internos de hemorragia ou necrose. Em alguns poucos casos foram identificadas áreas de calcificação. Seu tamanho pode variar amplamente, desde 2,0 até 15,0 cm de diâmetro<sup>(3,6)</sup>.

Histologicamente, é típica a formação de agregados de células tumorais hiper-cromáticas, redondas, entremeadas em denso estroma fibroso desmoplásico. Geralmente o citoplasma é escasso, com núcleo arredondado ou elipsóide ocupando a quase totalidade da célula. O nucléolo é pouco visível. Além dos achados macroscópicos e histológicos, o fator diagnóstico mais importante é a expressão por imuno-histoquímica de uma combinação de marcadores para tecidos de origem epitelial, mesenquimal e neuroectodérmica, concomitantemente.

Apesar de o TPCRDI ser reconhecido como entidade nosológica com características clínicas, morfológicas e citogenéticas próprias, sua histogênese permanece desconhecida. Especula-se uma origem a partir de células mesoteliais ou submesoteliais, teoria sustentada pela distribuição predominantemente peritoneal e eventual ocorrência na pleura e túnica vaginalis<sup>(3,13)</sup>.

Não existem características imagiológicas específicas para o diagnóstico do TPCRDI. O achado mais característico é o de uma massa tumoral, intraperitoneal, sem a identificação de um órgão sede, associada a múltiplos implantes peritoneais<sup>(5-7)</sup>. Em um dos poucos estudos realizados visando à determinação dos parâmetros diagnósticos pelos métodos de imagem, foram descritas áreas de hipotenuação na TC, em 78% dos casos, resultado de focos de necrose e hemorragia, impregnação moderada pelo meio de

contraste endovenoso e calcificações em 22% dos tumores<sup>(6)</sup>. Ao exame de US as lesões mostram-se hipossônicas e bem delimitadas. Apenas um trabalho descreve os achados na RM<sup>(7)</sup>, relacionando focos de hipointensidade em T1 e hiperintensidade em T2 a áreas de necrose, bem como focos hiperintensos em T1 a hemorragias focais.

O caso relatado mostrou alterações semelhantes às descritas para os exames de US e TC. No estudo por RM foi identificada lesão sólida, lobulada, hipointensa e homogênea em T1 e hiperintensa, heterogênea, com definidas áreas císticas em T2, relacionadas a focos de necrose. Não foi identificada nenhuma área sugestiva de sangramento intralesional, como foi confirmado no exame patológico. Após a administração endovenosa do meio de contraste paramagnético, ocorreu impregnação ligeiramente heterogênea. A utilização do método também foi útil na determinação de planos de clivagem para o planejamento cirúrgico. Existem relatos de tentativa de utilização de métodos cintilográficos para um diagnóstico mais específico do TPCRDI<sup>(14)</sup>.

Não existem protocolos de tratamento oncológico definitivamente estabelecidos. Geralmente são realizados cursos de quimioterapia com múltiplas drogas, obtendo-se tão somente respostas parciais. Eventualmente, é associada a radioterapia adjuvante. O tratamento cirúrgico caracteriza-se pela ressecção paliativa da maior quantidade possível de massa tumoral, visando, principalmente, à resolução das manifestações associadas (por exemplo, obstruções do trato gastrointestinal)<sup>(15,16)</sup>. A recidiva é freqüente, mesmo nos casos de ressecção macroscópica completa, e se caracteriza por implantes peritoneais múltiplos, metástases para as cadeias ganglionares locais, ascite e, menos freqüentemente, metástases a distância.

A doença tem curso progressivo e fatal, com sobrevida máxima de aproximadamente 24 meses.

## REFERÊNCIAS

1. Sesterhenn I, Davis CJ, Mostofi FK. Undifferentiated malignant epithelial tumors involving serosal surfaces of scrotum and abdomen in young males. *J Urol* 1987;137(suppl.):214.

2. Gerald WL, Rosai J. Desmoplastic small round cell tumor with divergent differentiation. *Pediatr Pathol* 1989;9:177-83.
3. Ordoñez NG. Desmoplastic small round cell tumor. I: a histopathologic study of 39 cases with emphasis on unusual histological patterns. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1303-13.
4. Pereira EM, Maeda AS, Domingues MA, *et al.* Tumor de pequenas células intra-abdominal desmoplásico com diferenciação divergente. Relato de caso e revisão da literatura. *Rev Bras Cancerol* 1993;39:61-3.
5. Santos LV, Siciliano AAO, D'Annuniação GE, Nunes VCSR, Marchiori E. Tumor de pequenas células desmoplásico intra-abdominal – relato de um caso. *Rev Imagem* 1999;21:77-80.
6. Pickhardt PJ, Fisher AJ, Balfe DM, Dehner LP, Huettner PC. Desmoplastic small round cell tumor of the abdomen: radiologic-histopathologic correlation. *Radiology* 1999;210:633-8.
7. Outwater E, Schiebler ML, Brooks JJ. Intraabdominal desmoplastic small cell tumor: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1992;16:429-32.
8. Reich O, Justus J, Tamussino KF. Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor in a 68-year-old female. *Eur J Gynaecol Oncol* 2000;21:126-7.
9. Cummings OW, Ulbright TM, Young RH, Del Tos AP, Fletcher CDM, Hull MT. Desmoplastic small round cell tumors of the paratesticular region: a report of six cases. *Am J Surg Pathol* 1997;21:219-25.
10. Roganovich J, Bisogno G, Cecchetto G, D'Amore ES, Carli M. Paratesticular desmoplastic small round cell tumor: case report and review of the literature. *J Surg Oncol* 1999;71:269-72.
11. Parkash V, Gerald WL, Parma A, Miettinen M, Rosai J. Desmoplastic small round cell tumor of the pleura. *Am J Surg Pathol* 1995;19:659-65.
12. Tison V, Cerasoli S, Morigi F, Ladanyi M, Gerald WL, Rosai J. Intracranial desmoplastic small-cell tumor: report of a case. *Am J Surg Pathol* 1996;20:112-7.
13. Ordoñez NG. Desmoplastic small round cell tumor. II: an ultrastructural and immunohistochemical study with emphasis on new immunohistochemical markers. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1314-27.
14. Pickhardt PJ. F-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomographic imaging in desmoplastic small round cell tumor of the abdomen. *Clin Nucl Med* 1999;24:693-4.
15. Kurre P, Felgenhauer JL, Miser JS, Patterson K, Hawkins DS. Successful dose-intensive treatment of desmoplastic small round cell tumor in three children. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000;22:446-50.
16. Kretschmar CS, Colbach C, Bhan I, Crombleholme TM. Desmoplastic small cell tumor: a report of three cases and a review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 1996;18:293-8.