

# Tumor desmoplásico de pequenas células redondas: relato de caso

## *Desmoplastic small round cell tumor: a case report*

Domingos André Fernandes Drumond<sup>1</sup>, Juliano Félix Castro<sup>2</sup>

DOI: 10.5935/2238-3182.20140061

### RESUMO

O tumor desmoplásico de pequenas células redondas (TDCPR) é uma neoplasia de ocorrência rara, descrita em 1987 por Sesterhenn *et al.* Atualmente existem cerca de 101 casos na literatura consultada. Os autores relatam um caso de TDCPR intra-abdominal em paciente de 53 anos de idade, portador de massa palpável em epigástrio, assintomático. A propedêutica evidenciou múltiplas lesões expansivas de dimensões variadas comprometendo a cavidade peritoneal. Foi submetido à laparotomia exploradora, sendo possível apenas a cirurgia citoredutora. São descritos os achados intraoperatórios, tomográficos, bem como os aspectos macroscópicos e imuno-histoquímicos. O paciente manteve acompanhamento no Serviço de Oncologia. Faleceu meses após a cirurgia.

**Palavras-chave:** Tumor Desmoplásico de Pequenas Células Redondas; Neoplasias Abdominais; Imuno-Histoquímica.

<sup>1</sup> Cirurgião Geral. Coordenador da Residência de Cirurgia Geral do Hospital Felício Rocho. Belo Horizonte, MG – Brasil.  
<sup>2</sup> Médico-Residente de Cirurgia Geral do Hospital Felício Rocho. Belo Horizonte, MG – Brasil.

### ABSTRACT

*The desmoplastic small round cell tumor (DSRCT) is a neoplasm of rare occurrence, described in 1987 by Sesterhenn et al. Currently, there are about 101 cases described in the consulted literature. The authors report a case of intra-abdominal DSRCT in a 53-year-old patient, carrier of a palpable mass in epigastrium, asymptomatic. The propaedeutics showed multiple expansive lesions of varying dimensions compromising the peritoneal cavity. The patient was referred to exploratory laparotomy; only cytoreductive surgery was possible. The intraoperative findings are described, tomographic, and macroscopic and immunohistochemical aspects. The patient was followed up at the Oncology Service. He died months after surgery.*

**Key words:** Desmoplastic Small Round Cell Tumor; Abdominal Neoplasms; Immunohistochemical.

## INTRODUÇÃO

O tumor desmoplásico de pequenas células redondas (TDPCR) é uma neoplasia de ocorrência rara, descrita em 1987 por Sesterhenn *et al.*<sup>1</sup> e em 1989 por Gerald e Rosai<sup>2</sup>. Atualmente existem perto de 101 casos descritos na literatura consultada<sup>3</sup>. Há predomínio do gênero masculino, ocorrendo com maior incidência em crianças e adolescentes. Até então não se dispõe de terapêutica comprovadamente eficaz para o tratamento do TDPCR. O diagnóstico geralmente é feito numa fase avançada da doença, quando se encontra grande massa na maioria das vezes intra-abdominal com disseminação. Ao contrário de outras neoplasias indiferenciadas no abdome, a ressecção cirúrgica está indicada quando possível. A evolução da doença é desfavorável, havendo sobrevida média de 17 meses com variações entre três e 72 meses.<sup>4</sup>

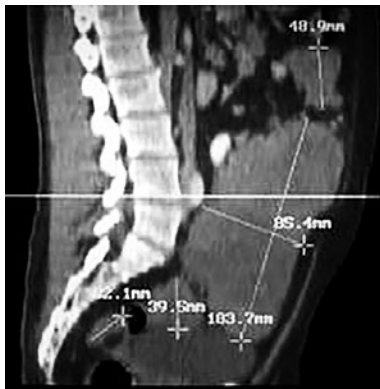
Recebido em: 05/01/2010  
Aprovado em: 23/04/2014

Instituição:  
Hospital Felício Rocho  
Belo Horizonte, MG – Brasil

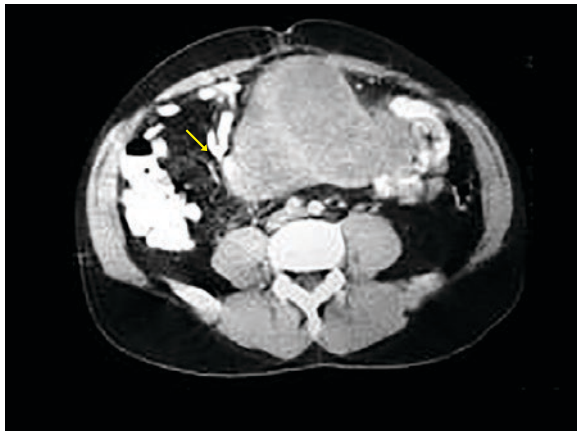
Autor correspondente:  
Domingos André Fernandes Drumond  
E-mail: dandrefernandes@gmail.com

## RELATO DO CASO

P.A.M., 53 anos de idade, masculino, procurou assistência médica devido a quadro de massa abdominal palpável no mesogástrio, sem outra sintomatologia. No exame físico palpava-se uma massa em mesogástrio, volumosa e indolor. A TC realizada evidenciou múltiplas lesões expansivas de dimensões variadas comprometendo a cavidade peritoneal, impregnadas de forma exuberante e heterogêneo pelo contraste, sendo uma de maiores dimensões medindo aproximadamente 18 cm no seu eixo craniocaudal, localizada no plano mediano da cavidade abdominal, estendendo-se do mesogástrio à região hipogástrica (Figuras 1 e 2).



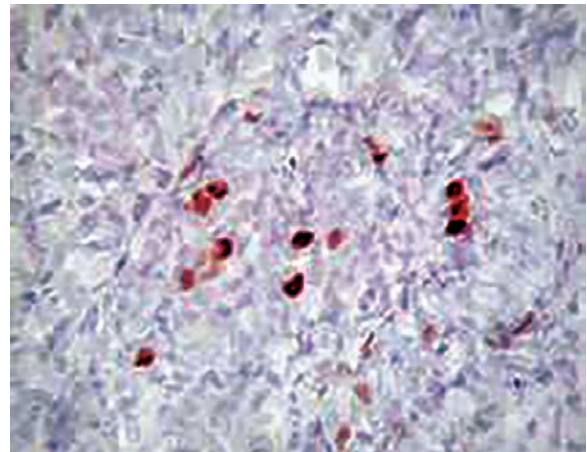
**Figura 1** - Tomografia Computadorizada de Abdome. Presença de lesão intra-abdominal expansiva e múltiplos implantes.



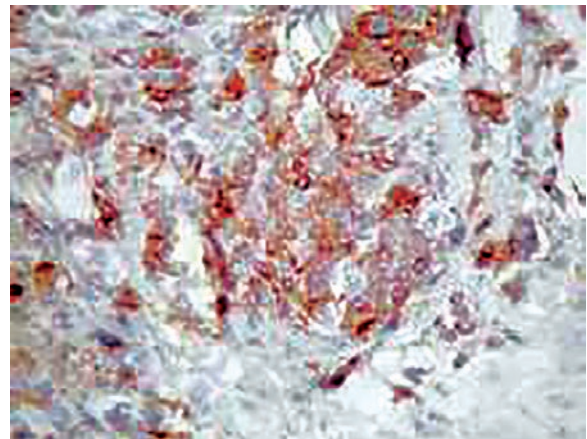
**Figura 2** - Tomografia Computadorizada de Abdome. A seta indica a lesão intra - abdominal.

Realizada laparotomia mediana para ressecção da massa e outros implantes, sendo encontradas le-

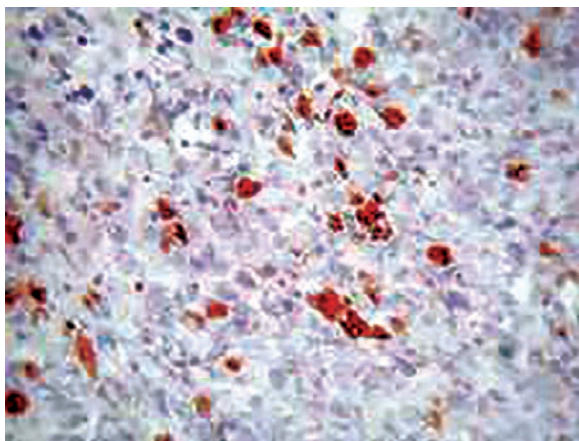
sões em cúpula diafragmática direita, interaórtico-cava e implantes peritoneais. Pelo estágio avançado da enfermidade e caráter irrecorrível encontrado durante o ato operatório, foram abordadas algumas dessas lesões para realização do estudo anatomo-patológico, que revelou arquitetura homogênea, agregados de células bem definidas com estroma fibrodesmoplásico. A análise imuno-histoquímica mostrou superexpressão da proteína S-100 (Figura 3), positividade para marcadores epiteliais (antígeno membrana epitelial - Figura 4), mesenquimais, como WT-1 (Figura 5), e desmina (Figura 6). O estudo microscópico com coloração hematoxilina-eosina (Figuras 7A e 7B) identificou ilhotas de células tumorais hiper Cromáticas, com núcleos arredondados, nucléolos pouco visíveis e citoplasma escasso, bem delimitadas por abundante estroma fibroso.



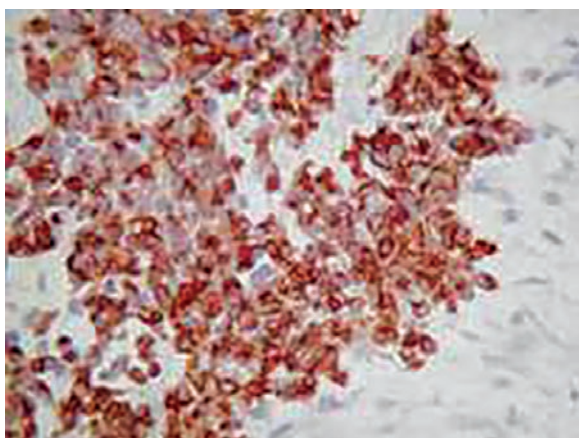
**Figura 3** - Proteína S 100.



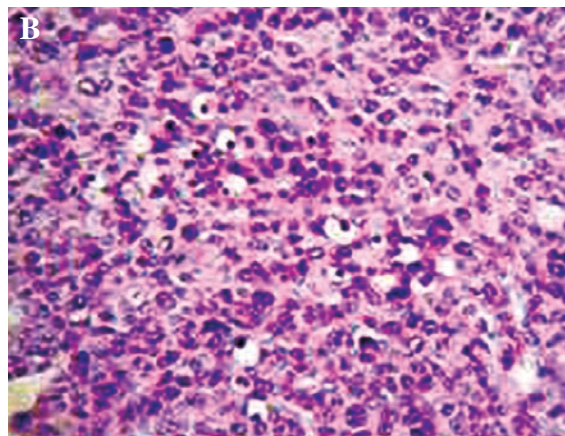
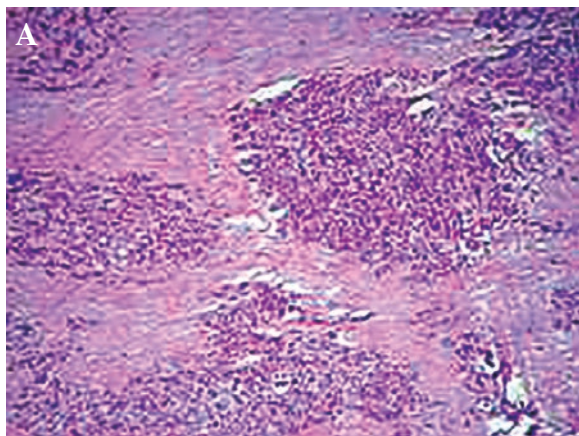
**Figura 4** - Antígeno Membrana Epitelial.



**Figura 5** - Marcador WT-1. Produto de gene supressor de tumor.



**Figura 6** - Marcador DESMINA. Padrão paranuclear globular, correspondendo ultra estruturalmente a agregados paranucleares de filamentos intermediários.



**Figura 7** - Hematoxilina- Eosina. Ilhotas de células tumorais hiper cromáticas, com núcleos arredondados, nucléolos pouco visíveis e citoplasma escasso, bem delimitadas por abundante estroma fibroso.

O paciente recebeu alta hospitalar após duas semanas de cirurgia. Permaneceu em acompanhamento no Serviço de Oncologia e faleceu meses após cirurgia.

## DISCUSSÃO

O TDCPR é entidade rara. Existem perto de 101 casos na literatura mundial,<sup>1</sup> sendo quatro na literatura brasileira consultada. É uma neoplasia que apresenta preferência pelo gênero masculino, na proporção de 4:1, acometendo predominantemente pacientes jovens.

Na maioria dos casos os achados clínicos são inespecíficos e encontrados sintomas gastrointestinais, pela presença do tumor no abdome, assim como em outros sistemas pela disseminação metastática. A forma mais encontrada desse tipo de lesão consiste numa grande massa abdominal, com múltiplos nódulos e disseminação pela superfície peritoneal. O principal local do TDCPR é intra-abdominal.

Têm sido relatados também acometimento da pleura, região paratesticular, ossos, ovários e tecidos moles. Em algumas circunstâncias não é possível estabelecer o local de origem dessa lesão.

A apresentação clínica e topografia do TDCPR no caso relatado é compatível com a localização mais habitual desse tipo de lesão. Macroscopicamente o tumor exhibe tecido firme, elástico, bocelado, de cor amarelo-acinzentado a pardo, não sendo patognomônico nenhuma dessas características. A patogênese ainda permanece desconhecida.

Observa-se, entretanto, uma translocação [t(11;22)(p13;q12)] que envolve a fusão do gene EWS com o gene WT1. O perfil imuno-histoquímico do TDPCR tem como característica a positividade para os marcadores epiteliais de citoqueratina e antígeno de membrana epitelial; para os marcadores mesenquimais desmina e vimentina; para a proteína S100. A superexpressão para a proteína WT1 (*Wilm's Tumor Protein*) tem sido demonstrado na TDPCR, caracterizando a fusão dos genes EWS/WT-1. O caso clínico mostrou alterações semelhantes às descritas para o perfil imuno-histoquímico do TDPCR. As metástases ocorrem mais comumente em peritônio, fígado e tecido linfóide.

Atualmente, não se dispõe de terapêutica eficaz contra o TDPCR e, ao contrário de outras neoplasias indiferenciadas no abdome, a ressecção cirúrgica está indicada quando possível. Relatos de poliquimioterapia têm sido observados, assim como transplante de medula óssea autólogo, porém sem alterar a sobrevivência desses pacientes. A radioterapia também se mostrou ineficaz.

A evolução da doença é desfavorável, com sobrevivência média de 17 meses, com variações entre três e 72 meses.

## AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem ao Dr. José de Souza Andrade, patologista do Hospital Felício Rocho, por sua contribuição no diagnóstico e na publicação deste caso.

## 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, Miller HK, Battifora H, Miettinen M, Silva EG, Rosai J. Intra-abdominal desmoplastic small roundcell tumor. Report of 19 cases of a distinctive type of highgrade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol*. 1991; 15(6):499-513.
3. Ogata, DC, Totsugui JK, Machuca TN, Ioshii SO, Ogata AC, Ditzel LFS. Tumor desmoplásico de pequenas células redondas: relato de um caso de uma neoplasia de difícil diagnóstico. *Rev Bras Cancerol*. 2005; 51(3):263-6.
4. Westphalen ACA, Ferreira JHP, Daudt AW, Gaiger AM. Tumor de pequenas células redondas intra-abdominal: relato de caso. *Radiol Bras*. 2001; 34(5):299-304.
5. Ordóñez NG, El-Naggar AK, Ro JY, Silva EG, Mackay B. Intra-abdominal desmoplastic small cell tumor: a light microscopic, immunocytochemical, ultrastructural, and flow cytometric study. *Hum Pathol*. 1993; 24(8):850-65.
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. Parkash V, Gerald WL, Parma A, Miettinen M, Rosai J. Desmoplastic small round cell tumor of the pleura. *Am J Surg Pathol*. 1995; 19(1):659-65.
8. Barnoud R, Sabourin JC, Pasquier D, Ranchere D, Bailly C, Terrier-Lacombe MJ, *et al*. Immunohistochemical expression of WT1 by desmoplastic small round cell tumor: a comparative study with other small round cell tumor. *Am J Surg Pathol*. 2000; 24(6):830-6.
9. Ladanyi M, Gerald W. Fusion of the EWS and WT1 genes in the desmoplastic small round cell tumor. *Cancer Res*. 1994; 54:2837-40.
10. Kretschmar CS, Colbach C, Bhan I, Crombleholme TM. Desmoplastic small cell tumor: a report of three cases and a review of the literature. *Am J Pediatr Hematol Oncol*. 1996 Aug; 18(3):293-8.