

Tumor desmoplásico de pequenas células redondas: relato de caso de obstrução ureteral por neoplasia rara

Patrícia Monteiro Sousa, Thallyta Oliveira Lopes, Camilla Almeida Coelho e Silva, Raiza Eveling Mancilla Arevalo
Hospital Regional de Taguatinga

Introdução:

O tumor desmoplásico de pequenas células redondas (TDPCR) é uma neoplasia rara, do tipo sarcoma de partes moles, de evolução agressiva. Acomete principalmente pacientes do sexo masculino (4:1) (2) com idade média de 21 anos (3) e com mau prognóstico. Caracteriza-se por massas abdominais múltiplas, podendo ser metastática para fígado, ossos e linfonodos. Na imunohistoquímica, apresenta marcadores epiteliais, mesenquimais e neurais. Possui baixa resposta a quimio e radioterapia.

Relato de Caso:

M.G.G.F, masculino, 20 anos, admitido no Hospital Regional de Taguatinga (HRT), com dor em região inguinal direita há 05 dias, associada a vômitos e parada de eliminação de fezes. Ao exame físico, abdome flácido, sem massas palpáveis. Presença de abaulamento doloroso à palpação em região inguinal direita. Toque retal com volumosa massa retal pétreia com mais de 10 cm, imóvel sem planos definidos. Exames laboratoriais evidenciaram aumento significativo das escurias nitrogenadas. Tomografia de abdome com contraste venoso evidenciou volumosa lesão expansiva no espaço reto-vesical, medindo 11,8x 10,4x 9,9cm, com efeito compressivo no ureter direito, com leve hidronefrose a montante. Múltiplas adenomegalias nas cadeias ilíacas internas e externas, e nodulações peritoneais (pélvica anterior a bexiga, justa esplênica e justa diafragmática, adjacente ao lobo caudado e veia cava inferior). Imuno-histoquímica de biópsia trans retal de tumoração evidenciando TDPCR. Tentada cateterização de ureteres com duplo J, sem sucesso por distorção anatômica da bexiga por compressão extrínseca. Paciente evoluiu com melhora espontânea da função renal. Encaminhado a Oncologia clínica para conduta.

Discussão:

O TDPCR foi descrito pela primeira vez em 1989 por Gerald e Rosai. Atualmente são descritos cerca de 200 casos na literatura de pacientes acometidos por essa neoplasia (4), com aproximadamente 6 casos descritos em literatura nacional. Na microscopia deste tipo de tumor é visualizado um agrupamento de células pequenas, redondas e azuladas, com estroma fibrodesmoplásico (Figura 1).

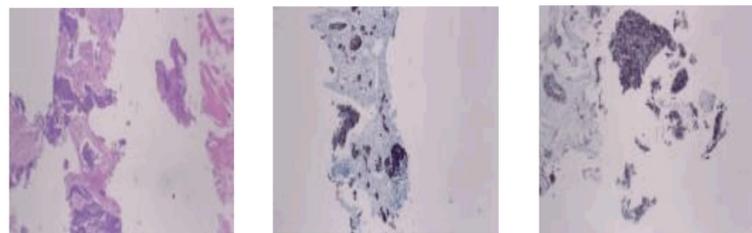


Figura 1: laminas TDPCR

No momento do diagnóstico, é comum encontrar massas tumorais abdominais na forma de múltiplos nódulos com acometimentos peritoneal, ou na apresentação de uma massa dominante associada a outros tumores menores preenchendo a cavidade peritoneal (3). Em estágios mais avançados pode haver metástase pleural, linfonodal ou óssea (5). O paciente pode apresentar clínica de desconforto gastrointestinal, geniturinário e, mais raramente, obstrução intestinal. O tratamento atualmente consiste em poliquimioterapia em doses elevadas, radioterapia e cirurgia abdominal de ressecção tumoral quando possível. O resultado terapêutico ainda é insatisfatório, e alguns autores justificam essa má resposta aos quimioterápicos devido ao estroma fibromixóide desmoplásico do tumor (3). A sobrevida de 5 anos é baixa (15-30%), com média de 17 meses (5).

Considerações finais:

Trata-se de um tumor raro, de quadro clínico inespecífico e rápida progressão. A investigação e diagnósticos precoces possibilitam uma maior sobrevida. A cirurgia abdominal deve ser realizada quando possível.

Referencias bibliográficas:

- [1.https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1676-24442010000100010](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1676-24442010000100010)
- [2.http://rmmg.org/artigo/detalhes/1609](http://rmmg.org/artigo/detalhes/1609)
- [3.https://rbc.inca.gov.br/site/arquivos/n_51/v03/pdf/relato_caso.pdf](https://rbc.inca.gov.br/site/arquivos/n_51/v03/pdf/relato_caso.pdf)
- [4.https://www.hindawi.com/journals/sarcoma/2017/1278268/](https://www.hindawi.com/journals/sarcoma/2017/1278268/)
- [5.https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5614508/](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5614508/)