

# ABDOME AGUDO PERFURATIVO POR TUMOR DESMOPLASICO DE COLON – RELATO DE CASO

APODACA-RUEDA, M.1; ASSIS-FILHO, E.C.1; AZEVEDO, M.A.2

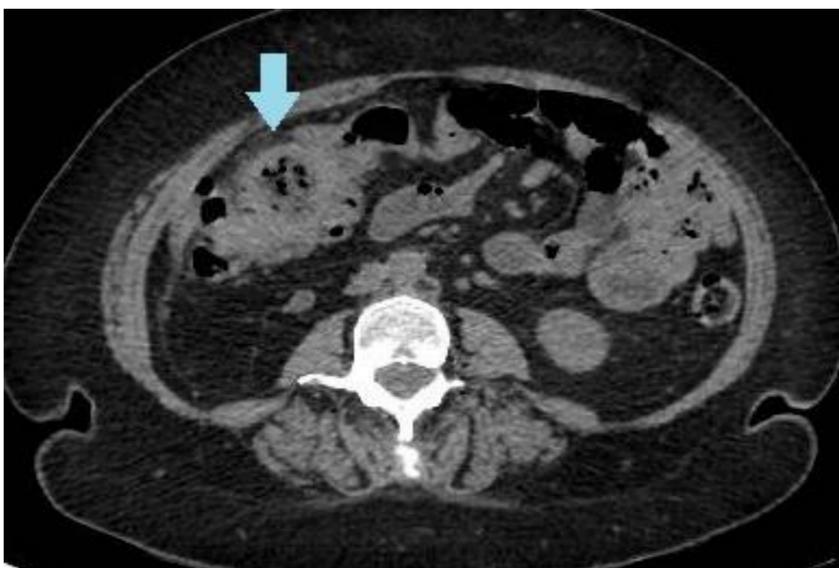
1. RESIDENTE DO PROGRAMA DE CIRURGIA GERAL DO COMPLEXO HOSPITALAR DO MANDAQUI;  
2. DOCENTE DE CIRURGIA DO APARELHO DIGESTIVO DO COMPLEXO HOSPITALAR DO MANDAQUI

## Introdução

O tumor desmoplásico é uma condição rara de comportamento agressivo, de localização predominantemente intra-abdominal, que acomete predominantemente crianças e jovens adultos. A descrição dos tumores que se originam da parede intestinal é rara. É objetivo do presente estudo relatar um caso de paciente com tumor desmoplásico de colón perfurado tratado no Complexo Hospitalar do Mandaqui.

## Relato de Caso

Paciente do gênero feminino, 59 anos, apresentou quadro de dor em hipocôndrio direito de início há 1 mês, com piora gradual e intensificação há 1 dia da internação. Relato de episódio febril, sem alterações de hábito intestinal. Referida perda ponderal não quantificada nos últimos 3 meses. Ao exame físico, apresentava instabilidade hemodinâmica (PA 90x50) e taquicardia com boa resposta à reposição volêmica e antibioticoterapia (ceftriaxone e metronidazol). Ao exame físico, apresentava-se com dor de maior intensidade em hipocôndrio direito, sem sinais de irritação peritoneal; ao laboratório, leucocitose com aumento de células imaturas e aumento de protetina c reativa. Submetida a estudo tomográfico que evidenciou focos de pneumoperitônio esparsos, bem como lesão expansiva na topografia de flexura hepática do colón, determinando redução da luz local, associado a densificação da gordura adjacente. Diante de alteração laboratorial e radiológica, paciente foi submetido a laparotomia exploradora, sendo evidenciada tumoração de aproximadamente 3 cm, perfurada, bem como múltiplos implantes peritoneais e implante único hepático. Optado por colectomia direita e ileostomia terminal.



**Figura 1.** Corte axial de TC mostrando massa (flecha) em flexura hepática com sinais de pneumoperitônio.

Ao estudo anatomopatológico foi evidenciada neoplasia mesenquimal epitelióide infiltrada em toda a espessura da parede intestinal, associada a necrose e metástase linfonodal. O estudo imunohistoquímico foi negativo para CD117, CD34, actina e cromogranina A, e positivo para desmina, vimentina, ki 67, WT-1, CK AE1-AE3; sendo confirmado perfil compatível com tumor desmoplásico de pequenas células redondas. Paciente recebeu alta no sexto dia do pós operatório com remissão completa dos sintomas e boa aceitação de dieta. Atualmente encontra-se seguimento oncológico.

## Discussão

A neoplasia intra abdominal desmoplásica de células redondas é rara, existindo cerca de 200 relatos da mesma na literatura mundial. Afeta principalmente crianças e adultos jovens do sexo masculino. A histopatogênese da doença permanece ainda indefinida. Devido ao fato de a maioria desses tumores crescerem na cavidade peritoneal, e por muitas vezes não apresentarem um sítio visceral primário de origem, acredita-se que essa neoplasia possua origens mesoteliais ou mesenquimais. A origem em parede intestinal, especialmente em parede colônica, tal como o presente estudo, é extremamente infrequente.



**Figura 2.** Produto de colectomia direita. Massa endurecida em flexura hepática (flecha).

A respeito do quadro clínico, apresentam-se com dor abdominal, distensão abdominal e volumosas massas abdominais palpáveis, obstrução intestinal (50%), perda de peso e ascite. Ao tempo do diagnóstico, frequentemente o mesmo encontra-se em estágio avançado, com invasão local, não sendo possível localizar origem primária do tumor. O comportamento dos tumores desmoplásicos é agressivo, com múltiplas recidivas locais e metástases a distancia em pulmão, fígado e linfonodos.

O diagnóstico destes tumores é feito por imunohistoquímica, cujo perfil tem como característica a positividade para marcadores mesenquimais desmina e vimentina, para o marcador neural enolase-neuronio específico, bem como a superexpressão da proteína WT1 (Wilm's tumor protein). O diagnóstico diferencial deve ser feito com sarcoma Ewing, tumor neuroectodérmico primitivo (PNET), tumor de Wilms e o neuroblastoma.

Exames de imagem são úteis na definição de tamanho, extensão e relação anatômica. Devido seu comportamento localmente agressivo com a acometimento peritoneal múltiplo e difuso, esses tumores são irrisecáveis na maioria dos casos. Além disso, a falta de padronizações e de critérios de estadiamento e o número reduzido de pacientes com a doença tornam difícil o estabelecimento de evidências para otimização do tratamento. Atualmente, não se dispõe de nenhuma modalidade terapêutica comprovadamente eficaz a doença. O prognóstico da mesma é bastante desfavorável, e o tempo relatado de sobrevida média é inferior a 2 anos. Nosso caso apresentou complicação que necessitava de tratamento cirúrgico urgente.

Pode-se concluir que a neoplasia desmoplásica de células redondas continua sendo um desafio para o diagnóstico e tratamento. É de fundamental importância que o processo diagnóstico, terapêutico e a abordagem do paciente seja realizada por uma equipe multidisciplinar, visando não somente melhor sobrevida, bem como um impacto benéfico sobre a qualidade de vida do mesmo.

## Referências

1. Costa PA, Reis WG, Loureiro BM, Ferreira Junior EG, Rocha JRFC, Alencar KMSA. Tumor Desmoplásico de Pequenas Células Redondas. Revista Brasileira de Cancerologia 2018; 64(4): 575-579.
2. Briseno-Hernandez AA, Quezada-Lopez DR, Corona-Cobian LE, Castaneda-Chavez A, Duarte-Ojeda AT, Macias-Amezcuca MD. Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumour. Cir Cir. 2015;83(3):243-8.
3. TORRES, Ulysses dos Santos et al . Tumor desmoplásico de pequenas células redondas abdominal da infância: relato de caso. J. Bras. Patol. Med. Lab., Rio de Janeiro , v. 46, n. 1, p. 55-59, Feb. 2010 .
4. Devoe K, Weidner N. Immunohistochemistry of small round-cell tumors. Semin Diagn Pathol. 2000;17(3):216-24.