



TUMOR DESMOPLÁSICO DE PEQUENAS CÉLULAS REDONDAS: CARACTERÍSTICAS NA IMAGEM DE UM DIFÍCIL DIAGNÓSTICO INTRA-ABDOMINAL

RADIOLOGIA E DIAGNÓSTICO POR IMAGEM DO
INSTITUTO NACIONAL DO CÂNCER

AUTORES:

Felipe Souza Bertholato , Camila Ferrer Stroligo, Eduardo Jorge Lemos Neves Filho, Daniel Klein Passos, Manuela Conde Bastos, Gabriel Soares Mendonça, Carolina Augusta Modena Heming

INTRODUÇÃO

□ Objetivo:

- Suscitar o diagnóstico diferencial do tumor desmoplásico de pequenas células redondas (TDPCR) dentre as massas abdominais e pélvicas nos exames de imagem
- Fornecer o relato de caso para enriquecer os poucos na literatura acerca desse diagnóstico

INTRODUÇÃO

- Trata-se de uma neoplasia rara (em torno de 450 casos descritos na literatura)
- É mais presente no sexo masculino (4:1), entre a segunda e terceira década de vida
- Dada a localização peritoneal ser a mais comum, a origem mesotelial é a mais corroborada
- Já foram relatados, no entanto, também em pleura, ossos, rins e ovários

INTRODUÇÃO

- O tumor é agressivo, frequentemente metastático quando do diagnóstico
- Fígado, peritônio, pulmões e ossos são os locais mais comuns de metástases

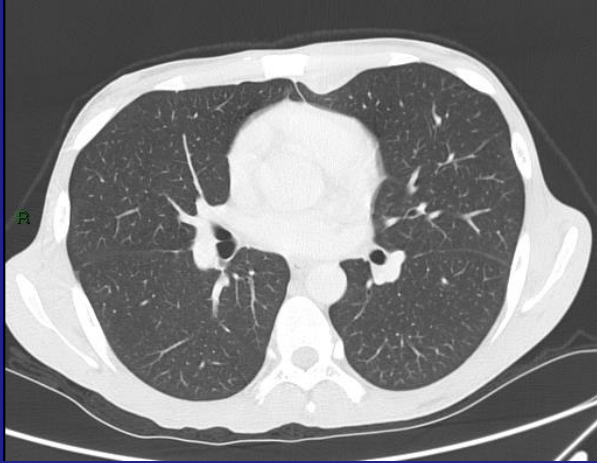
DESCRIÇÃO – CASO CLÍNICO

- Sexo masculino, 18 anos, residente no Rio de Janeiro
- Quadro inicial: dor abdominal no hipocôndrio esquerdo, anúrico e com edema de membros inferiores de início há 3 meses
- Ao exame físico, hipocorado, emagrecido, com massa endurecida em flanco esquerdo e sinais de ascite
- Foi internado com diagnóstico de insuficiência renal aguda e massa abdominal a esclarecer

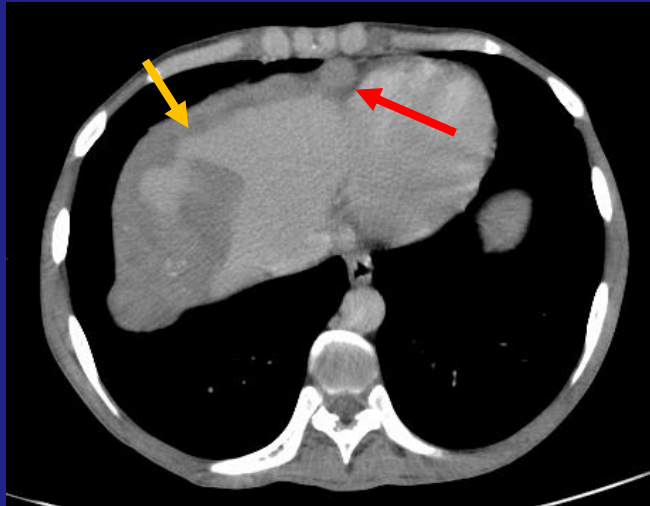
DESCRIÇÃO – CASO CLÍNICO

- Paciente realizou exames radiológicos de imagem, sendo posteriormente realizada laparotomia exploradora, biópsia e histopatológico de lesão abdominal

ACHADOS DA IMAGEM



TC axial do tórax
-Parênquima pulmonar sem evidência de lesões

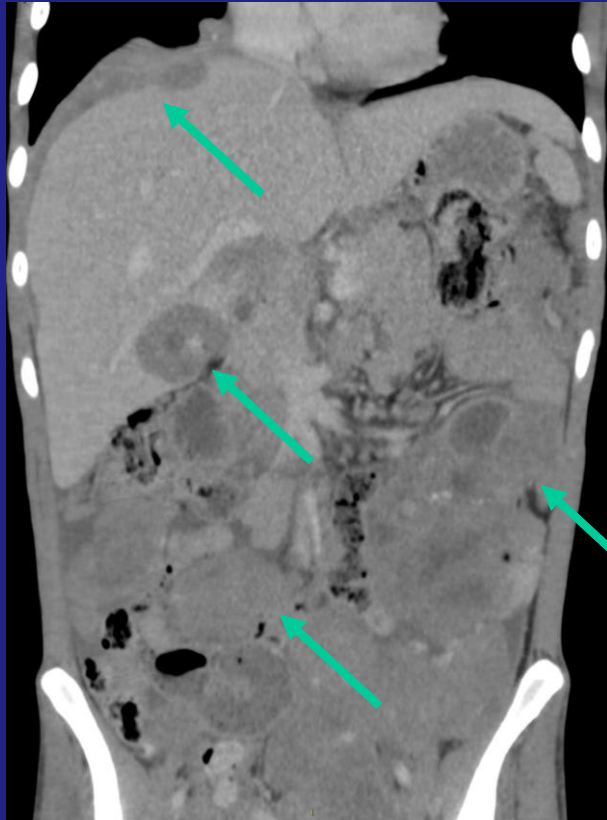


TC axial do tórax, pós contraste
-Espessamento diafragmático direito
-Linfonodomegalia pericardiofrênica

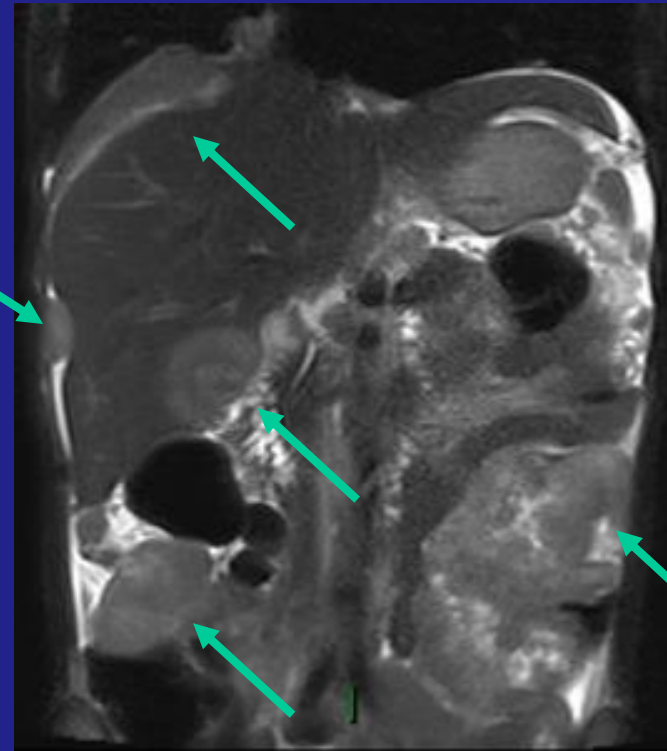


TC sagital, pós contraste

ACHADOS DA IMAGEM



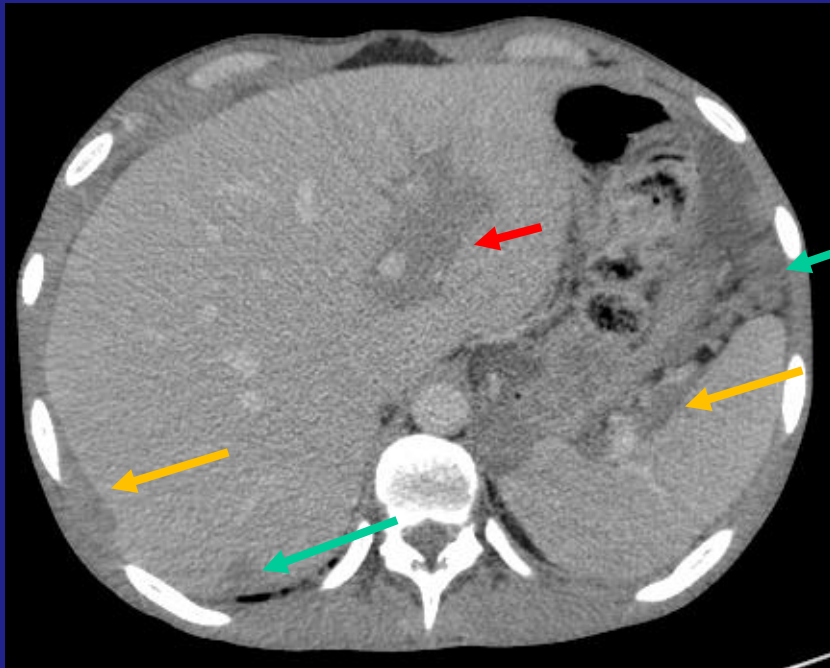
TC do abdome, corte coronal,
pós contraste



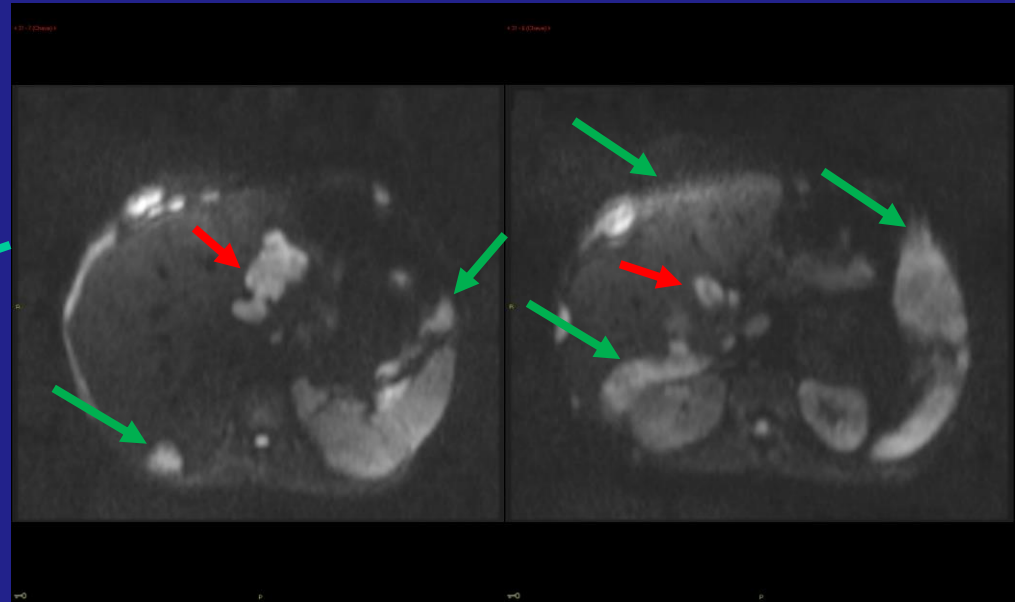
RM do abdome, corte coronal T2

Implantes peritoneais e junto à cápsula hepática

ACHADOS DA IMAGEM



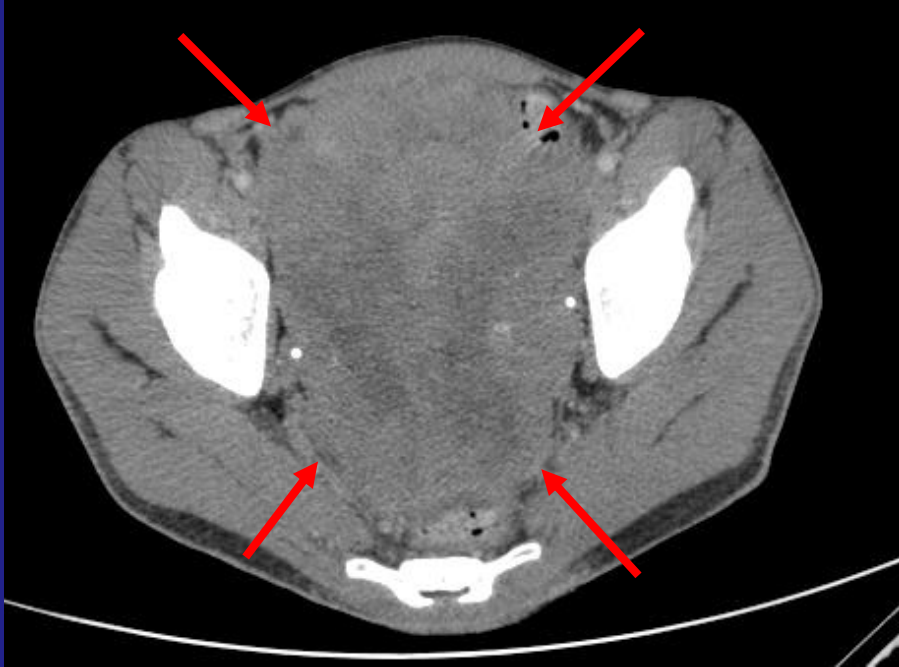
TC do abdome axial, pós contraste



RM abdome, corte axial, difusão

- Ascite laminar peri-hepática e periesplênica
- Disseminação de doença pelo espaço periportal
- Implantes peritoneais, inclusive junto à cápsula hepática

ACHADOS DA IMAGEM

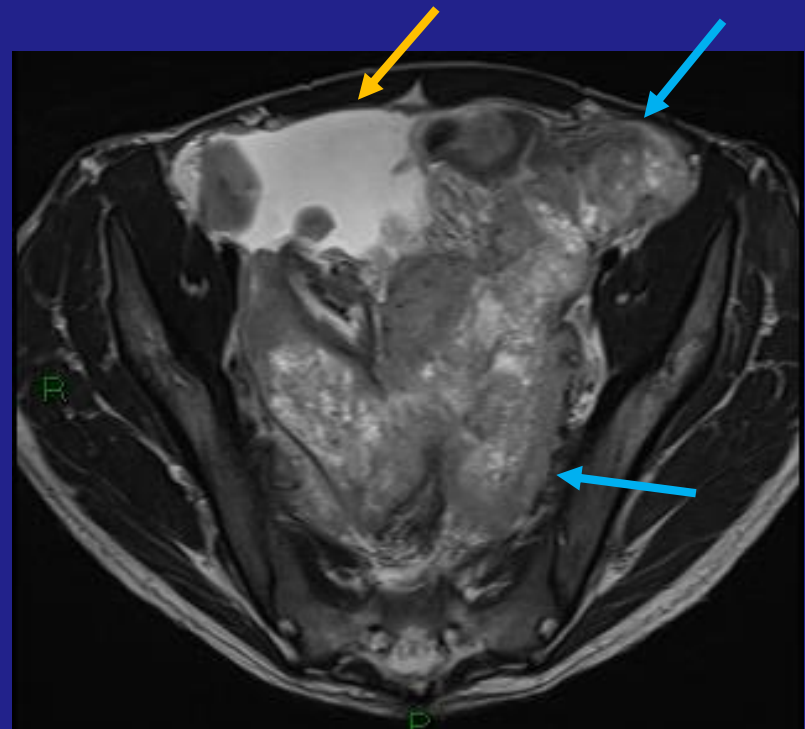
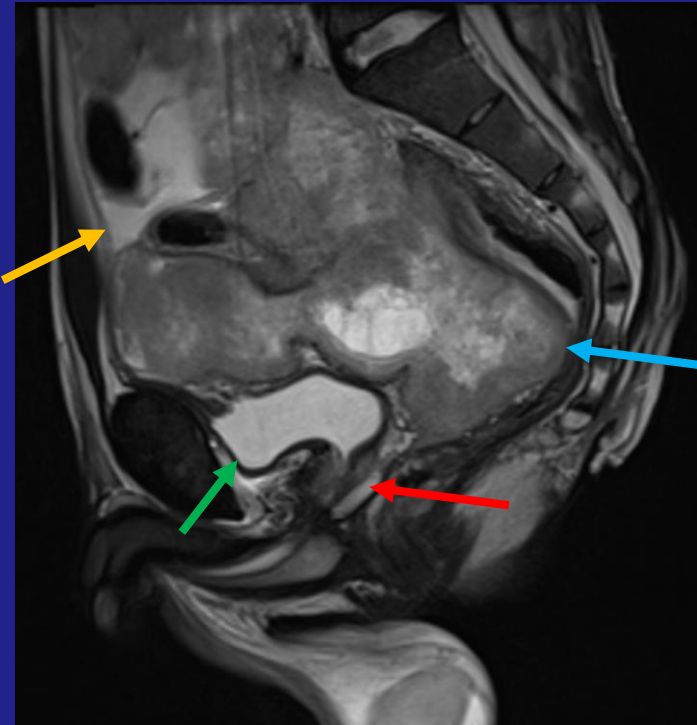


TC corte axial, pós contraste:
massa dominante na pelve,
adjacente à parede da bexiga



TC corte axial, fase tardia:
rim direito aumentado com
dilatação do sistema coletor a
montante

ACHADOS DA IMAGEM



RM da pelve, cortes sagital e axial T2:

- Relação da massa com a próstata e bexiga.
- Ascite

DESCRIÇÃO - HISTOPATOLÓGICO

☐ Material: massa do peritônio

Tumor desmoplásico de pequenas células redondas intra-abdominal com estudo imunoistoquímico positivo para EMA, desmina e sinaptofisina e negativo para CD 99

DISCUSSÃO

- Os TDPCR estão inseridos no grupo de sarcoma de partes moles, dentro do subtipo dos tumores de pequenas células azuis arredondadas
- À imunoistoquímica tem um padrão polifenotípico e à genética translocação recíproca específica $t(11; 22)(p13; 12)$
- Quadro clínico: depende do tamanho do tumor, das metástases e da infiltração a estruturas adjacentes

DISCUSSÃO - IMAGEM

- Na Tomografia Computadorizada:
 - Massa volumosa, lobulada, heterogênea as custas de hemorragia e/ou necrose
 - Calcificações são incomuns e de padrões variados
 - Costuma haver uma massa dominante retrovesical ou retrouterina
 - Disseminação pelo tecido peritoneal
 - A apresentação homogênea e a infiltração nos órgãos adjacentes é pouco comum
 - Ascite, linfonodomegalias, hidronefrose, obstrução intestinal podem estar presentes

DISCUSSÃO – IMAGEM

□ Ressonância magnética:

Frequentemente massas volumosas heterogêneas, isointensas ou hipointensas nas imagens ponderadas em T1 e hiperintensas nas imagens ponderadas em T2

DISCUSSÃO – DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

- Rabdiossarcoma: acomete mais crianças com idade inferior a 10 anos e as massas e nódulos intra-abdominais costumam ser menores, com invasões viscerais
- Linfoma de Burkitt: a topografia das massas têm predileção pela região ileocecal
- Neuroblastoma: tem incidência maior em crianças mais jovens que o TDPCR e frequentemente calcificam
- Tumor desmóide: tumor benigno sem metástases. Apresenta-se isolado ou associado à Síndrome de Gardner
- PNET : bem similar ao TDPCR, mas tende a ter menos calcificações

DISCUSSÃO – TRATAMENTO E PROGNÓSTICO

- Quimioterapia antes do procedimento cirúrgico, para redução tumoral e menor extensão ressecável
 - A cirurgia é priorizada nas complicações emergenciais
 - Radioterapia é controversa
- ☐ Sobrevida: em 5 anos é de 20%

CONSIDERAÇÕES FINAIS

- ✓ O TDPCR não apresenta achados específicos nos exames de imagem, porém deve ser considerado quando nos deparamos com a combinação de fatores: massa intra-abdominal dominante, geralmente retrovesical com outros focos de envolvimento difuso no peritônio, sem origem aparente primária de órgão visceral, em adolescente ou adulto jovem

BIBLIOGRAFIA

1. C. Honore, K. Amroun, L. Vilcot et al., "Abdominal desmoplastic small round cell tumor: multimodal treatment combining chemotherapy, surgery, and radiotherapy is the best option," *Annals of Surgical Oncology*, vol. 22, no. 4, pp. 1073–1079, 2015.
2. Torres, Ulysses dos Santos et al. Tumor desmoplásico de pequenas células redondas abdominal da infância: relato de caso. *J. Bras. Patol. Med. Lab.*, Fev 2010, vol.46, no.1, p.55-59. ISSN 1676-2444.
3. Zhang G, Liu G, Zhao D, Cui X and Li G. Desmoplastic small round cell tumor of the abdomen and pelvis: clinicopathological characters of 12 cases. *ScientificWorldJournal* 2014; 2014: 549612.
4. Gerald WL, Miller HK, Battifora H, Miettinen M, Silva EG, Rosai J. Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumour: report of 19 cases of a distinctive type of highgrade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol* 1991;15:499–513.
5. Kis B., O'Regan K. N., Agoston A., Javery O., Jagannathan J., Ramaiya N. H. Imaging of desmoplastic small round cell tumour in adults. *British Journal of Radiology*. 2012;85(1010):187–192. doi: 10.1259/bjr/57186741.
6. Bellah R, Suzuki-Bordalo L, Brecher E, Ginsberg JP, Maris J, Pawel BR. Desmoplastic small round cell tumor in the abdomen and pelvis: report of CT findings in 11 affected children and young adults. *Am J Roentgenol*. 2005;184(6):1910–4.
7. Arora VC, Price AP, Fleming S, et al. Characteristic imaging features of desmoplastic small round cell tumour. *Pediatr Radiol* 2013;43(1):93–102.
8. Varma DG, McDaniel K, Ordonez NG, Granfield CA, Charnsangavej C, Wallace S. Primary malignant small round cell tumor of the abdomen: CT findings in five cases. *AJR Am J Roentgenol*. 1992;158(5):1031–1034. doi: 10.2214/ajr.158.5.1566662.