

**Casos Clínicos**

# Tumor desmoplásico da túnica vaginal

## – Descrição de um caso clínico e revisão da literatura

Mafalda Melo<sup>1</sup>, Raul Rodrigues<sup>1</sup>, João Varela<sup>2</sup>, Tomé Lopes<sup>3</sup>

Serviço de Urologia Hospital Pulido Valente, Lisboa, Portugal

1- Interno do internato complementar de Urologia

2- Assistente Hospitalar de Urologia

3- Director do Serviço de Urologia

### Resumo

O Tumor desmoplásico de células pequenas e redondas (TDCPR) é uma entidade clínico-patológica recentemente descrita, raríssima, com um comportamento biológico agressivo, apresentando sobrevidas curtas, mesmo sob esquemas de abordagem terapêutica multidisciplinar.

Os autores descrevem um caso clínico de um doente com TDCPR da túnica vaginal, que foi submetido a orquidectomia radical seguida de radioterapia e quimioterapia adjuvante. A revisão da literatura sugere que os TDCRP paratesticulares, apesar de menos frequentes, possam apresentar melhores prognósticos que os tumores da região abdominal.

**Palavras chave:** Tumor desmoplásico; Tumor células redondas e pequenas; Tumores paratesticulares

### Abstract

Desmoplastic small round cell tumor (DSRCT) is a rare highly aggressive clinicopathologic entity recently described. Despite multidisciplinary approach, overall survival still remains disappointing.

The authors report a case of a paratesticular DSRCT submitted to surgical resection followed by adjuvant chemotherapy and radiotherapy.

The review of the literature suggests that, despite being less frequent, the DSRCT located in the paratesticular region may have better prognosis than its abdominal counterpart.

**Key-words:** Desmoplastic tumor; small round cell tumor; paratesticular tumor

## Introdução

O Tumor desmoplásico de células pequenas e redondas (TDCPR) é uma neoplasia rara, descrita pela primeira vez em 1989 por Gerald e Rosai (1). Tipicamente, afecta populações jovens, na segunda década de vida, e predominantemente o sexo masculino, envolvendo apenas ocasionalmente o sexo feminino (2,3,4). Tem um comportamento agressivo e apesar de ser quimiossensível, apresenta sobrevidas curtas, mesmo sob esquemas de poliquimioterapia administrados em altas doses (5).

Até à data foram descritos menos de 150 casos, a maioria manifestando-se como uma massa abdominal volumosa ou focos peritoneais dispersos, e regra geral, na altura do diagnóstico, já se encontram metastizados (gânglios, peritoneu, fígado, pulmão e osso). Por se tratar de um tumor das superfícies serosas pode também manifestar-se na região para-testicular e cavidade torácica, tendo inclusivé sido descritos casos de origem intra-craneana. (3,5,6,7). Os tumores de atingimento para-testicular, que correspondem a menos de 10% dos tumores desmoplásicos, por possibilitarem uma terapêutica local, impossível na disseminação peritoneal e torácica, podem ter melhores

respostas, porém o prognóstico permanece reservado (8,9).

## Caso Clínico

Doente de 18 anos, sexo masculino, raça negra, com antecedentes de criptorquidia bilateral, submetido a orquidopexia aos 2 anos.

Em Janeiro de 2005, inicia quadro de dor testicular direita associada a aumento súbito de volume do hemi-escroto direito, sem qualquer relação com traumatismos ou outros eventos associados. Palpa-se aumento de volume do hemi-escroto direito sem sinais inflamatórios associados.

A ecografia escrotal, revela imagens invulgares da túnica vaginal com vegetações endoluminais, a maior das quais com cerca de 2 cm (Fig. 1, 2, 3 e 4). Os marcadores tumorais estão dentro da normalidade e não são detectadas imagens ou gânglios sugestivos de metastização na TAC toraco-abdomino-pélvica.

Na exploração escrotal (Fig. 5 e 6), o exame extemporâneo revela positividade para células malignas, pelo que se procede a orquidectomia radical. O resultado histológico confirma a presença de neoplasia maligna, com crescimento de células epiteliais com

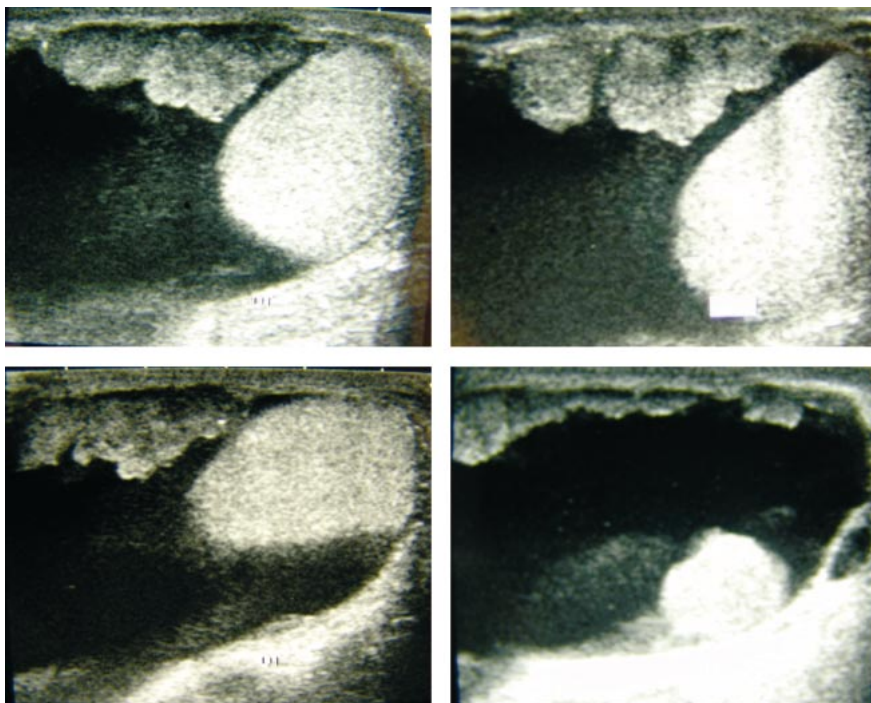


Fig. 1, 2, 3, 4

Ecografia Escrotal

Á Drt: Hidrocele e espessamento túnica vaginal com vegetações endoluminais

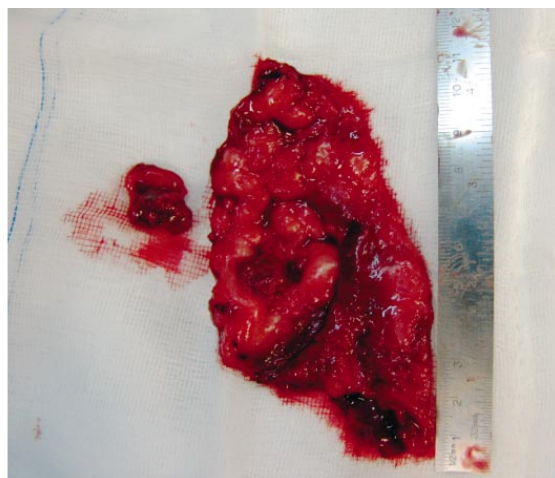
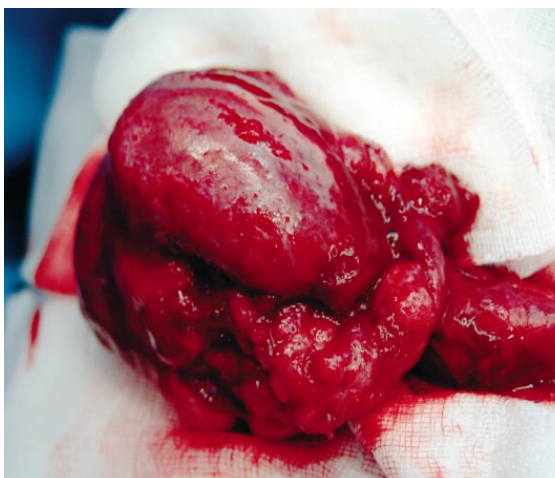


Fig.5 e 6:  
Orquidectomia Radical  
Massa intra-escrotal

núcleos ovais e citoplasma escasso, crescendo em ninho e desencadeando reacção desmoplásica do estroma, com positividade para a desmina, pancitoqueratina AE1/AE3, EMA e enolase, aspectos histológicos característicos do tumor desmoplásico de células pequenas e redondas (Fig. 7, 8, 9 e 10)

O doente é submetido a regime de quimioterapia e radioterapia adjuvante. O esquema de quimioterapia adoptado corresponde ao utilizado em protocolos de alto risco de outros tumores de células pequenas e redondas, nomeadamente neuroepitelioma e sarcoma de Ewing's. Trata-se de um regime de Vincristina, Adriamicina e Ciclofosfamida (VADRIAC) nas doses de 2 mg/m<sup>2</sup>, 45 mg/m<sup>2</sup> e 900 mg/m<sup>2</sup>, respectivamente, administrados conjuntamente em 3 ciclos de 3 em 3 sema-

nas (fase de indução), seguidos de radioterapia local com doses de 4.0 Gy/dia em duas sessões (fase de consolidação) e terminando com um último ciclo de quimioterapia (intensificação).

## Discussão

Os tumores de células redondas e pequenas fazem parte de um grupo de neoplasias caracterizadas por elevada celularidade, tamanho celular pequeno e padrão de crescimento difuso, atingindo preferencialmente a população pediátrica. Geralmente reservados ao sistema esquelético e tecidos moles, neles estão incluídos os linfomas, melanomas, rabdomiossarcomas, neuroblas-

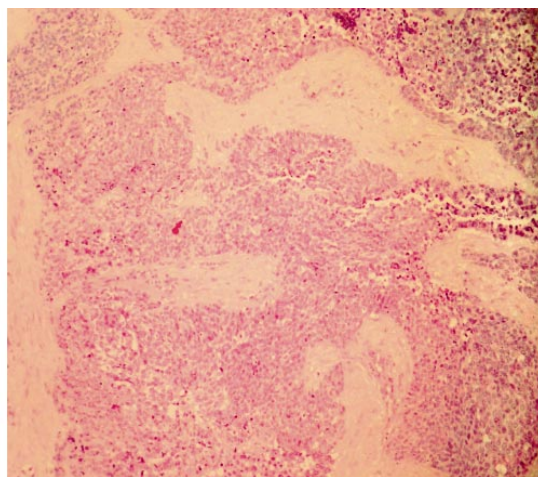
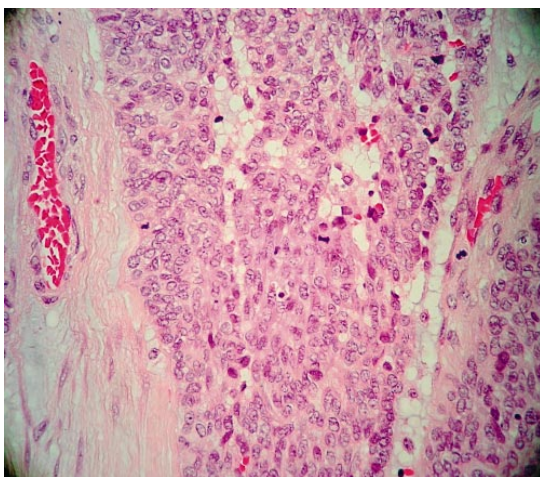


Fig. 7 e 8:  
HE (hematoxilina-eosina) x400 e x200: células epiteliais com núcleos ovais e citoplasma escasso, crescendo em ninho e desencadeando reacção desmoplásica do estroma



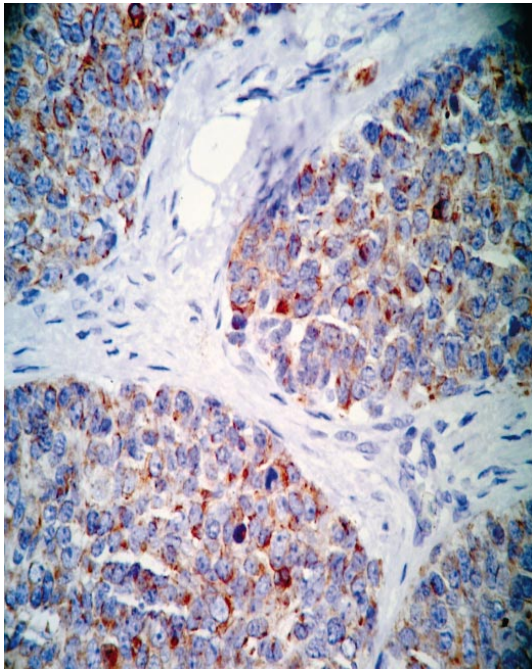


Fig. 9  
Imunohistoquímica:  
Pancitoqueratina+ (AE1/AE3+)

toma, tumores neuroectodermicos, sarcoma de Ewing e tumores de Askin (10).

Recentemente, foi descrito um tipo distinto de tumor de células pequenas e redondas, com características distintas dos anteriores: o tumor desmoplásico de células pequenas e redondas (TDRP). A predileção para adolescentes do sexo masculino, atingimento predominantemente abdominal, comportamento agressivo, e padrão histológico característico, nomeadamente, a diferenciação polifenotípica, ou seja, co-expressão de marcadores imunofenotípicos neurais (NSE-enolase específica do neurónio), musculares (desmina, com um padrão de marcação tipicamente punctiforme) e epiteliais (Queratina, e EMA - antigénio da membrana epitelial) e um crescimento celular em ninhos circunscrito por abundante estroma desmoplásico, tornam este tumor numa entidade clínico-patológica distinta (3). Uma translocação específica entre os cromossomas 11 e 22, que é diferente da translocação do sarcoma de Ewing, foi identificada no tumor desmoplásico de células pequenas e redondas. O local da translocação ocorre a nível da banda p13 no cromossoma 11 e na banda q12 no cromossoma 22 originando a translocação t(11;22)(p13;q12). (11)

Gerald. et al sugeriram que histogeneticamente o tumor se relacionava com o mesotélio, ou seja, tratar-se-ia de um mesotelioma. Esta afirmação é baseada no

facto da sua prevalência ocorrer principalmente nas cavidades serosas (peritoneu e tórax) e ter aparência polifenotípica, característica que pode ser observada nas células mesoteliais em desenvolvimento. (6,8,12). Assim a apresentação mais frequente manifesta-se na cavidade peritoneal particularmente região pélvica, sob forma de grandes massas, ou como focos peritoneais dispersos. Regra geral já metastizados, na altura do diagnóstico, para gânglios linfáticos, fígado, pulmões e ossos.

Até à data foram descritos menos de 10 % de TDRP nas estruturas para-testiculares, e nestes casos o tumor manifesta-se com dor e/ou massa escrotal, com ou sem hidrocelo associado. Este deve ser distinguido do rabdomyosarcoma que representa 40% dos casos de tumores dos anexos testiculares.

Devido à sua raridade, o tratamento standard está longe de ser estabelecido. Como a sua apresentação é habitualmente multifocal uma ressecção completa normalmente é impossível, pelo que a cirurgia apenas se justifica quando as lesões estão bem delimitadas, como nos tumores para-testiculares.

Vários esquemas de quimioterapia com base em associações com compostos de platínio, agentes alquilantes, antraciclinas, ectoposido ou alcalóides da vinca foram experimentados. Os agentes alquilantes e a ciclofosfamida, desempenham um papel particular-

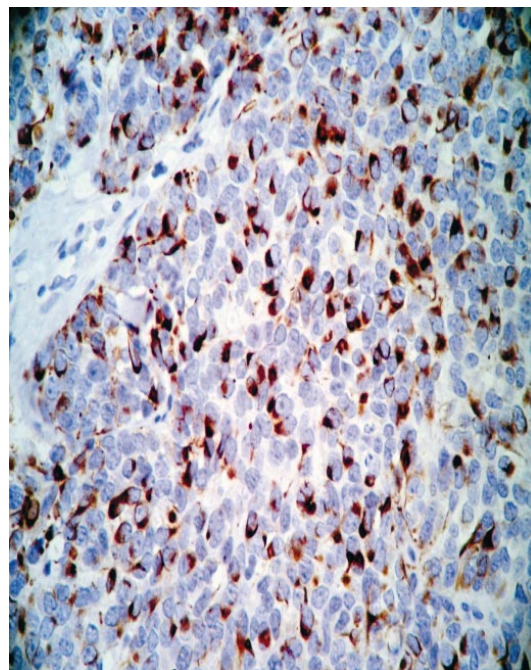


Fig. 10  
Imunohistoquímica:  
Desmina +  
Reacção punctiforme

mente importante. Pode considerar-se que o TDCPR é um tumor quimiossensível, no entanto, com respostas de muito curta duração (5).

A radioterapia parece ser útil na palição ou tratamento de locais de alto risco da doença, embora a baixa tolerância dos órgãos intra-abdominais não permita doses curativas. Esta opção torna-se então mais aliciante para controlo local da doença, nos casos de neoplasia para-testiculares, em que pode ser evitada toxicidade dos órgãos abdominais e como complemento de um tratamento multimodal (13).

Até à data uma abordagem multidisciplinar com associação de quimioterapia, radioterapia e cirurgia agressiva foi a que conferiu resultados mais importantes, tendo sido nestes grupos que se detectaram as maiores taxas de sobrevida. Os melhores resultados foram descritos por Kushner et al. cujo tratamento consistia em altas doses de ciclofosfamida, cirurgia agressiva e radioterapia. No entanto, a taxa de sobrevida nesse grupo foi apenas de 30 meses (13, 14).

Trata-se, portanto, de um tumor com mau prognóstico, sendo a sobrevida aproximada de 12 a 24 meses após diagnóstico, mesmo sob regimes de tratamento agressivos. A maior revisão de casos descreve apenas 7 doentes em 101 com 4 a 48 meses de sobrevida sem evidência de doença após o diagnóstico (15).

O prognóstico das lesões para-testiculares é ligeiramente melhor. Pela sua localização, o tumor pode ser clinicamente aparente em estádios mais precoces, como também pode permitir ressecções mais alargadas e tratamentos multimodais contemplando a possibilidade da radioterapia neoadjuvante em doses mais elevadas, por não serem atingidas estruturas intra-abdominais. Assim, e no caso dos tumores para-testiculares, foram já relatadas sobrevidas de 12 meses a 3 anos em doentes com neoplasia metastizada, mas os únicos sobreviventes são os doentes com apresentação localizada na altura do diagnóstico (8, 16).

## Conclusão

O Tumor Desmoplásico de células redondas e pequenas confirma-se como uma neoplasia extremamente agressiva, com sobrevidas curtas apesar dos tratamentos agressivos instituídos. É uma neoplasia demasiado rara para que se estabeleçam *guidelines* e/ou modalidades de estratégias de tratamento com base nas experiências já publicadas. Como a terapêutica com abordagem multimodal apresentou importantes resultados, deve ser considerada sempre que possível.

## Bibliografia

1. Gerald WL, Rosai J. Desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation. *Pediatr Pathol* 1989;9:177-183
2. Leuschner I, Radig K, Harms D., Desmoplastic small round cell tumor. *Semin Diagn Pathol* 1996;13:204-212
3. Bisogno G, Roganovich J, Sotti G, Ninfo V, Cordero di Montezemolo L, Donfrancesco A, Mascarin M, Carli M, Desmoplastic Small Round Cell Tumour in Children and Adolescents, *Medical and Pediatric Oncology*, 2000, 34: 338-342
4. Young RH, Eichhorn JH, Dickersin GR, Scully RE. Ovarian involvement by the intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor with divergent differentiation: a report of three cases. *Hum Pathol* 1992;23:454-64
5. Lippe P, Bernardi R, Cappelletti C, Massacesi C, Mattioli R, Latini R, Cellerino R, Desmoplastic Small Round Cell Tumour: A Description of Two Cases and Review of the Literature, *Oncology*, 2003, 64:14-17
6. Parkash V, Gerald WL, Pharma A, et al Desmoplastic small round cell tumor of pleura. *Am J Surg Pathol* 1995;19:659-665
7. Tison V, Cerasoli S, Morigi F, et al. Intracranial desmoplastic small-cell tumor. *Am J Surg Pathol* 1996;20:112-117
8. Cummings O, Ulbright T, Young R, Toss A, Fletcher C, Hull M, Desmoplastic Small round Cell Tumors of the Paratesticular Region, a report of six cases, *American J of Surg Pathol*, 1997, 219-225
9. Farhat F, Culine S, Lhomme C, et al. Desmoplastic small round cell tumor: results of four-drug chemotherapy regimen in five adult patients. *Cancer* 1996;77:1363-6
10. N.Y.A. Cheung, U.S.khoo & K.W. Chan. Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumour, *Histopathology* 1992;20:531-534
11. Sawyer JR, Tryka AF, Lewis JM. A Novel Reciprocal Translocation t(11;22)(p13;q12) in an Intraabdominal Desmoplastic Small Round-Cell Tumor, *Am J Surg Pathol* 1992;16:411-416
12. Gerald WL, Miller HK, Battifora H, Miettinen M, Silva EG, Rosai J. Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor: report of 19 cases of a distinctive type of high-grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol* 1991;15:499-51
13. Kushner BH, La Quaglia MP, Wollner N, Meyers PA, Lindsley KL, Ghavimi F, Merchant TE, Boulard F, Cheung NK, Bonilla MA, Crouch G, Kelleher JF Jr, Steinherz PG, Gerald WL. Desmoplastic small round-cell tumor: Prolonged progression-free survival with aggressive multimodality therapy. *J Clin Oncol* 1996;14:1526-1531
14. Gerald WL, Ladanayi M, de Alava E, et al. Clinical, pathologic and molecular spectrum of tumors associated with t(11;22)(p13;q12): desmoplastic round cell tumor and its variants. *J Clin Oncol* 1998;16:3028-3036
15. Kretschmar CS, Colbach C, Bahn I, Crombleholme TM. Desmoplastic small cell tumor: a report of three cases and review of literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 1996; 18: 293-298
16. Furman J, Murphy WM, Wajzman Z, Berry AD. Urogenital involvement by desmoplastic small round-cell tumor. *J Urol* 1997; 158:1506-1509