

Sarcoma Indiferenciado de Células Redondas

Undifferentiated Round Cell Sarcoma

Susana Conceição ^{ID}, Diogo Faustino ^{ID}, António Trigo ^{ID}, José Ribeiro ^{ID}

Palavras-chave: Tumor Desmoplásico de Pequenas Células Redondas.

Keywords: *Desmoplastic Small Round Cell Tumor; Sarcoma .*

Homem de 61 anos, sem antecedentes médicos relevantes, recorreu ao serviço de urgência (SU) por dorsolombalgia arrastada, agravada nas últimas 24 horas por diminuição da força muscular dos membros inferiores, com impossibilidade de marcha.

À admissão confirmada paraparesia e hipostesia bilateral dos membros inferiores, com hiporreflexia direita. Realizou angiografia por tomografia computadorizada (angio-TC) toraco-abdomino-pélvica e ressonância magnética da coluna dorso-lombo-sagrada que identificou volumosa massa paravertebral lateral direita ao nível de D10-L2 com extensão epidural, coexistindo colapso patológico de D11 (de

provável etiologia metastática) e lesões líticas/destrutivas de D12. Ainda a realçar, presença de volumoso derrame pleural direito.

Submetido a fixação posterior de D9-D10 e D12-L1, com descompressão medular, e biópsia incisional da massa, que confirmou neoplasia maligna indiferenciada compatível com sarcoma de alto-grau - sarcoma indiferenciado de células redondas.

Clinicamente, manteve paraplegia, com nível de sensibilidade lombar, e incontinência total de esfíncteres.

Realizou PET scan que revelou vários focos pulmonares hipermetabólicos (de etiologia incerta), e lesão paravertebral direita maligna com envolvimento muscular, ósseo e do canal medular.

Observado em centro especializado, onde foi proposto para radioterapia paliativa (5 sessões - dose total de 25 GY) que cumpriu, sem melhoria dos déficits neurológicos. Na reavaliação imagiológica, com evidencia de progressão de

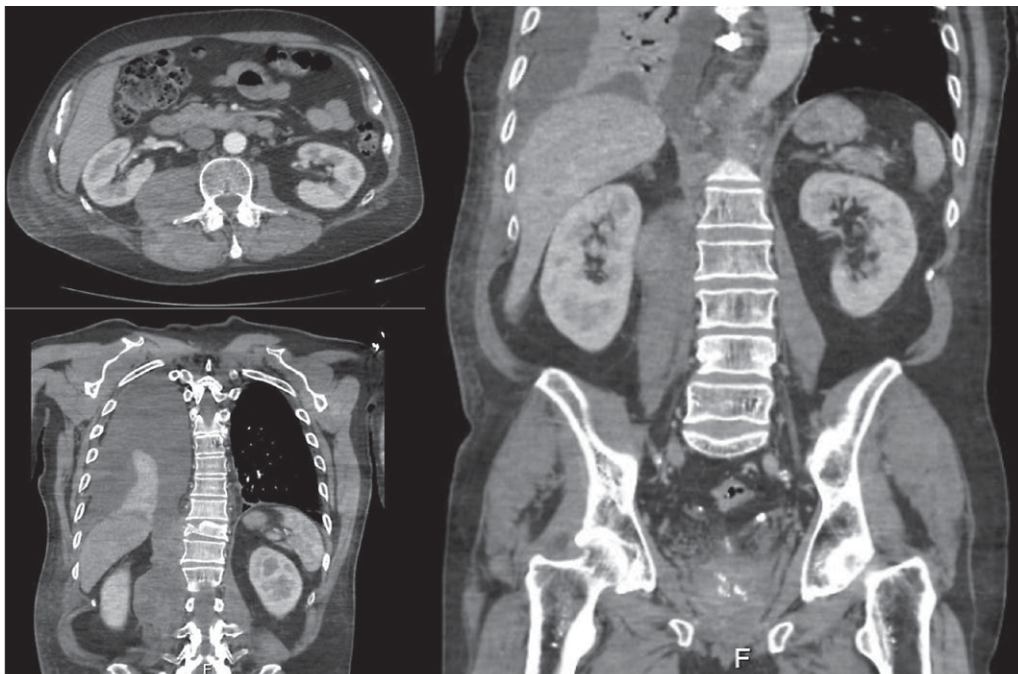


Figura 1: Angio-TC toraco-abdomino-pélvico: volumosa massa paravertebral direita ao nível de D10-L2.

Serviço de Medicina 1.2, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Hospital de São José, Lisboa, Portugal.

<https://doi.org/10.60591/crspmi.145>

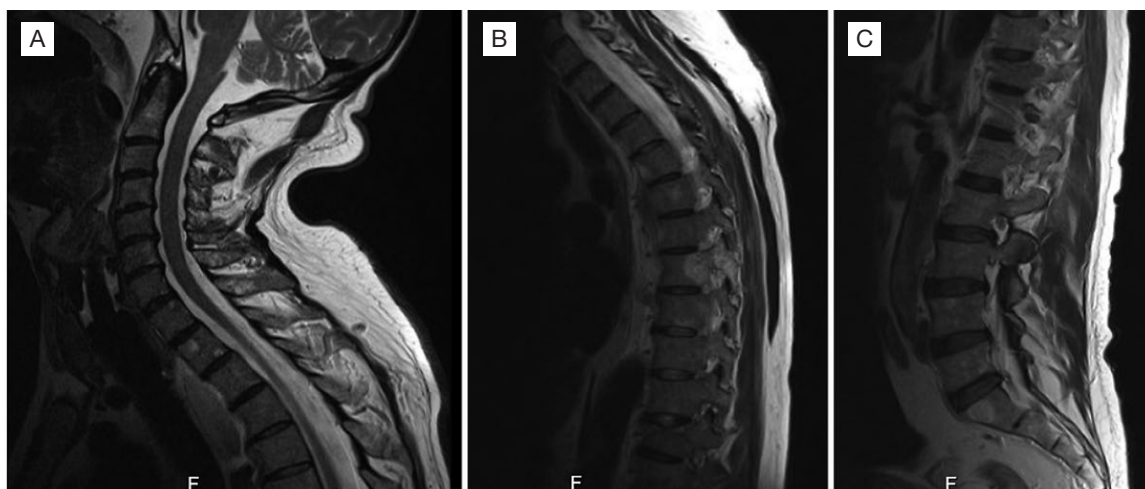


Figura 2: Ressonância magnética da coluna cervical (A), dorsal (B) e lombosagrada (C), com evidência de metastização óssea extensa e colapso vertebral de D11 (fractura patológica).

doença, pelo que manteve apenas terapêutica sintomática, tendo sido transferido para uma Unidade de Cuidados Paliativos.

O sarcoma indiferenciado de células redondas, é um grupo heterogêneo de tumores, com origem na mesoderme, com diversas variantes citogenéticas e moleculares, e portanto, com abordagens e prognósticos distintos. De um modo geral, é uma entidade rara (incidência estimada 0,1 casos/100 000 habitantes), muito agressiva, com clínica indolente e inespecífica, estando frequentemente disseminada na altura do diagnóstico.

O tratamento assenta na abordagem cirúrgica radical, com quimioterapia e/ou radioterapia adjuvantes. No entanto, a abordagem cirúrgica agressiva nem sendo é possível, dado o frequente estadio avançado da doença, o que confere a esta entidade uma elevada taxa de mortalidade (sobrevivência média inferior a 2 anos).¹⁻³ ■

Declaração de Contribuição

SC – Pesquisa e redação do artigo

DF, AT – Pesquisa e contribuição na redação

JR – Revisão do manuscrito

Todos os autores aprovaram a versão final a ser submetida.

Contributorship Statement

SC – Research and writing of the article

DF, AT – Research and contribution in writing

JR – Revision of the manuscript

All authors approved the final draft

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e SPMI Case Reports 2023. Reutilização permitida de acordo com CC BY. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Case Reports 2023. Re-use permitted under CC BY. No commercial re-use.

Correspondence / Correspondência:

Susana Conceição - susana_conceicao13@hotmail.com

Serviço de Medicina 1.2, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Hospital de São José, Lisboa, Portugal

Rua José António Serrano, 1150-199 Lisboa

Recebido / Received: 18/07/2022

Aceite / Accepted: 31/08/2022

Publicado online / Published online: 2023/11/29

REFERÊNCIAS

- Zhu J, Li B, Hu JJ, Liu W, Lu D, Liu J. Undifferentiated small round cell sarcoma of the postcricoid region of the hypopharynx: a rare case report and review of the literature. *Onco Targets Ther.* 2021;14:4537-44. doi: 10.2147/OTT.S320335
- Mello CA, Campos FA, Santos TG, Silva ML, Torrezan GT, Costa FD, et al. Desmoplastic small round cell tumor: a review of main molecular abnormalities and emerging therapy. *Cancers.* 2021;13:498. doi: 10.3390/cancers13030498.
- Le Loarer F, Baud J, Azmani R, Michot A, Karanian M, Pissaloux D. Advances in the classification of round cell sarcomas. *Histopathology.* 2022;80:33-53. doi: 10.1111/his.14547.