

CASO CLÍNICO

Sarcoma de Ewing primário do rim com trombo na veia cava inferior com extensão à aurícula direita: caso clínico e revisão da literatura



Joana Alfarelos^{a,*}, Vanessa Figueiredo^b, Gustavo Gomes^a, Mário Matias^a e Amaral Canelas^a

^a Serviço de Urologia, Centro Hospitalar de Setúbal EPE, Setúbal, Portugal

^b Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Setúbal EPE, Setúbal, Portugal

Recebido a 16 de junho de 2015; aceite a 24 de maio de 2016

Disponível na Internet a 18 de junho de 2016

PALAVRAS-CHAVE

Sarcoma de Ewing;
Tumor
neuroectodérmico
primitivo;
Tumores renais

KEYWORDS

Ewing's Sarcoma;
Primitive
neuroectodermal
tumor;
Kidney neoplasms

Resumo A família dos tumores de Ewing compreende um espectro de doenças malignas de células embrionárias neuroectodérmicas primitivas, que migram da crista neural. O sarcoma de Ewing primário do rim é uma neoplasia rara representando menos de 1% dos tumores renais e é caracterizado por um comportamento biológico altamente agressivo.

Apresentamos o caso de um homem de 53 anos, assintomático, a quem foi diagnosticada uma massa incidental do rim direito através de uma ecografia renal de rotina. O estudo foi complementado com TAC, que confirmou uma lesão sólida com 67 x 65 mm, a ocupar a metade inferior do rim direito com invasão da veia renal, veia cava inferior e aurícula direita. O doente foi submetido a nefrectomia radical direita com exérese do trombo da veia cava inferior e aurícula direita sob circulação extracorpórea com paragem hipotérmica profunda. A histologia das peças operatórias revelou aspetos morfológicos e perfil imunoistoquímico sugestivo de sarcoma de Ewing. Cirurgia e pós-operatório sem intercorrências. O paciente foi submetido a quimioterapia e faleceu 21 meses após a cirurgia por progressão da doença.

© 2016 Associação Portuguesa de Urologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Primary Renal Ewing's Sarcoma with Inferior Vena Caval and atrial tumour Thrombus: a case report and review of the literature

Abstract The Ewing's family of tumours comprises a spectrum of malignancies of primitive neuroectodermal cells: embryonic cells that migrate from the neural crest. 1Primary kidney Ewing's sarcoma is a rare neoplastic disease representing less than 1% of renal tumors and is characterized by highly aggressive biological behavior.

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: joanaalfarelos@gmail.com (J. Alfarelos).

We reported a case of an asymptomatic, 53 year old man with an incidental lesion in the right kidney found in a routine renal ultrasound. Computed tomography showed a solid nodule with 67x65mm, occupying the lower pole of the right kidney with renal vein, inferior vena cava and right auricular invasion. The patient underwent a right radical nephrectomy and inferior vena cava and atrial tumor thrombectomy with cardiopulmonary bypass and deep hypothermic circulatory arrest. Pathologic characteristics and immunohistochemical analysis confirmed the diagnosis of Ewing's Sarcoma. Surgery and early post-operative were free of complications. The patient underwent chemotherapy and died 21 months after the surgery of relapse of the disease.

© 2016 Associação Portuguesa de Urologia. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

A família de tumores de Ewing compreende um espectro de neoplasias de células neuroectodérmicas primitivas, as quais são células embrionárias que migram da crista neural¹. Os tumores pertencentes a esta família têm localização preferencial no osso, podendo atingir os tecidos moles das extremidades e mais raramente os órgãos viscerais². O primeiro caso descrito deste tipo de tumores foi em 1918 por Arthur Stout e envolvia o nervo cubital^{3,4}.

O sarcoma de Ewing (SE) e o tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) foram inicialmente descritos como 2 entidades distintas. Atualmente, são considerados como tendo uma origem comum, baseada no facto de ambos terem a translocação cromossómica (11;22)(q24;12) em mais de 85% dos casos⁵.

Os SE de origem renal são uma entidade rara na população adulta e apresentam uma evolução agressiva².

Apresentamos um caso de um SE primário do rim com trombo extenso na veia cava e aurícula direita, associado a uma breve revisão da literatura disponível.

Caso clínico

Paciente de 53 anos de idade, sexo masculino, não fumador, foi encaminhado para a consulta de urologia por uma lesão incidental do rim direito, diagnosticado em ecografia renal de rotina. Assintomático e sem antecedentes relevantes. A tomografia computadorizada abdominal (fig. 1) mostrou uma lesão sólida com 67 x 65 mm na metade inferior do rim direito com invasão do seio, veia renal, veia cava inferior (VCI) e aurícula direita, e cuja angiorressonância magnética confirmou o diagnóstico. O ecocardiograma transtorácico mostrava uma massa ecodensa, heterogénea, imóvel na aurícula direita, emergindo da VCI compatível com o trombo.

O doente foi submetido a nefrectomia radical direita por via aberta, com exérese do trombo da VCI e aurícula sob circulação extracorpórea com paragem hipotérmica profunda, por uma equipa multidisciplinar – urologista, cirurgião vascular e cirurgião cardiotorácico.

O pós-operatório decorreu sem complicações

A histologia das peças operatórias (trombo [fig. 2] e tumor) revelou aspetos morfológicos e perfil imunoistoquímico sugestivo de SE.

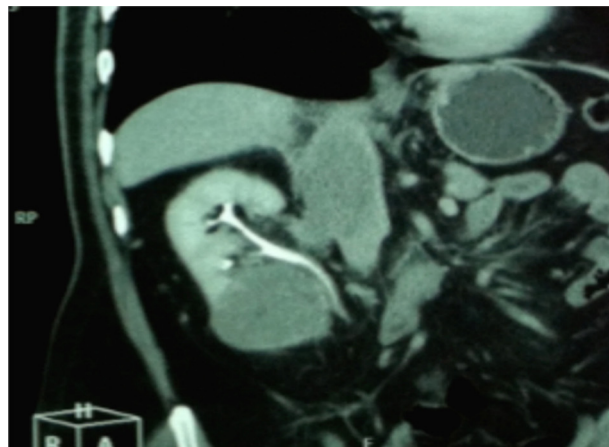


Figura 1 TC abdominal mostrando lesão sólida com 67x65mm, na metade inferior do rim direito com invasão do seio, veia renal e veia cava inferior (VCI).

A peça de nefrectomia radical direita revelou tumor de 9x8x7 cm no polo inferior do rim invadindo a gordura adjacente à árvore pielocalicial, mas sem invadir a gordura perirrenal.

O exame histológico das peças cirúrgicas (fig. 3) mostrou uma população monótona de células de núcleo redondo e basofílico, com cromatina condensada e escasso citoplasma com numerosas áreas de necrose. O perfil de marcadores imunoistoquímicos revelou células tumorais positivas para

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4267436>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4267436>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)