

Revista de la Facultad de Medicina

Volumen **49**
Volume

Número **3**
Number

Mayo-Junio **2006**
May-June




Artículo:

Tumor de células pequeñas redondas
desmoplástico.




Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2006:
Facultad de Medicina, UNAM

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)

Caso clínico

Tumor de células pequeñas redondas desmoplástico. Reporte de un caso

Efrén Rafael Ríos Burgueño,¹ Sara Parraguirre Martínez²¹ Médico residente.² Médico adscrito, Departamento de Anatomía Patológica del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

Introducción

El tumor de células pequeñas redondas desmoplástico (TCPRD), es una neoplasia agresiva maligna poco frecuente que afecta adolescentes y adultos jóvenes de 8 a 18 años fue descrita como entidad clínico patológica por Gerald y Rosai en 1989¹⁻⁴ crece invadiendo la superficies serosas y la gran mayoría se localiza en abdomen, se han descrito otros sitios como son región paratesticular, pleura, hígado, bazo, páncreas, intestino, ovarios, testículo, escroto, riñones, región sinonasal, tejidos blandos (manos), glándula parótida e intracraneal.⁴⁻⁸

Afecta más a hombres que mujeres con una relación de 4 a 1, su histogénesis es incierta, el patrón de crecimiento remeda a un mesotelioma, por lo que se especula que su origen sea de células mesoteliales primitivas y que represente un mesotelioblastoma.^{2,5,6,8} Las anomalías cromosómicas se describieron en 1992² y están dadas por la fusión del cromosoma 22 del sarcoma de Ewing y el cromosoma 11 del tumor de Wilms (WT1), dando como resultado la translocación t(11:22)(p13;q12).²⁻⁷ estas neoplasias son raras y se caracterizan por un perfil de marcadores de inmunohistoquímica como son epiteliales, musculares y neurales.⁴

Informe del caso

Presentamos el caso de un hombre de 22 años, con antecedente de pérdida de peso y tumor en cuadrante inferior izquierdo de abdomen. A la exploración física; el abdomen doloroso a la palpación con masa dura, fija, de bordes irregulares y adenopatía axilar izquierda.

La tomografía axial computada mostró un tumor pélvico que parecía infiltrar tejidos blandos y depender de próstata, con paredes rectales engrosadas, los marcadores tumorales antígeno carcino-embriionario y alfa feto proteína fueron negativos.

Se realizó laparotomía diagnóstica con toma de biopsia y el hallazgo fue un tumor de 20 x 15 cm, no dependiente de algún órgano aparentemente, con carcinomatosis intraabdo-

minal e invasión a hígado, epiplón, peritoneo, intestino delgado y colon derecho.

Para el estudio histopatológico se recibieron varios fragmentos nodulares de tejido de 5 x 5 x 2 cm multilobulados, blanco rojizos, de superficie lisa amarillenta. Al corte el tejido es homogéneo, blanco, de consistencia firme.

En los cortes histológicos teñidos con hematoxilina eosina, se observaron células neoplásicas de medianas a pequeñas de citoplasma anfófilo escaso, con núcleos de redondos a ovoides, de cromatina finamente granular y nucleolo poco aparente que se disponen en forma de mantos, estructuras tubulares o en fila, con mitosis ocasionales. Focalmente con necrosis geográfica central, inmersos en un estroma de tejido fibroso desmoplástico (figuras 1 y 2). Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica y las células tumorales mostraron reacción citoplásmica intensa y extensa para citoqueratinas 8 y 19, antígeno de membrana epitelial, enolasa neurona específica, desmina, vimentina y CA125, menos extensa para cromogranina, proteína S100 y sinaptofisina, siendo negativas para actina de músculo liso, miogenina y antígeno común leucocitario.

Discusión

El TCPRD es una neoplasia mesenquimatosas maligna que ocurre más frecuente en abdomen, afectando adolescentes y adultos jóvenes entre los 8 y 38 años, más de 100 casos han sido descritos de localización intraabdominal.^{2,3,6} Afecta más a hombres que a mujeres con una relación de 4 a 1, se presenta con síntomas abdominales y, en tumores grandes tiende a invadir toda la cavidad abdominal, otros sitios reportados son la región paratesticular, pleura, hígado, bazo, páncreas, intestinos, ovarios, testículos, escroto, riñones, región sinonasal, tejidos blandos (manos), glándula parótida e intracraneales.⁴⁻⁸ Las manifestaciones clínicas son dependiendo del sitio afectado. Se presentan como un tumor compuesto por nódulos múltiples que rodean la superficies serosas del abdomen pareciendo mesotelioblastomas,^{2,5-8} pueden llegar a medir hasta 40 cm y pesar hasta 2 kg infiltrar secundariamente estó-

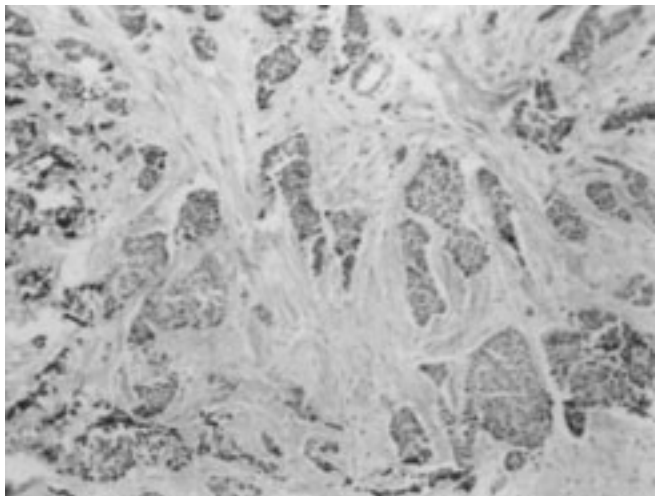


Figura 1. Células que forman mantos o en fila, inmersas en un estroma de tejido fibroso desmoplástico.

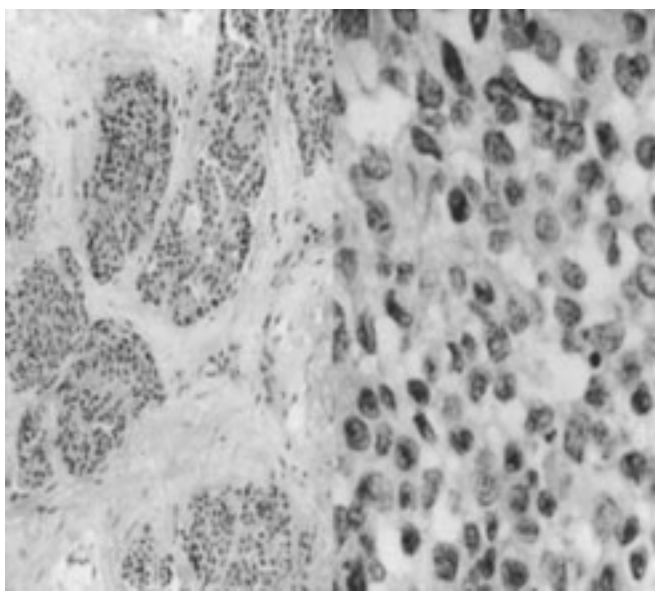


Figura 2. Estructuras tubulares y detalle celular de la neoplasia.

mago, intestinos, páncreas, hígado, vejiga urinaria, bazo y ovarios.

Son firmes, lisos, blanco grisáceos con necrosis y hemorragia focal, además de áreas quísticas o mixoides,² las metástasis se dan en un 10% de los casos principalmente a mediastino y pulmones,³ la imagen de tomografía axial computada muestra múltiples masas de tejidos blandos sin un sitio primario de un órgano aparente.¹³ Histológicamente son nidos de células pequeñas rodeadas de gran cantidad de

estroma desmoplástico, pueden tener necrosis y hemorragias central, las calcificaciones y degeneración mixoide es común. Hay formación de estructuras tipo rosetas, túbulos y glándulas.^{3,4} Las células son redondas a ovales de núcleo hipercromático y nucleolo vesicular, algunas pueden ser fusiformes,² hay pleomorfismo y numerosas mitosis, la multinucleación es ocasional.

El citoplasma es eosinófilo o anfófilo en algunas áreas de aspecto epidermoide,⁷ algunas veces encontramos inclusiones citoplásmicas eosinófilas que indentan el núcleo, y parecen cambios rabdoide, el estroma es fusiforme parecen fibroblastos o miofibroblastos, puede haber cambios mixoides y hialinos con aumento en la vascularidad.^{2-6,10,12}

La inmunohistoquímica revela un patrón para muchos tumores como son citoqueratinas, vimentina, desmina, enolasa neurona específica y antígeno de membrana epitelial,² actina de músculo liso, leu7, sinaptofisina, cromogranina, proteína ácida glial fibrilar, proteína S100, CD99, y WT1.^{3,4,9}

Las alteraciones cromosómicas están dadas por una fusión del cromosoma 22 del sarcoma de Ewing y el cromosoma 11 del tumor de Wilms (wt1) resultando la translocación cromosómica t (11:22) (p13;q12).^{2-4,9,14}

La microscopía electrónica revela células empaquetadas con organelos dispersos, núcleo irregular y cromatina densa, pequeñas cantidades de glucógeno y filamentos intermedios, con uniones tipo desmosoma, algunas células tienen microvellosidades y una lamina basal discontinua, algunas veces encontramos gránulos densos intracitoplásmicos.^{2,3,11} La gran mayoría de estos tumores son diploides pero pueden ser aneuploides o hipertetraploides.^{2,4,14}

El diagnóstico diferencial incluye una gran variedad de tumores de células pequeñas redondas y azules de niños y adolescentes entre éstos se encuentra; el rhabdomyosarcoma, sarcoma de Ewing, tumor rabdoide, sarcoma sinovial monofásico, tumor de Wilms, neuroblastoma, germinoma, linfoma no Hodgkin, mesotelioma de células pequeñas, ectomesenquimoma, sarcoma sinovial poco diferenciado, osteosarcoma de células pequeñas y condrosarcoma mesenquimal.^{2,3,9,14}

La mayoría de los casos tienen un curso agresivo y en general el pronóstico es muy pobre.^{2,3} La sobrevida es de 17 meses, el tratamiento es a base de resección quirúrgica, quimioterapia y radiación que pueden prolongar la sobrevida.¹³

Referencias

1. Gerald WL, Rosai J. Desmoplastic small cell. Tumor with divergent differentiation. *Pediatr Pathol* 1989; 9: 177-83.
2. Leuschner I, Radig K. Desmoplastic small round cell tumor. *Semin Diagn Pathol* 1996; 3: 204-12.
3. D'Amore E, Ninfo V. Soft tissue small round cell tumors: Morphological parameters. *Semin Diagn Pathol* 1996; 13: 184-203.

4. Lae ME, Roche PC, Lloyd RV. Desmoplastic small round cell tumor. A clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular study of 32 tumors. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 823-825.
 5. Finke NM, Lae ME, Lloyd RV et al. Sinonasal desmoplastic small round cell tumor. A case report. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 799-803.
 6. Su Ming Ch, Jeng YM, Chu Yuan Ch. Desmoplastic small round cell tumor of the kidney. *Am J Surg Pathol* 2004; 28: 1379-83.
 7. Bismar AT, Bastruk O, Gerald WL. Desmoplastic small cell tumor in the pancreas. 2004; 28: 808-12.
 8. Adsay V, Cheng J, Athanasian E, Gerald W, Rosai J. Primary desmoplastic small cell tumor of soft tissues and bone of the hand. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 1408-13.
 9. Barnoud R, Sabourin J CH, Pasquier D et al. Immunohistochemical expression of WT1 by desmoplastic small round cell tumor. A comparative study with other small round cell tumors. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 830-36.
 10. Zeppa P, Lepore M, Vetrani A. Occult lymph node metastasis from desmoplastic small round cell tumor diagnosed by fine needle aspiration cytology. A case report. *Acta Cytol* 2003; 47: 501-05.
 11. Brahma U, Srinivasan R, Komal HS. Comparative analysis of electron microscopy and immunocytochemistry in the cytologic diagnosis of malignant small round cell tumors. *Acta cytol* 2003; 47: 443-49.
 12. Insabato L, Di Vizio D, Lambertini M. Fine needle aspiration cytology of desmoplastic small round cell tumor. *Acta Cytol* 1999; 43: 641-46.
 13. Pinckhardt PJ, Fisher AJ, Balfe DM, Dehner LP. Desmoplastic small round cell tumor of the abdomen: Radiologic-Histopathologic correlation. *Radiol* 1999; 210: 633-38.
 14. Delattre O, Zucman J, Melot T, Garau XS. The Ewing family of tumors a subgroup of small round cell tumors defined by specific chimeric transcripts. *NEJM* 1994; 331: 294-9.
-

In memoriam

Al Dr. Rodolfo Gómez Pantoja

Hoy a manera de un modesto pero sincero homenaje, queremos recordar al Dr. Rodolfo Gómez Pantoja, quien fuera Director de la Unidad de Medicina Familiar No. 5 del IMSS, a un año de su trágica muerte, debido a esta inseguridad tan atroz, que vivimos día a día en nuestro país.

Nació en la ciudad de México, el día 12 de junio de 1949. Realizó sus estudios de medicina en la Escuela Superior del Instituto Politécnico Nacional de 1970 a 1977. Durante sus estudios perteneció al equipo de fútbol americano *Poliguindas*, quien le otorgó una beca por su buen desempeño académico.

Durante su desempeño profesional el Dr. Rodolfo Gómez Pantoja, se caracterizó por su gran sentido de responsabilidad, demostrando excelencia en su capacidad docente y entusiasmo en las empresas asignadas, hasta su fallecimiento el 26 de abril de 2005. Se preocupó porque el médico de primer nivel, se capacitara continuamente para otorgar una respuesta oportuna y efectiva en su quehacer cotidiano.

A pesar de su gesto serio y adusto supo ser amigo leal, brindando apoyo a quien de él necesitare. Honró con su conducta e hizo dichosos con su cariño y apoyo a sus hermanos e hijos.

