



Tumor desmoplásico intraabdominal de células pequeñas

Axel Schmidt-Bäumler*, María del Mar Martín Jaén*, Victoria Pérez Holgado*, Juan López Garrido*, Edmundo Juan Miralles Sanchez*

* Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitario de Valme, Sevilla ESPAÑA

Resumen

Presentamos un caso de un paciente varón de 22 años admitido en nuestro hospital por síndrome constitucional de tres meses de evolución. En las pruebas complementarias se detecta una gran masa que ocupa la pelvis y múltiples adenopatías retroperitoneales y paraaórticas. Se realiza extirpación de varias tumoraciones nodulares intraabdominales para estudio histológico y lavado peritoneal para citología. Las muestras remitidas a nuestro Servicio demuestran hallazgos citológicos, histológicos e inmunohistoquímicos característicos de esta entidad, por lo que se emite el diagnóstico de tumor desmoplásico intraabdominal de células pequeñas.

Introducción

El tumor desmoplásico intraabdominal de células pequeñas es una neoplasia infrecuente y muy agresiva que se desarrolla en la cavidad abdominal de adolescentes y jóvenes adultos generalmente de sexo masculino. Característico del tumor es su aspecto histológico, su perfil inmunohistoquímico y una translocación entre el gen del Sarcoma de Ewing y el gen WT1 del Tumor de Wilms, ubicados en los cromosomas 22 y 11. El tiempo medio de supervivencia es menor de 3 años. Presentamos un caso originado en un paciente varón de 22 años.

Presentación del caso

Paciente de 22 años que ingresa por síndrome constitucional, dolor abdominal, adenopatías inguinales, astenia, pérdida de peso y disminución del apetito con una evolución del cuadro descrito de tres meses. Al ingreso el paciente aporta una ecografía abdominal con masa hipogástrica e hidronefrosis bilateral. Se realizan pruebas complementarias (TAC de tórax y abdomen, ecografía abdominal) en las cuales se detectan adenopatías retroperitoneales, paraaórticas, una gran masa que ocupa la pelvis y que desplaza la vejiga urinaria comprimiendo los uréteres con dilatación de los mismos, hidronefrosis, nodulos periféricos en ambos pulmones y derrames pleural y peritoneal en pequeña cuantía. Ecografía testicular y ecodoppler de MMII sin alteraciones. Se realiza biopsia de adenopatía inguinal, con diagnóstico histológico de linfadenitis crónica reactiva. Dada la mala situación del paciente y las imágenes radiológicas, se realiza laparotomía con extirpación de varias tumoraciones nodulares intraabdominales para estudio histológico y lavado peritoneal para citología.

Resultados

Histología: Tumoraciones nodulares con proliferación de células neoplásicas, con patrón de crecimiento sólido en nidos bien delimitados de tamaño y forma variable, o bien patrón infiltrativo en "fila india", con estroma desmoplásico prominente entre las células tumorales (Fig. 1 y 2). Las células neoplásicas son de tamaño pequeño y mediano con núcleos hiper cromáticos y ovals, citoplasma escaso y muestran abundantes mitosis (Fig. 3).

Citología de líquido ascítico: Acúmulos celulares tridimensionales constituidos por células con núcleos pequeños ovals, redondos e hiper cromáticos (Fig. 4).

Inmunohistoquímica: Las células neoplásicas presentan positividad citoplásmica intensa para citoqueratinas de amplio espectro (AE1 -AE3) (Fig. 5), membranosa intensa para EMA (Fig. 6), paranuclear intensa para desmina (Fig. 7), citoplásmica intensa para mioglobina (Fig. 8) y paranuclear intensa para vimentina, con positividad adicional para este anticuerpo en células estromales (Fig. 9). Existe positividad más débil para enolasa neuronal específica (Fig. 10).

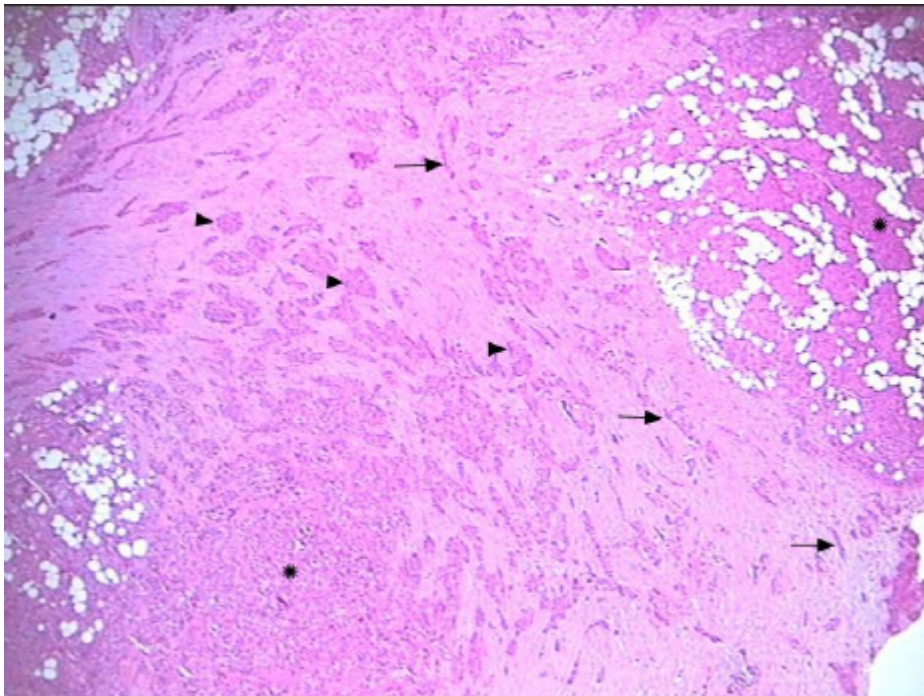


Fig. 1: Tumor desmoplásico de células pequeñas. Patrones de crecimiento: Sólido (estrellas), en nidos (cabezas de flecha) e infiltrativo en "fila india" (flechas) (H-E, 40x).

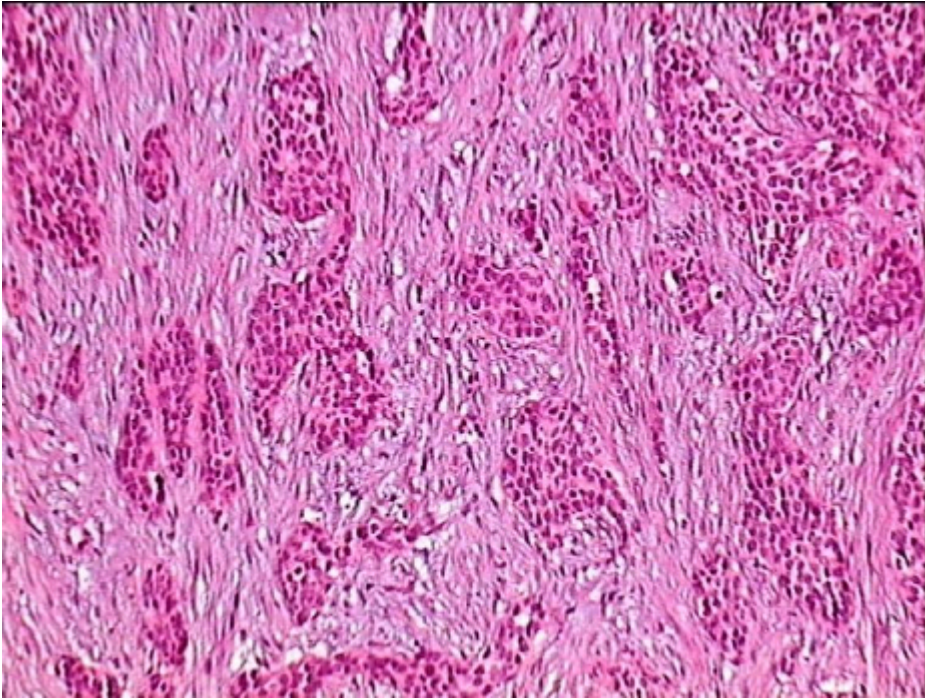


Fig. 2: Tumor desmoplásico de células pequeñas: Nidos bien delimitados de células neoplásicas pequeñas separados por estroma desmoplásico prominente (H-E, 200x).

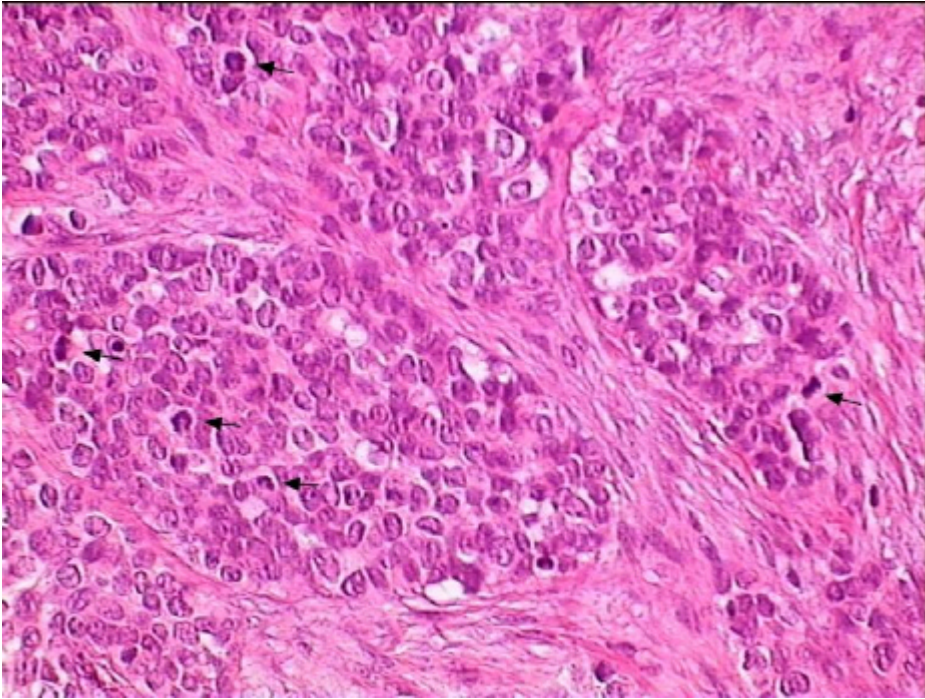


Fig. 3: Tumor desmoplásico de células pequeñas: Células uniformes con núcleos pequeños e hiper cromáticos y abundantes mitosis (flechas) (H-E, 400x).

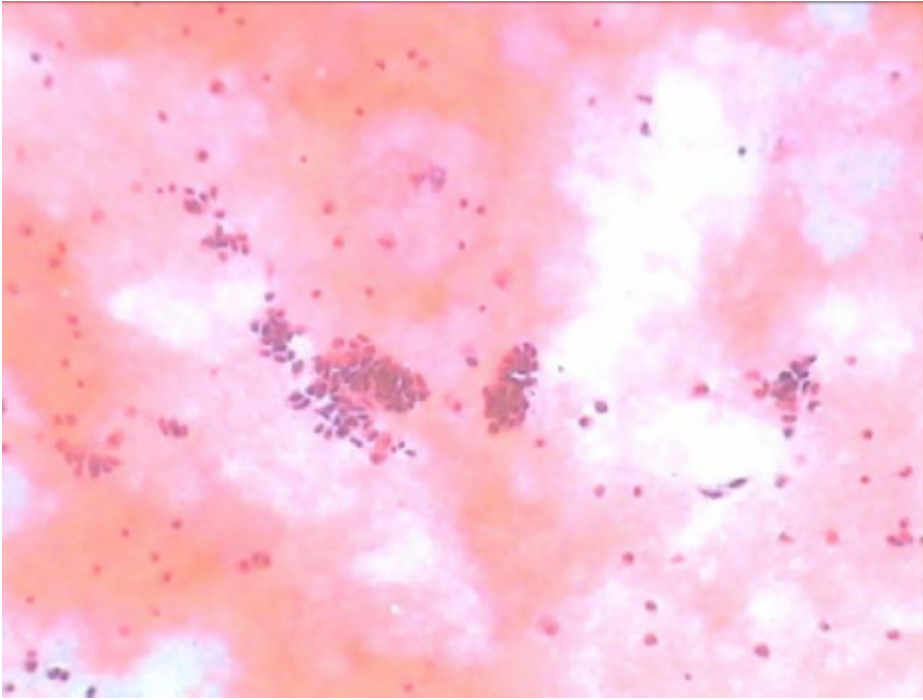


Fig. 4: Tumor desmoplásico de células pequeñas: Citología del líquido ascítico: Acumulos de células pequeñas con núcleos hipercromáticos, redondos y ovales (PAP, 200x).

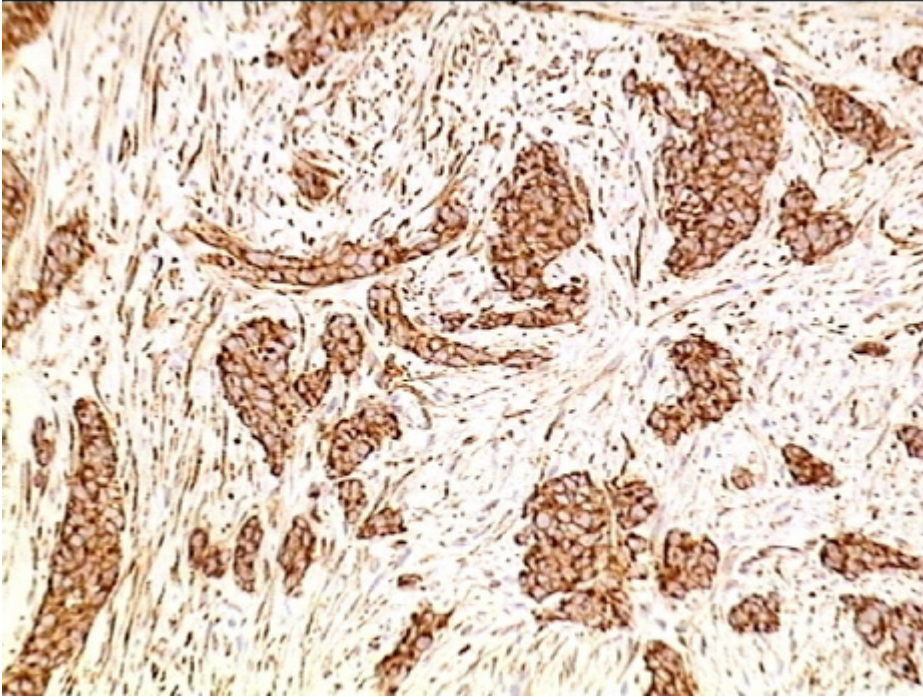


Fig.5: Tumor desmoplásico de células pequeñas: Inmunotinción intensa citoplasmática de las células tumorales con citoqueratinas de amplio espectro (AE1 -AE3) (200x).

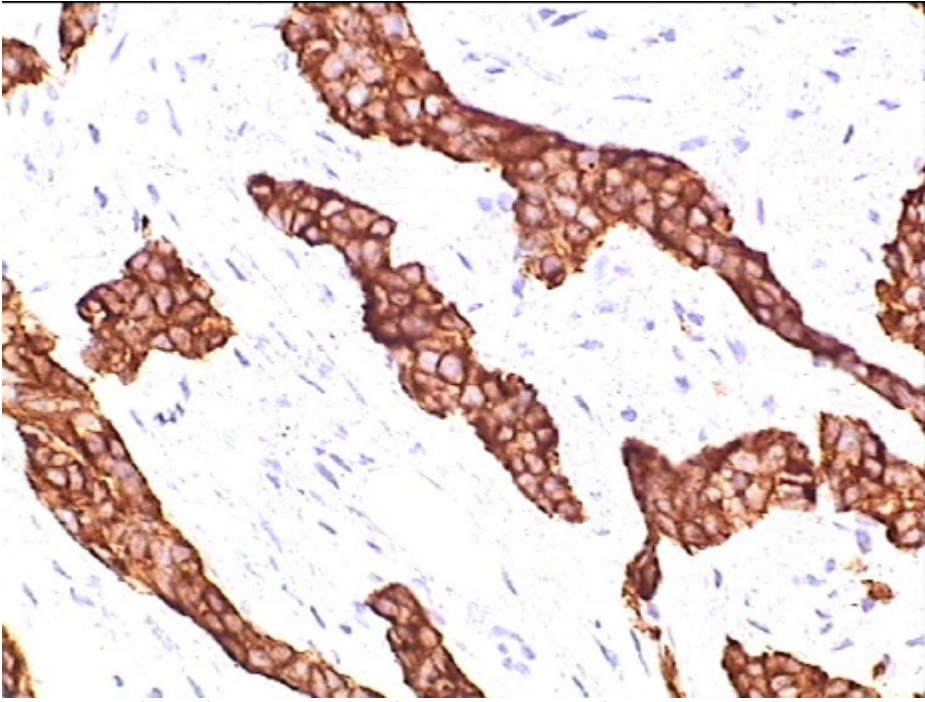


Fig. 6: Tumor desmoplásico de células pequeñas: Inmunotinción intensa membranosa de las células tumorales con EMA (400x).

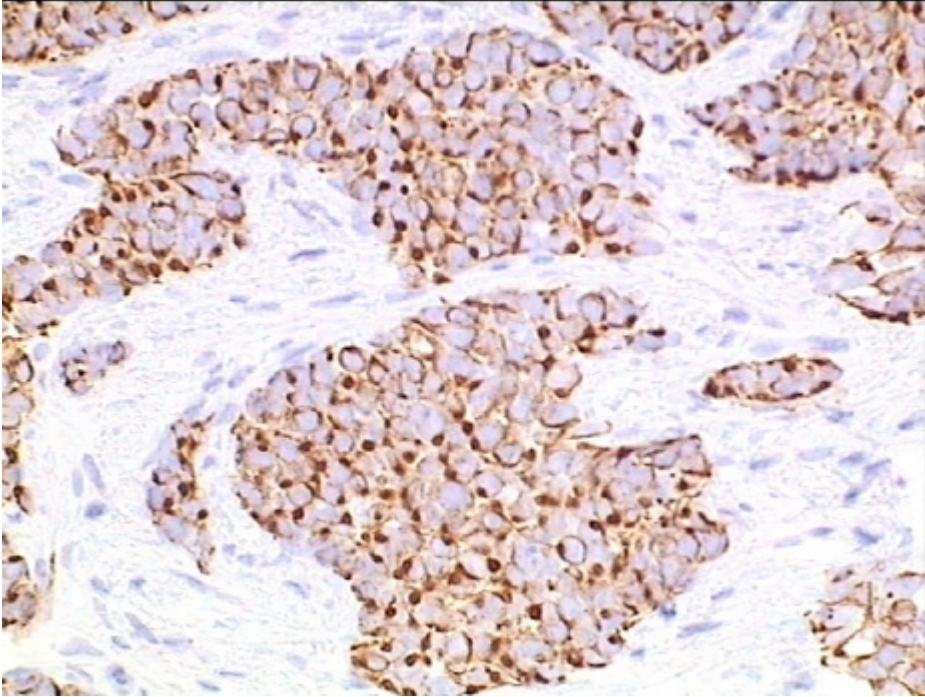


Fig. 7: Tumor desmoplásico de células pequeñas: Inmunotinción intensa paranuclear de las células tumorales con desmina (400x).

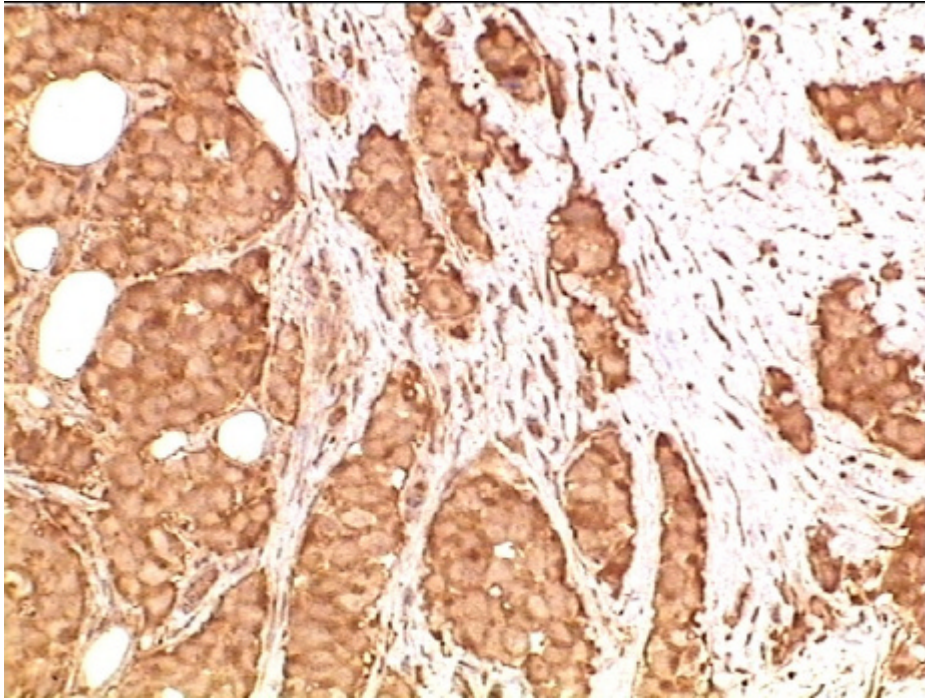


Fig. 8: Tumor desmoplásico de células pequeñas: Inmunotinción intensa citoplasmática de las células tumorales con mioglobina (400x).

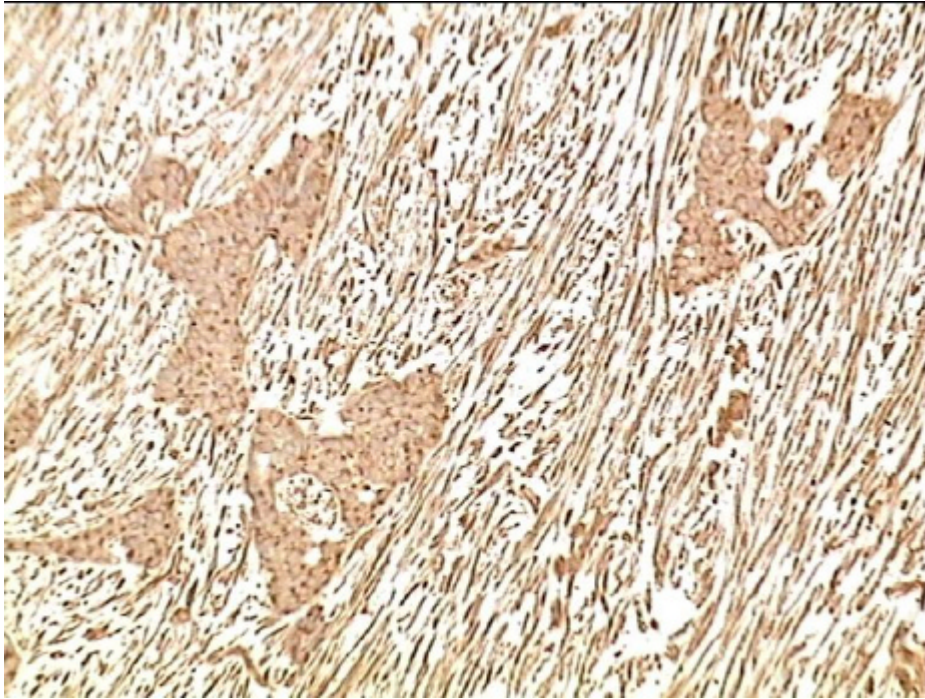


Fig. 9: Tumor desmoplásico de células pequeñas: Inmunotinción intensa de las células tumorales (paranuclear) y del componente celular estromal con vimentina (200x).

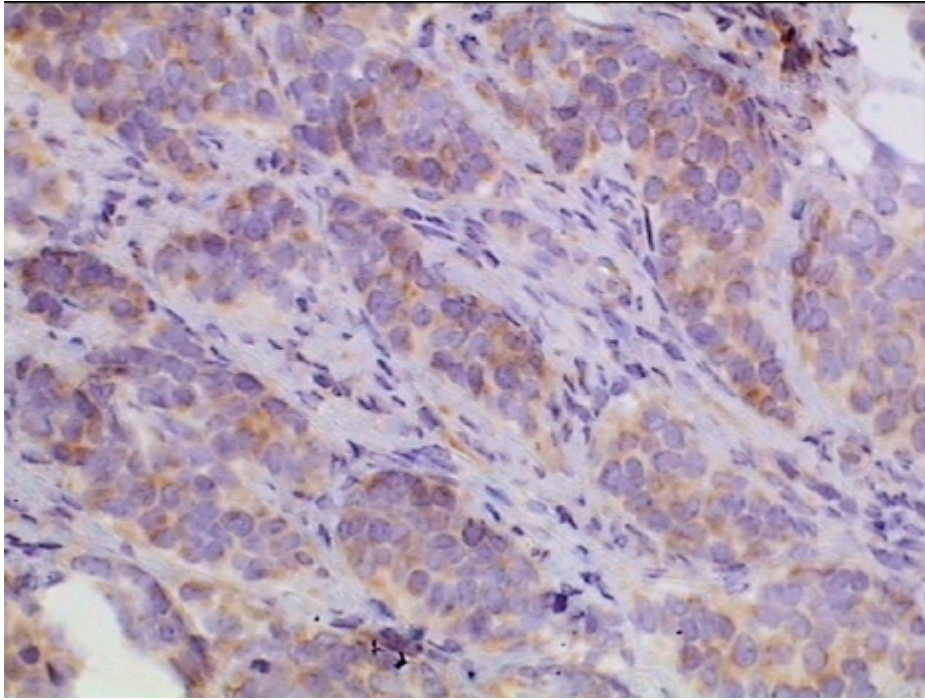


Fig. 10: Tumor desmoplásico de células pequeñas: Inmunotinción débil de las células tumorales con enolasa neuronal específica (400x).

Discusión

El tumor desmoplásico de células pequeñas es una neoplasia de histogénesis incierta con diferenciación divergente o polifenotípica, de baja incidencia, muy agresiva, que muestra un crecimiento y diseminación por las superficies serosas, afectando más frecuentemente a la cavidad abdominal. También se han descrito como lugares de origen pleura, región paratesticular, fosa craneal posterior, tejidos blandos, hueso, ovario y glándula parótida. Se caracteriza histológicamente por nidos tumorales constituidos por células pequeñas con núcleos redondeados u ovoides, hipercromáticos y con citoplasma escaso, que se encuentran rodeados por un estroma celular y desmoplásico. Existe con frecuencia necrosis celular y mitosis abundantes. El perfil inmunohistoquímico muestra positividad para marcadores epiteliales, neurales y mesenquimales. De forma característica, existe una translocación cromosómica específica t(11:22)(p13;q12) que afecta al gen del Sarcoma de Ewing en 22q24 y al gen WT1 del Tumor de Wilms en 11p13. El diagnóstico diferencial en la edad pediátrica incluye sarcoma de Ewing, rabdomiosarcoma, neuroblastoma, linfomas, sarcoma sinovial anaplásico y tumor de Wilms, mientras que en adultos deben considerarse linfomas, carcinomas de células pequeñas de órganos varios, carcinoma de células de Merkel, carcinomas neuroendocrinos en general y mesotelioma de células pequeñas.

Conclusiones

En conclusión, nuestro caso presenta hallazgos histológicos, citológicos e inmunohistoquímicos característicos en correlación con la presentación clínica. Sin embargo hay casos que no muestran la morfología, inmunofenotipo o clínica habitual, en los cuales se recomienda un estudio molecular para un diagnóstico de certeza.

Bibliografía

1. Granja NM, Begnami MD, Bortolan J, Longatto Filho A, Schmitt FC: Case Report: Desmoplastic small round cell tumour: Cytological and immunocytochemical features. *Cytojournal* 2005; 2:1 -6.
2. Takahira K, Ohi S, Fujii N, Sano M, Hanai H, Kaneko E: Case Report: Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor (IDSRT). *J Gastroenterol* 2000; 35:712 -16.
3. Lae ME, Roche PC, Jin L, Lloyd RV, Nascimento AG: Desmoplastic small round cell tumor: a clinicopathologic, immunohistological, and molecular study of 32 tumors. *Am J Surg Pathol* 2002; 26:823 -35.
4. Mingo L, Seguel F., Rollán V: Intraabdominal desmoplastic small round cell tumour. *Pediatr Surg Int* 2005; 21:279 -281.
5. Parkah V, Gerald WL, Parma A, Miettinen M, Rosai J: Desmoplastic small round cell tumor of the pleura. *Am J Surg Pathol* 1995; 19(6): 659 -665.