



## TUMOR DESMOPLÁSICO DE CÉLULAS REDONDAS Y PEQUEÑAS

Díaz García. A, Gil Sánchez. L, Hamod Tamawi . F, Martínez García. M, Nebot Navarro. A, Martín Pérez . J,  
Cervantes García. A, López Soto . A

### INTRODUCCIÓN:

El tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas (DSRCT) es una neoplasia **agresiva** de predominio **intraabdominal** y en adolescentes o adultos **jóvenes**. La mayoría afectan a la pelvis, el retroperitoneo, el epiploon y el mesenterio, las localizaciones en otros lugares son muy raras. La clínica más frecuente es la presencia de **dolor abdominal**, **distensión**, ascitis o síntomas compresivos. Se caracteriza por la presencia de islas y nidos de pequeñas células redondas uniformes dispersas dentro de un estroma fibroblástico y por expresar marcadores epiteliales, musculares y neurales. Se ha asociado a una translocación t(11; 22) que conduce a la formación de un oncogen de fusión de **EWSR1-WT1**. El diagnóstico precoz es muy importante, pero el **pronóstico** continúa siendo **pobre** actualmente.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

- Mujer de **16 años** que acude a urgencias derivada por su MAP por **distensión abdominal** y palpación de **masa abdominal**.
- Antecedentes: NAMC, GO,
- Exploración: **gran masa** indurada que alcanza nivel esternal.
- ECO abdominal: **gran masa heterogénea de contenido sólido** que llega a apófisis xifoides.
- Analítica: Hb 8.6 g/dL, Plaquetas 129 x10<sup>3</sup>/uL.
- Ante hallazgos se solicita TAC urgente: **Gran masa pélvica neoplásica con imágenes que sugieren afectación metastásica ganglionar y signos de extensa carcinomatosis peritoneal (PCI de 27 puntos) con presencia de "omental cake"**. No se puede valorar origen del tumor primario (sugiere anexial como primera posibilidad).
- MT: Ca 125 222.0 UI/ml, HE4 94 pMOL/L
- Se decide ingreso. Durante el mismo se realiza **BAG** de epiploon que informa de: **TUMOR DESMOPLÁSICO DE CÉLULAS REDONDAS Y PEQUEÑAS**.
- La paciente es derivada a HGUVA donde actualmente está con tratamiento **quimioterápico** con intención de cirugía posterior.



### CONCLUSIONES

- El hallazgo más común en el TAC es la **localización peritoneal/omental (95%)**. Puede provocar metástasis a distancia, principalmente en hígado, bazo, cerebro y huesos. El **PET TAC** puede resultar útil para la estadificación de la enfermedad.
- Si bien las estrategias de **tratamiento combinado** pueden conferir un beneficio a la supervivencia, **el pronóstico sigue siendo pobre**.
- Una mayor comprensión de los cambios moleculares puede conducir a la creación de terapias dirigidas para este tipo de tumores.
- Inicialmente estos tumores se abordan con regímenes de **quimioterapia** intensiva, con fármacos similares a los empleados en el Sarcoma de Ewing. No suelen presentar una respuesta completa. La **cirugía** de rescate y la **RT** aumentan la supervivencia. Las **recidivas** son muy frecuentes en este tipo de tumores.

### Bibliografía

- Magrath JW;Kang HJ;Hartono A;Espinosa-Cotton M;Somwar R;Ladanyi M;Cheung NV;Lee SB; (no date) *Desmoplastic small round cell tumor cancer stem cell-like cells resist chemotherapy but remain dependent on the EWSR1-WT1 oncoprotein*, *Frontiers in cell and developmental biology*. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36506091/> (Accessed: 12 February 2024). Ç
- Wang LL;Ji ZH;Gao Y;Chang H;Sun PP;Li Y; (no date) *Clinicopathological features of desmoplastic small round cell tumors: Clinical series and literature review*, *World journal of surgical oncology*. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34193155/> (Accessed: 15 February 2024).
- Thway K;Noujaim J;Zaidi S;Miah AB;Benson C;Messiou C;Jones RL;Fisher C; (no date) *Desmoplastic small round cell tumor: Pathology, genetics, and potential therapeutic strategies*, *International journal of surgical pathology*. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27621277/> (Accessed: 25 February 2024).