



# Tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas. Presentación de caso y revisión de la literatura

## Desmoplastic Small Round Cell Tumor. A Case Report and Literature Review

Juan Camilo Rendón Toro<sup>1</sup>  
 Gydnea Lourdes Aguirre Dávila<sup>2</sup>  
 Ángela María Puerta Rico<sup>1</sup>  
 Luis Rodrigo Arias<sup>1</sup>  
 Daniela Arias Ramírez<sup>3</sup>  
 Juan Francisco Ayala<sup>4</sup>



### Palabras clave (DeCS)

Tumor desmoplásico  
 de células pequeñas  
 redondas  
 Neoplasias abdominales  
 Diagnóstico por imagen

### Key words (MeSH)

Desmoplastic small round  
 cell tumor  
 Abdominal neoplasms  
 Diagnostic imaging

### Resumen

El tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas (TDCPR) es una neoplasia maligna rara, con curso clínico agresivo y mortalidad elevada. Se presenta el caso de un hombre de 21 años de edad, quien consultó por dolor abdominal de intensidad moderada, irradiado al flanco derecho, fiebre y pérdida de peso. En tomografía abdominal con medio de contraste se documentó una gran masa intraperitoneal con áreas de necrosis central y extensión a la pelvis, además de lesiones hepáticas de aspecto neoplásico secundario. El diagnóstico se confirmó mediante biopsia percutánea guiada por ultrasonido, que mostró extensa infiltración por tumor maligno, constituido por células con núcleos vesiculosos de cromatina clara, citoplasma eosinófilo e inmunohistoquímica compatible con dicho tumor. En este artículo se hace una confrontación del caso con los hallazgos descritos en otras series publicadas en la literatura y una revisión clínica del tema.

### Summary

Desmoplastic small round cell tumor (DSRCT) is a rare malignant neoplasm with an aggressive clinical course and high mortality. The case of a 21-year-old man is presented, who consulted for abdominal pain of moderate intensity radiating to the right flank, fever and weight loss. Contrast abdominal tomography was performed, documenting a large intraperitoneal mass with areas of central necrosis and extension to the pelvis, in addition to secondary neoplastic liver lesions. The diagnosis was confirmed by ultrasound-guided percutaneous biopsy, which reported extensive infiltration by malignant tumor, consisting of cells with vesicular nuclei of clear chromatin, eosinophilic cytoplasm and immunohistochemistry compatible with said tumor. This case report is compared with the findings described in other series published in the literature and a clinical review of the subject is made.

### Introducción

El tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas (TDCPR) es una neoplasia maligna rara, que característicamente aparece en niños, adolescentes y adultos jóvenes de raza blanca (1). El TDCPR fue descrito por primera vez como una entidad patológica por Gerald et al., en 1991, y se han informado pocos casos en la literatura médica (2). El hallazgo imagenológico más común es un importante compromiso peritoneal, usualmente múltiples masas de tejido blando dependientes del mesenterio o el omento sin un origen aparente en otro órgano sólido. También suele haber ganglios linfáticos aumentados de tamaño (>1,5 cm) y adenopatías de baja señal con pérdida del hilio graso (3); las metástasis hepáticas se encuentran hasta en un tercio de los pacientes y se pueden ver como nódulos de baja señal, de tamaño —0,8-12,7 cm— y número variables —únicos o múltiples— (4). Histológicamente, el TDCPR se caracteriza por nidos bien definidos de

células tumorales pequeñas y redondas incrustadas en un estroma desmoplásico abundante (5). Tiene un curso clínico agresivo, con una mortalidad del 70 %, luego de tres años del diagnóstico (6). Se presenta el caso de un hombre de 21 años de edad con TDCPR.

### Presentación del caso

Paciente de 21 años de edad, sexo masculino, sin antecedentes de relevancia, consulta por dolor abdominal en flanco derecho, asociado a fiebre y pérdida de peso. Se documentó en ecografía una gran masa abdominopélvica de ecogenicidad heterogénea, con componente sólido periférico, contornos parcialmente definidos y áreas centrales anecoicas por probable necrosis, de 12 × 12 cm (AP×T); así mismo, se identificaron múltiples lesiones hepáticas focales, redondeadas, isoecoicas respecto al parénquima hepático, con áreas centrales hipoecoicas (figuras 1 y 2). Se realizó tomo-

<sup>1</sup>Médico(a) residente de Radiología, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central. Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Médica radióloga, Hospital Militar Central, docente titular de pregrado en Medicina y posgrado en Radiología de la Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup>Médica residente de Medicina interna, Universidad ICESI, Fundación Valle del Lili. Cali, Valle.

<sup>4</sup>Médico, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

grafía computarizada (TAC) de abdomen con medio de contraste en la que se confirmó una masa intraperitoneal de 14 × 12 cm (AP×T) con epicentro en el mesenterio del hipocondrio derecho, sin compromiso de órganos adyacentes, con densidad heterogénea y áreas periféricas sólidas que realizaban luego de la administración de contraste e importantes áreas centrales de baja atenuación por necrosis; la masa desplazaba las asas intestinales delgadas y los vasos mesentéricos sin infiltrarlos (figura 3). Además, se encontró una segunda masa de localización pélvica, bilobulada, con un componente predominantemente sólido que realizaba con el medio de contraste y áreas centrales de necrosis, la cual desplazaba la pared posterior de la vejiga y la pared anterior del recto sin infiltrarlas (figura 4). Las lesiones hepáticas eran redondeadas, hipoeoicas, con necrosis central y comprometían ambos lóbulos hepáticos (figura 5). Se practicó biopsia guiada por ecografía de una de las lesiones hepáticas con patología, que evidenció extensa infiltración por tumor maligno dispuesto en sábanas, constituido por células con núcleos vesiculosos de cromatina clara, citoplasma eosinófilo; se realizaron estudios de inmunoperoxidasa que confirmaron el diagnóstico (figura 6). El paciente recibió tratamiento con dos ciclos de quimioterapia, así como colocación de nefrostomías bilaterales por lesión renal obstructiva. Pese al manejo, el paciente falleció un mes después de haber sido admitido en el Hospital.

## Discusión

El tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas (TDCPR) es una neoplasia maligna rara perteneciente a la categoría histológica descriptiva denominada *tumores de células pequeñas, redondas y azules* que, además, incluye: neuroblastoma, tumor de Wilms, rabdomiosarcoma, sarcoma de Ewing, tumor neuroectodérmico primitivo, osteosarcoma, sarcoma de células sinoviales pobremente diferenciado y linfomas (7). Ya que los TDCPR muestran diferenciación mesenquimal, epitelial y neural, la inmunohistoquímica permite diferenciarlos de otros tumores de células pequeñas y redondas (2,7). Adicionalmente el TDCPR contiene una anomalía cromosómica específica: la translocación (t11;21)(p13;q12) con posterior fusión de los genes del sarcoma de Ewing y el tumor de Wilms (4).

La incidencia anual del TDCPR en Estados Unidos es de 0,74 casos por millón de habitantes, con prevalencia en individuos de 20 a 24 años (8). La presentación clínica es inespecífica, se encuentra más frecuentemente dolor abdominal, distensión, cambios en el hábito intestinal y sensación de masa palpable en el abdomen (4,9). Las manifestaciones clínicas suelen estar relacionadas con el sitio anatómico comprometido, por lo que se encuentra en la literatura obstrucción ureteral e hidronefrosis secundaria, obstrucción intestinal, síndrome biliar obstructivo (10) e incluso aumento en la frecuencia miccional por compresión vesical (11).

El hallazgo característico en imagen es el de múltiples masas de tejido blando localizadas con mayor frecuencia en la pelvis (espacios rectovesical y rectouterino) y, en segundo lugar, en el omento y mesenterio de la cavidad peritoneal, sin un órgano definido del cual se originen (4,9,11). La presentación como una masa peritoneal solitaria rara vez corresponde a un TDCPR. En un estudio de nueve casos, de Pickhardt et al. (3), solo dos de ellos correspondieron a TDCPR que debutaron como masas abdominales solitarias. En TAC, estas masas suelen mostrar focos de baja atenuación que reflejan

necrosis, hemorragia o desmoplasia marcada con un componente sólido que realza de forma heterogénea con el medio de contraste (12,13). También se han descrito áreas de engrosamiento peritoneal irregular y ascitis como hallazgos imagenológicos en TAC (6).

El patrón de diseminación de la enfermedad incluye las siembras directas a través de las superficies peritoneales, así como diseminación linfática y hematológica (14). El parénquima hepático es el sitio más frecuente de compromiso extraperitoneal por TDCPR, seguido por el pulmón, el hueso, el bazo, la pleura y el tejido blando (14,15). En la serie descrita por Thomas et al. (16) se demostraron adenomegalias en el 50 % de los pacientes, con afección de las siguientes cadenas ganglionares del abdomen: paraaórtica (100 %), aortocava (71 %), portocava (50 %) y de localización mesentérica (13 %). Las adenomegalias mediastinales se observaron en un 20 % de los casos.

En resonancia magnética (RM) el TDCPR se observa como masas de señal heterogénea —predominantemente, media o baja intensidad de señal— o baja señal respecto al músculo en secuencias con información T1 y de alta señal en secuencias con información T2; el realce, luego de la administración de medio de contraste paramagnético, es igualmente heterogéneo (12,16,17). El incremento en la intensidad de señal en secuencias con información T1 y la presencia de niveles líquido-líquido en secuencias con información T2 sugieren hemorragia intratumoral (17). Las calcificaciones tumorales se han documentado en diferentes cohortes (3-5) entre el 22 y el 28 % de los pacientes.

La tomografía por emisión de positrones (PET/CT, por sus siglas en inglés) proporciona información útil acerca de la actividad metabólica del tumor y contribuye a establecer su estadio, permite además detectar metástasis ocultas no visualizadas en TAC y RM (18). La PET/CT es también útil para valorar la respuesta al tratamiento y definir conductas adicionales o cambios en la terapéutica. La disminución en la actividad metabólica del tumor luego de iniciado el tratamiento se puede observar incluso antes de que se reduzca el tamaño de las masas o que ocurran cambios morfológicos evidentes (19).

Respecto al tratamiento, aún se desconoce una estrategia de manejo óptima para los pacientes con TDCPR. Hasta la fecha, el mayor estudio que buscó establecer patrones de manejo y supervivencia en pacientes con TDCPR fue publicado por Gani et al. (18), quienes, mediante un análisis retrospectivo de la Base Nacional de Datos de Cáncer de los Estados Unidos, lograron identificar 419 pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de TDCPR; de estos, el 86,5 % recibieron quimioterapia, el 41,2 % fueron sometidos a manejo quirúrgico y el 13 % recibió radioterapia. Durante el estudio, el 69,7 % de los pacientes falleció con una supervivencia de 25,9 meses. La supervivencia a los 1, 3 y 5 años fue del 78,6 %, 32,3 % y 18,4 %, respectivamente. El análisis multivariado mostró que el manejo quirúrgico (HR = 0,68, IC 95 % [0,50-0,91]), la radioterapia (HR = 0,55, IC 95 % [0,33-0,92]) y la quimioterapia (HR = 0,52, IC 95 % [0,35-0,78]) fueron factores independientes asociados a mayores tasas de supervivencia. Por el contrario, la enfermedad en estadio IV (HR = 2,12, IC 95 % [1,41-3,18]) y las comorbilidades preexistentes se asociaron a un peor pronóstico. Los autores concluyeron que, aunque un tratamiento multimodal en pacientes con TDCPR puede conducir a una mayor supervivencia, aún se requieren más investigaciones y ensayos clínicos para establecer las mejores pautas de manejo (18).

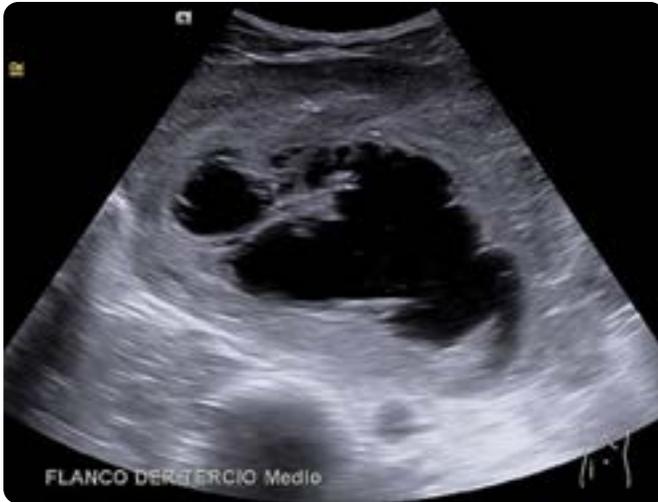


Figura 1. Ecografía abdominal. Masa intraabdominal de 12 × 12 cm, isoecoica respecto al parénquima hepático, con área anecoica central correspondiente a necrosis o degeneración quística.

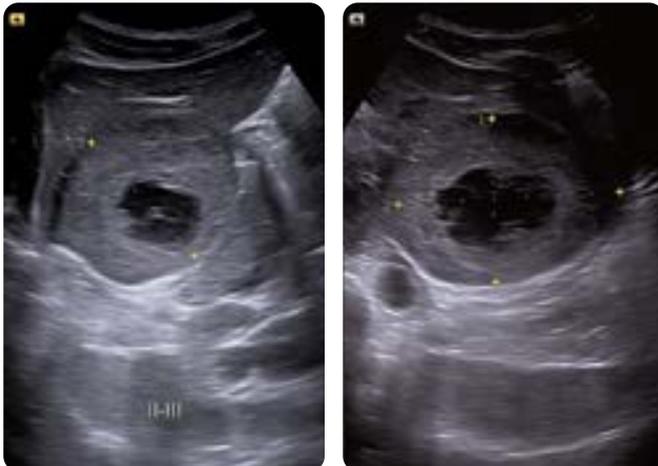


Figura 2. Lesión focal del III segmento hepático, de aspecto sólido, con área central anecoica por probable necrosis de 7,6 × 5,6 cm. Características similares a las de la masa abdominal.

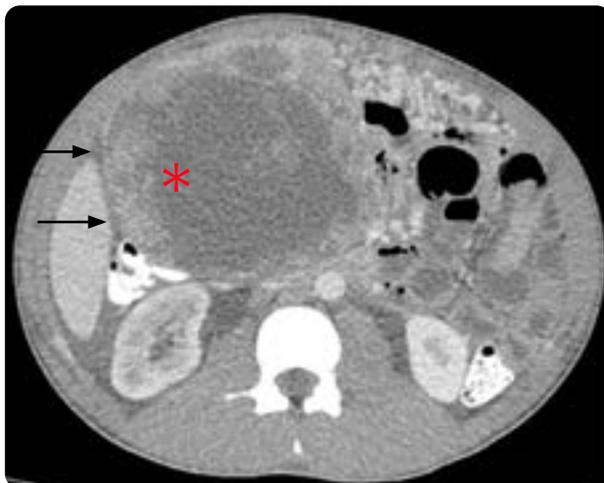


Figura 3. TAC de abdomen con medio de contraste en fase portal. Masa intraperitoneal, multilobulada, de densidad heterogénea con áreas centrales de baja atenuación por necrosis (\*) y componente sólido periférico que realza con medio de contraste (flechas negras).



Figura 4. Reconstrucción coronal: múltiples lesiones focales en ambos lóbulos hepáticos, redondeadas, de baja señal y con realce leve tras la administración de medio de contraste (\*). No existe dilatación de la vía biliar y la porta se encuentra permeable (flecha roeagra). Se observa además cómo la masa peritoneal desplaza los vasos mesentéricos sin infiltrarlos (flecha blanca).



Figura 5. Reconstrucción sagital. Se observa una segunda masa bilobulada, ubicada en el espacio rectovesical de la pelvis, predominantemente sólida, con áreas centrales de baja atenuación y realce periférico con el medio de contraste. Desplaza y comprime la pared posterior de la vejiga (\*) y pared anterior del recto (flecha negra) sin infiltrarlos.

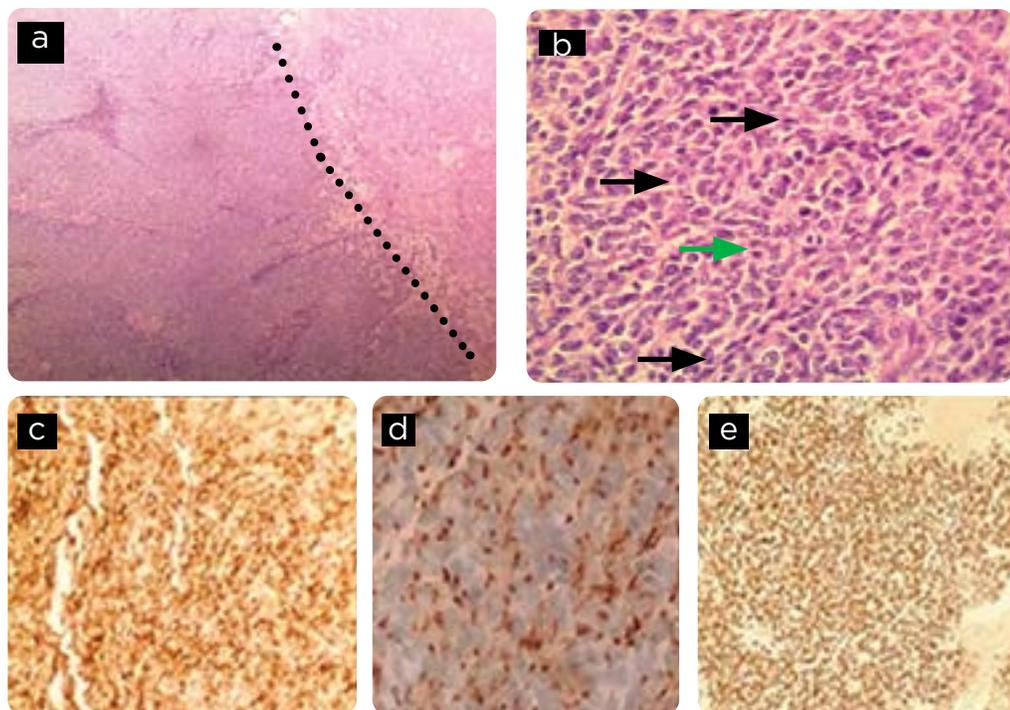


Figura 6. Imágenes histológicas. Hematoxilina y eosina (A y B). En A (microfotografía a 5×) se observa parénquima hepático con extensa infiltración por tumor maligno en el lado izquierdo de la fotografía que se dispone en sábanas (se demarca el límite del tumor y el parénquima hepático con línea punteada). B (microfotografía a 40×), las células tumorales muestran núcleos vesiculosos de cromatina clara (flechas negras) y citoplasma eosinófilo escaso, con mitosis (flecha verde). Se realizaron estudios de inmunoperoxidasa que confirmaron el diagnóstico: C (microfotografía a 10×) marcación de membrana para CD-56; D (microfotografía a 10×) marcación en patrón de Golgi para desmina; E (microfotografía a 10×) índice de proliferación celular Ki-67 del 80 % en células tumorales.

## Conclusión

El TDCPR es una neoplasia sarcomatosa rara, que afecta con mayor frecuencia pacientes jóvenes de raza blanca y sexo masculino. En imágenes, el hallazgo característico es el de múltiples masas de tejido blando que comprometen primariamente la pelvis y la cavidad peritoneal sin un origen definido en algún órgano sólido. El médico radiólogo debe estar familiarizado con esta patología y considerarla dentro del diagnóstico diferencial de las masas peritoneales en paciente joven, así como conocer su comportamiento y el de sus potenciales complicaciones en las distintas modalidades de imagen.

## Referencias

- Iyer RS, Schaunaman G, Pruthi S, Finn LS. Imaging of pediatric desmoplastic small round-cell tumor with pathologic correlation. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2013;42(1):26-32.
- Gerald WL, Miller HK, Battifora H, Miettinen M, Silva EG, Rosai J. Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor. Report of 19 cases of a distinctive type of high-grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol*. 1991;15(6):499-513.
- Pickhardt PJ, Fisher AJ, Balfé DM, Dehner LP, Huettner PC. Desmoplastic small round cell tumor of the abdomen: Radiologic-histopathologic correlation. *Radiology*. 1999;210(3):633-8.
- Bellah R, Suzuki-Bordalo L, Brecher E, Ginsberg JP, Maris J, Pawel BR. Desmoplastic small round cell tumor in the abdomen and pelvis: Report of CT findings in 11 affected children and young adults. *Am J Roentgenol*. 2005;184(6):1910-4.
- Shen X-Z, Zhao J-G, Wu J-J, Liu F. Clinical and computed tomography features of adult abdominopelvic desmoplastic small round cell tumor. *World J Gastroenterol*. 2014;20(17):5157.
- Morani AC, Bathala TK, Surabhi VR, Yedururi S, Jensen CT, Huh WW, et al. Desmoplastic small round cell tumor: Imaging pattern of disease at presentation. *Am J Roentgenol*. 2019;212(3):W45-54.
- Gerald WL, Ladanyi M, De Alava E, Cuatrecasas M, Kushner BH, LaQuaglia MP, et al. Clinical, pathologic, and molecular spectrum of tumors associated with t(11;22)(p13;q12): Desmoplastic small round-cell tumor and its variants. *J Clin Oncol*. 1998;16(9):3028-36.
- Lettieri CK, Garcia-Filion P, Hingorani P. Incidence and outcomes of desmoplastic small round cell tumor: Results from the surveillance, epidemiology, and end results database. *J Cancer Epidemiol*. 2014;2014.
- Kis B, O'Regan KN, Agoston A, Javery O, Jagannathan J, Ramaiya NH. Imaging of desmoplastic small round cell tumour in adults. *Br J Radiol*. 2012;85(1010):187-92.

- Chen J, Wu Z, Sun B, Li D, Wang Z, Liu F, et al. Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumors: CT and FDG-PET/CT findings with histopathological association. *Oncol Lett*. 2016;11(5):3298-302.
- Murosaki N, Matsumiya K, Kokado Y, Yoshioka T, Yasunaga Y, Aozasa K, et al. Retrovesical desmoplastic small round cell tumor in a patient with urinary frequency. *Int J Urol*. 2001;8(5):245-8.
- Tateishi U, Hasegawa T, Kusumoto M, Oyama T, Ishikawa H, Moriyama N. Desmoplastic small round cell tumor: Imaging findings associated with clinicopathologic features. *J Comput Assist Tomogr*. 2002;26(4):579-83.
- Sabaté JM, Torrubia S, Roson N, Matias-Guiu X, Gómez A. Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor: A rare cause of peritoneal malignancy in young people. *Eur Radiol*. 2000;10(5):817-9.
- Arora VC, Price AP, Fleming S, Sohn MJ, Magnan H, LaQuaglia MP, et al. Characteristic imaging features of desmoplastic small round cell tumour. *Pediatr Radiol*. 2013;43(1):93-102.
- Sharma S, Vikram NK, Thulker S, Goel S. Case of the season. *Semin Roentgenol*. 2001;36(1):3-5.
- Thomas R, Rajeswaran G, Thway K, Benson C, Shahabuddin K, Moskovic E. Desmoplastic small round cell tumour: the radiological, pathological and clinical features. *Insights Imaging*. 2013;4(1):111-8.
- Zhang W, Li C, Liu Q, Hu Y, Cao Y, Huang J. CT, MRI, and FDG-PET/CT imaging findings of abdominopelvic desmoplastic small round cell tumors: Correlation with histopathologic findings. *Eur J Radiol*. 2011;80(2):269-73.
- Gani F, Goel U, Canner JK, Meyer CF, Johnston FM. A national analysis of patterns of care and outcomes for adults diagnosed with desmoplastic small round cell tumors in the United States. *J Surg Oncol*. 2019;119(7):880-6.
- Magnan H, Abramson SJ, Price AP, Grewal RK, Merchant MS, LaQuaglia MP, et al. Positron emission tomography for response assessment in desmoplastic small round cell tumor. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2013;35(5).

## Correspondencia

Juan Camilo Rendón Toro  
Carrera 7 # 48-30, apto. 1104  
Bogotá, Colombia  
jchessrendon25@hotmail.com

Recibido para evaluación: 13 de octubre de 2020  
Aceptado para publicación: 6 de diciembre de 2020