



P-431 - CARCINOMATOSIS PERITONEAL 2ª TUMOR DESMOPLÁSICO DE CÉLULAS REDONDAS Y PEQUEÑAS

J. Rivera Castellano, M.T. Sánchez Barron, L.C. Hinojosa Arco, L.T. Ocaña Wilhemi, J. Rivas Marín y M.Á. Suárez Muñoz

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

Resumen

Introducción: El tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas es un tumor extremadamente poco frecuente y agresivo que afecta a varones jóvenes. Se presenta típicamente en las superficies serosas del peritoneo pélvico o abdominal. Sólo unos pocos cientos de casos han sido referidos en todo el mundo desde la primera descripción en 1989.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente de 43 años que consulta en su médico de atención primaria por dolor abdominal inespecífico, síndrome constitucional y palpación de tumoración abdominales. A la exploración presenta un abdomen con sensación y palpación de múltiples masas abdominales que son confirmadas por TC de abdomen como múltiples masas intraabdominales e implantes peritoneales en relación a carcinomatosis peritoneal. En el BAG informa de infiltración por carcinoma (+) para CK AE1/AE3, CK CAM5.2, EMA y CD 10. Ante estos hallazgos y la necesidad de diagnóstico más certero se decide biopsia quirúrgica de las masas intraabdominales, que se realiza sin complicaciones. La anatomía patológica definitiva informa de tumor desmoplásico de células redondas y pequeñas (+) para desmina y enolasa. El paciente evoluciona favorablemente de la cirugía, y pudo ser dado de alta a domicilio, donde continua su seguimiento por unidad de oncología médica de nuestro centro.

Discusión: TDCPR es una neoplasia poco frecuente que afecta principalmente a pacientes adultos jóvenes con predominio por el sexo masculino. El diagnóstico se basa en los signos clínicos, exámenes endoscópicos (laparoscopia) y/o técnicas de imagen (radiografía, tomografía computarizada tóraco-abdomino-pélvica). La biopsia de la masa tumoral muestra nidos de células poco diferenciadas pequeñas y redondas con escaso citoplasma y núcleos hiper cromáticos rodeados de un estroma desmoplásico. El diagnóstico se confirma por su fenotipo inmunológico (células tumorales que expresan varias citoqueratinas (KL1, AE1/AE3), desmina y enolasa neurona-específica), y por la identificación molecular. El tratamiento combinado de quimioterapia, radioterapia y cirugía ha demostrado los mejores resultados. Hay estudios prospectivos en curso para evaluar el efecto de la quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (HIPEC), la quimioterapia de mantenimiento y la terapia dirigida. El pronóstico es malo. La supervivencia global media es de 17 meses y menos del 20% de los pacientes viven más de 5 años después del diagnóstico.