

Δεσμοπλαστικός στρογγυλοκυτταρικός όγκος ως τυχαίο εύρημα νεκροτομής

Γ. Ντιλέρνια¹, Α. Μαρίνης², Κ. Σταματίου³

¹ Ιατροδικαστική Υπηρεσία Αθηνών, ² Α' Χειρουργική Κλινική και ³ Ουρολογικό Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Πειραιά «Τζάνειο»

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ο δεσμοπλαστικός στρογγυλοκυτταρικός καρκίνος είναι μια σπάνια οντότητα που έχει κακή πρόγνωση. Επηρεάζει κυρίως άνδρες νέας και μέσης ηλικίας και έχει ταχεία εξέλιξη ώστε την στιγμή της διάγνωσης είναι ήδη ευμεγέθης. Για τον λόγο αυτό είναι εξαιρετικά σπάνιο να βρεθεί ως τυχαίο εύρημα νεκροτομής. Στο άρθρο αυτό παρουσιάζεται η περίπτωση ενός άρρενος 41 ετών θανόντος εκ βιαίου θανάτου στην νεκροτομική διερεύνηση του οποίου βρέθηκε ενδοπεριτοναϊκός όγκος μικτής σύστασης της οποίας η ιστολογική και ανοσοϊστοχημική εξέταση ανέδειξε δεσμοπλαστικό στρογγυλοκυτταρικό καρκίνωμα.

Λέξεις ευρετηρίου: δεσμοπλαστικός στρογγυλοκυτταρικός όγκος, νεκροτομή, ιστολογική εξέταση, ανοσοϊστοχημική εξέταση

Παραπομπή:

Γ. Ντιλέρνια, Α. Μαρίνης, Κ. Σταματίου. Δεσμοπλαστικός στρογγυλοκυτταρικός όγκος ως τυχαίο εύρημα νεκροτομής. *Επιστημονικά Χρονικά* 2014;19(1): 64-66

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι δεσμοπλαστικοί στρογγυλοκυτταρικοί όγκοι περιγράφηκαν για πρώτη φορά από τους Gerald και Rosai το 1989 [1]. Έκτοτε, ένας μικρός αριθμός άρθρων, κυρίως αναφορές περιστατικών, εμφανίζεται στην βιβλιογραφία. Από τις αναφορές αυτές φαίνεται πως αναπτύσσονται σε διάφορα όργανα και θέσεις όπως το περιτόναιο, ο υπεζωκότας, το κεντρικό νευρικό σύστημα, οι μαλακοί ιστοί και τα οστά, ο πνεύμονας, ο νεφρός, η ωθήκη και η παρωτίδα [2]. Αν και έχουν παρόμοια χαρακτηριστικά με εκείνα άλλων νεοπλασιών από μικρά στρογγυλά κύτταρα όπως το σάρκωμα Ewing, το νευροβλάστωμα, και το λέμφωμα, συνιστούν μια ξεχωριστή κατηγορία και χαρακτηρίζονται ως αδιαφοροποίητοι όγκοι εκ μαλακού ιστού [3]. Ο μηχανισμός της ιστογένεσής τους

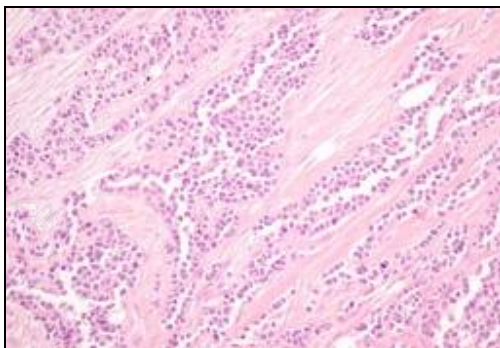
παραμένει ασαφής αλλά ενδέχεται να προέρχονται από πολυδύναμα πρωτόγονα μεσεγχοματικά κύτταρα. Κατά μια άλλη εκδοχή μπορεί να είναι και νευρο-εξωδερμικής προέλευσης [1]. Αντίστοιχα, είναι ασαφής η κυτταρική διαφοροποίηση δεδομένου ότι οι όγκοι αυτοί εκφράζουν μια ποικιλία από ανοσοϊστοχημικούς φαινοτυπικούς δείκτες όπως, επιθηλιακό (κερατίνη και επιθηλιακό μεμβρανικό αντιγόνο), μεσεγχοματικό (βιμεντίνη), νευρικό (ειδική νευρωνική ενολάση) μυϊκό (δεσμίνη) [4].

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Άνδρας 41 ετών θανών εκ βιαίου θανάτου υποβλήθηκε στην καθιερωμένη νεκροτομή. Κατά την διερεύνηση της κοιλίας βρέθηκε ασαφώς αφοριζόμενος, σαφώς σκληρής

υφής, ενδοπεριτοναϊκός όγκος διαμέτρου 3.4 cm., εν μέρει κυστικής και εν μέρει συμπαγούς σύστασης, γκριζωπού χρώματος, εξορμούμενος από το επίπλουν. Πιθανές, πολλαπλές μικρές περιτοναϊκές εμφυτεύσεις δεν πιστοποιήθηκαν με λήψη υλικού για βιοψία ενώ δεν διαπιστώθηκε ορατή μακροσκοπικά δευτεροπαθής εστία στα συμπαγή όργανα της κοιλιάς. Το υλικό στάλθηκε ξεχωριστά για βιοψία. Στην ιστολογική εξέταση αναγνωρίστηκε η τυπική εικόνα μικρών στρογγυλών κυττάρων ανεπτυγμένων σε φωλιές που περιβάλλονται από αφθονότατο δεσμοπλαστικό στρώμα (Εικόνα 1).

Η ανοσοιστοχημική μελέτη ανέδειξε τους ακόλουθους φαινοτυπικούς δείκτες: δεσμίνη (+ +), CK (+), Vim (+ / -), SMA (+ / -), CD34 (-), CD117 (-), NSE (-), WT-1 (-).



Εικόνα 1 Δεσμοπλαστικός στρογγυλοκυτταρικός όγκος (HE 10×)

ΣΧΟΛΙΟ

Από τα 200 περίπου περιστατικά που υπάρχουν στην βιβλιογραφία διαπιστώνεται ότι οι όγκοι αυτοί αναπτύσσονται κυρίως σε άρρενες (η αναλογία ανδρών-γυναικών είναι 4:1) συχνότερα νεαρούς αλλά και σε εφήβους και νέους ενήλικες. Η μέση ηλικία κατά τη

διάγνωση είναι τα 22 έτη και κυμαίνεται μεταξύ των 6 και 56 ετών [2,5]. Ο όγκος αναπτύσσεται συνηθέστερα στην κοιλιακή κοιλότητα και δίνει πολλαπλές περιτοναϊκές μικρομεταστάσεις [6]. Εντοπίσεις στο διάφραγμα και το πυελικό περιτόναιο δεν είναι ασυνήθεις. Οι εντοπίσεις στα συμπαγή όργανα είναι σπανιότερες. Το ήπαρ και οι πνεύμονες είναι οι πιο κοινές θέσεις δευτεροπαθών εντοπίσεων ενώ η εντόπιση σε εξωπεριτοναϊκά όργανα, όπως οι όρχεις, οι ωοθήκες, και ο υπεζωκότας είναι ασυνήθεις [6]. Το μέγεθος των όγκων κατά την στιγμή της διάγνωσης κυμαίνεται μεταξύ 8-15 cm (μέση διάμετρος 13 cm). Στην περίπτωση που αναφέρουμε το μέγεθος ήταν σημαντικά μικρότερο και αυτός είναι ο πιθανός λόγος που δεν διαγνώστηκε εν ζωή. Πράγματι έχει διαπιστωθεί ότι οι ασθενείς μπορούν να είναι ασυμπτωματικοί για μεγάλες χρονικές περιόδους ενώ η διάγνωση γίνεται όταν το μέγεθος του όγκου είναι μεγάλο και πιέζει τα παρακείμενα όργανα. Τότε, οι ασθενείς εμφανίζουν συμπτώματα όπως διάταση ή ασκίτη, εμετό και απώλεια βάρους, κοιλιακό πόνο, δυσκοιλιότητα και απόφραξη του εντέρου [5]. Δεν είναι γνωστό εάν ο όγκος χρειάζεται να αποκτήσει ένα συγκεκριμένο μέγεθος για να διασπαρεί στο περιτόναιο και στην περίπτωση που περιγράφουμε δεν πιστοποιήθηκαν με λήψη υλικού για βιοψία μικρές περιτοναϊκές εμφυτεύσεις. Ωστόσο οι περιτοναϊκές μικρομεταστάσεις αντιπροσωπεύουν τη συντριπτική πλειοψηφία της εμφάνισης αυτού του όγκου. Με δεδομένο ότι οι όγκοι αυτοί είναι ανιχνεύσιμοι με το απλό υπερηχογράφημα κοιλιάς [6], θεωρούμε εξαιρετικά σπάνιο το γεγονός να βρεθεί ως τυχαίο εύρημα στη νεκροτομή.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Gerald WL, Rosai J: Case 2. Desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation. *Pediatr Pathol* 1989, 9:177-183.
2. Li M, Cai MY, Lu JB, Hou JH, Wu QL, Luo RZ. Clinicopathological investigation of four cases of desmoplastic small round cell tumor. *Oncol Lett.* 2012;4(3):423-428.
3. Gerald WL, Ladanyi M, de Alava E, Cuatrecasas M, Kushner BH, LaQuaglia MP, Rosai J: 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):3028-3036.
4. Chang F: Desmoplastic small round cell tumors: cytologic, histologic, and immunohistochemical features. *Arch Pathol Lab Med* 130: 728-732, 2006
5. 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, 15:499-513.
6. Hassan I, Shyyan R, Donohue JH, Edmonson JH, Gunderson LL, Moir CR, Arndt CA, Nascimento AG, Que FG: Intraabdominal desmoplastic small round cell tumors: a diagnostic and therapeutic challenge. *Cancer* 2005, 104:1264-1270.

CASE REPORT

Desmoplastic small round cell tumor: an incidental finding during necrotomy

G. Dilernia¹, A. Marinis², C. Stamatiou³

¹ Athens Forensic Service, ² First Department and ³ Urology Department, Tzaneion General Hospital, Piraeus, Greece

ABSTRACT

Desmoplastic small round cell tumor is considered a very rare disease with a bad prognosis. It mostly affects young and middle-aged men and has rapid development, resulting in a large lesion at diagnosis. For this reason it is exceptionally rare to be found incidentally during necrotomy. In this report we describe a case of a 41-year-old male who died forcefully and during necrotomic exploration an intraperitoneal tumor was incidentally found. Histologic and immunochemistry examination of the tumor demonstrated a desmoplastic small round cell tumor.

Keywords: desmoplastic small round cell tumor, necrotomy, histology, immunochemistry

Citation:

G. Dilernia, A. Marinis, C. Stamatiou. Desmoplastic small round cell tumor: an incidental finding during necrotomy. *Scientific Chronicles* 2014;19(1): 64-66