

Neoplasia Maligna de Células redondas, reporte de caso y revisión de la literatura

Malignant Round Cell Neoplasia, case report and literature review

<https://doi.org/10.47606/ACVEN/MV0228>

Annamaris Salazar^{1*}

<https://orcid.org/0009-0006-1663-8588>
annamarissalazarcordero@gmail.com

Jesús Pérez Cautela¹

<https://orcid.org/0000-0002-8599-5128>
perezcautela@gmail.com

Zulay Palima González²

<https://orcid.org/0000-0002-0959-9879>
zulaypalima@gmail.com

Ligia Pérez³

<https://orcid.org/0000-0003-3451-0490>
ligiaperezcastro@gmail.com

Recibido: 09/02/2024

Aceptado: 20/04/2024

RESUMEN

Introducción: Las Neoplasias malignas de células redondas, corresponden a un grupo de tumores muy raros y de evolución clínica agresiva, caracterizado por desmoplasia estromal, diferenciación polifenotípica y una translocación específica con una histogénesis incierta. La extensión y ubicación del tumor se correlacionan con los síntomas observados según su presentación, son poco específicos, solo se han documentados casos aislados en sitios pocos comunes como la región de cabeza y cuello, donde la sospecha diagnóstica de este tumor es muy baja. **Objetivo:** Determinar diagnóstico histopatológico mediante biopsia incisional de lesión en maxilar postero superior izquierdo en paciente masculino que acudió a consulta en el Centro Odontológico Salazar Cordero. **Materiales y Métodos:** La metodología empleada fue la técnica de recolección de datos mediante la entrevista, donde se utilizaron instrumentos como: historia clínica, consentimiento informado, exámenes radiológicos, fotografías clínicas, exámenes de laboratorio y estudios histopatológicos. **Resultados:** La biopsia arrojó una Neoplasia Maligna de células redondas. **Conclusión:** Realizar una biopsia incisional en este tipo de lesiones y realizarle estudios patológicos e inmunohistoquímico, nos garantizan con exactitud a que nos enfrentamos para abordarlo de la mejor manera.

Palabras claves: Neoplasias, tumor, células redondas, patología, biopsia.

1. Universidad de Carabobo (UC)- Venezuela
 2. Universidad Nacional Experimental Rómulo Gallego (UNERG)- Venezuela
 3. Universidad del Zulia (LUZ)- Venezuela
- * Autor de correspondencia: annamarissalazarcordero@gmail.com

ABSTRACT

Introducción: Malignant round cell neoplasms correspond to a group of very rare tumors with an aggressive clinical evolution, characterized by stromal desmoplasia, polyphenotypic differentiation and a specific translocation with an uncertain histogenesis. The extension and location of the tumor correlate with the symptoms observed according to its presentation, they are not very specific, only isolated cases have been documented in unusual sites such as the head and neck region, where the diagnostic suspicion of this tumor is very low. **Objective:** Determine histopathological diagnosis through incisional biopsy of a lesion in the left upper posterior jaw in a male patient who attended consultation at the Salazar Cordero Dental Center. **Materials and Methods:** The methodology used was the data collection technique through interviews, where instruments such as: clinical history, informed consent, radiological examinations, clinical photographs, laboratory examinations and histopathological studies were used. **Results:** The biopsy revealed a Malignant Round Cell Neoplasia. **Conclusion:** Performing an incisional biopsy in this type of lesion and performing pathological and immunohistochemical studies guarantees exactly what we are facing in order to address it in the best way.

Keywords: Neoplasms, tumor, round cells, pathology, biopsy.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades presentes en la cavidad bucal especialmente en la mucosa son varias, que van desde la más sencilla a la más compleja de tratar por los diferentes aspectos clínicos que estas presentan (1). Las Neoplasias malignas de células redondas, corresponden a un grupo heterogéneo de tumores de histogénesis incierta, caracterizado por desmoplasia estromal, diferenciación polifenotípica y una translocación específica (2), sin embargo, algunas teorías señalan que podría derivarse de células mesenquimales primitivas diferenciadas multipotenciales o de tejido mesenquimal primitivo y neuroectodérmico (3). Con una incidencia máxima en la tercera década de la vida, afectando predominantemente al sexo masculino siendo su sitio de aparición más común la cavidad abdominal, se han documentados casos aislados en sitios pocos comunes como la región de cabeza, cuello y extremidades (2), la extensión y ubicación del tumor se correlacionan con los síntomas observados en el momento de la presentación(4), la sospecha diagnóstica de este tumor es muy baja, sus síntomas clínicos suelen ser inespecíficos y su pronóstico reservado por ser una neoplasia rara y de evolución agresiva.

Estas neoplasias malignas de células redondas a pesar de su diferente origen tisular y diferenciación histotípica comparten aspectos morfológicos semejantes que coexisten en una densa proliferación de células pequeñas redondas de aspecto muy primitivo e indiferenciado, por esta razón el término de tumores o neoplasias malignas no es aceptable como categoría diagnóstica y solo representa una definición provisional que debe llegar a un diagnóstico preciso (5).

La extensa lista que se debe considerar en el diagnóstico diferencial de neoplasias malignas de células pequeñas engloba los tumores clásicos y las nuevas entidades

descritas, siendo estas: Neuroepitelioma periférico, Sarcoma de Ewing extra óseo, Neuroblastoma metastásico, rabdomiosarcoma, Linfomas malignos no hodgkinianos – leucemias, Tumor Desmoplásico de células pequeñas redondas, Tumor rabdoide de partes blandas (5), los síntomas que están relacionados con el tumor y la ubicación de las lesiones, motivan la investigación mediante exámenes de imagen.

El hallazgo de imagen más común son masas de tejido blando peritoneal, omental y seroso, múltiples, lobuladas, poco atenuadas, heterogéneas, generalmente discretas, redondas u ovoides, casi todos los pacientes presentarán una masa dominante (6). La importancia del diagnóstico clínico preciso radica en el valor del pronóstico, ya que los esquemas terapéuticos son diferentes, aun considerando los subgrupos de tumores de la misma línea de diferenciación (5), los tumores malignos de células redondas que surgen en cabeza y cuello representan una afección extremadamente rara, fácil de confundir con un carcinoma poco diferenciado debido a su morfología y expresión similar (7), por ello el diagnóstico definitivo se basa en las características típicas morfológicas e inmunohistoquímica, especialmente características moleculares distintivas (8), las células tumorales coexpresan varios marcadores epiteliales, mesenquimales y neurales, que permiten su diagnóstico diferencial frente a otros tumores de células redondas pequeñas y en más del 90% de los casos pueden mostrar inmunorreactividad anticuerpos (9).

Ya expuestas las neoplasias malignas tanto de tejido duro como blando a nivel de la región de cabeza y cuello, podemos observar que claramente son más frecuentes a nivel del tejido óseo. Además, presentan diferencia en cuanto a los tipos más frecuentes en cada grupo. Así, en el tejido óseo las más representativas en orden decreciente son los Linfomas, el Osteosarcoma y la Histiocitosis de Langerhans (10).

Por tanto, el presente estudio de caso clínico, se manejó de manera temprana y oportuna, una neoplasia maligna de células redondas en maxilar superior de un paciente de 33 años de Edad, atendido en el Centro Odontológico Salazar Cordero Acarigua-Edo. Portuguesa.

MATERIALES Y MÉTODOS

Técnica de recolección de datos mediante la entrevista, se utilizaron los instrumentos tales como: historia clínica, consentimiento informado, fotografías clínicas, radiografía panorámica, TAC, exámenes de laboratorio, estudios histopatológicos. Se utilizaron técnicas de análisis descriptivas, donde se observó la secuencia del tratamiento, los antecedentes del paciente, la toma de biopsia de tipo incisional, estableciéndose un diagnóstico presuntivo como LOE en región palatina. Donde la biopsia arrojó 2 tipos de células grandes redondas, que pudieran estar relacionadas con linfoma no Hodgkin y plasmocitoma, patología maligna, de baja incidencia y con un pronóstico, evolución clínica y tratamiento favorable.

PRESENTACIÓN DE CASO CLINICO

Historia clínica

Edad: 33 años **Sexo:** masculino **Ocupación:** técnico en electricidad



Datos clínicos:

Motivo de Consulta: Aumento de volumen en región palatina.

Enfermedad Actual: Se trata de paciente masculino de 33 años de edad, mestizo, natural y procedente de Píritu, municipio Esteller, Estado Portuguesa, Asiste a consulta odontológica presentando aumento de volumen en la zona del paladar desde hace 2 meses aproximadamente, asintomático.

Antecedentes Familiares: El paciente refiere padre diabético y madre aparentemente sana.

Antecedentes Personales: Refiere tener eventualmente sarro y calculo dental, además de sangrando en unidades dentarias específicas, niega intervenciones quirúrgicas y complicaciones por alguna patología de base, acota que respira por la boca y presenta rinorrea del lado izquierdo.

Hallazgos Clínicos: Al examen clínico se observó, pérdida de sustancia calcificada UD 16, movilidad tipo 3 en UD 25,26,27,28, saco periodontal de 6mm en UD 26, aumento de volumen a nivel palatino y tejido blando de color violáceo.

Diagnóstico Presuntivo: Linfoma no hodgkin, plasmocitoma.

Diagnóstico Definitivo: neoplasia maligna de células redondas.

Diagnostico Histopatológico: proliferación celular, con núcleos desnudos en su mayoría. Epitelio escamoso estratificado de superficie, sobre tejido conectivo fibroso, en el que se identifica proliferación de células redondas en su mayoría, algunas anguladas, con núcleo excéntrico, pleomorfismo e hipercromatismo y pérdida de la relación núcleo-citoplasma. Se identifica núcleos desnudos.

Pronóstico: General: Bueno, debido a que el paciente no presenta ninguna enfermedad sistémica que comprometa el tratamiento.

Plan de Tratamiento:

Fase inicial: Llenado de Historia, Realización de panorámica, realización de tomografía cone beam de cara con cortes axiales, coronales y sagitales de 1mm con reconstrucción.

Fase Saneamiento Básico: Tartrectomia, profilaxis, raspado y alisado radicular, resina en Ud 16.

- **Fase Quirúrgica:** Toma de muestra de biopsia incisional.
- **Fase Protésica:** Prótesis removible superior izquierda de 2 unidades dentarias.
- **Fase Mantenimiento y control:** Registro fotográfico, revisión clínica, control de placa y biofilm y Actualización de Panorámica.

Abordaje del caso

Cita 1

Llenado de historia clínica, revisión de la radiografía panorámica, se indica la tomografía cone beam, exámenes de laboratorio y se procede a la toma de fotos intra y extrabucal, para la presentación e investigación de dicho caso clínico.

Figura 1.

Imágenes extrabuccal



Imagen: Fotos extrabucal (A) de frente, perfil derecho (B), perfil izquierdo (C).

Figura 2.

Imagen intrabucal



Este tipo de exploración intrabucal, nos ayuda con el diagnóstico de patologías, además de aportar información valiosa para los profesionales de la odontología, y de igual manera aporta registros clínicos.

Cita 2

Análisis de Ortopantomografía inicial, observando imagen compatible con una lesión única en el maxilar superior izquierdo en posterior, a nivel de las unidades dentarios 25,26,27,28. Evaluación de imágenes TAC, exámenes de laboratorios, una vez obtenidos todos los estudios complementarios tanto clínicos como imagenológicos, se

procede a debatir y planificar el procedimiento quirúrgico en el que se realizara una biopsia incisional de la lesión y así poder realizar estudios histopatológicos.

Figura 3.

Panorámica y Tomografía cone beam



Imagen: Ortopantomografía

Figura 4.

Tomografía Cone Beam.

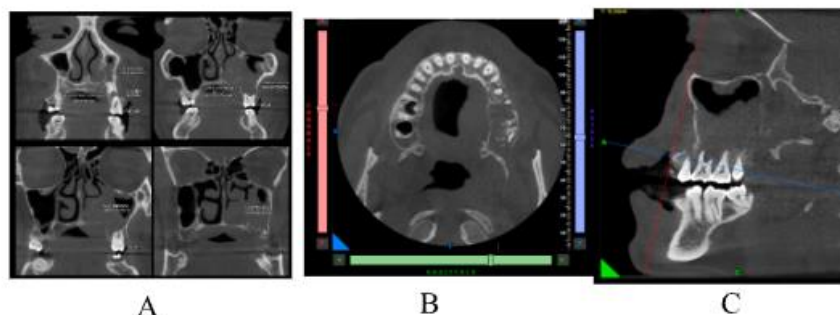


Imagen: Tomografía computarizada Cone Beam, (A) corte coronal, (B) corte axial, (C) corte sagital. En dichos cortes se observa imagen compatible con la lesión de manera isodensa.

Cita 3

Se le explica al paciente de manera cuidadosa y exhaustiva todo el procedimiento quirúrgico que hay que realizarle, las complicaciones y riesgos que pueden presentarse y se le manda a firma el consentimiento informado, luego de esto se lleva el procedimiento propiamente dicho.

Se elige realizar biopsia incisional del tejido afectado para estudios histopatológicos, se inicia con maniobras de asepsia y antisepsia con el paciente, seguidamente de aspiración en la lesión, luego se aplica el anestésico con lidocaína al 2%, preparación del colgajo semilunar o de Partsch, toma de muestra y posteriormente síntesis de los tejidos.

Figura 5.
Procedimiento

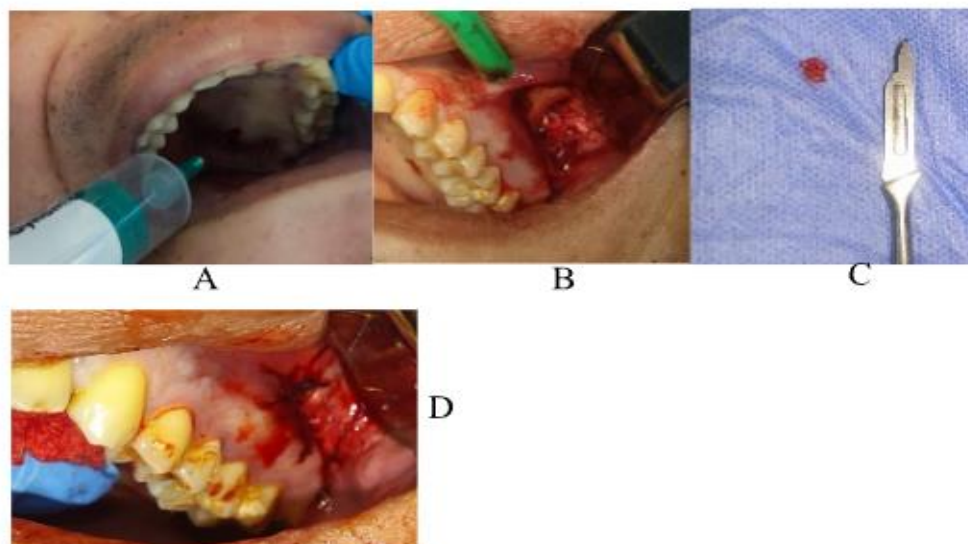


Imagen: Procedimiento, (A) Aspiración, (B) levantamiento del colgajo de Partsch, (C) toma de muestra, (D) Síntesis de tejidos.

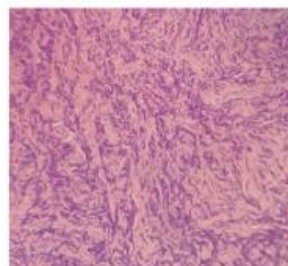
Luego de finalizar el procedimiento, se le dan las indicaciones y cuidados al paciente.

Indicaciones Farmacológicas:

- Amoxicilina + ácido clavulánico (tab 875mg/125mg) cada 12 horas durante 7 días continuos.
- Ibuprofeno (tab 400mg) cada 8 horas durante 5 días.

Al igual que se le explican de manera detallada las indicaciones post operatorias.

Figura 6.
Corte histopatológico



A



B

Imagen: (A) Estudio histopatológico. Tinción Hematoxilina/eosina. Aumento 10X. Células redondas atípicas y áreas extensas de núcleos desnudos. (B) Resultado de estudio histopatológico donde arroja neoplasia maligna de células redondas. Cortesía; Dra. Ligia Pérez, patólogo bucal.

RESULTADOS

Se pudo diagnosticar la patología bucal presente en el paciente masculino de 33 años de edad, quien acudió al centro odontólogo Salazar Cordero en Acarigua Edo. Portuguesa, se detectó enfermedad periodontal y bolsas periodontales y movilidad en Unidades dentarias comprometidas con dicha patología y gracias a los estudios complementarios realizados a tiempo se pudo diagnosticar una Neoplasia Maligna de Células redondas.

Este tipo de lesiones son pocos frecuentes en cabeza y cuello según diferentes autores y revisiones clínicas, un bajo índice de sospecha y la falta de disponibilidad de análisis moleculares pueden aumentar la rareza de este tumor en ubicaciones inusuales, esta logra ser una lesión de volumen progresivo y toman tejidos blandos de manera agresiva. El abordaje de nuestro paciente masculino de 33 años de edad, desde su primera cita se dio de manera exhaustiva, ya que fue de lo básico a lo específico y complejo, lo inicial o básico fue realizar una buena historia clínica y realizar estudios como TAC, observar cortes tanto axiales, coronales y sagitales que nos ayudarían a identificar el tamaño y extensión de dicha lesión. Luego trabajamos la parte quirúrgica, donde siempre se cuidó la asepsia y antisepsia en el paciente, se anestesió la zona afectada con una técnica Alveolar posterior, media y palatina, una vez anestesiada la zona se procedió a la aspiración con una jeringa de 20cc el aérea, esto para ver si no había líquido en zona afectada, posterior a eso se decide realizar una incisión de tipo colgajo semilunar o de Partsch, se realizó despegamiento mucoperiostico, una vez localizada la lesión se procedió con la toma de la muestra incisional para luego realizar síntesis de tejidos. El estudio histopatológico dio como resultado Neoplasia maligna de células redondas. El paciente fue referido a estudios de inmunohistoquímica, al área de oncología y hematología, para posteriormente reevaluación con cirujano Maxilofacial.

CONCLUSIONES

Realizar estudios de inmunohistoquímica para determinar los marcadores polifenotipos y diferenciación de esta entidad. Los exámenes complementarios como panorámica, TAC, exámenes de laboratorio, nos ayudan en una detección precoz en este tipo de lesiones para darle así, un diagnóstico, pronóstico y tratamiento al paciente favorable. Realizar una biopsia incisional en este tipo de lesiones y realizarle estudios patológicos e inmunohistoquímico, nos garantizan con exactitud a que nos enfrentamos para abordarlo de la mejor manera.

Incentivar a los pacientes que acudan a tiempo a un chequeo odontológico si se observan alguna lesión en cavidad bucal es una prioridad en el ámbito de los profesionales de la Salud. Promover en centro odontológicos privados la exploración exhaustiva y la detección temprana de estas patologías en la actualidad para brindarle al paciente una atención de calidad.

REFERENCIAS

1. Ordoñez Armijos, Nadia Briguitt, Capítulo de libro patología bucal: patología de tejidos blandos, Universidad Católica de Cuenca, 2023.
2. Rekhi B, Basak R, Desai SB, Jambhekar NA, A t (11; 22) (p13; q12) EWS-WT 1 positive desmoplastic small round cell tumor of the maxilla: An unusual case indicating the role of molecular diagnosis in round cell sarcomas (2010) Department of Pathology, Tata Memorial Center, Dr. E.B. Road, Parel, Mumbai, Department of Molecular Pathology Advanced Center for Treatment, Research and Education in Cancer, Kharghar, Navi Mumbai, India
3. Jing Xu, MSa , Mengwei Yao, MSb , Xinxin Yang, MSb , Tao Liu, BSb , Shaohua Wang, BSb, Dengdian Ma, MSb , Xiaoyu Li, MDb, Desmoplastic small round cell tumor of the middle ear A case report, Departments of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, The Affiliated Hospital of Jining Medical University, Jining 272029, . Medicine (2018) 97:17(e0494) (China).
4. Tao Xiang, MDa , Shu-Yang Zhang, MSb , Sai-Sai Wang, MDa , Ru-an Fei, MDa , Hui Li, MD A nationwide analysis of desmoplastic small round cell tumor. Surgical Intensive Care Unit, The First Affiliated Hospital, Zhejiang University School of Medicine, Hangzhou, Zhejiang, Medicine 2020; 99:30(e21337 (China)
5. Barroso Álvarez María del C. y Caballero Aguirrech, Iraida TUMOR DESMOPLÁSICO DE CÉLULAS PEQUEÑAS REDONDAS, Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (1998) El Vedado, Ciudad de La Habana, Cuba.
6. Bellah R., Suzuki-Bordalo L., Brecher E., Ginsberg JP, Maris J., Pawel BR Tumor desmoplásico de células redondas pequeñas en el abdomen y la pelvis: Informe de los hallazgos de la TC en 11 niños y adultos jóvenes afectados. Soy. J. Roentgenol, American Journal of Roentgenology, 2013.
7. Celso Abdon Mello, Fernando Augusto Batista Campos, Tiago Goss Santos, Maria Leticia Gobo Silva, Giovana Tardin Torrezan, Felipe D'Almeida Costa, Maria Nirvana Formiga, Ulisses Nicolau 1, Antonio Geraldo Nascimento 6, Cassia Silva, Maria Paula Curado, Suely Akiko Nakagawa 8 , Ademar Lopes 8 and Samuel Aguiar Jr. Desmoplastic Small Round Cell Tumor: A Review of Main Molecular



- Abnormalities and Emerging Therapy, Review of Main Molecular Abnormalities and Emerging Therapy. *Cancers* 2021, 13, 498, (Sao Paulo, Brazil)
8. Jiayu Zhou, Qingling Li, Baihua Luo, Xiaodan Fu, Chunlin Ou, Xiaomei Gao, Zhijie Xu, Deyun Feng and Keda Yang*Primary desmoplastic small round cell tumor of the submandibular gland: a case report and literature review. (2022) Central South University, Changsha, China.
 9. Shushan Hovsepyan, Claudia Giani, Sandro Pasquali, Angela Di Giannatale, Stefano Chiaravalli, Chiara Colombo, Daniel Orbach, Luca Bergamaschi, Sabina Vennarini, Susanne Andrea Gatz, Patrizia Gasparini, Pablo Berlanga, Michela Casanova & Andrea Ferrari, Desmoplastic small round cell tumor: from state of the art to future clinical prospects, Pediatric Oncology Unit, Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Milan, Italy, EXPERT REVIEW OF ANTICANCER THERAPY 2023, VOL. 23, NO. 5, 471–484 (Italia).
 10. Alejandra Fernández, Francisca Becerra, Javiera Rehbein, Sebastián Acuña, Carolina Somarriva, Albano Cáceres, Alfredo Esguep, Cáncer Bucomaxilofacial en Niños III: Tumores Malignos del Tejido Blando, Maxillofacial Cancer in Pediatric Patients III: Malignant Tumors in Soft Tissue. *Int. J. Odontostomat.* vol.11 no.4 Temuco dic. 2017.

