

Tumor intraabdominal desmoplásico de células pequeñas y redondas. Revisión de la literatura a propósito de un caso con estudio citológico, histopatológico, inmunohistoquímico y molecular

E. Tejerina González¹, C. Corbacho Cuevas¹, A. López García¹, C. Bellas Menéndez¹, V. Sánchez Turrión², A. Sánchez Ruiz³, E. de Álava⁴, E. Sanz Ortega¹

Resumen

Propósito: Revisar los hallazgos citohistopatológicos, inmunohistoquímicos y moleculares del tumor de células pequeñas redondas (DSRCT).

Material y métodos: Varón de 18 años con masa intraabdominal epigástrica.

Resultados: Tumoración constituida por una proliferación en nidos y difusa de células pequeñas indiferenciadas sobre estroma desmoplásico, con formación de rosetas, inmunorreactivas para citoqueratinas, vimentina, desmina y enolasa y la fracción WT1 de la proteína EWS/WT1. El estudio molecular demostró la traslocación t(11;22)(p13;q12).

Conclusiones: La formación de rosetas y las áreas sólidas han sido descritas en otros casos de DSRCT. El producto quimérico puede detectarse mediante RT-PCR, Southern-blot, Western-blot e inmunohistoquímica. El estudio citológico está especialmente indicado en el diagnóstico de recidivas. El diagnóstico diferencial debe incluir el grupo de tumores indiferenciados de células pequeñas y redondas.

Palabras clave: Tumor intraabdominal desmoplásico de células pequeñas redondas. Inmunohistoquímica. Fusión EWT/WT1. RT-PCR.

Oncología, 2007; 30 (1):25-31

Summary

Purpose: To review the cyto-histopathological, immunohistochemical and molecular characteristics of small round cell desmoplastic tumor (DSRCT).

Material and methods: A 18 year old male with an intraabdominal epigastric mass.

Results: The tumor consisted of nests and masses of undifferentiated small round cells embedded in a desmoplastic stroma, with areas of rosette formation immuno-reactive to cytokeratins, vimentin, desmin, enolase, and WT1 fraction of the EWS/WT1 fusion protein transcript. The molecular study demonstrated the existence of the translocation t(11;22)(p13;q12).

Conclusions: The solid areas and rosette formation have been described in other cases of DSRCT. The chimeric transcription product can be detected by RT-PCR, Southern-blot, Western-blot, and immunohistochemistry. Cytology is especially useful in recurrences. The differential diagnosis should be made with the small round undifferentiated cell tumors group.

Key words: Intraabdominal small round cell desmoplastic tumor. Immunohistochemistry. EWT/WT1 fusion transcript. RT-PCR.

¹ Servicio de Anatomía Patológica

² Servicio de Cirugía General y Digestiva

³ Servicio de Oncología

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid.

⁴ CIC. Universidad de Salamanca. CSIC.

Recibido: 21.11.06

Revisado: 29.11.06

Aceptado: 11.12.06

Introducción

El tumor desmoplásico intraabdominal de células pequeñas redondas es una neoplasia de alta agresividad descrita por Gerald y Rosai en 1989¹. Afecta preferentemente a varones (relación h:m de 2:1 a 10:1)²⁻¹¹, en su mayoría jóvenes (media de edad, 20.8 años, con más del 80% en menores de 20 años), aunque se han descrito casos de entre 3.5 y 53 años. Hasta la fecha se han publicado unos 200 casos en la literatura²⁻¹¹. Los síntomas y signos de presentación son inespecíficos e incluyen, en orden de frecuencia, dolor abdominal, pérdida de peso, hernia umbilical, ascitis, distensión abdominal, estreñimiento, hepatomegalia y esplenomegalia²⁻¹¹. La mayoría se originan en la serosa de la cavidad abdominal afectando de forma difusa al peritoneo, pero se han descrito casos originados en la serosa pleural^{6,12} y en la túnica vaginal y región paratesticular⁴; existen así mismo tumores primarios no originados en serosas, incluyendo casos en fosa craneal posterior¹³, ovario^{14,15}, hueso y partes blandas², pulmón¹⁶ y glándula parótida¹⁷. Macroscópicamente son tumores grandes (hasta 18 cms de diámetro), sólidos, lobulados, blanco-grisáceos, con áreas de hemorragia y/o necrosis, en ocasiones calcificada. La neoplasia tiene una histopatología característica, estando formada por nidos bien delimitados de células pequeñas e indiferenciadas embebidas en un estroma desmoplásico densamente colagenizado. El perfil inmunohistoquímico de las células neoplásicas indica diferenciación polifenotípica, observándose coexpresión de citoqueratinas, vimentina, desmina y enolasa²⁻¹¹. Esta neoplasia se asocia con la traslocación cromosómica t(11;2) (p13;q11) en la que se fusionan el exón 7 del gen EWS y el exón 8 del gen WT generando un producto quimérico de 109 pares de bases con potente actividad de factor de transcripción; dicha traslocación se considera específica de este tumor^{7,18-20}. Se postula que el transcrito quimérico activaría el promotor del gen del factor de crecimiento-1 insulina-like, relacionado con la tumorigénesis²¹.

Material y métodos

El tejido tumoral fue incluido en parafina y teñido con Hematoxilina-Eosina y ácido peryódico de Schiff con/sin digestión con diastasa. El estudio in-

munohistoquímico incluyó los anticuerpos reseñados en la Tabla I. Se utilizaron los sistemas Dako Envision + TM DAB System y el Vectastain ABC elite kit para la valoración inmunohistoquímica. El reordenamiento del gen EWS fue valorado con FISH mediante el uso de sondas Break-apart sobre tejido parafinado. El estudio molecular mediante RT-PCR fue realizado a partir de tejido congelado. Se utilizaron primers específicos para amplificar EWS/FLI1, EWS/ERG y EWS/WT1. La revisión de la literatura fue realizada utilizando las bases de datos MedLine y EMBASE.

TABLA I

Panel inmunohistoquímico

AE1-AE3	Monoclonal	Dako
EMA	Monoclonal	Dako
Alfa-fetoproteína	Monoclonal	Dako
CEA	Monoclonal	Novocastra
Vimentina	Monoclonal	Dako
Desmina	Monoclonal	Dako
Mioglobina	Policlonal	Novocastra
Actina	Monoclonal	Dako
S-100	Policlonal	Dako
GFAP	Monoclonal	Novocastra
Enolasa	Monoclonal	Novocastra
Neurofilamentos	Monoclonal	Novocastra
Cromogranina A	Policlonal	Novocastra
Sinaptofisina	Monoclonal	Novocastra
CD99	Monoclonal	Novocastra

Caso clínico

Varón de 18 años sin antecedentes personales de interés que consulta por dolor epigástrico continuo de 2-3 días de evolución, con sensación de plenitud y náuseas, sin pérdida de peso, síntomas generales ni fiebre. En la palpación profunda se aprecia una masa no móvil en el epigastrio. El TAC y la RMN (Fig. 1) muestran una tumoración polilobulada de gran tamaño localizada en el ligamento gastrohepático, que engloba la región hepatoduodenal del hilio hepático y desplaza y comprime sin infiltrar las estructuras vasculares del tronco celíaco y los órganos vecinos. No se objetiva la dependencia de un órgano en concreto aunque en algún corte parece depender del lóbulo hepático izquierdo. Las pruebas analíticas fueron normales.

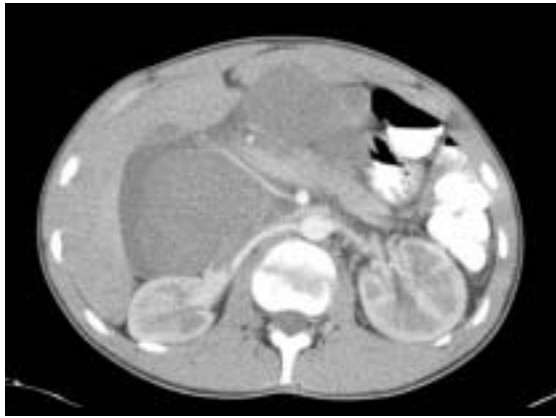


Figura 1. TAC del paciente. Se observa una gran masa intraabdominal en relación con el lóbulo hepático izquierdo.

Se efectúa PAAF de la masa, tras la cual se realiza lobectomía hepática izquierda con tumorectomía y extirpación de adenopatías perihepáticas, celíacas, paracavas y retropancreáticas (8 en total), de entre 0.7 y 2.2 cm de diámetro. Tras el diagnóstico anatomopatológico el paciente recibió 17 ciclos de quimioterapia post-quirúrgica con Vincristina, Adriamicina y Ciclofosfamida alternando con Ifosfamida – Etopósido y Mesna.

Resultados

En la PAAF (Fig. 2) se obtuvieron extendidos citológicos muy celulares constituidos por células de pequeño tamaño, escasamente pleomórficas, de núcleo redondo u oval de cromatina granular con nucleolo ocasional, poco cohesivas, con ocasional formación de agregados rosetoides, inmunorreactivas para citoqueratinas. La neoplasia extirpada fue una tumoración de 22 x 16 x 10 cm multinodular, parcialmente encapsulada, constituida por tejido sólido blanco-grisáceo con áreas de necrosis y de hemorragia con degeneración quística, con buena delimitación del lóbulo hepático izquierdo, del que le separaba una pseudocápsula fibrosa. El examen microscópico (Fig. 3) mostró una proliferación neoplásica densamente celular constituida por células de pequeño tamaño con citoplasma escaso, límites celulares imprecisos y núcleos redondos u ovals de cromatina granular con ocasionales nucleolos, dispuestas en nidos sobre un estroma colagenizado en grado variable con presencia de fibroblastos activados,

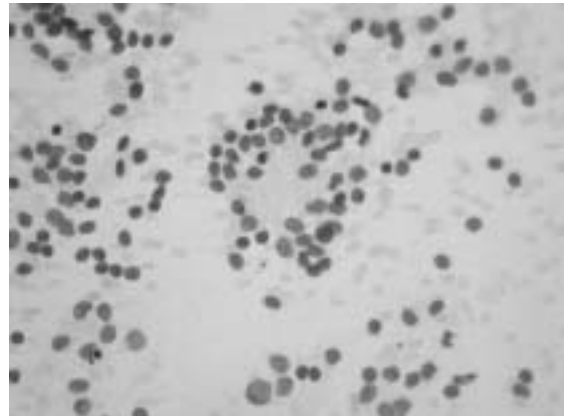


Figura 2. PAAF de la masa. Células pequeñas poco cohesivas con formación de rosetas.

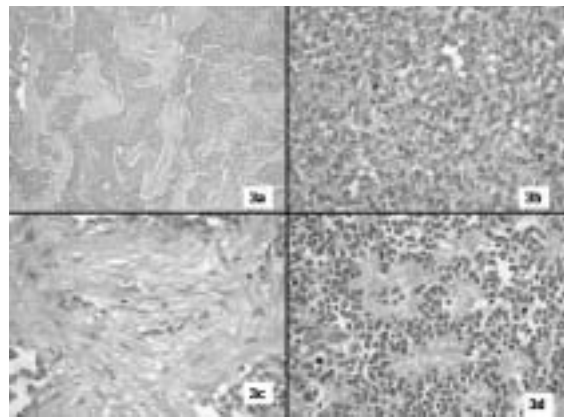


Figura 3. Características microscópicas de la neoplasia: Panorámica general, con patrón en nidos tumorales embebidos en un estroma fibroso colagenizado (3a) (x4). El tumor estaba constituido por células pequeñas y redondas indiferenciadas (3b) (x40). Detalle del estroma desmoplásico (3c) (x40). Se observaban áreas con formación de rosetas (3d) (x40).

con áreas de necrosis. El recuento mitótico fue de hasta 19/10 cga. Además de la disposición en nidos se observaron áreas amplias de patrón difuso, con múltiples imágenes de formación de rosetas. La tinción de PAS fue negativa. El perfil inmunohistoquímico de las células neoplásicas fue (Fig. 4): AE1-AE3 positivo (focal); EMA positivo (focal); Vimentina positivo (difuso e intenso); NSE positivo (focal); Desmina positivo (difuso e intenso, con patrón en gota perinuclear); LCA, CEA, Alfa-fetoproteína, Cromogranina, Sinaptofisina, S-100, Neurofilamentos, GFAP, Mioglobina, Actina y CD99 negativos. Con estos hallazgos se emitió el diagnóstico de “tumor desmoplásico intraabdominal de células pequeñas redondas”.

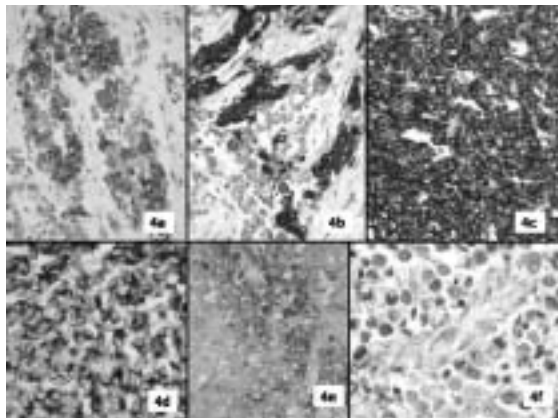


Figura 4. El estudio inmunohistoquímico demostró inmunorreactividad para AE1-AE (4a), EMA (4b), Vimentina (4c), Desmina (patrón en gota perinuclear) (4c) y enolasa (4d). Se observó positividad nuclear para WT1 (clon C19) (4e) (Magnificación, x40).

No se observó infiltración por contigüidad del tejido hepático pero sí múltiples imágenes de invasión vascular sanguínea y linfática en la cápsula hepática y en la pseudocápsula tumoral, que mostraba varias soluciones de continuidad en los nódulo neoplásicos. La totalidad de los ganglios linfáticos extirpados aparecían infiltrados por células tumorales.

Estudio molecular

Se evaluó el reordenamiento del gen EWS mediante FISH con el uso de sondas "Break-Apart", que resultó positivo. Sobre tejido congelado se realizó una RT-PCR que demostró la presencia de una banda de 268 pares de bases, concordante con el peso molecular esperado para los transcritos quiméricos derivados de la fusión EWS/WT1 (Fig. 5). No se detectaron transcritos derivados de las fusiones EWS/ERG ni EWS/FLI1.

Discusión

Aunque el tumor desmoplásico de células pequeñas redondas tiene una morfología característica, en ocasiones el patrón histológico es menos típico, habiéndose descrito tumores con áreas sólidas difusas, papilares, de células claras, fusiformes, pleomórficos, rabdoideas, basaloides, con formación de glándulas, rosetas y pseudorosetas^{4-6,10,15,22}. El perfil inmunohistoquímico de nuestro caso es superponible



Figura 5. Detección del transcrito quimérico EWS/WT1 mediante RT-PCR. El tamaño esperado del transcrito es de 268 pares de bases.

al descrito por otros autores; es especialmente característico el patrón en gota perinuclear de la desmina^{2-9,20,23}. El transcrito quimérico resultante de la traslocación cromosómica t(11;12)(p13;q11) puede ser detectado mediante RT-PCR (sensibilidad: 93-96%. Especificidad: 100%) o por hibridación mediante Southern-Blot (sensibilidad: 97%)²⁴. Los resultados negativos de la RT-PCR suelen deberse a deterioro del RNA de la muestra (por necrosis o mala preservación tisular)²¹. La proteína quimérica resultante de dicho transcrito puede ser detectada mediante Western blot o con técnicas inmunohistoquímicas^{7-9,18,19,21,23}, tras el diseño de anticuerpos policlonales (C19, Santa Cruz) y monoclonales (6F-H2, Dako)²³. Los anticuerpos desarrollados van dirigidos contra la región carboxiterminal (forma policlonal) o aminoterminal (forma monoclonal) de la fracción de la proteína quimérica codificada por el gen WT1²³. La inmunorreactividad para la fracción proteica codificada por el gen WT1 en el tumor desmoplásico de células redondas es de patrón nuclear²³. La sensibilidad es de un 50% para la forma monoclonal y de entre el 88.9 y 100% para la policlonal^{10,21,23}. Dado que el mRNA y/o la proteína codificada por el gen del tumor de Wilms están sobreexpresados en otros tumores no asociados a la traslocación descrita, es posible la inmunorreactividad para WT1 en una amplia variedad de neoplasias, con patrón tanto nuclear (mesotelioma, tumor de Wilms, carcinomas de ovario) como citoplasmática, esta última con patrón granular o difuso (carcinomas del tracto gastrointestinal, glioblastoma, osteosarcoma, sarcomas de partes blandas, melanoma,

TABLA II

Diagnóstico diferencial inmunohistoquímico de los tumores de células pequeñas y redondas

	CK	EMA	Vim	NSE	NF	S100	Des	Mio	Act	LCA	HMB45	CD99
ES/PNET	-	-	+	-/+	-	-	-/+	-	-	-	-	+
NB	-	-	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-
WB	+	+/-	+	+/-	+/-	+/-	+/-	-	-	-	-	-
RB	-	-	+	-	-	-	+	+	-	-	-	-
DSRCT	+	+	+	+	-	-	+	-	-	-	-	-/+
OS	-	-	+	-	-	+	-	-	+/-	-	-	-
T Rab	+	+	+	+	-	-	+/-	+/-	-	-	-	-
SS	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	+/-
Carc p	+	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-
T Merkel	+	+/-	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-
Melan	-	-	+	-	-	+	-	-	-	-	+	-
Linf L	-	-	+	-	-	-	-	-	-	+	-	+
Sarc G	-	-	-	-	-	-/+	-	-	-	+	-	+

ES/PNET: Sarcoma de Ewing/Tumor neuroectodérmico primitivo. NB: neuroblastoma. WB: Tumor de Wilms blastematoso. RB: Rabdomyosarcoma. DSRCT: tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas. OS: osteosarcoma de células pequeñas. TRab: tumor rabdoide. SS: sarcoma sinovial. Carc p: carcinoma de células pequeñas. T Merkel: carcinoma de células de Merkel. Melan: melanoma. Linf L: linfoma linfoblástico. Sarc G: sarcoma granulocítico.

entre otros)²³. Este último procedimiento es de gran interés, no sólo por su fácil aplicabilidad en laboratorios de Anatomía Patológica sino también por su valor pronóstico y terapéutico, ya que WT1 está siendo evaluada como potencial diana en los tratamientos de inmunoterapia²³. Aunque la práctica totalidad de los DSRCT presentan la alteración citogenética descrita (considerada diagnóstica), se han descrito formas “híbridas” en las que se solapan las características clínicas, morfológicas, inmunohistoquímicas y citogenéticas de esta neoplasia y del sarcoma de Ewing, proponiéndose para estos casos la denominación de “sarcomas bifenotípicos”^{22,25-27}.

Los hallazgos citológicos de esta neoplasia han sido evaluados en material de punción-aspiración, derrames pleurales y ascitis²⁸⁻³⁰. El examen citológico es útil fundamentalmente en casos en los que hay dificultad en obtener biopsias y en recidivas tumorales; la necesidad de demostrar mediante inmunohistoquímica diferenciación polifenotípica hace muy difícil el diagnóstico citológico de novo³⁰. El material de punción-aspiración es además susceptible de estudio mediante RT-PCR²¹.

El curso clínico es agresivo, con múltiples recidivas locales y metástasis a distancia en pulmones, hígado y ganglios linfáticos²¹. El tratamiento incluye cirugía y radio y/o quimioterapia^{21,25}. El periodo li-

bre de enfermedad es de 21-60 meses (media, 32)⁸. Los estudios más recientes indican que la terapia multimodal agresiva (cirugía citorreductora, poliquimioterapia y radioterapia) mejora el control tumoral^{24,31}. La supervivencia es de 3 a 46 meses (media, 2-3 años)^{10,21}.

El diagnóstico diferencial ha de realizarse con otros tumores de células pequeñas redondas, fundamentalmente con el sarcoma de Ewing/PNET, rabdomyosarcoma, neuroblastoma periférico “clásico”, osteosarcoma de células pequeñas, condrosarcoma mesenquimal, carcinoma de células pequeñas, neuroblastoma olfatorio, carcinoma de células de Merkel, linfoma, leucemia y sarcoma granulocítico³²; en algunos casos es preciso recurrir al estudio inmunohistoquímico comparativo (Tabla I). La histogénesis de estos tumores está aún por definir. La hipótesis más aceptada apunta a un origen mesotelial para estas neoplasias, considerándolo una forma de “mesotelioblastoma”; esta teoría se ve apoyada por: a) la frecuente relación con superficies serosas de estas neoplasias; b) la inmunorreactividad para WT1, presente también en el mesotelio primitivo; y 3) la coexpresión de marcadores epiteliales y mesenquimales. En contra de un origen mesenquimal iría la aparición en localizaciones sin relación con superficies serosas, la falta de inmunorreactividad

para antígenos mesoteliales y la ausencia de diferenciación mesotelial en el estudio ultraestructural^{6,10}. El estroma desmoplásico de estos tumores es resultado de la acción de la proteína quimérica derivada de la traslocación, que activaría entre otras al factor de crecimiento alfa derivado de plaquetas, con potente actividad de inducción de la proliferación fibroblástica²¹.

Correspondencia:
Dra. E. Tejerina González
Servicio de Anatomía Patológica
Hospital Universitario Puerta de Hierro
C/ San Martín de Porres, 4
E-28035 Madrid
etejgon@telefonica.net

Bibliografía

1. Gerald WL, Rosai J. Case 2: Desmoplastic small round cell tumor with divergent differentiation. *Pediatr Pathol* 1989;9:177-183.
2. Adsay V, Cheng J, Athanasian E, Gerald W, Rosai J. Primary desmoplastic small round cell tumor of soft tissues and bone of the hand. *Am J Surg Pathol* 1999;3:1408-1413.
3. Amato RJ, Ellerhorst JA, Ayala AG. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor. Report and discussion of five cases. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:728-732.
4. Cummings OW, Ulbright TM, Young RH, Del Tos AP, Fletcher DC, Hull MT. Desmoplastic small round cell tumors of the paratesticular region: a report of six cases. *Am J Surg Pathol* 1997;21:219-225.
5. Dorsey BV, Benjamin LE, Rauscher F. Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor: expansion of the pathologic profile. *Mod Pathol* 1996;9:703-709.
6. Gerald WL, Miller HK, Battifora H, Miettinen M, Silva EG, Rosai J. Intraabdominal desmoplastic small round-cell tumor: report of 19 cases of a distinctive type of high-grade poliphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol* 1991;15:499-513.
7. Gerald WL, Rosai J, Ladanyi M. Characterization of the genomic breakpoint and chimeric transcripts in the EWS-WT1 gene fusion of desmoplastic small round cell tumor. *Proc Natl Acad Sci USA* 1995;92:1028-32.
8. Gerald WL, Ladanyi M, de Alava E. 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;16:3028-36.
9. Gerald WL, Haber DA. The EWS-WT1 gene fusion in desmoplastic small round-cell tumor. *Sem Cancer Biol* 2005; 15:197-205.
10. Ordoñez NG. Desmoplastic small round cell tumor. I. A histopathologic study of 39 cases with emphasis on unusual histologic patterns. II. An ultrastructural and immunohistochemical study with emphasis on new immunohistochemical markers. *Am J Surg Pathol* 1998; 22:1303-13;1314-27
11. Smith ME, Pelletier JP, Daniels R. Pathologic quiz case: intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor. *Arch Pathol Lab Med* 2000;124:1839-1840.
12. Parkash V, Gerald WL, Parma A, Miettinen M, Rosai J. Desmoplastic small round cell tumor of the pleura. *Am J Surg Pathol* 1995; 19:659-665.
13. Tison V, Cerasoli S, Morigi F, Ladanyi M, Gerald WL, Rosai J. Intracranial desmoplastic small round cell tumor. Report of a case. *Am J Surg Pathol* 1996; 20:112-117.
14. Slomovitz BM, Girotra M, Aledo A. Desmoplastic small round cell tumor with primary ovarian involvement: case report and review. *Gynecol Oncol* 2000; 79: 124-8.
15. Young RH, Eichorn JH, Dickersin GR, Scully RE. Ovarian involvement by the intraabdominal desmoplastic small

- round cell tumor with divergent differentiation: a report of three cases. *Hum Pathol* 1999; 30: 430-5.
16. Syed S, Haque AK, Hawkins HK, Sorensen PHB, Cowan DF. Desmoplastic small round cell tumor of the lung. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 126: 1226-1228.
 17. Wolf AN, Ladanyi M, Paull G. The expanding clinical spectrum of desmoplastic small round cell tumor: a report of two cases with molecular confirmation. *Hum Pathol* 1999; 30:430-5.
 18. Ladanyi M, Gerald . Fusion of the EWS and WT1 genes in the desmoplastic small round cell tumors. *Cancer Res* 1994; 54:2837-2840.
 19. Sawyer JR, Tryka AF, Lewis JM. A novel reciprocal chromosome translocation t (11;22)(p13;q12)in an intraabdominal desmoplastic small round cell tumor. *Am J Surg Pathol* 1992;16:411-6.
 20. Rodriguez E, Sreekantaiah C, Gerlad WL. A recurring translocation, t(11;22)(p13;q11.2) characterizes intraabdominal desmoplastic small-round cell tumors. *Cancer Genet Cytogenet* 1993; 69:17-21.
 21. Lae ME, Roche PC, Jin L, Lloyd RV, Nascimento AG. Desmoplastic small round cell tumor: a clinicopathological, immunohistochemical and molecular study of 32 tumors. *Am J Surg Pathol* 2002; 26:823-835.
 22. Ordi J, de Álava E, Torné A, Mellado B, Pardo-Mindán J. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor with EWS/ERG fusion transcript. *Am J Surg Pathol* 1998; 22(8):1026-1032.
 23. Nakatsuka S, Oji Y, Horiuchi T, Kanda T, Kitagawa M et al. Immunohistochemical detection of WT1 protein in a variety of cancer cells. *Mod Pathol* 2006; 1-11.
 24. Kushner, LaQuaglia M, Wollner N. Desmoplastic small round cell tumor: prolonged progression-free survival with aggressive multimodality therapy. *J Clin Oncol* 1996;14:1526-1531
 25. Katz RL, Quezado M, Senderowicz AM, Villalba L, Laskin WB, Tsokos M. An intraabdominal small round cell neoplasm with features of primitive neuroectodermal and desmoplastic round cell tumor and a EWS/FLI1 fusion transcript. *Hum Pathol* 1997; 28:502-9.
 26. Rosoff PM, Hatcher S West DC. Biphenotypic sarcoma with characteristics of both a Ewing sarcoma and a desmoplastic small round cell tumor. *Med Ped Oncol* 2000;34:407-412.
 27. Thorner P, Squire J, Chilton-MacNeil S. Is the EWS/FLI1 fusion transcript specific for ES and PNET? A report of four cases showing this transcript in a wider range of tumor types. *Am J Pathol* 1996; 148:1125-38.
 28. Choi JK, van Hoesven K, Brooks JJ, Gupta PK. Desmoplastic small round cell tumor presenting in pleural fluids and accompanied by desmin positive mesothelial cells. *Acta Cytol* 1995; 39:377-378.
 29. Crapanzano JP, Cardillo M, Lin O, Zakowski MF. Cytology of desmoplastic small round cell tumor. *Cancer* 2002; 96:21-31.
 30. Dave B, Shet T, Chinoy R. Desmoplastic small round cell tumor of childhood: can cytology with immunocytochemistry serve as an alternative for tissue diagnosis? *Diagn Cytopathol* 2005; 32: 330-335.
 31. Gil A, Gómez Portilla A, Brun EA, Sugarbaker PH. Clinical perspective on desmoplastic small round cell tumor. *Oncology* 2004; 67:231-242.
 32. Devoe K, Weidner N. Immunohistochemistry of small round-cell tumors. *Sem Diag Pathol* 2000;17(3):216-224.