



# Tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes

Par: Samuel C. Phaneuf  
R4 en médecine nucléaire  
Journée scientifique 2022



# Plan de la présentation

- Petit cas clinique
- Survol des tumeurs à petites cellules rondes bleus,
- Révision spécifiquement des tumeurs desmoplastiques
  - Épidémiologie
  - Symptomatologie
  - Pronostic et traitement
  - Diagnostique à l'imagerie (CT, IRM et TEP)
  - Petite revue de la littérature à ce sujet



# Cas clinique

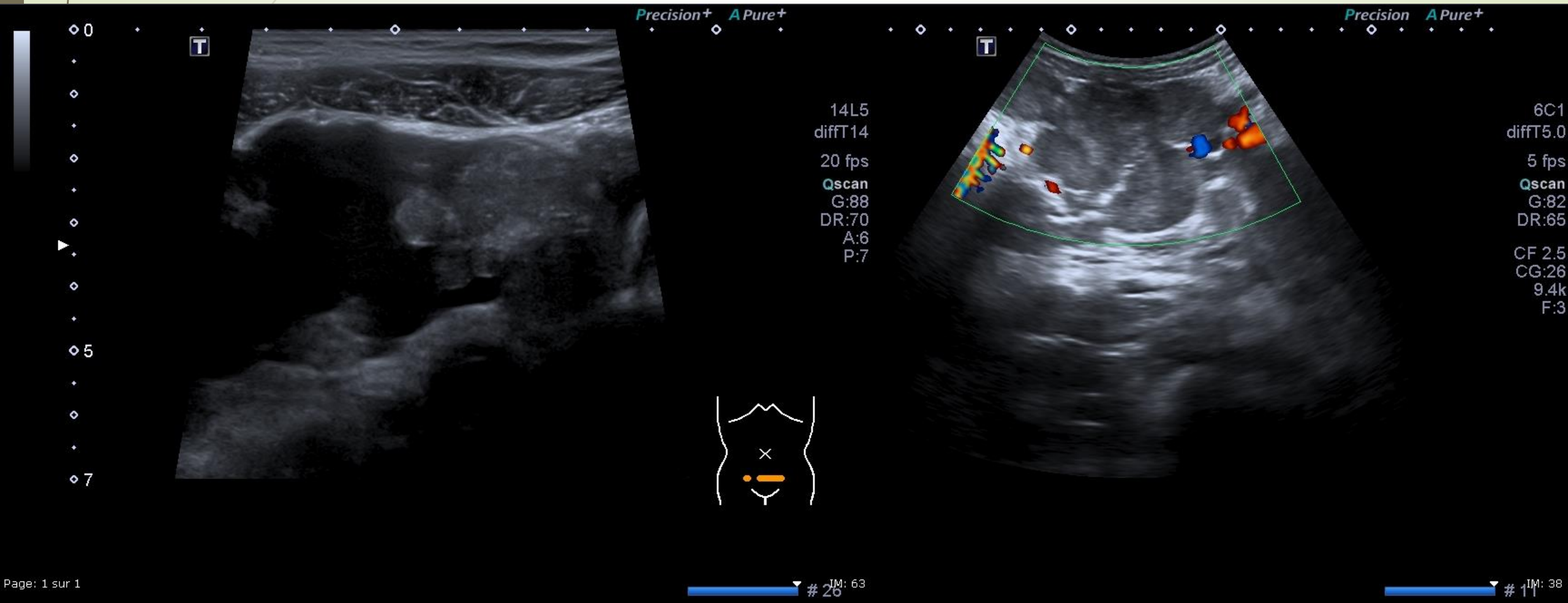
- Présentation initiale:

- Jeune fille de 14 ans

- Masse épigastrique et vomissements qui progresse x  
qlq semaines

- Fait échographie en première ligne

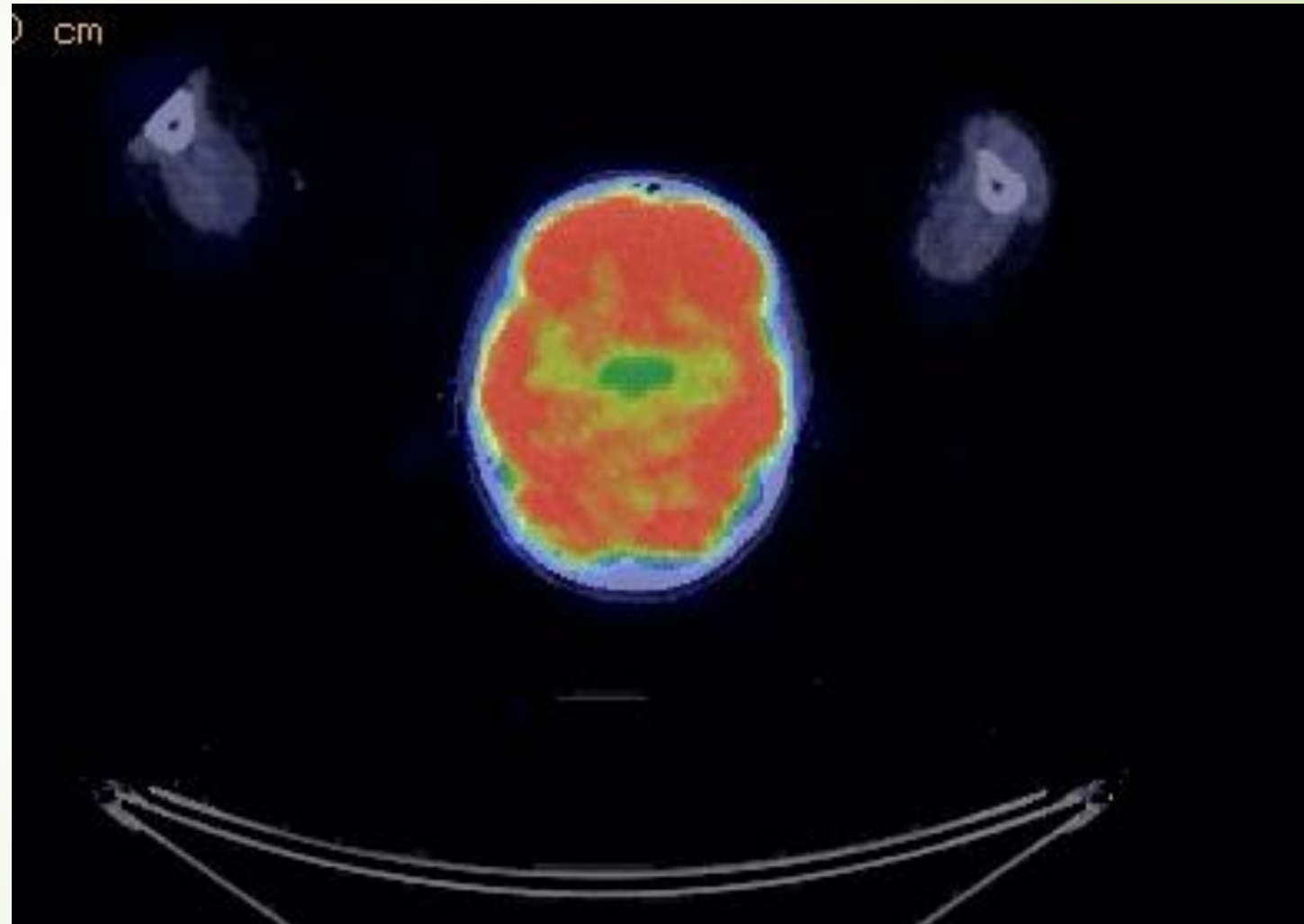
# Échographie initiale



# TDM abdo initiale



# TEP fait 2 jours plus tard en bilan d'extension





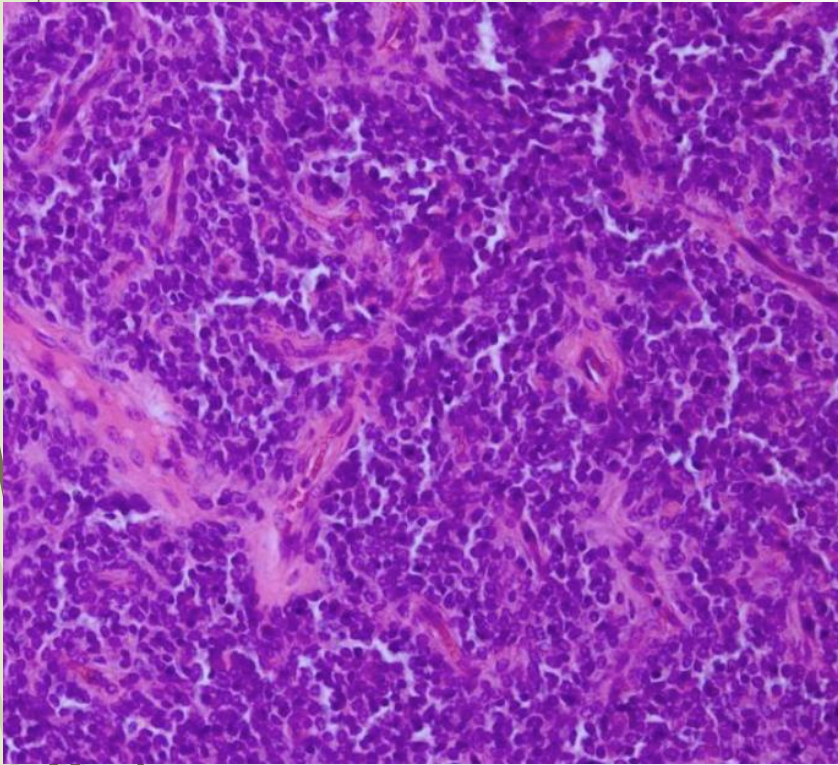


# Biopsie péritonéales

Résultat de pathologie :

- Néoplasie à petites cellules bleus de haut grade
- + caractéristiques d'une tumeur desmoplasique

# Tumeurs à petites cellules rondes bleus



- Tumeur desmoplasique
- Sarcome d'Ewing
- Tumeur neuroectodermique primitive périphérique (pPNET)
- Tumeur d'Askin
- Neuroblastome
- Tumeur de Wilms
- Hépatoblastome
- Rhabdomyosarcome embryonnaire
- Medulloblastome
- Tumeur primitive du CNS Neuroectodermal tumor (CNS-PNET)
- Neuroépithéliome
- Mésothéliome à petite cell.
- Leucémie aiguë
- Pinéoblastome
- Rétinoblastome

Bcp de tumeurs partagent cette histologie et ont souvent des caractéristiques démographiques, radiologiques et cliniques similaires





# Généralité des tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes

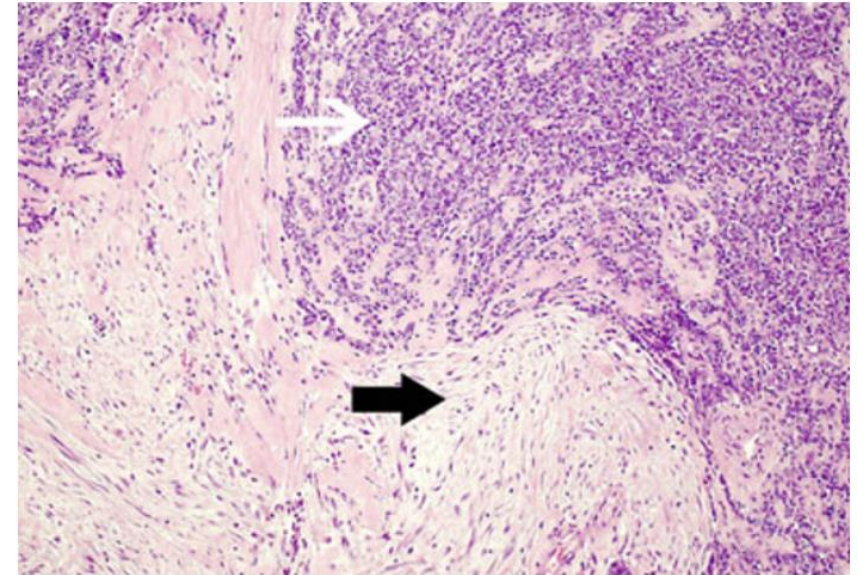
- Tumeur très rare et agressive
- Type de sarcome des tissus mous (tissus conjonctifs / cell mésenchymateuses)
  - Dérive surtout du mésoderme embryologique
  - Cellules non spécialisé qui migrent rapidement et peuvent se différencier en différents types de tissus conjonctif,
    - Ex. os, cartilage, lymphatiques, vasculaire...



## ➤ Tumeur du mésothéliome

- Pousse le long des surfaces péritonéales et omentum
  - Cavité pelvienne, rétrovésicale, rétro-utérine
- Autres sites d'origines mésothéliales possible:
  - La tunica vaginalis des testicules est le second site le plus fréquent.

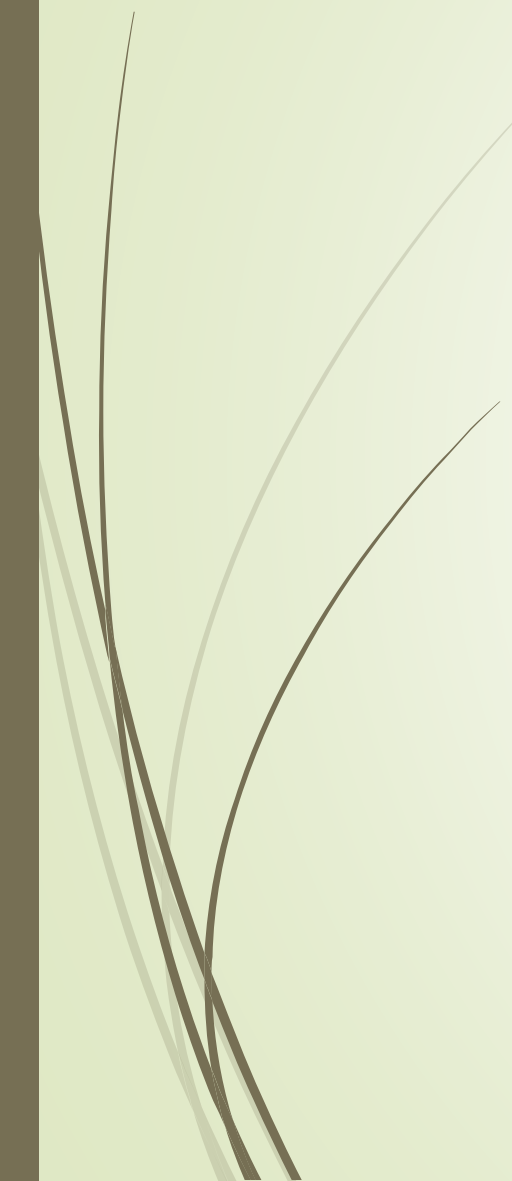
- Important de la différencier des autres sarcomes des tissus mous puisque c'est une tumeur de haut grade, souvent avancée au Dx avec taux de survie très limité
- La grosse réaction desmoplasique la différencie des autres sous types de cellules rondes



**Fig. 7** Desmoplastic small round cell tumour. Histology shows sheets of tumour composed of small round cells (*white arrow*) which are surrounded by prominent sclerotic fibrous stroma (*black arrow*). (Haematoxylin and eosin,  $\times 100$ )



# Épidémiologie

- Affecte surtout les enfants et jeunes adultes
  - Plus fréquent chez les hommes (4:1)
  - Secondaire à mutation génétique acquise...
- 



# Signes et Symptômes à la présentation

➤ Peu spécifiques, en ordre de fréquence:

➤ Masse abdominale palpable

➤ VS Sensation de gonflement

➤ Douleur

➤ Nausées / vomissements

➤ Diarrhée / Constipation

➤ Sx néo non spécifique





# Traitement

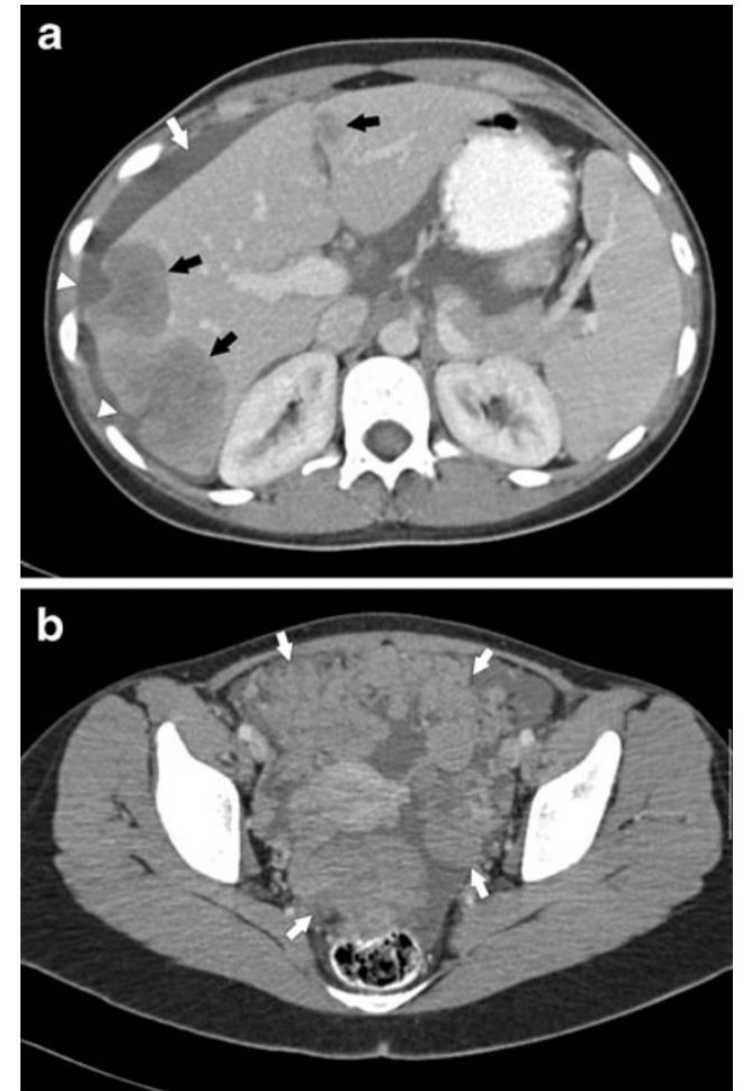
- Enlève le plus possible de néoplasie avec chirurgie
  - Souvent difficile et résection complète impossible
- Si disséminé ou mets : chimiothérapie +/- chirurgie

# Pronostique

- Très mauvais , agressif ++
- Taux de survie a 5 ans de <15%
- Survie moyenne de 2-3 ans, même avec "debulking" chirurgical et chimiothérapie adjuvante

# Imagerie anatomique (CT et IRM)

- ▶ TDM: première imagerie à faire pour Dx et staging
- ▶ Masses péritonéales / omentales multifocales ou solitaire
  - ▶ une lésion de tissus mous dominantes (2X plus grosse)
    - ▶ + distinctive !
- ▶ N'origine pas clairement d'un organe
- ▶ Toujours avec rehaussement hétérogène
  - ▶ Densités hétérogènes: Présence de nécrose, hémorragie, composante fibreuse et possible calcifications
- ▶ Mets ganglionnaires
- ▶ Mets hépatiques et osseuses fréquentes (30-50% des pts)
  - ▶ Mets pulmonaires aussi possible



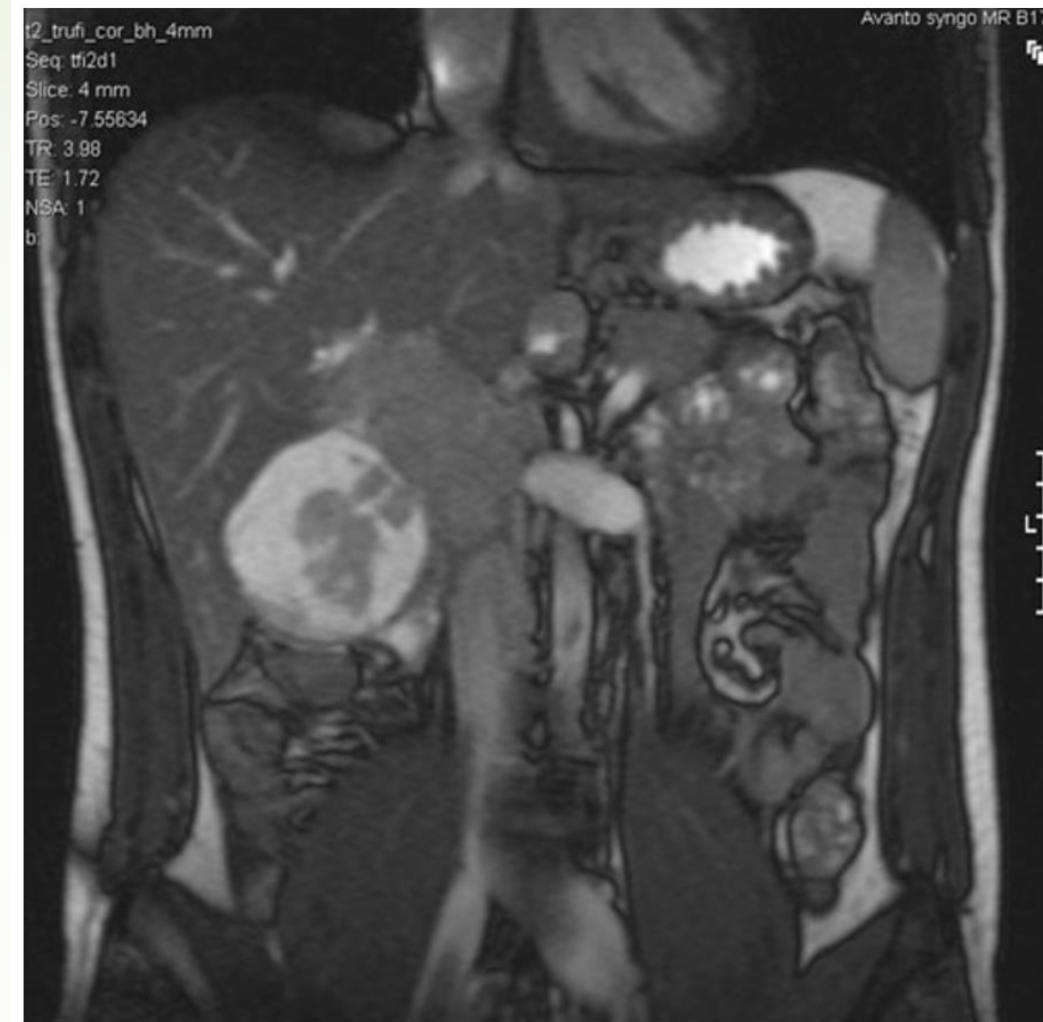
**Fig. 4** **a** Axial CECT of the abdomen in a 22-year-old female patient with DSRCT. There are multiple hypo-attenuating, heterogeneous liver metastases (black arrows). There is diffuse peritoneal thickening scalloping the liver edges (white arrowheads). There is small volume ascites (white arrow). **b** Axial CECT of the pelvis in a 22-year-old woman with DSRCT. There are multiple peritoneal soft tissue nodules in the pelvis (white arrows) Référence #5





# Utilité de l'IRM

- ➔ Souvent pour mieux caractériser la lésion dominante décrite au CT
- ➔ Pré et post Gadolinium utile pour évaluer le rehaussement = souvent hétérogène
  - ➔ Hypo ou iso intense au MSK en T1
  - ➔ Hyper intense en T2



**Fig. 6** Coronal T2-weighted MRI of the abdomen in a 21-year-old man with DSRCT. There is a **complex lesion in the gallbladder fossa**, which demonstrates a measurable **soft tissue component** with a **peripheral myxoid degeneration**. There is no direct invasion into the adjacent right lobe of liver. The soft tissue returns signal that is marginally higher than the adjacent hepatic parenchyma and isointense to the spleen, with characteristic T2 fluid signal returned from the cystic component



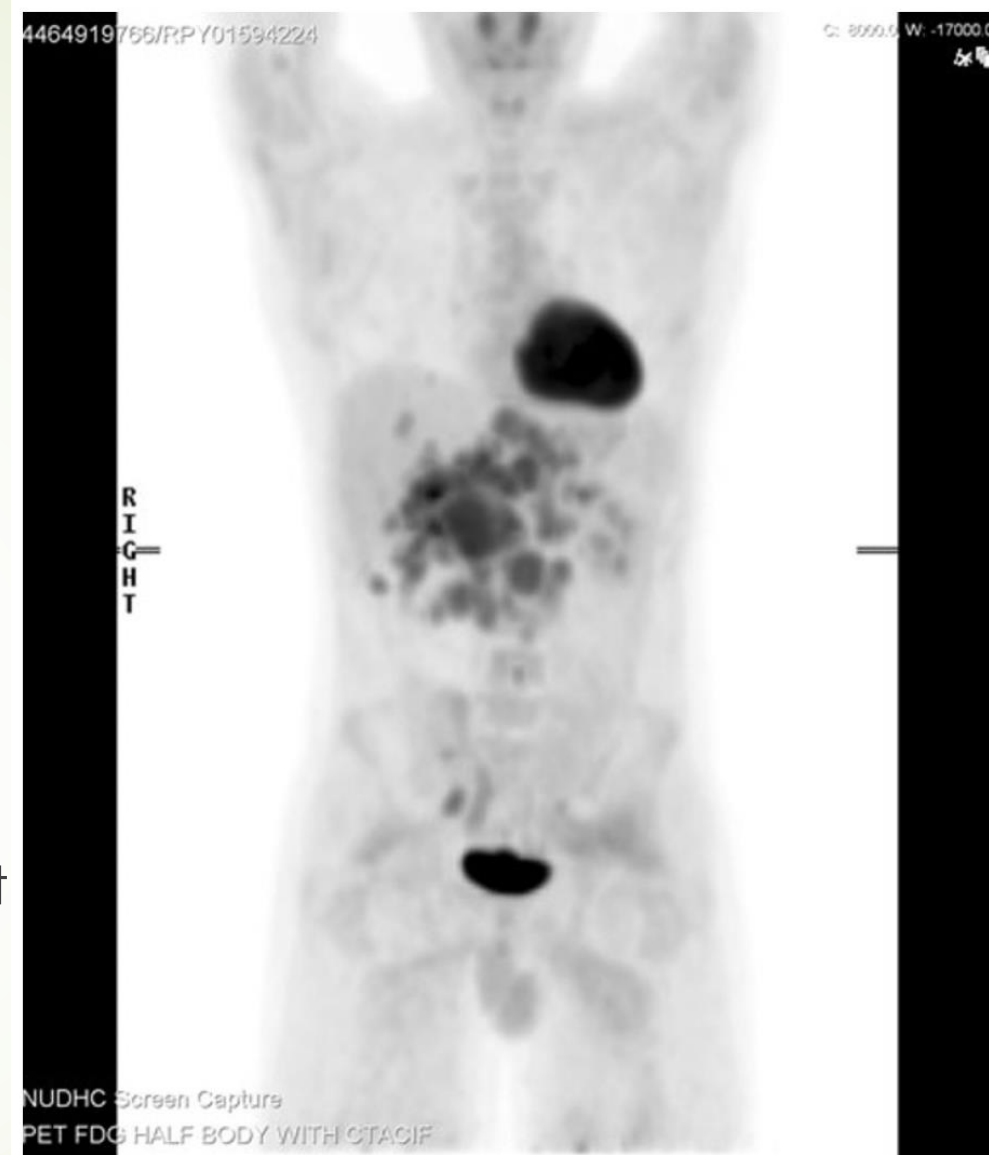
## DDx:

- Sur l'imagerie seule, l'apparence est difficile à différentier des autres tumeurs péritonéales malignes
  - tels les rhabdomyosarcomes, lymphomes, tumeurs desmoïdes, et neuroblastomes
- Autres DDx:
  - Carcinomatose pleurale
  - Mésothéliome péritonéal malin



# Imagerie TEP

- Très bonne pour:
  - Identifier la tumeur primaire
  - Identifier les métastases à distance (lésion occulte)
  - Évaluer la réponse au traitement vs récurrence
- Pas de staging officiel pour ce type de cancer...



**Fig. 9** Coronal  $^{18}\text{F}$ -FDG PET/CT imaging in a 21-year-old male patient with DSRCT. This image demonstrates the extent of disease with multiple areas of FDG uptake within the abdomen, which correspond to peritoneal deposits and retroperitoneal lymph node disease on the CT component. Imaging also confirms the presence of hepatic metastases which were covered on a previous contrast enhanced CT scan

# Publications:

- Majorité des tumeurs étaient avide de FDG
- corrèle bien avec la réponse de la tumeur à la chimiothérapie et meilleur prédicteur de la réponse que le seul changement en taille
- Arora et al :
  - 62 de 65 patients (95%) avait atteinte primaire abdomino-pelvienne
  - 43% des pts avaient des mets hépatiques
  - Âge moyen = 19.5 ans
  - Prédominance chez les hommes

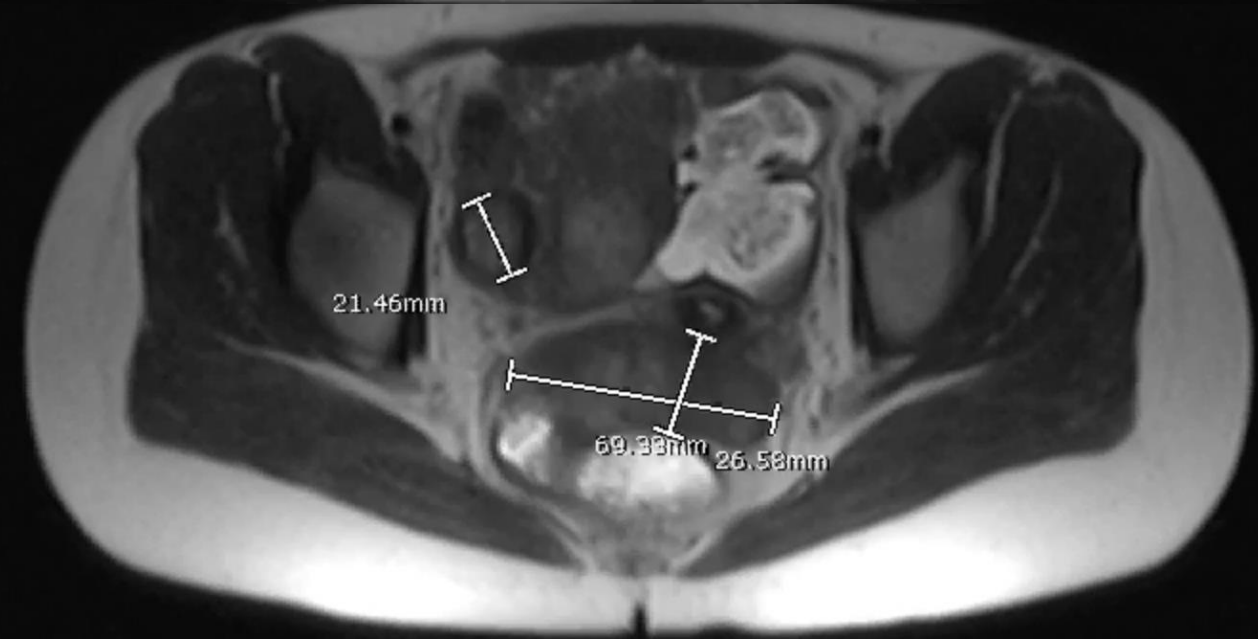
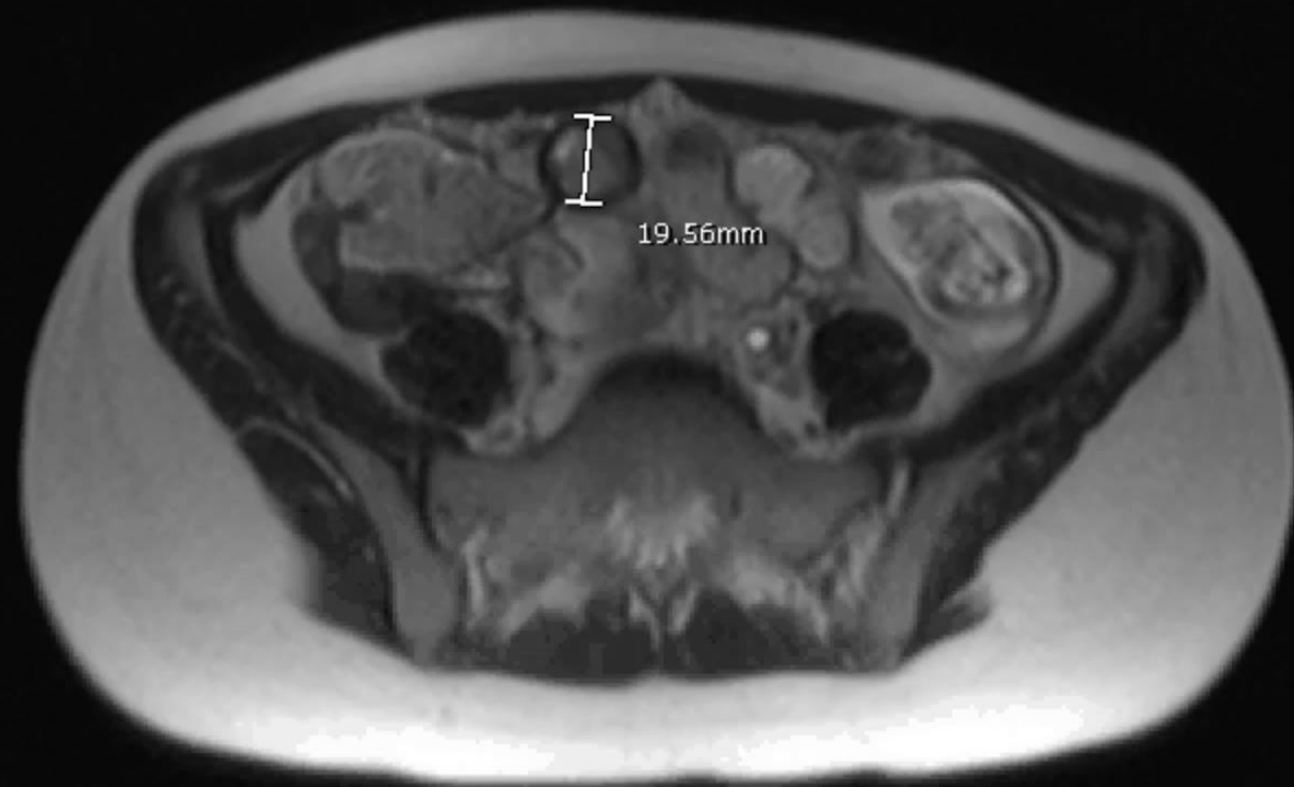
Published in final edited form as:  
*Pediatr Radiol.* 2015 August ; 45(9): 1308–1315. doi:10.1007/s00247-015-3315-y.

## **FDG PET/CT Imaging of Desmoplastic Small Round Cell Tumor: Findings at Staging, During Treatment and at Follow Up**

Austin Ostermeier, MS<sup>1</sup>, M. Beth McCarville, MD<sup>1,2</sup>, Fariba Navid, MD<sup>3,4</sup>, Scott E. Snyder, PhD<sup>1</sup>, and Barry L. Shulkin, MD<sup>1</sup>

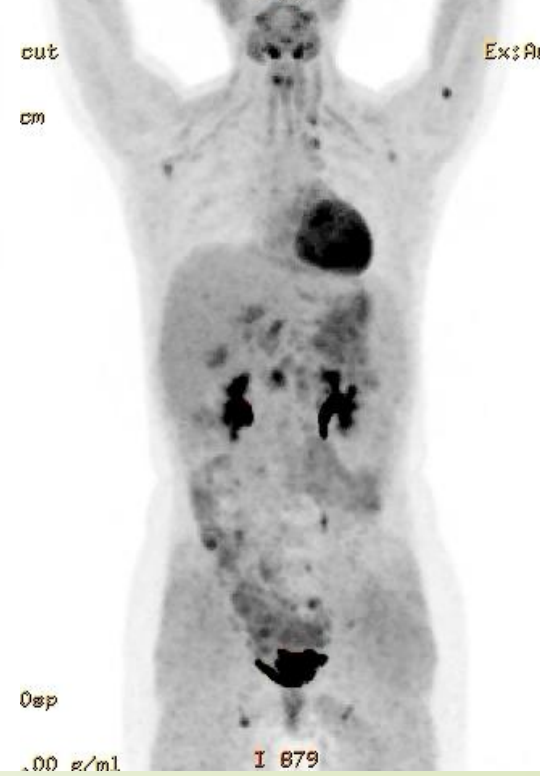
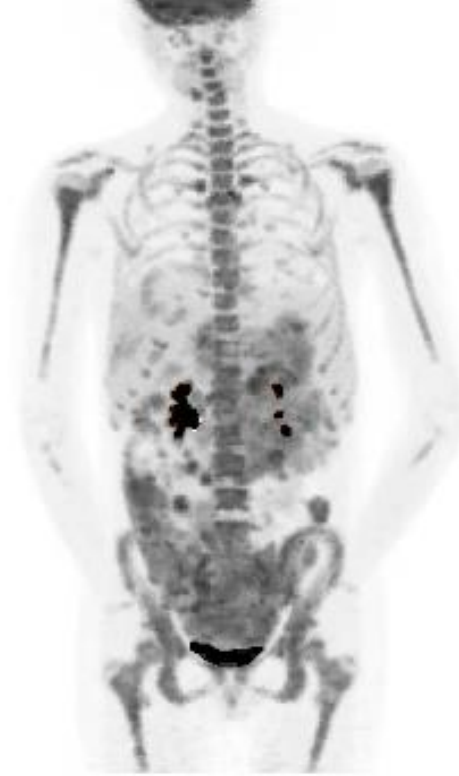
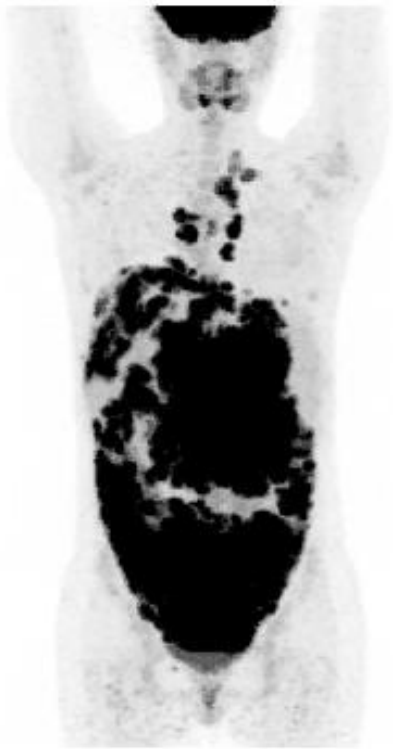
## Retour sur le cas clinique; imageries de suivi

- IRM Post 2 lignes de chimio et pré-chx



# TEP de suivi

Pré-chimio ; post 2 cycle chimio #1; post 5 cycle; post 6 cycles de chimio 2<sup>e</sup> ligne; post chimio pré-chx







# Conclusion

- Nous avons effectué un survol des tumeurs à petites cellules rondes / bleues, spécifiquement les **tumeurs desmoplastiques**
  - Tumeur du mésothéliome; type de sarcome des tissus mous
    - très rare et agressive
    - Affecte ++ péritoine, souvent avec une lésion dominante hétérogène
- **Important de la différencier des autres sarcomes des tissus mous** puisque le taux de survie est très limité
  - Analyse multimodalité complémentaire (CT + IRM + TEP)



# Références

- 1: <https://radiopaedia.org/articles/desmoplastic-small-round-cell-tumour-of-the-pleura?lang=us>
- 2: <https://www.cancer.gov/pediatric-adult-rare-tumor/rare-tumors/rare-soft-tissue-tumors/desmoplastic-small-round-cell-tumors>
- 3: <https://radiopaedia.org/cases/desmoplastic-small-round-cell-tumor-2>

4:

Published in final edited form as:  
*Pediatr Radiol.* 2015 August ; 45(9): 1308–1315. doi:10.1007/s00247-015-3315-y.

## **FDG PET/CT Imaging of Desmoplastic Small Round Cell Tumor: Findings at Staging, During Treatment and at Follow Up**

Austin Ostermeier, MS<sup>1</sup>, M. Beth McCarville, MD<sup>1,2</sup>, Fariba Navid, MD<sup>3,4</sup>, Scott E. Snyder, PhD<sup>1</sup>, and Barry L. Shulkin, MD<sup>1</sup>

5:

[Insights Imaging](#). 2013 Feb; 4(1): 111–118.

Published online 2013 Jan 10. doi: [10.1007/s13244-012-0212-x](https://doi.org/10.1007/s13244-012-0212-x)

PMCID: PMC3579986

PMID: [23307783](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23307783/)

## **Desmoplastic small round cell tumour: the radiological, pathological and clinical features**

[Robert Thomas](#),<sup>✉1</sup> [Gajan Rajeswaran](#),<sup>2</sup> [Khin Thway](#),<sup>3</sup> [Charlotte Benson](#),<sup>4</sup> [Khawaja Shahabuddin](#),<sup>1</sup> and [Eleanor Moskvic](#)<sup>1</sup>



Merci de votre écoute !