**Carcinoma de Ovario de células pequeñas tipo hipercalcemiante en adulta joven: Reporte de un caso.**

**Autores:** Fonseca Gomes Camila, Amorin Ricardo, Botana Anabella, Nunell Marcelo, Nunell Maricel, Goiburu Sandra, Maldonado Daniel.

**Servicio:** Oncología.

**Correo electrónico:** Camilafonsecagomes24@gmail.com **Interno:** 4400

**Introducción**

El Carcinoma de Ovario de células pequeñas tipo hipercalcemiante (SCCOHT) es un tumor infrecuente de mal pronóstico del que solo hay reportado 500 casos en el mundo.

Se lo relacionó con mutaciones somáticas y germinales en SMARCA4.

El mejor régimen de quimioterapia y el impacto de la radioterapia adyuvante no es concluyente.

**Caso clínico**

Paciente femenina de 27 años con antecedente de hermana gemela fallecida por SCCOHT. Se realiza cirugía citorreductora (R0) por formación anexial con diagnóstico de SCCOHT. Se solicitó SMARCA4 somático con ausencia de expresión.Por rápida recurrencia de enfermedad, inicia quimioterapia con etopósido, cisplatino e ifosfamida, falleciendo posterior al primer ciclo por shock hipovolémico.

**Discusión**

Esta neoplasia fue inicialmente descrita por Robert Scully en base a ciertos hallazgos histológicos. Siendo la hipercalcemia junto con la edad y el tamaño (>10 cm) los principales factores pronósticos.

El riesgo de SCCOHT en mujeres con mutaciones germinales de SMARCA4 es impreciso ya que la penetrancia es incierta, pero pareciera ser heredada por vía paterna.

Si bien su presentación más frecuente es con masas voluminosas anexiales y en edad fértil, se sugiere la cirugía radical por mostrar mayor tasa de sobrevida, incluso en estadios tempranos.

Actualmente, el uso de quimioterapia basada en platino etopósido es lo más reportado.

Se están estudiando nuevos tratamientos dirigidos como tazemetostat y el rol de la inmunoterapia.

**Conclusión**

Es fundamental determinar el diagnóstico y el patrón de herencia de esta entidad mediante estudios genómicos.

Asimismo, consideramos necesaria la formación y participación en grupos colaborativos en busca de estrategias diagnósticas y terapéuticas más efectivas.