

TUMOR DESMOPLÁSICO DE CÉLULAS PEQUEÑAS Y REDONDAS (DSRCT)

Marcos M., Giangrande N., Jimenez A., Gago S.I., Mora F.
Hospital Infanta Cristina, Badajoz

INTRODUCCIÓN

DSRCT es una neoplasia maligna infrecuente, subtipo de sarcoma de partes blandas, agresiva y típica de adolescentes y adultos jóvenes. Localización prevalentemente abdominal, con metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

OBJETIVO

Presentamos un caso de DSRCT pulmonar, raramente descrito en la literatura.

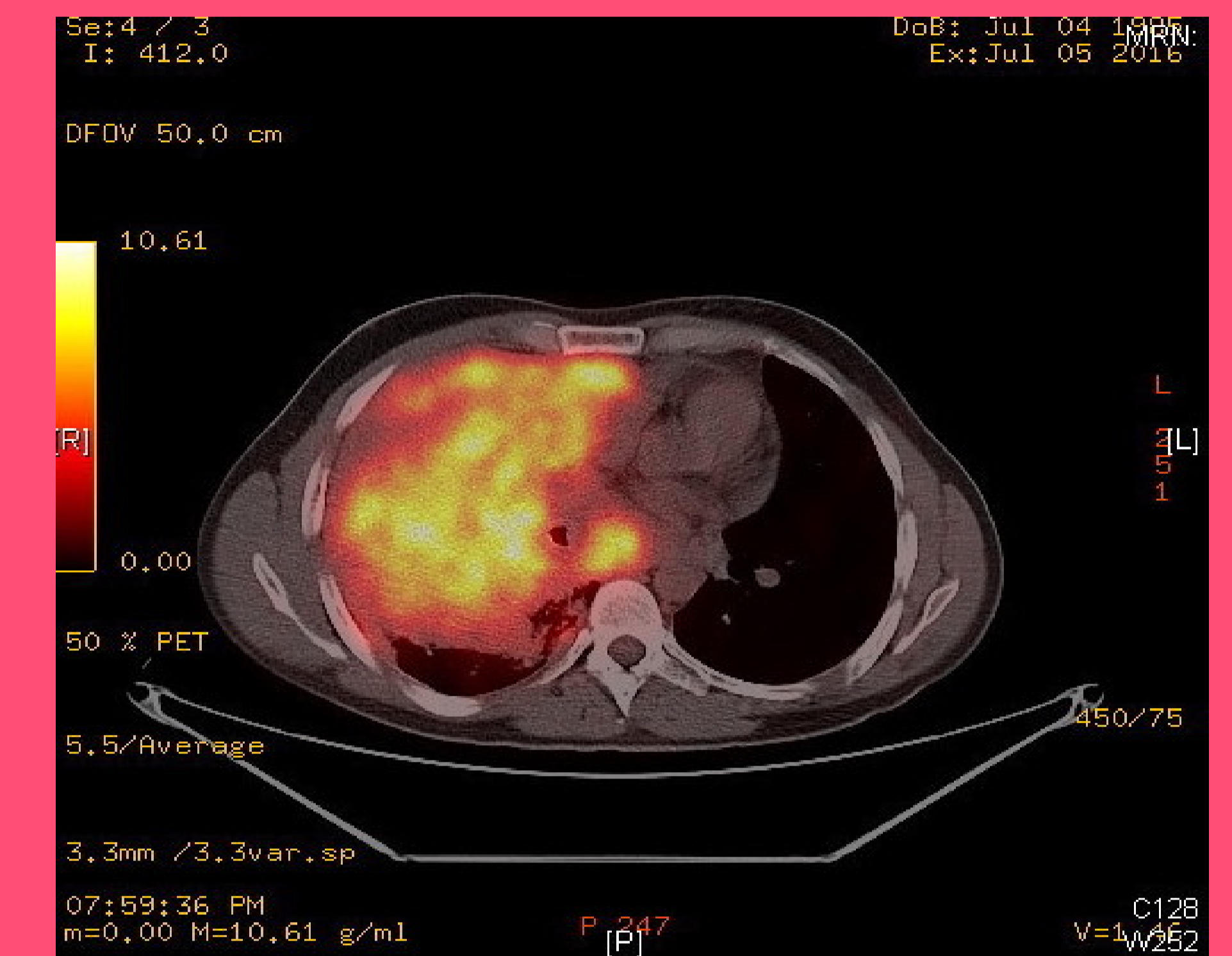
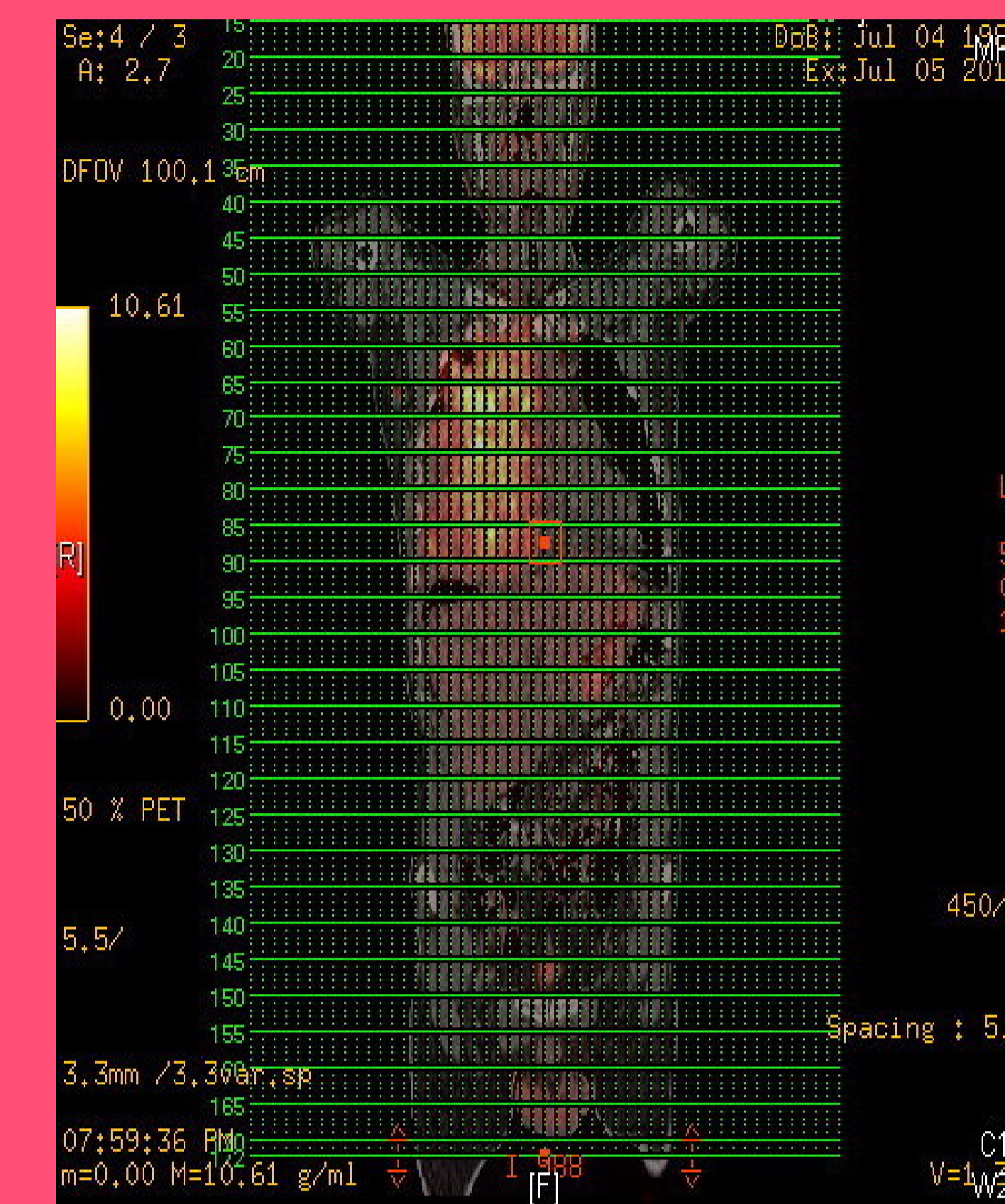
CASO CLÍNICO

- Varón de 30 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias derivado por su MFyC por cuadro de tos seca de un año de evolución y Rx tórax patológica.
- El paciente negaba haber presentado en algún momento fiebre, síndrome constitucional u otra sintomatología asociada.

MATERIAL Y MÉTODOS

- Exploración física: buen estado general, eupneico en reposo, SatO2 99%, auscultación pulmonar con abolición completa del murmullo vesicular en hemitórax derecho. Resto de exploración normal.
- Rx tórax: se objetiva una masa pulmonar, ocupando el hemitórax derecho, de márgenes polilobulados en porción superior, sin desplazamiento mediastínico con atelectasia del lóbulo superior derecho. SCF derecho pinzado.
- Hematología y ECG normales.
- TAC cuello- tórax: masa mediastínica y pulmonar derecha de 15x 15x 21 cm, nódulos pleurales, adenopatías cervicales, supraclaviculares, mediastínicas y laterocervicales derechas; y mesentéricas

PET-TAC

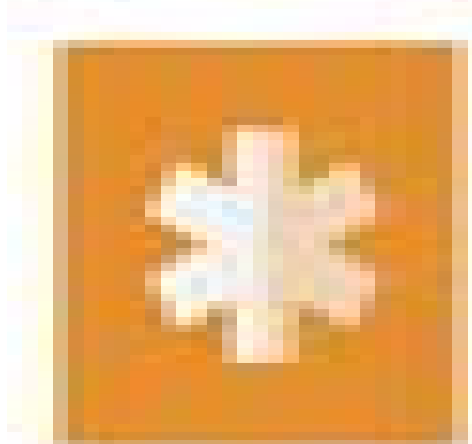


Incremento de actividad metabólica sugestivos de malignidad.

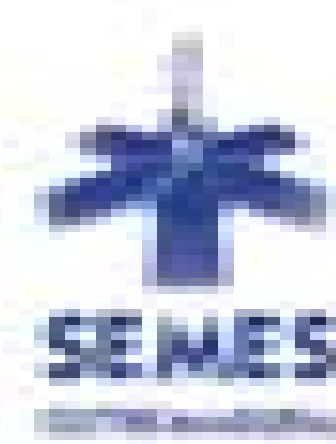
- PAAF de adenopatía supraclavicular derecha: estudio anatomopatológico con estudios moleculares de translocaciones → DSRCT.

CONCLUSIÓN

El caso nos plantea un diagnóstico diferencial complejo dentro de la familia de los Sarcomas de partes blandas, incluyendo el Sarcoma de Ewing/PNET y los Sarcomas sinoviales monofásicos poco diferenciados, para lo que nos será fundamental no sólo conocer las localizaciones típicas, sino de manera más específica las translocaciones moleculares que lo conforman. El DSRCT se caracteriza por la translocación t(11;22) EWSR1-WT1 que lo distingue del resto.



VIII CONGRESO REGIONAL
SEMES EXTREMADURA
BADAJOZ, 18-19 NOVIEMBRE



“MUCHO MÁS QUE TÉCNICAS”

