



P-178 - TUMOR TRITÓN MALIGNO

Aguirrebalaga, Irene; González Bermúdez, Manuel; Blanco Rodríguez, Angélica; Madarro Pena, Carla; García Novoa, Alejandra; Mosquera Fernandez, Cristina; Noguera Aguilar, José Francisco; Aguirrebalaga González, Javier

Complejo Hospitalario Universitario La Coruña, A Coruña.

Resumen

Introducción: Los tumores tritones malignos (TTM) son una variante infrecuente de los tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos (TMVNP) con una variante histopatológica con diferenciación rabdomioblastica. Forman un 5-10% de los sarcomas de partes blandas y se cree que las células originarias pudieran ser las células de Schwann de la vaina de los nervios periféricos. El 50% de los casos están asociados a la neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Puede desarrollarse a partir de cualquier nervio, pero habitualmente se localizan en cabeza, extremidades y tronco, siendo mucho más raros en mediastino o intrabdominales/retroperitoneales.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 55 años, con antecedente único de Enfisema pulmonar con hallazgo incidental en tomografía abdominal de una masa heterogénea de $5,7 \times 4,7$ cm en el ligamento gastrohepático, en contacto con la curvatura menor-antrogástrica, a descartar como primera opción tumor GIST (*Gastrointestinal Stromal Tumor*). Se realiza ecoendoscopia apreciándose en cara posterior del cuerpo gástrico una gran masa de 56×45 mm, heteroecogénica, que parece depender claramente de la pared gástrica; en algunas zonas los límites son imprecisos y no se visualiza claro plano de clivaje con el cuerpo pancreático. Se cataloga de probable tumor GIST con estigmas de alto riesgo de malignidad y se realiza PAAF, que no es concluyente. Ante la sospecha de tumor GIST de la curvatura menor gástrica se decide cirugía laparoscópica.

Discusión: Se decide cirugía laparoscópica, en la que se aprecia una tumoración heterogénea originaria de la curvatura menor gástrica, que crece hacia la transcaudad de los epiplones y produce un cierto *twist* gástrico y se adhiere al borde superior del cuerpo del páncreas en un área de 2cm de diámetro. Se envía biopsia intraoperatoria para descartar infiltración del mismo. La anatomía patológica intraoperatoria descarta infiltración del tejido pancreático, por lo que se da por finalizada la intervención sin ningún otro gesto quirúrgico. El curso posoperatorio transcurre sin incidencias, cursando alta hospitalaria al quinto día y libre de enfermedad tras 9 meses de seguimiento. El informe anatomico patológico de la pieza quirúrgica concluyó: tumor maligno hamartomatoso de la vaina neural periférica con patrón de crecimiento infiltrativo, con infiltración intra y perineural compatible con tumor tritón maligno. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad para actina, desmina, S100, EMA (antígeno epitelial de membrana) y proteína glifobrilar ácida, que permitió la confirmación diagnóstica. Son tumores muy agresivos, con unas tasas de metástasis y recurrencias locales muy altas, de un 48% y un 43% respectivamente, que desencadenan tasas de supervivencia a los 5 años entre un 12 y un 26%. Está postulada como principal estrategia terapéutica la resección completa del tumor, siendo el estado de los márgenes quirúrgicos microscópicos un factor con gran impacto en el resultado oncológico: recidiva local y supervivencia. No se ha demostrado claro beneficio de la

terapia adyuvante, aunque podría tener un papel en casos irresecables, como tratamiento paliativo, o para incrementar la supervivencia en aquellos pacientes con resección completa.