



## P-508 - TUMOR MALIGNO DE CÉLULAS GRANULARES

Rabal Fueyo, Antonio; González, José Antonio; Rodríguez, Manolo; Artigas Raventós, Vicente; Solans, Mireia; Ye Zhou, Jing Huang; Martínez, Javier; Domínguez, Raquel

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

### Resumen

**Introducción:** El tumor maligno de células granulares (TMCG) es una neoplasia de tejidos blandos probablemente originada en las células de Schwann que constituye entre un 0,5-1,3% de todos los tumores de tejidos blandos. Menos de un 2% presentan características de malignidad. En estos casos se consideran lesiones agresivas con un alto índice de recidiva local y metastásica. Su localización más frecuente es las extremidades inferiores, seguido por cabeza y cuello, pared torácica, extremidades superiores, periné y abdomen. Describimos el caso de un paciente con TMCG localizado en el retroperitoneo.

**Caso clínico:** Varón de 65 años que consulta en otro centro en noviembre de 2015 por clínica de cólicos nefríticos y dolor lumbar de 2-3 años de evolución. Se realiza una TC abdominal donde se observa litiasis renal bilateral y masa sólida retroperitoneal paraaórtica izquierda de 8 × 3 × 4 cm. Se completa el estudio con RM, PET-TAC y biopsia que muestra signos de proliferación de células granulares sin signos de malignidad. En junio, tras realizarse litotricia renal izquierda, se lleva a cabo una nueva RM y TC donde se observa aumento de tamaño de la masa retroperitoneal con erosión del cuerpo vertebral de L3 y afectación músculo psoas izquierdo. Por todo ello se realiza laparotomía exploradora considerándose un tumor irreseccable por englobar aorta y arteria renal izquierda. El paciente es derivado a nuestro centro en septiembre de 2016 por ser centro de referencia en sarcomas. Valorado en comité multidisciplinario se decide intervención quirúrgica con pretensión de resección radical. Se realizó una exéresis en bloque, incluyendo tumor y riñón izquierdo. El paciente presentó un postoperatorio favorable siendo de alta al 7º día de la intervención. El estudio anatomopatológico describe un tumor de células granulares con rasgos de malignidad ya que se identifican áreas de patrón fusiforme, atipia nuclear, núcleos con nucléolo prominente y necrosis focal. Los márgenes de resección son libres de tumor. El tumor se encuentra en relación y engloba un tronco nervioso periférico y un ganglio simpático, además infiltra ganglios linfáticos regionales. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para proteína S100, CD68, alfa-inhibina y calretinina, y negatividad para queratina AE1/AE33, Melan A y HMB45. Ki-67 10%.

**Discusión:** Los tumores malignos de células granulares son neoplasias raras y en concreto la localización en retroperitoneo es extremadamente inusual. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica en bloque incluyendo los órganos adyacentes al tumor.