



P-247 - PECOMA REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA ESPAÑOLA

Ruiz López, Joaquín; Coronado de Frias, Olga; Rodríguez Laiz, Gonzalo Patricio; Melgar Requena, Paola; Villodre Tudela, Celia; Alcázar López, Cándido; Sevilla Micó, Silvia; Ramírez Ángel, José Manuel

Hospital General Universitario, Alicante.

Resumen

Introducción: Las neoplasias de células epiteloides perivasculares (PEComa) son una familia de tumores mesenquimales infrecuentes que incluye angiomiolipomas (AML), linfangioleiomioma, y tumor de células claras pulmonares. Presentan una distribución anatómica variada, siendo más frecuente en útero, retroperitoneo, y región abdominopélvico. Los PEComas hepáticos (PECH) son muy infrecuentes.

Objetivos: Realizar revisión bibliográfica de la experiencia española en PECH para comprobar si la casuística nacional es similar a las series mundiales.

Métodos: Hemos realizado (1 febrero 2021) una búsqueda en Pubmed, Scielo y Cochrane sin límites de fecha ni idioma. Revisamos referencias cruzadas. Búsqueda: PEComa AND Spain. Para incrementar posibles citas también realizamos búsquedas selectivas en las tres revistas indexadas españolas de cirugía y/o gastroenterología (Cir Esp, Rev Esp Enferm Dig y Gastroenterol Hepatol).

Resultados: Hemos encontrado 14 artículos que incluyen 24 PECH. 21/24 casos son mujeres (87,5%) con una edad media de 48 años. El 50% (12/24) eran asintomáticos y su diagnóstico fue incidental en una prueba de imagen. 3 pacientes (12,5%) tenían hepatopatía previas. El tamaño medio del PEComa fue 55,3 mm. En el 100% de los pacientes al que se realizó IHQ (18/24) eran HBM-45 positivo. El 83,3% (20/24) fueron intervenidos quirúrgicamente. Solo un caso presentó recidiva con metástasis a distancia. Solo 1/24 presentó complicaciones posquirúrgicas pero no siempre está explicitado si ocurrieron.

	Edad	Género	Síntomas	Diagnóstico preoperatorio	Alcoholismo y/o Hepatitis viral	Otras enfermedades	Tamaño (mm)	HMB 45	Realce en fase arterial	Tratamiento	Complicaciones postquirúrgicas	Seguimiento (meses)
Colón Rodriguez Otegi	50	Mujer	Dolor abdominal y anemia		No		13	Si	Si	Quirúrgico	No	18
	46	Mujer	Asintomático	HCC	No	HCC 10 años antes	24	Si	Si	Quirúrgico	No	72
	45	Mujer	Asintomático	PEComa	No	Melanoma 8 años antes	25	Si	Si	Quirúrgico	No	48
	48	Mujer	Asintomático	PEComa	No	Melanoma	70	Si	Si	Quirúrgico	No	18
	53	Varón	Asintomático	Angiomolipoma	Si		30	Si	Si	Quirúrgico	No	11
Bilbao	50	Mujer	Asintomático	Hiperplasia nodular focal vs hepatocarcinoma/hemangioma	Si		75	Si	Si	Quirúrgico	No	36
	34	Mujer	Dolor HCC	Hemangiendotelioma epitelioide	Si		48	Si	Si	Quirúrgico	No	72
Ramia	39	Mujer	Dolor epigástrico e HCC		No	Esterosis tuberosa	120	Si		Quirúrgico	No	24
Cuevas	62	Varón	Tumoración abdominal		No			Si		Quirúrgico	No	Metástasis hepáticas y pulmonares a los 7 años.
Sánchez Ortiz	32	Mujer	Dolor HCC	Adenoma	No		55	Si	Si	Quirúrgico	No	
	60	Mujer	Asintomático	HCC/metástasis	No		20	Si		Seguimiento		
Iribaren Martín	41	Mujer	Dolor abdominal	Hiperplasia nodular focal/adenoma	No		75	Si		Seguimiento		
	55	Mujer	Asintomático	Metástasis	No	Carcinoma células claras renales	10	Si		Seguimiento		
	48	Mujer	Asintomático	Adenoma	No		60	Si		Quirúrgico	No	
Fernandez boadilla	62	Mujer	Dolor HCC	Adenoma	No			Si		Quirúrgico	No	12
Rimola	59	Mujer	Dolor epigástrico	Angiomolipoma	No		40	Si		Quirúrgico	No	
	29	Varón	Asintomático	Angiomolipoma	No	Sd. Giletti, EAo,	80			Quirúrgico	No	
	45	Mujer	Dolor epigástrico y Sd. constitucional	Angiomolipoma	No		200			Quirúrgico	Si (Hemoperitoneo con reintervención, Absceso subfrénico y empema)	
Griñó Arribas Blasco Ramia	34	Mujer	Asintomático	Hepatocarcinoma	No	Adenocarcionoma de colon	80			Quirúrgico	No	Éxito por leucemia linfoblástica.
	43	Mujer	Asintomático	Angiomolipoma	No		50			Seguimiento	No	Grecimiento a 110 cm a los 8 años
	63	Mujer	Masa abdominal	Angiomolipoma	No		13			Quirúrgico		
	45	Mujer	Dispepsia		No		40	Si	Si	Quirúrgico	No	
Blasco Ramia	45	Mujer	Nauseas y vómitos	Angiomolipoma	No		50			Quirúrgico	No	
	65	Mujer	Dolor epigástrico	Angiomolipoma	No		40	Si		Quirúrgico	No	

Conclusiones: La casuística nacional define un perfil similar al descrito en la literatura internacional. Mujer, 50 años, tumor asintomático, > 5 cm, tratado quirúrgicamente, HMB45 positivo, y 5% maligno. Un estudio multicéntrico europeo ayudara a conocer mejor la incidencia real y si existen diferencias por países.