CIR ESP. 2025;103(S2):S314

Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia

O-009 - PECOMAS HEPÁTICOS: ESTUDIO MULTICÉNTRICO NACIONAL

Cobarro Yelo, José Eloy[1]; Alcázar López, Cándido[1]; Montalvá, Eva[2]; Sánchez, Santiago[3]; Gómez Bravo, Miguel Ángel[4]; Serradilla Martín, Mario[5]; Dopazo Taboada, Cristina[6]; Ramia Ángel y Grupo Pec-Span, José Manuel[1]

[1]Hospital General Universitario, Alicante; [2]Hospital Universitario La Fe, Valencia; [3]Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona; [4]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; [5]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada; [6]Hospital Universitari Vall d´Hebron, Barcelona.

Resumen

Introducción: Los PEComas, según la clasificación de la OMS (2020) se definen como: “grupo heterogéneo de neoplasias que comparten características histológicas, inmunohistoquímicas y moleculares comunes, y que derivan de las células perivasculares epitelioides”. Incluyen: angiomiolipoma (AML) el subtipo más común, linfangiomatosis y aquellos PEComas no englobados en los subtipos previos. También se pueden clasificar según su comportamiento en benignos, de comportamiento incierto y malignos según la clasificación de Folpe. Los PEComas son más frecuentes en pacientes con esclerosis tuberosa. La incidencia de PEComas hepáticos es significativamente menor que en otros órganos. El diagnóstico se basa en hallazgos histopatológicos y fenotipo inmunohistoquímico. Se caracterizan por presentar células epitelioides con citoplasma eosinófilo dispuestas alrededor de vasos sanguíneos. Los PEComas suelen ser positivos para marcadores melanocíticos (HMB45 y Melan-A) y de músculo liso como la actina. La evidencia actual en cuanto a PEComas hepáticos es escasa. En 2015, Maebayashi *et al.* realizan la primera revisión sistemática sobre PEComas hepáticos de total de 73 casos y concluyeron que el diagnóstico radiológico era un verdadero reto.

Objetivos: Estudio multicéntrico observacional retrospectivo sobre PEComas para lograr describir características clínicas, preoperatorias, anatomopatológicas, manejo posquirúrgico y pronóstico.

Métodos: Estudio multicéntrico nacional observacional retrospectivo de todo aquel paciente intervenido y con diagnóstico anatomopatológico de PEComa hepático entre 2010-2024.

Resultados: Incluimos 22 pacientes, 21 (95,5%) mujeres con una media de edad de 54,68 años y IMC medio de 24,36. Uno de los pacientes estaba diagnosticado de esclerosis tuberosa. La localización fue hígado derecho 16 (72,7%), izquierdo 5 (22,7%) y en 3 (13,6%) hubo afectación única o combinada de lóbulo caudado. Tamaño medio: 4,27 cm, relacionado aquellos de mayor tamaño (7,2 y 9 cm) con síntomas clínicos. El diagnóstico radiológico previo fue de PEComa (1, 4,5%), hepatocarcinoma (3,13,6%), adenoma (7,31,8%), hemangioma (1,4,5%), angiomiolipoma (7, 31,8%) y metástasis hepáticas (3, 13,6%). En 7 de ellos se realizó biopsia preoperatoria siendo diagnóstica de PEComa en 6 (85,7%). La intervención realizada fue hepatectomía menor en 14 pacientes (63,6%) y mayor en 8 (36,4%).En cuanto a la inmunohistoquímica fue positivo el estudio para HMB45 en 19 (90,5%), Melan-A en 17 (81,0%), Actina en 13 (61,9%) y negativo para desmina

(4) (44,4%), S100 (8) (88,9%) y Vimentina (3) (33,3%). La mediana del Comprehensive Complication Index fue de 9, la mortalidad del 0% y la estancia media hospitalaria de 4,95 días. El seguimiento medio de 49,58 meses y en los 17 con seguimiento activo no existía recidiva (77,3%). Según la clasificación de Folpe, 12 fueron clasificados como benignos, 6 inciertos y 4 malignos.

Conclusiones: Hemos comprobado que el diagnóstico preoperatorio de PEComa supone un reto radiológico precisando en gran porcentaje de ocasiones de biopsia para el diagnóstico diferencial. El tratamiento quirúrgico resulta eficiente pues no se han objetivado recaídas con una media de seguimiento de 4 años.

0009-739X © 2025 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados