



P-249 - PEComa HEPÁTICO: DESAFÍO DIAGNÓSTICO Y ABORDAJE QUIRÚRGICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Company Ricart, Isabel; Naharro Gascón, María José; Córcoles Córcoles, Marta; Parra Muñoz, Ana María; Robledo Casas, Silvia; Álvarez Morera, Ana; Bellver Oliver, Manuel; Domingo del Pozo, Carlos

Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia.

Resumen

Introducción: Los tumores de células epiteloides perivasculares (PEComas) son neoplasias mesenquimales que pueden diferenciarse hacia músculo liso vascular y células epiteliales. Dentro de esta estirpe tumoral, los angiomiolipomas hepáticos constituyen un subgrupo extremadamente raro.

Caso clínico: Varón de 67 años en seguimiento por esteatosis hepática, en la ecografía de control se observa crecimiento de lesión hepática de 7 mm en el segmento II-III. Se realizó resonancia magnética que evidencia una segunda lesión de 9 mm en el segmento VII-VIII altamente sospechosa de malignidad LIRADS-4 (hipervascularización, lavado no periférico, cápsula y restricción en difusión). Tras valoración por el comité de tumores hepatobiliares se decidió resección quirúrgica debido a que su localización y tamaño hacían poco rentable la biopsia. Finalmente se realizó una resección robótica limitada al segmento VIII. El estudio anatomo-patológico de la pieza mostró una lesión bien delimitada, de 7 x 5 mm. Histológicamente, con Hematoxilina-Eosina se observó una proliferación mesenquimal de células fusiformes y epiteloides, sin observar mitosis ni pleomorfismo nuclear, con estroma colagenizado y estructuras vasculares de paredes finas y endotelio de características normales. En la inmunohistoquímica, las células tumorales epiteloides y fusocelulares mostraron fuerte positividad para HMB-45, Melan-A, vimentina y actina músculo liso. No mostraron actividad para múltiples marcadores epiteliales y melanocíticos, incluyendo PRAME, lo que permitió descartar melanoma. El diagnóstico fue de PEComa hepático, con resección completa (R0). Aunque extremadamente infrecuentes, el tratamiento de los PEComas hepáticos es la resección completa y presentan bajo riesgo de recidivas. Actualmente, el paciente se encuentra en seguimiento con TAC cada seis meses durante cinco años y posteriormente, anual hasta completar una década.

Discusión: Los PEComas son una familia de tumores mesenquimales asintomáticos en su mayoría, que se suelen presentar como lesiones únicas. En 2002, la OMS publicó una nueva clasificación para los PEComas que incluía el subtipo de angiomiolipomas. Actualmente, no hay más de 100 casos descritos, y la serie publicada más amplia es de 38 casos (Klompenhouwer *et al.*, 2020). Histológicamente, este subgrupo se caracteriza por presentar tres tejidos diferentes: músculo liso, tejido adiposo y vasos sanguíneos. Los PEComas hepáticos suelen ser benignos, no obstante, algunas características pueden sugerir comportamiento maligno, como son atipia marcada, actividad mitótica aumentada, infiltración vascular, tamaño > 5 cm, presencia de necrosis, entre otras. Sin

embargo, la falta de criterios establecidos dificulta su clasificación certera. Su diagnóstico requiere estudio inmunohistoquímico, donde destacan los marcadores melanocíticos HMB45 y/o melan-A, y marcadores de músculo liso, actina y/o desmina. El único tratamiento curativo demostrado es la resección quirúrgica con márgenes negativos, valorando posteriormente la necesidad de tratamiento adyuvante, aunque se estudian opciones como inhibidores de mTOR en casos asociados a esclerosis tuberosa. En conclusión, el angiomiolipoma hepático es un tumor infrecuente, de diagnóstico complejo por su semejanza radiológica a otros tumores hepáticos y su variabilidad histológica. En este caso, resultó una lesión benigna resecada exitosamente, diagnosticada solo tras el estudio histológico posquirúrgico.