



CIRUGÍA ESPAÑOLA

www.elsevier.es/cirugia



Carta científica

PEComa, un raro tumor de células epiteloideas

PEComa, a rare epithelioid cell tumor

Presentamos el caso de un paciente de sexo masculino de 62 años, sin antecedentes patológicos de interés, que en 2004 acude a consulta por palpase un tumor abdominal en flanco izquierdo, no doloroso, adherido a planos profundos. La TAC mostró una tumoración de probable origen retroperitoneal de aspecto mixoide. Además, detectó un nódulo hepático probablemente metastásico (fig. 1).

Se decidió llevar a cabo una resección quirúrgica en bloque, asociándose en el mismo acto operatorio una resección de la cola de páncreas y una metastasectomía de la lesión hepática concomitante. La anatomía patológica definitiva del tumor demostró que era compatible con un angiomiolipoma maligno, al igual que el nódulo hepático extirpado. El estudio inmunohistoquímico mostró resultado de positividad para marcadores musculares tales como poliacina y vimentina, además de marcadores melanocíticos como HMB-45 y melan-A, compatibles con angiomiolipoma maligno, compartiendo todos ellos las características inmunohistoquímicas de los tumores de células epiteloideas perivasculares (PEComas) (fig. 1). El paciente fue sometido a tratamiento quimioterápico adyuvante, recibiendo tan solo 2 ciclos de adriamicina + ifosfamida debido a toxicidad y hemorragia digestiva. En el posterior seguimiento con TAC, se observaron múltiples metástasis pulmonares y hepáticas estables hasta diciembre de 2011. En dicha fecha, las TAC de control denotaron el aumento de tamaño de una de las lesiones hepáticas, ubicada en el segmento II hepático.

Teniendo en cuenta la estabilidad del resto de las lesiones metastásicas y el buen estado del paciente, se decidió, en Comité Oncológico, realizar nueva intervención quirúrgica para exéresis de la metástasis hepática creciente más radiofrecuencia intraoperatoria del resto de lesiones visibles macroscópicamente. Se realizó una segmentectomía hepática de segmentos II y III y radiofrecuencia de hasta 5 lesiones metastásicas hepáticas. Nuevamente, la anatomía patológica mostró que se trataba de una lesión hepática de 6 cm compatible con PEComa. El paciente se fue de alta hospitalaria al 6.º día postoperatorio sin

complicaciones, y se mantiene estable, sin evidencia radiológica de progresión.

En la revisión de la literatura a raíz de este caso nos encontramos que los tumores PEComa fueron descritos por primera vez en el año 1943 por Apitz et al.¹.

Posteriores estudios inmunohistológicos, como los realizados por Zamboni et al. en el año 1996², demostraron la positividad de dicha célula al marcador melanocítico HMB-45, repitiéndose en los tumores de células en azúcar pulmonar y angiomiolipomas de riñón e hígado. A la luz de dichos antecedentes, sugirieron la relación de dichos tumores y postularon el nombre de PEComas por la morfología epiteloide de las células observada en la anatomía patológica.

La Organización Mundial de la Salud define los PEComas como: «tumores mesenquimales de células epiteloideas perivasculares con una histología e inmunohistoquímica distintivas».³

Los PEComas están formados por células redondas bien circunscritas que se disponen de forma epiteloide, con un citoplasma eosinofílico, granular, con glucógeno en su interior y pleomorfismo nuclear marcado⁴. Su ubicación es, en todos los casos, en la pared de los vasos sanguíneos y se componen además de una cápsula fina⁵.

La inmunohistoquímica de los PEComas se caracteriza por presentar positividad a marcadores tanto melanocíticos, como el HMB-45 o el melan-A, como a marcadores musculares como la actina o la desmina⁴.

Los PEComas son tumores extremadamente raros que, debido a su disposición perivascular, pueden ubicarse casi en cualquier parte del cuerpo, existiendo descripciones en la literatura en diversas partes del organismo, así como afectar a cualquier edad o sexo⁶⁻⁹. En cuanto a su distribución, llama la atención una mayor predisposición hacia el sexo femenino, si bien dicha afinidad no había podido ser comprobada estadísticamente. En nuestra revisión, llevamos a cabo una valoración aproximativa estadística, gracias a la cual podemos afirmar que dichos tumores tienen una predilección por el sexo femenino ($p < 0,05$).

* Los autores señalamos que la información del manuscrito no se ha publicado en ningún congreso, revista u otro medio de divulgación científica.

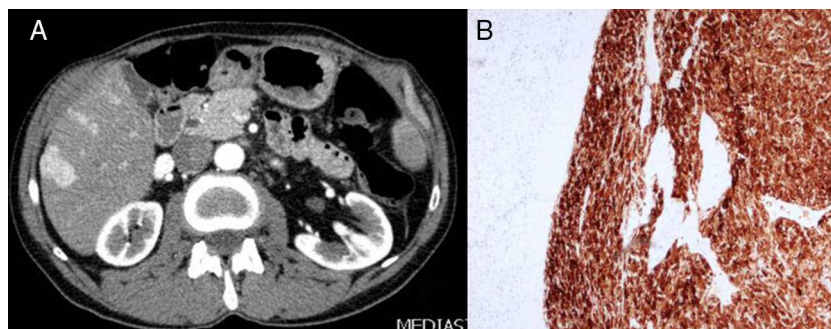


Figura 1 – A) Páncreas residual y metástasis hepáticas. B) Tinción del tumor con melanina.

Tabla 1 – Clasificación propuesta de los PEComas

	Criterio	Desarrollo de malignidad	Comentario
Benigno (evolución favorable)	< 5 cm, no infiltrante, sin alto grado nuclear ni celular, mitosis \leq 1/50 HPF, sin necrosis, sin invasión vascular	0 de 22 (0%)	Evolución favorable
Potencial de malignidad dudoso (evolución incierta)	1) Células con pleomorfismo nuclear/multinucleadas solamente (pocos casos reportados) o 2) Tamaño > a 5 cm solamente (tamaño muestral necesariamente amplio)	1) 0 de 6 (0%) 2) 2 de 17 (12%)	1) PEComa simplástico, probablemente benigno, pero con pocos casos reportados 2) Tumores grandes deben ser ampliamente muestreados para determinar características correctamente
Maligno (evolución desfavorable)	Dos o más características preocupantes (< 5 cm, no infiltrante, sin alto grado nuclear ni celular, tasa mitótica \leq 1/50 HPF, sin necrosis, sin invasión vascular).	12 de 17 (71%)	Evolución desfavorable

Fuente: Folpe et al.⁵.

Inicialmente, estos tumores fueron considerados como benignos. Sin embargo, a medida que ha avanzado su conocimiento, se han reportado múltiples casos en los que al momento del diagnóstico ya existía diseminación local o metastásica⁵. Folpe et al. observaron que los factores más influyentes en el pronóstico de los PEComas son: un tamaño > 5 cm, un gran número de núcleos presentes en cada célula, el grado de celularidad en el tumor, una tasa mitótica elevada y la presencia de necrosis e invasión vascular (tabla 1).

En cuanto al tratamiento, cabe destacar la poca información sobre la respuesta de dicho tumor a la quimioterapia y a la radioterapia. En nuestro caso, si bien el paciente tan solo recibió 2 ciclos de quimioterapia, esta dosis fue suficiente para evitar de momento la progresión de la enfermedad tumoral y mantener al paciente en una remisión parcial tumoral. La falta de consenso sobre la respuesta de este tumor a la radioterapia hizo desistir, en nuestro caso, de dicho tratamiento.

En la actualidad, el único tratamiento que parece mejorar la supervivencia de estos pacientes es la cirugía, siendo curativa, hasta el momento, en algunos casos presentados en la literatura¹⁰. La realización de una resección quirúrgica R0 consigue en algunos pacientes mantenerse durante varios años sin recidivas tumorales. Asimismo, la cirugía citorreductora consigue prolongar la sobrevida de estos pacientes, tal como sucedió en nuestro caso.

Financiación

Los autores declaramos que no hemos recibido la ayuda de ningún tipo de beca.

BIBLIOGRAFÍA

1. Evans DMD, Sanerkin NG. Foam cells in renal cortical adenomata. *J Pathol Bacteriol.* 1964;88:533–6.
2. Bonetti F, Pea M, Martignoni G, Doglioni C, Zamboni G, Capelli P, et al. Clear cell («sugar») tumor of the lung is a lesion strictly related to angiomyolipoma—the concept of a family of lesions characterized by the presence of the perivascular epithelioid cells (PEC). *Pathology.* 1994;26:230–6.
3. Fadare O, Parkash V, Yilmaz Y, Mariappan MR, Ma L, Hileeto D, et al. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the uterine cervix associated with intraabdominal. *World J Surg Oncol.* 2004;2:35.
4. Folpe AL, Kwiatkowski DJ. Perivascular epithelioid cell neoplasms: Pathology and pathogenesis. *Hum Pathol.* 2010;41:1–15.
5. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: A clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature'. *Am J Surg Pathol.* 2005;29:1558–75.

6. Zhang J, Chen JY, Xu KF. [Advances in lung transplantation for pulmonary lymphangioleiomyomatosis] (article in Chinese). *Zhonghua jie he he hu xi za zhi Zhonghua jiehe he huxi zazhi Chinese journal of tuberculosis and respiratory diseases*. 2011;34:771-3.
- [7] Dzombeta T, Francina M, Matković K, Marković I, Jukić Z, Lez C, et al. Angiomyolipomatous hamartoma of the inguinal lymph node-report of two cases and literature review. *In Vivo*. 2012;26:459-62.
8. Alaggio R, Cecchetto G, Martignoni G, Bisogno G, Cheng L, Sperli D, et al. Malignant perivascular epithelioid cell tumor in children: Description of a case and review of the literature. *J Pediatric Surg*. 2012;47:e31-40.
9. Lee SE, Choi YL, Cho J, Kim T, Song SY, Sung CO. Ovarian perivascular epithelioid cell tumor not otherwise specified with transcription factor E3 gene rearrangement: A case report and review of the literature. *Hum Pathol*. 2012;43:1126-30.
10. Hussain T, Al-Hamali S. Pathophysiology and management aspects of adrenal angiomyolipomas. *Ann R Coll Surg Engl*. 2012;94:224-6.

Óscar Cuevas Herreros^{a*}, Lilian Escobar Lezcano^b,
Manuel Rodríguez Blaco^b y Vicente Artigas Raventós^b

^aServicio de Cirugía Cardíaca,
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau,
Barcelona, España

^bServicio Cirugía General y Digestiva,
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau,
Universitat Autònoma, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ocuevash@hotmail.com
(Ó. Cuevas Herreros).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.07.006>