

## Agradecimientos

La institución que nos ha permitido las historias clínicas de los pacientes es el Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España.

## Bibliografía

1. Herman Y, Rinawi F, Rothschild B, Nir O, Shamir R, Assa A. The Characteristics and Long-term Outcomes of Pediatric Crohn's Disease Patients with Perianal Disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2017;23:1659–65, <http://dx.doi.org/10.1097/MIB.000000000000117>.
2. De Zoeten EF, Pasternak BA, Mattei P, Kramer RE, Kader HA. Diagnosis and treatment of perianal Crohn disease: NASPGHAN clinical report and consensus statement. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;57:401, <http://dx.doi.org/10.1097/MPG.0b013e3182a025ee>.
3. Solar A, Moreno A. Tratamiento de la enfermedad perianal. En: Sánchez C, Álvarez G, Tolín M, editores. *Manual práctico de enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica*. Madrid: Ed Ergon; 2015. p. 213–28.
4. Keljo DJ, Markowitz J, Langton C, Lerer T, Bousvaros A, Carvalho R, et al. Course and treatment of perianal disease in

children newly diagnosed with Crohn's disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2009;15:383–7, <http://dx.doi.org/10.1002/ibd.20767>.

5. Ruemmele FM, Veres G, Kolho KL, Griffiths A, Levine A, Escher JC, et al. Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease. *J Crohns Colitis.* 2014;8:1179–207, <http://dx.doi.org/10.1016/j.crohns.2014.04.005>.

Albany María Sosa Solís<sup>a,\*</sup>, Lusmey Fernández Antuña<sup>b</sup>, Yolanda Royo Cuadra<sup>c</sup> y Ester Castellarnau Figueras<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

<sup>b</sup> Gastroenterología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

<sup>c</sup> Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

<sup>d</sup> Urgencias de Pediatría, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ssalbany@gmail.com](mailto:ssalbany@gmail.com) (A.M. Sosa Solís).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2019.11.013>  
0210-5705/ © 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Tumor de células epiteliales perivasculares (PECOma) de origen pancreático. Descripción de un caso y revisión de la literatura



### Pancreatic perivascular epithelial cell tumour (PECOma). Case report and literature review

Los tumores perivasculares de células epitelioideas (PECOmas), son neoplasias de origen mesenquimal caracterizadas histológicamente por la proliferación de células epitelioideas perivasculares (PEC) e inmunohistoquímicamente por expresar marcadores melanocíticos (HBM-45 y Melan-A) y musculares (actina y desmina)<sup>1</sup>. Las células en los PEComas se disponen alrededor de los vasos sanguíneos y parecen formar parte de su pared, a menudo infiltrando el músculo liso de los vasos de pequeño y mediano tamaño. En la histología además las células tienen núcleos pequeños, redondeados u ovalados, a veces con atipia nuclear focal y citoplasma eosinofílico. Dentro del grupo denominado como PEComas se incluyen los angiomiolipomas; los linfangioleiomiomas; los tumores de células claras «sugar» del pulmón así como otro tipo de tumores más infrecuentes entre los que se encuentran el tumor de células claras del ligamento falciforme o el sarcoma abdominopélvico de células epitelioideas perivascular habitualmente asociado a la esclerosis tuberosa con la que comparte anomalías genéticas<sup>2</sup>. El término PECOma se emplea para referirse a todas las lesiones de este tipo que no son angiomiolipomas, linfangioleiomiomas o tumores de células claras «sugar» del pulmón.

Poseen un espectro conductual de benigno a francamente maligno, con propuesta de criterios histológicos para

evaluar el potencial maligno (índice mitótico, proliferación vascular, necrosis). El diagnóstico diferencial puede incluir carcinomas, tumores de músculo liso, otras neoplasias de células claras y tumores adipocíticos. Los PEComas constituyen un grupo genéticamente diverso que incluye neoplasmas que albergan reordenamientos del gen TFE3 y aquellos con mutaciones de TSC2, indicando caminos tumorigénicos alternativos. Los recientes avances en el tratamiento de PEComas malignos se relacionan con un mayor conocimiento de los cambios genéticos específicos y sus efectos en las vías metabólicas que son susceptibles a intervenciones específicas.

Presentamos el caso de una paciente con una lesión sólida en cuerpo de páncreas con punción por ecoendoscopia (ECEN) con atipia a la que se realizó una pancreatectomía corporocaudal con esplenectomía laparoscópica. Realizamos a propósito una revisión de la literatura con los casos de PECOma pancreático publicados hasta el momento.

Mujer de 50 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Es remitida a consulta de cirugía tras hallazgo de lesión en cuerpo de páncreas de 13 mm detectada en estudio de anemia y dolor abdominal. Aporta las siguientes pruebas complementarias: ECEN: lesión de 13 mm en cuerpo de páncreas íntimamente relacionada con el conducto pancreático principal, se realiza punción citología informada como presencia de células atípicas sin claro origen. Tanto la RM como el TC fueron informados como una lesión en cuerpo pancreático de 15 mm con comportamiento dinámico discretamente hipervascular en fase arterial que se hace isodensa en fase portal compatible con tumoración primaria de origen pancreático. Ante la sospecha de lesión maligna se decide intervención quirúrgica realizando pancreatectomía corporocaudal con esplenectomía

**Tabla 1** Descripción de los 14 casos publicados de PEComa de páncreas

Autor	Año	Tipo de tumor	Sexo	Edad	Comportamiento
Zamboni et al. <sup>6</sup>	1996	Tumor «sugar» de células claras	Mujer	60	Benigno
Heywood et al. <sup>7</sup>	2004	Angiomiolipoma	Mujer	74	Benigno
Ramuz et al. <sup>8</sup>	2005	Tumor «sugar»	Mujer	31	Benigno
Perigny et al. <sup>9</sup>	2008	PEComa	Mujer	46	Benigno
Hirabayashi et al. <sup>10</sup>	2009	PEComa Tumor «sugar» de células claras	Mujer	47	Benigno
Baez et al. <sup>11</sup>	2009	PEComa (Tumor «sugar»)	Mujer	60	Benigno
Zemet et al. <sup>12</sup>	2011	PEComa Tumor «sugar» de células claras	Varón	49	Benigno
Nagata et al. <sup>4</sup>	2011	PEComa	Varón	52	Maligno. Mtx hepáticas
Mourra et al. <sup>5</sup>	2012	PEComa	Mujer	52	Maligno
Finzi et al. <sup>13</sup>	2012	PEComa	Mujer	62	Benigno
Al-Haddad et al. <sup>14</sup>	2013	PEComa	Mujer	38	Benigno
Okuwaki et al. <sup>15</sup>	2013	PEComa	Mujer	43	Benigno
Jiang et al. <sup>16</sup>	2016	PEComa	Mujer	50	Benigno
Caso actual	2019	PEComa	Mujer	50	Benigno

por vía laparoscópica. La paciente fue dada de alta al segundo día postoperatorio sin complicaciones asociadas. El estudio anatomopatológico fue informado como una proliferación neoplásica nodular mesenquimal delimitada por una fina cápsula fibrosa de 16 mm constituida por células claras, de citoplasmas amplios, núcleos pleomórficos y ocasionales células fusiformes sin apreciar necrosis ni invasión linfovascular compatible con tumor perivascular de células epitelioides (PEComa) de páncreas. Se contabiliza una mitosis por cada 10 campos de gran aumento. Con técnicas de inmunohistoquímica existe expresión de actina de musculo liso, HMB45 y MelanA, con ausencia de inhibina, CD10, sinaptofisina, cromogranina, CEA, Hepar1, CK 7 y 20, ni RCC. El índice proliferativo medio con Ki67 es menor al 1%. Actualmente al año y medio de la cirugía la paciente se encuentra asintomática y libre de enfermedad.

La organización mundial de la salud define los PEComas como un conjunto de neoplasias mesenquimales con características histológicas e inmunohistoquímicas típicas de las PEC<sup>3</sup>. El PEComa pancreático es una entidad extraordinariamente infrecuente con solo 13 casos publicados en la literatura hasta el momento de este trabajo (tabla 1). Aunque el comportamiento benigno es la norma existen dos casos descritos con comportamiento maligno, uno con presencia de metástasis hepáticas asociadas de manera metacrónica 27 meses después de la cirugía del tumor primario y otro una lesión de 6 cm en cabeza de páncreas con invasión vascular y abundante necrosis en el estudio histológico<sup>4,5</sup>. Existe una fuerte predisposición por el sexo femenino (12 de los 14 pacientes descritos incluyendo el presente caso). Si bien los PEComas suelen estar asociados en mutaciones genéticas con la esclerosis tuberosa, ninguno de los casos descritos de localización pancreática, incluido el nuestro, han presentado esta asociación. En la actualidad la cirugía es la única opción de tratamiento tanto en los casos benignos como malignos. Los datos para definir malignidad están en relación con la presencia en el estudio histológico de factores de mal pronóstico como un alto índice mitótico o un patrón de crecimiento infiltrativo vascular con presencia de necrosis<sup>4</sup>. El diagnóstico final se obtiene con criterios histológicos e inmunohistoquímicos de la pieza de resección. Por ima-

gen preoperatoria ninguna prueba (ECEN; RM; TC) ofrece datos característicos para poder realizar un diagnóstico diferencial con otras lesiones malignas pancreáticas (adenocarcinoma ductal). En nuestro caso la presencia de atipia en el estudio histológico de la PAAF tomada por ECEN junto con el aspecto de lesión hipovascular tanto en RM como en TC obligaron a resección quirúrgica. El abordaje laparoscópico permitió una rápida recuperación con un alta precoz a los 2 días sin complicaciones asociadas. Al tratarse de una tumoración infrecuente y ser una enfermedad benigna de forma mayoritaria (12 de los 14 casos descritos) no se han desarrollado terapias oncológicas adyuvantes.

En conclusión, el PEComa pancreático es un tumor infrecuente con un fuerte predominio en la mujer en la 4.<sup>a</sup>-5.<sup>a</sup> década de la vida con un comportamiento generalmente benigno de difícil diagnóstico diferencial por pruebas de imagen en el que la resección quirúrgica es el tratamiento de elección. Con el presente caso son solo 14 los pacientes descritos en la literatura.

## Bibliografía

1. Parfitt JR, Bella AJ, Izawa JI, Wehrli BM. Malignant neoplasm of perivascular epithelioid cells of the liver. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130:1219-22.
2. Bonetti F, Martignoni G, Colato C, Manfrin E, Gambacorta M, Faleri M, et al. Abdominopelvic sarcoma of perivascular epithelioid cells Report of four cases in young women, one with tuberous sclerosis. *Mod Pathol.* 2001;14:563-8.
3. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours. IARC Press. Lyon. 2006;22:1-415.
4. Nagata S, Yuki M, Tomoeda M, Kubo C, Yoshizawa H, Kitamura M, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasm (PEComa) originating from the pancreas and metastasizing to the liver. *Pancreas.* 2011;40:1155-7.
5. Mourra N, Lazure T, Colas C, Arrive L, de Gramont A. Perivascular epithelioid cell tumor: the first malignant case report in the pancreas. *Appl Immunohistochem Mol Morphol.* 2013;21:e1-4.
6. Zamboni G, Pea M, Martignoni G, Zancanaro C, Faccioli G, Gilioli E, et al. Clear cell "sugar" tumor of the pancreas. A novel member of the family of lesions characterized by the

- presence of perivascular epithelioid cells. *Am J Surg Pathol*. 1996;20:722–30.
7. Heywood G, Smyrk TC, Donohue JH. Primary angiomyolipoma of the pancreas. *Pancreas*. 2004;28:443–5.
  8. Ramuz O, Lelong B, Giovannini M, Delpero J-R, Rochaix P, Xerri L, et al. Sugar'' tumor of the pancreas: a rare entity that is diagnosable on preoperative fine-needle biopsies. *Virchows Arch*. 2005;446:555–9.
  9. Périgny M, Larochelle O, Hammel P, Sauvanet A, Dokmak S, Belghiti J, et al. [Pancreatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa)]. *Ann Pathol*. 2008;28:138–42.
  10. Hirabayashi K, Nakamura N, Kajiwara H, Hori S, Kawaguchi Y, Yamashita T, et al. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the pancreas: Immunoelectron microscopy and review of the literature. *Pathology International*. 2009;59:650–5.
  11. Baez JC, Landry JM, Saltzman JR, Qian X, Zinner MJ, Mortelé KJ. Pancreatic PEComa (sugar tumor): MDCT and EUS features. *JOP*. 2009;10:679–82.
  12. Zemet R, Mazeh H, Neuman T, Freund HR, Eid A. Asymptomatic pancreatic perivascular epithelial cell tumor (PEComa) in a male patient: report and literature review. *JOP*. 2011;12:55–8.
  13. Finzi G, Micello D, Wizemann G, Sessa F, Capella C. Pancreatic PEComa: A Case Report with Ultrastructural Localization of HMB-45 within Melanosomes. *Ultrastructural Pathology*. 2012;36:124–9.
  14. Al-Haddad M, Cramer HM, Muram T, Wang X, Pitt HA. Perivascular epithelioid cell tumor: an unusual pancreatic mass diagnosed by EUS-FNA. *Gastrointest Endosc*. 2013;78:165–7.
  15. Okuwaki K, Kida M, Masutani H, Yamauchi H, Katagiri H, Mikami T, et al. A Resected Perivascular Epithelioid Cell Tumor (PEComa) of the Pancreas Diagnosed Using Endoscopic Ultrasound-guided Fine-needle Aspiration. *Intern Med*. 2013;52:2061–6.
  16. Jiang H, Ta N, Huang XY, Zhang MH, Xu JJ, Zheng KL, et al. Pancreatic perivascular epithelioid cell tumor: A case report with clinicopathological features and a literature review. *WJG*. 2016;22:3693–9.
- Arturo Colón Rodríguez<sup>a,\*</sup>, Javier Calleja Kempin<sup>a</sup>, Esther Quirós Higuera<sup>a</sup>, Enrique Ramón Botella<sup>b</sup> y Jorge Castillo<sup>c</sup>
- <sup>a</sup> *Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital San Francisco de Asís, Madrid, España*  
<sup>b</sup> *Servicio de Radiología Digestiva, Hospital San Francisco de Asís, Madrid, España*  
<sup>c</sup> *Servicio de Anestesia y Reanimación, Hospital San Francisco de Asís, Madrid, España*
- \* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [arturo.colon@smqm.es](mailto:arturo.colon@smqm.es)  
(A. Colón Rodríguez).
- <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2019.11.012>  
0210-5705/ © 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.