



## P-220 - TUMORES HEPÁTICOS PERIVASCULARES DE CÉLULAS EPITELIOIDES (PECOMA). NUESTRA EXPERIENCIA

López Rubio, María; Maupoey Ibáñez, Javier; Argüelles, Brenda; Álvarez Sarrado, Eduardo; Montalvá Orón, Eva; López Andújar, Rafael

Hospital Universitario La Fe, Valencia.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** Los PEComa son tumores mesenquimales raros con disposición perivascular, que pueden asentar en casi cualquier parte del organismo. Expresan marcadores tanto miogénicos como melanocíticos. Inicialmente se consideraron tumores benignos, sin embargo, se ha objetivado diseminación a distancia en algunos casos. Son factores relacionados con mal pronóstico: tamaño > 5 cm, gran número de núcleos celulares, crecimiento infiltrante, tasa mitótica elevada y presencia de necrosis e invasión vascular. El objetivo de este póster es dar a conocer las características demográficas y tumorales así como la evolución a largo plazo de los pacientes diagnosticados e intervenidos de PEComa en nuestro centro.

**Métodos:** Revisión retrospectiva y descriptiva de todos los pacientes con diagnóstico de PEComa hepático intervenidos en nuestro centro desde el año 2004 hasta la actualidad. Se han recogido los resultados de las pruebas de imagen, tamaño y localización tumoral, tipo de cirugía, características anatómo-patológicas, expresión de marcadores tumorales y evolución a largo plazo (recidiva o metástasis a distancia).

**Resultados:** Los 5 pacientes incluidos en la revisión eran mujeres, con una edad media de 39,6 años en el momento de la intervención. Todos los casos mostraban patrón de captación del contraste en fase arterial en el TC e hiperintensidad en T2 en la RM. Se realizó biopsia preoperatoria en dos de las pacientes; en el resto, se indicó la cirugía con diagnóstico radiológico de adenoma, conociéndose el diagnóstico definitivo de PEComa en el estudio anatómo-patológico de la pieza quirúrgica. Ninguna de las pacientes de nuestra serie desarrolló metástasis a distancia. Dos de los casos presentaban más de una lesión hepática. El tratamiento de elección en todos los casos fue la cirugía con intención curativa, consiguiendo resección R0 en todas las pacientes, sin quimioterapia adyuvante. El estudio inmunohistoquímico demostró expresión de los marcadores melanocíticos HMB45 y Melan-A en todos los casos, así como expresión de actina en tres de las cinco pacientes. Entre los factores de mal pronóstico, destacan el tamaño mayor de 5 cm del tumor y la existencia de necrosis, presentes en el 80% de los casos. No se objetivó invasión vascular en ningún caso, y el índice mitótico fue < 2% en cuatro de las cinco pacientes. No se evidenció recidiva en el seguimiento en ninguna de los pacientes.

**Conclusiones:** Los PEComa hepáticos son tumores raros sin un patrón característico en las pruebas

de imagen, cuyo diagnóstico definitivo se obtiene con el examen anatómico-patológico e inmunohistoquímico de la pieza quirúrgica. Existen diversos factores que orientan, aunque no predicen, la naturaleza benigna o maligna del tumor. El tratamiento de elección es la resección hepática, asociada a quimioterapia adyuvante en aquellos casos con metástasis a distancia. La evolución de la enfermedad es incierta, siendo necesario seguimiento a largo plazo tras la cirugía.