



## P-300 - TUMOR DE CÉLULAS EPITELIOIDES PERIVASCULARES (PECOMA) HEPÁTICO. UN DIAGNÓSTICO EXTREMADAMENTE INFRECUENTE.

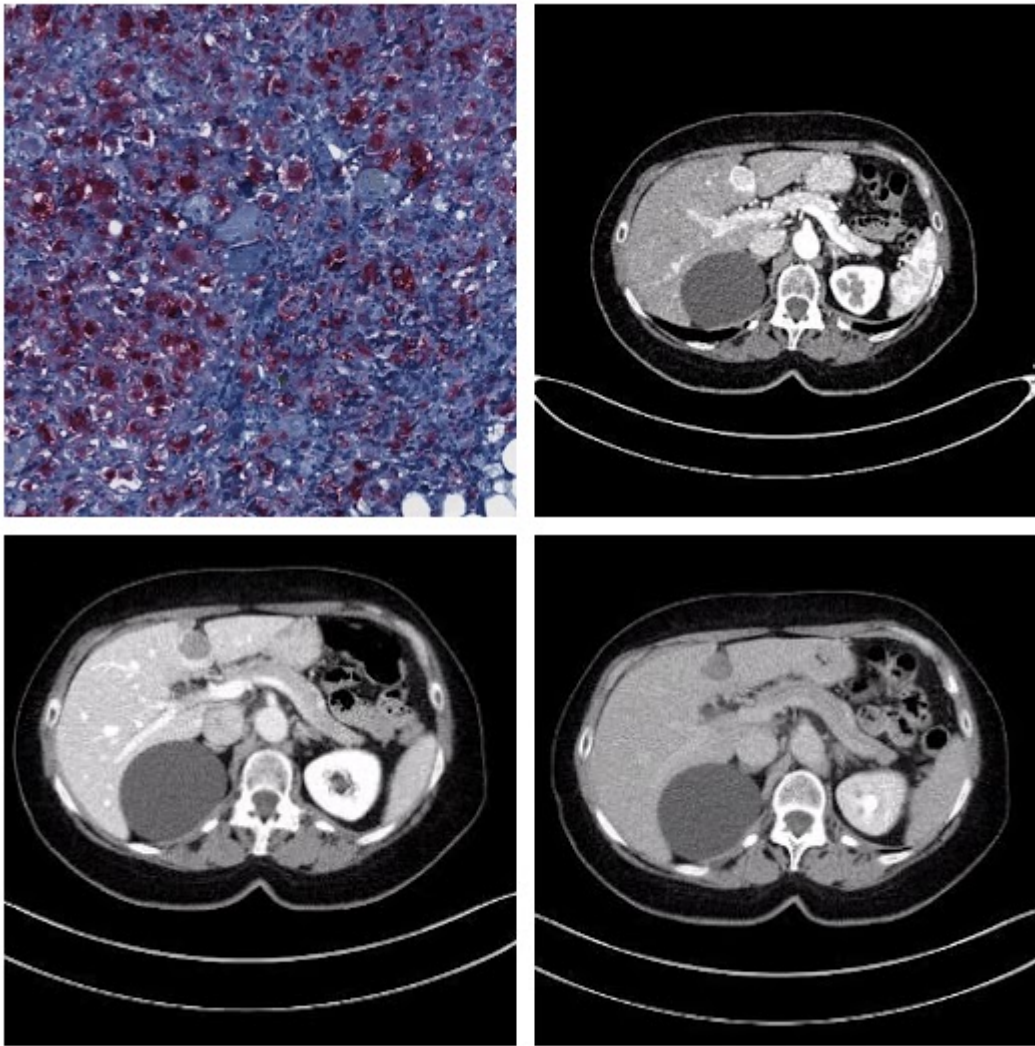
*Perán Fernández, Cristóbal; de Paco Navarro, Angel; Castañer Ramón-Llín, Juan; Bertelli Puche, Julia; Muñoz García, Javier; Gijón Roman, Cecilia; Gómez Molina, Beatriz; Crespo Álvarez, Elena*

*Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena.*

### Resumen

**Introducción:** El PEComa hepático son tumores que muestran diferenciación de células epitelioides perivasculares. Escasamente publicado en la literatura su manejo se basa en pequeñas series de casos.

**Caso clínico:** Presentamos un caso de una mujer de 74 años con hallazgo casual de lesión hepática en ecografía abdominal sin clínica. Se realiza estudio de imagen con TC abdominal con contraste intravenoso que informa de lesión focal de 24 mm en S4b, redondeada, de bordes lobulados, hipodensa en fase portal, con realce periférico. También describe un nódulo suprarrenal izquierdo de 13 mm compatible con adenoma. En la RM hepática la masa de 35 mm de diámetro exofítica, redondeada y de bordes bien definidos, que comprime el ligamento falciforme. En estudio dinámico presenta hipervascularidad arterial con lavado progresivo en fase venosa y tardías. La biopsia de la lesión hepática con resultado de neoplasia endocrina de posible origen suprarrenal. Se completa estudio con PET-TAC que sugiere malignidad de la lesión hepática. Con estos resultados se decide intervención quirúrgica encontrando tumor hepático en segmento IVb de consistencia blanda y vascularizado. Se realiza tumorectomía y se manda muestra para análisis anatomopatológico intraoperatorio, siendo el resultado compatible con lesión proveniente de la glándula suprarrenal. Se decide realizar suprarrenalectomía. El resultado anatomopatológico final corresponde a una neoplasia constituida por células epitelioides de citoplasma amplio eosinófilo granular, vacuolado con núcleo redondeado con nucleolo y pleomorfismo moderado-leve que respeta límites quirúrgicos. Compatible con PEComa probablemente benigno con criterios favorables. El estudio inmunohistoquímico de la neoplasia no expresa marcadores hepáticos (Arginasa 1 negativa) ni marcadores epiteliales (AE1/AE3 y BerEp4 negativos). No marcadores de GIST (CD117 y DOG1 negativos). La neoplasia expresa Melan A y los marcadores de vasos sanguíneos son negativos (Desmina, CD34 negativos). Lesión suprarrenal benigna.



**Discusión:** Los PEComas son un grupo raro de neoplasias, distinguidas por células de apariencia epitelioide, de disposición perivascular, que expresan marcadores miogénicos y melanocíticos. Afectan predominantemente a mujeres en la quinta década de la vida. Su localización más frecuente es genital seguido de aparato genitourinario, tracto gastrointestinal y retroperitoneo. También se ha descrito su asociación a esclerosis tuberosa. La mayoría de los PEComas exhiben características benignas, pero se han informado PEComas agresivos que muestran un crecimiento potencialmente invasivo con potencial maligno y riesgo de metástasis. La transformación maligna es más probable en tumores mayores de 5 cm, con patrón de crecimiento infiltrativo, alta atipia nuclear, alta actividad mitótica y evidencia de necrosis. Los PEComas muestran en el TC en fase arterial una intensa saturación de los vasos en la periferia del tumor, con una marcada disminución de la cantidad de contraste en las fases portal y tardía. En los estudios de RM en la fase T1 una intensidad significativa, mientras que disminuye la intensidad en T2. El tratamiento de elección para estos pacientes es la escisión quirúrgica de la lesión, que en el caso de tumores benignos es suficiente. En el caso de PEComas malignos diseminados se recomienda quimioterapia tras la cirugía, siendo en algunos casos efectivo el uso de inhibidores de mTOR.