



# Cirugía Española



[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)

## P-756 - TUMOR DE CÉLULAS EPITELIOIDES PERIVASCULARES (PECOMA), A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

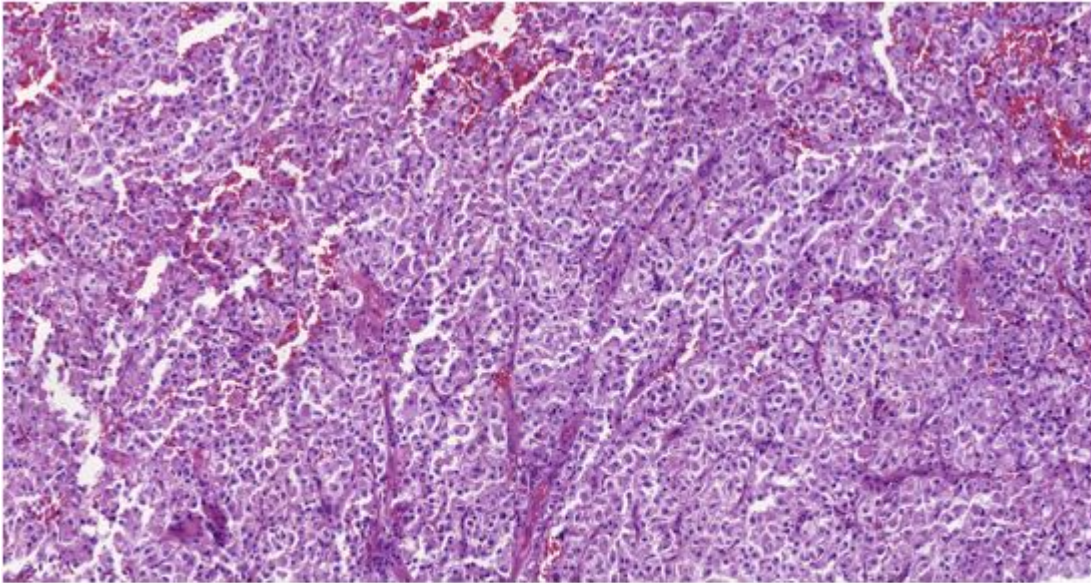
*Merino Díez, Elena; Azaola Verón, Josu; Paunero, Patricia; Sierra, Valentín; Reka Mediavilla, Lorena; Gómez, Maider; Helguera Martínez, Pablo; Malo Díez, Palmira*

*Hospital Txagorritxu, Vitoria.*

### Resumen

**Objetivos:** Resumir la información más relevante en la literatura médica sobre el PEComa (tumor de células epitelioides perivasculares). Además, presentar dos casos clínicos de dicha patología tratados en nuestro centro hospitalario. Siguiendo la metodología PRISMA, se ha empleado OpenAthens para acceder a Pubmed y Uptodate, revisando la bibliografía más destacada de esta patología. Además, se ha utilizado la iconografía de dos pacientes tratados en nuestro centro con diagnóstico de PEComa.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 36 años, sin antecedentes destacables, que acude a urgencias por dolor abdominal de 24 horas de evolución y febrícula. A la exploración física dolor con defensa abdominal en hipogastrio y punto de Blumberg. Analíticamente, destaca PCR 121 y leucocitosis con desviación izquierda. En tomografía computarizada diagnóstico de apendicitis aguda con absceso en punta apendicular de 2 cm. Se realiza apendicectomía vía Rocky Davies urgente. Es dada de alta sin incidencias 24 horas más tarde. En la anatomía patológica diagnóstico de PEComa de 1,2 cm de bajo riesgo con reordenamiento del gen TFE. Márgenes quirúrgicos libres. En seguimiento actual asintomática y sin recidiva. Caso 2: mujer de 75 años, sin antecedentes destacables, que se interviene de forma programada de exéresis de tumoración en hombro derecho de años de evolución, con crecimiento progresivo, no doloroso, sin otra sintomatología. Bajo sospecha de lipoma se realiza escisión en monobloque (R0), empleándose anestesia local más sedación. Durante la intervención se observa macroscópicamente intensa vascularización de tumoración que afecta a plano subcutáneo. Bajo régimen de CMA. En la anatomía patológica diagnóstico de PEComa de potencial maligno incierto sin reordenamiento de gen TFE. Pruebas complementarias sin extensión tumoral. En seguimiento actual sin recidiva hasta el momento.



**Discusión:** El PEComa se trata de un tumor mesenquimal de células epitelioides perivasculares, por lo que puede tener una localización caprichosa, descrito por primera vez en 1943. El tracto gastrointestinal es la segunda localización descrita más frecuente, después del tracto ginecológico. Está descrita una mayor prevalencia en mujeres. Se caracteriza por su positividad en marcadores tanto melanocíticos (HMB45 y MelanA) como musculares (actina y desmina). Su diagnóstico definitivo es inmunohistológico. La manifestación clínica es inespecífica, dependiendo de los órganos que se vean afectados. Tiene potencialidad malignizante, descrito en algunas series por encima del 50%. El tratamiento curativo aceptado hasta el momento en la literatura médica es la extirpación completa del mismo (R0), pudiendo realizarse rescates quirúrgicos en aquellos casos con márgenes quirúrgicos afectos y metástasis resecables. Existen casos descritos, con características malignas, en los que se ha empleado quimioterapia o inmunoterapia adyuvante. Sin embargo, actualmente no existe un tratamiento estandarizado. El seguimiento posterior se realiza por imagen clínica estrecha.