



P-709 - NEOPLASIA DE CÉLULAS EPITELIOIDES PERIVASCULARES MALIGNO (PECOMA) COMO CAUSA DE TUMORACIÓN ABDOMINAL GIGANTE

Núñez O'Sullivan, Sara; García Virosta, Mariana; Rodríguez Haro, Carmen; Sánchez López, José Daniel; García-Sancho Téllez, Luís; Ferrero Celemín, Esther; Picardo Nieto, Antonio Luís

Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes.

Resumen

Introducción: Se presenta un caso clínico de un varón de 49 años, sin antecedentes de interés, que consulta por aumento de GGT en un control laboral en marzo del 2018. Refiere pérdida de 30 kilos de peso en dos años, que relaciona con dieta y ejercicio. Como antecedentes familiares destaca padre con carcinoma colorrectal y primo con un sarcoma.

Caso clínico: A la exploración física destaca un abdomen abultado, con una masa que ocupa prácticamente todo el abdomen desviando el ombligo, de consistencia pétreo, palpable hasta hipogastrio. En el TAC se observa una gran masa sólida con cambios quísticos de probable dependencia hepática, a valorar tumor primario hepático o colangiocarcinoma versus GIST o sarcoma. Se interviene de forma programada el 31/08/2018 realizando una laparotomía media xifopubiana ampliada a transversa derecha. Se observa una gran tumoración que ocupa prácticamente toda la cavidad abdominal. Adherida a asas de delgado en dos zonas e íntimamente a íleon terminal y colon derecho. Se realiza resección de intestino delgado en ambas zonas y hemicolectomía derecha. Disección del tumor en la cara posterosuperior de riñón derecho y marco duodenopancreático (sin infiltración). La tumoración se encuentra íntimamente adherida a los vasos gastroepiploicos derechos, que se seccionan con endograpadora. Disección del plano posterior, de aorta y ambas iliacas, identificando ambos uréteres, tutorizados previamente, sin infiltración tumoral. Al 4º día postoperatorio presenta dolor abdominal y vómitos, sin fiebre, con débito fecaloideo por los drenajes. Se decide reintervención urgente, observando intensa peritonitis fecaloidea. Se visualiza una perforación de 3 cm en un asa de intestino delgado 5 cm proximal a la anastomosis ileocólica, que está íntegra. Se realiza resección en bloque de la anastomosis incluyendo la perforación descrita e ileostomía terminal en FID. Buena evolución tras la segunda cirugía. En la anatomía patológica: neoplasia de células epitelioides perivasculares maligno (pecoma). Sin poder determinar con seguridad si deriva de la pared del íleon terminal o del colon derecho. pT4 (45 cm) Nx, M0. Con 8 mitosis/10 HPF, 50% necrosis, Grado 2, diferenciación tumoral 2, índice mitótico 1, necrosis tumoral 2. Márgenes libres. Presencia de invasión linfovascular. El paciente ha presentado una buena evolución clínica durante estos dos años, sin recaídas. Se ha realizado reconstrucción del tránsito con cierre de ileostomía en junio de 2020 con buena evolución postoperatoria.

Discusión: Los pecomas son tumores raros de origen mesenquimal, caracterizados por proliferación

de células epitelioides perivasculares. Han sido descritos en múltiples localizaciones como ligamento falciforme, yeyuno, riñón, vulva, próstata, hígado, etc. Son más frecuentes en mujeres con una media de 49 años. La ECO, el TAC y la RNM son los principales métodos de imagen utilizados. La biopsia percutánea no tiene mucha rentabilidad por lo que no está indicada. El tratamiento es la cirugía, tanto para el primario como para la recurrencia local o las metástasis a distancia. El tamaño > 7-8 cm, la necrosis y el índice mitótico > 1/50 HPF están relacionados con la recurrencia local y las metástasis.