

0121

PECOMA



SANATORIO MATER DEI
HERMANAS DE MARÍA DE SCHÖNSTATT

Montoya, Mariela | Campos y Laurencena, María Cecilia |
Pereira, Mario | Blanche Soaje, Emmanuel | González de Prado, German.
ceciliaurencena@gmail.com
CABA, Argentina

Presentación del caso

- Paciente femenina 9 años de edad consulta en la guardia por dolor súbito en flanco izquierdo, vómitos y diarrea acuosa de 24 hs de evolución.

Hallazgos imagenológicos

La ecografía muestra formación sólida heterogénea de 93x87mm, con áreas ecogénicas en su interior en topografía del polo superior del riñón izquierdo/glándula suprarrenal.



Se complementa con tomografía donde se objetiva:

Voluminosa masa retroperitoneal de aproximadamente 98x79x100mm impresionando presentar una pseudocápsula que se extiende desde la región subdiafragmática izquierda hasta la cresta iliaca homolateral y desplaza estructuras vecinas

La tumoración presenta un componente predominantemente sólido con contenido graso y estructuras vasculares en su interior, con áreas espontáneamente hiperdensas en relación a contenido hemático y sectores de refuerzo intralesionales.

En el acto quirúrgico se encuentra sangrado activo de la lesión, sin depender la misma del riñón ni suprarrenal izquierdo.

Discusión

- Estas lesiones son denominadas angiomiolipomas cuando se localizan en riñón/celda renal, fuera de esta localización son denominados PEComa (AML positivo, HMB 45 positivo, TEF 3 positivo), como ocurre en el paciente presentado.
- La histología evidencia fragmentos neoplásicos compuestos por fascículos de células epiteloides y células fusiformes con regular cantidad de citoplasma eosinófilo claro y núcleos de variados tamaños, vesiculosos con núcleo prominente, algunos con pseudo-inclusiones.
- La misma está entremezclada con estructuras vasculares de contornos irregulares que rodean adipocito, con presencia de focos de necrosis y áreas de hemorragia. Los PEComas son tumores infrecuentes que derivan de las células epiteloides perivasculares y pertenecen a la familia de las neoplasias mesenquimales. Son de predominio femenino y pueden asociarse a Esclerosis tuberosa, pueden localizarse en cualquier órgano. Se consideran potencialmente malignas y aunque no existen parámetros histopatológicos que permitan determinar el pronóstico, la presencia de un alto índice mitótico, necrosis, marcada atipia citológica y un patrón de crecimiento infiltrativo suelen indicar un comportamiento maligno.
- Desafortunadamente, debido a la apariencia imagenológica inespecífica y la escasez e casos informados, no se reconocen características patognomónicas. Estas lesiones parecen generalmente sólidas pero pueden ser centralmente necróticas.

Conclusión

- El PEComa es una entidad infrecuente, con características histológicas y comportamiento imagenlógicos similar a los angiomiolipomas, por lo que es esencial determinar adecuadamente la ubicación de la masa para hacer la adecuada aproximación diagnostica.
- A pesar de que no existen recomendaciones específicas acerca de la forma de seguimiento, consideramos oportuno su control prudencial debido a los riesgos de sangrado y de potencial de malignización. Así mismo completar el estudio del paciente debido a su relación con la esclerosis tuberosa.

Bibliografía

- Laura Sesé Lacámaral, Miguel Costa Lorente1, Leticia Moreno Caballero1, Raquel Navas Campo1, Enrique Álvarez Arranz1, María José Gimeno Peribáñez. Manifestaciones radiológicas de la Esclerosis Tuberosa.
- Óscar Cuevas Herrerosa, , Lilian Escobar Lezcanob, Manuel Rodriguez Blacob, Vicente Artigas Raventós-PEComa, a rare epithelioid cell tumor.
- María Ángeles Sánchez-Gálvez, Pablo Parra-Membrives, María Luisa Sánchez-Bernal, Darío Martínez-Baena, José M. Lorente-Herce, Granada Jiménez-Riera - Hepatic PEcoma: an unusual tumor in an infrequent location.
- Hospital Ginecoobstétrico “Mariana Grajales”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba - Tumor de células epiteliales perivascular (PEComa) uterino, un raro tumor