

ID N° 29 - NEOPLASIA DE CÉLULAS EPITELIOIDES PERIVASCULARES (PECOMA)

UTERINO: REPORTE DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. SAADI, J.; REY VALZACCHI, G.; NAPOLI, N.; GARRIDO, R.; WERNICKE, A.; CORTEZ, J.; CHACON, C.; PERROTTA, C.; CRAVERO, F.; ODETTO, D.; RIGGI, M.; PERROTTA, M.; ZAMORA, L.

Introducción

Los PEComas son tumores mesenquimáticos compuestos por células epitelioides perivasculares con características histológicas e inmunohistoquímicas distintivas.

Material y métodos

Se revisaron los hallazgos relevantes clínicos, imagenológicos, histopatológicos, y del tratamiento de dos casos de PEComa uterino. Se realiza una búsqueda de la literatura disponible en PubMed acerca del diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad.

	Edad	Síntoma	Antecedentes médicos	Tratamiento	SLE
Paciente 1	35	Hipermenorrea	-	HT por laparoscopia	24 meses
Paciente 2	31	Metrorragia intermenstrual	Esclerosis tuberosa	HT por laparoscopia	1 mes

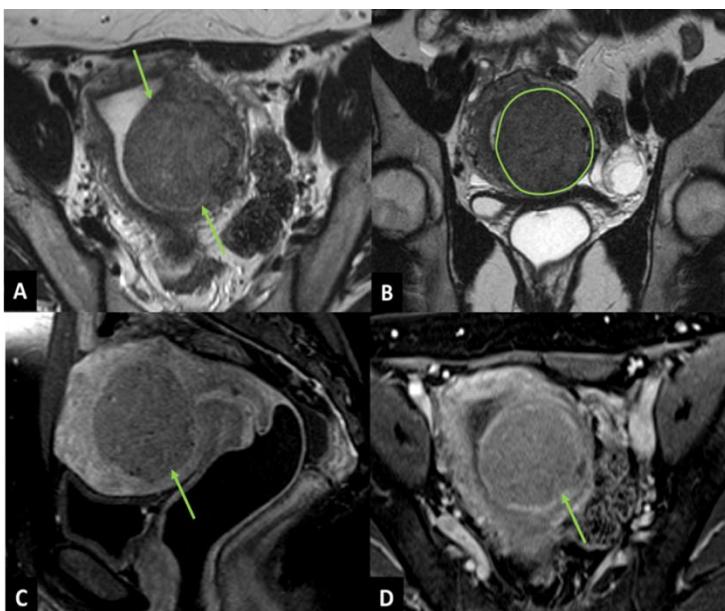


Figura 1. Paciente 1. Nódulo uterino 40x36x27 mm, intramural con crecimiento subseroso y submucoso de señal intermedia en T2, en un plano axial (A, señalado con flechas) y en un plano coronal (B, delimitado en línea continua). Presenta intenso realce con contraste endovenoso (C en plano sagital y D en plano axial; señalado con flechas). Sugere de nódulo con alto componente celular.

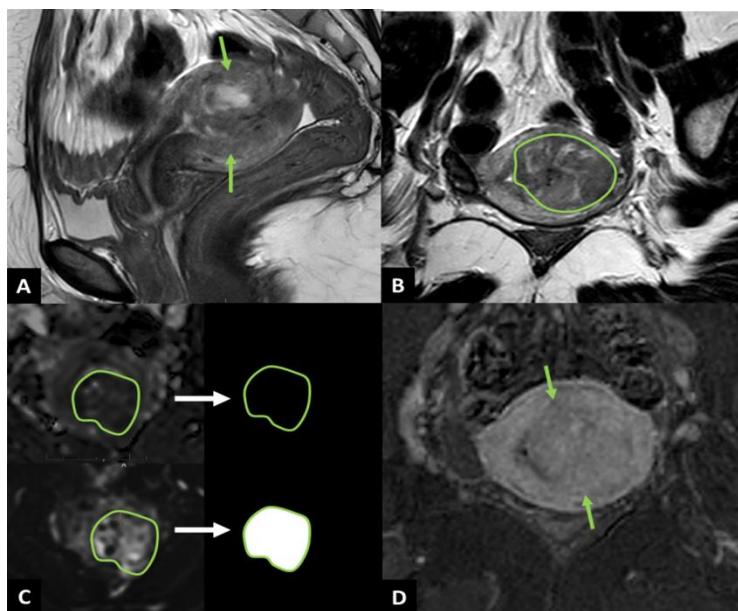
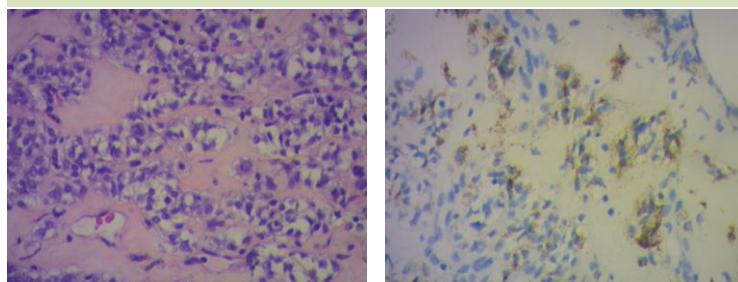


Figura 2. Paciente 2. Nódulo uterino 55x43x44 mm, intramural con crecimiento submucoso de señal heterogénea intermedia en T2, en un plano sagital (A, señalado con flechas) y en un plano coronal (B, delimitado en línea continua). Muestra signos de alto componente celular: restringe en Difusión "mismatch: blanco - negro" (C) y realza con contraste endovenoso (D).

Clasificación de PEComas ginecológicos	
Categoría	Criterios
Benigno	Ninguno de los siguientes:
	Tumor ≥ 5 cm
	Patrón de crecimiento infiltrativo
	Alto grado de celularidad nuclear
	Tasa de mitosis > 1/50 HPF
Potencial maligno incierto	Necrosis
	Invasión vascular
Potencial maligno incierto	1 o 2 criterios positivos
Maligno	≥ 3 criterios positivos

HPF: high power fields. Fuente: WHO classification of tumors 5th edition



Paciente 1. Patrón de crecimiento infiltrativo. Extensa necrosis de coagulación. Se observa aisladas mitosis. HMB 45 +

Paciente 2. Patrón de invasión permeativo. Ausencia necrosis tumoral, < 1 mitosis en 50 campos de gran aumento. HMB 45 +

- 1- Aproximadamente 65 casos de PEComas ginecológicos han sido reportados.
- 2- El 9% en pacientes con esclerosis tuberosa.

3- Presentación clínica: sangrado uterino anormal, masa pelviana, dolor abdominopelviano.

4- En Resonancia: tumor con alto componente celular.

5- En histología: Inmunoreactividad al HMB-45 y otros marcadores melanocíticos.

6- La resección quirúrgica con márgenes libres es hoy el principal tratamiento.

Conclusión

Los PEComas uterinos son una entidad infrecuente, existiendo poca evidencia para su tratamiento. La evaluación histopatológica y de inmunohistoquímica resultan claves en la definición del diagnóstico y pronóstico. El tratamiento quirúrgico es el tratamiento de primera línea, siendo indispensable el abordaje multidisciplinario para la toma de decisiones.