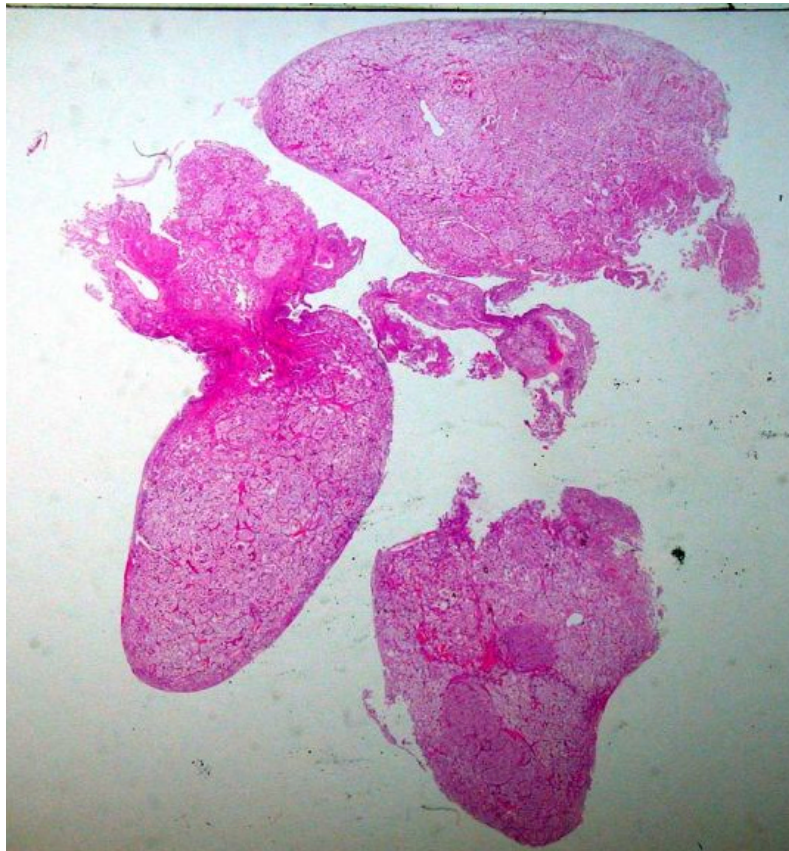
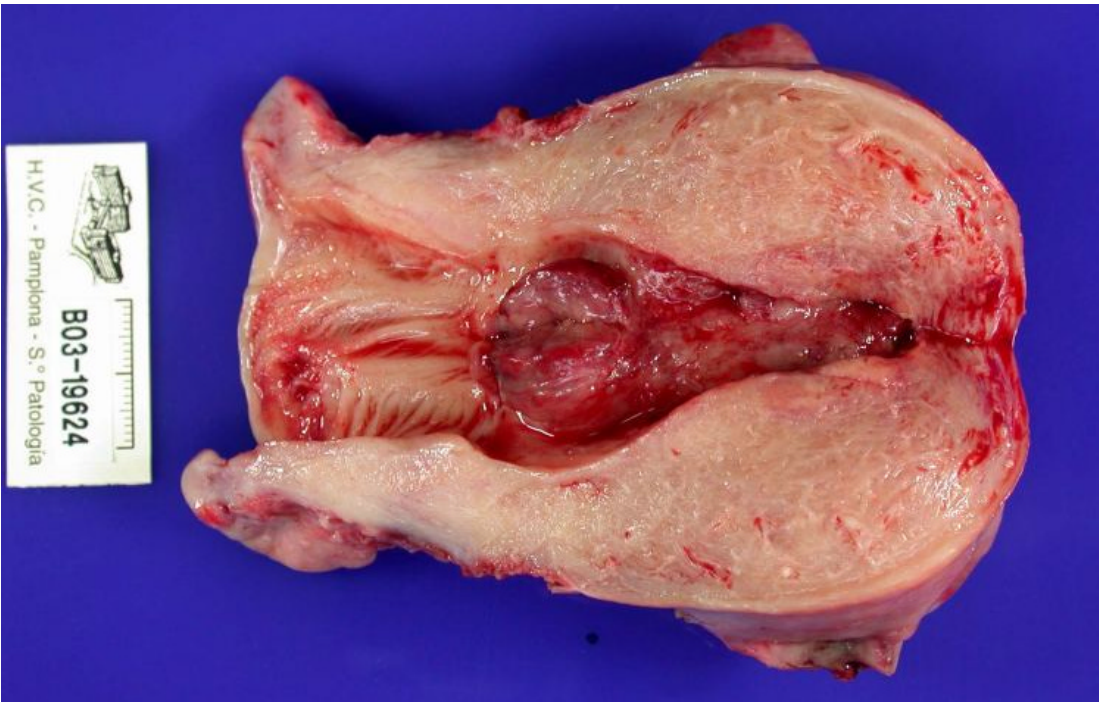
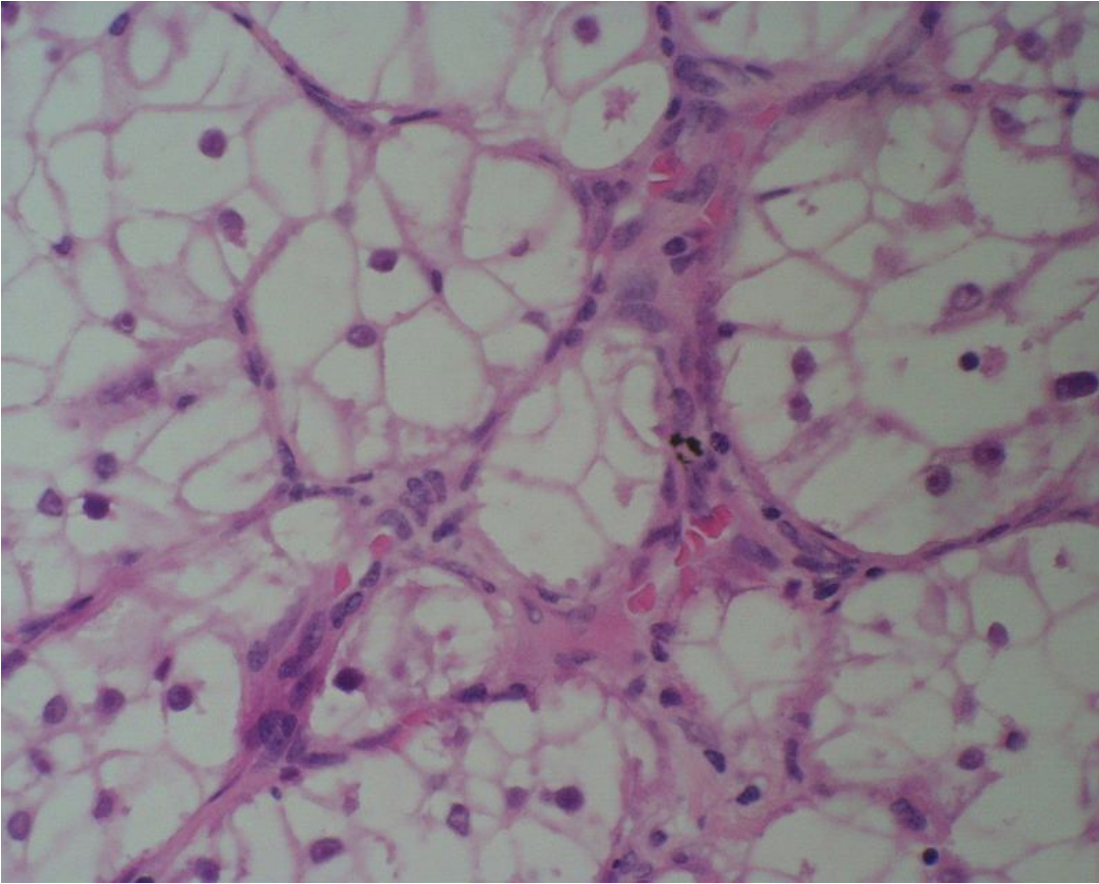


CASO n° 5
Dra. Rosa Guarch
Hospital Virgen del Camino
Pamplona

Historia clínica: Mujer de 38 años con metrorragias, diagnosticada clínicamente por ecografía e histeroscopia de probable leiomioma o pólipo endocervical muy próximo a istmo. Se realiza legrado endometrial, llamando la atención el sangrado abundante durante el legrado. Posteriormente se realiza histerectomía simple. Se envía una preparación de dicha pieza quirúrgica.





Anatomía Patológica: El material de legrado endometrial mostró una tumoración con configuración polipoide revestida en superficie por epitelio endometrial de características normales. Dicha tumoración era densamente celular con patrón de crecimiento alveolar y sólido, con escaso estroma conjuntivo ricamente vascularizado. Las células eran redondas o poligonales, de citoplasma claro, límites citoplasmáticos bien definidos, núcleo central o excéntrico, hipercromático y con nucleolo patente. Se observaban muy aisladas mitosis. La tumoración mostraba muy aislados focos de necrosis de coagulación. No se observaba invasión vascular.

En base a estos rasgos morfológicos y dada la localización, el tumor recordaba a un adenocarcinoma de células claras. Pero, llamaba la atención la ausencia de pleomorfismo marcado, sugiriendo incluso más una metástasis de un carcinoma de células renales grado I de tipo convencional. Tampoco el tumor se asentaba sobre un endometrio atrófico de una mujer menopáusica ni había historia de DES. Por otra parte el diagnóstico diferencial se establecía en esta localización con un tumor de músculo liso de células claras. Otras posibilidades más remotas podían ser metástasis de sarcoma de células claras, metástasis de melanoma, tumor trofoblástico del sitio de implantación, y tumor de células claras miomelanocítico (pecoma)

Las células tumorales mostraron intensa inmunoreactividad citoplasmática para HMB-45 y Myo D1. Por el contrario no se observaba inmunomarcaje frente a proteína S-100, citoqueratinas (AE1/AE3, Cam 5.2, CK 7), antígeno de membrana epitelial (EMA), CA 125, actina muscular específica, desmina, vimentina, CD10; B27.83, CD 15, inhibina, receptores de estrógenos y de progesterona.

Diagnóstico:
tumor de células epitelioides perivasculares (PEComa)

Se realizó histerectomía simple observándose a nivel de istmo una tumoración polipoide de 2,5 cm de color pardo y consistencia blanda. Asimismo se apreciaba un DIU enclavado en fondo uterino y ligera hipertrofia miometrial(140 grs). Los hallazgos histológicos del tumor eran superponibles a los de la biopsia anterior. La tumoración infiltraba superficialmente el miometrio, pero en la profundidad del mismo la tumoración tenía un patrón de crecimiento infiltrante en forma de lenguetas con protusión en la pared de los vasos similar a la infiltración del sarcoma del estroma endometrial. No infiltraba el cuello uterino, el borde quirúrgico ni ambos parametrios. Los cambios observados en el endometrio adyacente consistían en transformación decidual marcada del estroma atribuible a tratamiento hormonal por gestágenos.

Se extirparon 4 adenopatías de la cadena ganglionar iliaca derecha y 3 de la cadena ganglionar iliaca izquierda que no mostraron infiltración tumoral, ni otras alteraciones.

Comentario:

Los Pecomas corresponden a la familia de tumores que derivan de la célula PEC y comprenden a un grupo de tumores muy raros como la linfangiomatosis, angiomiolipomas, tumor sugar y tumor miomelanocítico de células claras.

Se caracterizan histológicamente por estar constituidos por células epitelioides y células claras y por la coexpresión de marcadores melanocíticos y musculares. Se han referido múltiples sinónimos de este tumor en la literatura en base a su comportamiento biológico. -"Sarcoma abdominopélvico de células epitelioides perivasculares"(Bonetti et al 2001) -

“Tumor de células claras miomelanocítico”(Folpe et al 2002)-”Extrapulmonary sugar tumor”(Tazelaar et al. 2001)

Son tumores que afectan predominantemente a mujeres y se asocian ocasionalmente a esclerosis tuberosa. Se han descrito en todos los órganos con preferencia en útero en número aproximado de 20 casos. En relación a los rasgos clinicopatológicos de estos casos descritos hasta la actualidad; todos fueron tratados con histerectomía total y anexectomía bilateral, 2 de ellos con miomectomía y 2 con extirpación de órganos vecinos. El tiempo de seguimiento fue corto, de meses, excepto en un caso que fue de siete años porque al metastatizar, se revisó la primera biopsia.

En cuanto a los rasgos histológicos de estos tumores. Distinguimos entre benignos y no benignos. Este último término englobaría a tumores que desde el inicio infiltraban órganos vecinos, o que recurrieron o metastatizaron. En este grupo había algunos casos que tenían un índice mitótico de 11-12/10cga. Por lo que era lógico pensar que estos tumores iban a comportarse mal. Pero había otros con rasgos morfológicos anodinos y comportamiento agresivo, y uno de ellos metastatizó. Por todo ello se deduce, que actualmente las series publicadas son pocas y con escaso número de casos, el tiempo de seguimiento es corto y no existen parámetros histopatológicos que permitan determinar un pronóstico. Se trata de un tumor potencialmente maligno.

El caso que aquí se presenta mostró rasgos morfológicos anodinos, fue tratada con histerectomía simple y 18 meses después la paciente se encuentra bien y libre de enfermedad.

Bibliografía:

- Bonetti F, Pea M, Martignoni G, Zamboni G. PEC and sugar. *Am J Surg Pathol* 1992;16:307-8
- Vang R, Kempson RL. Perivascular epithelioid cell tumor (“PEComa”) of the uterus: a subset of HMB-45 positive epithelioid mesenchymal neoplasm with an uncertain relationship to pure smooth muscle tumors. *Am J Surg Pathol* 2002;26:1-13
- Bonetti F, Martignoni G, Colato C et al. Abdominopelvic sarcoma of perivascular epithelioid cells.. report of four cases in young women, one with tuberous sclerosis. *Mod Pathol* 2001;14:563-8
- Ruco LP, Pillozzi E, Wedard BM et al. Epithelioid lymphangiomyomatosis-like tumour of the uterus in a patient without tuberous sclerosis: a lesion mimicking epithelioid leiomyosarcoma. *Histopathology* 1998;33:91-3.
- Pea M, Martignoni G, Zamboni G, Bonetti F. Perivascular epithelioid cell. *Am J Surg Pathol* 1996;20:1149-53
- Dimmler A, Seitz G, Hohenberger W, Kirchner T, Faller G. Late pulmonary metastasis in uterine PEComa. *J Clin Pathol* 2003;56:627-8
- Greene LA, Mount SL, Schned AR, Cooper K. Recurrent perivascular epithelioid cell tumor of the uterus(PEComa): an immunohistochemical study and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2003;90:677-81
- Folpe AL, Goodman ZD, Ishak KG et al. Clear cell myomelanocytic tumor of the falci-parum ligament/ligamentum teres. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1239-46
- Tazelaar HD, Batts KP, Srigley JR. Primary extrapulmonary sugar tumor (PEST): a report of four cases. *Mod Pathol* 2001;14:615-22

- Panizo-Santos A, Sola I, de Alava E, Lozano MD, Idoate MA, Pardo J. Angiomyolipoma and PEComa are immunoreactive for Myo D1 in cell cytoplasmic staining pattern
- Fink D, Marsden DE, Edwards L, Camaris C, Hacker NF. Malignant perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) arise in the broad ligament. *Int J Gynecol Cancer* 2004;14:1036-9