



## ER-008 - PECOMA ESCLEROSANTE RETROPERITONEAL EN PACIENTE CON ESCLEROSIS TUBEROSA DE BOURNEVILLE

L. Suárez Hormiga, A. Ojeda Sosa, E. Verdugo Espinosa, N. Moya Notario, S. Moreno Casas, F. Romero Santana, J. Orihuela Martín, R. Apolinario Hidalgo

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

### Resumen

**Objetivos:** Presentamos un caso clínico y revisión de la literatura: Paciente con Esclerosis Tuberosa asociado a tumor de células epiteloides perivasculares (PEComa) esclerosante retroperitoneal.

**Métodos:** Paciente mujer de 50 años, con antecedentes personales de Esclerosis tuberosa, con estudio genético con heterocigosis deleción c.796\_800delCCCAC en TSC1. En cuanto a su enfermedad basal, presenta fibromas ungueales múltiples, hamartoma parietal posterior izquierdo, placa chagrin en la espalda, imágenes esclerosas en vértebras y costillas, sacro y palas iliacas, quistes renales izquierdos y micronódulos en bases pulmonares, compatibles con linfangiomatosis pulmonar. Es remitida a la consulta de Unidad de Diagnóstico Rápido de Medicina Interna, por cuadro de vómitos y masa abdominal. A la exploración física, se palpaba una masa de 5 cm en flanco derecho. Se procede a realizar TC abdominal, observando una masa de 14 × 10 × 11 cm de morfología ovalada, bordes bien delimitados, sólida, centrada en el flanco derecho desplazando a la segunda porción duodenal, páncreas y colon ascendente. Dichos hallazgos radiológicos sugieren la presencia de una masa retroperitoneal maligna, planteándonos diagnóstico diferencial entre sarcoma (como por ejemplo, histiocitoma fibroso maligno), linfoma o tumor neurogénico maligno.

**Resultados:** Se obtuvo una biopsia por aspiración de la masa y en la histología se aprecia un tumor de células epiteloides, anfófilas, con esclerosis marcada y disposición perivascular focal, sin atipia relevante ni necrosis y de baja actividad proliferativa, con positividad intensa para anticuerpos de tipo muscular liso, algunas células HMB45 positivas e intensa para receptores de estrógenos y de progesterona. Los resultados anatomopatológicos observados fueron compatibles con tumor mesenquimal sin signos histológicos de agresividad, sugestivo de PEComa esclerosante. Posteriormente se procede a realizar tratamiento quirúrgico mediante laparotomía exploradora, realizando exéresis completa de masa retroperitoneal, y posterior seguimiento por consultas externas de Oncología Médica.

**Discusión:** Los PEComas, tumores de células epiteloides perivasculares, engloban a un grupo de neoplasias que inicialmente fueron descritas como entidades independientes, pero se ha demostrado que tienen un origen común. El PEComa incluye: el angiomiolipoma, la linfagioleiomiomatosis, el tumor pulmonar de células claras "de azúcar", el linfangiomioma y el tumor miomelanocítico de células claras del ligamento falciforme. Los PEComas se caracterizan por su morfología epiteloides o fusiforme, cuyo citoplasma va desde claro a eosinófilo, de localización perivascular y que co-expresan marcadores melanocíticos HMB-45 y de músculo liso, preferentemente de actina. Su

comportamiento biológico es variable. La mayoría son benignos, pero se han descritos casos de metástasis años después, por lo que hay que realizar seguimiento a largo plazo a estos pacientes. El tratamiento es quirúrgico, y dado que se tratan de tumores muy raros, hay poca experiencia clínica, y no hay descritos criterios claros en su manejo clínico, así como en el empleo de tratamiento adyuvante.

*Conclusiones:* Los PEComas son neoplasias mesenquimales, de muy baja incidencia y de localización anatómica muy variable, aunque en la revisión de la literatura, predomina el origen ginecológico (30-35%). Los PEComas retroperitoneales son una entidad muy infrecuente, y un subgrupo de ellos, como es el de nuestra paciente, se asocia con esclerosis tuberosa, siendo aún más llamativo el caso que presentamos.