Caso clínico
Ginecol Obstet Mex. 2021; 89 (5): 405-408.

PEComa uterino: Tumor de células epitelioides perivascular

Uterine PEComa: Perivascular epithelioid cell neoplasm.

Cristina Garza-Hernández,[1] Emilio Modesto Treviño-Salinas,[2] Oralia Barboza-Quintana,[3] Valeria Caballero-Malacara,[4] Mericia del Rosario Rodríguez-Contreras[1]

Resumen

ANTECEDENTES: El PEComa es un tumor de células epitelioides, perivascular, de origen mesenquimatoso que expresa marcadores melanocíticos y miogénicos. Estos tumores son un grupo raro de neoplasias. Hay cerca de 100 casos reportados de los que el 30% son ginecológicos y el cuerpo uterino es el sitio más frecuente. Debido a la baja frecuencia de aparición no hay una conducta médica y tratamiento establecidos.

CASO CLÍNICO: Paciente de 47 años que acudió al Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González debido a dismenorrea y alteración del ciclo menstrual caracterizado por aumento en cantidad, de un año de evolución. En el ultrasonido pélvico se observó miomatosis uterina; se decidió la histerectomía abdominal. El reporte anatomopatológico fue: tumor de células epitelioides perivasculares (PEComa) con el que se estableció el diagnóstico de PEComa de potencial maligno.

CONCLUSIÓN: El PEComa es una neoplasia rara, pues solo hay pocos casos ginecológicos reportados. Es importante conocer sus características macro y microscópicas para establecer un diagnóstico y tratamiento adecuados.

PALABRAS CLAVE: PEComa; neoplasia perivascular de células epitelioides; cuerpo uterino; histerectomía; útero; ciclo menstrual.

Abstract

BACKGROUND: PEComa is a perivascular epithelioid cell tumor of mesenchymal origin that expresses melanocytic and myogenic markers. These tumors are a rare group of neoplasms. There are about 100 reported cases of which 30% are gynecologic and the uterine body is the most frequent site. Due to the low frequency of occurrence, there is no established medical management and treatment.

CLINICAL CASE: A 47-year-old female patient attended the Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González due to dysmenorrhea and alteration of the menstrual cycle characterized by an increase in quantity, of one year of evolution. The pelvic ultrasound showed uterine myomatosis; abdominal hysterectomy was decided. The anatomopathological report was perivascular epitheloid cell tumor (PEComa) with which the diagnosis of PEComa of malignant potential was established.

CONCLUSION: PEComa is a rare neoplasm since only a few gynecologic cases have been reported. It is important to know its macro and microscopic characteristics to establish an adequate diagnosis and treatment.

KEYWORDS: PEComa; Perivascular epithelioid cell neoplasms; Uterine body; Hysterectomy; Uterus; Menstrual cycle.

[1] Residente de cuarto año de Ginecología y Obstetricia.
[2] Profesor, servicio de Ginecología y Obstetricia.
[3] Jefa del servicio de Anatomía Patológica y Citopatología.
[4] Residente de segundo año de Ginecología y Obstetricia.
Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Universidad Autónoma de Nuevo León, Monterrey.

Recibido: septiembre 2020
Aceptado: noviembre 2020

Correspondencia
Cristina Garza Hernández
crigaher@gmail.com

Este artículo debe citarse como:
Garza-Hernández C, Treviño-Salinas EM, Barboza-Quintana O, Caballero-Malacara V, Rodríguez-Contreras MR. PEComa uterino: Tumor de células epiteliodes perivascular. Ginecol Obstet Mex. 2021; 89 (5): 405-408.
https://doi.org/10.24245/gom.v89i5.4738

ANTECEDENTES

Las células epitelioides fueron descritas por Apitz en 1943, específicamente en el angiomiolipoma del riñón, después se observaron y describieron en pacientes con tumores pancreáticos, útero, vagina, cuello uterino, tejidos blandos, próstata, vejiga, hígado y otras localizaciones. En 1992, Bonetti y su grupo sugirieron el término PEComa "células epitelioides perivasculares" por su peculiar distribución perivascular. Es una neoplasia rara, que expresa marcadores melanocíticos y miogénicos.[1]

En la actualidad solo hay 100 casos reportados de los que el 30% son ginecológicos; el cuerpo uterino es el sitio más frecuente. La mayor parte se encuentra de manera fortuita en los reportes de patología posteriores a histerectomías. Los síntomas y signos clínicos más frecuentes son: sangrado anormal, dolor abdominal, rotura uterina y hemoperitoneo.[2,3]

CASO CLÍNICO

Paciente de 47 años, sin antecedentes patológicos de importancia para el padecimiento actual, acudió a la consulta de Ginecología del Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González debido a alteraciones en el ciclo menstrual caracterizadas por aumento en cantidad, frecuencia y duración acompañadas de dolor abdominal tipo cólico en el hipogastrio y dismenorrea de 1 año de evolución y síndrome anémico. Antecedentes ginecoobstétricos: menarquia a los 13 años, tres cesáreas y un aborto, no reciente, sin complicaciones y control citológico sin alteraciones. En la exploración física se la encontró con signos vitales normales, abdomen blando, depresible, sin dolor a la palpación y globoso a expensas de panículo adiposo, peristalsis normal. No se palparon masas ni datos de abdomen agudo. La vulva sin alteraciones. En la especuloscopia la vagina se advirtió con huellas de sangrado, el cuello uterino de 3 cm, sin alteraciones, ni dolor a la movilización. A la palpación bimanual, el útero se percibió regular, blando, móvil, aumentado de tamaño (14 cm), sin dolor y con anexos normales. El ultrasonido pélvico reportó al útero en anteroversoflexión de 15.6 x 6.2 x 4.8 cm, aumentado de tamaño a expensas de imagen compatible con mioma subseroso en la pared anterior de 7.6 x 7.2 x 6.0 cm y mioma intramural de 6.1 x 5.5 x 3.9 cm. Los ovarios se apreciaron normales. Con estos datos se integró el diagnóstico de miomatosis uterina y se propuso el tratamiento quirúrgico. La hemoglobina preoperatoria se reportó en 9.7 g/dL. La histerectomía abdominal se efectuó sin complicaciones. El reporte anatomopatológico de la pieza quirúrgica fue: tumor de células epitelioides perivasculares (PEComa) de potencial maligno, de 9 cm de diámetro mayor y bordes infiltrantes; sin necrosis y con menos de una mitosis en 50 campos de alto poder (**Figuras 1, 2 y 3**). Marcadores de inmunohistoquímica: HMB-45 positivo, H-Caldesmon positivo y KI-67 positivo en el 10%. (**Figura 4**) El diagnóstico final fue: tumor maligno de células epitelioides perivasculares (PEComa).

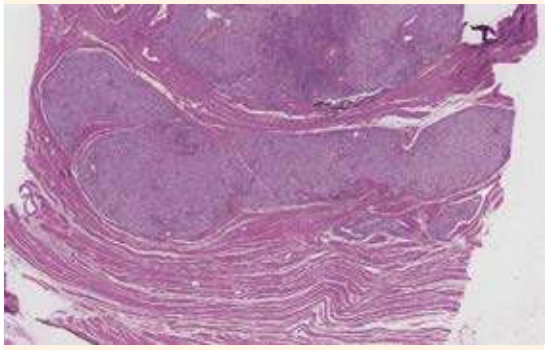


Figura 1. Bordes mal definidos, de aspecto infiltrativo; las células tumorales se encuentran dispuestas en sábanas y nidoas. (Tinción de hematoxilina y eosina, 10 x).

https://doi.org/10.24245/gom.v89i5.4738

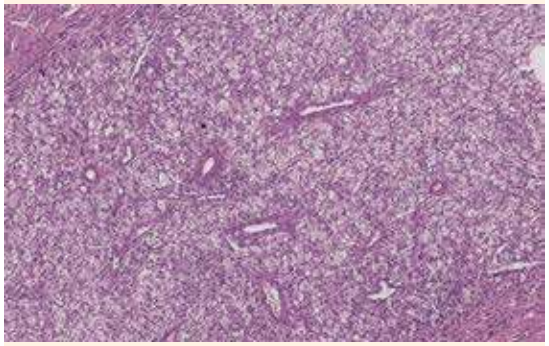


Figura 2. Las células epitelioides dispuestas alrededor de una prominente red de vasos capilares. (Tinción de hematoxilina y eosina, 100 x).

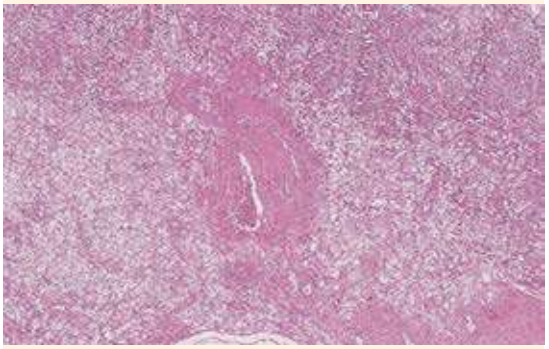


Figura 3. Células epitelioides con citoplasma claro dispuestas alrededor de los vasos sanguíneos; además, células espiculadas en una menor proporción dispuestas en fascículos. (Tinción de hematoxilina y eosina, 40 x).

DISCUSIÓN

El tumor maligno de células epitelioides perivasculares es una neoplasia rara que desde el punto de vista histológico se caracteriza por células epitelioides perivasculares de origen mesenquimatoso, que expresan marcadores melanocíticos y miogénicos.[1,2,3]

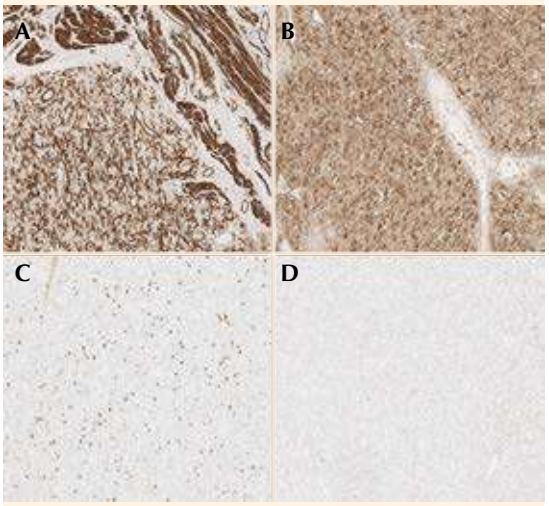


Figura 4. Positividad para el marcador H-caldesmon (A) y HMB-45 (B), Ki-67 positivo en el 10% de las células tumorales (C) y negativo para el marcador CD10 (D).

La Organización Mundial de la Salud define a los PEComas como: "tumores mesenquimales de células epitelioides perivasculares con histología e inmunohistoquímica distintivas".[3]

En la actualidad solo 30% de los casos reportados son ginecológicos.[1,2,3]

Los PEComas ginecológicos afectan, predominantemente, a mujeres de 40 años. Se asocian con el complejo de esclerosis tuberculosa en un 10% de los casos, una enfermedad sistémica autosómica dominante distinguida por la mutación de los genes TSC1 o TSC2.[1]

La mayor parte de los tumores ginecológicos son clínicamente benignos y casi siempre aparecen en el cuerpo uterino. Los tumores de mayor tamaño son los que originan síntomas: sangrado vaginal o peritoneal, dolor abdominal y rara vez con repercusiones uterinas, como su ruptura.[4]

La apariencia radiológica es variable y semeja una gran masa heterogénea.[1,2,3] La manifestación clínica y radiológica no es específica para establecer un diagnóstico preoperatorio, por eso casi todos se descubren de manera fortuita en el posoperatorio en los reportes de patología e inmunohistoquímica.[5]

El diagnóstico se basa en las características histológicas de células epitelioides, fusiformes, claras y en la inmunohistoquímica por marcadores melanocíticos (el más importante HMB-45) y musculares (actina de músculo liso). Suelen ser negativos para proteína S-100 y citoqueratinas, lo que ayuda a diferenciar de otras tumoraciones, como los sarcomas y metástasis de melanoma.[1,2]

De acuerdo con la clasificación de Folpe y colaboradores pueden ser benignos, malignos o con potencial maligno incierto. Los malignos tienen más de dos de estos criterios: tamaño mayor de 5 cm, actividad mitótica mayor 1/50 HPF, necrosis, células con pleomorfismo nuclear, patrón de crecimiento infiltrante, alto grado nuclear o invasión vascular. Los de potencial maligno incierto tienen un criterio de tamaño mayor de 5 cm, células gigantes multinucleadas o pleomorfismo nuclear, mientras que los benignos no tienen ninguno de los criterios mencionados.[5]

El caso clínico de la paciente se encuentra en la categoría de maligno, por el tamaño tumoral mayor de 5 cm, bordes infiltrantes, sin evidencia de necrosis y con menos de una mitosis en 50 campos de alto poder.

En la actualidad no existe un tratamiento establecido. La recomendación general en los casos reportados es la histerectomía total con o sin salpingooforectomía bilateral. En la paciente del caso se practicó la histerectomía simple y se conservaron los anexos debido a la edad de la paciente.[1,3,4]

Por lo que se refiere a la terapia coadyuvante en PEComas malignos destaca la poca información acerca de la respuesta del tumor a la quimioterapia y radioterapia. Se han publicado protocolos con quimioterapia con ifosfamida con buena respuesta, también se ha ensayado la terapia localizada con inhibidor de mTOR con desenlaces variables que requieren reunir más experiencia para poder recomendarla.[6]

CONCLUSION

El PEComa es una neoplasia rara pues los casos ginecológicos informados son pocos, casi todos son reportes fortuitos de patología posterior a la histerectomía. Hasta la fecha, no hay un tratamiento y conducta médica establecida, sin duda consecuencia de la baja frecuencia de aparición. Es importante dar seguimiento a las pacientes que permita establecer un tratamiento adecuado.

REFERENCIAS

1. 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;14:563-568. https://doi.org/10.1038/modpathol.3880351.
2. Musella A, De Felice, Kyriacou AK, Barletta F. Perivascular epithelioid cell neoplasm (PEComa) of the uterus: a systematic review. Int J of Surg. 2015; 19: 1-5. doi.org/10.1016/j.ijsu.2015.05.002.
3. Agrawal P, Anagani M. Uterine PEComa - A Group of Rare Mesenchymal Tumors. J Minim Invasive Gynecol. 2020; 27 (4): 803-4. https://doi.org/10.1016/j.jmig.2019.08.020.
4. Rothenberger, R. et al. An unusual case of uterine PEComa presenting with disseminated intravascular coagulation. Gynecol Oncol Rep. 2018; 29: 76-78. https://doi.org/10.1016/j.gore.2019.06.007.
5. Folpe AL, Kwiatkowski DJ. Perivascular epithelioid cell neoplasms: pathology and pathogenesis. Hum Pathol. 2010; 41 (1): 1-15. https://doi.org/10.1016/j.humpath.2009.05.011.
6. Shan W, Shi Y, Zhu Q, et al. Five cases of uterine perivascular epithelioid cell tumors (PEComas) and review of literature. Arch. Gynecol. Obstet. 2019; 299 (1): 185-90. https://doi.org/10.1007/s00404-018-4920-4.

https://doi.org/10.24245/gom.v89i5.4738