



VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet

Del 1 al 31 de octubre de 2005



Pecoma Maligno Esplénico

Purificación Domínguez*, Manuel Nevado*, Fernando Pinedo*, Francisco Javier Salamanca*, Miguel Argüelles*, Patricia Dhimes*

* Unidad de Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. ESPAÑA

Resumen

Datos Clínicos: Varón de 51 años, con tumoración esplénica, se realiza esplenectomía. No se realiza tratamiento quimioterápico, siguiéndose el enfermo estrechamente. Este permanece sano hasta dos años después, que presenta múltiples metástasis hepáticas, de hasta 10 cm. Inicia tratamiento quimioterápico-inmunoterápico paliativo pero fallece. No se realizó necropsia.

Estudio Anatomopatológico: El bazo mide 25 cm de longitud y pesa 1500 g. Al corte, se aprecian una masa de límites netos. La neoplasia está constituida por células de citoplasma amplio y poligonal o redondeado que con frecuencia incluye gránulos de pigmento marrón que se corresponde en su mayoría con hierro y en menor cantidad con melanina, de fenotipo positivo con HMB 45 y CD 68 y Melan A, sin inmunoreactividad para queratinas, Vimentina, S100, CD 45, CD 15, Factor VIII, NSE, cromogranina, sinaptofisina, tirosina-hidroxilasa, CK7, panqueratinas, CD 31, CEA, CA 19-9, desmina y Actina muscular específica.

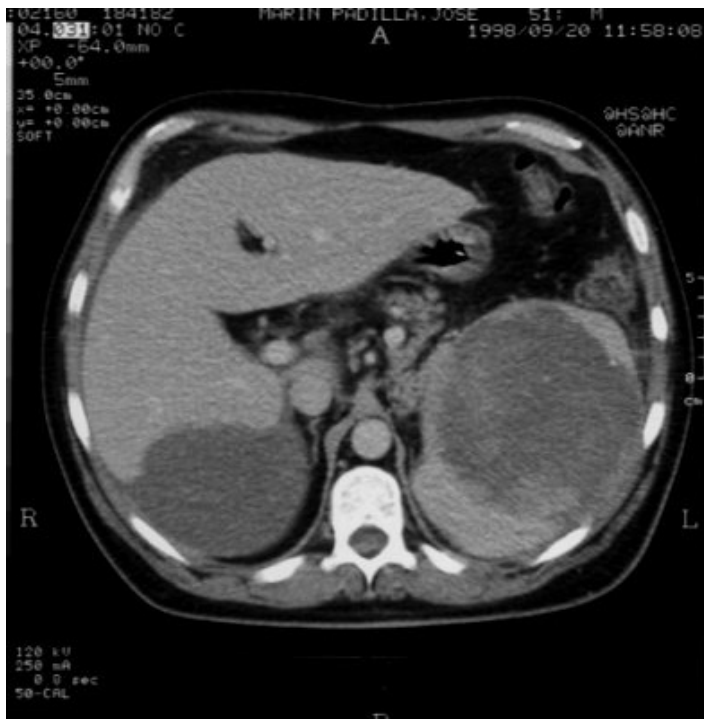
LA PAAF de los nódulos hepáticos confirma la naturaleza maligna del proceso, observándose un tumor constituido por células, HMB 45+, S100-.

Comentarios: Se plantea que este tumor pueda ser un Pecoma maligno, en una localización no descrita previamente.

Datos Clínicos

Varón de 51 años, sin antecedentes de interés, que consulta por dolor abdominal agudo, acompañado de náuseas y vómitos intensos. A la exploración física presenta signos de irritación peritoneal y esplenomegalia. Se realiza TAC y ECO, donde se aprecian quistes hepáticos, una gran tumoración esplénica hipervascularizada, y una discreta cantidad de líquido libre perihepático. En RNM se aprecian imágenes compatibles con quistes hidáticos. La serología de hidatidosis fue positiva. Se realiza quisto y periquistectomía abierta y esplenectomía.

No se realiza tratamiento quimioterápico, siguiéndose el enfermo estrechamente. Este permanece sano hasta dos años después, que presenta múltiples metástasis hepáticas, de hasta 10 cm. Inicia tratamiento quimioterápico-inmunoterápico paliativo pero fallece. No se realizó necropsia.

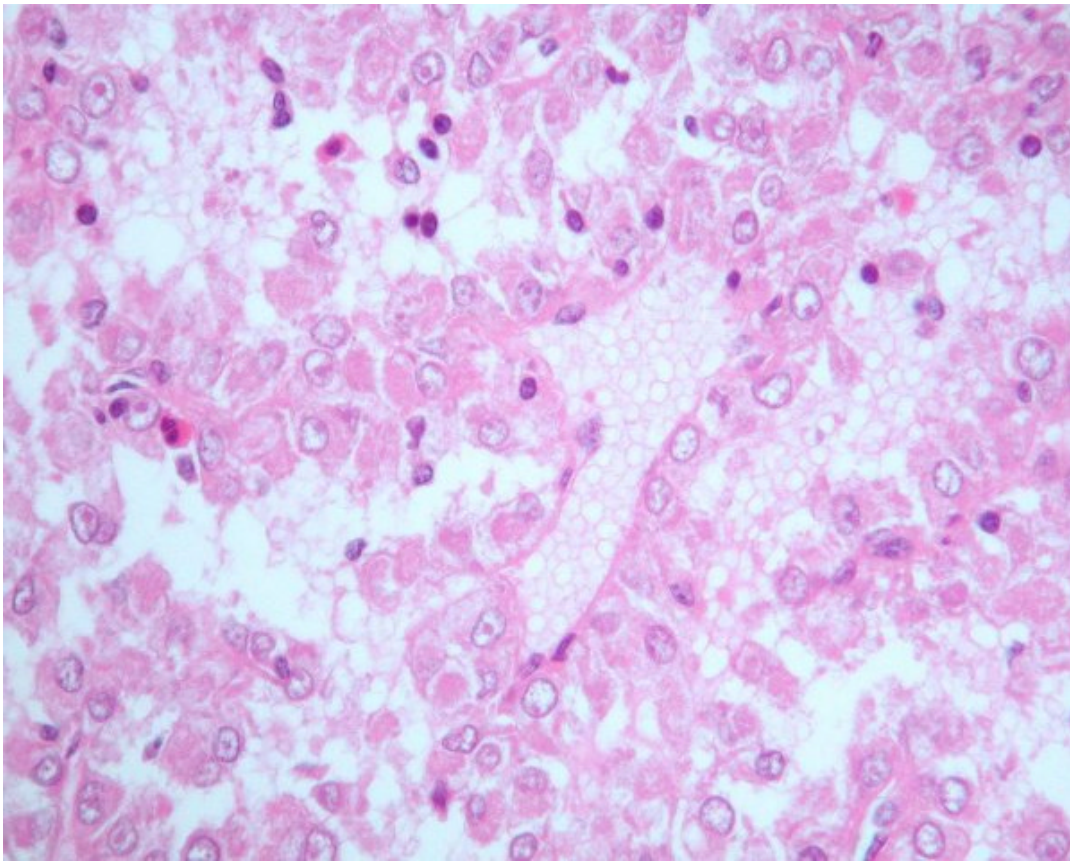


TAC abdominal -

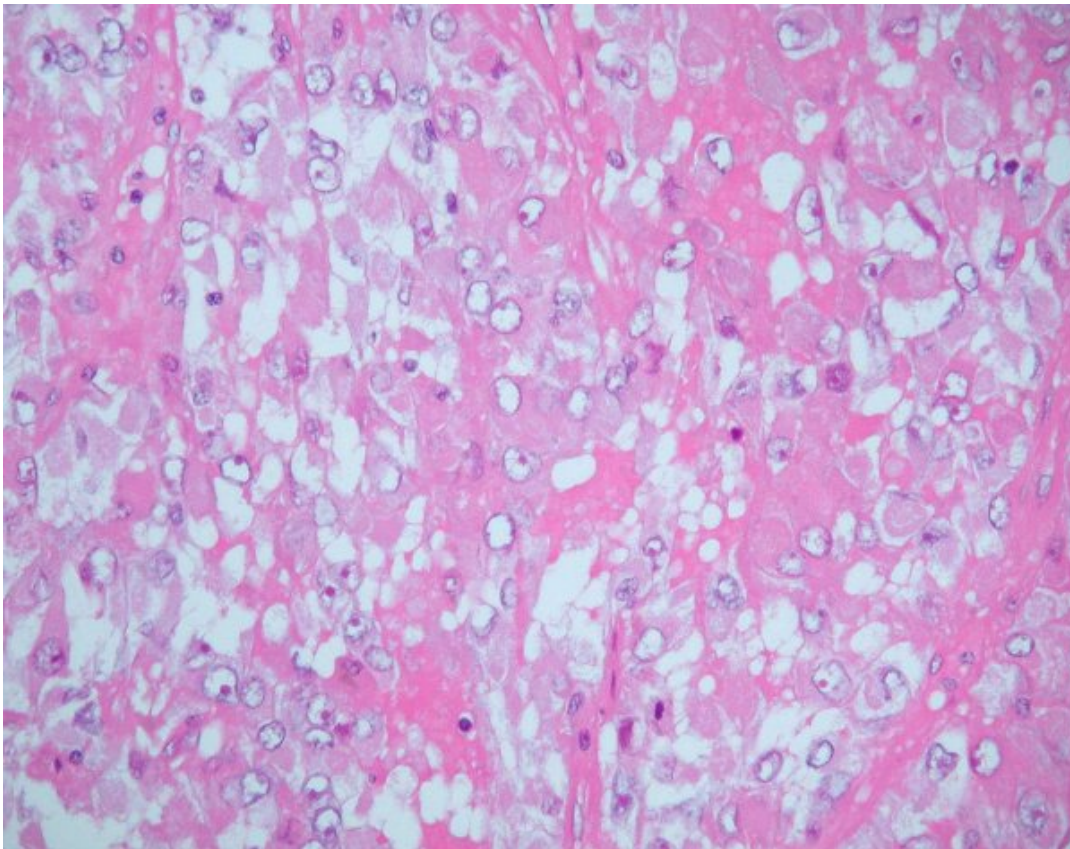
Estudio Histopatológico

El bazo mide 25 cm de longitud y pesa 1500 g. Al corte, se aprecian una masa de límites netos, delimitada por una cápsula irregular y constituida por una amplia porción central de aspecto necrótico-hemorrágico y una estrecha banda de tejido de coloración parda. La neoplasia está constituida por células de citoplasma amplio y poligonal o redondeado que con frecuencia incluye gránulos de pigmento marrón que se corresponde en su mayoría con hierro y en menor cantidad con melanina. Las células crecen difusamente, sin estroma fibroso interpuesto y asociadas a una rica trama vascular. El índice mitótico es de bajo a moderado. Se realiza un perfil inmunohistoquímico que revela positividad para HMB 45 y CD 68 y Melan A, sin inmunoreactividad para queratinas, Vimentina, S100, CD 45, CD 15, Factor VIII, NSE, cromogranina, sinaptofisina, tirosina-hidroxilasa, CK7, panqueratinas, CD 31, CEA, CA 19-9, desmina y Actina muscular específica.

LA PAAF de los nódulos hepáticos confirma la naturaleza maligna del proceso, observándose un tumor constituido por células, HMB 45 +, S100-.

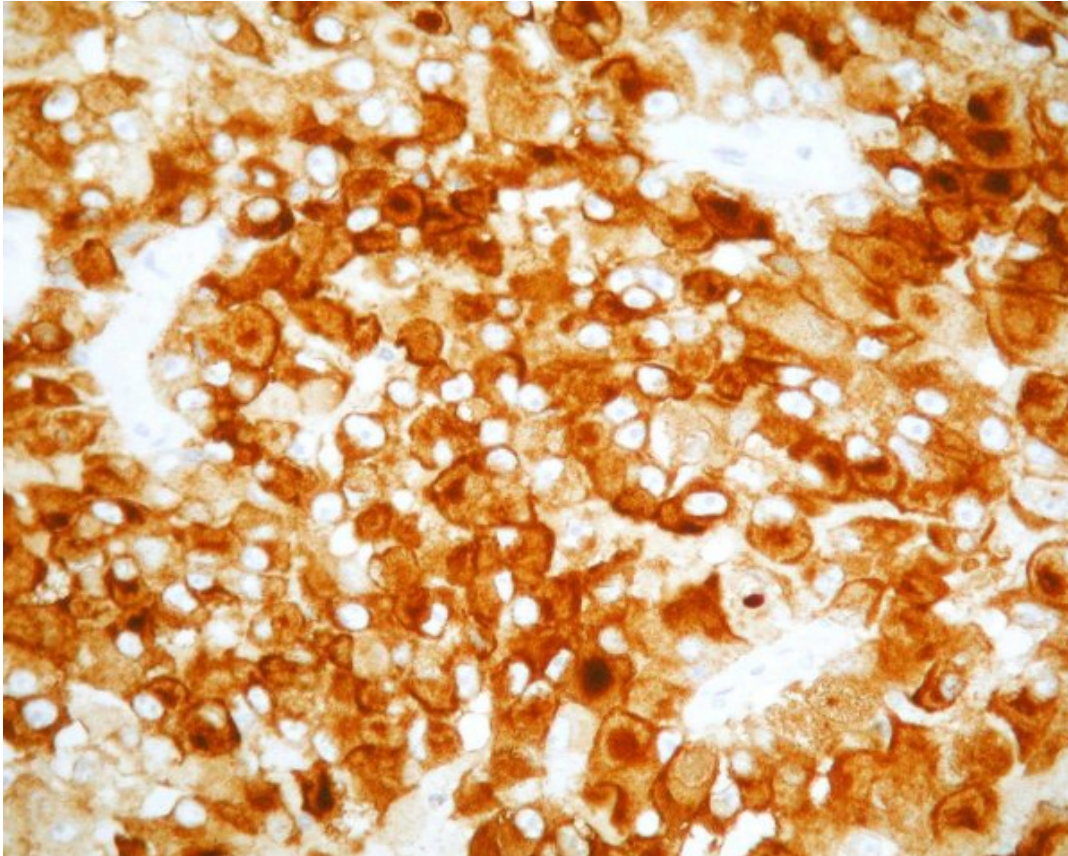


- HE, papilas

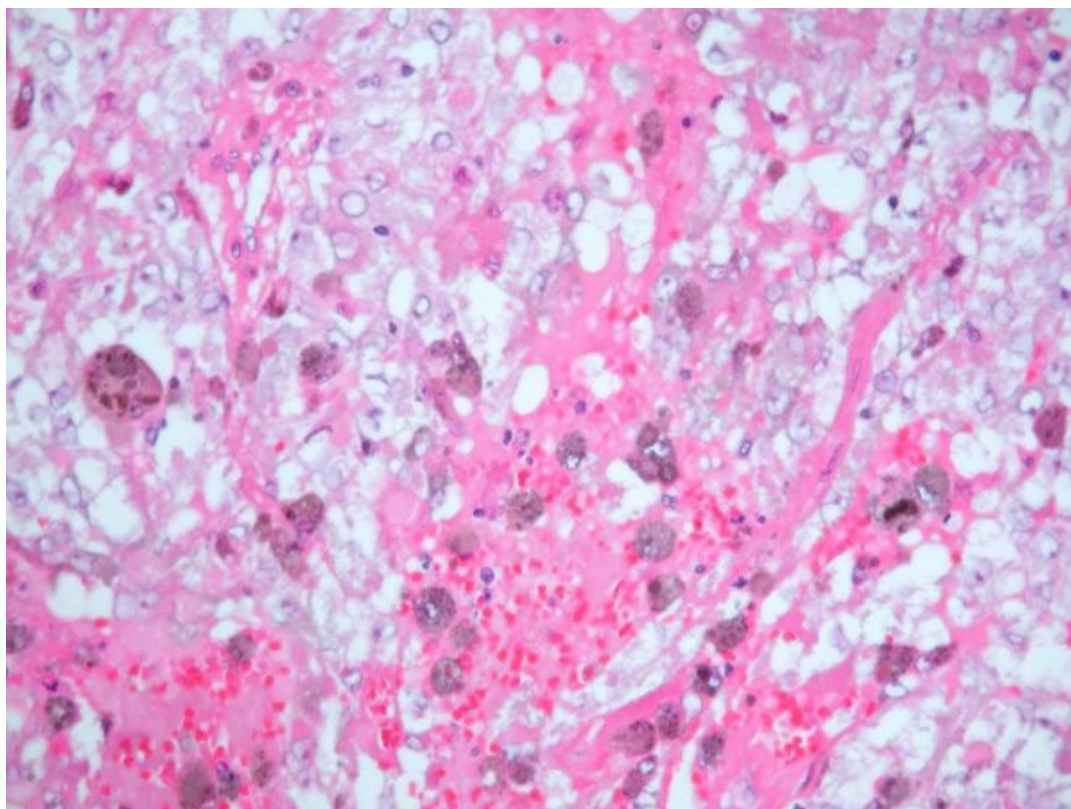


Discusión

Los tumores derivados de la célula perivascular epitelioide, (PEC) fueron propuestos por Bonetti para explicar la positividad para HMB 45 y la presencia de premelanosomas en "sugar" tumores del pulmón y angiomiolipomas. Posteriormente se han publicado casos similares con distintos nombres como tumor de células claras miomelanocítico, o sugar tumor extrapulmonary en distintas localizaciones como páncreas, recto, útero, vulva y corazón. Muchos asociados a esclerosis tuberosa y en general de comportamiento benigno, siendo constante la positividad para HMB 45 y la negatividad para S 100, otros marcadores, como actina, pueden ser también positivos, pero no en todos los casos. Recientemente se han publicado casos de Pecomas de comportamiento maligno. Se plantea que este tumor pueda ser un Pecoma maligno, en una localización no descrita previamente.

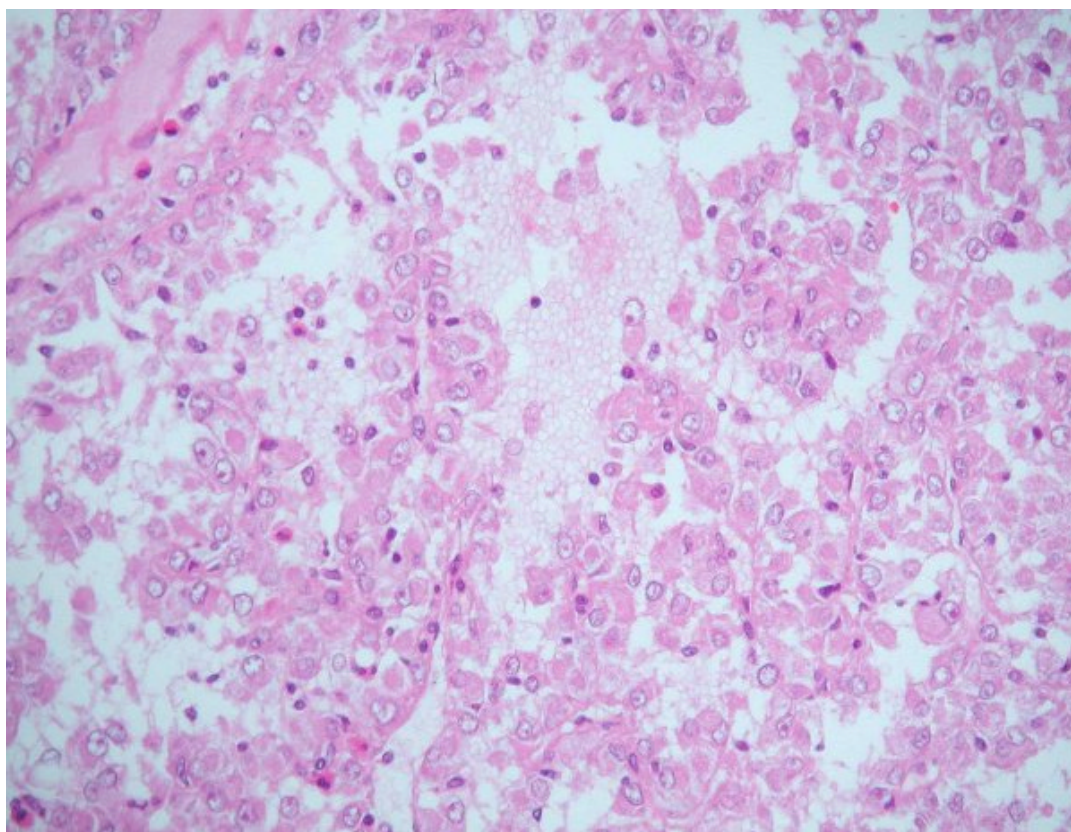


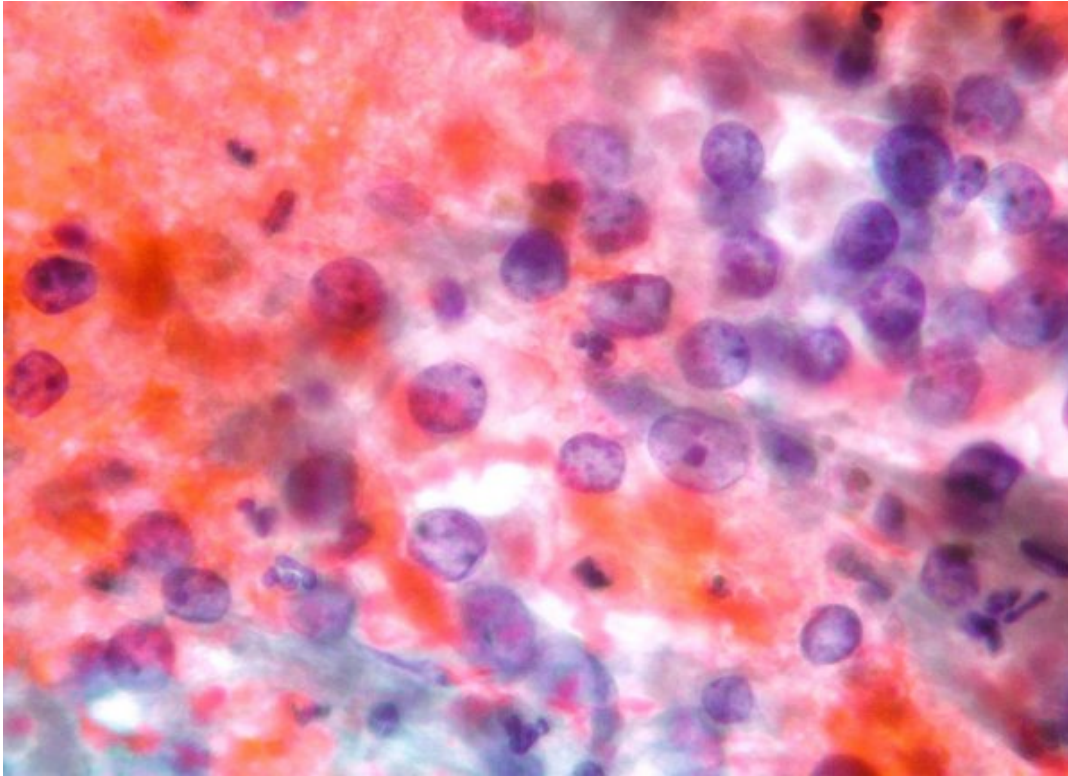
- HMB 45



- He . Melanina

Conclusiones





- Papanicolaou. Metastasis hepática

Bibliografía

BIBLIOGRAFIA

- 1-Brand CU, Ellwanger U, Stroebel W, Meier F, Schlagenhauff B, Rassner, G, Garbe C. Prolonged survival of 2 years longer for patients with disseminated melanoma. An analysis of related prognostic factors. *Cancer* 1997, 79:2345-2353.
- 2 Schlagenhauff B, -Stroebel W, Ellwanger U, Meier F, Zimmerrmann C, Bruninger H, Rassner G, Garbe C. Metastatic melanoma of unknown origin shows prognostic similarities to regional metastatic melanoma: recommendations for initial staging examination. *Cancer* 1997, 80: 60-65.
- 3-Banerjee SS, Harris M. Morphological and immunophenotypic variations in malignant melanoma. *Histopathology* 2000; 36: 387-402.
- 4-Bonetti F, Pea M, Martignoni G, Zamboni C : PEC and sugar. *Am J Surg Pathol* 1992.307-308.
- 5- Folpe A, Goodman Z, Ishak A, Paulino A, Taboada E, Meehan S, Weiss S. Clear cell myxoid melanocytic tumor of the falciiform ligament/ligamentum teres. A novel member of the perivascular epithelioid clear cell family of tumors with a predilection for children and young adults. *Am J Surg Pathol* 2000, 24: 1239-1246.
- 6-Zamboni G, Pea M, Martignoni G Bonetti F,, Zancarano C, Faccioli G, Gillioli E, Pederzoli P, Bonetti F. Clear cell sugar tumor of the pancreas: A novel member of the family of lesions characterized by the presence of the perivascular epithelioid cells. *Am J Surg Pathol* 1996, 20: 722-730.
- 7- Tazelaar HD, Batts KP, Srigley JR: Primary extrapulmonary sugar tumor (PEST): A Report of four cases. *Mod Pathol* 2001; 14:615-622.
- 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.
9. Bonetti F, Martignoni G, Colato C, Manfrin E, Gambarrota M, Falen M, Bacchi C, Sin VC; Wong NL, Coady M, Chan NK. Abdominopelvic sarcoma of the perivascular epithelioid cells. Report of four cases in young women, one with tuberous sclerosis. *Mod Pathol* 2001; 14: 563-568.