

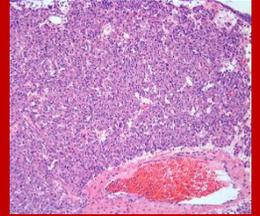
# PEComa REPORTE DE UN CASO.

OREJUELA B, DI´PRINZIO L, GAIBOR J, TRINCHINETTI C.

*Servicio de Otorrinolaringología. Hospital de trauma y emergencias: "Dr. F. Abete". Sistema de Salud Malvinas Argentinas. Buenos Aires, Argentina.*

## Introducción:

Los Tumores de Células Epitelioides Perivasculares (PEComa) son neoplasias mesenquimáticas compuestas por células epitelioides perivasculares con características histológicas e inmunohistoquímicas particulares, caracterizadas por células fusiformes claras a levemente eosinofílicas dispuestas en patrones fasciculares y anidados, con co-expresión de los marcadores de músculo liso y melanocítico. Aunque tienen un espectro de comportamiento amplio, suelen ser neoplasias benignas. Su aparición en la vía Aérea superior infrecuente. En la literatura, sólo se han descrito catorce casos localizados en la cavidad nasal. La edad de presentación es entre 16 y 79 años, predominando en el sexo femenino.



## Caso Clínico:

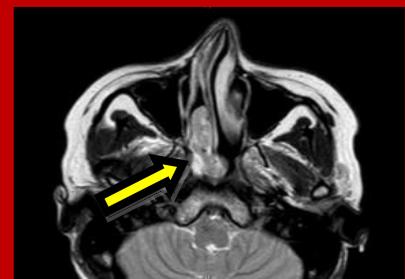
Femenina de 31 años edad sin antecedentes patológicos personales, que cursa cuadro clínico de un año de evolución caracterizado por obstrucción fosa nasal derecha acompañada de rinorrea hialina. Acude a consulta por incremento de la obstrucción nasal e intercurencia con epistaxis ipsilateral. Al examen físico se observa en fosa nasal derecha tumoración blanco- violácea de bordes irregulares, fosa nasal izquierda sin particularidades, fauces sin particularidades, ambos oídos ventilados. Se solicita Angio-TC que muestra poco realce de contraste y descarta vascularización de la lesión, sin Remodelación ni erosión ósea, no hay desplazamiento de estructuras. Se evidencia desvío septal osteocartilaginoso a la derecha. Se plantea procedimiento quirúrgico, del que se extrajo el total de la tumoración. Durante los controles postoperatorios la paciente presentó perforación septal anterior de 1.2 cm lo que hizo sospechar de patología sobreagregada. Resultado de histopatología e inmunohistoquímica reporto PEComa. Al momento paciente evoluciona favorablemente, en seguimiento conjunto con oncología. Se cerró perforación septal en segunda intervención quirúrgica.



Nasofibroskopia de fosa nasal derecha. La flecha marca tumoración blanco- violácea que ocluye fosa nasal.



TC-MCF, Corte axial. La flecha marca ocupación por densidad de partes blandas a nivel de fosa nasal derecha Y cavum.



Angio-TC, Corte axial. La flecha marca tumoración en fosa nasal derecha con escaso realce por contraste.

## Conclusión:

Los PEComas nasales son una entidad infrecuente. La evaluación histopatológica y de inmunohistoquímica resultan claves para el diagnóstico y pronóstico, debido a que los diagnósticos diferenciales incluyen neoplasias de células claras y melanoma. El tratamiento quirúrgico es el tratamiento de primera línea, siendo indispensable el abordaje multidisciplinario para la toma de decisiones.

## Bibliografía:

- 1 Afrogheh, A. (2013). PEComa of the nose: report of a case with immunohistochemical and ultrastructural studies and a review of the literature. National Library of Medicine .
- 2 Thway, K. (2015). PEComa: morphology and genetics of a complex tumor family. National Library of Medicine.
- 3 Huai-yin S, Li-xin W, Lu S, Ai-tao G. Tumores de células epitelioides perivasculares de la laringofaringe: informes de tres casos y revisión de la literatura. Pathol Res Pract 2009; 205 (9): 595-600.
- 4 Abbas Agaimy, M. M. (2015). Angioleiomyoma of the Sinonasal Tract: Analysis of 16 Cases and Review of the Literature. International Library of Medicine.
- 5 Ruixue Liu, W. J. (2015). Expression of CD44 and CD29 by PEComa cells suggests their possible origin of mesenchymal stem cells. Internaternational Journal of Clinical and Experimental Pathology , 11.