

CASOS CLÍNICOS

# PEComa cutáneo: desafío diagnóstico de una neoplasia infrecuente

## Cutaneous PEComa: diagnostic challenge of an infrequent neoplasm

Juliana Cabrera Cisneros<sup>1</sup>, Cynthia Laura Rossi<sup>2</sup>, María Laura Trotta<sup>3</sup> y Andrea Vanesa Giuliani<sup>4</sup>

### RESUMEN

Los tumores de células epitelioides perivasculares (PEComas) son un grupo raro de neoplasias mesenquimáticas caracterizadas histológicamente por la proliferación de células con citoplasma claro, aspecto epitelioides y disposición perivascular, que tienen la capacidad de coexpresar marcadores inmunohistoquímicos melanocíticos y miogénicos. Los PEComas cutáneos primarios son infrecuentes; representan alrededor del 8%.

Se presenta un caso de PEComa cutáneo para tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial de enfermedades que comparten características histopatológicas e inmunohistoquímicas similares como el melanoma amelanótico o las metástasis de carcinoma renal de células claras.

**Palabras clave:** PEComa cutáneo, tumor de células epitelioides perivasculares, células claras.

Dermatol Argent. 2023;29(2): 89-91

### ABSTRACT

*Perivascular epithelioid cell tumors (PEComas) are a rare group of mesenchymal neoplasms characterized histologically by proliferating cells with clear cytoplasm, epithelioid appearance, and perivascular arrangement, which have the ability to co-express melanocytic and myogenic immunohistochemical markers. Primary cutaneous PEComas are infrequent, accounting for about 8%.*

*We present a case of cutaneous PEComa to be considered as a differential diagnosis of diseases that share similar histopathologic and immunohistochemical features such as amelanotic melanoma or metastasis of clear cell renal carcinoma.*

**Key words:** cutaneous PEComa, perivascular epithelioid cell tumor, clear cells.

Dermatol Argent. 2023;29(2): 89-91

<sup>1</sup> Médica Concurrente Programática de Dermatología de Quinto Año

<sup>2</sup> Médica Dermatóloga

<sup>3</sup> Médica Dermatóloga de Planta

<sup>4</sup> Jefa del Servicio

Servicio de Dermatología, Hospital Central de San Isidro Dr. Melchor Ángel Posse, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Juliana Cabrera Cisneros

Email: mdjulianacabrera@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 10/3/2023

Fecha de trabajo aceptado: 7/8/2023

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

### CASO CLÍNICO

Un paciente de 77 años consultó por presentar una tumoración nodular en el dorso de la muñeca izquierda, de 45 días de evolución. En el examen físico se observó un nódulo eritematovioláceo, de superficie lisa y brillante, de 12 mm de diámetro, asintomático, asentado sobre el dorso de la muñeca izquierda (Foto 1). El paciente tenía buen estado general, sin adenopatías palpables.

Los diagnósticos clínicos presuntivos fueron: linfoma B, fibroxantoma atípico, melanoma amelanótico, dermatofibroma y metástasis de neoplasia oculta.

Se tomó una biopsia de piel por *losange* con un margen de 1 cm para el examen histopatológico. Este reveló una proliferación neoplásica de células claras (Foto 2) con un patrón de crecimiento trabecular y disposición perivascular, leve atipia y pleomorfismo celular, que ocupaba toda la dermis e infiltraba la hipodermis (Foto 3). Se sugirió descartar primero un carcinoma de origen renal.

Se realizaron interconsultas con los servicios de Oncología, Nefrología y Urología, y se solicitaron estudios complementarios (laboratorio, ecografía renal bilate-

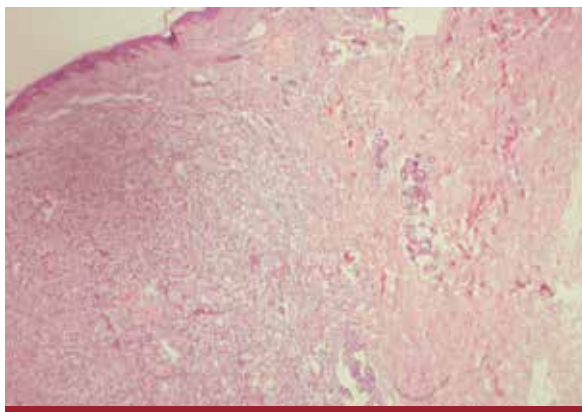
ral, tomografía computada abdominal con contraste y sin él, y PET). Ante la ausencia de lesiones sugestivas e imágenes positivas para carcinoma renal de células claras, se pidió revisión del taco histológico y marcadores inmunohistoquímicos: Melan-A, S-100, HMB-45, CD56, desmina, actina, CK7, CKAe2 y CKAe1. Solo el marcador HMB-45 resultó positivo (Foto 4), lo que sugirió el diagnóstico de PEComa cutáneo.

Por lo tanto, con los hallazgos clínicos, los estudios complementarios, la histopatología y la inmunohistoquímica se arribó al diagnóstico de PEComa cutáneo.

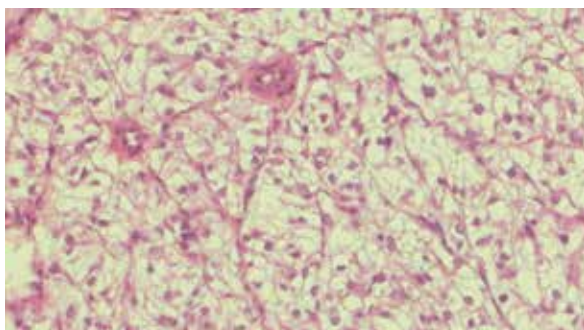
Los controles periódicos de los primeros meses no evidenciaron resultados sospechosos, por lo que se indicaron visitas semestrales en los consultorios externos del servicio. Tras un año y medio de seguimiento, el paciente permanece sin lesiones.



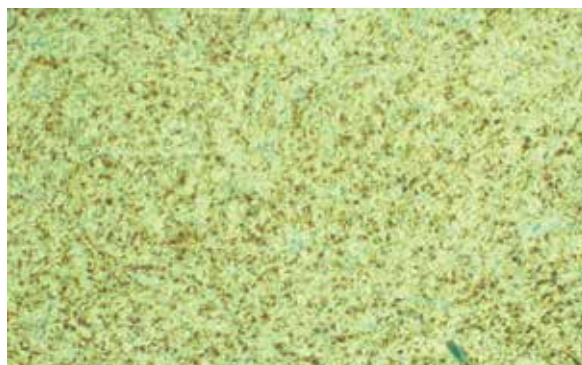
**FOTO 1:** Tumoración nodular en la cara dorsal del antebrazo izquierdo.



**FOTO 2:** Proliferación neoplásica de células claras que ocupan toda la dermis e infiltran la hipodermis (HyE, 4X).



**FOTO 3:** Se observan células con citoplasma claro, morfología epiteliode, con un patrón trabecular, de disposición perivascular, ausencia de atipia y pleomorfismo celular (HyE, 10X).



**FOTO 4:** Inmunorreactividad HMB-45 granular débil en células epitelioides perivasculares (10X).

## COMENTARIOS

Los tumores de células epitelioides perivasculares (PEComas) son una familia de neoplasias mesenquimáticas poco comunes, caracterizadas por la presencia de células con citoplasma claro, morfología epiteliode y disposición perivascular, que coexpresan marcadores miogénicos y melanocíticos<sup>1-4</sup>.

Los PEComas cutáneos primarios representan el 8% de todos los PEComas. Son más frecuentes los viscerales y, dentro de estos, los intraabdominales (útero, tracto gastrointestinal), los retroperitoneales, los torácicos (corazón, pulmón), y los de cabeza y cuello<sup>2,4</sup>.

Desde el punto de vista clínico, los PEComas cutáneos se presentan como tumores nodulares o placas

eritematovioláceas, solitarios, duroelásticos, asintomáticos y de crecimiento lento, con un tamaño que oscila entre 0,7 y 2 cm. Se localizan con mayor frecuencia en las extremidades (piernas, antebrazos), como en el caso analizado, aunque también pueden encontrarse en el cuello, la espalda, los glúteos, los muslos y la fosa poplítea<sup>1-5</sup>.

Pueden aparecer en cualquier momento, pero predominan en los adultos de mediana edad. Afectan más a las mujeres que a los hombres<sup>8</sup>. Si bien la mayoría de los PEComas cutáneos son benignos, incluso después de una extirpación incompleta, se han publicado casos de PEComas malignos.

Existen criterios de malignidad: tumor > 5 cm, patrón de crecimiento infiltrante, atipia celular y nuclear pronunciada, pleomorfismo nuclear con hiper cromasia, invasión vascular, y aumento de la actividad mitótica con mitosis atípicas, áreas necróticas e hiper celularidad. Se considera maligno con la presencia de dos o más criterios<sup>2,6,7</sup>.

Su histogénesis es incierta y no se conocen homólogos celulares de la célula neoplásica distintiva. Las células epitelioideas perivasculares tienen un citoplasma eosinofílico de claro a pálido, una localización predominantemente perivascular, y se caracterizan por la coexpresión de marcadores melanocíticos (HMB-45, MART-1, MiTF) y actina/desmina de músculo liso<sup>8</sup>.

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, los PEComas expresan marcadores melanocíticos (HMB-45, MiTF, Melan-A/MART-1, tirosinasa) y también de músculo liso (desmina, SMA). HMB-45 es el marcador más sensible.

Los PEComas cutáneos primarios tienen menos probabilidades de expresar marcadores de músculo liso en comparación con sus contrapartes de tejidos blandos o viscerales<sup>8</sup>.

Debido a su rareza y similitud con varios otros tumores cutáneos de células claras, los PEComas cutáneos primarios plantean un dilema diagnóstico. El diagnóstico implica hallazgos clínicos, estudio anatomopatológico y estudios inmunohistoquímicos<sup>1-4</sup>.

Los principales diagnósticos diferenciales son el melanoma de células claras, el linfoma B, las metástasis cutáneas de carcinoma renal de células claras, el fibroxantoma atípico y el dermatofibroma<sup>3,4</sup>.

El tratamiento de elección es la extirpación completa de la lesión. No suele haber recidivas ni metástasis<sup>1-5</sup>.

Presentamos el caso de una patología neoplásica mesenquimática infrecuente en una localización atípica que nos representó un desafío diagnóstico debido a su semejanza con otros tumores cutáneos que pueden sufrir cambios de células claras. Son necesarios estudios de inmunohistoquímica completos para arribar al diagnóstico preciso.

Es importante señalar que, a pesar de clasificarse como tumores miomelanocíticos, pueden carecer de la expresión de marcadores miogénicos. Además, aunque los PEComas cutáneos primarios suelen considerarse benignos, se han publicado informes que describen su naturaleza maligna.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stuart LN, Tipton RG, DeWall MR, Parker DC, et al. Primary cutaneous perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): five new cases and review of the literature. *J Cutan Pathol*. 2017;44:713-721.
2. Charli-Joseph Y, Saggini A, Vemula S, Weier J, et al. Primary cutaneous perivascular epithelioid cell tumor: a clinicopathological and molecular reappraisal. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:1127-1136.
3. Kneitz H, Mentzel T, Wobser M, Goebeler M. Cutaneous PEComa of the right lower leg. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2015;13:815-817.
4. Ieremia E, Robson A. Cutaneous PEComa: a rare entity to consider in an unusual site. *Am J Dermatopathol* 2014;36:198-201.
5. Odoño EIG, Tan KB, Tay SY, Lee VKM. Cutaneous "fibroma-like" perivascular epithelioid cell tumor: a case report and review of literature. *J Cutan Pathol*. 2020;47:548-553.
6. Haiges D, Kurz P, Laaff H, Meiss F, et al. Malignant PEComa: case report. *J Cutan Pathol*. 2018;45:84-89.
7. Greveling K, Winnepenninckx VJL, Nagtzaam IF, Lacko M, et al. Malignant perivascular epithelioid cell tumor: a case report of a cutaneous tumor on the cheek of a male patient. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69(5):e262-e264.
8. Ueberschaar S, Goebeler M, Kneitz H. CD10-positive cutaneous PEComa: an extremely rare skin tumour. *Case Rep Dermatol*. 2020;12:192-198.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

### Actualización bibliográfica. ELECTROQUIMIOTERAPIA COMO TRATAMIENTO DE LOS TUMORES CUTÁNEOS

Antonella María Cilio

Médica Residente de Dermatología, Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina



El cáncer de piel ha sido un motivo de consulta cada vez mayor en los últimos años. El tratamiento de primera línea es la resección quirúrgica con márgenes adecuados.

La electroquimioterapia (ECT) es un tratamiento alternativo para los pacientes con comorbilidades o localizaciones tumorales especiales que no son candidatos al tratamiento quirúrgico. Esta terapéutica se basa en la combinación de electroporación y quimioterapia intravenosa (la más usada es la bleomicina). La electroporación consiste en la aplicación de pulsos eléctricos reversibles de alto

voltaje en los tejidos, que permite la formación de poros y, de esta manera, la entrada en la célula de la bleomicina circulante en la sangre. Una vez que el fármaco está en la célula, provoca la escisión de las cadenas de ácido desoxirribonucleico, lo que lleva a la muerte celular cuando la célula entra en la fase de mitosis. Así, la ECT tiene selectividad sobre las células con alta tasa de replicación y respeta el tejido sano. Como la bleomicina es una molécula hidrófila, no penetra en las células que no han pasado por el proceso de electroporación, lo que permite obtener resultados cosméticos favorables.

Los efectos beneficiosos de la ECT se evalúan 30 a 45 días después del tratamiento y puede repetirse otra sesión si es necesario.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Tellado M, Michinski S, Impellizeri J, Marshall G, et al. Electrochemotherapy using thin-needle electrode improves recovery in feline nasal planum squamous cell carcinoma - a translational model. *Cancer Drug Resist*. 2022;5:595-611.
- Hendel K, Jemec GBE, Haedersdal M, Wiegell SR. Electrochemotherapy with bleomycin for basal cell carcinomas: a systematic review. *JEADV*. 2021;35:2208-2215.