

## Nota clínica

Tumor epitelioido perivascular uterino. Utilidad de la tomografía por emisión de positrones con  $^{18}\text{F}$ -fluordesoxiglucosa en su estadificación y seguimientoM.M. Navarro-Pelayo Lainez <sup>a,b</sup>, C. Ramos-Font <sup>a,b,\*</sup>, A.C. Rebollo Aguirre <sup>a,b</sup>, A. Rodríguez-Fernández <sup>a,b</sup> y J.M. Llamas-Elvira <sup>a,b</sup><sup>a</sup> Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España<sup>b</sup> Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 2 de enero de 2010

Aceptado el 17 de febrero de 2010

On-line el 11 de mayo de 2010

## Palabras clave:

Tumor epitelioido perivascular

Tumor uterino

Estadificación

Respuesta terapéutica

 $^{18}\text{F}$ -fluordesoxiglucosa

Tomografía por emisión de positrones

## RESUMEN

Los tumores epitelioides perivasculares son un raro grupo de neoplasias mesenquimales con una historia natural impredecible y un incierto potencial de malignidad. Es característica la localización uterina y su asociación a esclerosis tuberosa. Presentamos el caso de una paciente de 40 años de edad, en la que se diagnosticó de forma incidental un tumor epitelioido perivascular uterino y se le realizaron estudios seriados de tomografía por emisión de positrones (PET-TAC) con  $^{18}\text{F}$ -fluordesoxiglucosa para su estadificación y valoración de la respuesta terapéutica. La PET-TAC resultó ser una herramienta muy valiosa en la detección de metástasis pulmonares tardías y en la reevaluación de la paciente tras la administración de quimioterapia. Los hallazgos sugieren que dado que estamos ante un tumor infrecuente, que no siempre tiene un comportamiento benigno, la PET-TAC puede ser un procedimiento de imagen diagnóstica útil para realizar un estudio de extensión y un seguimiento clínico de las pacientes que sufran este tipo de neoplasias.

© 2010 Elsevier España, S.L. y SEMNIM. Todos los derechos reservados.

Perivascular epithelioid tumors: Utility of the positron emission tomography with  $^{18}\text{F}$ -fluorodesoxyglucose (PET-TAC FDG) in their staging and follow-up

## ABSTRACT

Perivascular epithelioid tumors (PEComas) are a rare group of mesenchymal neoplasms with an unpredictable natural history and uncertain malignant potential. Uterine involvement and their association with tuberous sclerosis are typical for these tumors. We present a case of a 40-year old patient who was incidentally diagnosed of a uterine PEComa and serial studies of PET-CT with FDG were performed for staging and therapeutic response assessment. FDG PET-CT proved to be a valuable tool for detecting unsuspected pulmonary metastases and defining the reassessment of the patient after chemotherapy. The findings suggest that since this is a rare tumor, which does not always have benign behaviour, PET-CT may be a useful diagnostic imaging procedure for staging and clinical monitoring of patients who suffer this type of tumors.

© 2010 Elsevier España, S.L. and SEMNIM. All rights reserved.

## Keywords:

Perivascular epithelioid neoplasms

Uterine neoplasms

Staging

Response assessment

 $^{18}\text{F}$ -fluorodeoxyglucose

Positron emission tomography

## Introducción

En 1992, Bonetti et al<sup>1</sup> propusieron la nomenclatura de una rara familia de tumores compuestos de las células endoteliales perivasculares diferentes de los angiomiolipomas, el tumor de células claras «de azúcar» pulmonar y la linfangioleiomiomatosis que mostraban patrones histológicos, genéticos e inmunofenotípicos similares. Los tumores epitelioides perivasculares (PEComa) de células son neoplasias mesenquimales raras, compuestas fundamentalmente por grandes células con un citoplasma granular clareosinofílico abundante y áreas focales de células en huso o alargadas que rodean una vasculatura anormalmente aumentada<sup>2-6</sup>, donde las células epitelioides expresan marcadores musculares y melanocíticos<sup>2-4,6</sup>. Los PEComa presentan una mayor incidencia en el sexo femenino y pueden asentarse en varias localizaciones anatómicas, siendo el útero la más descrita en la literatura médica. Pese a que clínicamente en la mayoría de los casos se describe un comportamiento benigno, las células

uterinas endoteliales perivasculares tienen un potencial de malignidad definido con un comportamiento agresivo por su capacidad de metastatización a distancia (los riñones y los pulmones, preferentemente)<sup>2,4</sup>. Se ha descrito su asociación a la esclerosis tuberosa.

## Caso clínico

Una paciente de 40 años de edad que consultó por metroorragias y sangrados intermenstruales desde 2007 fue remitida a consulta de ginecología con diagnóstico ecográfico del útero miomatoso y múltiples nódulos en los riñones compatibles con angioliomas renales bilaterales. La extirpación de un pólipo endometrial mostró la existencia de una tumoración maligna. Los hallazgos ecográficos y los antecedentes de angiofibromas en el mentón y los pliegues nasogenianos, así como tumores de Koenen periungueales, sugirieron la existencia de una esclerosis tuberosa asociada.

La histerectomía mostró una masa uterina tumoral polipoide de 6 × 4 × 3 cm, endocavitaria lobulada, pardoclaro, firme y

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carlos.ramos.font.ext@juntadeandalucia.es (C. Ramos-Font).

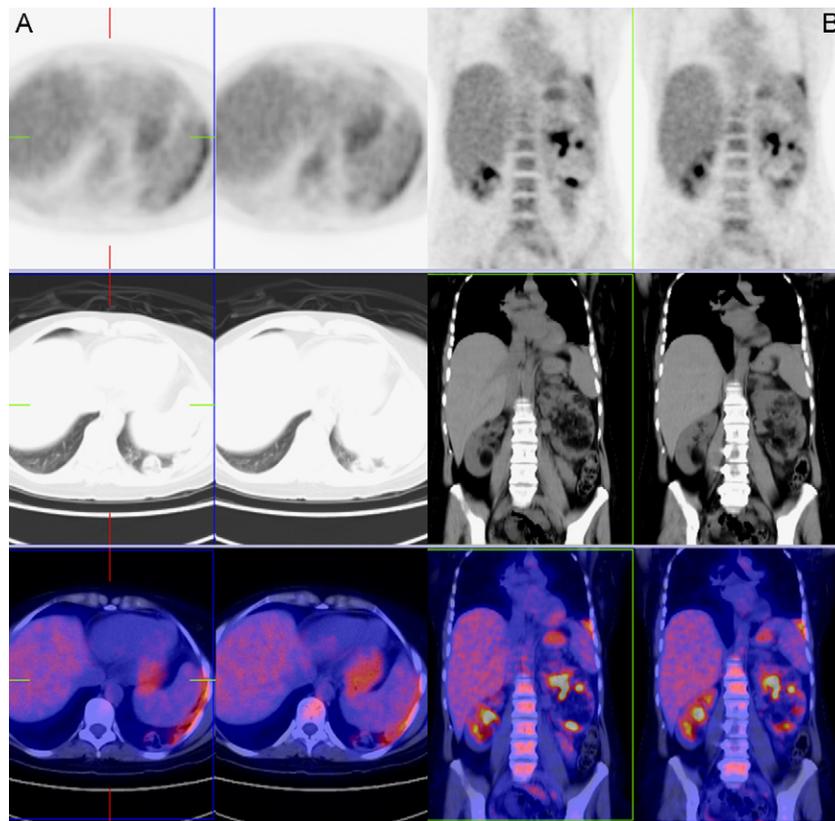
anclada en la pared posterior. El estudio anatomopatológico confirmó la presencia de las células epitelioides de distribución perivascular. En el estudio de extensión de la paciente se realizó una radiografía de tórax, en la que se observó un aumento de densidad en la base pulmonar izquierda. Dados los antecedentes de la paciente, se decidió la realización de un estudio de tomografía por emisión de positrones (PET-TAC) con  $^{18}\text{F}$ -fluorodesoxiglucosa (FDG), procediendo acorde a las recomendaciones de sociedades científicas<sup>7</sup> en un equipo Siemens Biograph 16 y una dosis de 370 MBq. En la imagen de la PET se evidenció un hipermetabolismo leve pleurosubpleural en planos posterobasales de dicho pulmón, cuyo standard uptake value (SUVmax) fue de 3,19, que en la TAC coincidía con un engrosamiento y una lesión nodular en la misma localización (fig. 1). El hallazgo se interpretó como de origen metastásico y se inició tratamiento quimioterapéutico (taxol-carboplatino 6 ciclos). A mitad y al final del plan terapéutico se realizaron dos PET-TAC, que no mostraban captaciones patológicas sugerentes de afectación tumoral macroscópica, considerándose una respuesta metabólica completa y confirmándose la ausencia de enfermedad (fig. 2).

Al año del diagnóstico, una TAC torácica con contraste intravenoso mostró la existencia de una lesión en región paracardiaca derecha, solicitándose un estudio PET-TAC que confirmó la presencia de un nódulo de nueva aparición. Este se localizó en el lóbulo medio del pulmón derecho (10 × 11 mm de diámetro) y se asoció a un área débilmente hipermetabólica (SUVmax de 1,68), lo que sugirió progresión de la enfermedad (fig. 3). Los marcadores tumorales (alfafetoproteína, CEA y CA 15.3) se encontraban dentro de la normalidad. Se realizó una resección del nódulo pulmonar, cuyo resultado

anatomopatológico fue de metástasis pulmonar de PEComa uterino. Inmunohistoquímicamente, mostró positividad para Human Melanoma Black 45 (HMB 45) (+focal), Epithelial Membrane Antigen (EMA) (+) y desmina (+)<sup>2</sup>. En el siguiente PET-TAC de control se evidenció la existencia de cambios posquirúrgicos secundarios a la resección del nódulo pulmonar derecho. Adicionalmente, en el pulmón izquierdo se identificaron dos nódulos de nueva aparición: uno retrocardiaco paraaórtico en el lóbulo inferior con una SUVmax de 2,41 y 12,2 mm de diámetro y otro paracardiaco anterior en el lóbulo superior con un SUVmax de 1,18 y 4,4 mm de diámetro (fig. 4). Estos hallazgos se interpretaron como lesiones metastásicas, sugiriendo progresión de la enfermedad. Actualmente, la paciente se encuentra en tratamiento quimioterapéutico adyuvante con una buena evolución clínica y radiológica.

### Discusión

Hemos descrito un caso infrecuente en una mujer de 40 años en edad fértil, cuyo diagnóstico inicial fue de PEComa maligno de localización uterina con un comportamiento agresivo dado que metastatózó en el pulmón. La apariencia histológica del tumor fue similar a la de este tipo de neoplasias: disposición perivascular de las células tumorales y presencia de material hialino extracelular abundante<sup>2,3,6,8</sup>. El PEComa afecta de forma más frecuente al sexo femenino y se ha descrito cierta hormonodependencia<sup>2</sup> (en nuestra paciente los receptores estrogénicos resultaron ser positivos). La localización genital es frecuente, siendo el útero la afectación más prevalente descrita en la



**Figura 1.** A) Cortes axiales de PET con  $^{18}\text{F}$ -fluorodesoxiglucosa (FDG), TAC y fusión a nivel pulmonar en los que se observa un área hipermetabólica de moderada intensidad (standard uptake value de 3,19) en planos posterobasales del pulmón izquierdo. En las imágenes de la TAC, el hallazgo se correlaciona con una lesión nodular, adyacente a la pleura, de 19 × 23 mm de diámetro. B) Cortes coronales de PET con  $^{18}\text{F}$ -FDG, TAC y fusión en los que se observan una hipertrofia y una disrupción arquitectural renal izquierda con nódulos en ambos riñones compatibles con angioliopomas renales sin captación de  $^{18}\text{F}$ -FDG que sugiera malignidad. Visualización de actividad urinaria pielocalicial inespecífica.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4248947>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4248947>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)