

ΑΣΘΕΝΗΣ ΜΕ ΗΠΑΤΙΚΟ ΟΓΚΟ ΠΕΡΙΑΓΓΕΙΑΚΩΝ ΕΠΙΘΗΛΙΟΕΙΔΩΝ ΚΥΤΤΑΡΩΝ (PECOMA) ΠΟΥ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΤΗΚΕ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΑ(eP29)

ΠΑΡΑΠΟΜΠΕΣ

1. Krawczyk M, Ziarkiewicz-Wróblewska B, Wróblewski T, Podgórska J, Grzybowski J, Gierej B, Krawczyk P, Nyckowski P, Kornasiewicz O, Patkowski W, Remiszewski P, Zajac K, Grąt M. PEComa-A Rare Liver Tumor. J Clin Med. 2021 Apr 18;10(8):1756. doi: 10.3390/jcm10081756. PMID: 33919494; PMCID: PMC8072725.
2. Li C, Xu JY, Liu Y. Sonazoid-enhanced ultrasonography and pathologic characters of CD68 positive cell in primary hepatic perivascular epithelioid cell tumors: A case report and literature review. Open Med (Wars). 2021 May 11;16(1):737-741. doi: 10.1515/med-2021-0275. PMID: 34013045; PMCID: PMC8114952.
3. Nie P, Wu J, Wang H, Zhou R, Sun L, Chen J, Yang G. Primary hepatic perivascular epithelioid cell tumors: imaging findings with histopathological correlation. Cancer Imaging. 2019 Jun 6;19(1):32. doi: 10.1186/s40644-019-0212-x. PMID: 31171030; PMCID: PMC6555711.
4. Gao X, Tang H, Wang J, Yao Q, Wang H, Wang Y, Ma M, Yang W, Yan K, Wu W. Specific imaging features indicate the clinical features of patients with hepatic perivascular epithelioid cell tumor by comparative analysis of CT and ultrasound imaging. Front Oncol. 2022 Oct 17;12:908189. doi: 10.3389/fonc.2022.908189. PMID: 36324566; PMCID: PMC9618795.
5. Yang X, Wang Q, Zhou X, Zhou H, Jia W, Hu C, Chu J, Kong L. Retrospective analysis of hepatic perivascular epithelioid cell tumour (PEComa) in a single centre for clinical diagnosis and treatment clinical diagnosis and treatment of hepatic PEComa. Medicine (Baltimore). 2022 Jun

6. Στοιχεία επικοινωνίας

j.koureta@gmail.com

vickyseim159@hotmail.gr

Σειμένη Β.¹, Κουγιουμτζιάν Ε.², Οικονομάκης Α.¹, Σωτηρόπουλος Γ.³, Σακελλαρίου Σ.⁴, Κουγιουμτζιάν Α.¹, Κουρέτα Ε.¹

¹ Γαστρεντερολογική Κλινική, 251 Γενικό Νοσοκομείο Αεροπορίας, Αθήνα

² Τμήμα Βιοχημείας και Βιοτεχνολογίας, Λάρισα

³ Β' Χειρουργική Κλινική, Λαϊκό Νοσοκομείο, Αθήνα

⁴ Παθολογοανατομικό Εργαστήριο, Ιατρική Σχολή -Εθνικό Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών, Αθήνα

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Γυναίκα 46 ετών, με ιστορικό υποθυρεοειδισμού υποβλήθηκε προληπτικά σε υπερηχογράφημα άνω κοιλίας με εύρημα υποδιαφραγματική αλλοίωση ήπατος μεγίστης διαμέτρου 4.6 εκ. Στο υπερηχογράφημα με χορήγηση ενδοφλέβιου σκιαγραφικού που ακολούθησε, παρατηρήθηκε κατά την αρτηριακή φάση ομοιογενής ενίσχυση της βλάβης, χωρίς έκπλυση στην πυλαία,παρεγχυματική και στην καθυστερημένη φάση(εικόνα περισσότερο συμβατή με αδένωμα). Σε μαγνητική τομογραφία άνω κοιλίας με ηπατοειδικό σκιαγραφικό αναδείχτηκε η βλάβη με λοβωτή παρυφή στα όρια των τμημάτων VIII και IV,η οποία στην T1 ακολουθία εμφάνιζε χαμηλής έντασης σήμα, στην T2 ετερογενές σήμα με αύξηση στην περιφέρεια της βλάβης, ενώ όσον αφορά την κατανομή του σκιαγραφικού στην αρτηριακή φάση εμφάνιζε πρώιμη ετερογενή ενίσχυση. Στην ηπατοκυτταρική φάση είχε χαμηλό σήμα χωρίς να κατακρατά σκιαγραφικό, οπότε και αποκλείστηκε η άτυπη FNH. Δεν απεικονίστηκαν παθολογικοί λεμφαδένες. Βάσει των ανωτέρων, έγινε σύσταση για ιστολογική ταυτοποίηση με τη διαφοροδιάγνωση να περιλαμβάνει υπεραγγειούμενες ηπατικές βλάβες μεταξύ των οποίων και η δευτεροπαθής εντόπιση, αδένωμα και ηπάτωμα. Ο πλήρης εργαστηριακός έλεγχος, συμπεριλαμβανομένων των καρκινικών δεικτών, ήταν εντός φυσιολογικών ορίων.

Λόγω των μη ειδικών απεικονιστικών χαρακτηριστικών της εστιακής αλλοίωσης, στη διαφορική διάγνωση της οποίας συμπεριλαμβάνονταν κακοήθεις βλάβες αποφασίστηκε κατόπιν χειρουργικής εκτίμησης να γίνει εκτομή αυτής. Τα ιστολογικά χαρακτηριστικά του παρασκευάσματος ήταν συμβατά με PEComa ήπατος με χαμηλή μιτωτική δραστηριότητα(<1 μίτωση /mm²) και σημαντικό πυρηνικό πλειομορφισμό. Η ασθενής εμφάνισε ομαλή μετεγχειρητική πορεία. Στον επανέλεγχο με μαγνητική τομογραφία δεν υπάρχει εμφανής υπολειμματική αλλοίωση και παραμένει σε παρακολούθηση.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Οι γνώσεις μας για τη διαχείριση και την πρόγνωση των ασθενών με pecoma στηρίζονται σε λίγες περιπτώσεις και μικρές σειρές ασθενών από τη βιβλιογραφία. Όταν εντοπίζονται στο ήπαρ είναι δύσκολο να διαγνωστούν προεγχειρητικά, διότι μιμούνται απεικονιστικά χαρακτηριστικά άλλων εστιακών βλαβών τόσο καλοήθων όπως η εστιακή οζώδης υπερπλασία όσο και κακοήθων όπως το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα. Συνήθως εμφανίζονται σε γυναίκες στην 5η δεκαετία ζωής. Το χαρακτηριστικό αυτών των όγκων κατά την ανοσοϊστοχημεία είναι η συνέκφραση μυικών και μελανοκυτταρικών δεικτών, όπως Human Melanin Black-45 (HMB-45), Melan-A και αντιγόνο λείων μυικών ινών (Smooth Muscle Antigen -SMA). Αν και έχει προταθεί κατηγοριοποίηση σε καλοήθη, κακοήθη και αβέβαιου κακοήθους δυναμικού όγκο ανάλογα με τα παρακάτω κριτήρια (>2/7 υπέρ κακοήθειας): 1. μέγεθος >5 εκ, 2. έντονη πυρηνική ατυπία 3.κυτταροβρίθεια 4. αυξημένη μιτωτική δραστηριότητα(>1 μίτωση /50 HFP) 5. νέκρωση 6. αγγειακή διήθηση 7. επέκταση σε γειτονικό φυσιολογικό παρέγχυμα, ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας θεωρεί ότι το pecoma πρέπει να αντιμετωπίζεται ως όγκος αβέβαιου κακοήθους δυναμικού.

Η χειρουργική επέμβαση επί υγιών ορίων αποτελεί τη θεραπεία εκλογής ενώ συνιστάται η στενή μακροχρόνια παρακολούθηση.