

---

# Perivascular Epithelioid Cell Tumor (PEComa) pečene: popis prípadu a prehľad literatúry

---

Švajdler M. ml., Bohuš P., Goč V.<sup>1</sup>, Tkáčová V.<sup>1</sup>

Oddelenie patológie, Fakultná nemocnica L. Pasteura Košice, pracovisko Trieda SNP 1

<sup>1</sup>Klinika onkológie, Fakultná nemocnica J. A. Reimana, Prešov

---

## Súhrn

Nádor z perivaskulárnych epitelioidných buniek (PEComa) je vzácna, nedávno popísaná nozologická jednotka. Imunofenotypicky a histogeneticky patrí do jednej rodiny spolu s angiomyolipómom, clear cell „sugar“ tumorom pľúc, lymfangioleiomyomatózou a clear cell myomelanotickým tumorom ligamentum falciforme/teres hepatis. Popisujeme neobvyklý prípad PECómu pečene u 55 ročnej ženy s diagnostikovaným glioblastómom. Histologicky bol nádor expanzívny, zložený z epitelioidných vodojasných a eozinofilných buniek, bez typickej vaskulárnej a lipomatóznej zložky charakteristickej pre angiomyolipóm. Bola prítomná mierna nukleárna pleomorfia, sporadická mitotická aktivita a hemorágie bez nekróz. Imunohistochemicky bol nádor HMB-45+50, Melan-A a hladkosvalový aktín pozitívny. Tyrozináza, S-100 proteín, cytokeratínový koktejl, EMA, vimentín, svalovo špecifický aktín, CD10, TTF-1, hepatocyte, desmín a cyklín D1 boli negatívne. Bola pozorovaná sporadická nukleárna p53 pozitivita. V diferenciálnej diagnóze treba od PECómu pečene odlišiť najmä clear cell variant hepatocelulárneho adenómu a hepatocelulárneho karcinómu, metastázy clear cell karcinómov a metastázu malígneho melanómu. Vzhľadom na neistú biologickú povahu PECómov je indikované dlhodobé sledovanie pacientov.

**Kľúčové slová:** perivaskulárna epitelioidná bunka - PEComa - angiomyolipóm - pečeň - glioblastoma multiforme

## Summary

### Perivascular Epithelioid Cell Tumor (PEComa) of the Liver: a Case Report and Review of the Literature

Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) is rare entity and has been described only recently. By immunohistochemistry and genetics it belongs to the family of tumours which comprises angiomyolipoma, clear cell "sugar" tumor of lung, lymphangioleiomyomatosis and clear cell myomelanotic tumor of ligamentum falciforme/teres hepatis. We describe an unusual case of hepatic PEComa arising in a 55-year-old woman with previous history of glioblastoma. Histologically the tumor grew in expansive way, and was composed of clear and eosinophilic epithelioid cells, without vascular or lipomatous component characteristic of angiomyolipoma. There was mild nuclear pleomorphism, sporadic mitotic activity and haemorrhage without necrosis. On immunohistochemistry, the tumor was HMB-45+50, Melan-A and smooth muscle actin positive. Tyrosinase, S-100 protein, cytokeratin cocktail, EMA, vimentin, muscle specific actin, CD10, TTF-1, hepatocyte, desmin and cyclin D1 were negative. Sporadic nuclear p53 positivity was seen. The main differential diagnosis of hepatic PEComa includes clear cell variant of liver cell adenoma and hepatocellular carcinoma, metastases of various clear cell carcinomas and metastasis of malignant melanoma. In respect of uncertain biologic potential of PEComa, long term follow up is indicated.

**Key words:** perivascular epithelioid cell - PEComa - angiomyolipoma - liver - glioblastoma multiforme

*Čes.-slov. Patol., 43, 2007, No. 1, p. 18–22*

PECómy – nádory z perivaskulárnej epitelioidnej bunky (perivascular epithelioid cell, PEC) sú zriedkavé lézie charakterizované typickým histologickým obrazom, unikátnou imunohistochemickou koexpresiou melanocytárnych a hladkosvalových markerov a spoločným onkogenetickým podkladom. Rodina PECómov zahŕňa

angiomyolipóm (AML), clear cell „sugar“ tumor pľúc (CCST), lymfangioleiomyomatózu (LAM), clear cell myomelanotický tumor ligamentum teres/falciforme hepatis (CCMMT) a veľmi zriedkavé PEC nádory (PECómy) v iných lokalitách (13, 22). Prezentujeme unikátny prípad PECómu pečene spojený s glioblastoma multiforme.