

Localización atípica de tumor glómico en el hígado



Atypical location of a glomus tumor in the liver

El cuerpo glómico es una anastomosis arteriovenosa especializada, que controla la termorregulación a través del flujo sanguíneo. Estos cuerpos se localizan en la piel, en las regiones subungueales y, con menos frecuencia, en el tejido subcutáneo¹. Los tumores glómicos son una neoplasia vascular benigna poco común derivada de estos. Pertenecen a una familia de tumores que se caracterizan por su composición: células glómicas, vasos sanguíneos y músculo liso en diferentes proporciones². Clásicamente se localizan bajo las uñas, pero también se han reportado casos en tracto respiratorio, mediastino y pulmones, tracto gastrointestinal y sistema genitourinario. La mayoría de los tumores glómicos del sistema digestivo se localizan en el estómago, siendo extremadamente rara su localización en el tracto hepatobiliar³.

Los tumores glómicos ocurren más frecuentemente en adultos jóvenes (20-40 años), y con similar incidencia en ambos sexos, excepto en las lesiones digitales que son más prevalentes en mujeres³, y los del tracto gastrointestinal, más frecuentes en mujeres de más edad. Estos tumores son normalmente solitarios. Se manifiestan como nódulos dolorosos¹.

Presentamos el caso de un varón de 53 años, con buen estado general, cuyos únicos antecedentes eran una apendicectomía abierta y la resección de un carcinoma basocelular en la nariz. Refería un dolor inespecífico en hipocondrio derecho no acompañado de molestias digestivas ni alteraciones del tránsito. A la exploración se palpaba una discreta hepatomegalia con dolor a la palpación profunda en epigastrio.

En las pruebas de laboratorio los marcadores tumorales (CEA, CA 19.9, CA 15.3, PSA y alfa-fetoproteína) fueron negativos.

Se realizó una TC que visualizaba una masa en el lóbulo hepático izquierdo de 65 × 80 mm, heterogénea y compuesta por múltiples lesiones hipocaptantes con aspecto arracimado. Se tomó una biopsia guiada por ecografía, siendo el diagnóstico de una neoplasia mesenquimal poco diferenciada. Se completó el estudio con una tomografía por emisión de positrones (PET) y SPECT/TC de receptores de somatostatina (OctreoScan[®]) no apreciándose otros focos tumorales.

Ante los hallazgos, se decidió realizar una lobectomía hepática izquierda (figs. 1 y 2), que transcurrió sin incidencias, siendo dado de alta al sexto día.

Macroscópicamente se observó una tumoración de bordes lobulados, bien definidos, con superficie de consistencia media, apariencia fibrosa y coloración blanquecina.

Microscópicamente se visualizó un parénquima hepático infiltrado por una neoplasia de patrón sólido, compuesta por células de aspecto monomórfico de núcleos redondeados y citoplasmas eosinófilos, alternando con células con un grado variable de atipia nuclear y una morfología fusocelular. Las células neoplásicas muestran tendencia a la disposición perivascular sin invasión vascular ni perineural. La neoplasia presenta un patrón infiltrativo de crecimiento formando múltiples nódulos, mostrando zonas de esclerosis. De manera focal existen signos de necrosis y son frecuentes las figuras de mitosis (20-25/50 campos de gran aumento).

En el estudio inmunohistoquímico se observó positividad en las células tumorales para actina de músculo liso (SMA), H-caldesmon, calponina, vimentina, colágeno IV, Bcl-2, TLE-1, INI1, WT1, CD99, EMA, nestina y catepsina K.

Es negativo para pancitoqueratina, queratina AE1/AE3, queratina 5.6, desmina, smoothelina, CD117, CD34, DOG1, cromogranina, sinaptofisina, CD56, CD31, D240, proteína S-100, HMB45, Melan-A, receptores de estrógenos, receptores de progesterona, mesotelina, calretinina, HBME1, FLI1, MITF, MyoD1, miogenina, actina sarcomérica, CD1a y CD68.

En ocasiones este tipo de neoplasia muestra características inusuales (gran tamaño, localización profunda, actividad mitótica, atipia nuclear y necrosis). En 2001 Folpe et al.⁴ hacen una propuesta de criterios histológicos de malignidad para este tipo de neoplasias, y catalogan como malignos a aquellos tumores que cumplen uno o más de los siguientes criterios:

- Localización profunda y tamaño superior a 2 cm
- Presencia de mitosis atípicas
- Moderada-intensa atipia nuclear, y un número de mitosis igual o superior a 5 mitosis/50 campos de gran aumento (CGA)

En esta neoplasia se cumplen al menos 2 (> 2 cm y número de mitosis), por lo que hay que considerarlo, de acuerdo a ello, como maligno.

Debido a la rareza de los tumores glómicos en esta localización, varios tipos de tumores se incluyeron en el diagnóstico diferencial.

Es necesario distinguir los tumores glómicos de otros tipos de tumores: hemangioendoteliomas, tumores del estroma gastrointestinal (GIST), paragangliomas, tumores de células epiteloides perivasculares (PEComas) y tumores neuroendocrinos entre otros.

La negatividad de CD34 y positividad de SMA descarta el hemangioendotelioma. La negatividad de S-100, cromogranina, CD117 y sinaptofisina descarta paraganglioma y GIST. Los tumores neuroendocrinos son típicamente positivos para cromogranina A, sinaptofisina, enolasa neuroespecífica, CD56 y citoqueratina^{3,5}. La ausencia de HMB45 y desmina descarta el PEComa.



Figura 1 – Pieza de hepatectomía izquierda que contiene el tumor (visión posterior).



Figura 2 – Pieza de hepatectomía izquierda que contiene el tumor (visión anterior).

Histológicamente es fácil distinguirlo de hemangioma y angiosarcoma³.

Carcinoma hepatocelular y hepatoblastoma se descartan por los niveles bajos de alfa-fetoproteína⁵.

La negatividad de desmina en conjunto con la distribución histológica descarta un leiomioma vascular¹.

Los tumores glómicos desde cualquier parte del cuerpo pueden metastatizar al hígado, no obstante, en nuestro caso no se encontró ningún otro tumor primario.

A pesar de haber realizado una resección completa del tumor, debido al incierto potencial maligno del mismo, el paciente actualmente sigue un apropiado seguimiento clínico a través de revisiones periódicas.

Concluimos que los tumores glómicos deberían considerarse en el diagnóstico diferencial de los tumores hepáticos

con inmunohistoquímica positiva para SMA, que se muestra como un método útil para su diagnóstico.

Autorías

- Diseño del estudio: FNF y JAJR.
- Adquisición y recogida de datos: ECA y NSV.
- Análisis e interpretación de los resultados: FNF, ECA y NSV.
- Redacción del artículo: ECA y NSV.
- Revisión crítica y aprobación de la versión final: FNF y JAJR.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jaiswal VR, Champine JG, Sharma S, Molberg KH. Primary glomangioma of the liver. *Arch Pathol Lab Med.* 2004;128:46–9.
2. Geramizadeh B, Nikeghbalian S, Shamsaifar A, Kazemi K, Tavoosi H, Sefidbakht S, et al. Primary glomus tumor of the liver: A rare case report and review of the literature. *Indian J Pathol Microbiol.* 2011;54:584–7.
3. Amoueian S, Meibodi NT, Tavoosi H, Ekramifard V, Attaranzadeh A, Montazer M. Primary glomus tumor of the liver. *Arch Iran Med.* 2011;14:294–5.
4. Folpe A, Fanburg-Smith J, Mittinen M, Weiss S. Atypical and malignant glomus tumors: Analysis of 52 cases with a proposal for the reclassification of glomus tumors. *Am J Surg Pathol.* 2001;25:1–12.
5. Hirose K, Matsui T, Nagano H, Eguchi H, Marabashi S, Wada H, et al. Atypical glomus tumor arising in the liver: A case report. *Diagn Phat.* 2015;10:112.

Enrique Calcerrada Alises*, Natalia Sarabia Valverde, Francisco Navarro Freire y José Antonio Jiménez Ríos

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: enrique_alises@hotmail.com (E. Calcerrada Alises).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.08.002>
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tumor de Masson intrahepático (hiperplasia endotelial papilar intravascular)

Intrahepatic Masson tumor (intravascular papillary endothelial hyperplasia)

La hiperplasia endotelial papilar intravascular (IPEH) o tumor de Masson, es una lesión intravascular benigna e infrecuente. Es un proceso reactivo, en el contexto de una

estasis venosa, en el que se produce una proliferación de estructuras papilares endoteliales que se organizan sobre trombos¹⁻³.

