



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, Tavooosi 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, Tavooosi 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.

Fue descrito por primera vez en 1923 por Masson⁴ como una hiperplasia papilar endotelial en la luz de venas hemorroidales, y fue considerado con una neoplasia vascular, denominándolo como «hemangioendotelioma vegetante intravascular». Es en 1932 cuando Henschen⁵ observa que se trata de un proceso reactivo, y no de una neoplasia endotelial, pasando a denominarse como «Léndovasculite proliferante thrombopoietique». Clearkin y Enzinger sugieren en 1976 que la trombosis precede a la proliferación endotelial, constituyendo el material trombótico una matriz para su desarrollo². Tras varios estudios, se constata que la lesión es una proliferación vascular secundaria a una estasis venosa. En 1990 Albrecht y Kahn, basándose en estudios inmunohistoquímicos, describen una progresión similar entre la hiperplasia endotelial y la trombosis⁶. Ambos presentan positividad a la ferritina, a los marcadores histiocíticos y, eventualmente, a la vimentina en los estadios iniciales, mientras que al final del proceso son positivos solo para el antígeno del factor VIII.

El tumor de Masson afecta fundamentalmente a los vasos de cabeza y cuello, dedos, tronco y venas cutáneas, siendo la afectación abdominal excepcional. Solo se ha descrito en la literatura un caso de afectación hepática⁷.

Presentamos el caso de un varón de 39 años, sin antecedentes personales de interés, asintomático, y que durante una revisión rutinaria se detecta hepatomegalia a la palpación abdominal y ecografía, que objetiva lesión de 10 cm de diámetro sugestiva de hemangioma.

Se completa el estudio con TC abdominal, RMN y marcadores tumorales. La TC describe lesión de 10 × 9,5 × 7 cm que ocupa los segmentos VI y VII, que se muestra hipodensa con bordes lobulados. Captación de contraste periférica nodular y llenado centrípeto, sin conseguirse un llenado completo de la lesión, sugestiva de hemangioma (fig. 1). La RMN describe la lesión de igual tamaño que la TC, de bordes lobulados y zonas centrales de necrosis. Con captación periférica y llenado centrípeto, compatibles con hemangioma. Sin alteraciones patológicas en los marcadores tumorales (fig. 2).

En el seguimiento el paciente presenta molestias abdominales secundarias al tamaño de la lesión, aunque sin

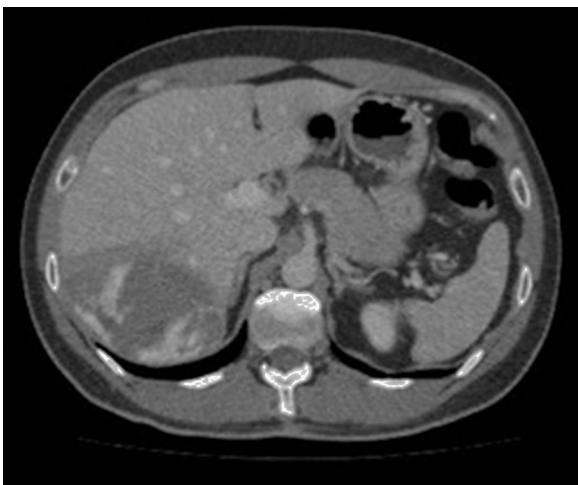


Figura 1 – TC trífásica. Lesión en segmentos VI y VII de 10 × 9,5 × 7 cm. Captación de contraste periférica nodular y llenado centrípeto. Sugestiva de hemangioma.



Figura 2 – RMN. Lesión de bordes lobulados y zonas centrales de necrosis de 19 × 9,5 × 7 cm, localizado en segmento VI y VII.

aparentes cambios de la lesión. Tras valorar el caso, en comité, se indica cirugía, realizando segmentectomía atípica de los segmentos VI y VII. El postoperatorio transcurre sin incidencias, evolucionando favorablemente, por lo que el paciente es dado de alta al 5.º día. Durante el seguimiento en consultas no hubo incidencias en el primer año tras la cirugía.

El informe de anatomía patológica indicó que se trataba de un fragmento de 170 g de 12 × 9 cm que, tras cortes seriados, se identificó una lesión subcapsular, mal delimitada, de aspecto esponjoso, de coloración violácea de 10 × 7 cm, en cuyo seno se identificó un área carnosa blanquecina y bien delimitada de 4 × 3 cm. Al microscopio se identificó un proceso vascular benigno con proliferación endotelial en las luces de los vasos de pequeño y mediano calibre, compatible todo esto con el tumor de Masson.

La hiperplasia papilar endotelial intravascular es una rara afección benigna que requiere un diagnóstico diferencial, fundamentalmente con el hemangiosarcoma. Inicialmente fue considerada una enfermedad maligna, Masson la describió como una neoplasia secundaria a la degeneración de una trombosis venosa⁴. Pero posteriormente, y tras varios estudios, se demostró que el tumor de Masson consiste en una proliferación de células endoteliales que se organizan alrededor de trombos, estableciéndose como un proceso reactivo en el contexto de la estasis venosa¹⁻³.

Histopatológicamente se han descrito 3 formas^{1,8}: La forma «pura», la más frecuente, que aparece *de novo* en espacios vasculares dilatados en pacientes sin comorbilidades y sin anomalías vasculares. La forma «mixta», que aparece en vasos con anomalías como malformaciones arteriovenosas, hemangiomas, granulomatosis piógena y enfermedades crónicas como la hemoglobinuria paroxística nocturna. Y, por último, la forma «extravascular», que está asociada a hematomas secundarios a traumatismos.

El desarrollo de la hiperplasia papilar endotelial intravascular tiene lugar en varias etapas. En las primeras fases hay un crecimiento de células endoteliales en el interior del trombo.

Estas células comienzan a proliferar y a segregar colagenasas, que digieren parcialmente y de forma irregular el trombo, desarrollando estructuras papilares. Finalmente, estas estructuras papilares se combinan y forman estructuras vasculares anastomosadas⁹.

Las localizaciones más frecuentes son los vasos de cabeza y cuello, dedos, tronco y venas cutáneas. Las lesiones intraabdominales son raras, más aún a nivel hepático.

Epidemiológicamente se ha observado una incidencia discretamente mayor en mujeres que en varones, con una relación de 1,2:1, sin predilección por la edad. Hay casos recogidos en un rango desde los 7 meses hasta los 81 años de edad¹.

La hiperplasia endotelial papilar intravascular es una enfermedad poco frecuente que puede simular otras enfermedades, por lo que requiere realizar un diagnóstico diferencial minucioso, llegando en muchas ocasiones al diagnóstico definitivo con el estudio anatomopatológico.

El tratamiento de la IPEH depende de su localización, y teniendo en cuenta que se trata de una enfermedad benigna, de la sintomatología que este provoque. En líneas generales, la resección quirúrgica es el tratamiento de elección para la IPEH, con un pronóstico muy bueno y con una tasa de recurrencias muy baja (fundamentalmente en las formas mixtas y extravasculares)¹⁰. La cirugía se considera curativa en las formas puras cuando los márgenes de la pieza están libres, describiéndose tasas de recurrencias bajas en las formas mixtas y extravasculares.

Financiación

Los autores declaran no beneficiarse de una fuente de financiación pública ni privada para el desarrollo de este trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: A clinicopathologic study of 91 cases. *Am J Dermatopathol.* 1938;5:539-46.

2. Clearkin KP, Enzinger FM. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. *Arch Pathol Lab Med.* 1976; 100:441-4.
3. Salyer WR, Salyer DC. Intravascular angiomatosis: Development and distinction from angiosarcoma. *Cancer.* 1975;36:995-1001.
4. Masson P. Hemangioendotheliome végétant intravasculaire. *Bull Soc Anat Paris.* 1923;93:517-23.
5. Henschen P. Lëndovasculite proliferante thrombopoietique dans la lesion vasculaire locale. *Ann Anat Pathol.* 1932;9:113-21.
6. Albrecht S, Kahn HJ. Immunohistochemistry of intravascular papillary endothelial hyperplasia. *J Cutan Pathol.* 1990;17:16-21.
7. Hong SG, Cho HM, Chin HM, Park IY, Yoo JY, Hwang SS, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's hemangioma) of the liver: A new hepatic lesion. *J Korean Med Sci.* 2004;19:305-8.
8. Kuo T, Sayers CP, Rosai J. Masson's vegetant intravascular hemangioendothelioma: A lesion often mistaken for angiosarcoma. Study of seventeen cases located in the skin and soft tissues. *Cancer.* 1976;38:1227-36.
9. Weiss SW, Goldblum JR. Benign tumors and tumor-like lesions of blood vessels. En: Enzingers & Weiss's soft tissue tumors 5th ed. New York: Mosby; 2008: 668-71.
10. Meadows MC, Sun X, Dardik M, Tarantino DR, Chamberlain RS. Intraabdominal intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor): A rare and novel cause of gastrointestinal bleeding. *Case Rep Gastroenterol.* 2010;4:124-32.

Irene Ramallo Solís*, José Tinoco González, Ana Senent Boza, Carmen Bernal Bellido y Miguel Ángel Gómez Bravo

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante Hepático, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Irene.ramallo@gmail.com
(I. Ramallo Solís).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.07.009>
0009-739X/

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

Hernia pulmonar espontánea: presentación de 4 casos y revisión de la literatura [☆]



Spontaneous pulmonary hernia: Presentation of four cases and literature review

Las hernias pulmonares se caracterizan por una protrusión del pulmón a través de un defecto de la pared torácica. Las hernias

pulmonares pueden ser adquiridas o espontáneas. Se han descrito factores predisponentes como la obesidad, la enfermedad

[☆] Los datos publicados en este artículo han sido previamente presentados como póster oral en el Congreso Nacional de Cirugía Torácica (SECT), 5 de mayo de 2016.