

# Hiperplasia endotelial papilar intravascular en la cavidad oral: reporte de un caso.

## *Intravascular papillary endothelial hyperplasia: a case report.*

Alejandro Lugo Moreno,\* Jorge Armando López Mendoza,\*\*  
María Roxana Peláez Molina,\*\*\* Laura Elena Franco Garrocho<sup>+</sup>

### RESUMEN

La hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI) es una lesión benigna muy poco común en la cavidad oral. Fue descrita por primera vez por Masson en 1923 como hemangioendotelioma vegetante intravascular; más adelante, se le dieron diferentes nombres como «angiomatosis intravascular», «pseudoangiosarcoma de Masson» y, por último, «hiperplasia endotelial papilífera intravascular». Los hallazgos en boca son poco comunes, y cuando se presentan, generalmente es en labio. Se expone el caso clínico de un paciente de 78 años de edad con una lesión asintomática bilobular en encía, que refiere una evolución lenta y progresiva de 10 años. Se emitió un diagnóstico clínico presuntivo de granuloma periférico de células gigantes y se procedió a realizar biopsia escisional, así como su envío a estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico; se emitió el diagnóstico de HEPI y se confirmó por medio de inmunohistoquímica. Esta lesión puede ser fácilmente confundida con neoplasias malignas vasculares (angiosarcoma, sarcoma de Kaposi), tanto clínica como histopatológicamente. El objetivo de este trabajo es describir mediante un caso clínico la importancia de un correcto diagnóstico a través de una adecuada exploración clínica, así como una observación microscópica a conciencia y la comunicación interdisciplinaria entre el cirujano maxilofacial y el patólogo bucal, no confundir esta entidad benigna con otro tipo de patologías que requieren tratamientos más agresivos e invasivos, sin ser adecuados para la HEPI.

**Palabras clave:** Hiperplasia endotelial papilar intravascular, hemangioma de Masson, sarcoma de tejidos blandos, angiosarcoma, HEPI.

### ABSTRACT

*Intravascular papillary endothelial hyperplasia (IPEH) is a rare benign lesion in the oral cavity. It was first described by Masson in 1923 as intravascular vegetating hemangioendotelioma, and later received different names, like «intravascular angiomatosis», «Masson's pseudoangiosarcoma» and «intravascular papillary endothelial hyperplasia»; findings in the mouth are rare, and when present, they are generally in the lip. The clinical case presented is a 78-year-old patient with a bilobular asymptomatic lesion in gingiva with a slow and progressive 10-year evolution. A presumptive clinical diagnosis of peripheral giant-cell granuloma was issued, followed by an excisional biopsy and histopathology study to confirm the diagnosis; it had been correctly diagnosed as IPEH, which was confirmed by immunohistochemistry. This lesion can be easily confused with vascular malignancies (angiosarcoma, Kaposi sarcoma) both clinically and histologically. The intention of this work is, through a clinical case, to describe the importance of a correct diagnosis by a proper clinical examination, detailed microscopic observation and interdisciplinary communication between the surgeon and the pathologist, in order to avoid a misdiagnosis of this benign entity with other pathologies that require more aggressive and invasive treatments, inadequate for IPEH.*

**Key words:** Intravascular papillary endothelial hyperplasia, Masson's hemangioma, soft-tissue sarcoma, angiosarcoma, IPEH.

### INTRODUCCIÓN

La hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI) es una lesión poco común; fue descrita por primera vez en 1923 por P. Masson<sup>1</sup> como «hemangioendotelioma vegetante intravascular», al referirse a una proliferación endotelial papilífera peculiar observada en venas hemorroidales. Masson describió esta lesión como un tumor vascular benigno, que histológicamente podía simular un hemangiosarcoma.<sup>1</sup>

\* Cirujano Oral y Maxilofacial.

\*\* Profesor de Patología Bucal, Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Baja California (UABC). Mexicali, BC, México.

\*\*\* Profesora de Patología Bucal y Coordinadora de Formación Básica de la Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Baja California (UABC). Mexicali, BC, México.

<sup>+</sup> Coordinadora de la Especialidad de Cirugía Oral y Maxilofacial, Instituto de Ciencias Biomédicas, Universidad Autónoma de Ciudad Juárez (UACJ). Cd. Juárez, Chih., México.

Recibido: 19 Septiembre 2016. Aceptado para publicación: 04 Diciembre 2017.

Años después, un cuadro similar en estructuras vasculares de diversos órganos fue descrito por Henschen,<sup>2</sup> y posteriormente, se le dieron diversas definiciones como «angiomatosis intravascular»,<sup>3</sup> «pseudoangiosarcoma de Masson»<sup>4</sup> y, por último, «hiperplasia endotelial papilar intravascular» por Clearkin y Enzinger<sup>5</sup> en 1976, la cual es la descripción más utilizada en la actualidad. Esta lesión puede ser fácilmente confundida, tanto clínica como histopatológicamente, con neoplasias malignas vasculares (angiosarcoma, sarcoma de Kaposi). Los hallazgos en boca son poco comunes y, cuando ocurren, generalmente se localizan en el labio.<sup>6,7</sup> Presentamos un caso de HEPI en una ubicación inusual (encía vestibular).

### CASO CLÍNICO

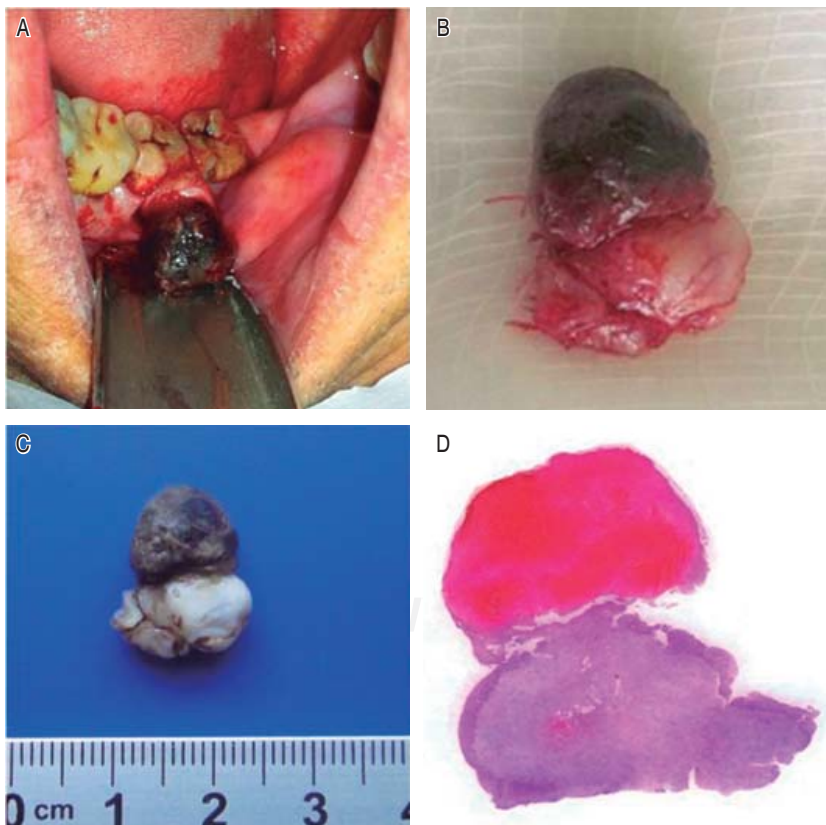
Acudió a una clínica privada paciente masculino de 78 años de edad debido a un sangrado gingival recurrente. A la exploración física, se encontraba consciente, tranquilo, cooperador, con simetría facial, normocéfalo, con adecuada implantación de cabello, pupilas isocóricas, movimientos oculares sin alteración, narinas permeables,

pobre hidratación de piel y tegumentos, labios delgados, apertura oral de 43 mm.

A la exploración intraoral, presentaba dentición completa, sin movilidad dental, lesiones de caries asintomáticas en varios órganos dentales. Fue notable la presencia de placa microbiana, lengua con adecuada movilidad, sin aumentos de volumen, cuello sin adenomegalias ni aumentos de volumen.

Se realizó el hallazgo de un nódulo bilobular en la encía insertada de región mandibular posterior vestibular, entre el primero y segundo molar del lado izquierdo (*Figura 1A*); la lesión, de dos centímetros de largo por dos centímetros de ancho por un centímetro de alto, era asintomática, presentaba dos colores muy bien definidos: la porción basal era del mismo color de la mucosa adyacente y la porción superficial presentaba un color rojo violáceo, de consistencia firme y no desplazable, con sangrado leve al contacto en el lóbulo superficial.

El paciente refirió un tiempo de evolución de 10 años y un crecimiento lento y progresivo de la lesión durante ese periodo. Debido a estas características, se emitió un diagnóstico presuntivo de granuloma periférico de células



**Figura 1.**

**A.** Imagen clínica inicial de la lesión. **B.** Pieza quirúrgica después de la escisión. **C.** Espécimen fijado en formol al 10%. **D.** Montaje del corte histológico, donde se distingue una laguna venosa superficial (rojo) y tejido hiperplásico vascular (morado).

gigantes y se procedió a realizar una biopsia escisional y el envío para un estudio histopatológico a fin de confirmar el diagnóstico.

Se llevó a cabo la escisión quirúrgica de la lesión, previa asepsia y antisepsia de la zona, colocación de campos estériles y bloqueo del nervio dentario inferior infiltrando articaína con epinefrina al 2% 1:100,000. Posteriormente, se realizó incisión en huso con hoja de bisturí Núm. 15C en dirección de la unión mucogingival y remoción de la lesión en una sola toma (*Figura 1B*); el lecho quirúrgico se observó intacto, se colocó membrana de colágena de absorción rápida sobre el lecho quirúrgico y se intentó el cierre por primera intención de los bordes gingivales libres con sutura absorbible 4-0 de ácido poliglicólico.

Se colocó el espécimen en formol al 10% y se envió al departamento de patología de la Facultad de Odontología de Mexicali, de la Universidad Autónoma de Baja California, para realizar el estudio histopatológico.

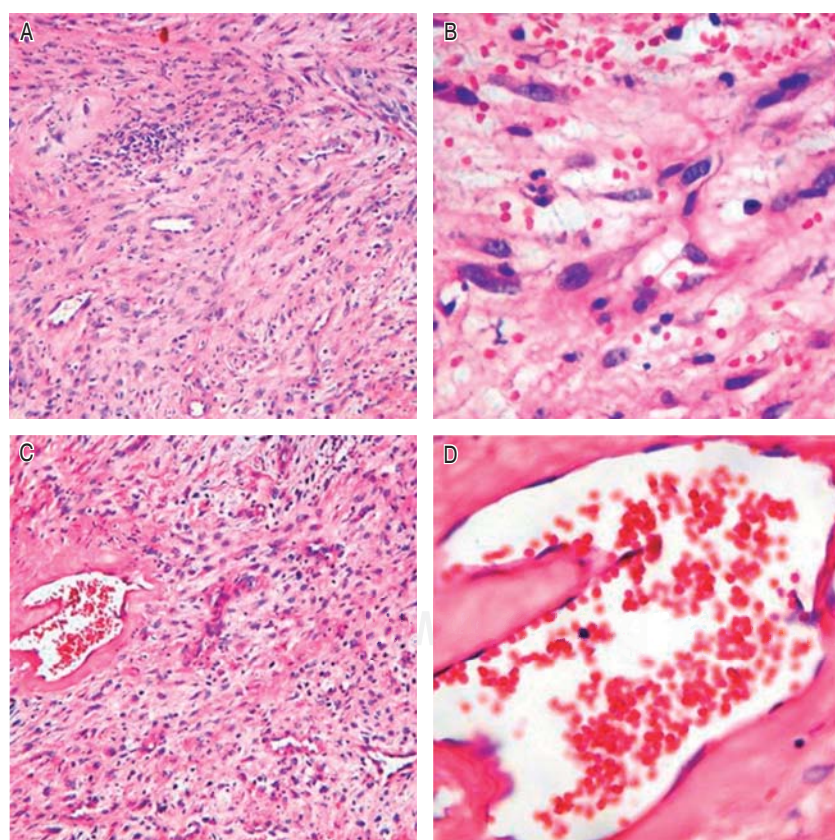
Macroscópicamente, el espécimen era de forma bilobular; medía 16 x 14 x 9 mm, de consistencia firme, superficie lisa. Un lóbulo presentaba color café oscuro con áreas negras y el otro era de color café claro (*Figura*

1C). Se cortó de forma longitudinal y se incluyó en una cápsula para procesar. Posteriormente, se trató el tejido con la técnica histológica convencional y se tiñó con hematoxilina y eosina.

Microscópicamente, se observaron vasos sanguíneos de gran calibre formados por células endoteliales que presentaban pleomorfismo nuclear y nucléolos evidentes (*Figuras 2A y 2B*). Dichas células endoteliales proliferan formando papilas, las cuales se proyectan hacia la luz de los vasos sanguíneos (*Figuras 2C y 2D*). Adyacente, se apreciaba un trombo de gran tamaño (*Figura 1D*).

Todo lo anterior se encontraba cubierto por epitelio escamoso estratificado paraqueratinizado, con áreas de solución de continuidad reemplazadas por fibrina. Con estas características, se emitió el diagnóstico de hiperplasia papilar endotelial intravascular.

Para corroborar el diagnóstico, se realizaron estudios de inmunohistoquímica, que consistieron en CD 31, CD 34, Factor VIII y Ki 67. Resultó positivo en las células endoteliales para CD 31, CD 34 y factor VIII (*Figuras 3A-3C*) y negativo para Ki 67, tanto en células endoteliales como en células estromales (*Figura 3D*).



**Figura 2.**

**A.** Imagen de bajo poder (10x), donde se observa una proliferación sólida de células alargadas y redondas, con núcleos agrandados. **B.** Imagen de alto poder (40x). Se aprecian núcleos pleomorfos con cromatina dispersa. **C.** Imagen de bajo poder (10x). Se puede ver un vaso sanguíneo de gran tamaño dentro de un estroma hiper celular. **D.** Imagen de alto poder (40x). Mismo vaso sanguíneo de la *figura 3B*, donde se aprecia proliferación papilar del endotelio.



A un año de la intervención, el paciente permanece asintomático y sin recurrencia (Figura 4).

## DISCUSIÓN

La hiperplasia endotelial papilar intravascular es una lesión vascular benigna que rara vez se manifiesta en la región oral. Estudios anteriores muestran que la localización más común es el labio, seguido de lengua y mucosa bucal.<sup>6-8</sup> Las características histológicas de la HEPI pueden llegar a ser muy similares a las de un angiosarcoma y, por tanto, confundidas con él. Sin embargo, existen características histológicas con las cuales se puede identificar una lesión de HEPI.

A pesar de que el diagnóstico de una HEPI no puede realizarse de manera clínica, presenta ciertas características clínicas típicas: usualmente es firme, de consistencia blanda, de color rojo violáceo, bien definida, ligeramente elevada de dos a cuatro centímetros.<sup>4,5</sup> De los casos reportados en la literatura, 60% se presenta en mujeres y 40% en hombres; el rango de edad varía de los 12 a los 83 años. El 65% de los casos ocurre en pacientes de más

de 40 años de edad. Así mismo, se reporta que más del 90% de los casos están ligados a zonas traumatizadas.<sup>9,10</sup>

Debido a que sus características clínicas son inespecíficas, para realizar el diagnóstico definitivo son necesarios los estudios de histopatología e inmunohistoquímica. Desde el punto de vista histopatológico, la HEPI es muy similar a un angiosarcoma, y por tanto, estas dos entidades pueden llegar a confundirse. Sin embargo, existen características histológicas con las cuales la HEPI se puede identificar. En la HEPI, el proceso de proliferación está confinado completamente al espacio intravascular. Las papilas consisten en tejido fibroso que está compuesto por no más de dos capas de células endoteliales. La mayoría de las proyecciones papilares se relacionan con la presencia de trombos. Las células endoteliales pueden ser hipercromáticas, con núcleos atípicos, pero sin figuras mitóticas; no se encuentra tejido necrótico ni invasión de los tejidos circundantes.<sup>5,11-13</sup>

El correcto reconocimiento e inclusión en el diagnóstico de la morfología papilar intravascular de esta lesión es esencial para el diagnóstico diferencial entre los tumores vasculares, lo que reduce la tendencia al diagnóstico equivocado de un angiosarcoma, el cual requiere un tratamiento más radical.<sup>14</sup>

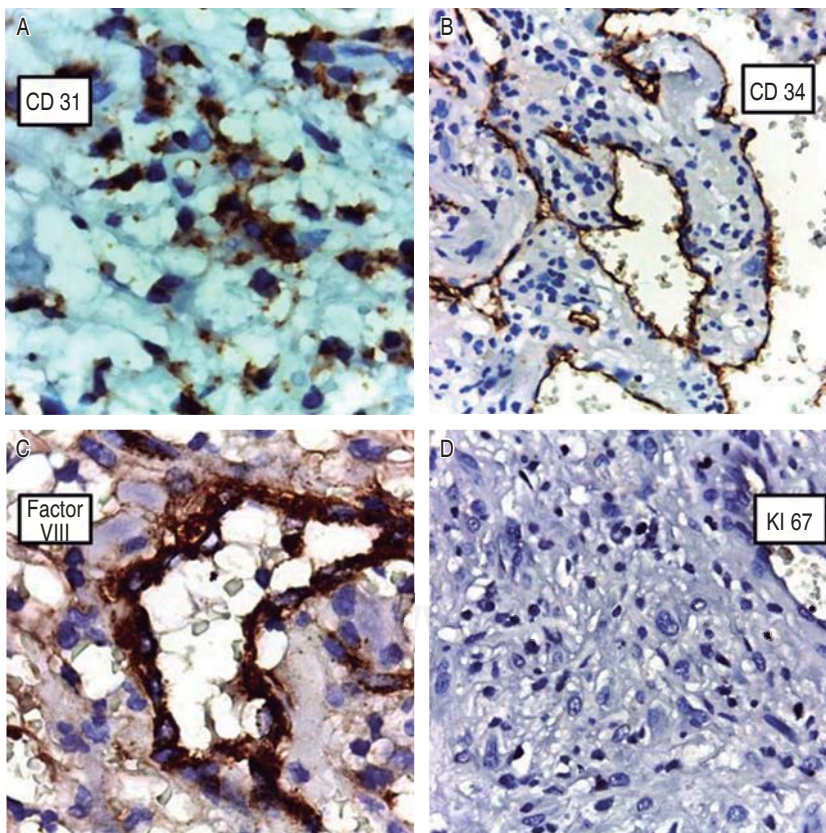


Figura 3.

A, B y C. Inmunohistoquímica, donde se observa positivo CD 31, CD 34, factor VIII en las células endoteliales y negativo en las células estromales. D. Ki 67 negativo tanto en células estromales como en células endoteliales.



**Figura 4.** Recuperación a los 12 meses.

### CONCLUSIONES

Dado que las lesiones de la hiperplasia endotelial papilar intravascular son de carácter benigno, el correcto diagnóstico clínico e histopatológico es fundamental en la determinación del adecuado tratamiento del paciente con HEPI, ya que un error en la diferenciación puede llevar a una resección mayor innecesaria.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Masson P. Hémangio-endothéliome végétant intravasculaire. Bull Soc Anat (Paris). 1923; 93: 517-523.
2. Henschen F. L'éndovascularite proliférante thrombopoïétique dans la lésion vasculaire locale. Ann Anat Pathol. 1932; 9: 113-121.

3. Salyer WR, Salyer DC. Intravascular angiomatosis: development and distinction from angiosarcoma. Cancer. 1975; 36 (3): 995-1001.
4. 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 (3): 1227-1236.
5. Clearkin KP, Enzinger FM. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Arch Pathol Lab Med. 1976; 100 (8): 441-444.
6. Bodner L, Dayan D. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the mandibular mucosa. Int J Oral Maxillofac Surg. 1991; 20 (5): 273-274.
7. Buchner A, Merrell PW, Carpenter WM, Leider AS. Oral intravascular papillary endothelial hyperplasia. J Oral Pathol Med. 1990; 19 (9): 419-422.
8. Tosios K, Koutlas IG, Papanicolaou SI. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the oral soft tissues: report of 18 cases and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg. 1994; 52 (12): 1263-1268.
9. Rosai J, Akerman LR. Intravenous atypical vascular proliferation. A cutaneous lesion simulating a malignant blood vessel tumor. Arch Dermatol. 1974; 109 (5): 714-717.
10. Renshaw AA, Rosai J. Benign atypical vascular lesions of the lip. A study of 12 cases. Am J Surg Pathol. 1993; 17 (6): 557-565.
11. Inalöz HS, Patel G, Knight AG. Recurrent intravascular papillary endothelial hyperplasia developing from a pyogenic granuloma. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2001; 15 (2): 156-158.
12. Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases. Am J Dermatopathol. 1983; 5 (6): 539-546.
13. Barr RJ, Graham JH, Sherwin LA. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A benign lesion mimicking angiosarcoma. Arch Dermatol. 1978; 114 (5): 723-726.
14. Branton PA, Lininger R, Tavassoli FA. Papillary endothelial hyperplasia of the breast: the great impostor for angiosarcoma: a clinicopathologic review of 17 cases. Int J Surg Pathol. 2003; 11 (2): 83-87.

Correspondencia:

**Dr. Alejandro Lugo Moreno**

Teléfono: 6531-1632-41

E-mail: dr.alejandro.lugo@gmail.com