

¿Cuál es su diagnóstico? / Hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI) también como tumor de Masson

What is your Diagnosis? / Intravascular papillary endothelial hyperplasia (IPEH) also as Masson's tumor

Araceli Alvarado Delgadillo,¹ Maritza Aristimuño Torres,² Julio Enríquez Merino,³ Israel Antonio Esquivel Pinto⁴ y Roberto Arenas Guzmán⁵

¹ Dermatóloga, Centro Especializado en Enfermedades de la Piel (Ceepiel), Tula de Allende, Hidalgo

² Dermatóloga y dermatooncóloga, Centro Especializado en Enfermedades de la Piel (Ceepiel), Tula de Allende, Hidalgo

³ Dermatólogo y cirujano dermatólogo, Centro Especializado en Enfermedades de la Piel (Ceepiel), Tula de Allende, Hidalgo

⁴ Dermatólogo y dermatopatólogo, Centro Especializado en Enfermedades de la Piel (Ceepiel), Tula de Allende, Hidalgo

⁵ Jefe de la Sección de Micología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México

Histopatología

Neoformación de estirpe vascular en la dermis reticular media y profunda. La epidermis se observa con estrato córneo laminar compacto, el estrato espinoso se muestra acantótico, con hiperpigmentación del tercio inferior. En la dermis reticular media y profunda se observa un vaso sanguíneo trombosado, en cuyo interior hay fragmentos de fibrina y una proliferación de células endoteliales y vasos sanguíneos ectásicos, congestivos, entremezclados con linfocitos, histiocitos y algunos eosinófilos. Las fibras de colágena que rodean al vaso están engrosadas y dispuestas de forma concéntrica a la lesión.

Discusión

La hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI) –también conocida como tumor de Masson, heman-gioendotelioma vegetante intravascular o pseudosarcoma de Masson– es una lesión vascular proliferativa benigna inusual, no neoplásica, generalmente reactiva a un traumatismo^{1,2} y representa entre 2 y 4% de los tumores vasculares de las partes blandas. Puede ocurrir en cualquier vaso y comúnmente se localiza en la piel y el tejido celular subcutáneo, aunque también se han descrito casos extra-cutáneos.^{3,4} Es más frecuente en mujeres que en varones, con predominio entre la tercera y cuarta décadas de la vida.^{2,3,5} Fue descrita por Pierre Masson en 1923 como una neoplasia en venas hemorroidales, y la denominó heman-gioendotelioma vegetante intravascular.^{1,3,6} Actualmente el término más aceptado es el de hiperplasia papilar endotelial intravascular.³

La presentación clínica es variable, puede aparecer en casi todo el cuerpo, pero la localización más frecuente es en la mano.^{1,7} Su morfología no es característica, aunque existen datos orientadores de acuerdo con su localización. En la piel generalmente se manifiesta como una neofor-

mación subcutánea de consistencia firme, eritematoviolácea, mal definida y de crecimiento lento y progresivo.¹

El doble fenotipo inmunológico, reportado en algunos casos (histiocítico y endotelial), hoy en día confirma que la lesión es de naturaleza reactiva y no propiamente neoplásica. En la actualidad se considera una proliferación vascular reactiva con una organización inusual de trombos y estasis vascular traumática.^{1,8}

Se ha propuesto que la HEPI se desencadena con la liberación del factor de crecimiento de fibroblastos (FGF) por los macrófagos invasores del sitio del trauma, con proliferación de células endoteliales. Se produce una mayor liberación del FGF más básico por las células endoteliales en proliferación, lo que se traduce en una retroalimentación positiva de la proliferación de células endoteliales.⁸

Hashimoto y colaboradores en 1983^{2,9,10} describieron tres tipos de hiperplasia endotelial papilar intravascular:

1. Pura o primaria (56%). Se origina *di novo* en espacios vasculares dilatados, afecta las extremidades (especialmente los dedos), la cabeza y el cuello.
2. Mixta o reactiva secundaria (40%). Se produce focalmente en várices, hemangiomas, malformaciones arteriovenosas preexistentes y enfermedades crónicas, como la hemoglobulinuria paroxística nocturna. Tiende a ser intramuscular.
3. Extravascular (4%). Variedad poco frecuente. Está asociada principalmente con la formación de hematomas inducidos por traumatismos que actúan como una plantilla para la proliferación de células endoteliales.

Como un complemento para el abordaje y el diagnóstico diferencial se pueden realizar estudios de gabinete, sobre todo en las lesiones en las que se involucran otras estructuras como hueso, músculo o tejidos blandos.¹¹ En

la forma pura los hallazgos ultrasonográficos son imágenes hipoeoicas, comparados contra el tejido celular; en la imagen por Doppler se ha descrito reforzamiento vascular periférico.^{3,12}

Histología

Desde el punto de vista histopatológico la HEPI es muy similar a un angiosarcoma, de allí que pueden llegar a confundirse. No obstante, 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 hiper cromáticas, con núcleos atípicos, pero sin figuras mitóticas; no se encuentra tejido necrótico ni invasión de los tejidos circundantes.¹³

Se puede requerir la confirmación inmunohistoquímica de la lesión sólo si el origen endotelial está en duda. En estos casos es posible usar marcadores de células endoteliales –como el factor de Von Willebrand, CD31, factor XIIIa y CD34– que resaltarían el revestimiento endotelial alrededor de los mechones papilares.^{8,2}

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección de las formas puras, bien circunscritas y de límites precisos, en la que resulta suficiente una escisión con 2 mm de margen y con escasas recurrencias. Las tasas de recurrencia pueden llegar a ser de 7 a 10% en las variedades mixtas que asientan sobre anomalías vasculares subyacentes.³

Conclusiones

En nuestro caso la HEPI se presentó en un dedo de la mano, el cual constituye el tipo puro o primario, según la clasificación clínica de Hashimoto y colaboradores, y en una mujer de la tercera década, como lo describe la literatura. La paciente, posterior a la extirpación quirúrgica, acudió en tres oportunidades a consulta de control sin presentar recidiva de la lesión.

La importancia de la HEPI radica en el hecho de que histológicamente simula al angiosarcoma. Su correcto diagnóstico clínico e histopatológico es fundamental para determinar el manejo adecuado del paciente y así evitar un tratamiento agresivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández García-Guilarte R, Enríquez de Salamanca Celada J y Comenero I, Hiperplasia papilar endotelial intravascular, *Cir Plast Iberolatinoam* 2009; (35):155-8.
2. Sánchez-Oro R, Sánchez-García JM, Saravia M y Bertolo Domínguez M, Hiperplasia endotelial papilar intravascular: apariencia ecográfica y en resonancia magnética con correlación ecográfica y en resonancia magnética con correlación histopatológica, *Reumatol Clin* 2016; 12(3):167-8. DOI:10.1016/j.reuma.2015.06.006.
3. Cardona Hernández MA, Fierro-Arias I, González-González M *et al*, Hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor de Masson), *Dermatología Rev Mex* 2017; 61(5):398-403.
4. Mestiri S, Karoui M, Charachon A *et al*, Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the jejunum: an unusual cause of melena, *Int J Surg Pathol* 2007; 15:192-5.
5. Miyamoto H, Nagatani T, Mohri S y Nakajima H, Intravascular papillary endothelial hyperplasia, *Clin Exp Dermatol* 1998; 13:411-5.
6. Masson P, Hémangioendothéliome végétant intravasculaire, *Bull Soc Anat Paris* 1923; 93:517-23.
7. Weber FL y Babel J, Intravascular papillary endotelial hiperplasia of the orbit, *B J Ophthalmol* 1981; 65:18. DOI:10.1136 / bjo.65.1.18.
8. Mahapatra QS, Sahai K, Malil A y Mani NS, Hiperplasia endotelial papilar intravascular; una entidad histopatológica inusual, *Indian Dermatol Online* 2015; 6(4):277-9. DOI:10.4103/2229-5178.160269.
9. Hashimoto H, Daimaru Y y Enjoji M, Intravascular papillary endothelial hyperplasia: a clinicopathologic study of 91 cases, *Am J Dermatopathol* 1983; 5:539-46.
10. Higashi Y, Uchida Y, Yoshii N *et al*, Multiple intravascular papillary endothelial hyperplasia affecting skin and bone, *Clin Exp Dermatol* 2009; 34:740-3.
11. Xu SS y Li D, Radiological imaging of florid intravascular papillary endothelial hyperplasia in the mandible: case report and literature review, *Clin Imaging* 2014; 38:364-6.
12. Paunipagar BK, Rasalkar DD, Ng A *et al*, Intravascular papillary endothelial hyperplasia: report of two cases, *Acta Radiol* 2011; 52:499-502.
13. Lugo-Moreno A, López-Mendoza JA, Peláez-Molina MR *et al*, Hiperplasia endotelial papilar intravascular en la cavidad oral: reporte de un caso, *Revista ADM* 2017; 74(6):315-9.