

Hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor de Masson)

Cardona-Hernández MA², Fierro-Arias L¹, González-González M³, Cabrera-Pérez AL⁴

Resumen

La hiperplasia endotelial papilar intravascular, también conocida como tumor de Masson, es una lesión poco frecuente de origen vascular sin una manifestación característica. Por lo general, se manifiesta como una neoformación subcutánea que simula otras lesiones benignas o malignas. Su topografía habitual es en las extremidades superiores, la cabeza y el cuello. En términos histológicos, se caracteriza por proliferación papilar de células endoteliales, asociada con material trombotico. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, en algunos casos se recomienda realizar márgenes amplios, como en la variedad mixta, para evitar recurrencias. Comunicamos el caso de una paciente con tumor de Masson en la zona frontal y adecuada respuesta al tratamiento convencional.

PALABRAS CLAVE: hiperplasia endotelial papilífera intravascular, tumor de Masson, tumor vascular.

Dermatol Rev Mex 2017 September;61(5):398-403.

Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor).

Cardona-Hernández MA², Fierro-Arias L¹, González-González M³, Cabrera-Pérez AL⁴

Abstract

Intravascular papillary endothelial hyperplasia, also known as Masson's tumor, is a rare neoplasm of vascular origin. It hasn't a characteristic presentation; it is commonly manifested as a subcutaneous tumor simulating benign lesions and malignancies. Usual topography is in upper extremities, head and neck. In histopathological terms, it is characterized by a papillary proliferation of endothelial cells, associated with thrombotic material. Treatment consists of complete resection of the tumor, including wide enough margins in mixed form to avoid recurrence. We present the case of a female patient diagnosed as Masson's tumor on forehead with good response to conventional treatment.

KEYWORDS: intravascular papillary endothelial hyperplasia; Masson's tumor; vascular tumor

¹ Cirujano dermatológico, Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México.

² Cirujano dermatológico.

³ Dermatopatóloga.

⁴ Residente de cuarto año.

Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, Ciudad de México.

Recibido: octubre 2016

Aceptado: noviembre 2016

Correspondencia

Dr. Miguel Ángel Cardona Hernández
drmiguelcardona08@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Cardona-Hernández MA, Fierro-Arias L, González-González M, Cabrera-Pérez AL. Hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor de Masson). Dermatol Rev Mex. 2017 sep;61(5):398-403.

ANTECEDENTES

La hiperplasia endotelial papilar intravascular, también conocida como tumor de Masson, es una lesión reactiva de origen vascular, benigna, no neoplásica y con marcado parecido al angiosarcoma.^{1,2} Puede ocurrir en cualquier vaso y se localiza frecuentemente en la piel y tejido celular subcutáneo; también se han descrito casos extracutáneos.³ La lesión no tiene una morfología característica y se reconocen tres variedades: pura, mixta y extravascular.⁴

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 12 años de edad, originaria y residente de la Ciudad de México, sin antecedentes personales patológicos relevantes para su padecimiento actual.

A la exploración física, tenía una dermatosis localizada en la cabeza de la que afectaba la cara en la región supraciliar derecha, constituida por una neoformación subcutánea de 0.8 cm de diámetro con superficie eritemato-violácea, de consistencia blanda y desplazable, no dolorosa a la palpación, de bordes bien definidos. Al estudio dermatoscópico se observó un patrón vascular con predominio de vasos más o menos aberrantes en el seno del tumor. El ultrasonido Doppler reportó una masa tumoral de 0.6 mm, con alta vascularidad central (**Figura 1**).

Inició el cuadro ocho meses antes de su consulta con un "grano", de crecimiento progresivo en la frente y sin haber estado expuesta a algún tratamiento previo; refería que al recostarse la lesión aumentaba de tamaño y era menos notoria al estar en posición vertical; no había síntomas agregados.

Ante la evidencia de una lesión vascular, se optó por un abordaje quirúrgico, con anestesia semitumescente en la periferia de la lesión. Se

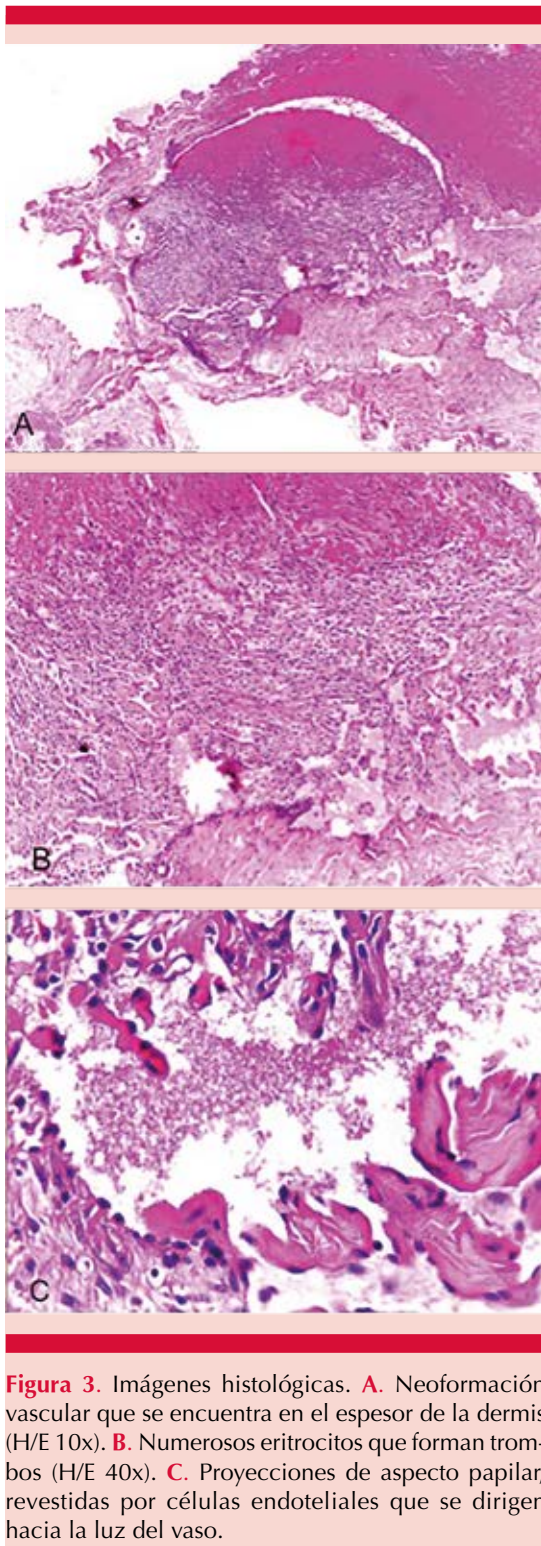


Figura 1. A. Dermatoscopia con luz polarizada. Patrón vascular con agrupación central y periferia irregular. B. Ultrasonido Doppler. Lesión con alta vascularidad central.

disecó por planos hasta encontrar una neoformación vascular envuelta en una membrana translúcida, con dos pedículos altamente vascularizados (**Figura 2**). Se ligaron los extremos y se dio un margen periférico de 1 cm, finalizando el evento con cierre directo por planos. Con el diagnóstico presuntivo de probable tumor de Masson, la pieza obtenida se envió a estudio histopatológico, que reportó una neoformación vascular, cuya pared estaba formada por proyecciones de aspecto papilar, con estroma fibroso circundante, trombos y células endoteliales que se dirigían hacia la luz vascular (**Figura 3**).



Figura 2. Aspecto macroscópico de la neoformación durante el procedimiento quirúrgico.



Con ese estudio se corroboró el diagnóstico de hiperplasia endotelial papilar intravascular o tumor de Masson. A dos años de seguimiento de la paciente, la evolución ha sido favorable y no ha habido datos de recurrencia.

DISCUSIÓN

La primera descripción de este tumor la hizo Pierre Masson en 1923, en venas hemorroidales, denominándolo hemangioendelioma vegetante intravascular.⁵ En 1932, Henschen lo interpretó como un proceso reactivo a inflamación y con estasis en el lecho vascular. Esta lesión también se ha llamado angiomatosis intravascular, proliferación endotelial intravascular, hemangioendelioma intravascular de Masson y pseudoangiosarcoma de Masson. El término con mayor aceptación en la actualidad es el de hiperplasia papilar endotelial intravascular (Clearkin-Enzinger, 1976); se considera un tumor de estirpe vascular y comportamiento benigno, que en términos histológicos, simula un hemangiosarcoma.^{6,7}

Esta lesión representa entre 2 y 3.6% de todas las proliferaciones vasculares de piel y mucosas. Puede manifestarse a cualquier edad, con predominio entre la tercera y cuarta décadas de la vida. Algunos autores refieren mayor frecuencia en el sexo femenino (1.7:1).^{8,9}

Masson describió a la hiperplasia endotelial papilar intravascular como una neoplasia, con proliferación de células endoteliales en la luz vascular, con obstrucción, degeneración y necrosis con aspecto de infarto rojo secundario.⁵ El doble fenotipo inmunológico, reportado en algunos casos (histiocítico y endotelial), confirma que la lesión es de naturaleza reactiva y no propiamente neoplásica. En la actualidad se considera así, una proliferación vascular reactiva con organización inusual de trombos y estasis vascular traumática.^{10,11} Kim y colaboradores¹²

reportaron que la existencia de trombos induce un estado de hipoxia, que inicia su reorganización asociada con proliferación vascular reactiva, junto con la expresión de dos moléculas características de esta fase: el factor inducible de hipoxia 1(HIF-1 α) y el factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF).

En 1983, Hashimoto y colaboradores^{8,13} describieron tres tipos de hiperplasia endotelial papilar intravascular:

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

Hace poco Sarode y colaboradores² encontraron predominio de la forma pura con 84 casos (73%), contra 31 (27%) de tipo mixto.

Su topografía habitual es la cabeza, el cuello o las extremidades con afectación de la piel y el tejido celular subcutáneo, aunque se ha reportado en la región intracraneal, la órbita, los senos paranasales, la mandíbula, la cavidad oral, la faringe, la parótida, el tubo gastrointestinal y la vulva.^{14,15} Su morfología no es característica, aunque existen datos orientadores según la localización. En la piel, generalmente se manifiesta como una neoformación subcutánea de consistencia firme, eritemato-violácea, mal definida, de crecimiento lento y progresivo.^{1,14,15} Las lesiones intramusculares se manifiestan como masas sub-

cutáneas de tamaño considerable que fácilmente se confunden con sarcomas.¹⁶ En la cavidad oral, las localizaciones más frecuentes son: el labio inferior, la lengua, la mucosa bucal, el labio superior, la región vestíbulo-mandibular y el ángulo de la boca; los hallazgos clínicos son semejantes, identificándose bien delimitada de la mucosa adyacente. Incluso se han descrito lesiones múltiples y asintomáticas.¹⁷ La evolución puede cursar desde un lapso de 15 días hasta 6 años. Se asocia con el antecedente de traumatismo local en 6 a 10% de los casos, particularmente en la boca.² Existe un caso reportado de hiperplasia endotelial papilar intravascular periocular asociado con enfermedad de Behçet (con riesgo de formación de trombosis vascular);¹⁸ sin embargo, a este respecto, en un estudio multicéntrico efectuado en Turquía de 661 casos, no se encontró ningún caso de hiperplasia endotelial papilar intravascular concomitante con esa enfermedad.¹⁹

La lesión principal consiste en una masa de conductos vasculares anastomosados, con proyecciones intraluminales de cantidad variable que pueden dar la apariencia de pequeñas islas en el centro del lumen. Los vasos se muestran de carácter infiltrativo, con células endoteliales hiperplásicas, algunas hiper Cromáticas, anastomosadas e incluso con algunos núcleos pleomórficos, que llegan a confundirse con un proceso sarcomatoso.^{20,21} Es usual encontrar eritrocitos en la luz vascular. El estroma está conformado por un material eosinófilico y hialino que puede fusionarse con vasos trombosados.²⁰

Los estudios de gabinete son un complemento para el abordaje y son de relevancia para descartar diagnósticos diferenciales, en los que se involucran otras estructuras, como hueso, músculo o tejidos blandos.¹⁶ Los hallazgos ultrasonográficos en la forma pura son imágenes hipoeoicas, comparadas contra el tejido celular; en la imagen por Doppler se ha descrito reforzamiento vascular periférico.²²

Desde el punto de vista histológico, lo más importante es diferenciarlo del angiosarcoma, con el que se confunde con facilidad. Los diagnósticos diferenciales de la forma pura incluyen, entre otros: fibroma traumático, mucocelo, tumor de la glándula salival, melanoma, granuloma piógeno, sarcoma de Kaposi, hemangioma o hematoma. La forma mixta muestra características de la lesión vascular inicial y se basa en ésta para su diagnóstico definitivo.²³

El tratamiento de elección de las formas puras, bien circunscritas y de límites evidentes, es la resección quirúrgica completa en las que resulta suficiente una escisión con 2 mm de margen y con escasas tasas de recurrencia.^{24,25} Las tasas de recurrencia llegan a ser de 7 a 10% en las variedades mixtas que asientan sobre anomalías vasculares subyacentes; en el tratamiento de estas formas se recomiendan márgenes amplios para evitar recurrencia.^{4,14,22,26} En el caso de resecciones incompletas, las recurrencias varían de 10% en tejidos blandos hasta 42% en lesiones intraparenquimatosas. En pacientes con enfermedad residual o recurrencia, el papel de la radioterapia o quimioterapia es incierto.²⁷ En 2012, Prey y colaboradores publicaron un caso tratado exitosamente con neбиволол, fármaco que tiene propiedades selectivas para β -1 antagonistas y liberación de óxido nítrico, aunque su mecanismo de acción en la hiperplasia endotelial papilar intravascular hasta ahora se desconoce.²⁸

COMENTARIO

El interés de comunicar este caso de hiperplasia endotelial papilar intravascular tipo I radica en que es una enfermedad infrecuente. Pensamos que puede estar subdiagnosticada por la amplia gama de diagnósticos diferenciales y por el polimorfismo clínico de la lesión. Se deben evitar tratamientos cuando no se cuente con estudios iniciales de apoyo para evitar manejos inadecua-

dos, siempre debe descartarse la posibilidad de un sarcoma, verificar la extirpación completa y finalizar con el estudio histopatológico correspondiente. Sugerimos hacer seguimiento del paciente a largo plazo, por la posibilidad de recurrencia de la lesión.

REFERENCIAS

1. Romano MS, Gallardo C, Garlatti MI. Lesión nodular no pulsante, color azulada. Arch Argent Dermatol 2014;64:75-76.
2. Sarode GS, Sarode SC, Karmarkar SP. Oral intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor): A review of literature. J Oral Maxillofac Surg Med Pathol 2014;26:73-79.
3. 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;15:192-195.
4. Anderson JC, Brown KK. Masson tumor arising in a congenital vascular anomaly. Pediatr Dermatol 2013;30:745-747.
5. Masson P. Hémangioendothéliome végétant intravasculaire. Bull Soc Anat Paris 1923;93:517-523.
6. González-López MA, Alija-Senra A, Montero-Bouso M, Hidalgo-García Y. Hiperplasia endotelial papilífera intravascular en el seno de un granuloma piógeno. Rev Intern Dermatol Dermocosc 2002;5:461-464.
7. Logroño R, Sánchez L, Almonte A. Hiperplasia papilar endotelial intravascular (pseudangiosarcoma de Masson): primer caso reportado en la literatura médica dominicana y revisión bibliográfica. Acta Med Dominicana 1993;15:212-216.
8. Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases. Am J Dermatopathol 1983;5:539-546.
9. Miyamoto H, Nagatani T, Mohri S, Nakajima H. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Clin Exp Dermatol 1998;13:411-415.
10. Sabater-Marco V, Martorell-Cebollada M, Grau-Massanés M, Aliaga-Boniche A. Intravascular papillary endothelial hyperplasia in benign fibrous histiocytoma. J Eur Acad Dermatol Venereol 1994;3:380-382.
11. Martínez, P, Salli S, Meena C, Deepak G, Suchir M. Masson's tumour: Differential diagnosis of neck lump in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra 2006;1:196-199.
12. Kim S, Jun JH, Kim J, et al. HIF-1 α and VEGF expression correlates with thrombus remodeling in cases of intravascular papillary endothelial hyperplasia. Int J Exp Pathol 2013;6:2912-2918.
13. Higashi Y, Uchida Y, Yoshii N, et al. Multiple intravascular papillary endothelial hyperplasia affecting skin and bone. Clin Exp Dermatol 2009;34:740-743.

14. Berenger B, Enriquez de Salamanca J, González B, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: report of four cases in the hand. *Eur J Plast Surg* 2002;25:280-283.
15. Tarallo M, Spagnoli AM, Fino P, et al. Masson's tumor: a soft tissue tumor simulating a tendon cyst: case report. *G Chir* 2012;33:34-37.
16. Xu SS, Li D. Radiological imaging of florid intravascular papillary endothelial hyperplasia in the mandible: case report and literature review. *Clin Imaging* 2014;38:364-366.
17. Santonja C, de Sus J, Moragón M. Extramedullary hematopoiesis within endothelial papillary hyperplasia (Masson's pseudoangiosarcoma) of the tongue. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007;12:556-559.
18. Liu DT, Shields CL, Tse GM, Lam DS. Periocular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumour) in Behçet's disease. *Acta Ophthalmol* 2012;90(5):413-415.
19. Alpsy E, Donmez L, Onder M, et al. References Clinical features and natural course of Behçet's disease in 661 cases: a multicenter study. *Br J Dermatol* 2007;157:901-906.
20. Elder DE, Elenitsas R, Johnson B Jr, et al. Atlas and synopsis of Lever's Histopathology of the skin. 2nd ed. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia: 2007;1404-1409.
21. Sanchez RL, Raimer SS. Dermatopathology. Landes Bioscience. 1st ed. 2001;141-143.
22. Paunipagar BK, Rasalkar DD, Ng A, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: report of two cases. *Acta Radiol* 2011;52:499-502.
23. Kim DS, Ryu DJ, Oh SH, Lee MG. Intravascular papillary endothelial hyperplasia simulating malignant melanoma. *Acta Derm Venereol* 2010;90:220-221.
24. Makos CP, Nikolaidou AJ. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor) of the oral mucosa. Presentation of two cases and review. *Oral Oncol Extra* 2004;40:59-62.
25. Fernández G-GR, Enríquez de Salamanca CJ, Colmenero I. Hiperplasia papilar endotelial intravascular. *Cir Plast Iberolatinoam* 2009;35:155-158.
26. Juan YH, Huang GS, Chiu YC, Chang WC, Hsu YC. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the calf in an infant: MR features with histological correlation. *Pediatr Radiol* 2009;39:288-285.
27. Shih CS, Burguett R, Bonnin J, et al. Intracranial Masson tumor: case report and literature review. *J Neurooncol* 2012;108:211-217.
28. Prey S, Haberstroh G, Vergier B, et al. Successful treatment of intravascular papillary endothelial hyperplasia (IPEH) by the beta-adrenergic antagonist nebulivolol. *Br J Dermatol* 2012;166:1147-1149.

Fundación para la Dermatitis Atópica (FDA) en México

Siendo la dermatitis atópica uno de los padecimientos más prevalentes, crónicos en niños, y que requiere de explicaciones precisas y apoyo a la investigación, para todo eso se creó la Fundación México. Tiene como sede el prestigiado Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría, y lo lidera su jefa: la Dra. Carola Durán McKinster, y está conformado por su selecto grupo de especialistas. Sus objetivos son claros y precisos: afiliación de pacientes, dar información, conducir talleres, ayuda directa a los pacientes. Su página web es: <http://www.fundacion-dermatitis-atopica.com.mx/>

Misión y Visión de la FDA

"Su misión. Poner al alcance de los niños mexicanos con Dermatitis Atópica y sus familiares información clara, precisa y profesional sobre qué es, cómo tratar y cómo superar la enfermedad, basados en un enfoque no sólo de salud clínica sino psicológica y social."

"Su visión. Convertir a la Fundación para la Dermatitis Atópica en la entidad de referencia más relevante del país, para dirigir y orientar tanto a pacientes y familiares, como a otras entidades clínicas y sociales que puedan identificar esta enfermedad en su entorno, a fin de brindar los cuidados clínicos y emocionales de más niños con Dermatitis Atópica, para devolverles una mejor calidad de vida que redunde en una mejor integración y un mejor desempeño de estos pequeños en su entorno social."