



## Hiperplasia endotelial papilar intravascular en la región supraclavicular

Aída M.<sup>a</sup> Gutiérrez Sánchez<sup>a</sup>, Ana Calabuig Adobes<sup>a</sup>, Gema Carmen Marcen<sup>a</sup>, Natalia Estrada Mallarino<sup>b</sup>, Ainara González Esqueda<sup>c</sup>, Carmelo Guerrero Laleona<sup>a</sup>

Publicado en Internet:  
30-marzo-2021

Aída M.<sup>a</sup> Gutiérrez Sánchez:  
amgsjm@gmail.com

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España • <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España • <sup>c</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

### Palabras clave:

- Hiperplasia endotelial papilar intravascular
  - Lesión vascular benigna
  - Tumor de Masson

### Resumen

La hiperplasia endotelial papilar intravascular (IPEH) es una lesión vascular benigna poco frecuente que se presenta habitualmente como una neoformación subcutánea eritemato-violácea inespecífica. El estudio histopatológico, necesario para el diagnóstico de confirmación, muestra proliferación papilar de células endoteliales asociada con material trombótico. La IPEH puede simular otras lesiones como el angiosarcoma, por lo que el diagnóstico correcto de esta entidad es esencial para evitar tratamientos agresivos. La resección con márgenes amplios suele ser suficiente.

### Key words:

- Benign vascular lesion
- Intravascular papillary endothelial hyperplasia
- Masson's tumor

### Abstract

Intravascular papillary endothelial hyperplasia (IPEH) is a rare benign vascular lesion that usually presents as a nonspecific erythematous-violaceous subcutaneous neoformation. The histopathological study, necessary for the confirmatory diagnosis, shows papillary proliferation of endothelial cells associated with thrombotic material. IPEH can simulate other lesions such as angiosarcoma, so the correct diagnosis of this entity is essential to avoid aggressive treatments. The resection with wide margins is usually enough.

### Intravascular papillary endothelial hyperplasia in the supraclavicular region

## INTRODUCCIÓN

La hiperplasia endotelial papilar intravascular (IPEH), también conocida como tumor de Masson, es una lesión vascular benigna poco frecuente que se localiza habitualmente en extremidades superiores, cabeza y cuello, aunque se han descrito casos en múltiples localizaciones del cuerpo humano. No presenta una morfología característica y se

identifican tres variantes: pura, mixta y extravascular<sup>1-3</sup>. Se manifiesta generalmente como una neoformación subcutánea eritemato-violácea, de crecimiento lento y progresivo, pudiendo simular otras lesiones benignas o malignas como el angiosarcoma. Histológicamente, se caracteriza por proliferación papilar de células endoteliales, asociada con material trombótico.

Cómo citar este artículo: Gutiérrez Sánchez AM, Calabuig Adobes A, Carmen Marcen G, Estrada Mallarino N, González Esqueda A, Guerrero Laleona C. Hiperplasia endotelial papilar intravascular en la región supraclavicular. Rev Pediatr Aten Primaria. 2021;23:87-90.

## CASO CLÍNICO

Niño de nueve años, sin antecedentes personales de interés, que presenta una tumoración en región supraclavicular derecha de dos semanas de evolución. Afebril, sin otra clínica acompañante. No refieren cuadro infeccioso los días previos ni antecedente traumático. No viajes recientes, no contacto con animales ni ambiente epidémico familiar.

A la exploración física presenta una tumoración supraclavicular derecha de 2 × 1 cm, de morfología ovalada, blanda, bien delimitada, no adherida a planos profundos y sin signos inflamatorios locales. Es desplazable con la respiración, palpándose mejor con la maniobra de Valsalva mantenida. No presenta adenopatías ni tumoraciones palpables a otros niveles. Resto de exploración física normal.

Se solicitan las siguientes pruebas complementarias: analítica de sangre con hemograma (leucocitos 6530/mm<sup>3</sup> [neutrófilos 3400/mm<sup>3</sup>, linfocitos 2500/mm<sup>3</sup>, monocitos 300/mm<sup>3</sup>], hemoglobina 13,4 g/dl, plaquetas 299 000/mm<sup>3</sup>); proteína C reactiva 0,01 mg/dl, procalcitonina 0,04 ng/ml. Serologías (virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, *Toxoplasma gondii* y *Bartonella henselae*) negativas. Radiografía de tórax sin alteraciones. Ecografía de partes blandas: nódulo subcutáneo de 24 × 9,9 mm en hueso supraclavicular derecho, de morfología ovoidea, bien delimitado, contornos lisos, encapsulado, con contenido heterogéneo con zonas ecogénicas laminares y refuerzo acústico posterior, que sugiere lesión benigna.

Se biopsia la lesión, objetivándose durante la intervención una lesión violácea que se rompe a la manipulación, muy sangrante. Se ligan y disecan vasos perforantes, simulando la tumoración una adenia necrotizada. Finalmente se realiza extirpación completa de la lesión.

Los resultados de la anatomía patológica confirman el diagnóstico de IPEH. Macroscópicamente se observa una formación nodular de 2,8 × 2 × 1 cm, de coloración parda y superficie irregular. A la

seriación, aspecto homogéneo, rojo-violáceo sin necrosis. Microscópicamente se observa una proliferación intravascular de estructuras papilares que se anastomosan entre sí, formando una red. Algunos ejes están compuestos por fibrina y otros por tejido fibroconectivo, encontrándose revestidos por una capa de células endoteliales, sin atipia. La proliferación está en relación con trombo en organización (Figs. 1 y 2).

Tras la escisión quirúrgica, el paciente presenta una evolución favorable sin observarse recurrencia de la lesión.

Figura 1. Hematoxilina y eosina 25×. Proliferación papilar intravascular, en relación con trombo en organización

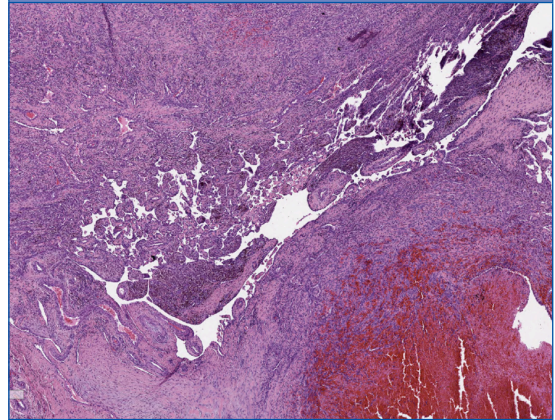
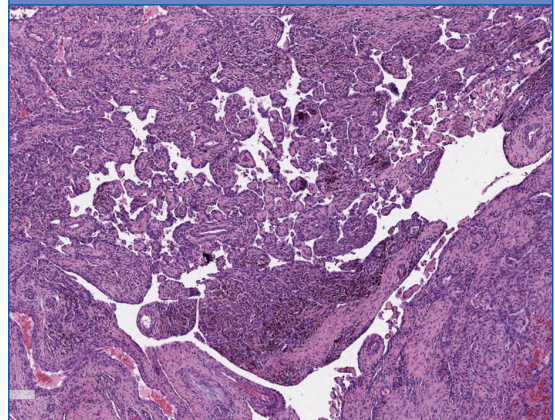


Figura 2. Hematoxilina y eosina 40×. Proliferación papilar intravascular



## DISCUSIÓN

La IPEH es una rara proliferación no neoplásica reactiva endotelial, frecuentemente localizada en la piel y tejidos subcutáneos, a pesar de haberse descrito en otras localizaciones extracutáneas<sup>4</sup>. Existen pocos casos en edad pediátrica reportados en la literatura médica.

Fue descrita por primera vez en 1923 por Pierre Masson como una neoplasia peculiar en venas hemorroidales, que histológicamente se caracterizaba por una proliferación papilar endotelial atípica que simulaba un angiosarcoma<sup>5</sup>.

Se considera un tumor de estirpe vascular y comportamiento benigno que no presenta ningún aspecto clínico específico. Puede manifestarse a cualquier edad, con predominio entre la tercera y cuarta décadas de la vida. Es más frecuente en mujeres<sup>6</sup> y representa el 2-4% de todas las proliferaciones vasculares de piel y mucosas<sup>7</sup>.

Existen clásicamente 3 tipos de IPEH según la clasificación de Hashimoto<sup>1,2</sup>: forma pura o primaria, la más frecuente, que se desarrolla en espacios vasculares dilatados y afecta a las extremidades, la cabeza y el cuello; forma mixta o reactiva secundaria, que suele ser intramuscular y ocurre en anomalías vasculares ya existentes como hemangiomas, varices, malformaciones arteriovenosas y granuloma piógeno; y la forma extravascular, variedad excepcional asociada con la formación de hematomas inducidos por traumatismo.

El diagnóstico de sospecha es clínico, con confirmación anatomopatológica. A nivel histológico, la lesión principal consiste en un entramado de con-

ductos vasculares anastomosados, con proyecciones intraluminales. Los vasos se muestran de carácter infiltrativo, con células endoteliales hiperplásicas, algunas hiper cromáticas, anastomosadas e incluso con algunos núcleos pleomórficos, que puede llegar a confundirse con un proceso sarcomatoso. Es frecuente encontrar eritrocitos en la luz vascular. El estroma está conformado por un material eosinofílico y hialino que puede fusionarse con vasos trombosados<sup>7</sup>.

Es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial con otras entidades, para evitar tratamientos inapropiados. Algunas características que pueden ayudar a distinguir la IPEH del angiosarcoma son la circunscripción de la lesión, la localización en un vaso o su asociación con trombosis y la arquitectura papilar sin atipia citológica significativa o áreas de crecimiento sólido<sup>8</sup>.

El tratamiento consiste en la resección completa de la tumoración, incluyendo márgenes amplios para evitar su recurrencia. En las formas puras, bien circunscritas y con límites evidentes, una escisión con 2 mm de margen es suficiente, presentando bajas tasas de recurrencia. En las formas mixtas que asientan sobre anomalías vasculares subyacentes, se pueden requerir márgenes más amplios para evitar la recurrencia de la lesión<sup>3,9,10</sup>.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

## ABREVIATURAS

**IPEH:** hiperplasia endotelial papilar intravascular.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases. *Am J Dermatopathol.* 1983;5:539-46.
2. Higashi Y, Uchida Y, Yoshii N, Kubo H, Kanzaki T, Yokouchi M, et al. Multiple intravascular papillary endothelial hyperplasia affecting skin and bone. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:740-3.
3. Anderson JC, Brown KK. Masson tumor arising in a congenital vascular anomaly. *Pediatr Dermatol.* 2013; 30:745-7.

4. Mestiri S, Karoui M, Charachon A, Deux JF, Chaumette MT. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the jejunum: An unusual cause of melena. *Int J Surg Pathol.* 2007;15:192-5.
5. Masson P. Hémangioendothéliome végétant intravasculaire. *Bull Soc Anat Paris.* 1923;93:517-23.
6. Schwartz SA, Taljanovic MS, Harrigal CL, Graham AR, Smyth SH. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: sonographic appearance with histopathologic correlation. *J Ultrasound Med.* 2008;27:1651-3.
7. Cardona-Hernández MA, Fierro-Arias R, González-González M, Cabrera-Pérez AL. Hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor de Masson). *Dermatol Rev Mex.* 2017;61:398-403.
8. Fernández García-Guilarte R, Enríquez de Salamanca Celada J, Comenero I. Hiperplasia papilar endotelial intravascular. *Cir Plást Iberolatinoam.* 2009;35:155-8.
9. Paunipagar BK, Rasalkar DD, Ng A, Griffith JF, Bagaria V. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: Report of two cases. *Acta Radiol.* 2011;52:499-502.
10. 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;39:282-5.