

# Hiperplasia papilar endotelial intravascular multifocal en piel: reporte de un caso

*Intravascular endothelial skin multifocal papillary hyperplasia: a case report*

**M. Katherine Vallejo-Suárez,<sup>1</sup> Antonio Paredes-Arcos,<sup>2</sup> Gadwin Sánchez-Félix,<sup>3</sup> Tomás Carbajal-Chávez<sup>4</sup>**

## RESUMEN

**INTRODUCCIÓN:** La hiperplasia papilar endotelial intravascular (HPEI) es una lesión vascular benigna confundida clínicamente con entidades como angiosarcoma, melanoma y otros; por lo cual un correcto diagnóstico es esencial. **REPORTE DE CASO:** Paciente mujer de 45 años presenta hace 6 años lesiones múltiples nodulares violáceas firmes en miembros superiores, inferiores y tórax, de crecimiento lento y que tienden a tomar consistencia blanda. Niega otros síntomas. Ecografía: compatible con lesión vascular que compromete tejido muscular. En cuanto a anatomía patológica, se observa proliferación papilar intravascular de células endoteliales sin atipia con un centro conectivo. CD34 (+). De esta forma, se diagnostica HPEI. **DISCUSIÓN:** Se desconoce la causa de HPEI, se cree que es reactiva. Existen tres tipos de esta enfermedad, nuestro caso es de tipo I. Se manifiesta como nódulo firme solitario en cabeza y cuello, piernas y dedos. La originalidad radica en que existen solo cuatro casos publicados de HPEI múltiple.

**PALABRAS CLAVE:** hiperplasia papilar endotelial, lesión vascular benigna

## ABSTRACT

**INTRODUCTION:** Papillary endothelial hyperplasia intravascular (PEHI) is a benign vascular lesion clinically confused with entities such as angiosarcoma, melanoma, and others, so a correct diagnosis is essential. **CASE REPORT:** Patient 45-year-old woman presents six years ago injury multiple nodular purplish firm in upper, lower limbs and chest, slow growth and tend to take a soft consistency. Patient denies other symptoms. Ultrasound: compatible with vascular lesion which compromises muscle tissue. As for pathology, there is intravascular papillary proliferation of endothelial cells without atypia with a connective center. CD34 (+), then the diagnosis was PEHI. **DISCUSSION:** The cause of PEHI is unknown; it is believed that it is reactive. There are three types of this disease, our case is type I. It manifests as a nodule firm alone in head and neck, legs and toes. The originality lies in that there are only four published cases of PEHI.

**KEY WORDS:** Papillary endothelial hyperplasia, benign vascular lesion.

## INTRODUCCIÓN

La hiperplasia papilar endotelial intravascular (HPEI), es una lesión vascular benigna inusual, de etiología desconocida, que comprende aproximadamente 2% de tumores vasculares de la piel y tejido subcutáneo.<sup>1</sup> Fue descrita por primera vez en 1923, por Masson, quien la denominó 'hemangioendoteloma intravascular vegetante', en un paciente varón de 68 años con hemorroides ulcerada y dolorosa.<sup>2</sup> Es llamada también pseudoangiosarcoma de Masson, angiomatosis intravascular y proliferación endotelial intravascular.

Está caracterizada por proliferación papilar de células endoteliales asociadas a trombos dentro del lumen vascular.<sup>3</sup> La localización más frecuente es en cabeza, cuello, dedos y tronco, aunque puede ocurrir en cualquier vaso sanguíneo.<sup>1</sup>

La HPEI es comúnmente confundida con neoplasias malignas como angiosarcoma, papiloma endovascular maligno o melanoma, debido a sus similares características clínicas y patológicas. Un correcto diagnóstico de esta lesión es esencial para prevenir tratamientos agresivos.<sup>4</sup>

1. Médico residente de Dermatología de primer año del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM). Lima, Perú.
2. Médico asistente, servicio de Dermatología, jefe de unidad de Fototerapia HNERM.
3. Jefe de servicio de Dermatología del HNERM.
4. Médico asistente de Dermato-Patología, servicio de Anatomía Patológica HNERM.

A continuación se presenta un caso de HPEI en una paciente mujer, en múltiples localizaciones, que imitaban hemangiomas e incluso angiosarcomas por sus características clínicas y de imagen ecográfica. Asimismo, se presenta una revisión de la literatura sobre esta rara entidad.

## REPORTE DE CASO

Paciente mujer de 45 años, secretaria, con antecedentes de colecistectomía y cuadro de Guillain-Barré, actualmente en rehabilitación. Niega alergia a medicamentos, diabetes *mellitus* o hipertensión arterial. Presenta hace aproximadamente seis años, lesiones nodulares violáceas, algunas verdosas, algo induradas en pie derecho y dedos de mano izquierda, así como en antebrazos (Figuras 1 y 2). Niega dolor, sangrado o cambio de color. Refiere que lesiones inician tipo pápulas firmes e, incluso, algo induradas, de crecimiento lento y llegan a ser nódulos, que progresivamente tienden a tomar consistencia blanda. Asimismo, presenta lesiones de similar evolución en tórax, cuello y glúteos. No pérdida de peso ni adenomegalias palpables. Niega otros síntomas.

Entre los exámenes de ayuda diagnóstica, el hemograma y los perfiles bioquímico, hepático y de coagulación son normales. RPR y VIH negativos. TAC cerebral sin alteraciones.

Se realizó una ecografía en el quinto dedo de la mano izquierda, con lesión más característica y sobre elevada, la cual refiere formación heterogénea hipoeoica en falange proximal de aproximadamente 17,3 mm x 14,5 mm x 14,5 mm. La misma que al examen Doppler color presenta mediana vascularización, encontrándose flujo arterial y venoso. Compromiso de aponeurosis y tejido muscular. Estos hallazgos sugirieron en su momento un probable hemangioma.

Se tomaron biopsias de lesión rojo violácea de tórax, de pie derecho, de región tenar de mano izquierda y de tercio distal externo de antebrazo derecho. A la macroscopia se observó lesión nodular en algunos casos encapsulada en tejido celular subcutáneo, que presentaba material negruzco al parecer trombosado en su interior. Otras eran superficiales.

En cuanto a la microscopía, se observaron proliferaciones papilares confinadas a un vaso, las cuales eran tapizadas por células endoteliales sin atipia con un centro de tejido conjuntivo (Figura 3). Se realizó también inmunohistoquímica, presentando CD34 (+) que marca células endoteliales (Figura 4). De esta forma se diagnosticó Hiperplasia papilar endotelial intravascular (HPEI) en nuestra paciente.



Figura 1. Lesiones nodulares violáceas en dedos de manos y pies. La mayor en falange distal quinto dedo de mano izquierda, de aproximadamente 2,5 cm por 2 cm, de consistencia blanda. También en pulpejo de quinto dedo de pie derecho.



Figura 2. Lesiones nodulares violáceas en tórax, región tenar de mano izquierda y en pie derecho.

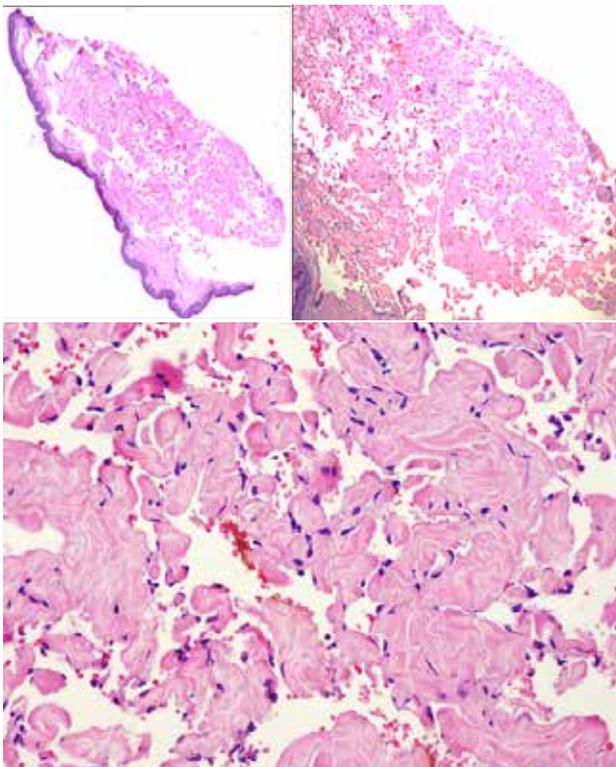


Figura 3. A y B) Losange de piel en vista panorámica (5x y 10x) con hendiduras vasculares de variado tamaño y forma, circunscritas a un vaso de mediano calibre. B) A mayor aumento. Proliferaciones papilares tapizadas por células endoteliales sin atipia, con centro de tejido conjuntivo, en la luz de un vaso de mediano calibre.

## DISCUSIÓN

La hiperplasia papilar endotelial intravascular es una lesión proliferativa reactiva de células endoteliales en vasos sanguíneos de mediano calibre. En cuanto a epidemiología, no tiene predilección aparente por géneros o edad, ya que se han reportado en mujeres y varones con edades que van desde los 9 meses hasta los 80 años. Sin embargo, se ha descrito una relación mujer varón de 1.2:1.0 con una edad promedio de presentación de 34 años.<sup>2</sup>

La patogenia exacta es desconocida, pero se ha considerado que una forma inusual de organización de trombo seguida de trauma podría estar implicada. La liberación de factor de crecimiento del fibroblasto b (b-FGF) por parte de los macrófagos atraídos hacia el lugar, desencadena la proliferación de células endoteliales, las cuales liberan más

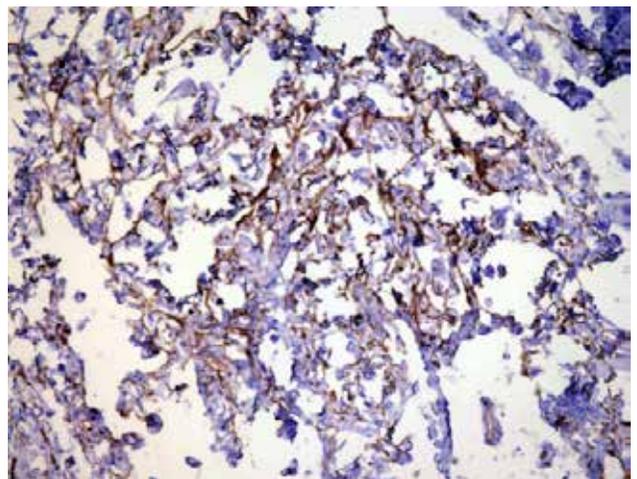


Figura 4. Inmunohistoquímica muestra positividad de CD34, el cual marca las células endoteliales sin atipia.

Tabla 1. Tipos de hiperplasia papilar endotelial intravascular

Tipo	Características
▲ I	Forma pura que surge en vasos sanguíneos dilatados.
▲ II	Forma mixta originada en estructuras vasculares preexistentes como aneurismas, hemangiomas, malformaciones arteriovenosas, linfangiomas y granulomas piógenos.
▲ III	Forma indeterminada con localización extravascular.

b-FGF, llegándose a un círculo vicioso. Por otro lado, la historia de trauma es rara, solo 4%.<sup>5</sup>

Prins et al. sugirieron otros factores como la influencia estrogénica hormonal, una señalización paracrina desordenada o estimulación inapropiada de factor de crecimiento de fibroblasto, como lo mencionado por Liu et al.<sup>6</sup>

Hashimoto et al. describieron tres tipos de HPEI según sus características histopatológicas (Tabla 1):<sup>7,8</sup>

Prins et al., documentaron 314 casos, de los cuales el tipo I fue el más común, con 56%; el tipo II se presentó en 40% y el III, en 4%.<sup>9</sup> Según la clasificación descrita, el caso de nuestra paciente fue la forma pura, tipo I.

Clínicamente, la HPEI se presenta casi invariablemente como lesiones solitarias y menores de 20 mm de diámetro.<sup>7</sup> Otros autores la describen como un nódulo firme de 2 a 4 cm, o masa con ligera elevación y crecimiento lento. Presenta característicamente coloración roja o azul. Se localiza frecuentemente en cabeza y cuello (23%), extremidades

inferiores (17%) y dedos (16%); los lugares raros afectados incluyen tiroides, órbita, parótida, músculo masetero, nariz, faringe y el sistema nervioso central.<sup>6</sup>

Las lesiones pueden ser confundidas clínicamente con hemangiomas, linfangiomas, angiosarcomas, sarcoma de Kaposi, hemangioendotelioma, venas trombosadas, plebec-tasia, fibroma traumático, melanoma, pólipo fibroepitelial, neuroma, neurofibroma y neurilemoma.<sup>10</sup> En muchos casos resulta imposible diferenciar clínicamente la HPEI de lesiones malignas, más frecuentemente del angiosarcoma.

La utilidad de exámenes por imágenes no están bien documentada en la literatura. Usualmente, después de la evaluación clínica, la ultrasonografía es el primer método de imagen escogido para masas de tejidos blandos. Lee et al. estudiaron retrospectivamente seis pacientes con HPEI, la mayor serie que describe características de imagen de esta entidad. Describió la ultrasonido de HPEI como masas hipoeoicas bien definidas, algunas con septos y vascularidad central identificado por el Doppler.

La resonancia magnética nuclear es reservada para casos de HPEI infiltrantes al hueso o SNC.<sup>3</sup> En el caso de la paciente mostramos una ecografía de la lesión más característica en quinto dedo de mano izquierda, la cual describía una lesión heterogénea hipoeoica que simulaba un hemangioma.

Histológicamente, la HPEI consiste en una proliferación intravascular de numerosas papilas que están compuestas de un núcleo de tejido conectivo y una superficie endotelial. Puede ser distinguida de otras lesiones neoplásicas debido a que es frecuentemente bien circunscrita o encapsulada, con

Tabla 2. Casos de hiperplasia papilar endotelial intravascular múltiple

	Sexo y edad	Clínica	Comorbilidades	Patogénesis/tratamiento
▲ Reed CN, 1984 <sup>12</sup>	Mujer, 69 años	Múltiples pápulas violáceas y nódulos en piernas, similares a sarcoma de Kaposi.	Insuficiencia venosa en ambos MMII, AR, HTA, DM II.	Reacción a múltiples ectasias venulares trombosadas. Tratamiento quirúrgico,
▲ Stewart M, 1994 <sup>13</sup>	Mujer, 80 años	Múltiples nódulos violáceos, firmes, de crecimiento rápido en cara, cuello y brazos.	No neoplasias, ICC o anticoagulante lúpico circulante que predisponga estado de hipercoagulación.	Patogénesis no concluyente. Tratamiento quirúrgico,
▲ Durieu C, 2001 <sup>14</sup>	Varón, 50 años	Múltiples nódulos vasculares en las manos.	Tratamiento con interferón β por tres meses previos debido a cuadro de esclerosis múltiple.	Interferón podría inducir lesiones vasculares cutáneas. Tratamiento quirúrgico,
▲ Higashi Y, 2009 <sup>7</sup>	Varón, 75 años	Pápulas violáceas múltiples recurrentes en todo el cuerpo. Una de ellas presentó afectación de hueso (tibia).	Hepatitis C, hepatoma y coagulopatía asociada.	Formación de microtrombos debido a disfunción hepática. Tratamiento quirúrgico,

MMII: miembros inferiores. HTA: hipertensión arterial. DM II: diabetes mellitus tipo II. ICC: insuficiencia cardíaca congestiva.

frondas papilares características y el proceso proliferativo está limitado por la pared vascular. Existe también una ausencia de malignidad como figuras mitóticas, necrosis, pleomorfismo nuclear e infiltración en tejido adyacente.<sup>2</sup>

En cuanto a estudios de Inmunohistoquímica, se observa positividad de CD34 y  $\alpha$ -SMA en las células endoteliales; siendo el antígeno del factor VIII parcialmente positivo. La vimentina mostró positividad en el componente mesenquimal. Puede existir podoplanina y CD105 positivos en menor proporción.<sup>8</sup> El caso presentado es CD34 positivo.

La originalidad de este trabajo radica en lo raro de la entidad y que solo se han reportado en Pubmed cuatro casos de HPEI múltiple, como se describen en la Tabla 2.

En el caso presentado, no habría causa aparente para la génesis de hiperplasia papilar endotelial intravascular, debido a que la paciente no presentaba venas dilatadas o coagulopatías de fondo.

Su tratamiento consiste en la completa resección de la tumoración, incluyendo márgenes amplios para evitar así su recurrencia. Por el carácter benigno y circunscrito de esta lesión, es suficiente la escisión con 2 mm de margen en los casos en que sus límites son evidentes, pero pueden requerirse márgenes mayores en caso de no ser así.

Es importante añadir que no existe consenso acerca de los márgenes de resección. No obstante, dado que el tamaño del tumor es generalmente pequeño, suele ser posible el cierre directo tras la extirpación.<sup>15</sup>

## CONCLUSIONES

La hiperplasia papilar endotelial intravascular (HPEI) es una lesión reactiva inusual que puede imitar muchas patologías tanto benignas como malignas. La histología es el *gold standard* para poder diferenciar esta entidad de las otras, especialmente del angiosarcoma. A pesar de que la HPEI es característicamente una lesión solitaria, se debe pensar en ella en casos múltiples, que, aunque raros, serían un diagnóstico diferencial, en especial, de lesiones malignas. Es de importancia precisar el diagnóstico de esta lesión para evitar manejos agresivos y prevenir recurrencias.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bologna-Molina R, Amezcua-Rosas G, Guardado-Luevanos I, Mendoza-Roaf PL, González-Montemayor T, Molina-Frecherio N. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor) of the mouth-a case report. *Case Rep Dermatol*. 2010;2(1):22-26.
2. Fasina O, Adeoye A, Akang E. Orbital intravascular papillary endothelial hyperplasia in a Nigerian child: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2012;6:300.
3. Pegado PF, Ordi QC, Roche S, Rivas AG, Domínguez RO. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson tumor) mimicking a sarcoma and developing from an arteriovenous hemodialysis fistula. *Skeletal Radiol*. 2015;44(6):859-62.
4. Soares AB, Altemani A, Furuse C, Demasi AP, Gati C, Nunes N, de Araújo VC. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: report of 2 cases and immunohistochemical study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2008;106:708-711.
5. Erol O, Ozc xakar L, Uygur F, Kecik A, Ozkaya O. Intravascular papillary endothelial hyperplasia in the finger: not a premier diagnosis. *J Cutan Pathol* 2007;34:806-807.
6. Guledgud M, Patil K, Saikrishna D, Madhavan A, Yelamali T. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: diagnostic sequence and literature review of an orofacial lesion. *Case Rep Dent*. On line 2014;2014:934593.
7. Y. Higashi, Y. Uchida, N. Yoshii, H. Kubo, T. Kanzaki, M. Yokouchi, T. Kanekura. Multiple intravascular papillary endothelial hyperplasia affecting skin and bone. *Clin Experim Dermatol*. 2009;34:740-743.
8. Inoue H, Miyazaki Y, Kikuchi K, Fujinami M, Yoshida N, Ide F, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the oral cavity. *J Oral Science*, 2011;53(4):475-480.
9. Narwal A, Sen R, Singh V, Gupta A. Masson's hemangioma: A rare intraoral presentation. *Contemp Clin Dent*. 2013;4(3):397-401.
10. Murugaraj V, Kingston GT, Patel M, Anand R. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumour) of the oral mucosa, *Br J Oral and Maxillofacial Surg*. 2010;48(4):e16-e17.
11. Kim DS, Ryu DJ, Oh SH, Lee MG. Intravascular papillary endothelial hyperplasia simulating malignant melanoma. *Acta Derm Venereol*. 2010;90(2):220-1.
12. Reed CN, Cooper PH, Swerlick RA. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Multiple lesions simulating Kaposi's sarcoma. *J Am Acad Dermatol*. 1984;10:110-13.
13. Stewart M, Smoller BR. Multiple lesions of intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's lesions). *Arch Pathol Lab Med*. 1994;118:315-16.
14. Durieu C, Bayle-Lebey P, Gadroy A, Loche F, Bazex J. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: multiple lesions appearing in the course of treatment with interferon beta. *Ann Dermatol Venereol*. 2001;128(12):1336-8.
15. Fernández G, Enríquez J, Comenero, I. Hiperplasia papilar endotelial intravascular. *Cir Plast Iberolatinoam*. 2009;35(2):155-8.

Correspondencia: Dra. M. Katherine Vallejo Suárez  
Correo electrónico: makavas\_u\_1@hotmail.com.

Recibido: 2 de mayo de 2015.

Aceptado: 25 de mayo de 2015.