

# Hiperplasia endotelial papilar intravascular o pseudoangiosarcoma de Masson

ELÍZABETH BALL<sup>1</sup>, ELISA GONCALVES<sup>2</sup>

---

### Resumen

La hiperplasia endotelial papilar intravascular es una proliferación benigna y reactiva de células endoteliales que representa una forma exuberante de organización de un trombo. Se presenta el caso de una paciente de 44 años quien consultó por un tumor eritematovioláceo en flanco derecho. Se realizó extirpación quirúrgica completa de la lesión. En el estudio histopatológico se observó una proliferación en dermis, bien circunscrita, formada por papilas cubiertas por una capa única de células endoteliales, áreas de trombosis y hemorragia. El diagnóstico final fue de hiperplasia endotelial papilar intravascular. La lesión no presenta características clínicas específicas y puede diagnosticarse como un granuloma piogénico, mucocele, hemangioma o malformación vascular. Su localización más frecuente es en cabeza, cuello y dedos, pero puede observarse en tronco. Desde el punto de vista histopatológico el diagnóstico diferencial más importante es con angiosarcoma bien diferenciado. La circunscripción del tumor, su frecuente localización intravascular, la ausencia de necrosis, pleomorfismo y mitosis, permiten diferenciar esta lesión del angiosarcoma.

**Palabras clave:** hiperplasia endotelial papilar intravascular, pseudoangiosarcoma.

### Intravascular papillary endothelial hyperplasia.

#### Abstract

Intravascular papillary endothelial hyperplasia is a benign, reactive, proliferation of endothelial cells that represents an exuberant form of organizing of a thrombus. We report a 44 year-old patient with an asymptomatic red-purple tumor on her left side. The lesion was completely surgically excised. Histopathology showed a well circumscribed vascular proliferation in the dermis, formed by papillary structures lined by endothelial cells. These papillae floated freely in a vascular lumen and formed an anastomizing network. There were areas of thrombosis and hemorrhage. The final diagnosis was intravascular papillary endothelial hyperplasia. The condition lacks specific clinical findings and may be diagnosed as a piogenic granuloma, mucocele, hemangioma or vascular malformation. Most of the lesions are located on the head and neck and especially on the digits, but it can also occur on the trunk. Histopathologically, the most important differential diagnosis is with a well-differentiated angiosarcoma.

**Key words:** intravascular papillary endothelial hyperplasia, pseudo angiosarcoma

---

<sup>1</sup> Dermatólogo- Dermatopatólogo. Centro Médico de Caracas. San Bernardino. Caracas.  
<sup>2</sup> Dermatólogo. Clínica Metropolitana. Caurimare.  
Correo electrónico: Elizabeth Ball  
elizabethball2@gmail.com

### Presentación del caso:

Paciente femenina de 44 años de edad quien consulta por presentar lesión violácea de reciente aparición en flanco derecho. Al examen físico, tumor de 1,2 cm, de superficie mamelonante, eritematovioláceo, localizado en flanco derecho. Se realiza extirpación completa de la lesión. El estudio histopatológico reportó ortoqueratosis en cesta, epidermis adelgazada, atrófica,

delgada banda de grenz subasal (figuras 1 y 2). Dermis ocupada por una proliferación vascular, bien circunscrita, no encapsulada, formada por vasos de luz irregular, anastomosantes o sinusoidales. Presencia de trombos de fibrina y áreas de hemorragia (figura 3). En el centro de la lesión, papilas de centro hialino, cubiertas por una capa única de células endoteliales que flotan libremente en una cavidad (figuras 4 y 5). La lesión fue totalmente extirpada.

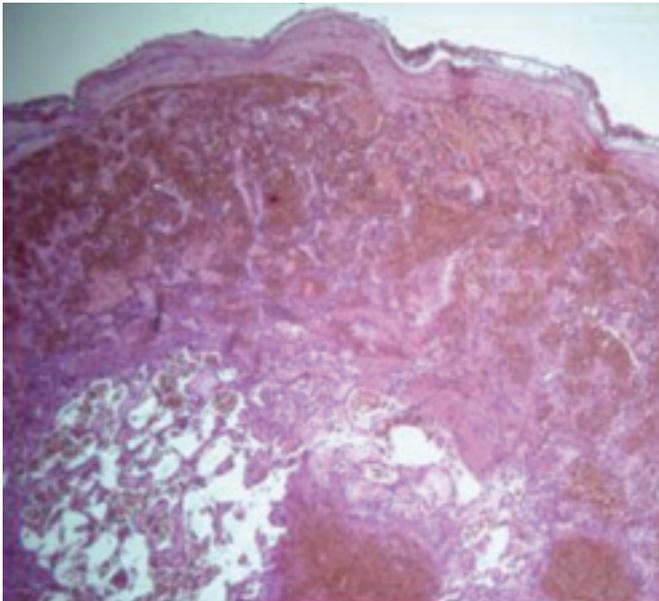


Figura 1. H7E 4x. Tumor vascular bien delimitado, no encapsulado.

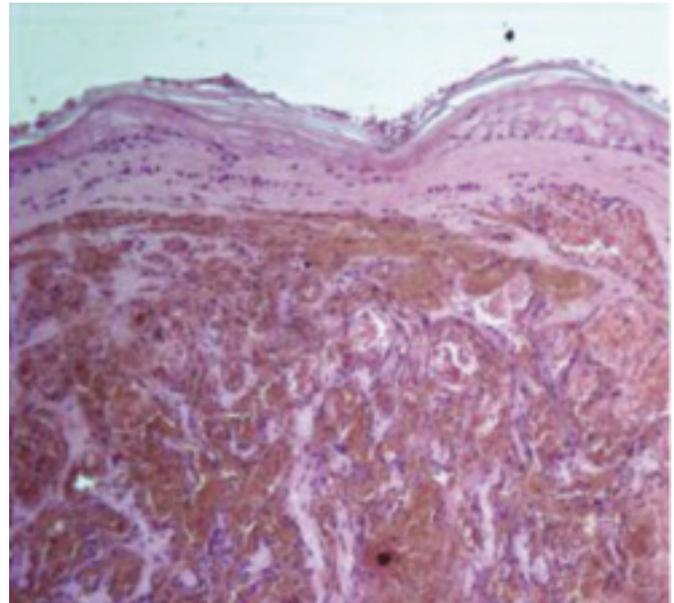


Figura 2. H/E 10x. Epidermis rectificada. Delgada banda de grenz subasal.

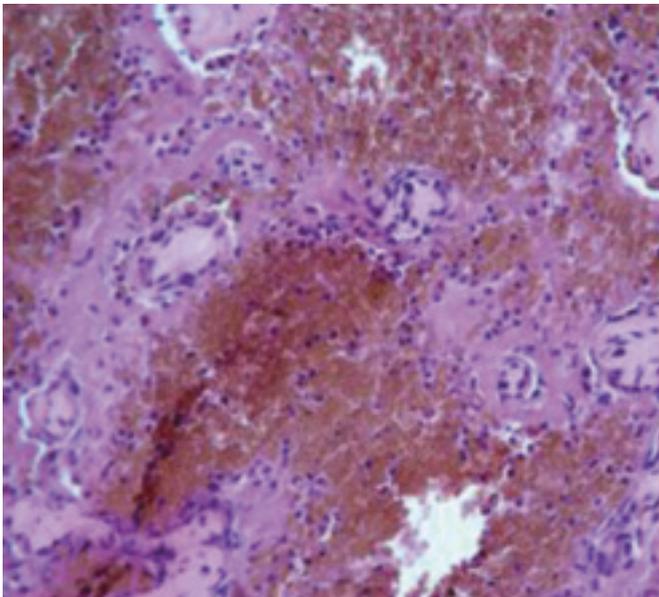


Figura 3. H/E 10x. Trombos de fibrina y áreas de hemorragia.

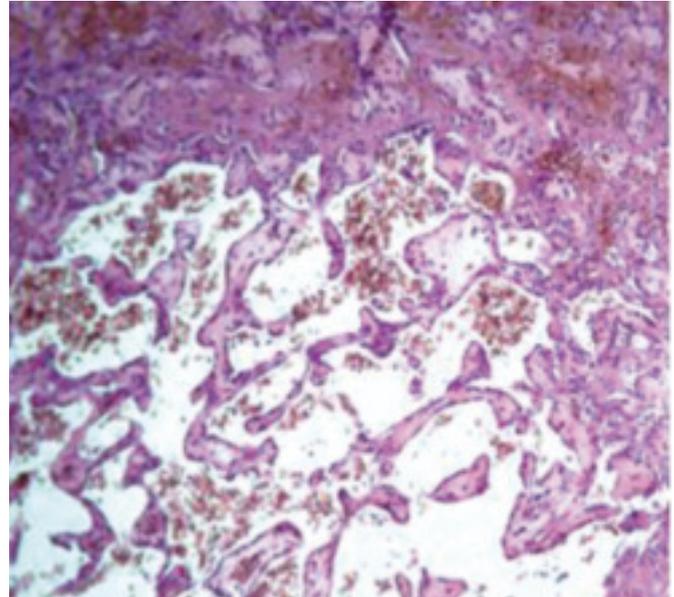
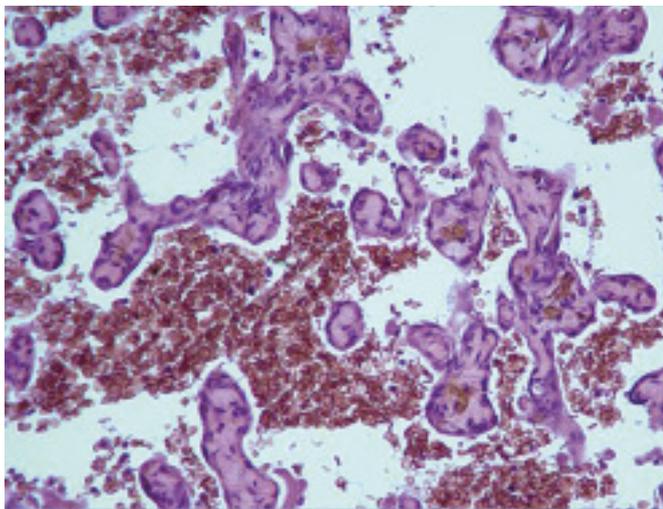


Figura 4. H/E 10x Estructuras papilares alineadas por una capa única de células endoteliales

**Diagnóstico final:** Hiperplasia endotelial papilar intravascular o pseudo angiosarcoma de Masson.

La hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI) es una proliferación intravascular endotelial, benigna, no neoplásica y reactiva<sup>1,2</sup>. La lesión fue descrita por Masson en venas hemorroidales en 1923 y la denominó hemangioendotelioma intravascular

vegetante<sup>1</sup>, interpretándola como un tipo especial de hemangioma. El término HEPI fue propuesto por Clearkin y Enzinger en 1976<sup>3</sup>. Se localiza con mayor frecuencia en extremidades, cabeza, cuello y sobre todo en los dedos de la mano. Clínicamente se presenta como un tumor no doloroso, rojo púrpura, superficial o localizado en dermis profunda o tejido celular subcutáneo, que puede simular un mucocele, un granuloma piogénico, un heman-



**Figura 5.** H/E 20x. Papilas formadas por material hialino o fibroso recubiertas por una capa única de células endoteliales blandas, sin atipia. Las papilas forman estructuras anastomosantes y se proyectan hacia una luz o cavidad.

gioma o lesiones malignas como angiosarcoma o sarcoma de Kaposi<sup>2</sup>. Usualmente tiene un tamaño menor de 2 cms<sup>4</sup>.

Hoy en día se considera como un proceso hiperplásico, reactivo de células endoteliales en respuesta a trombosis intravascular con subsecuente organización del trombo<sup>5</sup>. Por lo tanto puede ocurrir en cualquier vaso, pero parece ser más frecuente en las venas de la cabeza, cuello, tronco y dedos de la mano<sup>1,2,4</sup>. Usualmente no hay historia de trauma y la apariencia de la lesión y los síntomas son inespecíficos, de modo que se requiere una biopsia para su diagnóstico definitivo<sup>5</sup>. La HEPI puede ocurrir además dentro de lesiones vasculares preexistentes tales como hemangiomas, angioqueratomas, granulomas piogénicos, linfangiomas, lagos venosos, aneurismas, hiperplasia angioloide con eosinofilia, flebectasias, hematomas o malformaciones vasculares<sup>5</sup>. En estos casos la clínica y pronóstico son los de la lesión vascular primaria<sup>1,5</sup>. Los hemangiomas intramusculares frecuentemente presentan HEPI<sup>1</sup>.

Macroscópicamente aparece como una masa quística, con áreas trombosadas y una coloración rojo púrpura<sup>4</sup>. Histológicamente, es una lesión bien circunscrita, a veces con una pseudocápsula, formada por musculo liso residual o membrana elástica interna de un vaso pre-existente<sup>1,2</sup>. La lesión presenta trombos de fibrina, áreas de hemorragia y estructuras papilares. Estas papilas están formadas por tejido conectivo hialinizado o fibrinoide y están cubiertas por una capa única de células endoteliales, blandas, sin atipia citológica. El centro de las papilas consiste en material fibrinoide o tejido conectivo fibroso. Las papilas pueden formar redes anastomosantes y/o flotar libremente en una cavidad o luz vascular. Las células endoteliales pueden ser prominentes y edematosas, pero no presentan pleomorfismo ni mitosis<sup>1,2,3,4,5</sup>.

Los estudios inmunohistoquímicos demuestran que las células endoteliales son positivas para CD31 y CD34 en 100 % de los casos, tanto en las células endoteliales inmaduras que cubren las papilas

como en los vasos maduros<sup>2</sup>. El antígeno relacionado con el Factor VIII, un marcador de células endoteliales, también es positivo, principalmente en las células endoteliales maduras<sup>2</sup>. El antígeno CD105 (endoglina) es un marcador de angiogénesis y se expresa en vasos recientemente formados, pero no en vasos maduros. En varios estudios, el CD105 ha resultado negativo en HEPI, pero es positivo en otros procesos reactivos como granulomas piogénicos<sup>2,6</sup>. El antígeno de proliferación K1-67 se expresa en menos del 20% de las células tumorales<sup>7</sup>. El estudio inmunohistoquímico sin embargo, no es necesario para el diagnóstico de HEPI.

Se ha postulado que el desarrollo de la HEPI es similar a lo que ocurre en un trombo recanalizado y ocurre en varios pasos: en los estadios iniciales, células endoteliales y fibroblastos proliferan en un trombo rico en fibrina. Las células endoteliales proliferantes secretan colagenasa que digiere el trombo en fragmentos irregulares, sobre los cuales se forman las estructuras papilares. En el estadio final, las papilas se combinan y forman estructuras vasculares anastomosantes<sup>2</sup>.

El aspecto más significativo de esta lesión es la frecuencia con la cual es confundida con angiosarcoma<sup>8</sup>, particularmente con un angiosarcoma bien diferenciado. A diferencia del angiosarcoma, la HEPI es un tumor bien circunscrito, usualmente de localización intravascular dentro de un vaso dilatado, carece de necrosis, pleomorfismo y de figuras mitóticas<sup>1,2,3</sup>. El tratamiento es quirúrgico y el pronóstico excelente. Las recurrencias ocurren usualmente cuando se asocia a otras lesiones vasculares como hemangiomas o malformaciones vasculares<sup>1</sup>.

Aunque es un tumor poco frecuente, de características clínicas poco específicas, su existencia debe ser conocida por los dermatólogos, ya que se plantea como diagnóstico diferencial de otras lesiones vasculares y desde el punto de vista histopatológico puede confundirse con un angiosarcoma. ●

### Referencias

1. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 5ta edición. New York: Mosby- Elsevier; 2008. Benign tumors and tumor-like lesions of blood vessels; pp: 668-671.
2. Akdur NC, Donmez M, Gozel S, Ustun H, Hucumenoglu S. Intravascular papillary endothelial hiperplasia: histomorphological and immunohistochemical features. Diagnostic Pathol 2013; 8:167. doi: 10.1186/1746-1596-8-167.
3. Clearkin KP, Enzinger FM. Intravascular papillary endothelial hiperplasia. Arch Pathol Lab Med 1976; 8: 441-444.
4. Fisher C, Mentzel T, Montgomery E, Thway K, Lucas D, Cassarino D, Amitabh S. Diagnostic Pathology Soft Tissue Tumors. 1era edición. Canada: Amirsys 2011. Vascular Lesions; pp (14): 4-5.
5. Requena L, Sangueza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hiperplasias and benign neoplasms. JAAD 1997; 37 (6): 889-919.
6. Soares AB, Altemani A, Furuse C, Demasi AP, Gati C, Nunez N, de Arajo VC. Intravascular papillary endothelial hiperplasia: report of 2 cases and immunohistochemical study. Oral Surg oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2008; 106 (5): 889-919.
7. Campos MS, García- Regas RA, Pinto DJ, De Sousa SC, Nunes FD. Intravascular papillary endothelial hiperplasia: report of 4 cases with immunohistochemical findings. Med Oral Patol Oral Cir Buccal 2009; 14 (10): e506-9
8. 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): 1226-36.