

**HIPERPLASIA PAPILAR ENDOTELIAL INTRAVASCULAR
(PSEUDOANGIOSARCOMA DE MASSON): PRIMER CASO REPORTADO EN LA
LITERATURA MEDICA DOMINICANA Y REVISION BIBLIOGRAFICA**

*** Dr. Roberto Logroño Di Vanna**

**** Dr. Ludovino Sánchez**

***** Dr. Aldrián Almonte**

Resumen

La hiperplasia papilar endotelial intravascular es un tipo peculiar de reacción organizativa de trombos, de naturaleza benigna, que histológicamente semeja angiosarcoma, lo que con alguna frecuencia conlleva a error diagnóstico y tratamiento radical innecesario. Estamos reportando un caso reciente y hacemos una revisión de la literatura médica al respecto.

Hiperplasia papilar endotelial intravascular

Abstract

Intravascular papillary endothelial hyperplasia is a peculiar organizing reaction of thrombi, which is benign and histologically may closely resemble angiosarcoma. Misdiagnosis occurs relatively frequent and may lead to unnecessary radical treatment. We report a recent case and make a review of the pertinent medical literature.

Intravascular papillary endothelial hyperplasia

*** Patólogo, laboratorio Dr. Logroño Batlle, Clínica Corazones Unidos, Santo Domingo, R.D.**

**** Cirujano, Clínica Corazones Unidos, Santo Domingo, R.D.**

***** Ginecólogo-obstetra, Clínica Corazones Unidos, Santo Domingo, R.D.**

INTRODUCCION

La Hiperplasia Papilar Endotelial Intravascular (HPEI) es una proliferación intravascular muy peculiar, considerada por la mayoría de los autores como una forma inusual del proceso de organización de un trombo.

El aspecto más significativo de esta lesión es que, a pesar de ser un proceso benigno, de naturaleza reactiva, con frecuencia suele confundírsele con la neoplasia vascular maligna conocida como angiosarcoma (hemangiosarcoma)¹, de tal manera que en un reporte², más de dos terceras partes de los 44 casos en los archivos del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de los Estados Unidos en Washington, les habían sido remitidos en consulta con interpretación errónea de malignidad por los patólogos consultantes.

Nosotros presentamos a continuación un



FIGURA No. 1.- SE NOTA PARED VASCULAR CONTENIENDO TROMBO EN PROCESO DE ORGANIZACION EN EL LUMEN . (100X)

caso de HPE-I -hasta donde sepamos, el primero en ser reportado en la literatura médica dominicana- el cual tuvo como paciente a uno de los autores de este trabajo. Acompañamos el reporte de caso con una revisión amplia de la bibliografía médica internacional sobre e ítema.

REPORTE DE CASO

El paciente, masculino de 33 años de edad, se presentó a consulta con lesión nodular levemente dolorosa de unos 3 meses de evolución, la cual estaba localizada en el dorso de la primera falange del dedo pulgar de la mano izquierda. La lesión era única y tenía aspecto congestionado. No había historia de lesiones similares en la familia ni en el paciente.

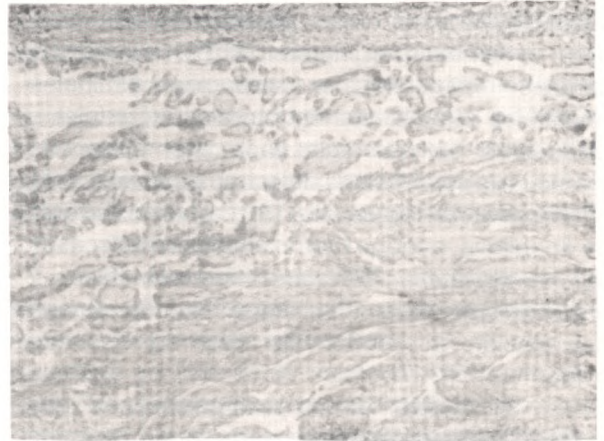


FIGURA No. 2.- NUMEROSAS ESTRUCTURAS PAPILIFORMES ALTERNAN CON ESPACIOS VASCULARES ENDOTELIZADOS; EL ESTROMA MUESTRA GRADO DIVERSO DE HIALINIZACION.

La extirpación quirúrgica fue "fácil", de acuerdo a la descripción del cirujano, quien reportó un patrón no-infiltrante de la lesión y la remitió a patología con la impresión clínica de higroma quístico.

Al examen macroscópico, se trataba de una lesión nodular, gris, congestionada, de dimensiones 1.3 x 1.0 x 0.8 cm., cuya superficie de sección mostraba espacios conteniendo sangre, los que alternaban con áreas fibrosas blanquecinas. El espécimen fue procesado en su totalidad para evaluación histológica

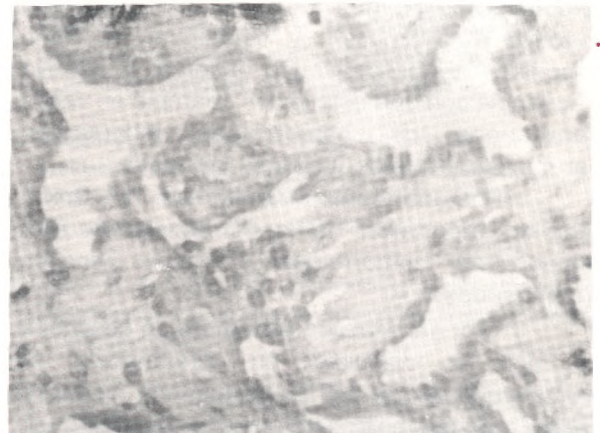


FIGURA No. 3.- MAYOR MAGNIFICACION MUESTRA LAS ESTRUCTURAS PAPILIFERAS Y ESPACIOS VASCULARES REVISTIDOS DE UNA CAPA SENCILLA DE CELULAS ENDOTELIALES OCASIONALMENTE HIPERCROMATICAS, PERO DESPROVISTAS DE ANAPLASIA. (X 400)

Al examen microscópico, la lesión consistía de

un trombo parcialmente organizado, el cual estaba contenido en el lumen de un espacio vascular venoso, cuyas paredes y adventicia eran evidentes (ver figura No.1), numerosos canales vasculares y espacios lumbales revestidos de células endoteliales no-atípicas, dispuestas en una sola capa alternaban con estructuras papiliformes de estroma parcialmente hialinizado (ver figura No. 2). La lesión carecía de anaplasia, aunque fueron observadas escasas mitosis sin atipia, así como hiper cromatismo y pleomorfismo leve (ver figura No. 3). Buena delimitación al interior del vaso venoso era evidente.

A 1 año de su extirpación, no hay evidencia de recurrencia o de otras lesiones similares en el paciente, quien goza de salud y está dedicado a sus labores habituales.

DISCUSION

La Hiperplasia Papilar Endotelial Intravascular (HPEI) es una forma inusual de proliferación endotelial intravascular exuberante que histologicamente semeja angiosarcoma, lo que puede conllevar a diagnóstico erróneo de esa neoplasia vascular maligna y a terapia excesiva.

La lesión fue descrita por primera vez en 1923 por Masson, quien advirtió de su gran parecido histológico con el angiosarcoma y la interpretó como de etiología tumoral con el nombre de "hemangioendotelioma vegetante intravascular".¹⁻⁵

En 1932 Henschen describió una proliferación endotelial similar que interpretó como proceso reactivo a inflamación y éstasis en el lecho vascular.^{2,3} Este autor pudo observar la relativa frecuencia con que esta lesión aparecía en vasos sanguíneos de hemorroides inflamados, carúnculas uretrales y pólipos laríngeos.¹

Posteriormente Kauffmazzn y Stout² también reportaron de la ocurrencia de esta entidad en hemorroides y vasos venosos trombosados.

Por ser Masson el primero en describirla y por la dificultad en diferenciarla de angiosarcoma, la HPEI es también conocida como "pseudoangiosarcoma de Masson"; sin embargo, la nomenclatura más descriptiva y de mayor aceptación ha sido la de "hiperplasia papilar endotelial intravascular" usada por primera vez en 1976 por Clearkin y Enzinger.²

Presentación clínica.-

La HPEI usualmente se presenta como una masa firme en el dermis o en subcutis, de

crecimiento lento, que puede o no ser dolorosa y, a menudo con tonalidad rojiza o azulosa de la piel suprayacente.

Su prevalencia es mayor en mujeres, el rango de edad oscila entre los 9 meses y 80 años, y la edad promedio es de 39² y 31 años³, según la casuística de referencia. Su mayor frecuencia en el sexo femenino ha motivado que algunos autores sugieran una posible influencia hormonal en la lesión.⁶

Tipos.-

Varios tipos de HPEI han sido descritos.^{1,3,6} La lesión pura o primaria que toma su origen dentro de vasos sanguíneos dilatados, es la forma intravascular descrita por Masson; otro tipo es el mixto o secundario, en que la proliferación endotelial se desarrolla en lesiones vasculares pre-existentes, tales como hemangiomas cavernosos, intramusculares, granuloma piogénico y malformaciones arterio-venosas. El tercer tipo es infrecuente, ocurre en hematomas y es la forma de hiperplasia papilar endotelial más propensa a ser confundida con hemangiosarcoma.⁶

Localización.-

Las localizaciones más frecuentes reportadas de HPEI son, en orden descendente: dedos de manos, cabeza, cuello y extremidades,^{2,3} en dermis profundo y subcutis. Casos han sido también descritos en tiroides luego de punción aspiradora mediante aguja fina⁷ y en tejido sinovial de la rodilla.⁵

Etiopatogenia.-

Aunque se ha propuesto trauma como factor etiológico,⁸ antecedentes traumáticos son la excepción en vez de la regla.⁵ La etiología del HPEI no ha sido del todo determinada; la mayoría de los investigadores creen que se debe a una alteración en el proceso de trombosis⁶ consistente de una manera inusual y peculiar de organización del trombo.^{1,3,5}

Parece ser que la organización del trombo precede a las estructuras papilíferas y sirve de matriz al desarrollo de estas.² El proceso sugerido es el siguiente:

Células endoteliales penetran la masa trombótica, por lo general ya fragmentada, debido a la presión intravascular y a la contracción del trombo; la combinación de estos fenómenos resulta en la formación de canales vasculares anastomosantes y estructuras papilares en el lumen vascular endotelizadas.⁴ Algunos autores han llegado a postular un posible rol causal a la variación en la presión intravascular.⁵

La asociación de hiperplasia endotelial con antecedente de trauma, aunque infrecuente, ha sido bien documentada.⁸

Anatomía patológica.-

El aspecto macroscópico en el tipo puro, es el de una lesión usualmente pequeña, de unos pocos centímetros de diámetro, color rojo violáceo, de aspecto multiquístico, que contiene sangre coagulada y se rodea de una pseudocápsula fibrosa correspondiente a la pared muscular-elástica del vaso trombosado.

Histológicamente la HPEI consiste de numerosas proyecciones papiliformes pequeñas formadas de un centro (estroma) de fibrina hialinizada y revestido de una capa sencilla de células endoteliales, que a veces pueden agregarse. Las formaciones papilares protruyen hacia el lumen de los espacios vasculares formados en el trombo, o se confunden con el material trombótico que les sirve de matriz. Mitosis son raras; no se observa necrosis significativa ni atipia celular franca, como sería hiper cromasia, nucleolos prominentes o irregularidad nuclear. En ocasiones puede haber atipia ligera y alguna mitosis.

La naturaleza intravascular del proceso es evidente en la mayoría de los casos y, a veces se puede demostrar la pared vascular mediante tinciones de histoquímica para fibras conectivas elásticas y tricrómico de Masson. Las células endoteliales son inmunoreactivas a la tinción de inmunohistoquímica del antígeno relacionado al Factor VIII.^{3,8}

Por microscopía electrónica, se confirma la naturaleza endotelial del revestimiento de las formaciones papilíferas y en ocasiones pueden demostrarse los cuerpos de Weibel-Palade, característica ultraestructural de las formaciones vasculares.¹

Diferenciación de angiosarcoma.-

Es altamente significativo en la hiperplasia papilar endotelial, la regularidad con que se le confunde con agiosarcoma.¹ La importancia de reportar estas lesiones radica precisamente, en que su diferenciación de angiosarcoma es, en algunos casos, sumamente difícil, particularmente cuando no se está familiarizado con esta entidad.³

Diagnostico incorrecto de malignidad en esta lesión, puede conllevar a cirugía radical y radioterapia innecesarias y con efectos nocivos secundarios.

De ayuda en el diagnostico diferencial de la lesión, es su localización intravascular, infrecuente en agiosarcomas. De igual manera,

trombosis es un hallazgo común en la HPEI, pero no en angiosarcoma.

Características de la malignidad, ausentes en HPEI son las siguientes:

Necrosis, áreas sólidas, pleomorfismo celular, apilamiento endotelial y figuras mitóticas frecuentes.² Además el angiosarcoma crece con patrón infiltrativo, invadiendo estructuras vecinas, a diferencia de la HPEI que es bien circunscrita.⁶

Pronostico.-

El pronostico de HPEI es excelente y practicamente todos los casos curan con excisión simple.¹ Seguimiento clínico fue reportado en 78% de 91 casos de HPEI en una serie,³ en un período de entre 7 meses y 20 años (promedio 6.4 años) luego de la biopsia. Todos los pacientes estaban vivos y bien al momento del reporte; solo 7 pacientes tuvieron recurrencia, de los que 4 lesiones eran de tipo mixto y 3 eran no clasificados. Ningún paciente con la forma intravascular (pura) tuvo recurrencia.

Otra casuística² hizo seguimiento en 27 pacientes sin recurrencia, 2 pacientes con hemangioma recurrente y otro paciente murió de causa desconocida, para un total de 30 pacientes de 44 casos estudiados.

Otra serie reportó no evidencia de angiosarcoma metastásico en ninguno de los casos por ellos estudiados.⁴

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Enzinger F M, Weiss S W. Soft tissue tumors. The C V Mosby Company, 2da edición 1988, pag 522-25.
- 2.- Clearkin K P, Enzinger F M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Archives of Pathology and Laboratory Medicine 1976; 100: 441-44.
- 3.- Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases. The American Journal of Dermatopathology 1983; 5(6): 539-46
- 4.- Salyer W R, Salyer D C. Intravascular angiomatosis: Development and distinction from angiosarcoma. Cancer 1975; 36: 995-1001
- 5.- Eichorn J H, Rosenberg A E. Intravascular papillary endothelial hyperplasia involving the synovium. Archives of Pathology and Laboratory Medicine 1988; 112: 647-50
- 6.- Pins M R, Rosenthal D I, Springfield D S, Rosenberg A E. Florid extravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's pseudoangiosarcoma) presenting as a soft tissue sarcoma. Archives of Pathology and Laboratory Medicine 1993; 117: 259-63

- 7.- Axiotis C A, Merino M J, Ain K, Norton J A. Papillary endothelial hyperplasia in the thyroid following fine needle aspiration. Archives of Pathology and Laboratory Medicine 1991; 115: 240-42
- 8.- Murphy G F, Elder D E. Atlas of Tumor Pathology: Non melanocytic tumors of the skin. The American Registry of Pathology. The Armed Forces Institute of Pathology third series 1991; fascicle 1: 197-99.