

Reporte de caso

## Hiperplasia papilar endotelial intravascular en un dedo de la mano

Intravascular papillary endothelial hyperplasia of a finger

Antonio García-Jiménez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital de Palamós - SSIBE, Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Palamós, Girona, España.

### Información del artículo Resumen

Recibido: 14/06/2022

Aceptado: 19/02/2023

**Palabras clave:** Hiperplasia; Hemangioma; Mano; Neoplasias.

**Keywords:** Hyperplasia; Hemangioma; Hand; Neoplasms.

Se presenta un caso de hiperplasia papilar endotelial intravascular, una lesión vascular benigna no neoplásica poco frecuente, también conocida como tumor de Masson, que se localizaba en la cara palmar de la falange distal del dedo pulgar de la mano izquierda de un hombre de 60 años. El diagnóstico solo pudo establecerse tras su exéresis mediante el estudio histológico de la lesión, pues los estudios de imagen previos mediante resonancia magnética no fueron concluyentes.

A pesar de que el pronóstico de la hiperplasia papilar endotelial intravascular es excelente, es importante establecer un diagnóstico diferencial de otras patologías que requieren intervenciones terapéuticas más extensivas.

### Abstract

We report a case of an intravascular papillary endothelial hyperplasia, or Masson's tumor, a rare benign vascular tumor, located at the volar side of the distal phalanx of the thumb of a 60-year-old man. The diagnosis was made after the histological study because the magnetic resonance imaging studies were inconclusive. While the prognosis is excellent, differentiation from other causes that require more extensive interventions is essential.

## Introducción

La hiperplasia papilar endotelial intravascular (HPEI), también conocida como tumor de Masson en honor al patólogo francés que la describió por primera vez<sup>1,2</sup>, es una lesión tumoral vascular benigna de patogénesis incierta que puede desarrollarse tanto en vasos sanguíneos normales, como en malformaciones vasculares. Cuando esta aparece en los dedos, es difícil diferenciarla de otras lesiones benignas de partes blandas más comunes con solo la exploración clínica, y por tanto su diagnóstico definitivo puede establecerse solo tras el estudio histológico de la lesión, en el cual se observan una serie de proyecciones papilares del endotelio vascular que son las que dan nombre a la patología. De igual forma, en casos de sospecha de esta afección se debe hacer un diagnóstico diferencial con patologías tumorales malignas como el angiosarcoma.

El pronóstico de la HPEI es excelente, con un bajo índice de recurrencia, siendo la exéresis simple el tratamiento de elección<sup>3-11</sup>.

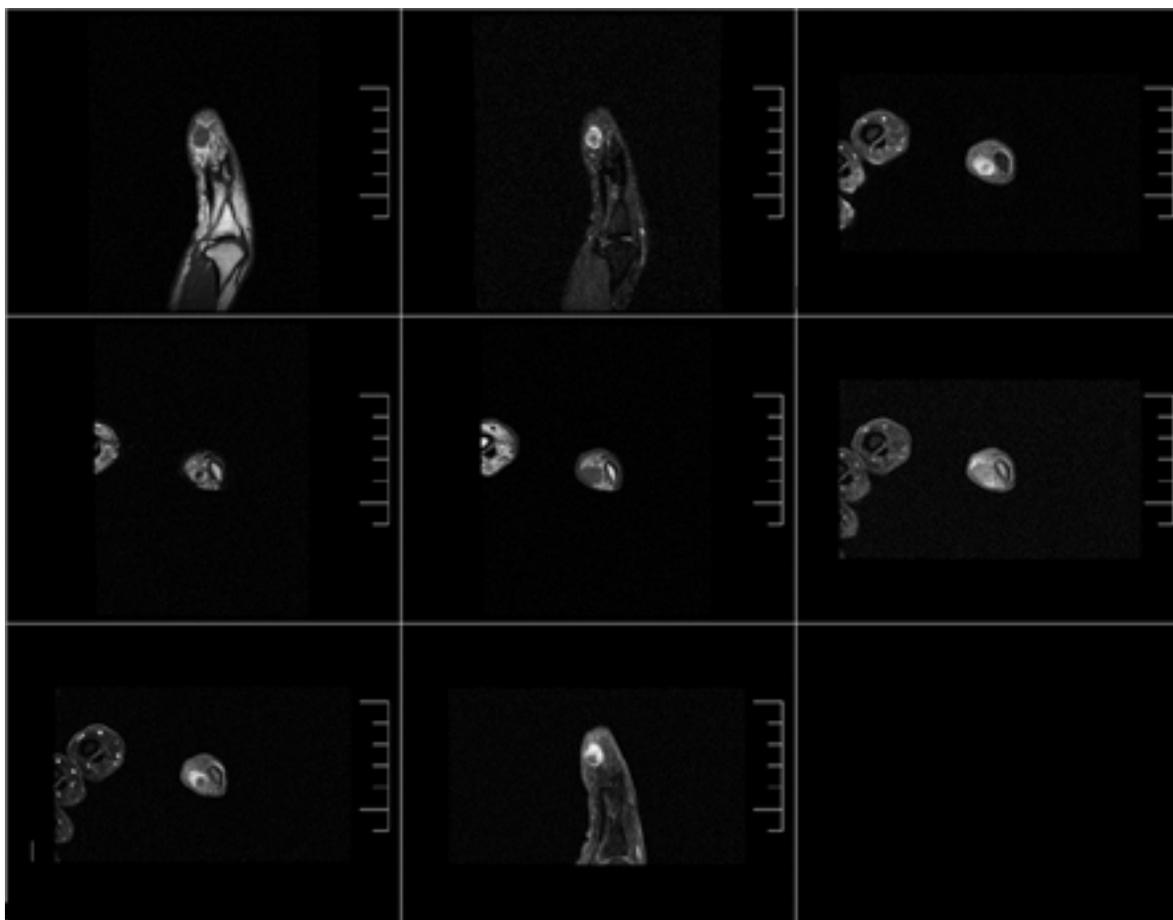
## Presentación del caso

Hombre de 60 años, sin antecedentes patológicos de interés, quien acudió al servicio de consulta externa de traumatología por

presentar una masa dolorosa a la palpación en la cara palmar de la falange distal del dedo pulgar izquierdo, la cual había aparecido 12 meses antes, fue creciendo progresivamente y tenía un tamaño fluctuante.

En la exploración física se observó una tumoración profunda que ocupaba toda la cara palmar de la falange distal del dedo pulgar de la mano izquierda y que no se encontraba adherida a planos profundos ni a la piel. Esta masa no afectaba el balance articular y no se evidenciaron alteraciones neurovasculares distales a la lesión.

Dados los hallazgos en el examen físico, se solicitó una resonancia magnética que mostró en la región del pulpejo una lesión sólida subcutánea de 10x7x10mm y bordes bien delimitados; esta masa, además, presentaba hiposeñal y señal heterogénea en secuencias potenciadas en T2, fundamentalmente con hiperintensidad T2 y zona central de señal intermedia. Así mismo, la imagen mostró captación del contraste endovenoso con la zona hipovascular que coincidía con el área de intensidad de señal intermedia en T2 (Figura 1). De este modo, por su aspecto en T2 y la captación del contraste, se planteó el diagnóstico diferencial entre un neurofibroma, un mioepitoma o un hemangioma.



**Figura 1.** Resonancia magnética de la lesión del paciente.  
Fuente: Imagen obtenida durante la realización del estudio.

Dado el dolor causado por la lesión, se consensuó con el paciente la resección quirúrgica de la misma. Así, bajo técnica de anestesia troncular, se realizó un abordaje volar sobre la falange distal del dedo pulgar de la mano izquierda, en la cual se observó, en localización subcutánea, una tumoración ovalada de color marrón y de 11x9x5mm que no se encontraba adherida a tejidos adyacentes. Esta masa, además, era de consistencia elástica y tenía una superficie lisa recubierta por una membrana fina casi transparente.

Dadas sus características, se logró la extracción completa de la tumoración y se procedió a enviarla en bloque para su estudio al servicio de anatomía patológica (Figura 2). El informe de patología documentó una resección completa de una lesión constituida por una estructura vascular de paredes muy gruesas con fenómenos de trombosis y recanalización, la cual presentaba proliferación de pequeñas estructuras micropapilares que estaban recubiertas por endotelios prominentes sin atipias, lo que permitió establecer el diagnóstico de HPEI.



**Figura 2.** Imagen macroscópica de la lesión tumoral reseçada.  
Fuente: Imagen obtenida durante la realización del estudio.

Tras un año de seguimiento, el paciente tuvo una evolución satisfactoria ya que no presentó signos de recidiva local ni volvió a sentir dolor ni ningún otro síntoma relacionado.

## Discusión

La HPEI es una lesión vascular benigna descrita por primera vez en 1923 por Masson y definida como una lesión proliferativa reactiva de células endoteliales que se presenta en vasos sanguíneos de mediano calibre<sup>2</sup>. Esta representa el 2-4% de los tumores vasculares, tanto malignos como benignos de la piel y del tejido subcutáneo<sup>3,4</sup>, y se ha establecido que no presenta predilección por ningún grupo de edad ni por ningún sexo<sup>3</sup>. Este tipo de tumores se presentan habitualmente como una masa superficial, pequeña, firme y de crecimiento lento<sup>3,4</sup>, signos y síntomas que son poco específicos y muy variables, por lo cual su diagnóstico es un desafío<sup>5</sup>. Las localizaciones más comunes son las manos y los dedos de estas, la cabeza y el cuello<sup>3,5</sup>.

A pesar de que la patogénesis exacta de la HPEI es desconocida, se considera que podría ser una lesión postraumática: tras un estímulo mecánico en el vaso afectado, la liberación del factor de crecimiento fibroblástico 2 (FGF2) generada por los macrófagos en el sitio de la lesión puede causar una proliferación de células endoteliales, la cual, a su vez, puede amplificar aún más la liberación de FGF2, produciéndose así un ciclo de realimentación positiva<sup>2-6</sup>.

Se pueden diferenciar tres tipos de HPEI: uno primario o intravascular que aparece *de novo* en vasos dilatados (habitualmente venas) y que representa el 56% del total de tumores de este tipo; uno secundario que se origina en vasos patológicos (aneurismas, hemangiomas, malformaciones arteriovenosas, linfangiomas y granulomas piógenos) y que representa el 40% del total de tumores de este tipo, y, finalmente, un tipo extravascular que crece a partir de hematomas y que representa el 4% del total de tumores de este tipo. En todos los casos las lesiones están asociadas a trombos o material trombótico<sup>6,7</sup>.

Clínicamente, las HPEI se presentan como una masa pequeña, firme y superficial que por lo general tiene una coloración rojiza o azulada<sup>8</sup>, mientras que en la ecografía se observan como una masa bien definida con venas periféricas y de ubicación subcutánea o intramuscular. La naturaleza vascular de este tipo de lesiones se puede establecer mediante un Doppler<sup>9</sup>.

La resonancia magnética también puede ayudar al diagnóstico de las HPEI, pues mediante esta se observa una lesión hipointensa o heterogénea en T1 debido a las hemorragias intralesionales; así mismo, en T2 la HPEI es hiperintensa, con septos internos de baja señal y ciertas áreas hipointensas que representan el material trombótico o hemorrágico<sup>4,10</sup>. No obstante, el diagnóstico definitivo de este tipo de tumores es histológico.

Las HPEI son lesiones intravasculares bien circunscritas (exceptuando en el subtipo extravascular) con formaciones papilares relacionadas con material trombótico, las cuales no presentan capilares

sanguíneos aberrantes y rara vez presentan mitosis o necrosis<sup>7</sup>. Esta descripción concuerda con la aportada por el servicio de anatomía patológica para el tumor que se le extrajo al paciente del caso reportado en el presente estudio.

Las proyecciones papilares resultan de la endotelización del material trombótico fragmentado y del crecimiento interno de los capilares anastomosados. Además, inmunohistoquímicamente las proliferaciones muestran un patrón de reactividad de células endoteliales para CD31 y CD34, factor de von Willebrand y niveles bajos de MIB1 (un anticuerpo anti Ki-67, que es una proteína expresada en células proliferativas). Las membranas basales de los vasos son positivas para colágeno tipo IV y laminina<sup>8</sup>.

El principal diagnóstico diferencial de las HPEI es con el angiosarcoma, el cual casi nunca está delimitado en la luz vascular, a diferencia de los tumores de Masson<sup>3,6</sup>. No obstante, cabe destacar que el subtipo de HPEI extravascular puede confundirse con un angiosarcoma<sup>3,6</sup>. También se debe realizar el diagnóstico diferencial con el hemangiopericitoma, el granuloma piógeno, el sarcoma de Kaposi, el angioendoteloma, la enfermedad de Kimura, la angiomatosis bacilar, la proliferación vascular intravenosa atípica y el hemangioma sinusoidal<sup>3,4,6,7</sup>.

La resección simple de la lesión, como la realizada en el presente caso, suele ser un tratamiento suficiente para las HPEI, además esta tiene un pronóstico excelente, aunque se ha descrito recidiva de la enfermedad<sup>3,11</sup>. La localización intracaneal; sin embargo, sí que presenta una importante morbilidad<sup>4,7</sup>.

## Conclusión

La HPEI es una lesión vascular inusual que puede ser confundida con otras patologías de la misma estirpe, tanto malignas como benignas, y en ocasiones solo puede diferenciarse de estas mediante el estudio histológico de la lesión. En este sentido, el conocimiento de esta patología es importante para la realización de un correcto diagnóstico diferencial y de un adecuado manejo terapéutico, el cual en la inmensa mayoría de los casos consiste en una resección simple de la masa.

## Conflicto de intereses

Ninguno declarado por los autores.

## Financiación

Ninguna declarada por los autores.

## Agradecimientos

Ninguno declarado por los autores.

## Referencias

1. Masson P. Hémangioendothéliome végétant intravasculaire. Bull Soc Anat. 1923;93:517-23.
2. Vallejo-Suárez MK, Paredes-Arcos A, Sánchez-Félix G, Carbajal-Chávez T. Hiperplasia papilar endotelial intravascular multifocal en piel: reporte de un caso. Dermatol Peru. 2016;26(1):37-41.
3. Mardani P, Askari A, Shahriarirad R, Ranjbar K, Erfani A, Anbardar MH, *et al.* Masson's tumor of the hand: an uncommon histopathological entity. Case Rep Pathol. 2020;2020:4348629. DOI: 10.1155/2020/4348629.
4. Pesce V, Bizzoca D, Notarnicola A, Piazzolla A, Vicenti G, Cimmino A, *et al.* An intravascular papillary endothelial hyperplasia of the hand radiologically mimicking a hemangiopericytoma: A case report and literature review. SAGE Open Med Case Rep. 2018;6:2050313X17752851. DOI: 10.1177/2050313X17752851.
5. Wang CY, Hong CC, Huang ZY, Wang CH. Intravascular papillary endothelial hyperplasia along the intrinsic muscle after hand contusion injury: Report of two cases. Acta OrthopTraumatol Turc. 2019;53(2):154-6. DOI: 10.1016/j.aott.2018.07.003.
6. Feintisch AM, Marano AA, Borah GL. Intravascular papillary endotelial hiperplasia (Masson's Tumor) of the hand. J Hand Surg Asian-Pac Vol. 2017;22(1):128-30. DOI: 10.1142/S021881041772011X.
7. Hutcheson EL, Picarella EA, Blevins PK. Masson's tumor of the hand. A case report and brief literatura review. Ann Plast Surg. 2012;69(3):338-9. DOI: 10.1097/SAP.0b013e31822afa63.
8. Sartore L, Voltan A, Tomat V, Bassetto F, Salmaso R. Masson's disease in hand surgery: a clinicopathologic study of four cases. J Hand Surg Eur Vol. 2011;36(8):694-7. DOI: 10.1177/1753193411407035.
9. Lysy O, Schwartz I, Kolander Y, Strauss S. Sonographic features of intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor) in the forearm. J Clin Ultrasound. 2011;39(5):301-3. DOI: 10.1002/jcu.20760.
10. Kitagawa Y, Tamai K, Kim Y, Hayashi M, Makino A, Takai S. Intravascular papillary endotelial hiperplasia of the digit: MRI features with histological correlation. J Hand Surg Eur Vol. 2012;38(3):306-12. DOI: 10.1177/1753193412453541.
11. Anthony SG, Mudgal CS, DeLaney TF, Shin RD, Raskin KA, Ring DC. Recurrent intravascular papillary endotelial hiperplasia of the right middle finger treated with radiation therapy. J Bone Joint Surgery Br. 2008;90(1):95-7. DOI: 10.1302/0301-620X.90B1.19726.