



clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor Masson) de localización ginecológica



A. Rodríguez Pérez^a, M. Pineda Mateo^a, A. Caruso^{a,*}, Á. Gutiérrez Domingo^b
y M. Pantoja Garrido^a

^a Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

Recibido el 28 de julio de 2021; aceptado el 17 de septiembre de 2021

Disponible en Internet el 23 de octubre de 2021

PALABRAS CLAVE

Hiperplasia endotelial
papilar intravascular;
Tumor de Masson;
Cáncer de ovario;
Ginecología

Resumen La hiperplasia papilar endotelial intravascular o tumor de Masson es una lesión vascular no neoplásica de carácter reactivo. Se caracteriza por ser un tumor poco frecuente, clínicamente inespecífico y con localizaciones descritas muy diversas. Resulta fundamental tenerlo en consideración dentro del diagnóstico diferencial de los tumores vasculares malignos como el angiosarcoma, cuyo pronóstico es muy diferente. Para lograr su diagnóstico definitivo el estudio anatomopatológico resulta primordial. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica asegurando márgenes libres de enfermedad. El presente caso reportado supone un hecho excepcional, al ser un tumor de Masson de localización pélvica, cuyo diagnóstico fue un hallazgo casual propiciado por el estudio de estadificación quirúrgica de un adenocarcinoma de ovario.

© 2021 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Intravascular
papillary endothelial
hyperplasia;
Masson's tumour;
Ovarian Neoplasm;
Gynaecology

Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumour) of gynaecological origin

Abstract Intravascular papillary endothelial hyperplasia or Masson's tumour is a non-neoplastic vascular lesion of reactive character. It is a rare diagnosis, clinically non-specific and with diverse locations. It is essential to take it into consideration and make a differential diagnosis with malignant vascular tumours such as angiosarcoma. Pathological study is fundamental for diagnosis. Treatment consists of complete resection of the tumour, including sufficiently wide margins to avoid recurrence.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andr.caruso@gmail.com (A. Caruso).

The case reported is an exceptional event, because of the pelvic location of the Masson's tumour that was diagnosed as part of the surgical staging of an ovarian cancer.
© 2021 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El tumor de Masson es una lesión vascular de aparición inusual y de carácter no neoplásico, descrita por primera vez en el año 1923 por Pierre Masson. Los hallazgos iniciales clasificaron la lesión como neoplásica, por su similitud con el angiosarcoma, denominándose como hemangioendotelio intravascular vegetativo, angiomatosis intravascular, pseudoangiosarcoma de Masson o hemangioma de Masson. Los hallazgos posteriores de Clearkin y Enzinger en 1976 dieron lugar a la denominación actual de hiperplasia endotelial papilar intravascular (IPEH), al postular el carácter no neoplásico de la enfermedad¹. La IPEH es una rara proliferación endotelial de carácter reactivo², que se presenta con poca frecuencia y puede afectar a personas de cualquier edad. Con respecto a la distinción de género, en las series se describe una incidencia ligeramente mayor en mujeres. Este hecho ha sido atribuido a la influencia hormonal como parte de su patogénesis³. Sin embargo, su etiología sigue siendo desconocida y probablemente responda a un origen multifactorial^{1,3}. Las referencias bibliográficas respecto a este tipo de tumor son muy limitadas, se estima que representa un 2% de todos los tumores vasculares¹. La lesión ha sido descrita en diferentes localizaciones, con predilección por los vasos sanguíneos de cabeza, cuello y miembros superiores^{2,4}, documentándose con menos frecuencia en el sistema musculoesquelético, renal y hepático⁵. La localización abdominal es excepcional^{4,5}.

En concordancia con este hecho se describe en el presente caso clínico el hallazgo de una IPHE en los ganglios linfáticos infundíbulo-pélvicos derechos. Por consiguiente, tras revisar la literatura científica hasta el momento actual sería considerado el primer caso documentado en esta localización ginecológica. Con tal finalidad reportamos en el presente artículo los hallazgos mencionados, el manejo realizado y las similitudes y diferencias con los casos descritos en base a la literatura científica actual revisada.

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 70 años, que acudió a las consultas de Ginecología Oncológica tras el hallazgo en una ecografía abdominal de una gran masa pélvica. Entre sus antecedentes familiares no constaba ninguna enfermedad neoplásica. En cuanto a sus antecedentes personales destacaban la hipertensión arterial y el glaucoma y había presentado la menopausia a los 54 años. La paciente refería molestias e hinchazón abdominal desde hacía tres meses. Durante la exploración abdominal se palpaba a nivel de fosa ilíaca derecha, una masa indurada y dolorosa. En la

ecografía transvaginal se objetivó un útero atrófico con endometrio lineal. En la región anexial derecha, se observaba una tumoración de 110x80 mm, de bordes mal definidos y ecogenicidad sólida-quística, con vascularización moderada (Score Doppler color 3). En el ovario izquierdo se objetivaba una formación quística de contenido anecoico de 31 mm, así como escasa cantidad de líquido libre en Douglas. El estudio se completó con marcadores tumorales, y el algoritmo de riesgo de malignidad ovárica (ROMA), con un resultado del 85%. Se consideró como tratamiento de elección la cirugía de estadificación, que consistió en una exploración minuciosa de la cavidad abdominopélvica con histerectomía total y doble anexectomía, omentectomía, apendicectomía, linfadenectomía pélvica bilateral y aortocava vía laparotómica; obteniéndose un total de 6 ganglios pélvicos y 4 ganglios aortocavos, todos ellos negativos. En los ganglios linfáticos próximos al infundíbulo-pélvico derecho se halló una hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor de Masson) (fig. 1) sin elementos neoplásicos. Tras el análisis anatomopatológico, la paciente fue diagnosticada de adenocarcinoma de ovario derecho tipo seroso de alto grado. En las pruebas de imagen se constató la presencia de una lesión peritoneal perihepática, por lo tanto, la estadificación FIGO fue IIIc. El estudio genético BRCA fue negativo. La paciente inició tratamiento quimioterápico en febrero del 2020 con carboplatino + paclitaxel y bevacizumab, completando cuatro ciclos. Actualmente permanece en remisión completa, con estabilidad radiológica, y realizando tratamiento de mantenimiento con bevacizumab.

Discusión

En la actualidad, aunque las diversas denominaciones que adquiere esta entidad se consideran válidas, el término más aceptado es el de hiperplasia endotelial intravascular^{5,6}. Es por tanto una proliferación vascular que ocasiona una organización inusual de trombos y estasis vasculares. En este proceso, el doble fenotipo inmunológico de histiocitos y células endoteliales confirma su carácter reactivo, además, de la expresión de dos moléculas características como el factor inducible de hipoxia 1 (HIF-1 α) y el factor de crecimiento vascular endotelial⁶. Se considera un tumor de estirpe vascular por la clasificación de tumores vasculares del año 2003 encuadrado en el grupo de lesiones hiperplásicas³. En esta entidad, en 1983 se describieron tres tipos de hiperplasia que permanecen vigentes. La forma primaria o pura que se origina de nuevo en espacios vasculares dilatados es la forma más frecuente (56%), afectando especialmente a extremidades, cabeza y cuello. La forma mixta o reactiva (40%), que se origina en estructuras vasculares

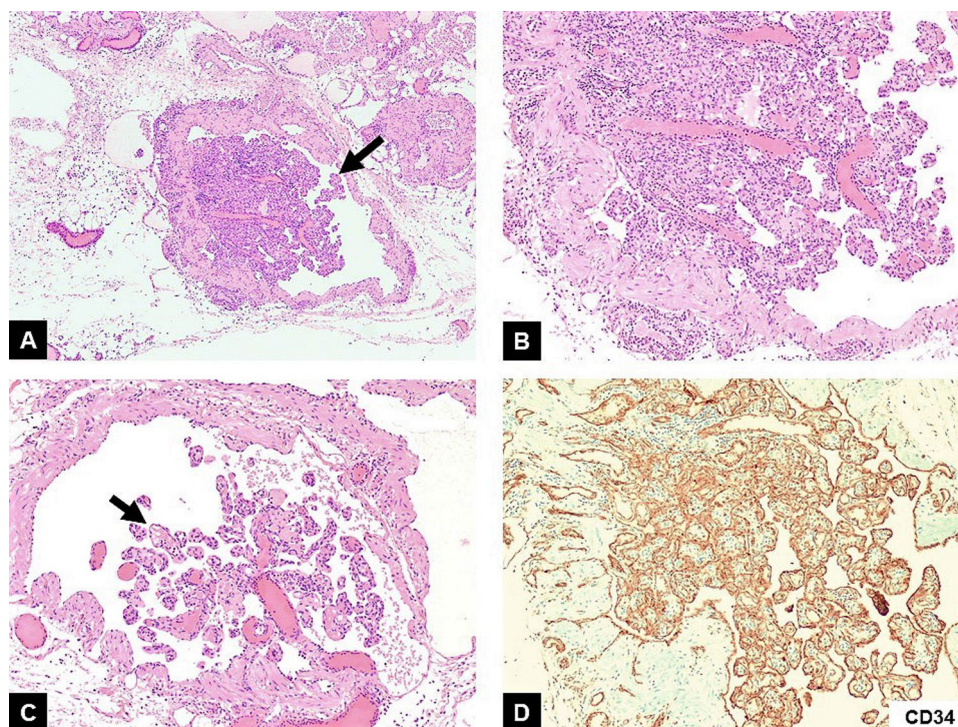


Figura 1 Hiperplasia papilar endometrial (tumor de Masson). A) A poco aumento podemos observar un vaso sanguíneo con una lesión intravascular de aspecto papilar (flecha) (HE,4x). B) A mayor aumento observamos que se trata de una lesión compuesta por estructuras papilares con tallos hialinos y fibrosos y anastomosis de canales vasculares (HE,10x). C) En otro vaso podemos observar de nuevo otra proliferación endotelial con las características estructuras papilares (HE,10x). D) La inmunorreacción positiva para CD34 demuestra el carácter vascular de la lesión (CD34,10x).

preexistentes como hematomas o malformaciones arterio-venosas previas y tiende a localizarse a nivel intramuscular. La forma más infrecuente es la extravascular, representado el 4% de todos los casos, asociada principalmente con hematomas inducidos por traumatismos^{3,6}. Aunque su etiología se considera desconocida y multifactorial, el proceso de patogénesis está bien definido y se establece en etapas, compartiendo características con la recanalización trombótica. Inicialmente se produce la proliferación de células endoteliales y de fibroblastos originando un trombo rico en fibrina. Posteriormente, la collagenasa producida por las células endoteliales va disgregando el trombo en diversos fragmentos que desarrollan estructuras papilares. Finalmente, las papilas se combinan y conforman estructuras vasculares anastomosadas^{3,4,7}. Estos tumores tienen una presentación clínica variable, aunque con una morfología orientativa en las localizaciones más habituales. Generalmente son lesiones únicas con un diámetro inferior a los 20 mm. Se presentan como nódulos no dolorosos, de coloración roja azulada y superficial³ que respeta la mucosa adyacente⁶. El diagnóstico de sospecha se establece en base a lo expuesto, por el contrario, nuestro caso supone un hallazgo casual. Su topografía es altamente variante y se han reportado casos en diversas localizaciones como la órbita, senos paranasales, faringe, parótida o a nivel abdominal⁴. Hasta la fecha, se han notificado 15 casos de tumores de Masson intraabdominales, sin incluir el caso actual. Las localizaciones intraabdominales descritas son el tracto gastrointestinal, la glándula suprarrenal, un caso a

nivel hepático y otro en el retroperitoneo. De todos ellos el 66% eran mujeres⁵. En concordancia con nuestro caso clínico, se hace evidente el predominio de este tumor en el sexo femenino. Por ello, surgió la hipótesis de que al igual que otras tumoraciones vasculares benignas, podía existir una influencia hormonal en su patogénesis². Sin embargo, con respecto a su localización, no hemos hallado en la literatura documentación sobre su presentación a nivel de la región pélvica, siendo la vulva la única localización anatómica ginecológica descrita⁵. La posible relación con los procesos tumorales debido al riesgo trombótico incrementado en estos pacientes, no ha sido valorada, pudiendo llegar a constituir un posible factor etiológico para estas lesiones.

Para lograr un diagnóstico de certeza es imprescindible un examen histopatológico de la muestra. Se caracteriza por ser una lesión bien circunscrita que ocasionalmente puede estar pseudocapsulada. Esta está compuesta por vasos anastomosados con las correspondientes proyecciones papilares intraluminales, estos vasos muestran células endoteliales edematosas con restos de trombo no recanalizado, siendo excepcional la atipia y la actividad mitótica incrementada^{3,7}. Es esencial lograr un diagnóstico diferencial con el angiosarcoma, con el que se confunde con facilidad, y que presenta una atipia nuclear y una actividad mitótica más significativas³. Otros diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son el fibroma traumático, mucocoele, melanoma, granuloma piógeno, sarcoma de Kaposi, hemangioma o hematoma^{5,6}. Las imágenes obtenidas por ecografía de partes blandas y ecografía Doppler color, la tomografía

computerizada y la resonancia magnética pueden ser de utilidad, especialmente en los casos de sospecha de sarcoma, siendo la principal característica de la IPEH su gran parecido clínico e histológico con el mismo^{2,3}. En nuestra paciente la lesión no se sospechó en el estudio preoperatorio, el proceso tumoral y el procedimiento quirúrgico que requería la enfermedad permitió analizar y describir el tumor de Masson.

El tratamiento consiste en la resección completa de la lesión con márgenes amplios, incluyendo la pared vascular². No existe consenso acerca de los márgenes excisionales, pero por su carácter benigno y su tamaño generalmente limitado se consideran aceptables 2 mm de margen³. El pronóstico es muy bueno con muy baja tasa de recurrencia, estando ligeramente incrementada en las formas mixtas y extravasculares⁴. En la actualidad el tratamiento quirúrgico se considera curativo siendo muy controvertida la propuesta de tratamiento radioterápico adyuvante, ante el carácter benigno de la lesión^{3,4}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Los autores declaran no tener financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sasso SE, Naspolini AP, Milanez TD, Suchard G. Masson's tumor (intravascular papillary endothelial hyperplasia). *An Bras Dermatol*. 2019;94:620–1.
2. Fernández García-Guilarte R, Enríquez de Salamanca Celada J, Comenero I. Hiperplasia papilar endotelial intravascular. *Cir.plást.iberolatinoam*. 2009;35:155–8.
3. Pérez Castro C, González Martínez A, Clara Acosta A, Schroh R, Feinsilber D. Tumor de Masson (Masson's tumor). *Dermatología Argentina*. 2017;3:111–6.
4. Meadows MC, Sun X, Dardik M, Tarantino DR, Chamberlain RS. Intraabdominal intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's Tumor): A rare and novel cause of gastrointestinal bleeding. *Case Rep Gastroenterol*. 2010;20:124–32.
5. Cardona-Hernández MA, Fierro-Arias L, González- González M, Cabrera-Pérez AL. Hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor de Masson). *Dermatol Rev Mex*. 2017;61:398–403.
6. Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases. *Am J Dermatopathol*. 1983;5:539–46.
7. 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 Dec;34:e740–3.