

## Casos Clínicos

# Hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor de Masson) en la región glótica: Reporte de un caso

*Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor) in the glottic region: case report*

*Hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor de Masson) em região glótica: relato de caso*

Dra. María Guillermina Giuliano<sup>(1)</sup>, Dra. María Eva Casal<sup>(2)</sup>, Dra. María Roxana Gastañaga<sup>(2)</sup>, Dra. Sonia Anaya<sup>(2)</sup>, Dra. Paula Tortora<sup>(3)</sup>, Dra. Daniela Chiquipa Fernández<sup>(4)</sup>

## Resumen

La Hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI) es un tumor benigno de origen vascular, causado por la proliferación excesiva de células endoteliales, con formaciones papilares en los vasos sanguíneos o en malformaciones vasculares.

Aunque se puede presentar en cualquier región del cuerpo, la mayoría de los casos descritos se originaron en la cabeza, el cuello y las extremidades.

En este artículo se describe el caso de un paciente de 59 años con disfonía, en quien, con nasofibro-laringoscopia, se evidenció una lesión en la región glótica.

Se realizó microcirugía de laringe, con resección completa de la misma.

El diagnóstico anatomopatológico e inmunohistoquímico fue Hiperplasia endotelial papilar intravascular.

**Conclusión:** La hiperplasia endotelial papilar intravascular es muy poco común (sobre todo en laringe). El diagnóstico definitivo fue histopatológico, confirmado por inmunohistoquímica.

**Palabras clave:** hiperplasia endotelial papilar intravascular, laringe, región glótica, tumor de Masson.

## Abstract

Intravascular papillary endothelial hyperplasia (HEPI) is a benign tumor of vascular origin, caused by the excessive proliferation of endothelial cells, with papillary formations in blood vessels or in vascular malformations.

Although it can occur in any region of the body, most of the cases described originated in the head, neck, and extremities.

This article describes the case of a 59-year-old patient who consulted with dysphonia, in whom, with nasofibrolaryngoscopy, a lesion was evident in the glottic region.

Laryngeal microsurgery was performed, with complete resection of the larynx.

The pathological and immunohistochemical diagnosis was intravascular papillary endothelial hyperplasia.

**Conclusion:** Intravascular papillary endothelial hyperplasia is very rare (especially in the larynx). The definitive diagnosis was histopathological, confirmed by immunohistochemistry.

**Keywords:** intravascular papillary endothelial hyperplasia, larynx, glottic region, Masson tumor.

<sup>(1)</sup> Jefa de Servicio. <sup>(2)</sup> Médica de Planta. <sup>(3)</sup> Médica Interina. <sup>(4)</sup> Médica Residente  
<sup>(1,2,3,4)</sup> Hospital Zonal Ricardo Gutiérrez de La Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina.  
Mail de contacto: paula\_tortora@hotmail.com  
Fecha de envío: 15 de Septiembre de 2023. Fecha de aceptación: 11 de Octubre de 2023.

## Resumo

A hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI) é um tumor benigno de origem vascular, causado pela proliferação excessiva de células endoteliais, com formações papilares em vasos sanguíneos ou em malformações vasculares.

Embora possa ocorrer em qualquer região do corpo, a maioria dos casos descritos teve origem na cabeça, pescoço e extremidades.

Este artigo descreve o caso de um paciente de 59 anos, com disфония, em que a nasofibrolaringoscopia revelou lesão em região glótica. Foi realizada microcirurgia laríngea, com ressecção completa da laringe.

O diagnóstico anatomopatológico e imuno-histoquímico foi hiperplasia endotelial papilar intravascular.

**Conclusão:** A hiperplasia endotelial papilar intravascular é muito rara (especialmente na laringe). O diagnóstico definitivo foi histopatológico, confirmado por imunohistoquímica.

**Palavras-chave:** hiperplasia endotelial papilar intravascular, laringe, região glótica, tumor de Masson.

## Introducción

La hiperplasia endotelial papilar intravascular es una lesión benigna de origen vascular, infrecuente, que se caracteriza por una extensa proliferación reactiva de células endoteliales normales con formaciones papilares. Se origina dentro de la luz de vasos sanguíneos dilatados o en lesiones vasculares preexistentes.<sup>(1)</sup>

Fue Pierre Masson quien describió por primera vez esta patología en 1923, por lo que también se la conoce como tumor de Masson. Otros términos utilizados para describir esta lesión son: angiomatosis intravascular, pseudoangiosarcoma de Masson, hemangioendotelioma intravascular vegetante, trombofobopoyesis proliferante endovascular, proliferación vascular atípica intravenosa, proliferación endotelial intravascular.<sup>(1)</sup>

En la mayoría de los casos descritos se observa un cierto predominio en mujeres y puede presentarse a cualquier edad.<sup>(2)</sup>

Representa aproximadamente el 2% de los tumores vasculares.

Se localiza con mayor frecuencia en las extremidades (especialmente en la mano) y en la región de la cabeza y el cuello. La mayoría de los casos notifi-

cados en cabeza y cuello son en los labios, la lengua, encías, mucosa oral, la piel y el tejido celular subcutáneo de cara y cuero cabelludo. Raramente puede afectar la órbita, la glándula parótida, el músculo masetero, las fosas nasales y senos paranasales, la mandíbula y la glándula tiroidea. También se notificaron casos de localización intracraneal.<sup>(2)</sup>

La signosintomatología y los hallazgos obtenidos por métodos de imágenes son completamente inespecíficos.

Teniendo en cuenta los síntomas con los que se podría manifestar y el aspecto macroscópico de la lesión, sus principales diagnósticos diferenciales son: sarcoma de Kaposi, angioleiomioma, y, particularmente a nivel de las cuerdas vocales, pólipo (fundamentalmente hemorrágicos) y carcinoma epidermoide.

El tratamiento óptimo es la resección quirúrgica completa.

En el presente trabajo se identificaron 4 informes del tumor de Masson en la laringe:

- Una paciente femenina de 18 años con una lesión en seno piriforme y ventrículo laríngeo.<sup>(3)</sup>
- Un paciente masculino de 37 años con Hiperplasia endotelial papilar, extravascular en este caso, en epiglotis extendida a la comisura anterior.<sup>(4)</sup>
- Dos pacientes masculinos (48 y 51 años) con HEPI a nivel de las cuerdas vocales.<sup>(1,5)</sup>

En este artículo se expone el tercer caso de HEPI originado en la región glótica.

Hasta la fecha es el quinto publicado con HEPI que afecta la laringe.

## Descripción del caso clínico

Paciente varón de 59 años de edad, que consultó en el servicio de Otorrinolaringología, por disfonía de 6 meses de evolución.

No refería antecedentes de tos, disfagia, hemoptisis ni disnea. No era un profesional de la voz. No presentaba antecedentes médicos de relevancia. Consumía 10 cigarrillos por día desde los 20 años de edad.

La nasofibrolaringoscopia reveló una lesión exofítica ovalada, con una superficie lisa, que crecía desde el borde superior de la cuerda vocal izquierda, sin afectar su movilidad, ocupando  $\frac{2}{3}$  anteriores de la luz glótica (Figura 1, A).

No se identificaron adenomegalias a la palpación del cuello.

Figura 1. Imágenes obtenidas mediante nasofibrolaringoscopia. (A) Realizada en la primera consulta. (B) Postoperatorio de 4 semanas.

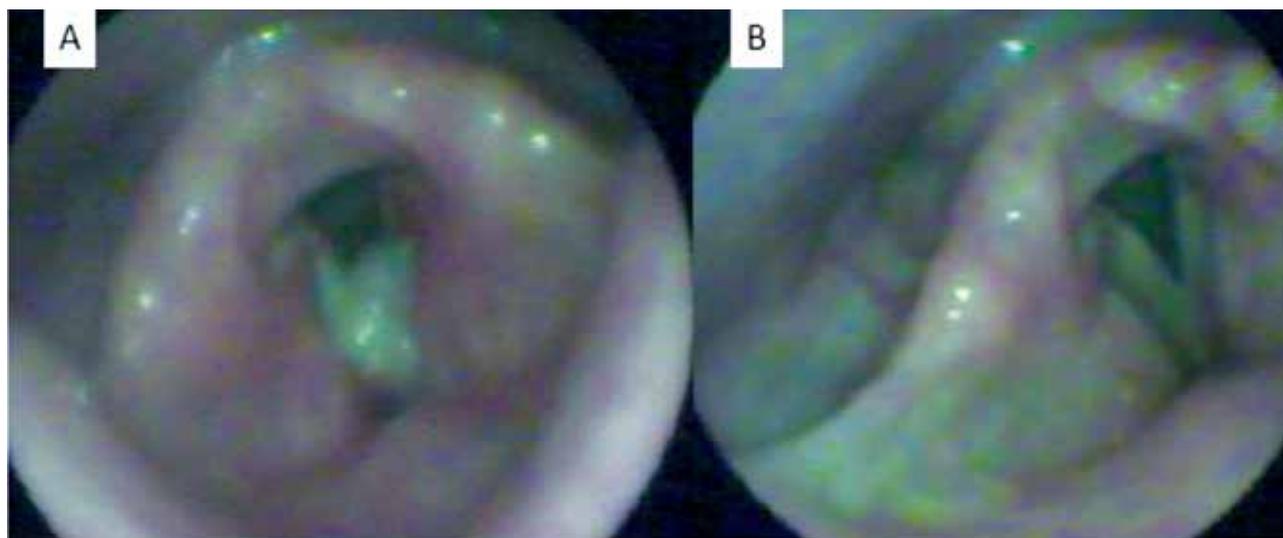


Figura 2. Imágenes obtenidas en el procedimiento quirúrgico. (A) Estadío inicial. (B) Componente vascular de la lesión. (C) Resección completa de la lesión.



La tomografía de cabeza y cuello mostró una lesión en la región glótica con densidad de partes blandas con realce de contraste endovenoso, que respetaba el cartílago tiroides, sin crecimiento invasivo.

Los resultados de los análisis de sangre del laboratorio fueron normales.

El diagnóstico de sospecha fue carcinoma epidermoide.

El paciente fue sometido a microcirugía de laringe bajo anestesia general. Se objetivó una tumoración bien circunscripta, de aspecto liso y consistencia elástica, que sangraba con extremada facilidad. Se logró su resección total utilizando instrumental frío (Figura 2).

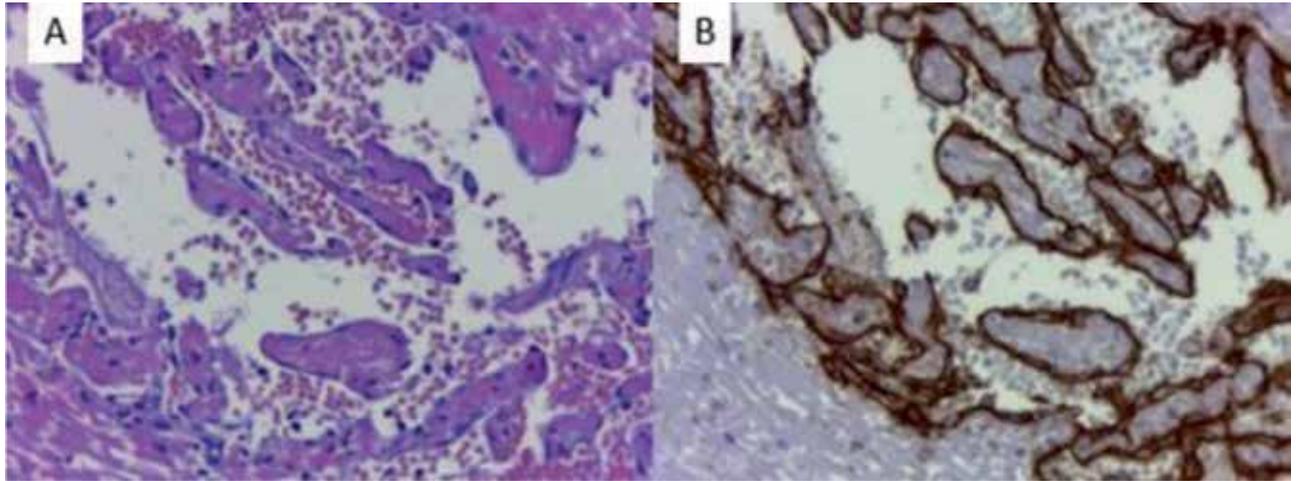
En el postoperatorio inmediato y durante las primeras 24 horas el paciente recibió dexametasona por vía intravenosa.

Se le otorgó el alta hospitalaria al día siguiente de la cirugía, con indicación de reposo de la voz por 2 semanas.

En el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica se identificó una proliferación vascular constituida por espacios vasculares dilatados que en su interior presentaban proyecciones papilares revestidas por células endoteliales aplanadas. Se observó abundante hemorragia y fibrina. No se observó atipia, mitosis o necrosis. Se completó el estudio con el análisis de inmunohistoquímica, con resultado positivo para el marcador de células endoteliales vasculares CD 34. De esta forma, se logró el diagnóstico de IPEH (Figura 3).

La nasofibrolaringoscopia posoperatoria, realizada 4 semanas después de la cirugía, demostró que la lesión se extirpó de forma completa (Figura 1, B). El paciente se recuperó de su disfonía y actualmente, luego de 6 meses de la cirugía, no presenta recidiva de la enfermedad.

Figura 3. (A) Proliferación papilar intravascular (10 x, tinción de hematoxilina- eosina). (B) Tinción inmunohistoquímica para CD 34.



## Discusión

La HEPI es una lesión poco frecuente que se origina en las venas y arterias de la dermis y tejido subcutáneo de los dedos, cabeza y cuello, tronco y extremidades. Generalmente presenta crecimiento lento. Los signos y síntomas dependen de la ubicación. Suelen ser lesiones no dolorosas. En la laringe se puede presentar con disfonía (caso que se presenta), disnea o disfagia.

La hiperplasia endotelial papilar se puede dividir en 3 tipos:

- la forma pura o primaria, que surge de novo en vasos sanguíneos dilatados. Constituyen el 56 % de las hiperplasias endoteliales papilares.
- la forma mixta o secundaria se origina en lesiones vasculares preexistentes como hemangiomas, aneurismas, granulomas piógenos, malformaciones vasculares. Representan el 40 %.
- la forma indeterminada, más rara (aproximadamente el 4%), que no pertenece a ninguna de las primeras categorías y es de origen extravascular. Cuando ocurren suelen ser en el contexto de un hematoma.<sup>(1)</sup>

El rango etario de aparición puede variar desde el nacimiento hasta más de 80 años.

La HEPI tiene predilección femenina, sobre todo para los casos intraorales e intracraneales. Es probable que ciertos factores hormonales influyan en su patogénesis.<sup>(2)</sup>

El examen histopatológico es el pilar fundamental para realizar el diagnóstico de HEPI. Los hallazgos consisten en haces de papilas con uno o

varios tallos que se presentan en un espacio vascular dilatado, proyectándose e incluso ocluyendo la luz. Puede poseer una pseudocápsula, formada por músculo liso residual o membrana elástica interna de un vaso preexistente. El estroma se compone de material hialinizado eosinófilo.<sup>(3)</sup>

Las características histopatológicas muy similares de la HEPI y el angiosarcoma dificultan el diagnóstico diferencial. Los hallazgos a favor de este último son la presencia de un patrón invasivo, aumento de la actividad mitótica, focos de necrosis y pleomorfismo celular, que deben estar ausentes en la hiperplasia endotelial papilar.<sup>(3)</sup>

Aunque el estudio anatomopatológico es suficiente para definir el diagnóstico, la tinción inmunohistoquímica ayuda a confirmar el origen vascular de la lesión, siendo positivos los marcadores CD31 y CD34 tanto en las células endoteliales inmaduras que cubren las papilas como en los vasos maduros.

Los estudios de imágenes que pueden utilizarse dependen de la localización de la lesión. La tomografía y la resonancia magnética evidencian una imagen homogénea que realza después de la administración de contraste endovenoso.<sup>(2)</sup>

El mejor tratamiento para el tumor de Masson en la región de la cabeza y cuello es la resección quirúrgica completa, siempre que sea posible.<sup>(1)</sup>

El pronóstico es excelente con la extirpación completa de la lesión mediante cirugía. No hay reportes de casos donde se hayan presentado metástasis, por lo que la patología es completamente benigna.<sup>(1)</sup>



## Conclusión

La hiperplasia endotelial papilar intravascular es una patología muy poco común, sobre todo en la laringe. Los síntomas que produce dependen de su localización inicial. El diagnóstico de certeza es histopatológico. La tinción con inmunohistoquímica ayuda para confirmar el diagnóstico.

Los autores agradecen al servicio de Patología del Hospital Ricardo Gutiérrez.

**Los autores no manifiestan conflictos de interés.**

## Bibliografía

1. Hye-kyung S, Mi Ra K. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia of the Vocal Cord: A Case Report and Review of the Literature. *Am J Case Rep*, 2019; 20: 1664-1668.

Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6859931/>

2. Perez Castro C, Gonzalez Martinez A, Acosta A, Schroh R, Feinsilber D. Tumor de Masson. *Dermatología Argentina* Vol. 23 N° 3 Septiembre de 2017: 111-116.
3. Güvenç MG, Dereköylü L, Korkut N, Oz F, Oz B. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson lesion) of the hypopharynx and larynx. *Ear, Nose Throat J* 2008; 87 (12): 700-701
4. Sezgin S, Kotiloğlu E, Kaya H, Inanli S. Extravascular papillary endothelial hyperplasia of the larynx: a case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 2005; 84(1):52-53
5. Tedla M, Bezova M, Biro C, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of larynx: Case report and literature review of all head and neck cases. *Otolaryngol Pol*, 2014; 68 (4): 200-3.