

Hiperplasia endotelial papilar intravascular

REPORTE DE CASO

Intravascular papillary endothelial hyperplasia

Hiperplasia endotelial papilar intravascular

Resumen

El presente estudio tuvo como objetivo contribuir a la literatura con un caso desafiante de una lesión asintomática que muestra un aspecto radiolúcido en la mandíbula, simulando un quiste residual. Una mujer de 60 años presentó una lesión en la mandíbula, detectada durante los exámenes de imagen. La Tomografía Computarizada reveló una lesión hipodensa con margen esclerótico de aproximadamente 0,8 x 0,8 x 0,7 cm en la región posterior derecha de la mandíbula. El principal diagnóstico diferencial fue un quiste residual y se realizó una biopsia excisional. El análisis microscópico reveló proyecciones papilares y trombos en el lumen del vaso revestido de endotelio. El análisis inmunohistoquímico fue positivo para CD34 y actina de músculo liso. Con base en estos hallazgos, la lesión fue identificada como hiperplasia endotelial papilar intravascular intraósea. Este informe de caso proporciona información sobre esta hipótesis potencial de radiolucencia unilocular ubicada en los huesos de la mandíbula.

-  Ana Carolina Uchoa Vasconcelos ¹
-  Praxedes Edmundo Machado Souza ²
-  Alini Cardoso Soares ³
-  Ana Paula Neutzling Gomes ⁴
-  Lauren Frenzel Schuch ⁵

CORRESPONDENCIA

Prof. Ana Carolina Uchoa Vasconcelos.:
carolinauv@gmail.com

Recibido: 24/may/2024
Aceptado: 13/dic/2024



Palabras clave: HEPI, Hiperplasia endotelial papilar intravascular, Tumor de Masson, Maxilares, Informe de caso, Lesión vascular.

1 DDS, PhD, Centro de Diagnóstico de Enfermedades Orales, Facultad de Odontología, Universidad Federal de Pelotas, Pelotas, Rio Grande do Sul, Brasil

2 DDS, Centro de Diagnóstico de Enfermedades Orales, Facultad de Odontología, Universidad Federal de Pelotas, Pelotas, Rio Grande do Sul, Brasil

3 DDS, Centro de Diagnóstico de Enfermedades Orales, Facultad de Odontología, Universidad Federal de Pelotas, Pelotas, Rio Grande do Sul, Brasil

4 DDS, PhD, Centro de Diagnóstico de Enfermedades Orales, Facultad de Odontología, Universidad Federal de Pelotas, Pelotas, Rio Grande do Sul, Brasil

5 DDS, PhD, Departamento de Diagnóstico en Patología y Medicina Oral, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay

Abstract

The present study aimed to add to the literature a challenging case of an asymptomatic lesion showing a radiolucent aspect at the mandible mimicking a residual cyst. A 60-year-old woman presented a mandibular lesion, detecting during the imaging exams. Computed Tomography revealed a hypodense lesion with a sclerotic margin measuring about 0.8 x 0.8 x 0.7 cm on the right posterior mandible. The main differential diagnosis was a residual cyst, and an excisional biopsy was performed. Microscopic analysis revealed papillary projections and thrombi within the lumen of the vessel lined with endothelial. Immunohistochemical analysis was positive for CD34 and smooth muscle actin. Based on these findings, the lesion was identified as intraosseous intravascular papillary endothelial hyperplasia. This case report provides information about this potential hypothesis of unilocular radiolucency located in the jawbones.

Keywords: IPEH, Intravascular papillary endothelial hyperplasia, Masson's tumor, Jaws, Case report, Vascular lesion

Resumo

O presente estudo teve como objetivo contribuir para a literatura com um caso desafiador de uma lesão assintomática apresentando um aspecto radiolúcido, simulando um cisto residual. Uma mulher de 60 anos apresentou uma lesão na mandíbula, detectada incidentalmente durante exames de imagem. A Tomografia Computadorizada revelou uma lesão hipodensa com margem esclerótica medindo cerca de 0,8 x 0,8 x 0,7 cm na região posterior direita da mandíbula. O principal diagnóstico diferencial foi um cisto residual, e uma biópsia excisional foi realizada. A análise microscópica revelou projeções papilares e trombos no lúmen do vaso revestido por endotélio. A análise imuno-histoquímica foi positiva para CD34 e actina de músculo liso. Com base nesses achados, a lesão foi identificada como hiperplasia endotelial papilar intravascular intraóssea. Este relato de caso fornece informações sobre essa potencial hipótese de radiolucência unilocular localizada nos ossos gnáticos.

Palavras-chave: HEPI, Hiperplasia Endotelial Papilar Intravascular, Tumor de Masson, Maxilares, Relato de Caso, Lesão Vascular.

Introducción

La hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI) es una lesión benigna no neoplásica que fue descrita por primera vez en 1923 por el Dr. Pierre Masson, quien la llamó "hemangioendotelioma intravascular vegetante"⁽¹⁾. Posteriormente, algunos autores describieron esta lesión con muchos otros nombres, como hemangioma de Masson y hemangioendotelioma intravascular de Masson. En 1976, el Dr. Clearkin y el Dr. Enzinger propusieron finalmente el término HEPI⁽²⁾. A principios de la década de 1980, Hashimoto y sus colegas (1983) clasificaron la HEPI en tres subtipos diferentes según su relación con un vaso

- I) la forma pura (tipo I) que aparece dentro de un vaso dilatado;
- II) la forma mixta (tipo II) que estaba presente en lesiones vasculares preexistentes como hemangiomas, aneurismas, malformaciones vasculares o granulomas piógenos; y
- III) la forma extravascular (tipo III), originada a partir de un hematoma postraumático⁽³⁾.

En general, la HEPI representa una lesión poco común. Esta condición comprende casi el 2% de todos los tumores vasculares de la piel y el tejido subcutáneo, y ocurre predominantemente en el tronco, los dedos y la región de la cabeza y el cuello⁽⁴⁾. La frecuencia de la HEPI no es común en la región oral y maxilofacial y representa aproximadamente el 0,03% de los casos entre las muestras obtenidas de esta ubicación⁽⁵⁾. Un estudio reciente publicado por Vieira et al. (2020) mostró que, de 105 casos de HEPI ubicados en la mucosa oral y en los huesos de la mandíbula, solo cuatro (3.81%) estaban ubicados en los maxilares⁽⁵⁾.

Dado el número limitado de casos de HEPI en el complejo bucomaxilofacial, el objetivo de este artículo fue contribuir a la literatura con un caso desafiante de una lesión asintomática que presenta un aspecto radiolúcido en la mandíbula, simulando un quiste residual (QR).

Descripción

Una mujer de 60 años fue atendida en una clínica privada en mayo de 2015 para la colocación de un implante dental. Sin embargo, durante los exámenes de imagen, se detectó la presencia de una lesión en la mandíbula. En ese momento, la paciente no informó de ningún síntoma. Los exámenes extra e intraorales no revelaron hallazgos anormales (como sensibilidad, tumefacción o dolor). Su historial médico no presentaba particularidades, y no se recopiló ninguna otra información relevante de la anamnesis. La Tomografía Computarizada reveló una lesión hipodensa con margen esclerótico que medía aproximadamente 0,8 x 0,8 x 0,7 cm en la mandíbula

posterior derecha (Figura 1a y 1b). Según el historial del paciente y los hallazgos clínicos, el diagnóstico clínico inicial fue de un QR. Se obtuvo el consentimiento informado y, bajo anestesia local, se realizó una biopsia excisional. El material fue enviado al Centro de Diagnóstico de Enfermedades Orales (CDEO) de la Universidad Federal de Pelotas, Brasil. La muestra macroscópica consistía en una masa de tejido blando bien delimitada, de color marrón, con una superficie regular que medía 0,5 x 0,5 x 0,2 cm. La muestra se colocó en formalina al 10% y se sometió a análisis histopatológico.

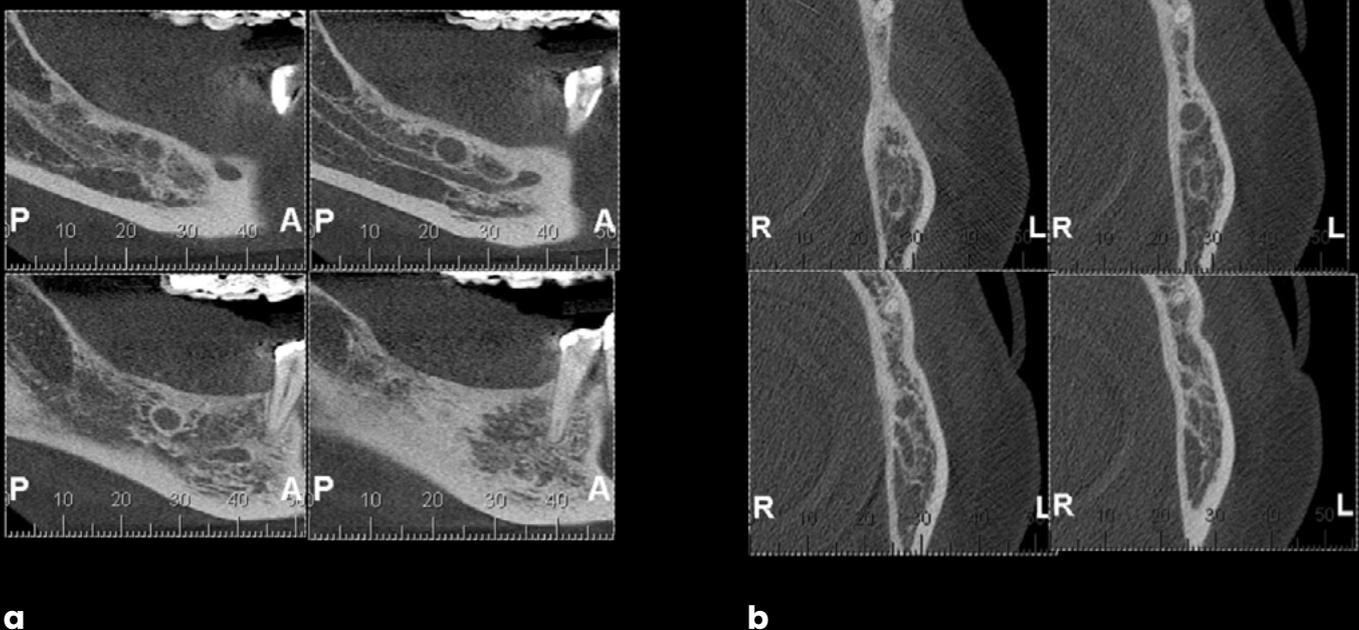


Figura 1 Tomografía computarizada inicial (TC) - mayo de 2015 - mostrando una lesión hipodensa unilocular con margen esclerótico que mide aproximadamente 0.8 x 0.8 x 0.7 cm en la mandíbula posterior derecha (**a**: sección sagital) (**b**: sección coronal).

Las características histopatológicas del presente caso definieron el diagnóstico final de la lesión. La evaluación microscópica de las secciones teñidas con hematoxilina-eosina reveló proyecciones papilares y trombos dentro del lumen del vaso revestido de células endotelia-

les (**Figuras 2a, 2b y 2c**). El análisis inmunohistoquímico mostró que el endotelio en monocapa estaba expresado por CD34 (**Figuras 2d y 2e**) y actina de músculo liso (**Figura 2f**). Las marcas de vimentina y S-100 mostraron una tinción negativa.

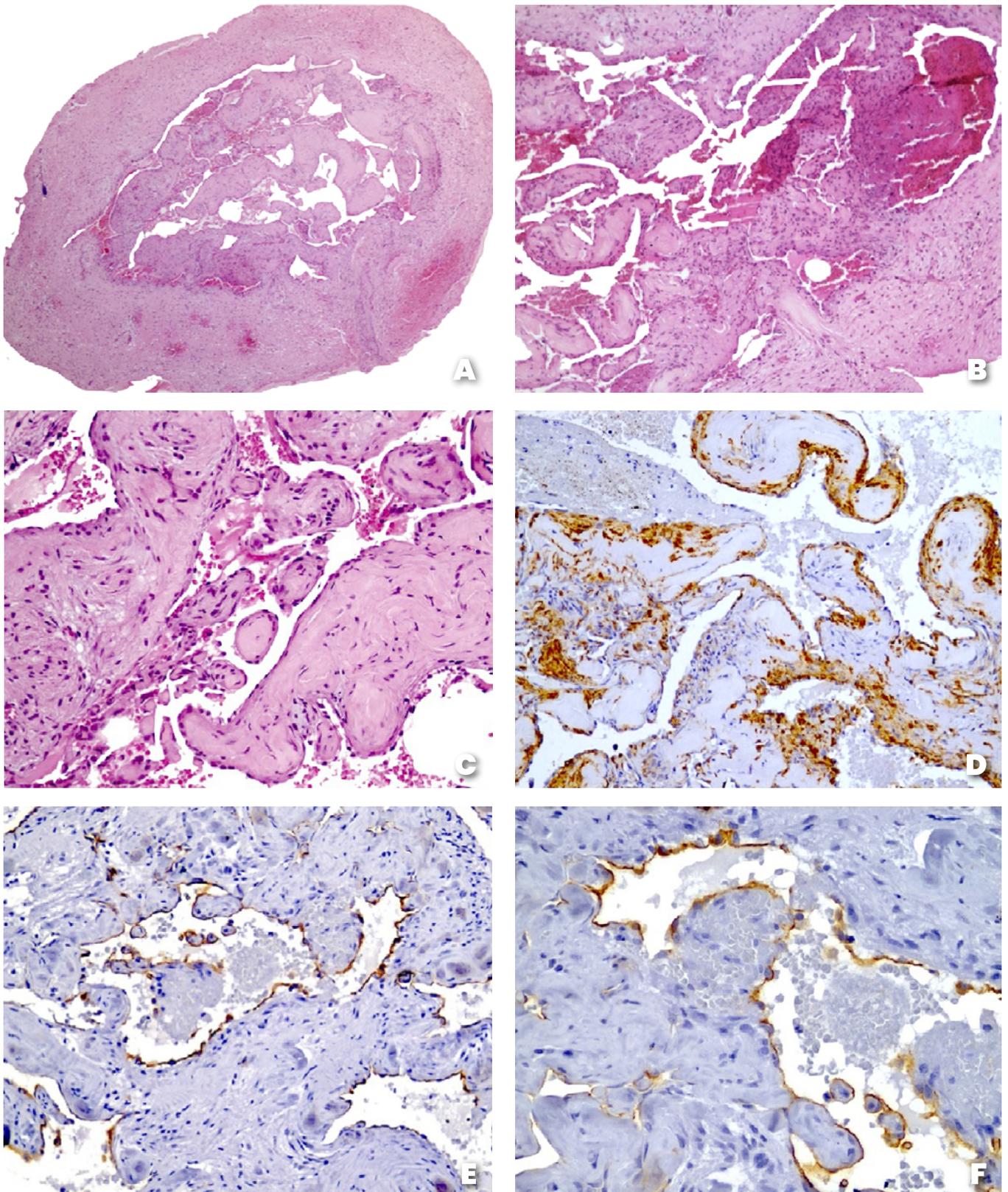


Figura 2 Secciones teñidas con hematoxilina y eosina (H&E) muestran una lesión bien delimitada (a: H&E, X40) compuesta por espacios vasculares, trombos y áreas celulares mixtas (b: H&E, X100). Proliferación papilar de células endoteliales hacia el lumen del vaso (c: H&E, X200). El análisis inmunohistoquímico mostró positividad para actina de músculo liso (d: X200). El análisis inmunohistoquímico mostró que el endotelio en monocapa estaba expresado por CD34 (e: X200 y f: X400).

Con base en estos hallazgos, la lesión fue identificada como HEPI de la mandíbula. El curso postoperatorio fue

sin complicaciones y no hubo evidencia de recurrencia durante los 5 años de seguimiento (Figuras 3a y 3b).

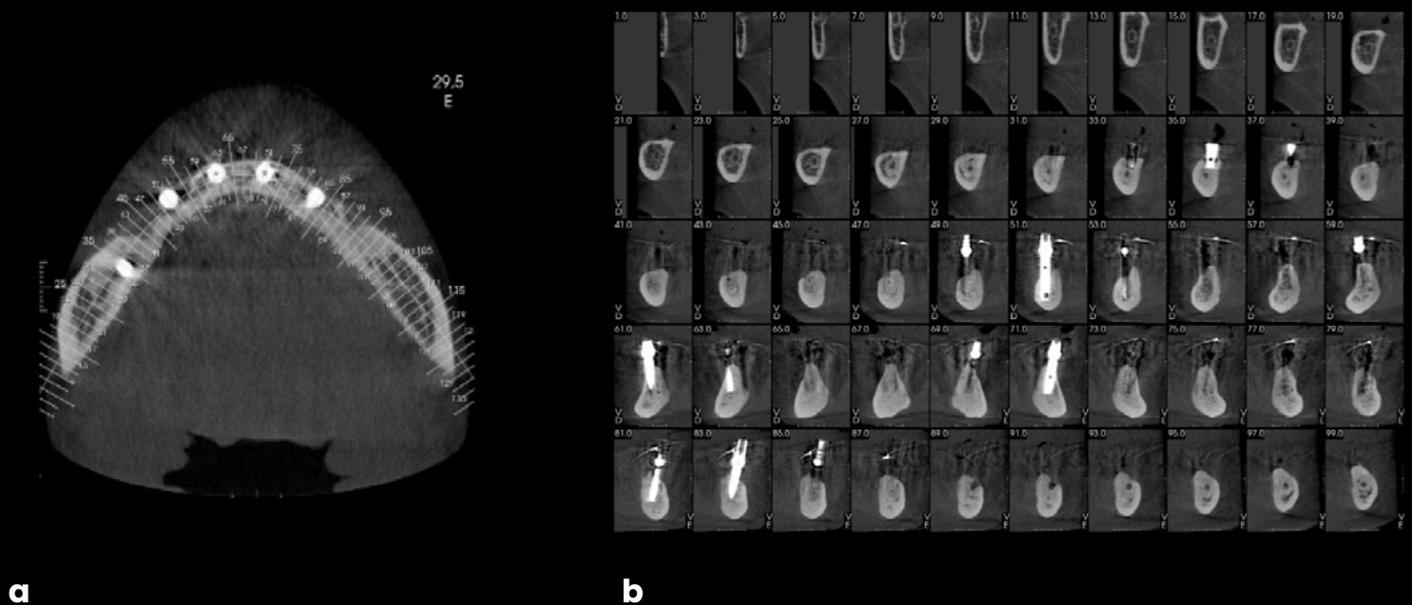


Figura 3 Seguimiento postoperatorio por tomografía computarizada (TC), noviembre/20 (a: sección coronal) (b: sección sagital).

Discusión

La apariencia radiográfica de la HEPI en los huesos maxilares es inespecífica y puede imitar diversas lesiones. El diagnóstico diferencial inicial incluyó quiste odontogénico inflamatorio, neoplasias de glándula salivar, defecto de médula ósea osteoporótica focal (DMOOF), y quiste óseo de Stafne (QOS). Dada la ubicación posterior de la mandíbula y la presentación tomográfica, se consideró probable un QR y se procedió con una biopsia excisional. El QR, de origen inflamatorio, permanece en la mandíbula cuando los restos del quiste no se eliminan completamente durante el procedimiento quirúrgico o cuando la extracción del diente causante no se realiza de manera completa⁽⁶⁾. El QOS es una lesión rara y asintomática, con una radiolucencia debajo del canal mandibular⁽⁷⁾. El DMOOF, que afecta principalmente a mujeres de mediana edad, es usualmente asintomático y se detecta incidentalmente en radiografías como una radiolucencia redonda a ovalada y mal definida⁽⁸⁾.

En cuanto a los tumores salivales, el adenoma pleomórfico (AP) es lo más común y suele presentarse con tumefacción, dolor y expansión ósea, aunque estos sínto-

mas no se observaron en nuestro caso^(9,10). Los casos de AP generalmente se encuentran en la región posterior de la mandíbula y pueden aparecer como una radiolucencia. Otra posibilidad es el carcinoma mucoepidermoide intraóseo (CMI), la malignidad salival más frecuente, que suele encontrarse en la glándula parótida. Se ha sugerido que estas neoplasias podrían originarse a partir de tejido salival ectópico o restos embrionarios atrapados durante el desarrollo de las glándulas salivales⁽¹¹⁾.

Recientemente, Dutra y colaboradores (2024) informaron sobre el caso de un paciente con aumento de volumen en el maxilar derecho, elevación nasal y tumefacción rojiza del paladar durante 3 meses. La tomografía reveló una lesión expansiva con destrucción ósea, así como un diente impactado y otro tratado endodónticamente. El examen histopatológico confirmó HEPI asociada con un quiste odontogénico, con positividad para CD34 en las proyecciones papilares y CK19 en el epitelio quístico⁽¹²⁾. Los autores sugirieron que la presencia de un diente impactado o procesos inflamatorios/infecciosos anteriores pudieron haber originado el quiste odonto-

génico, y que la HEPI se desarrolló dentro de la cápsula quística debido a la condición inflamatoria⁽¹²⁾. Aunque la etiología de la condición aún es incierta, eventos multifactoriales, como trastornos vasculares previos y traumatismos leves, parecen estar involucrados⁽¹³⁾. Además, la literatura ha sugerido una influencia hormonal estrogénica en el desarrollo de la HEPI, un hecho que podría explicar la predominancia de la enfermedad en mujeres, similar a nuestro caso.

En cuanto a la ubicación, la región posterior de la mandíbula es el sitio anatómico más comúnmente reportado para la HEPI en los huesos maxilares⁽⁵⁾. La tomografía computarizada de nuestra paciente reveló una lesión hipodensa con margen esclerótico. Estos hallazgos difieren de los informados en la literatura: los cuatro casos intraóseos descritos por Vieira y colegas (2020) mostraron imágenes radiolúcidas multiloculares, al igual que el caso publicado por Eguchi et al. (2020)^(5;14). Además, tres casos presentaron una apariencia mal definida, mientras que otros fueron bien definidos^(5;14). La HEPI intraósea podría ser expansiva cuando invade la corteza mandibular, de manera que la corteza podría interrumpirse. En las áreas destructivas, existen septos óseos y crestas residuales debido a la destrucción ósea incompleta, promoviendo un patrón multilocular. Los hallazgos de tomografía computarizada de la HEPI informados en otras ubicaciones anatómicas, como el cráneo, la base del cráneo y la tibia, mostraron lesiones osteolíticas con o sin bordes escleróticos⁽¹⁵⁾.

Histopatológicamente, en casos de HEPI asociados con trombos, se observa un trombo organizado en un vaso sanguíneo expandido. Las células endoteliales proliferan en un patrón papilar hacia el lumen del vaso sanguíneo agrandado desde la zona del trombo organizado.

La estructura de la proliferación papilar estaba cubierta con no más de dos capas de células endoteliales, y no se observó atipia o actividad mitótica alrededor de los núcleos de tejido conectivo fibroso, que a menudo estaban hialinizados e hipocelulares⁽¹⁶⁾. El caso presente reveló proyecciones papilares y trombos en el lumen del vaso revestido de células endoteliales, y el caso fue clasificado como la forma pura. El análisis inmunohistoquímico es útil, especialmente si el origen endotelial de la lesión es incierto. En el presente caso relacionado, las células tumorales fueron positivas para CD34 y negativas para citoqueratina AE1/AE3, confirmando que las células tumorales eran de origen endotelial y no epitelial.

El diagnóstico diferencial histológico de la HEPI incluye angiosarcoma, hemangioma, mucocele, granuloma piógeno intravenoso, sarcoma de Kaposi, hemangioendotelioma de células fusiformes, angioendotelioma papilar endovascular maligno o tumor de Dabska, e endotelioma intravascular⁽⁵⁾. El más importante de estos es el angiosarcoma. Una distinción crítica entre el angiosarcoma y la HEPI es que los angiosarcomas típicamente no están presentes dentro del lumen de los vasos sanguíneos⁽¹⁷⁾. Además, a diferencia del angiosarcoma, las células endoteliales de la HEPI carecen de necrosis, pleomorfismo marcado, actividad mitótica significativa o formación sólida en láminas⁽¹⁷⁾. Debido a que HEPI es benigna, la eliminación completa mediante excisión con márgenes sanos es curativa y generalmente no se requiere tratamiento adicional. El pronóstico es bueno, aunque pueden ocurrir recurrencias raras cuando la lesión no se elimina completamente⁽¹⁸⁾. Nuestra paciente no mostró evidencia de recurrencia durante los 5 años de seguimiento. No se ha informado recurrencia en ninguno de los casos intraóseos publicados en la literatura^(5;14).

Conclusión

Hasta dónde llega nuestro conocimiento, este es el noveno caso de HEPI gnático reportado en la literatura, lo que lo convierte en una contribución novedosa al conocimiento existente^(12;14;18-23). Dada la rara ocurrencia de la HEPI, especialmente en la mandíbula, este informe proporciona información sobre esta posible hipótesis de radiolucidez unilocular ubicada en los huesos maxilares. Se necesita una comprensión exhaustiva de esta lesión para diferenciarla de los angiosarcomas, así como de otros tumores que causan nódulos en los dedos, y garantizar un manejo adecuado. Aunque el diagnóstico de HEPI es relativamente poco frecuente, los profesionales dentales deben estar al tanto de esta posibilidad, haciendo hincapié en la necesidad de enviar una muestra de la lesión para análisis histopatológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Masson P. Hemangioendotheliomevegetantintravasculaire. Bull Mem Soc Ant. 1923; 93:517-23.
2. Clearkin KP, Enzinger FM. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Arch Pathol Lab Med. 1976;100(8):441-4.
3. Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases. Am J Dermatopathol. 1983;5(6):539-46.
4. Bologna-Molina R, Amezcua-Rosas G, Guardado-Luevanos I, Mendoza-Roaf PL, González-Montemayor T, Molina-Frecherro N. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia (Masson's Tumor) of the Mouth - A Case Report. Case Rep Dermatol. 2010;2(1):22-6.
5. Vieira CC, Gomes APN, Galdino Dos Santos L, de Almeida DS, Hildebrand LC, Flores IL, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia in the oral mucosa and jawbones: A collaborative study of 20 cases and a systematic review. J Oral Pathol Med. 2021;50(1):103-13.
6. Editorial Board of the WHO Classification of Tumors. 5th ed. Tumors of the Head and Neck. Lyon: France, 2022. <https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/Head-And-Neck-Tumours-2024>.
7. Liang J, Deng Z, Gao H. Stafne's bone defect: a case report and review of literatures. Ann Transl Med. 2019;7(16):399.
8. Chiang CP, Yang H, Chen HM. Focal osteoporotic marrow defect of the maxilla. J Formos Med Assoc. 2015;114(2):192-4.
9. Rivera-Batidas H, Ocanto RA, Azevedo AM. Intraoral minor salivary gland tumours:a retrospective study of 62 cases in Venezuelan population. J Oral Pathol Med. 1996; 25:1-4.
10. Brookstone MS, Huvos AG. Central salivary gland tumors of the maxilla and mandible: a clinicopathologic study of 11 cases with an analysis of the literature. J Oral Maxillofac Surg. 1992;50(3):229-36
11. Ojha J, Bhattacharyya I, Islam MN, Manhart S, Cohen DM. Intraosseous pleomorphic adenoma of the mandible: report of a case and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral RadiolEndod. 2007;104(2):e21-6.
12. Dutra MJ, Anbinder AL, Pereira CM, Chiliti BA, Rocha AC, Kaminagakura E. Report of intraosseous intravascular papillary endothelial hyperplasia associated with an odontogenic cyst in the maxilla and literature review. DiagnPathol. 2024;12;19(1):80
13. Sasso SE, Napolini AP, Milanez TB, Suchard G. Masson's tumor (intravascular papillary endothelial hyperplasia). An Bras Dermatol. 2019;94(5):620-1.
14. Eguchi T, Nakaoka K, Basugi A, Arai G, Hamada Y. Intravascular papillary endothelial hyperplasia in the mandible: a case report. J Int Med Res. 2020;48(11):300060520972900.
15. Lee SK, Jung TY, Baek HJ, Kim SK. Destructive radiologic development of intravascular papillary endothelial hyperplasia on skull bone. J Korean Neurosurg Soc. 2012;52(1):48-51.
16. Guledgud MV, Patil K, Saikrishna D, Madhavan A, Yelamali T. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: diagnostic sequence and literature review of an orofacial lesion. Case Rep Dent. 2014;2014:934593.
17. Sung KY, Lee S, Jeong Y, Lee SY. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the finger: a case of Masson's tumor. Case Reports Plast Surg Hand Surg. 2021;8(1):23-6.

18. Boffano, P, Brucoli, M., Ferrillo, M. et al. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia of the Mandible in a 66 Year-Old Woman. *J. Maxillofac. Oral Surg.* 2024.
19. Komori A, Koike M, Kinjo T, Azuma T, Yoshinari M, Inaba H, et al. Central intravascular papillary endothelial hyperplasia of the mandible. *Virchows Arch APatholAnatHistopathol.* 1984;403(4):453-9.
20. Xu SS, Li D. Radiological imaging of florid intravascular papillary endothelial hyperplasia in the mandible: case report and literature review. *Clin Imaging.* 2014;38(3):364-6.
21. Tanio S, Okamoto A, Majbauddin A, Sonoda M, Kodani I, Doi R, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia associated with hemangioma of the mandible: A rare case report. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2016;28(1):55-60.
22. Mirmohammadsadeghi H, Mashhadiabbas F, Latifi F. Huge central intravascular papillary endothelial hyperplasia of the mandible: a case report and review of the literature. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2019;45(4):180-5.
23. Luigi L, Diana R, Luca F, Pierluigi M, Gregorio L, Cicciù M. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia of the Mandible: A Rare Entity. *J Craniofac Surg.* 2022;33(4):e431-3.

Declaración de conflicto de interés

Los autores no presentan conflicto de interés en la publicación del artículo.

Fuente de financiamiento

Los autores declaran no contar con fuente de financiamiento.

Declaración de contribución de autoría y colaboración

NOMBRE Y APELLIDO	COLABORACIÓN ACADÉMICA													
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Ana Carolina Uchoa Vasconcelos	X			X	X	X	X	X		X		X		X
Praxedes Edmundo Machado Souza					X				X					
Alini Cardoso Soares						X								X
Ana Paula Neutzling Gomes										X				X
Lauren Frenzel Schuch	X			X	X	X	X	X		X		X		X

- | | |
|-----------------------------------|-----------------------------------|
| 1. Administración del proyecto | 8. Metodología |
| 2. Adquisición de fondos | 9. Recursos |
| 3. Análisis formal | 10. Redacción - borrador original |
| 4. Conceptualización | 11. Software |
| 5. Curaduría de datos | 12. Supervisión |
| 6. Escritura - revisión y edición | 13. Validación |
| 7. Investigación | 14. Visualización |

Nota de aceptación:

Este artículo fue aprobado por la editora de la revista MSc. Dra. Natalia Tancredi