

Tumor de Masson

Masson's tumor

Carolina Pérez Castro¹, Andrea González Martínez¹, Ana Clara Acosta², Roberto Schroh³ y Daniel Feinsilber⁴

RESUMEN

El tumor de Masson es una lesión vascular benigna, rara, que afecta los vasos venosos y las vénulas arteriolizadas. Esta proliferación endotelial reactiva compromete la piel y los tejidos subcutáneos y suele localizarse en los miembros superiores e inferiores. Se presenta como una masa palpable, pequeña y superficial de color rojo azulado. No tiene predilección por la edad. El factor traumático es un hecho frecuente y el diagnóstico de certeza es histopatológico.

Es importante conocerlo por su similitud histopatológica con el angiosarcoma y por la posibilidad de confundir el diagnóstico clínico, lo que podría ocasionarle al paciente recibir tratamientos agresivos innecesarios.

Palabras clave: tumor de Masson, proliferación endotelial reactiva, lesión vascular benigna.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (3):111-116

ABSTRACT

Masson's tumor is a benign, rare vascular lesion affecting venous vessels and arteriolized venules. This reactive endothelial proliferation, which involves skin and subcutaneous tissues, is usually located in the upper and lower limbs. It presents as a palpable mass, small and superficial, red-bluish. It has no predilection for age. The traumatic factor is a frequent occurrence and the diagnosis of certainty is histopathological.

The importance of knowing it is its histopathological similarity with the angiosarcoma, and the possibility of confusing the clinical diagnosis, which could lead the patient to receive unnecessary aggressive treatments.

Key words: Masson tumor, reactive endothelial proliferation, benign vascular lesion.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (3):111-116

¹ Médica Dermatóloga, Becaria Adscripta al Sector de Dermatología Oncológica

² Médica de Planta, Sector Dermatología Oncológica

³ Médico Anatomopatólogo

⁴ Jefe de División

Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía, CABA, Argentina

Contacto del autor: Carolina Pérez Castro

E-mail: carolipc@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 10/4/2017

Fecha de trabajo aceptado: 13/7/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

INTRODUCCIÓN

Los tumores vasculares son lesiones compuestas principalmente por vasos o células endoteliales de distinto origen (inflamatorio, hiperplásico, malformativo o neoplásico). Además, la angiogénesis es un fenómeno común a un gran número de procesos dermatológicos y clasificar estas lesiones vasculares en una determinada categoría es muy difícil, aunque el avance científico de los últimos años aclara un poco más el panorama.

El tumor de Masson muestra, en la histología, una proliferación endotelial de vasos de pequeño calibre, células endoteliales con abundante tejido vascular y proliferación papilar.

Sus principales diagnósticos diferenciales clínicos se plantean con el tumor glómico, el melanoma (primario o metastásico, es especial el amelanótico), las malformaciones vasculares, los angioliomiomas, el angiosarcoma de Kaposi y los angioliomas, entre otros.

El pronóstico es excelente y se cura con la extirpación completa^{1,2}.

Sinonimia

Hiperplasia endotelial papilar intravascular (HEPI), angiomatosis intravascular, hemangioendotelioma vegetante intravascular, pseudoangiosarcoma de Masson^{1,3}.

HISTORIA

Pierre Masson (1880-1959) nació en Dijon, Francia. Estudió medicina en París y su tesis doctoral fue sobre la histología del sistema nervioso simpático. Más tarde se convirtió en el jefe del laboratorio del cirujano Gosset, en la Salpêtrière, y técnico de Borrell en el Instituto Pasteur. Mientras trabajaba allí, descubrió una tinción para fibras colágenas a la que se llamó tricómico de Masson.

Fue el primero en describir la hiperplasia endotelial papilar intravascular como *hémangioendothéliome végétant intra-vasculaire de Masson*. Su descripción original se basó en la lesión de un paciente de 68 años con una hemorroide ulcerada muy dolorosa que fue extirpada y enviada a Masson para su diagnóstico histológico. Cuando éste examinó la muestra, notó que el tejido estaba superficialmente ulcerado y que contenía muchos vasos venosos, algunos de los cuales eran muy grandes, con un diámetro de 3-4 mm. A primera vista, los cortes tenían la apariencia histopatológica de una hemorroide inflamada banal, organizada y con trombosis. Sin embargo, al examinar los cortes con mayor aumento, vio algo diferente. De la lámina interna de la vena emergían papilas cubiertas por endotelio, que se agrandaban para formar proyecciones polipoideas (vegetaciones), cuyas extremidades contenían capilares y

fibrina. Estas formaciones aumentaban de tamaño, cubrían y obstruían la luz de la vena. La sangre solo podía circular por espacios muy reducidos, lo que producía finalmente la formación del trombo.

Masson afirmó que este proceso era distinto del de un trombo común porque comenzaba a partir de una proliferación endotelial y no de un coágulo; también era diferente de un hemangioma porque el proceso permanecía dentro del vaso⁴.

EPIDEMIOLOGÍA

Es una patología poco frecuente que afecta a personas de cualquier edad y no presenta predilección por ninguna etnia³.

En la mayoría de las publicaciones se observa un ligero predominio en las mujeres (es probable que ciertos factores hormonales influyan en su histogénesis) y el antecedente de traumatismo es controvertido^{1,5-7}.

ETIOLOGÍA

El tumor de Masson o hiperplasia endotelial papilar intravascular, término propuesto por Clearkin y Enzinger en 1976, es un tumor vascular reactivo que refleja la proliferación endotelial exagerada de un trombo en proceso de organización^{3,8,9}.

En la clasificación actual de tumores vasculares (2003) se lo incluye en el grupo de las lesiones hiperplásicas, junto con la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia y el granuloma piógeno, entre otros (Tabla 1)^{8,10}.

La lesión puede ser primaria y originarse en una vena, o secundaria y surgir en un hemangioma o en otra anomalía vascular (por ejemplo, hemorroides, como en la descripción original)⁷.

Hamartomas
Malformaciones
Dilatación de vasos preexistentes
Hiperplasias
Hiperplasia angioliñoide con eosinofilia
Granuloma piógeno
Angiomatosis bacilar
Verruga peruana
Hiperplasia endotelial papilar intravascular (pseudoangiosarcoma de Masson)
Seudosarcoma de Kaposi
Angioendoteliomatosis "benigna" (angioendoteliomatosis reactiva)
Neoplasias benignas
Neoplasias malignas
Otras neoplasias cutáneas con un significativo componente vascular
Trastornos erróneamente considerados neoplasias vasculares
TABLA 1: Clasificación de las anomalías cutáneas vasculares (modificada de ref. 8).

PATOGENIA

La patogenia todavía no está esclarecida. Se trataría de una forma inusual de trombo organizado que serviría de matriz para el crecimiento de las estructuras capilares⁹.

Se describen tres tipos de HEPI:

1) Primaria (56%): en vasos sanguíneos dilatados (generalmente venas).

2) Secundaria (mixta o reactiva) (40%): en estructuras vasculares preexistentes (aneurismas, hemangiomas, granulomas piógenos, várices, malformaciones arteriovenosas o linfáticas, etc.).

3) Extravascular (4%): originada en hematomas^{1,3,7}.

Masson consideraba el proceso como una neoplasia con trombosis secundaria. No obstante, su forma de presentación, su asociación con otras lesiones y su patrón de crecimiento son sugestivos de un proceso reactivo benigno, quizá relacionado con un traumatismo^{3,7}.

Se ha propuesto que el desarrollo de la HEPI es similar al que ocurre en un trombo recanalizado y sucede en varios pasos: en los estadios iniciales, las células endoteliales y los fibroblastos proliferan en un trombo rico en fibrina. Luego, las células endoteliales proliferantes secretan colagenasa que digiere el trombo en fragmentos irregulares sobre los cuales se forman las estructuras papilares. En el estadio final, las papilas se combinan y forman estructuras vasculares anastomosantes^{3,9,10}.

CLÍNICA

Estos tumores vasculares tienen una clínica variable. Se presentan como un tumor no doloroso, rojo azulado, pequeño y superficial, ubicado en la dermis profunda o el tejido celular subcutáneo, que puede simular un mucocele, un granuloma piogénico, un hemangioma, o lesiones malignas, como angiosarcoma o sarcoma de Kaposi^{3,10}.

Las lesiones primarias suelen medir menos de 2 cm, mientras que las secundarias se traducen en un aumento de tamaño de la patología previa. Los márgenes son poco claros y presentan un crecimiento progresivo^{3,6}.

El tumor se localiza con mayor frecuencia en las extremidades (sobre todo en la mano), la cabeza y el cuello (Fotos 1 y 2). En la región bucal es raro, de lento crecimiento y sería el resultado de un trauma o de una estimulación asintomática, como roer, apretar los dientes o succionar^{1,3,6,9-11}.

DIAGNÓSTICO

Si bien el diagnóstico de certeza es histopatológico (con inmunohistoquímica o sin ella), la clínica y las imágenes pueden ser útiles en principio para sospechar la lesión tumoral vascular.



FOTO 1: Pequeña formación cupuliforme, renitente y azulada, que aumentó rápidamente de tamaño, de consistencia blanda y dolor a la compresión.



FOTO 2: Lesión tumoral asintomática de color rojo azulado en la cara anterior del tobillo derecho.

1. Histopatología^{1,5,6,9,10}. En la macroscopia aparece como una masa quística, con áreas trombosadas y coloración rojo azulada. Es característico observar la pared venosa dilatada de color violáceo.

En la histología, es una lesión bien circunscripta, a veces con unaseudocápsula, formada por músculo liso residual o membrana elástica interna de un vaso preexistente. Esa lesión consiste en una masa de vasos anastomosados con proyecciones papilares intraluminales. El estroma se compone de material hialinizado eosinofílico, que puede fusionarse con restos de un trombo no recanalizado (Foto 3). Los vasos muestran células endoteliales grandes y edematosas que pueden apilarse y protruir en las luces, pero la atipia y la actividad mitótica son escasas. Las papilas pueden formar redes anastomosantes o flotar libremente en una cavidad o luz vascular (Fotos 4 y 5)⁵.

2. Inmunohistoquímica^{9,10}. No es necesaria para el diagnóstico de HEPI; no obstante, muestra que las células endoteliales son positivas para CD31 y CD34 en todos los casos, tanto en las células endoteliales inmaduras que cubren las papilas como en los vasos maduros.

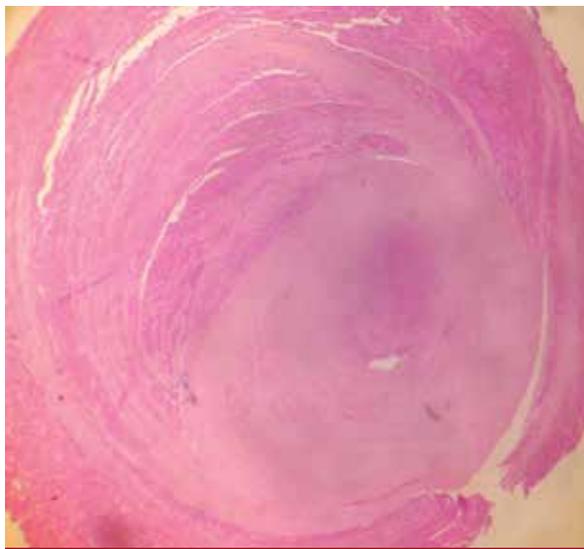


FOTO 3: Trombo en el interior del vaso venoso (HyE, 75X).

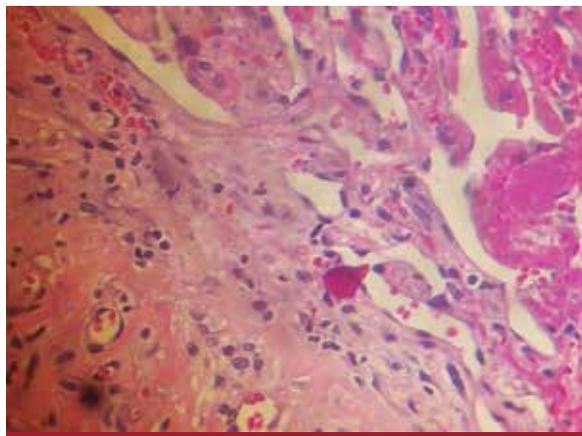


FOTO 4: Recanalización de un coágulo de fibrina y fragmentos de fibrina rodeados de células endoteliales (HyE, 400X).

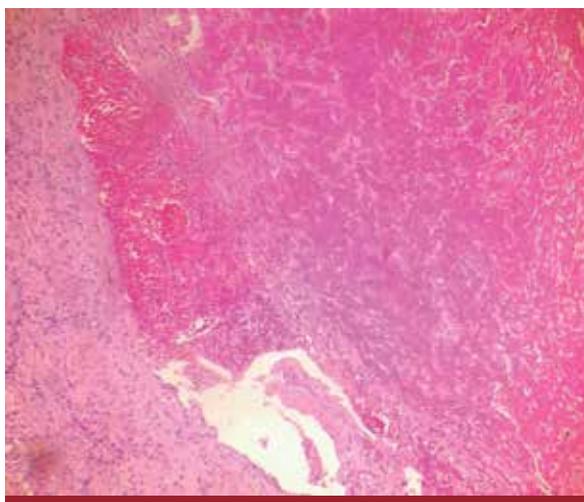


FOTO 5: Endotelización de los vasos de fibrina (HyE, 150X).



FOTO 6: Ecografía de partes blandas: imagen hipocogénica de aproximadamente 7,9 x 5,4 mm de diámetro. Lesión correspondiente a la Foto 1.

El antígeno relacionado con el factor VIII (un marcador de células endoteliales) también es positivo, principalmente en las células endoteliales maduras y su detección podría vincularse a la madurez vascular⁸.

El antígeno CD105 (endoglin) es un marcador de angiogénesis y se expresa sólo en los vasos recién formados y no en los vasos maduros. En diversos estudios, CD105 fue negativo en la HEPI, pero positivo en otros procesos reactivos, como los granulomas piógenos.

3. Imágenes¹². Los estudios por imágenes que pueden utilizarse son la ecografía de partes blandas, la ecografía Doppler color (se observa el origen hipervasculare de masa tumoral), la tomografía computarizada y la resonancia magnética, donde se visualiza una imagen homogénea que presenta mejor definición con el uso de contraste³ (Foto 6).

Con este tipo de estudios no invasivos la HEPI podría diagnosticarse con mayor frecuencia.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES^{1,3,7,9}

Los diagnósticos relevantes clínicamente son:

1. Angiosarcoma.
2. Tumores vasculares malformativos.
3. Tumor glómico.
4. Sarcomas de Kaposi.
5. Angiomatosis bacilar.
6. Quiste sinovial.
7. Melanoma.
8. Angioma.
9. Granuloma piógeno.

El principal diagnóstico diferencial histopatológico se plantea con el angiosarcoma: la visualización de áreas con endotelio atípico y disección del colágeno podría sugerir la presencia de este tumor. No obstante, el estroma no es colágeno y, por lo tanto, no es refringente y las alteraciones se circunscriben a un vaso o

a una anomalía vascular. En el angiosarcoma la atipia nuclear y la actividad mitótica son más significativas^{5,9}.

TRATAMIENTO

Consiste en la resección total del tumor y se debe incluir la pared venosa donde se originó, es decir, en los casos primarios y circunscriptos. Los márgenes amplios son necesarios para evitar su recurrencia cuando se asocia con otras lesiones vasculares, como hemangiomas o malformaciones vasculares^{1,7}.

A pesar de la falta de consenso acerca de los márgenes de resección, debido a su carácter benigno y circunscripto es suficiente la escisión y disección del tumor con 2 mm de margen cuando sus límites son evidentes, pero pueden requerirse márgenes mayores si no es así. En general, el cierre directo es sencillo^{1,6}.

El pronóstico es excelente, con la extirpación completa de la lesión por cirugía, radiofrecuencia, etc. No estamos de acuerdo sobre el tratamiento con radioterapia citado por algunos autores, al tratarse de una lesión benigna y de un tratamiento que podría actuar como cancerígeno en el futuro^{7,11} (Foto 7).

CONCLUSIONES

El tumor de Masson es de presentación poco frecuente y de características clínicas inespecíficas. Es necesario tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial clínico de lesiones de aspecto vascular en distintas localizaciones del cuerpo y, sobre todo, como diagnóstico diferencial histológico con el angiosarcoma, cuyo pronóstico es totalmente distinto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández García-Guilarte R, Enríquez de Salamanca Celada J, Comenero I. Hiperplasia papilar endotelial intravascular. *Cir Plast Iberolatinoam* 2009;35:155-158.
2. Fernández Figueras MT. *Actualización en tumores vasculares*. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. <http://www.conganat.org/seap/congresos/2003/cursodermatopatologia/>: consulta 22 de diciembre de 2016.
3. Clifford PD, Temple HT, Jorda M, Marecos E. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor) presenting as a triceps mass. *Skeletal Radiol* 2004;33:421-425.
4. Steffen C. The man behind the eponym: CL Pierre Masson. *Am J Dermatopathol* 2003;25:71-76.
5. Calonje E, Wilson-Jones E. Tumores vasculares. En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. *Lever. Histopatología de la piel*, 8.ª ed. Buenos Aires: Intermédica, 1999:769.
6. Weiss SW, Goldblum JR. Tumores de partes blandas. Tumores óseos de partes blandas. En: Enzinger y Weiss. *Tumores benignos y lesiones seudotumorales de los vasos sanguíneos*. Barcelona: Elsevier España, 2009:668.
7. Velázquez CJ, Font FI, Torres F, Araji O, et al. Tumor de Masson como aneurisma de la arteria humeral. *Annals Vasc Surg* 2008;22:141-143.
8. Sangüeza O, Requena L. Cutaneous vascular hyperplasias. En: Sangüeza O, Requena L. *Pathology of vascular skin lesions. Clinicopathologic Correlations*. New Jersey: Humana Press, 2003:119.
9. Akdur NC, Donmez M, Gozel S, Ustun H, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: histomorphological and immunohistochemical features. *Diagn Pathol* 2013;8:167-172.
10. Ball E, Goncalves E. Hiperplasia endotelial papilar intravascular o pseudoangiosarcoma de Masson. *Dermatol Venez* 2013;51:40-42.
11. Romano MS, Gallardo C, Garlatti MI. Lesión nodular no pulsante color azulada. *Arch Argent Dermatol* 2014;64:75-76.
12. Lee SH, Suh JS, Lim BI, Yang WI, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the extremities: MR imaging findings with pathologic correlation. *Eur Radiol* 2004;14:822-826.



FOTO 7: Resección quirúrgica en la que se observa la disección de la vena. Lesión correspondiente a la Foto 1.

CUESTIONARIO DE EVALUACIÓN

- 1) *La importancia del conocimiento del tumor de Masson se basa en:*
 - A- La posibilidad de malignización.
 - B- La similitud clínica que posee con un dermatofibroma.
 - C- La similitud histopatológica que presenta con el angiosarcoma y la posibilidad de confundir el diagnóstico clínico.
 - D- La urgencia de instaurar un tratamiento por su mal pronóstico.
- 2) *Sus principales diagnósticos diferenciales clínicos son todos, EXCEPTO:*
 - A- Tumor glómico.
 - B- Melanoma.
 - C- Angiomatosis vacilar.
 - D- Angioqueratomas.
- 3) *En la histopatología se observa:*
 - A- Una lesión bien circunscrita, a veces con una pseudocápsula formada por músculo liso residual.
 - B- Un estroma compueso por material basófilo.
 - C- Los vasos muestran células endoteliales pequeñas, que pueden protruir en las luces.
 - D- Abundantes células atípicas.
- 4) *Clínicamente se caracteriza por todo lo siguiente, EXCEPTO:*
 - A- Tumoración de color rojo azulada, pequeña y superficial.
 - B- Es muy doloroso.
 - C- Se ubica en la dermis profunda o TCS.
 - D- Se localiza con mayor frecuencia en las extremidades, cabeza y cuello.
- 5) *Con respecto a su diagnóstico, marque la opción CORRECTA:*
 - A- La inmunohistoquímica es necesaria, ya que muestra que las células endoteliales son positivas para CD30 y CD31.
 - B- Los estudios por imágenes no son muy útiles para localizar el tumor.
 - C- El diagnóstico de certeza es histopatológico.
 - D- Son necesarios estudios más invasivos para su diagnóstico.
- 6) *Sus sinonimias son todas las siguientes, EXCEPTO:*
 - A- Hiperplasia endotelial papilar intravascular.
 - B- Hemangioendotelioma vegetante intravascular.
 - C- Seudoangiosarcoma de Masson.
 - D- Angiomatosis papilar de Masson.
- 7) *El tratamiento del tumor de Masson consiste en:*
 - A- Resección total del tumor y junto con la pared venosa en donde este se originó.
 - B- Debido a su agresividad, debe disecarse con 1 cm de margen.
 - C- Es necesario el tratamiento con radioterapia para asegurar su destrucción total.
 - D- El pronóstico no es muy bueno a pesar de su extirpación.
- 8) *El origen de las células endoteliales que componen a los tumores vasculares son todos, EXCEPTO:*
 - A- Inflamatorio.
 - B- Malformativo.
 - C- Hipoplásico.
 - D- Neoplásico.
- 9) *Con respecto a la epidemiología del tumor de Masson, marque la opción CORRECTA:*
 - A- Es una patología muy frecuente.
 - B- Afecta a personas de cualquier edad.
 - C- Es más frecuente en hombres.
 - D- Es exclusivo de la raza blanca.
- 10) *Según su patogenia se describen tres tipos de HEPI que son todas, EXCEPTO:*
 - A- Extravascular, originada en hematomas.
 - B- Secundaria o mixta, originada en estructuras vasculares preexistentes.
 - C- Terciaria, originada en malformaciones linfáticas.
 - D- Primaria, originada en vasos sanguíneos dilatados.

Respuestas correctas Vol. XXIII - N° 2, 2017: 1. C / 2. C / 3. A / 4. C / 5. A / 6. B / 7. D / 8. D / 9. D / 10. A