La calota craneana, la gran olvidada. Tumor Masson, a propósito de un caso.

Dr. José Luís Rodríguez Monteagudo*
Dra. Karina Hernández Balga.**
Dra. Claudia Roche Albernas.***
*Clínica Cira García, Habana Cuba.
**Instituto de Nefrología. Habana Cuba.
**Hospital Hermanos Ameijeiras, Habana, Cuba

Resumen

Introducción: La hiperplasia papilar endotelial intravascular también conocida como hemangioendotelioma vegetante intravascular o pseudo angiosarcoma de Masson, es una lesión vascular benigna inusual, no-neoplásica. clínicamente inespecífico, Cualquiera de las técnicas de imágenes empleadas pueden constituir el método de elección para definir la extensión, los márgenes, la densidad, la presencia de calcificaciones asociadas y la afectación de partes blandas, así como flujo vascular. **Objetivo:** Presentar un caso de tumor de Masson. **Presentación del caso:** Niño de 4 años que acude a la consulta de ecografía del servicio de Imagenología, de la Clínica Central Cira García, de la Habana por aumento de volumen en región superciliar izquierda posterior a trauma frontal. El caso resultó una hiperplasia papilar endotelial intra vascular, conocida con el nombre de Tumor de Masson. **Conclusiones:** Al ser lesiones de localización superficial, es el ultrasonido Modo B, lineal, con transductores de 7,5Mhz, la primera técnica de imagen a elegir como primer examen de imágenes a realizar.

Palabras Clave: Hiperplasia papilar endotelial intravascular; Tumor Masson; Ultrasonido doppler; Angiotac; Resonancia magnética.

Introducción

La hiperplasia papilar endotelial intravascular (IPEH) también conocida como hemangioendotelioma vegetante intravascular o pseudo angiosarcoma de Masson, es una lesión vascular benigna inusual, no-neoplásica, clínicamente inespecífico. [1]

Por su parte, la calota o bóveda craneal está constituida por huesos cuya formación embriológica es simultánea a los de la cara, aunque sufren un proceso de osificación membranosa.

La calota consta de tres capas diferenciadas:

•Tabla externa: hueso cortical.

•Diploe: hueso esponjoso y médula ósea.

•Tabla interna: hueso cortical.

Las lesiones epicraneales o de la calota craneana, resultan un reto para el imagenólogo, y a la vez una preocupación para el paciente y en este caso para los padres. Es cierto que no son lesiones con una incidencia tan alta, por lo que, ante sospecha de posibles lesiones de naturaleza vascular, es importante no despreciar el realizar el diagnóstico diferencial frente a otras tumoraciones vasculares o no vasculares de esta localización [2-5]

El objetivo del trabajo es presentar un caso de tumor de Masson.

Presentación del caso

Niño de 4 años, que acude a la consulta de ecografía del servicio de Imagenología, de la Clínica Central Cira García, de esta ciudad de la Habana, en el pasado mes de enero del 2022, el cual, después de un trauma en la frente, la mamá refiere aumento de volumen a forma de una pequeña pelotica en la región superciliar izquierda.

Al examen físico se constata, ligero cambio de la coloración de la piel, sin que existiera soplo vascular a la palpación.

El examen físico por aparatos, de características normales.

Se realizó ultrasonido de partes blandas de región superciliar izquierda, se utilizó equipo lineal de 7.5Mhz, equipo Toshiba.

Modo B: Imagen nodular ovalada en región frontal izquierda muy próximo a la línea media de 18mm x 9mm.

Doppler: mostraba registro doppler color central arterial y venoso, predominio de la masa ecogénica en comparación con la vascularización central reportada (Fig. 1)

TAC: Lesión nodular del tejido celular subcutáneo menor a 2cm, bien definida, ovalada, bilobulada, hiperdensa (Fig. 2 a, b).

T1 Sagital, Imagen isointensa lobulada, permite además valorar la señal del diploe y las alteraciones de la medula ósea.

En la figura 4 se aprecia pequeña malformación vascular, con aferencia de ramas orbitarias y nasales de carótida externa

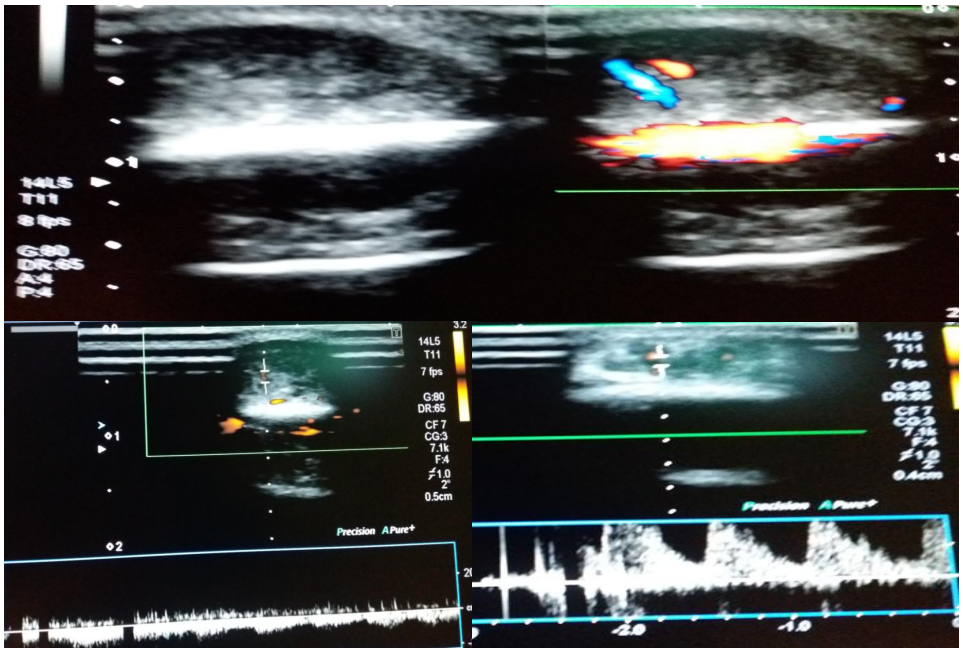

Fig.1. Ultrasonido Modo B y Doppler. Imagen nodular heterogénea, con área de flujo central, donde predomina el componente sólido sobre el flujo vascular.

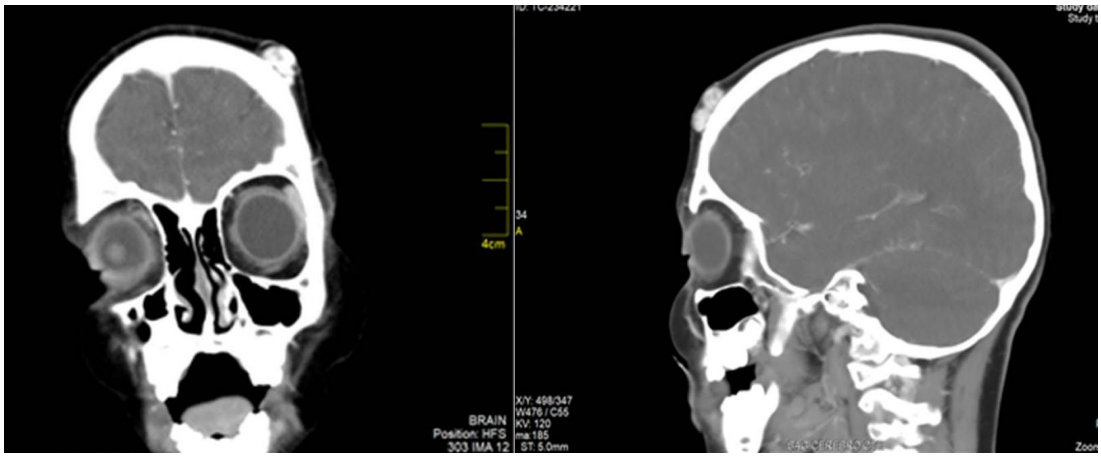

Fig.2. TAC contrastada. Realce temprano de lesión vascular epicraneal frontal izquierda, de aspecto lobulado.

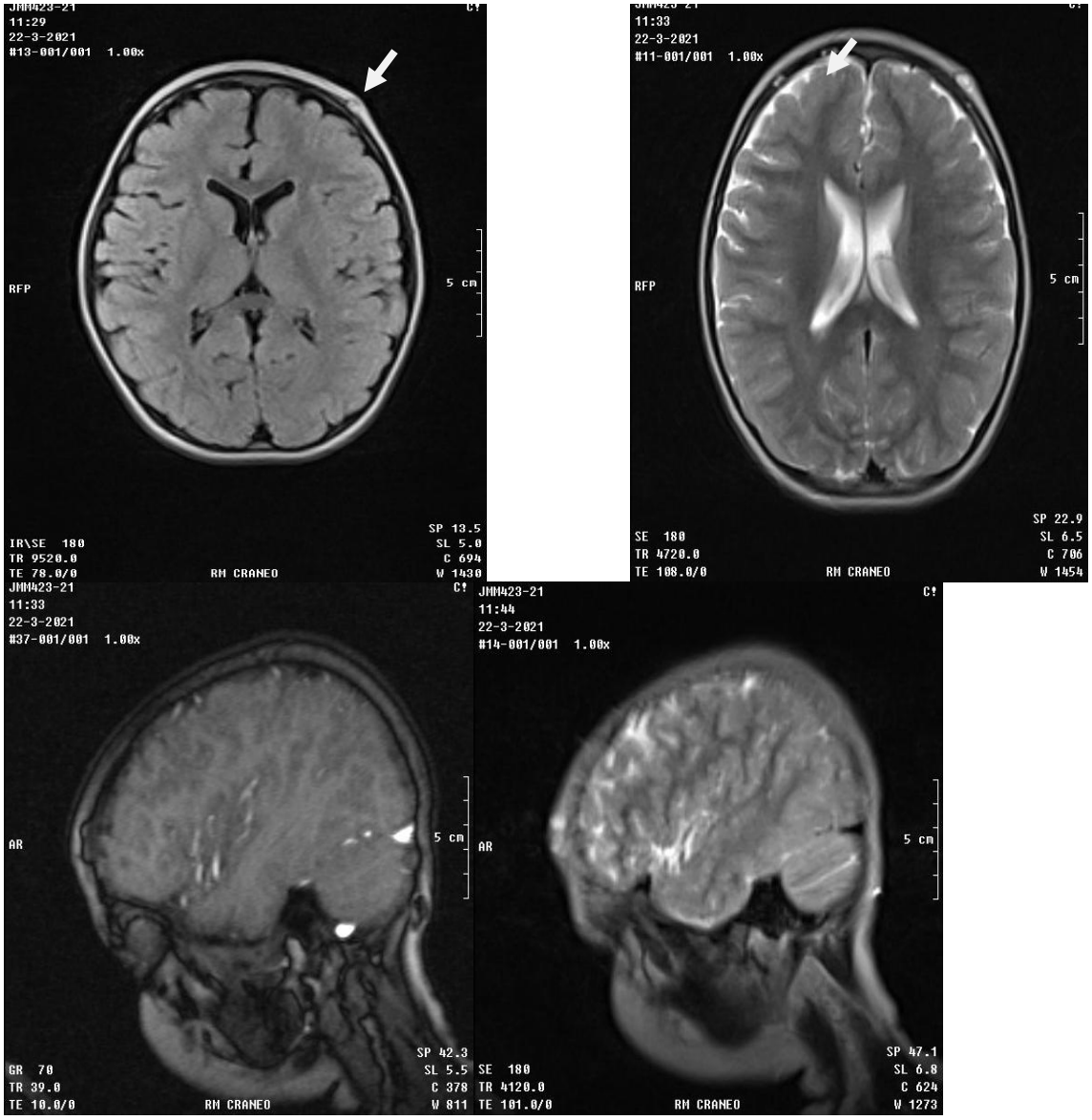

Fig.3 a, b. Flair Axial y T2 Axial. Imagen predominantemente hiperintensa en ambas secuencias, probablemente debido a flujos lentos y a la propia hiperplasia del tejido vascular. c, d. TOF y T2 sagital, imagen hiperintensa epicraneal izquierda, sin que se visualice defecto óseo, ni comunicación con senos venosos.

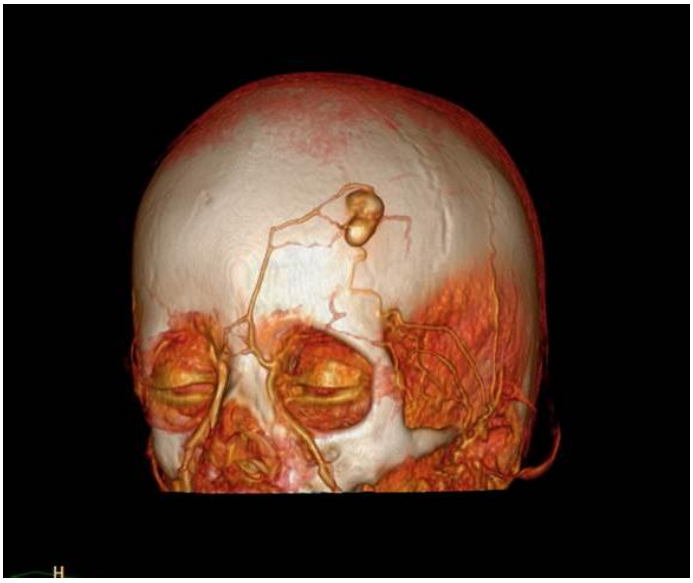

Fig. 4. Reconstrucción VRT post contraste, donde se observa anomalía vascular, con vasos arteriales aferentes de ramas orbitarias y nasales de carotida externa.

Comentarios

Previo al diagnóstico se hizo una revisión de los distintos diagnósticos diferenciales de lesiones epicraneales de la calota de naturaleza vascular y no vascular:

- Sinus pericranii: Malformación venosa epicraneal congénita del cuero cabelludo en la cual existe una comunicación entre las venas epicraneales dilatadas y los senos durales intracraneales.
- Radiológicamente en RMN se observa en secuencia T1 con gadolinio las venas del cuero cabelludo dilatadas y la comunicación con el seno sagital a través de una pequeña vena transcalvarial.

Variantes de la Normalidad:

- Granulaciones de Pacchioni: son invaginaciones pseudo diverticulares de la aracnoides que atraviesan la duramadre y penetran en el díploe craneal.

En el TAC se muestran como lesiones óseas de bordes afilados y traslúcidas que se localizan típicamente en el hueso occipital junto al seno transverso. En

la RMN,en la secuencia T2SE se observan numerosas lesiones con intensidad de señal de LCR correspondientes a las granulaciones.

- Venas Emisarias: Pequeñas venas sin válvulas que pasan por los agujeros del cráneo y conectan los senos venosos durales con las venas del cuero cabelludo, o con venas profundas localizadas por debajo de la base del cráneo.

Tumores Benignos .

- **Granuloma eosinófilo**: Es la forma localizada de la histiocitosis de células de Langerhans. En el TAC se manifiesta como una lesión lítica de bordes biselados ya que afecta mayormente a la tabla interna que a la externa con pequeñas masas de tejido blando asociadas que pueden presentar realce tras la administración de contraste intravenoso. En RM, en secuencia T1, la masa de tejidos blandos suele ser hiperintensa debido al contenido lipídico de los histiocitos. En secuencia T2, las masas de tejido blando son levemente hiperintensas. (6)
- **Hemangioma:** Los hemangiomas son tumores vasculares benignos con mayor incidencia en las mujeres en las décadas medias de la vida. Habitualmente aparecen como lesión única en los huesos frontal, temporal o parietal, pero puede afectar cualquier región de la calota. Los hemangiomas de la calota se clasifican histológicamente como cavernosos ya que están compuestos por vasos sanguíneos dilatados revestidos por una sola capa epitelial dentro de las trabéculas óseas. Radiológicamente, mediante TAC, se caracteriza por una lesión craneal expansible con bordes afilados, presenta un engrosamiento trabecular intradiplóico con espículas radiadas (radios de rueda) que expande ambas tablas (más la externa que la interna) pero raramente las erosiona. En RM, en secuencia T1 las lesiones son generalmente hipointensas debido a la trabeculación, realzando de forma difusa y heterogénea con el gadolinio. En T2 la señal es a menudo hiperintensa por el estasis venoso dentro de la lesión.
- **Osteoma:** Proliferación de hueso maduro normal fundamentalmente dependiente de la tabla externa y que sobre todo aparece en huesos

membranosos afectando fundamentalmente al hueso frontal y etmoidal, son de crecimiento lento y normalmente son asintomáticos. En el TAC y en la RMN se observan como lesiones redondeadas, densas, de bordes bien definidos, con tamaño variable y que no alteran el hueso adyacente.

Tumores Malignos:

- **Metástasis:** El hallazgo radiológico más frecuente en el TAC, es una lesión que realza con el contraste, que destruye o infiltra el cráneo y que carece del borde esclerótico benigno. Pueden aparecer como lesiones líticas, blásticas o una combinación de ambas según el origen del tumor primario. Mediante la RMN, en T1 la lesión en la médula ósea es hipointensa y en T2 es hiperintensa. Las metástasis líticas corresponden al cáncer de riñón, tiroides y melanoma y las blásticas al cáncer de próstata y mama. El cáncer de pulmón y de mama pueden presentar una combinación de ambas. El neuroblastoma representa el tumor extra craneal sólido maligno más frecuente en la infancia, observándose en el TAC el patrón en cepillo de las metástasis con masa de partes blandas.
- **Mieloma múltiple:** Neoplasia de células plasmáticas con origen en la médula ósea. Suele diseminarse a lo largo de todo el esqueleto axial de forma difusa. En el TAC se manifiestan como lesiones líticas de bordes nítidos, sin esclerosis, adoptando en el cráneo la denominación de lesiones en "sacabocados". Plasmocitoma solitario: Expresión unifocal del mieloma, que se observa en el TAC como una lesión osteolítica única de bordes bien definidos sin esclerosis.
- **Hemangiopericitoma:** Tumor mesenquimatoso altamente vascularizado, que se forma a partir de los pericitos vasculares, estando casi siempre conectado con la duramadre. Radiológicamente en el TAC se observa una masa extra axial espontáneamente hiperintensa con base de implantación dural y erosión variable del cráneo. Con el contraste presenta un intenso realce heterogéneo. En la RMN, en secuencia T1 se observa una masa heterogénea isointensa que tras gadolinio presenta un marcado realce y suele acompañarse de cola dural. En T2 se observa una masa isointensa heterogénea con vacíos de señal de flujos prominentes.

- **Meningioma atípico:** En el TAC sin contraste se observa una tríada que consisten: masa extracraneal, lisis de la calota intracraneal, que es espontáneamente hiperdenso, presenta realce tras contraste. En RMN, en secuencia T1, se aprecian los bordes mal definidos del tumor, que infiltra parénquima y presenta realce con el gadolinio.

Infecciones como la osteomielitis del diploe también a tener en cuenta en los diagnósticos diferenciales.

El caso resultó una hiperplasia papilar endotelial intra vascular, conocida con el nombre de Tumor de Masson.

La TAC constituye el método de elección y permite definir la extensión, los márgenes, la densidad, la presencia de calcificaciones asociadas y la afectación de partes blandas. (7)

El tratamiento consiste en la completa resección de la lesión incluyendo amplios márgenes para evitar la recurrencia

La IPEH suele afectar cuello, cabeza, dedos, tronco, venas cutáneas y extremidades inferiores, siendo la afectación abdominal y dentro de ella la hepática excepcional, se han publicado pocos casos en la órbita ocular y párpados. (8)

Conclusiones

Al ser lesiones de localización superficial, es el ultrasonido Modo B, lineal, con transductores de 7,5Mhz, la primera técnica de imagen a realizar, una vez demostrada su posible naturaleza vascular, es la Angiotac —(de elección) en fases arteriales y venosas o la resonancia magnética, con sus secuencias tradicionales T1, T2 así como TOF Arterial y venoso, así como las secuencias de supresión de grasa— las modalidades de mayor utilidad para esclarecer el diagnóstico.

Bibliografía

1. Steffen C.: "The man behind the eponym C.L. Pierre Masson" The American Journal of Dermapathology, 2003;25 (1):71.

2. Branton PA, Lininger R, Tavassoli FA. "Papillary endothelial hyperplasia of the breast: the great impostor for angiosarcoma: a clinicopathologic review of 17 cases". Int J Surg Pathol. 2003; 11(2):83.
3. Masson P.: "Hémangioendothélioma végétant intra-vasculaire". Bulletin Société Anatomique 1923; 93 :517.
4. González López MA, Alija Senra A, Bousa Montero, Hidalgo Garcia Y.: "Hiperplasia endotelial papilífera intravascular en el seno de un granuloma piógeno". Rev Intern Dermatol Dermocos 2002; 5:461.
5. S.A. Schwartz, M.S. Taljanovic, C.L. Harrigal, A.R. Graham, S.H. Smyth. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Sonographic appearance with histopathologic correlation. J Ultrasound Med, 27 (2008), pp. 1651-1653 Medline
6. S.J. Lee, H.J. Choo, J.S. Park, Y.M. Park, C.K. Eun, S.H. Hong, et al. Imaging findings of intravascular papillary endothelial hyperplasia presenting in extremities: Correlation with pathological findings. Skeletal Radiol, 39 (2010), pp. 783-789 http://dx.doi.org/10.1007/s00256-010-0888-2 | Medline
7. R. Fernández García-Guilarte, J. Enríquez de Salamanca Celada, I. Comenero Hiperplasia papilar endotelial intravascular. Cir Plast Iberolatinoam, 35 (2009), pp. 155-158
8. Pantanowitz L, Muc R, Spanger M, Sonnendecker H, McIntossh WA.: "Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson 's tumor) manifesting as a lateral neck mass". Ear Nose Throat J. 2000; 79(10):806.