



Een man met bijzondere nodi aan de linker onderarm

S.F. Liu¹, L.J. van den Oord², E. Lai-A-Fat³

In het Academisch Ziekenhuis Paramaribo presenteert zich een man met **multiple, asymptomatische, huidkleurige nodi** aan zijn linker onderarm. Na excisie en histopathologisch onderzoek, blijkt het te gaan om een **intravasculaire papillaire endotheliale hyperplasie**, ook wel bekend als **Masson's tumor**. Een zeldzame diagnose maar ook een zeldzame presentatie, vanwege het aantal tumoren en de eenzijdige lokalisatie.

Intravasculaire papillaire endotheliale hyperplasie (IPEH) of Masson's tumor is een zeldzame, goedaardige vasculaire pseudotumor. Het presenteert zich meestal als een solitaire paarsblauwe nodus, vaak in het hoofd-halsgebied of extremiteiten.

CASUS

Een 63-jarige man, met een blanco voorgeschiedenis, meldt zich op de polikliniek Dermatologie van het Academisch Ziekenhuis Paramaribo met **multiple nodi** van verschillende groottes op zijn linker onderarm en -hand. Hij geeft aan dat

deze nodi in een periode van ongeveer 20 jaar zijn ontstaan. Hij is zelfstandig klusjesman en geeft nadrukkelijk aan dat er geen sprake was van een trauma voorafgaande aan de nodi. Ze zijn geleidelijk in aantal en grootte toegenomen. Hoewel ze geen specifieke klachten veroorzaken, hinderen ze wel bij zijn dagelijkse activiteiten.

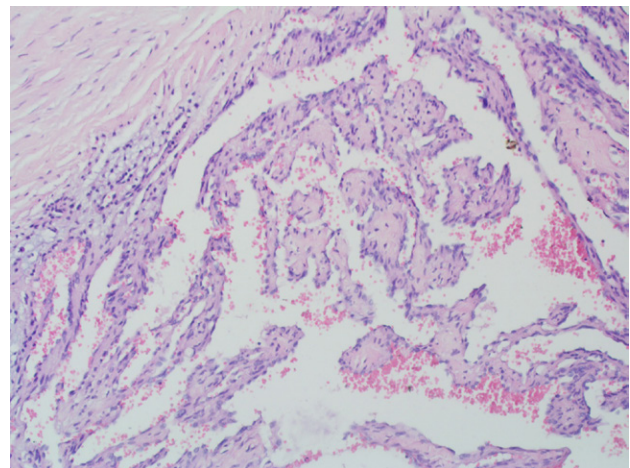
Bij lichamelijk onderzoek werden **multiple elastische, mobiele, niet-pijnlijke, huidkleurige nodi** waargenomen, variërend van 1-3 cm, ter plaatse van de ventrale zijde van de linkeronderarm (afbeelding 1), de dorsomediale zijde van de linkerhand (afbeelding 2) en de dorsale zijde van digiti vier (afbeelding 2). Voor diagnostiek werd een nodus van ongeveer 1 cm aan de dorsomediale zijde van de linkerhand in toto geëxciëerd en voor histopathologisch onderzoek opgestuurd. Tijdens de excisie was de nodus makkelijk los te prepareren. Histopathologisch onderzoek toonde een **gedilateerd bloedvat met proliferatie van de endotheelcellen en vorming van kleine papillen** (afbeelding 3). Centraal in de papillen werd een



Afbeelding 1.



Afbeelding 2.

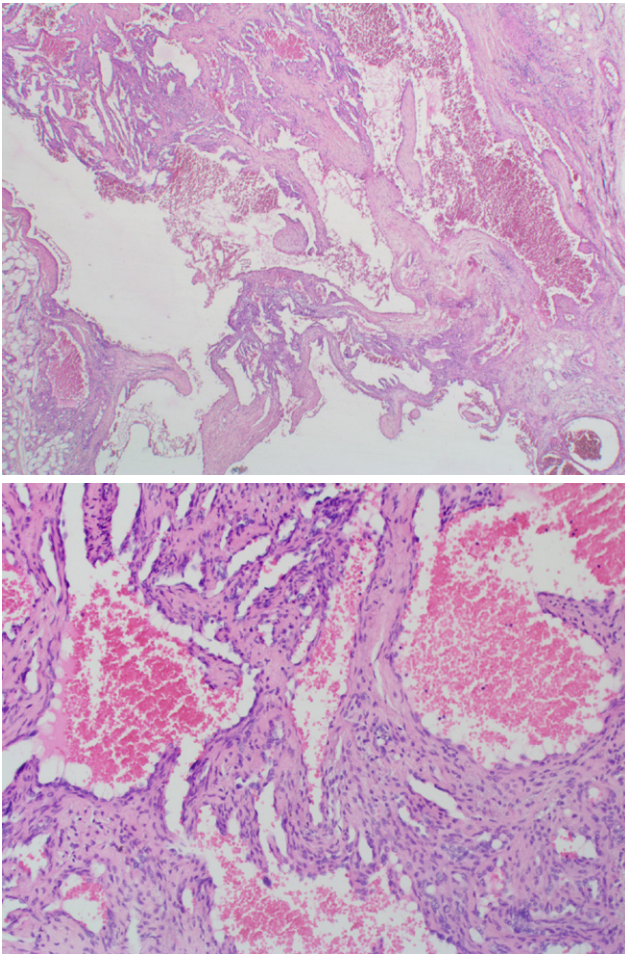


Afbeelding 3.

¹ Dermatoloog in opleiding, Dienst Dermatologie, Paramaribo, Suriname

² Arts-onderzoeker, NVDV, Utrecht

³ Dermatoloog, Academisch Ziekenhuis Paramaribo en Sint Vincentius Ziekenhuis)



Afbeelding 4.

fibreus stroma waargenomen. De papillen werden bekleed door normale endotheelcellen met erythrocyten in de aanwezige vaatruimten (afbeelding 4). Dit histologische beeld is consistent met Intravasculaire Papillaire Endotheliale Hyperplasie.

Vanwege de multipele laesies is deze patiënt doorverwezen naar de plastisch chirurg voor verdere behandeling van de nodi waar hij het meest last van heeft.

BESPREKING

IPEH is een pseudotumor die ontstaat uit reactieve proliferatie van de endotheelcellen van de vaatwand, meestal als gevolg van trauma. [1] Het is een zeldzame pseudotumor die ongeveer 2% van alle goedaardige en kwaadaardige vasculaire tumoren van de huid en onderhuidse weefsels vertegenwoordigt. [2] IPEH kan overal op het lichaam voorkomen, maar er is een voorkeur voor het hoofd-halsgebied en de vingers. Klinisch presenteert het zich meestal als een solitaire paarsblauwe nodus die niet vastzit aan de onderlaag en geen pulsatiliteit vertoont. [1,3] Het is zeldzaam dat IPEH zich presenteert met meerdere tumoren. [1] Echter, IPEH heeft geen karakteristieke klinische presentaties. [4]

IPEH kan onderverdeeld worden in drie subtypen:

1. De primaire vorm ontstaat vaak uit een gedilateerde vene. Voorkeurslocaties zijn de skeletspieren van de extremiteiten.

2. De secundaire vorm ontstaat vanuit pre-existerende vasculaire malformaties. Deze vorm kent geen voorkeurslocaties.
 3. Het tertiaire type, ook wel extravasculaire IPEH, ontstaat vanuit hematomen. Deze vorm komt het minst vaak voor. [5,6]
- De primaire en secundaire subtypen IPEH beperken zich tot intravasculaire lokalisaties, terwijl het tertiaire subtype ook extravasculair voorkomt.

De casus die wij hier presenteren betreft het primaire subtype IPEH en is bijzonder vanwege het aantal tumoren en de unieke lokalisatie, waarbij de tumoren beperkt zijn tot een unilaterale bovenste extremiteit. Er is slechts één case report gepubliceerd met vergelijkbare presentatie, voor zover wij kunnen natrekken. [7]

Het belangrijkste aanvullend onderzoek betreft histopathologisch onderzoek. [8] IPEH kan op minder toegankelijke locaties voorkomen zoals in de lever, baarmoeder, het maag-darmkanaal en periorbitaal. [9] In deze gevallen zijn beeldvormende onderzoeken nodig zoals een CT-scan. [9,10]

De histologie van IPEH wordt gekenmerkt door de aanwezigheid van gedilateerde bloedvaten met intraluminale papillaire formaties bedekt met normaal endotheelcellen. In deze vasculaire structuren kan hemorrhagische inhoud aanwezig zijn. Belangrijk is dat IPEH wordt onderscheiden van een maligne tumor. Bij IPEH is er geen sprake van necrose, cel pleomorfisme of mitotische figuren, welke wel aanwijzingen zijn bij maligne tumoren. [7]

IPEH kan histologische overeenkomsten hebben met een angiosarcoom, maar angiosarcomen presenteren zich zelden uitsluitend binnen het vasculaire lumen. De intravasculaire lokalisatie van de primaire en secundaire subtype IPEH kan dus helpen bij het onderscheiden van deze twee aandoen-



Afbeelding 5.

ningen. Hoewel zeldzaam, kan het extravasculaire tertiaire subtype IPEH wel leiden tot een verkeerde diagnose van angiosaroom. De differentiaaldiagnose bestaat naast het angiosaroom verder uit: granuloma pyogenicum, Kaposi-saroom, hemangioom en endovasculaire papillaire angioendothelioma. [8]

De behandeling van IPEH is middels radicale excisie van de tumor. De laesie is goed te onderscheiden van het omliggende weefsel en vereist geen aanvullende chirurgische marges bij excisie. [11] De prognose is goed, met uitzondering van intracraniale IPEH welke fataal kunnen zijn. [8,13] Nacontrole is na excisie wel vereist omdat er een kleine kans is op recidief vooral bij een niet radicale excisie. [8,12] Recidieven worden vaker gezien bij de secundaire en tertiaire vorm. Bij recidief kan gekozen worden voor behandeling d.m.v. chemotherapie of radiotherapie. Er is geen consensus over de duur van de follow-up. [6] In onze casus was er geen recidief van de tumor (afbeelding 5).

LEERPUNTEN

- Intravasculaire papillaire endotheliale hyperplasie (IPEH) is een benigne vasculaire pseudotumor.
- IPEH kan zich als een solitaire nodus of meerdere nodi presenteren.
- De voorkeurslocaties van IPEH zijn het hoofd-halsgebied gevolgd door de handen, met name de vingers.
- De diagnostische gouden standaard is histopathologisch onderzoek.
- Het angiosaroom is de belangrijkste histologische differentiaaldiagnose van IPEH.
- De behandeling van IPEH bestaat uit radicale excisie van de tumor. De prognose is gunstig, met uitzondering van intracraniale IPEH.
- Nacontrole na excisie is noodzakelijk vanwege het risico op recidief, vooral bij onvolledige excisie.

TREFWOORDEN

Intravasculaire papillaire endotheliale hyperplasie - Masson's tumor - benigne vasculaire pseudotumor - benigne tumor - vasculaire tumor - intraluminale papillaire formaties

GEMELDE BELANGENVERSTRENGELING

Geen

LITERATUUR

1. Griffiths C, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D. *Rook's textbook of dermatology*, 9e ed. West Sussex: John Wiley & Sons Inc, 2016.
2. Amérgo J, Berry CL. Intravascular papillary endothelial hyperplasia in the skin and subcutaneous tissue. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol.* 1980;387(1):81-90.
3. Boukvalas S, Dillard R, Qiu S, Cole EL. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor): Diagnosis the plastic surgeon should be aware of. *Plastic and Reconstructive Surgery - Global Open.* 2017 Jan;5(1).
4. Almarghoub MA, Shah Mardan QNM, Alotaibi AS, Ahmed NK, Alqahtani MS. Masson's tumor involving the hand: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports.* 2020; 70:223-6.
5. Mitchell M, Riccio C, Mukit M, Sadiq Q, Krassilnik N, Dadireddy K. Masson's tumor of the finger. *Eplasty.* 2021;21:ic5.
6. Benantar L, Belghmaidi S, Hamidi EM, M'barek YA, El Ghani Y, Hajji I, et al. Peri-orbital Masson's tumor: A case report and literature review. *Pan African Medical Journal.* 2022;42.
7. Macias LL, dos Santos LM, de Moraes PM, Couto PA, de Melo PC, Bernardes MS, et al. Multiple nodules on the unilateral upper limb. *JAAD Case Reports.* 2022; 29:59-61.
8. Mardani P, Askari A, Shahriarirad R, Ranjbar K, Erfani A, Anbardar MH, et al. Masson's tumor of the hand: An uncommon histopathological entity. *Case Reports in Pathology.* 2020 Mar 26; 2020:1-4.
9. Kakhandaki A, Dinesh US, Akash B. Intravascular papillary endothelial hyperplasia as an unusual diagnosis for periorbital tumour - A case report. *Indian J Ophthalmol.* 2018;66:163-5.
10. Gupta R, Gupta A., MD, Mann S. Masson's tumor as a rare source of obscure small bowel bleeding. *American Journal of Gastroenterology.* 2013;108(1):950.
11. Hutcheson EL, Picarella EA, Blevins PK. Masson's tumor of the hand: a case report and brief literature review. *Ann Plast Surg.* 2012;69(3):338-9
12. Katzman B, Caligiuri DA, Klein DM, Nicastrì AD, Chen P. Recurrent intravascular papillary endothelial hyperplasia. *Journal of Hand Surgery.* 1997;22(1):113-5.
13. Shih C-S, Burgett R, Bonnin J, Boaz J, Ho CY. Intracranial masson tumor: Case report and literature review. *Journal of Neuro-Oncology.* 2012 Jan 26;108(1):211-7.

CORRESPONDENTIEADRES

Sue Fa Liu

E-mail: liusuefa@hotmail.com