

# Hemangioendotelioma Retiforme en Tórax. Reporte de un caso

Raúl Trujillo-Ramírez<sup>1</sup>, Andrés G. Sosa-Cruz<sup>1</sup>, Mario G. Montes-Osorio<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Regional  
Orizaba No. 1 Lic. Ignacio  
Téllez, Instituto Mexicano  
del Seguro Social, Orizaba.  
Veracruz, México.

<sup>2</sup>Coordinación de planeación  
y enlace institucional, Órgano  
de Operación Administrativa  
Desconcentrada Veracruz Sur,  
Instituto Mexicano del Seguro  
Social, Orizaba. Veracruz,  
México.

Recibido el 2022-08-25 y  
aceptado para publicación el  
2023-04-28.

## Correspondencia a:

Dr. Mario German Montes  
Osorio  
[mario.montes@imss.gob.mx](mailto:mario.montes@imss.gob.mx)

## Chest Retiform Hemangioendothelioma. Case report

**Background:** Retiform hemangioendothelioma is an intermediate grade or potentially malignant neoplasm, its incidence is between the second and fourth decade of life, more frequent 2:1 in women. Etiology is uncertain, it generally manifests as a nodular or plaque-shaped lesion on the trunk or extremities, the diagnosis is made by histopathology and immunohistochemistry, the treatment is resection of the lesion, presenting a recurrence of 60%. **Clinical case:** A case of retiform hemangioendothelioma is describes, a 43-year-old female began her condition with a 6-month increase in volume in the right armpit, with pain and limited mobility. A chest tomography was performed with a report of 83 mm pectoral muscle tumor, a tumor excision was performed with a histopathological report of: retiform hemangioendothelioma and CD34 positive immunohistochemistry.

**Keywords:** hemangioendothelioma; retiform; CD34; chest region.

## Resumen

**Introducción:** El hemangioendotelioma retiforme es una neoplasia de grado intermedio o potencialmente maligna, su incidencia es entre la segunda y cuarta década de la vida, más frecuente 2:1 en mujeres, la etiología es incierta, se manifiesta generalmente como lesión nodular o en forma de placa en tronco o extremidades. El diagnóstico es por histopatología e inmunohistoquímica, su tratamiento es resección de la lesión, con una recurrencia del 60% posterior al manejo quirúrgico. **Caso clínico:** Se describe un caso atípico de hemangioendotelioma retiforme en tórax, en una paciente de sexo femenino de 43 años, su padecimiento inicia con aumento de volumen de 6 meses en axila derecha, acompañándose de dolor y limitación de la movilidad. Se realiza tomografía de tórax con reporte de tumoración del musculo pectoral de 83 mm. Se realiza exéresis de tumoración con reporte histopatológico de: hemangioendotelioma retiforme e inmunohistoquímica positiva a CD34.

**Palabras clave:** hemangioendotelimoa; retiforme; CD34; región torácica.

## Introducción

El hemangioendotelioma retiforme (RH) fue descrito, por primera vez, en 1944 como una neoplasia vascular diferenciada de potencial maligno intermedio o limítrofe y se clasificó como angiosarcoma cutáneo de bajo grado. Sin embargo, su poca frecuencia la hace una entidad rara. Se presenta más frecuentemente en mujeres 2:1, entre la segunda y cuarta década de la vida. Su etiología aún es incierta, aunque puede estar asociada con linfedema subyacente o radioterapia previa.

La presentación clínica es una lesión nodular o en

forma de placa, mal definida que aparece frecuentemente, en tronco o extremidades, y es localmente agresivo. En ocasiones es asintomático y suele presentarse únicamente con aumento de tamaño.

No se han descrito metástasis de dicha lesión de manera frecuente y, si las hay, son hacia nódulos linfáticos.

Su diagnóstico se realiza por reporte histopatológico e inmunohistoquímica a: CD31, CD34, ERG y FLI-1.

Su tratamiento es la resección quirúrgica de la lesión y se debe continuar en vigilancia por su alta recidiva que se encuentra en un 60%.

## Caso Clínico

Mujer de 43 años con antecedente de apendicectomía, obstrucción tuboovárica bilateral, plastia umbilical, biopsia excisional de tumoración en región axilar derecha hace 2 años, con reporte de no encontrarse proceso neoplásico, niega enfermedades crónicas degenerativas, antecedentes traumáticos, alérgicos y tabaquismo.

Inicia su padecimiento al presentar aumento de volumen localizado en axila derecha de, aproximadamente, 6 meses de evolución, con dolor y limitación a la movilidad abducción, extensión y rotación del miembro torácico derecho.

El servicio de cirugía general encuentra en la consulta: en región axilar derecha se palpa tumoración de 10 cm de diámetro, delimitada, móvil, no pétreo. Se solicita tomografía de tórax simple, la cual reporta: tumoración del musculo pectoral derecho isodenso, dimensiones aproximadamente 60 x 67 x 83 mm (Figura 1); biometría hemática; química sanguínea y tiempos de coagulación sin alteraciones.

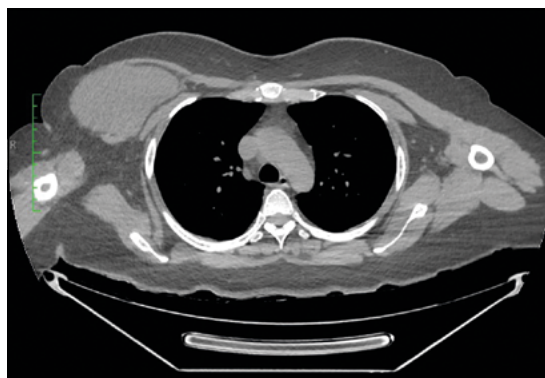
Se realiza cirugía con hallazgos quirúrgicos de tumor en pectoral mayor derecho de 8 cm x 6 cm x 4 cm aproximadamente. El reporte patología describe a un nódulo subcutáneo en región del pectoral mayor, cambios histológicos compatibles con hemangioendotelioma retiforme (Figura 2). Se solicita inmunohistoquímica con resultado positivo a CD34.

Actualmente la paciente se encuentra en seguimiento por cirugía general, sin tener complicaciones relacionadas al evento quirúrgico, ni datos de recidiva o actividad tumoral.

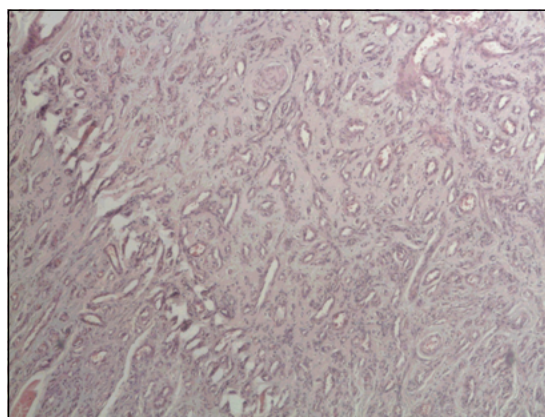
## Discusión

El termino hemangioendotelioma fue descrito por Weiss y Eizenger en 1982, tumor angiocéntrico que se caracteriza por la proliferación de células endoteliales con morfología epitelial<sup>1</sup>. No fue hasta 1994 donde el término de hemangioendotelioma retiforme fue acuñado por Calonje et al, como una lesión vascular que crece formando canales rectilíneos y ramificados, semejante como se disponen los conductos en la rete testis, que muestra marcada tendencia a la recidiva local y bajo potencial metastatizante<sup>2</sup>. De acuerdo con la organización mundial de la salud (OMS) el hemangioendotelioma retiforme se ha subtipificado como tumor vascular intermedio, es decir, que rara vez hace metástasis<sup>3</sup>.

Tiene una predilección por mujeres 2:1, con presentación entre la segunda y cuarta década de la vida, con edad promedio de 36 años<sup>4</sup>. Se presenta



**Figura 1.** Imagen de bordes bien definidos localizada en región axilar que invade la región pectoral derecha, isodenso, con medidas de 60 x 67 x 83 mm.



**Figura 2.** Se observan fibras musculares, más eosinofílicas con sus núcleos apenas visibles, rechazados a la periferia y atraídos a los vasos, proliferación de canales vasculares, abundantes eritrocitos tapizados de células endoteliales las cuales contienen fibroblastos entre las mismas formando un patrón retiforme.

mayormente en las extremidades, siendo la de mayor incidencia las inferiores, sin embargo, en el tronco, cabeza y pene tienen presentación de manera ocasional<sup>5</sup>.

La etiología aún se desconoce, se ha propuesto la asociación con linfedema, radioterapia previa y tumores malignos no epidérmicos. Hubo descripción de un caso donde se asoció a virus del herpes humano (HHV-8), pero aún queda por identificar cual es la etiología cierta de este tumor<sup>6</sup>.

Su presentación clínica es como una lesión nodular en forma de placa en el tronco o las extremidades. Generalmente mal delimitada, puede tener una base subcutánea o dérmica. Son generalmente asintomáticos, tiene una recurrencia local frecuente de hasta un 60%, rara vez hace metástasis<sup>7,8</sup>. Se ha reportado metástasis hacia ganglios linfáticos, donde el tumor se encontraba presente en patrón bifásico y solo el componente en forma de huso hizo metástasis. Se ha reportado un caso con metástasis hacia hígado<sup>9,10</sup>.

El diagnóstico se hace por histopatología e inmunohistoquímica, observándose que la tinción para

## CASOS CLÍNICOS

los marcadores de CD 31 y factor Von Willebran es menos intensa que para la CD 34<sup>3</sup>.

El diagnóstico diferencial se realiza con: Tumor Dabska (angioendotelimoa papilar endovascular) donde es más difícil de distinguir y el diagnóstico se basa en la edad de presentación donde el tumor de Dabska es más frecuente en niños y el hemangioendotelioa retiforme en adultos<sup>3,7</sup>.

Tratamiento: resección con bordes libres, pero debido a la alta tasa de recurrencia y por la dificultad para encontrar bordes positivos, un tratamiento prometedor es el uso de: quimiorradiación compuesta por bajas dosis de cisplatino y radioterapia, se logra una regresión<sup>7,11</sup>.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Financiación:** Ninguna.

**Conflictos de interés:** Ninguno.

## Bibliografía

1. Maturana J-M, Mucientes F. Hemangioendotelioa sinonasal: reporte de un caso. *Anu. Soc Radiol Oral Máximo* 2008;11:36-42.
2. García Escudero A, Segura Sánchez J, Navarro Bustos G, González Serrano T, Ríos Martín JJ, González Cámpora R. Hemangioendotelioa retiforme: descripción de dos casos y revisión de la literatura. *Actas dermo-sifiliograficas* 2003;94:102-5. [https://doi.org/10.1016/s0001-7310\(03\)79234-5](https://doi.org/10.1016/s0001-7310(03)79234-5).
3. Saeed N, Quadri S, Vasenwala S, Ansari H. Retiform hemangioendothelioma of the gluteal region: A case report. *SJMMS* 2018;6:165-8. [https://doi.org/10.4103/sjmms.sjmms\\_145\\_16](https://doi.org/10.4103/sjmms.sjmms_145_16).
4. Rani S, Singh J, Ahuja A, Bhardwaj M. Retiform hemangioendothelioma: A rare entity at atypical site. *IJDVL* 2016;82:550-2. <https://doi.org/10.4103/0378-6323.183633>.
5. Choi WK, Lee SH, Oh SA, Kang DH. Retiform Hemangioendothelioma on the Finger. *APS* 2012;39:80-2. <https://doi.org/10.5999/aps.2012.39.1.80>.
6. Pan BC, Wang CH, Huang GF, Tian XY, Li Z. Unusual multiple cutaneous retiform hemangioendothelioma on forearm and neck misdiagnosed as angiosarcoma with metastasis. *Clin Diagn Pathol*. 2017;1:1-5. <https://doi.org/10.15761/cdp.1000104>
7. McCollum KJ, Al-Rohil RN. Cutaneous Vascular Neoplasms of Uncertain Biological Behavior. *Biology* 2021;10:1160. <https://doi.org/10.3390/biology10111160>.
8. Kuo CL, Chen PCH, Li WY, Chu PY. Retiform Hemangioendothelioma of the Neck. *JPTM* 2015;49:171-3. <https://doi.org/10.4132/jptm.2013.10.14>.
9. Bhutoria B, Konar A, Chakrabarti S, Das S. Retiform hemangioendothelioma with lymph node metastasis: A rare entity. *IJDVL* 2009;75:60-2. <https://doi.org/10.4103/0378-6323.45223>.
10. Chundrigar Q, Tariq MU, Rahim S, Abdul-Ghafar J, Din NU. Retiform hemangioendothelioma: a case series and review of the literature. *J Med Case Reports* 2021;15:1-7. <https://doi.org/10.1186/s13256-021-02671-2>.
11. Hirsh AZ, Yan W, Wei L, Wernicke AG, Parashar B. Unresectable Retiform Hemangioendothelioma Treated with External Beam Radiation Therapy and Chemotherapy: A Case Report and Review of the Literature. *Sarcoma* 2010;756246. <https://doi.org/10.1155/2010/756246>.