



## P-760 - TUMORACIÓN GLÚTEA GIGANTE INFRECUENTE: HEMANGIOENDOTELIOMA RETIFORME

Gómez Ruiz, Álvaro Jesús; González Gil, Alida; González Gil, Antonio; Bernabé Peñalver, Antonio; Egea Romero, María Dolores; González Martínez, Pedro

Hospital Los Arcos, Santiago de la Ribera.

### Resumen

**Introducción:** El hemangioendotelioma retiforme es una neoplasia vascular extremadamente infrecuente. Presenta una malignidad intermedia, crecimiento lento y no suele superar los 3 cm. Presentamos el caso de un paciente ingresado por sepsis secundaria a un hemangioendotelioma retiforme gigante infectado localizado en glúteo.

**Caso clínico:** Varón de 87 años con antecedentes de encefalopatía vascular crónica y diabetes, que es traído a Urgencias por fiebre de 24 horas de evolución asociado a sangrado de masa glútea. Refiere que la tumoración, que tiene desde hacía 20 años, había duplicado su volumen en el último año asociando ulceración de la superficie, hasta llegar a la dimensión actual de 22 × 20 cm. A la exploración presenta sangrado en la masa glútea, que es de consistencia dura, no fluctuante, con una placa necrótica central de 4cm. En la analítica destaca PCR 8,7 mg/dl, pct 17,10 ng/mL, leucocitos  $13,78 \times 10^9/L$ . En la TC se aprecia una masa glútea izquierda de 20 cm de diámetro mayor con áreas de necrosis en su seno, en íntima relación con el músculo glúteo mayor. Se ingresa para tratamiento antibiótico, sin presentar respuesta al empírico de amplio espectro ni al dirigido según antibiograma, por lo que a los 11 días de ingreso se acuerda resección quirúrgica. Para ello, se realiza incisión en huso en la base de la lesión, que infiltra glúteo mayor, precisando resección superficial de parche muscular de unos 5 cm. Tras la liberación de fascia y subcutáneo se consigue realizar un cierre primario, dejando 2 drenajes tipo Penrose en subcutáneo y en plano muscular. Es dado de alta el 9º PO sin complicaciones. La AP informó de una neoplasia de origen vascular (positividad inmunohistoquímica para CD31, CD34 y WT1, de manera focal para D2-40 y negatividad para GLUT-1) localizada en dermis profunda, con necrosis isquémica y hemorrágica de más del 90%, y compuesta por canales de revestimiento endotelial, todo ello compatible con un hemangioendotelioma retiforme con márgenes respetados. Tras 6 meses de evolución ha cicatrizado adecuadamente y sin recidiva.



**Discusión:** El hemangioendotelioma retiforme es una lesión vascular infrecuente. Su diagnóstico es histológico, caracterizado por positividad para marcadores endoteliales y linfáticos, y canales ramificados, con disposición similar a los conductos de la rete testis. Muestra marcada tendencia a la recidiva local y bajo potencial de metástasis y es importante un adecuado diagnóstico diferencial con los tumores de Dabska o los angiosarcomas, con los que puede confundirse. Su localización más frecuente son las extremidades y se caracterizan por presentar un pequeño tamaño, existiendo escasas referencias en la literatura de masas voluminosas. En el presente caso el tumor había alcanzado un diámetro que superaba los 20 cm de diámetro (fig.) probablemente por el larguísimo tiempo de evolución. La exéresis quirúrgica y con márgenes amplios es el tratamiento de elección de esta patología, requiriendo incluso cuando se localizan en las falanges su amputación. Aunque de manera infrecuente, el hemangioendotelioma retiforme puede producir grandes masas en miembros inferiores, siendo su exéresis radical el tratamiento de elección. Es importante un seguimiento estrecho de estos pacientes ante la posibilidad de recidiva local.