

CASOS CLINICOS

Leiomiosarcoma Primario de la Vena Cava Inferior

Primary Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava

R. M. Moreno - M. Sanz - J. Asenjo - L. Reina - T. Reina -
M. Aroca - L. Sánchez - F. J. Serrano

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular
(Jefe de Servicio: Dr. F. J. Serrano)
Hospital Universitario San Carlos
Madrid (España)

RESUMEN

El leiomiosarcoma (LMS) primario vascular localizado en Vena Cava (VC) es un tumor maligno, de crecimiento lento, originado en las células musculares lisas de la capa media. Su rareza conlleva una gran escasez en el número de publicaciones realizadas al respecto, unas 200 hasta el momento actual en la literatura mundial. No obstante, es materia de gran interés para el Cirujano Vascular, por su potencial curabilidad mediante resección.

Se describe un Caso Clínico de leiomiosarcoma del segmento 1 de Vena Cava, tratado quirúrgicamente mediante resección radical y reconstrucción de la Vena Cava inferior mediante parche de PTFE.

Palabras clave: Tumor; vena cava inferior; leiomiosarcoma.

SUMMARY

The primary leiomyosarcoma localized in the inferior Vena Cava is a malignant, slow growing tumor, originating in the smooth muscle cell of the media. Because of the rarity of this tumor, few clinical reports, nearly 200, has been reported in world literature. Anyway, this entity is of interest for Vascular Surgeon because it is posible to improve survival rates with surgical treatment of the tumor.

We describe a Case Report of leiomyosarcoma in lower segment (segment 1) of the Vena Cava, it was trated with radical resection and reconstruction with a PTFE patch.

Key words: Tumor; inferior vena cava; leiomyosarcoma

Introducción

La primera reseña bibliográfica del LMS de VCI data de 1871 y se debe a una descripción necrósica por *Perl* (1). La primera resección quirúrgica fue reportada por *Melchior* (2) en 1928. Su frecuencia aproximada puede inducirse de las revisiones llevadas a cabo en exámenes post mortem (3), *Abell* encontró 2 casos en 14.000 y *Hallock* no encontró ninguno en 34.000.

El leiomiosarcoma de Vena Cava inferior es un tumor mesenquimatoso infrecuente, de crecimiento lento y expansivo. Los leiomiosarcomas vasculares constituyen sólo un 2 % de los LMS. A su vez, los LMS constituyen un 6 % de los sarcomas de tejidos blandos y éstos un 1 % de todos los tumores malignos.

Caso clínico

Paciente de 71 años, con hipercolesterolemia y antecedente de histerectomía por mioma uterino, 30 años antes. Cuatro meses previos a su ingreso inicia cuadro clínico, consistente en dolor localizado en hipocondrio, vacío y fosa renal derechos, con irradiación difusa a todo el abdomen, de tipo opresivo punzante, no relacionado con la ingesta ni el ejercicio. La exploración física general mostró la existencia de dolor a la palpación en hipocondrio y vacío derechos y una masa de consistencia aumentada, sin variaciones en su apreciación con los movimientos respiratorios y mal delimitada en cuanto a su tamaño. La exploración vascular arterial fue normal, no existían edemas en extremidades, varices ni signos de trombosis venosa superficial o profunda, tampoco signos compatibles de secuela posttrombótica.

Los estudios complementarios, hemograma, bioquímica sanguínea y urinaria, aclaramiento de creatinina, VSG, proteinograma, coagulación, marcado-

res tumorales, ECG, RX tórax y panendoscopia oral, resultaron normales.

La Ecografía abdominal confirmó la presencia de una masa lobulada de 6 x 5 cm. de diámetro anterior a VCI, y quistes renales. El CT abdominal (Fig. 1) mostró la existencia de una masa retroperitoneal derecha, posterior a la tercera porción duodenal, anterior al psoas y uréter derechos, lateral a VCI (que se encontraba permeable) e inferior a páncreas. Tamaño de 6 x 5 cm., con áreas de menor atenuación en su interior. Quistes renales bilaterales.

El 10 de agosto de 1994 fue sometida a intervención, practicándosele una laparotomía media. La inspección de las vísceras intraabdominales no mostró anomalía alguna ni metástasis macros-

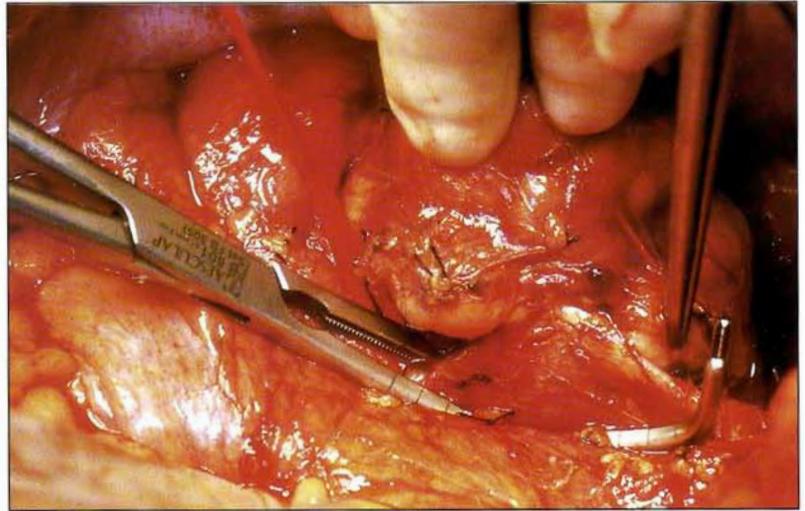


Fig. 2. Imagen intraoperatoria del control de VCI tras la disección del tumor originado en la pared de la misma.

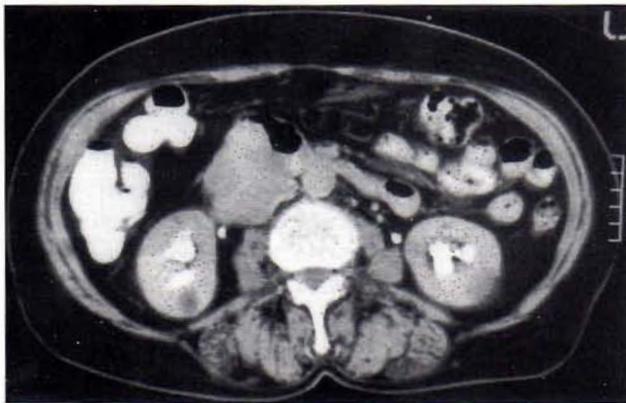


Fig. 1. CT abdominal mostrando masa tumoral retroperitoneal, posterior a duodeno, anterior a uréter y psoas derechos.

cópicas. Tras disección extensa de las estructuras adyacentes, se identificó una masa multilobulada de superficie lisa de unos 7 x 6 cm. dependiente de la pared de VCI (Fig. 2), en su fragmento infrarrenal. Dicha masa mostraba un color blanquecino al corte. Se envió muestra para examen anatómo-patológico intraoperatorio que la identificó como sarcoma. Tras llevar a cabo la extirpación completa de la misma, con el fragmento parietal de VCI donde surgía, se evidenció ausencia de trombosis local y se comprobó que los bordes de resección parietal se encontraban indemnes en cuanto a infiltración tumoral. Por este motivo y tras la disección de ambas Venas Renales en su origen, así como la primera porción de la VCI subhepáti-

ca, que no mostraba ninguna otra alteración, se decidió reconstruir la VCI mediante un parche de PTFE. El curso postoperatorio resultó plenamente satisfactorio desde el punto de vista general y vascular.

El examen anatomopatológico identificó (Fig. 3) un tumor fusocelular, con tendencia a la formación de empalizadas, núcleos característicos de célula muscular lisa con atipias y gran número de figuras mitóticas. Se realizó, no obstante, una tinción específica con anticuerpos frente a actina muscular específica que marcó las células musculares filiándolo como leiomioma primario y estableciendo un grado de diferenciación II/III de *Coindre*.

La evolución tardía (un año de seguimiento) no ha mostrado evidencia clínica de recidiva tumoral local ni a distancia, así como tampoco síntomas venosos periféricos. Los estudios complementarios realizados durante el seguimiento: hemograma, bioquímica general, RX de tórax, fleboilío-cavografía (Fig. 4), Eco-Doppler abdominal y CT abdominal, no mostraron hallazgos patológicos y evidenciaron, objetivamente, la permeabilidad del sistema venoso profundo de las extremidades, así como de VCI.

Discusión

Los tumores primarios de VCI son muy infrecuentes. Su incidencia reportada ha aumentado en los últimos años. Desde 1871 (1), año de la primera descripción, hasta 1976 sólo son recopilados por *Bailey* 46 casos, incluyendo una aportación personal. En

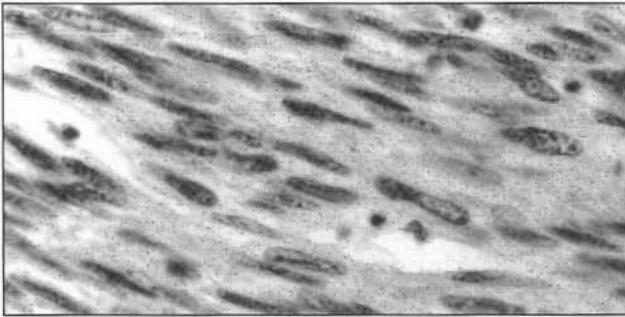


Fig. 3. Examen histológico. Tumor fusocelular con tendencia a la formación de empalizadas. Núcleos característicos de células musculares lisas con atipias. Gran número de figuras mitóticas (50X).

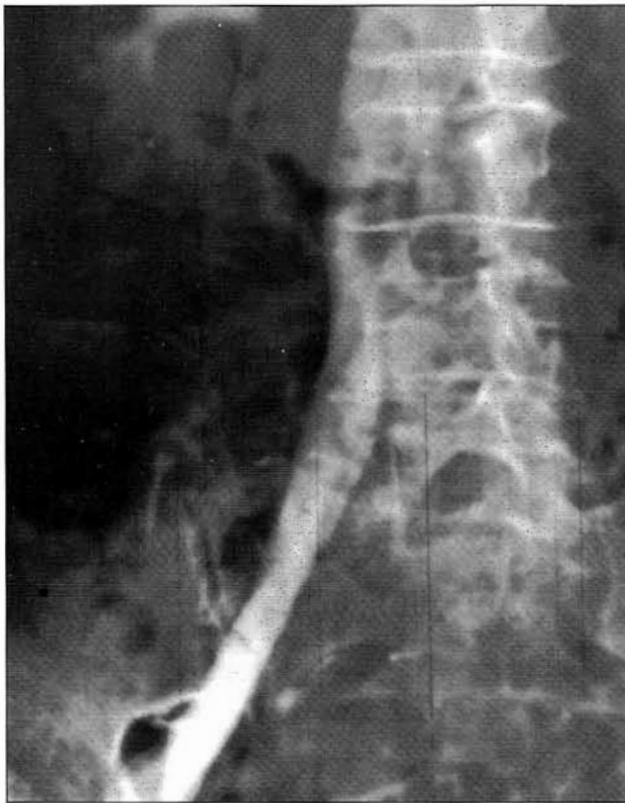


Fig. 4. Control fiebográfico postoperatorio que muestra permeabilidad de la VCI.

1985 Kiffer et al. (3) revisan, junto con cinco casos personales, un total de 93 publicados. Posteriormente Mingoli (4) en 1991, realiza un metanálisis de 143 casos con la intención de identificar factores predictivos en su evolución y, por último, Dzsiniich (5) en 1992, recoge 197 casos. La serie más extensa publicada es la de Cacoub (6), con 7 casos.

La identificación patológica más frecuente en los tumores primarios de VCI es el LMS. Entre el 95,7 % (3) y el 100 % (4). La mayoría de los pacientes con LMS de VCI pertenecen al sexo femenino (81,9 %) (5), habiéndose calculado una relación 6:1.

La afectación de cada uno de los segmentos de la VC corresponden a manifestaciones clínicas peculiares y suelen requerir manejo específico desde el punto de vista de terapéutica quirúrgica. El segmento más afecto es el 2 (3, 4) (origen de venas renales y VC retrohepática), seguido por el 1 (infrarrenal) y el 3 (VC superior) que es el menos frecuentemente afecto de forma aislada.

La identificación tumoral, en el presente caso, se realizó utilizando como parámetros de graduación el grado de diferenciación celular, la existencia de necrosis y el número de figuras mitóticas, según score propuesto y diseñado a tal efecto por Coindre (7). Resultó con tal criterio un grado II/III con crecimiento extravascular, tal y como suele corresponder a los tumores desarrollados en el segmento 1. En los del segmento 2, sin embargo, este tipo de crecimiento es prácticamente imposible por su íntima relación con el hígado, columna dorsal y diafragma. Con frecuencia una o las dos Venas Renales se involucran y al afectarse las venas hepáticas se produce el Síndrome clínico de Budd Chiari. La extensión distal de los tumores en el segmento 3 puede llegar a afectar las cavidades cardíacas derechas, circunstancia que ha sido anteriormente reportada.

Su evolución clínica es lenta en cuanto a crecimiento y puede permanecer cierto tiempo asintomático o producir síntomas inespecíficos detectados en ocasiones sólo con carácter retrospectivo e inclusive postmortem. El dolor abdominal es el síntoma más constante (95 % de los casos) (3, 5). La fiebre (10 %) y la pérdida de peso (44 %) aparecen sólo en ciertos casos (3, 5). La presencia de dolor abdominal ha sido considerada como variable de buen pronóstico (4), probablemente en relación con una posibilidad de diagnóstico más precoz.

Los tumores del segmento inferior pueden dar lugar a la palpación de una masa abdominal, aunque es algo más frecuente que este hecho se produzca en los del segmento 2. El edema de las extremidades inferiores aparece con más frecuencia asociado a la afectación del segmento 3 y se ha considerado signo de mal pronóstico (4). La oclusión de una o las dos Venas Renales puede cursar asintomática, salvo leve proteinuria.

El diagnóstico de los LMS de VCI presenta importantes dificultades. Se establece raramente en el proce-

peratorio (8). La ultrasonografía abdominal es capaz de mostrar una tumoración retroperitoneal derecha, sólida a veces, heterogénea polilobulada, hipo-ecogénica, rodeada en ocasiones de un anillo hiper-ecogénico. De existir trombosis, la VCI está dilatada, con múltiples imágenes hiperecogénicas. La biopsia guiada por ultrasonografía ha sido invocada como prueba capaz de proporcionar un diagnóstico patológico preoperatorio de confirmación, sin embargo, a veces no aporta información significativa. La ultrasonografía intravascular, para realizar estadiaje tumoral, aún se encuentra en desarrollo.

La tomografía axial computarizada (TAC) permite delimitar nítidamente el tumor, que tras episodios de necrosis y hemorragia suele mostrarse heterogéneo. Tras el contraste es hipovascular, pudiendo presentar un refuerzo periférico. Los tumores de crecimiento intravascular se diferencian de la trombosis aislada por producir dilatación de la propia Cava, tal y como se ha descrito (8). Los extravasculares son difícilmente diferenciables de los tumores retroperitoneales que producen compresión o infiltración secundaria de la VC. También es factible mediante TAC determinar la existencia de metástasis hepáticas y/o pulmonares.

La cavografía es capaz de delimitar proximal y distalmente el tumor, evaluar el estado de las Venas Renales y Suprahepáticas, grado de oclusión y estado, si existe, de la circulación colateral.

La arteriografía no es diagnóstica; los tumores del segmento 3 nutridos por la arteria hepática están generalmente hipervascularizados, al contrario de los que se producen en segmentos inferiores.

El tratamiento ideal es la resección radical. De no ser posible, también se admite, aún en presencia de metástasis, la resección de carácter paliativo (3). La invasión de estructuras adyacentes tampoco debe considerarse como criterio de exclusión de la cirugía; sólo implica una mayor agresividad, realizando hepatectomía parcial, nefrectomía o ambas. Las alternativas tras la resección completa pueden ser: la sustitución completa del fragmento de VCI resecada mediante bypass venoso-venoso, la reparación del defecto producido por la resección mediante parche o la sutura directa. En todo caso, el material a emplear es el PTFE, aunque existen algunas experiencias con Dacron y autoinjerto venoso. En este caso la alternativa se eligió en base a criterios anatómo-patológicos, que evidenciaron bordes de resección parietal libres de infiltración. Los tratamientos asociados mediante quimioterapia y radioterapia no han sido planteados inicialmente en nuestro

caso. Tampoco durante el seguimiento, ya que no se ha evidenciado recidiva local ni metástasis.

Conclusiones

Ante la revisión de la literatura y la experiencia aportada por el presente Caso consideramos: 1) Los tumores primarios de Vena Cava son extremadamente infrecuentes, malignos en su mayoría. 2) Los estudios complementarios disponibles en la actualidad, incluida la TAC, permiten la realización de su diagnóstico. 3) El tratamiento óptimo es la resección quirúrgica completa, especialmente cuando existe afectación de los segmentos inferiores.

BIBLIOGRAFIA

1. PERL, L.: Ein Fall von Sarkom der Vena Cava Inferior. *Virchow's Arch (A)* 1871; 53:423-43.
2. MELCHIOR, E.: Sarkom der Vena Cava Inferior (letter) *Deutsche Zeitschrift fur Chirurgie* 1928; 213:315.
3. KIFFER, E.; BERROD, J. L.; CHOMETTE, G.: Primary Tumors of Inferior Vena Cava. In *Surgery of Veins*. Ed Bergan JJ. & Yao TS. by Grune & Stratton 1985; 423-43.
4. MINGOLI, A.; FELDHAUS, R.; CAVALLARO, A.; STIPA, S.: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases. *J. Vasc. Surg.*, 1991; 14:688-99.
5. DZSINICH, C.; GLOVICZKI, P.; HEEDREN, J. A.; NAGORNEY, D. M.; PAIROLRO, P.; JOHNSON, J.; HALET, J. W.; BOWER, T.: Primary venous leiomyosarcoma: a rare but lethal disease. *J. Vasc. Surg.*, 1992; 15:595-603.
6. CACOUB, P.; PIETTE, J. C.; WECHSLER, B.; ZIZA, J. M.; BLÉTRY, O.; BAHNINI, A.; KIFFER, E.; GODEAU, P.: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Experience with 7 patients and literature review. *Medicine*, 1991; 70(5):293-306.
7. COINDRE, J. M.; TROJANI, M.; CONTESSO, G.; DAVID, M.; ROUESSE, J.; BUI, N. B.; BODAERT, A.; DE MASCAREL, I.; DE MASCAREAL, A.; GOUSSOT, J. F.: Reproducibility of histopathologic grading system for adult soft tissue sarcoma. *Cancer*, 1986; 58(2):306-9.
8. VANDERMARCO, P.; TALON, B.; DROUINEAU, J.; ALLUAUME, A.; AZAIS, O.; LAGRANGE, A. S.; GASQUET, C.: Leiomyosarcomes de la veine cave inférieure. *J. Radiol.*, 1992; 73(1):59-65.