



CARTA CIENTÍFICA

Leiomioma sarcoma primario sobre un aneurisma de aorta abdominal. Descripción de un caso y revisión de la bibliografía[☆]

A. Gené Mola^{*}, B. Álvarez García, E. Fernández Castro, D. Sisa Elizeche y M. Matas Docampo

Angiología y Cirugía Vascul y Endovascular, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España

Recibido el 30 de octubre de 2012; aceptado el 14 de abril de 2013
Disponible en Internet el 5 de julio de 2013

PALABRAS CLAVE

Leiomioma sarcoma;
Tumor aórtico;
Aneurisma de Aorta;
Sarcoma vascular

KEYWORDS

Leiomyosarcoma;
Aortic tumor;
Aortic aneurysm;
Vascular sarcoma

Resumen La enfermedad neoplásica vascular es excepcional. Los leiomiomas son los tumores aórticos malignos más frecuentes, y en el 60% de los casos se originan a nivel intimal. Nosotros describimos un caso muy poco frecuente de un leiomioma aórtico primario de origen adventicial sobre una aorta abdominal aneurismática.

© 2012 SEACV. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Primary leiomyosarcoma over an abdominal aortic aneurysm. Presentation of a case and a review of the literature

Abstract The vascular neoplastic pathology is exceptional. Leiomyosarcomas are the most common malignant aortic tumors, and 60% of them are from intimal origin. We describe a rare case of primary aortic leiomyosarcoma of adventitial origin on an abdominal aortic aneurysm.

© 2012 SEACV. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Paciente varón de 65 años con dolor abdominal en hipocondrio derecho de un mes de evolución. Como antecedentes patológicos destacan hipertensión arterial, dislipidemia, y diagnosticado de aneurisma de aorta abdominal infrarrenal de 40 mm de diámetro hace 4 años. Al examen físico se palpa

una masa abdominal pulsátil a nivel de mesogastrio y dolor a la palpación en hipocondrio derecho.

Inicialmente es tratado en otro centro y ante la sospecha de colecistitis se realiza angio-TC abdominal (fig. 1) que confirma dicho diagnóstico, y también se observa un aneurisma de aorta abdominal infrarrenal de 45 mm y una masa preaortoiliaca de 40 mm de bordes bien definidos no presente en pruebas de imagen previas. Ante ello, le realizan colecistectomía laparoscópica y biopsia de la tumoración. La anatomía patológica informa de tejido fibroadiposo sin evidencia de malignidad. Tras la cirugía el dolor abdominal remite, quedando asintomático.

[☆] Caso clínico presentado en la categoría póster en el I Congreso de la Societat Catalana de Cirurgia Vascul y Endovascular, en junio de 2011.

^{*} Autor para correspondencia.

Correo electrónico: agm4767@gmail.com (A. Gené Mola).

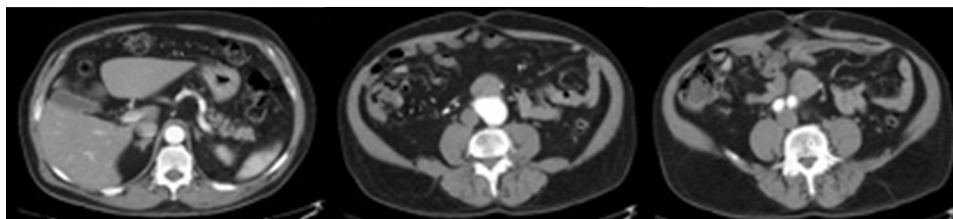


Figura 1 Angio-TC abdominal (cortes axiales). Aneurisma de aorta abdominal infrarrenal de 45 mm y masa preaortoiliaca de 40 mm.

Se solicitaron marcadores tumorales que resultaron negativos, y una PET-TC cervico-toraco-abdominal que mostró una masa anterior a la aorta infrarrenal con captación de 18-fluorodesoxiglucosa (18F-FDG) de predominio periférico, indicativa de proceso neoplásico. No se observaron adenopatías a ningún nivel.

Tras completar dicho estudio, el paciente es derivado a nuestro centro para valoración.

Ante la sospecha de neoplasia en estrecha relación con la pared aórtica, se realiza resección en bloque y estudio de la masa retroperitoneal, así como reparación del aneurisma de aorta abdominal mediante injerto de Dacron bifurcado aortobiliaco.

En la disección quirúrgica (fig. 2) observamos una masa bien delimitada adherida a la cara anterior de la pared aórtica, sin adherencia a tejido retroperitoneal. La biopsia intraoperatoria fue indicativa de sarcoma de alto grado.

El estudio anatomopatológico definitivo informa de tumoración de origen adventicial, formada por fascículos de células fusiformes con matriz fibrilar eosinófila, núcleos grandes y de contorno irregular, y pleomorfismo variable. Abundantes focos de necrosis y marcada actividad mitótica. Los límites de resección están libres de tumor. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad por actina y desmina.

El diagnóstico definitivo es de leiomiosarcoma de alto grado histológico de malignidad derivado de la adventicia de la pared aórtica.

El servicio de oncología no consideró necesario complementar el tratamiento con terapia adyuvante. La evolución postoperatoria fue satisfactoria, y no hubo evidencia de recidiva en los sucesivos controles.

La primera referencia bibliográfica sobre enfermedad maligna de la aorta fue descrita en 1873 por W. Brodowski¹. En la aorta son más frecuentes los tumores primarios²,

siendo los más frecuentes sarcomas y en segundo lugar el histiocitoma fibroso maligno³. Los sarcomas arteriales se originan con mayor frecuencia en la capa íntima de la pared vascular.

Se han descrito alrededor de unos 100 casos de tumores aórticos primarios³. Los leiomiosarcomas representan entre el 5 y el 7% de todos los tumores de partes blandas⁴. Los originados en los grandes vasos representan tan solo un 2% de todos los leiomiosarcomas⁵, y los de origen arterial tan solo un 0,001% de los procesos malignos⁶.

Los leiomiosarcomas vasculares son 5 veces más frecuentes en la vena cava inferior⁷. Entre los de origen arterial, la arteria pulmonar se encuentra 2 veces más frecuentemente afectada que el resto de arterias sistémicas⁶.

La edad media de presentación es de 60 años⁸, y con un ratio varón:mujer de 2:1⁷.

La clínica varía en función de la localización. Pueden simular enfermedad aterosclerosa crónica, aneurismas o bien presentarse de forma inespecífica secundaria a enfermedad metastásica. Por todo ello, el índice de sospecha suele ser muy bajo, el diagnóstico tardío, y en muchas ocasiones intraoperatorio y/o post mortem.

Cuando existe sospecha diagnóstica es de gran utilidad la PET-TC con 18F-FDG⁹, como se muestra en el presente caso. La TC toraco-abdomino-pélvica se realiza para descartar metástasis (óseas^{7,8}, pulmonares y/o hepáticas⁶, los sitios más frecuentes). El estudio histológico es esencial en el diagnóstico final. La inmunohistoquímica nos permite la identificación de los distintos subtipos histológicos. La positividad para marcadores mesenquimatosos como actina (específico para músculo liso), desmina y vimentina, apoyan el diagnóstico de leiomiosarcoma.

Dado que no existen ensayos clínicos específicos sobre el tratamiento de los sarcomas aórticos, el planning de tratamiento se basa en las guías para sarcomas en otras



Figura 2 Pieza quirúrgica. Segmento de aorta abdominal infrarrenal con luz dilatada rodeada por una tumoración nodular de bordes regulares con un tamaño de 8 × 7 × 5 cm.

localizaciones¹⁰. La resección quirúrgica en bloque con márgenes tumorales libres es de elección cuando el tumor es reseccionable. Frecuentemente, la reconstrucción vascular es necesaria. En algunos casos, el tratamiento adyuvante se añade con distintas finalidades (radioterapia para favorecer el control local, evitar la recidiva^{1,6}, o como tratamiento paliativo^{3,6}; quimioterapia en sarcomas de alto grado o recidivantes, en presencia de enfermedad metastásica⁶ y fenómenos embólicos⁹).

La supervivencia a 5 años del leiomioma arterial oscila entre el 8 al 36%^{4,5}, con una media de supervivencia de 1,5 años (16 ± 2 meses)^{1,9}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Malone MD, Kerr K, Kavanah M, Menzoian JO. Primary leiomyosarcoma of the abdominal aorta. *J Vasc Surg.* 1996;24:487-93.
2. Majeski J, Crawford ES, Majeski EI, Dutton JR. Primary aortic intimal sarcoma of the endothelial cell type with long-term survival. *J Vasc Surg.* 1998;27:555-8.
3. Böhner H, Luther B, Braunstein S, Beer S, Sandmann W, et al. Primary malignant tumors of the aorta: clinical presentation, treatment, and course of different entities. *J Vasc Surg.* 2003;38:1430-3.
4. Caldarelli GF, Barellini L, Faviana P, Guerra M. Leiomyosarcoma of the popliteal artery: case report and review of the literature. *J Vasc Surg.* 2003;37:206-9.
5. Giangola G, Migaly J, Crawford B, Moscovitz P, Sabenick M. Leiomyosarcoma of the subclavian artery. *J Vasc Surg.* 1995;22:496-500.
6. Sakpal SV, Mehta R, Babel N, Chamberlain RS. Peripheral artery leiomyosarcoma. *J Vasc Surg.* 2009;49:217-21.
7. Székely E, Kulka J, Miklós I, Kaliszky P. Leiomyosarcomas of great vessels. *Pathol Oncol Res.* 2000;6:233-6.
8. Seelig MH, Klingler PJ, Oldenburg WA, Blackshear JL. Angiosarcoma of the aorta: report of a case and review of the literature. *J Vasc Surg.* 1998;28:732-7.
9. Ramjee V, Ellozy S. Aortic angiosarcoma masquerading as a thoracic aortic aneurysm. *J Vasc Surg.* 2009;50:1477-80.
10. Mayer F, Aebert H, Rudert M, Königsrainer A, Horger M, Kanz L, et al. Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients — a single-center experience. *Oncologist.* 2007;12:1134-42.