

Leiomioma de vena cava inferior con metástasis hepática. Resección multiorgánica con reconstrucción vascular

Inferior vena cava leiomyosarcoma with liver metastasis. Multi-organ resection with vascular reconstruction

Los sarcomas son tumores de origen mesenquimal que afectan al retroperitoneo en un 15% de los casos^{1,2}. Un 28% de los sarcomas tienen origen en células de músculo liso, denominándose leiomiomas², de los cuales un 2% tiene origen vascular³.

Actualmente existen cerca de 300 casos publicados de leiomiomas retroperitoneales de origen vascular⁴; la mayoría de estos proceden del segmento medio de la vena cava inferior¹ y suelen ser tumores localmente agresivos.

Se presenta el caso clínico de un varón de 73 años de edad sin antecedentes médicos de interés, que consulta por dolor abdominal en hipocondrio y flanco derecho de un mes de evolución, con sensación de plenitud postprandial. A la exploración física se palpa una masa abdominal no dolorosa en flanco derecho. Se practica ecografía abdominal en la que se observa una masa heterogénea subhepática de 30 cm que ocupa el hemiabdomen derecho, comprime el hilio hepático y desplaza el riñón derecho.

La TAC abdominal muestra una masa sólida de 30 cm que capta contraste de forma heterogénea, con áreas de necrosis en su interior, que desplaza las estructuras adyacentes, vena cava inferior permeable y una lesión de 3 cm en segmento IV hepático compatible con metástasis hepática (fig. 1). Se realizó tomografía por emisión de positrones (PET) en la que se informa de zonas hipermetabólicas en la masa descrita y la lesión hepática de segmento IV.

Se realiza biopsia percutánea (BAG) en la que se observan fragmentos de tejido mesenquimal con células fusiformes de citoplasma elongado, algunas con núcleos atípicos de forma irregular; el estudio inmunohistoquímico mostró positividad para vimentina, alfa-actina de músculo liso, desmina y proteína S100, con negatividad para citoqueratinas (AE1-AE3) y CD117 (C-KIT), compatible con leiomioma.

Se interviene quirúrgicamente y se confirma el diagnóstico de leiomioma retroperitoneal en hemiabdomen derecho de unos 40 cm de diámetro con gran vascularización colateral que infiltra vena cava inferior, la vena renal y el riñón derecho, además de una lesión metastásica hepática segmento IV. Se practica resección de la tumoración en bloque junto a riñón derecho, con resección de vena cava inferior respetando la vena renal izquierda y practicándose sustitución con prótesis anillada de PTFE de 10 cm de longitud (fig. 2), realizando anastomosis término-terminal proximal y distal con sutura continua de polipropileno. Se decide tratar la metástasis hepática en un segundo tiempo por inestabilidad hemodinámica intraoperatoria.

El estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico de leiomioma de alto grado originado en la vena cava inferior con crecimiento endoluminal, con márgenes de resección libres de enfermedad. El estudio anatomopatológico fue concordante con el patrón inmunohistoquímico de la biopsia preoperatoria.

Cuatro semanas después se practica una hepatectomía izquierda que confirma el diagnóstico de metástasis hepática de leiomioma en segmento IV con márgenes de resección libres de enfermedad.

Actualmente el paciente sigue controles ambulatorios y se encuentra libre de enfermedad a 8 meses de la intervención inicial.

Los leiomiomas primarios de la vena cava inferior son tumores malignos raros, de crecimiento lento, que presentan síntomas inespecíficos como dolor abdominal, masa palpable abdominal o edemas de extremidades inferiores en caso de obstrucción de la vena cava; en el caso de afectación renal pueden provocar trombosis de vena renal, síndrome nefrótico y/o hipertensión arterial¹. Debido a la poca expresión clínica, en el momento del diagnóstico suelen ser masas de gran tamaño que afectan a las estructuras adyacentes.



Figura 1 – TAC abdominal: masa retroperitoneal y M1 hepática en segmento IV.

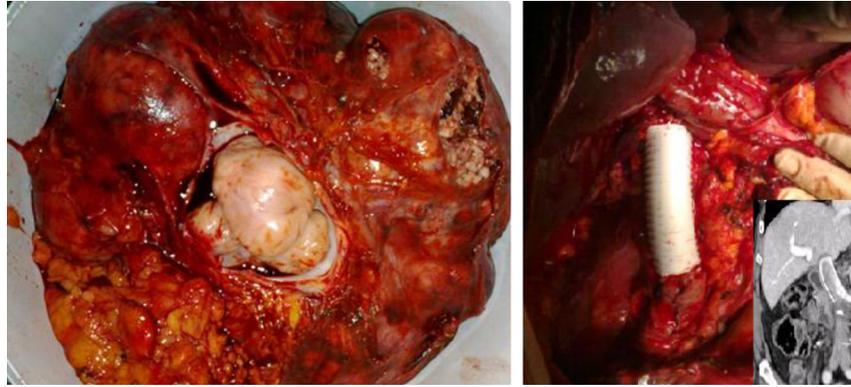


Figura 2 – Vista macroscópica del tumor con exposición de la íntima de la vena cava inferior y su reconstrucción con prótesis de PTFE.

La supervivencia depende de su resección completa, lo que puede presentar dificultades debido a su localización y a la afectación a estructuras vasculares y órganos vecinos^{4,5}.

La única opción curativa es la resección completa del tumor, ya que es poco sensible a quimioterapia y radioterapia. Habitualmente es necesaria la realización de grandes disecciones retroperitoneales para lograr una resección completa del tumor; en el caso de afectación de vena cava inferior se hace necesaria su resección segmentaria, para lo que es necesario ligar múltiples colaterales venosas y, en caso de tener flujo preservado en vena cava inferior, es necesaria la reconstrucción de la misma con materiales protésicos. El PTFE es el material más comúnmente utilizado, ya que logra resultados adecuados a largo plazo, siendo la infección y la trombosis del mismo las complicaciones más frecuentes. El uso de prótesis anilladas disminuye el riesgo de trombosis al evitar su compresión⁴.

La clasificación de los sarcomas según la AJCC/UICC se realiza en función del tamaño del tumor primario (T) y su profundidad (a o b), la presencia de ganglios infiltrados (N) o de metástasis (M) y el grado histológico (G); sin embargo los 3 factores pronósticos más importantes de los sarcomas retroperitoneales son la posibilidad de resección R0, el grado histológico y la presencia de metástasis^{2,6}.

El pronóstico es malo, la supervivencia media a los 5 años post-resección es del 28-34%¹⁻³, la incidencia de metástasis y recurrencia local es del 36%¹. La resección completa combinada con terapias adyuvantes constituyen la mejor estrategia terapéutica en estos pacientes.

Como conclusión, ya que el pronóstico de los pacientes diagnosticados de leiomioma retroperitoneal depende de la posibilidad de resección completa del tumor, se justifica una actitud terapéutica agresiva desde el punto de vista quirúrgico, requiriendo en ocasiones de resecciones multiorgánicas y reconstrucción vascular con material protésico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bieliuniene E, Kavaliauskiene G, Mitraite D, Jonatiene E, Basevicius A, Lukosevicius S, et al. Leiomioma of the inferior vena cava. *Medicina (Kaunas)*. 2010;46:200-3.
2. Marín-Gómez LM, Vega-Ruiz V, García-Ureña MA, Navarro-Piñero A, Calvo-Durán A, Díaz-Godoy A, et al. Sarcomas retroperitoneales. Aportación de cinco nuevos casos y revisión de la literatura. *Cir Esp*. 2007;82:172-6.
3. Al-Saif OH, Sengupta B, Amr S, Meshiktes AW. Leiomioma of the infra-renal inferior vena cava. *Am J Surg*. 2011;201:e18-20.
4. Stauffer J, Fakhre GP, Dougherty MK, Nakhleh RE, Maples WJ, Nguyen JH. Pancreatic and multiorgan resection with inferior vena cava reconstruction for retroperitoneal leiomyosarcoma. *World J Surg Oncol*. 2009;7:3.
5. Ferrario T, Karakousis CP. Retroperitoneal sarcomas. *Arch Surg*. 2003;138:248-51.
6. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Hochwald SN, Hemming AW, Grobmyer SR, Cance WG. Retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Cancer*. 2005;104:669-75.

Fernando Carvajal López*, María Isabel García Domingo, Eric Herrero Fonollosa, Judith Camps Lasa y Esteve Cugat Andorrà

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitari Mutua Terrassa, Terrassa, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fer_carvajal@hotmail.com

(F. Carvajal López).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2011 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2012.02.013