



Original

Tratamiento quirúrgico de los leiomiomas de vena cava. Serie de casos en un hospital de tercer nivel y revisión de la literatura



José Manuel Pérez-de-Villar^a, Alvaro Arjona-Sanchez^{a,*}, Blanca Rufián-Andujar^a, Francisca Valenzuela-Molina^a, Juan Manuel Sánchez-Hidalgo^a, Lidia Rodríguez-Ortiz^a, Angela Casado-Adam^a, Cristina Viyuela-García^a, Sebastián Rufián-Peña^a, Teresa Caro-Cuenca^b, Alberto Moreno-Vega^c y Javier Briceño-Delgado^a

^aUnidad de Cirugía Oncológica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

^bUnidad de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

^cUnidad de Oncología Médica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 de abril de 2021

Aceptado el 4 de mayo de 2021

On-line el 18 de junio de 2021

Palabras clave:

Leiomioma

Cava

Cavoplastia

Sarcoma

RESUMEN

Introducción: Los tumores primarios de vena cava inferior son tumores raros de origen mesenquimal que surgen de la musculatura lisa de la pared. Debido a su escasa prevalencia, existen pocos datos definitivos sobre su tratamiento y pronóstico. Su tratamiento se basa en principios oncológicos generales.

Métodos: Se ha analizado una serie de 6 casos intervenidos desde 2010 a 2020, evaluando distintos parámetros relacionados con las características demográficas del tumor, del tratamiento recibido y de los resultados obtenidos en supervivencia y morbilidad. Además, se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica de la evidencia disponible actualmente.

Resultados: En todos los pacientes se llevó a cabo una resección quirúrgica óptima con R0 en 4/6 y R1 en 2/6. La mayor morbilidad sucedió en un paciente fallecido en periodo intraoperatorio. Se realizó cavorrafía en un paciente y cavoplastia en 5/6 utilizando injerto criopreservado en 3/6 y prótesis en 2/6. Al final del seguimiento de nuestra serie (con una media de seguimiento de 10,7 meses), el 50% de los pacientes continúan vivos. La media de supervivencia fue de $11,3 \pm 9,07$ meses. De los 6 pacientes, 3 presentaron recidivas hematógenas con un intervalo libre de enfermedad de 9 ± 2 meses.

Conclusión: El diagnóstico y tratamiento del leiomioma de vena cava inferior continúa siendo un reto. Debido a su baja prevalencia, resultará difícil establecer un tratamiento totalmente estandarizado, y se recomienda su abordaje en centros especializados. Por otra parte, se deberían intentar aunar los casos intervenidos de cara a avanzar en el conocimiento del abordaje de esta enfermedad.

© 2021 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alvaroarjona@hotmail.com (A. Arjona-Sanchez).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2021.05.001>

0009-739X/© 2021 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Surgical treatment of vena cava leiomyosarcomas: Series of cases in a referral center and literature review

ABSTRACT

Keywords:
Leiomyosarcoma
Cava
Cavoplasty
Sarcoma

Introduction: Primary tumors of the inferior vena cava are rare tumors of mesenchymal origin. They arise from the smooth muscles of the vena cava wall. Due to its low prevalence, there are few definitive data on its treatment and prognosis. Its treatment is based on general oncological principles.

Methods: A series of six cases operated from 2010 to 2020 were analyzed. Different parameters related to the demographic characteristics, the tumor, the treatment received, and the results obtained in survival and morbidity were analyzed. In addition, a bibliographical review of the currently available evidence was carried out.

Results: Optimal surgical resection was accomplished in all patients with R0 in 4/6 and R1 in 2/6. The greatest morbidity occurred in a patient who died in the intraoperative period. Cavography was performed in one patient and cavoplasty in 5/6 using cryopreserved graft in 3/6 and prosthesis in 2/6. The 50% were still alive at the end of the follow-up (with a mean follow-up of 10.7 months). The mean survival was 11.3±9.07 months. 3/6 patients presented hematogenous recurrences with a disease-free interval of 9±2 months.

Conclusion: The diagnosis and treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma is still a challenge. Due to its low prevalence, it will be difficult to establish a totally standardized treatment and its approach is recommended in specialized centers. On the other hand, a multicentric study should be made to collect the most cases as possible in order to advance in the understanding of the approach to this disease.

© 2021 AEC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Los tumores primarios de vena cava inferior son tumores raros de origen mesenquimal que surgen de la musculatura lisa de la pared de la misma, con crecimiento intra o extraluminal^{1,2}. Su manejo se basa en consideraciones oncológicas generales debido a su escasa prevalencia por lo que existen pocos datos definitivos sobre su tratamiento y pronóstico.

El tratamiento principal y aceptado es la extirpación quirúrgica del mismo, lo cual, constituye un reto quirúrgico debido a su singular situación, órganos en vecindad y al manejo hemodinámico que requieren.

Los leiomiomas de cava son descritos y clasificados en función de diversos aspectos como la edad del paciente, el tamaño, las características del tumor, el abordaje del tumor y su localización³. Una de las clasificaciones más utilizada es la propuesta por Kulaylat et al.⁴, que divide a estos tumores según su localización en 3 niveles distintos (fig. 1). Existen fundamentalmente, 3 abordajes quirúrgicos: resección y ligadura de cava, resección y sutura primaria o resección acompañada de reconstrucción con prótesis. El abordaje principal en la mayoría de las series es la resección asociando reconstrucción. Para la reconstrucción venosa existen diversas opciones en la literatura y ninguna ha demostrado superioridad sobre otra debido a los pocos casos descritos. Se pueden utilizar tanto materiales biológicos como injertos venosos del propio paciente (vena safena, vena renal izquierda, yugular, etc.), injertos procedentes de pericardio

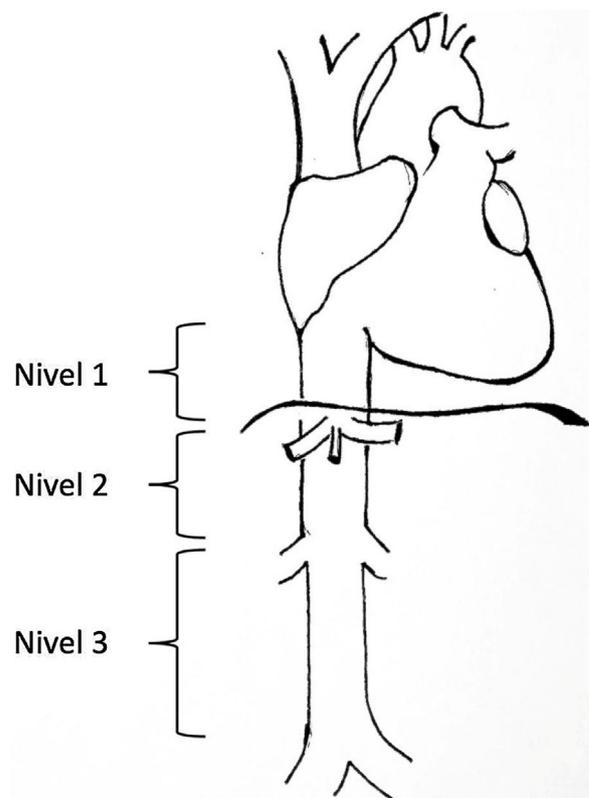


Figura 1 – Niveles de afectación según la clasificación de Kulaylat et al.⁴.

bovino o injertos vasculares preservado procedente de donante cadáver; como sintéticos (PTFE, Dacron®).

El propósito de nuestro estudio es analizar la serie de casos intervenidos en nuestra unidad evaluando la morbimortalidad, las técnicas de reconstrucción y la supervivencia global y libre de enfermedad.

Métodos

Los pacientes fueron analizados desde una base de datos retrospectiva, recogida entre los años 2010 y 2020. Los pacientes firmaron el consentimiento informado y el estudio descriptivo está aprobado por el comité de ética de nuestro centro.

La clasificación utilizada para los leiomiomas atendiendo a la localización fue la descrita por Kulaylat et al.⁴ en la que la vena cava inferior es dividida en 3 segmentos. El nivel 1: desde la entrada de las venas suprahepática en la vena cava inferior a la entrada al ventrículo derecho; el nivel 2: desde la desembocadura de las venas renales a las venas suprahepáticas y el nivel 3: desde la confluencia de las venas ilíacas a la desembocadura de las venas renales (fig. 1).

La reseccabilidad se clasificó en R0 (márgenes libres en la pieza de anatomía patológica); R1 (márgenes libres macroscópicamente, pero con sospecha de enfermedad microscópica) y R2 (a simple vista que los márgenes no se encuentran libres). La morbilidad postoperatoria se evaluó utilizando la escala de Dindo-Clavien⁵ que categoriza las complicaciones postoperatorias desde el nivel 1, pequeñas desviaciones en el período postoperatorio, hasta el nivel 5, que corresponde al fallecimiento del paciente en este período. Se consideró el corte para considerar morbilidad mayor en el nivel 3, por ser el punto de corte donde los pacientes requieren intervenciones radiológicas, endoscópicas o quirúrgicas; indicando de forma clara una mayor gravedad de la complicación

subyacente. La comorbilidad de los pacientes al ser intervenidos fue evaluada mediante el Índice de comorbilidad de Charlson⁶.

La terapia adyuvante se dividió en quimioterapia, radioterapia o quimiorradioterapia. Los esquemas de quimioterapia más utilizados se basaron en adriamicina, ifosfamida o trabectedina. La neoadyuvancia, cuando fue aportada, consistió en radioterapia externa.

Se analizaron las variables cuantitativas mediante media y desviación estándar y las cualitativas en porcentajes. Se utilizó el programa IBM SPSS® v.18.0.

Resultados

Desde el año 2010 hasta el año 2020, 6 pacientes fueron intervenidos en nuestro centro diagnosticados de leiomiomas de cava. Fueron excluidos de nuestro análisis los casos de leiomiomas de otras localizaciones, así como aquellos pacientes con enfermedad metastásica no susceptibles de intervención quirúrgica. Ningún paciente presentó irreseccabilidad intraoperatoria.

Los datos demográficos se muestran en la tabla 1. La media de edad fue de $63 \pm 14,6$ años. De predominio en mujeres (83%). La clínica más frecuente al diagnóstico fueron molestias y dolor abdominal en un 66,6%. La localización más frecuente fue el nivel 2 (83,3%). El diámetro máximo fue de $10,38 \pm 5,16$ cm. Fue preciso reseccar órganos adyacentes en 2/6 pacientes. En todos excepto un paciente se realizó biopsia preoperatoria.

La técnica más frecuente de reconstrucción fue la cavoplastia en un 83,3%, con utilización, de injerto vascular criopreservado³, prótesis de PTFE¹ y prótesis de Dacron®¹.

La tasa de resección R0 (márgenes quirúrgicos libres) fue del (66,67%), la tasa de R1 sospecha de enfermedad microscópica fue del 33,33%.

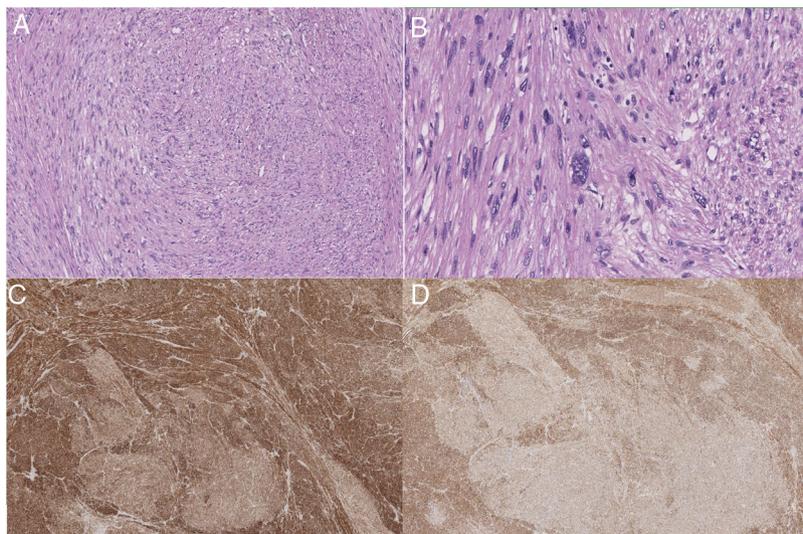


Figura 2 – Histopatología de leiomiomas cava: A) Hematoxilina y eosina (H&E) $\times 10$; B) H&E $\times 40$; C) Inmunohistoquímica con desmina $\times 4$; D) Inmunohistoquímica con AML $\times 4$.

Anatomía patológica

Las piezas quirúrgicas se fijaron con solución de formaldehído al 10%, y se incluyeron en parafina obteniéndose cortes de 3 μ m que se tiñeron con H&E. El estudio inmunohistoquímico se realizó de forma automatizada con el método bond de detección con polímeros (Leica), empleando anticuerpos monoclonales o policlonales contra actina específica de músculo liso, desmina, caldesmón, CD-31, Ki-67, calponina y CD-34 (fig. 2).

Morbimortalidad

Solo un paciente presentó morbilidad mayor falleciendo intraoperatoriamente debido a inestabilidad hemodinámica. Como morbilidad menor, un paciente presentó un ictus isquémico transitorio debido a un embolismo paradójico con un foramen oval permeable no conocido resuelto de forma conservadora, y un segundo paciente, presentó un leve hematoma retroperitoneal que no precisó manejo invasivo.

No hubo trombosis de los injertos tanto artificiales como biológicos en la serie presentada. La terapia anticoagulante-antiagregante más utilizada fue enoxaparina en dosis de tratamiento siendo sustituida al mes por terapia antiagregante predominantemente AAS 150 mg/24 h.

Terapia adyuvante

De los 6 pacientes, solo uno recibió neoadyuvancia con radioterapia (paciente 5). Hubo 2 pacientes que recibieron adyuvancia. El paciente 2, que recibió adriamicina y trabectedina. El paciente 3 recibió adyuvancia con radioterapia y quimioterapia; los quimioterápicos utilizados en primera línea fueron ifosfamida y adriamicina, y tras la recidiva, trabectedina.

Supervivencia

Al final del seguimiento (con una media de seguimiento de 10,7 meses) el 50% de los pacientes continúan vivos. La supervivencia global es de $11,3 \pm 10,0$ meses. De los 6 pacientes, 3 presentaron recidiva. EL ILE medio fue de $9,5 \pm 2,4$ meses; los 2 restantes en el momento del estudio presentaban 3 y 27 meses de seguimiento, sin signos de recidiva.

Discusión

Los tumores malignos de la pared de los grandes vasos son excepcionales. Aparecen con mayor frecuencia en mujeres^{7,8}, en pacientes entre 50 y 60 años^{7,8}. Estos datos se asemejan a los de nuestra serie, resumidos en las tablas 1 y 2.

Los leiomiomas de vena cava inferior se pueden clasificar según su localización siguiendo el esquema empleado por Kulaylat et al.⁴ como hemos descrito con anterioridad, algunos pueden ser clasificados como nivel 1,2; nivel 2,3 o incluso nivel 1,2,3. Son tumores denominados binivel o trinivel⁴. Existen otras clasificaciones como la de Stilidi et al.⁹ (que dividen la vena cava inferior en 6 niveles), o la de Kieffer et al.¹⁰, aunque no tan difundidas. Esta clasificación

anatómica también resulta importante porque los síntomas que se presenten pueden variar en función del segmento en el que se localiza el tumor¹¹.

El patrón de crecimiento puede ser clasificado como predominantemente extraluminal, predominantemente intraluminal o en reloj de arena, con un crecimiento importante tanto intraluminal como extraluminal^{4,7}. En algunos casos el origen del tumor es muy evidente, y se identifica con facilidad con un pedículo que une la masa extraluminal a la pared de la vena. En otros, está firmemente adherido a la pared y requiere resección para una extirpación radical⁸. Clásicamente se ha considerado que presentan un crecimiento lento en la mayoría de los casos, pero se ha comprobado que puede ser rápido. Sus metástasis son tardías y se encuentran fundamentalmente en hígado y pulmones, aunque prácticamente ningún órgano está exento de ser afectado⁴. Resulta difícil determinar en una serie de 6 casos qué velocidad de crecimiento han presentado. No obstante, podemos contrastar nuestros datos con los presentes en la bibliografía. Como en ellos, lo más frecuente es la afectación del nivel 2 de Kulaylat et al.⁴; con un crecimiento predominantemente extravascular³.

La clínica resulta muy inespecífica y puede resultar un hallazgo casual, tras la realización de una prueba de imagen. Siendo el síntoma más frecuente molestias abdominales^{7,8}; acorde con los datos de nuestro centro, donde 4 de los 6 pacientes comenzaron con dicha clínica. Existen otras posibles manifestaciones: síndrome de Budd-Chiari, TVP, síntomas respiratorios, edema de miembros inferiores, pérdida de peso, dolor de espalda, fiebre, etc.⁷. Para el diagnóstico, son necesarias pruebas de imagen, generalmente TC y RMN, que pueden ayudar a definir el origen y la extensión del tumor. En la TC, el tumor presenta baja densidad, con masa sólida o heterogénea; pudiendo presentar una zona de necrosis; resulta útil hallar la presencia de calcificación interna secundaria a esta necrosis, pero es un hallazgo infrecuente^{4,12,13}. La RMN muestra información similar a la TC, pero ofrece mayor información acerca de la extensión del tumor y de los posibles trombos presentes⁴. Pese a la información que nos puedan aportar, de cara a confirmar el diagnóstico, la biopsia preoperatoria con aguja gruesa guiada por TC o ecografía es indicada con el fin de descartar otras enfermedades no susceptibles de cirugía. Straker et al.¹⁴. realizaron un estudio de cohortes retrospectivo en el que, usando los datos de 2.620 paciente con sarcomas retroperitoneales de la National Cancer Database, concluyeron que la biopsia preoperatoria no tiene efectos negativos para la supervivencia. Sin embargo, sí podría mejorar de forma indirecta los resultados de supervivencia, al facilitar la terapia neoadyuvante y aumentar el logro de resección completa del tumor. En todos los pacientes de nuestro centro salvo en uno se realizó biopsia preoperatoria. En nuestro protocolo prequirúrgico la biopsia preoperatoria siempre es realizada con el fin de planificar el tratamiento acorde a la histología, que en el caso de leiomiomas de cava el tratamiento es la resección primaria, igualmente los pacientes son estudiados con valoración anestésica asociando angio-TC o angio-RMN, se establece protocolo con ONT para la adquisición de injertos criopreservados como primera elección. Así la selección de pacientes es fundamental para el buen pronóstico de los

Tabla 1 – Características demográficas y perioperatorias

Variable	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5	Paciente 6
Edad	70	58	38	79	73	60
Sexo	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Varón
Clínica al diagnóstico	Ferritina alta	Dolor abdominal	Tumoración flanco derecho	Dolor abdominal	Dolor abdominal	Dolor abdominal
Biopsia pre	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Sí
Tamaño	6 × 5 × 7,5 cm	12 cm	8 × 9,3 × 7,5 cm	20 × 14 cm	7,8 × 6,5 × 5,5 cm	5,7 × 5,5 × 5,4 cm
Crecimiento predominante	Extraluminal	Extraluminal	Extraluminal	Extraluminal	Extraluminal	Extraluminal
Trombo	No	Sí	No	No	No	No
Segmentos de VCI incluidos	1	1	1	1	1	2
Localización (nivel)	2	1	2	2	2	1+2
Incisión	Subcostal bilateral	Río Branco	Río Branco	Mercedes Benz	Mercedes Benz	LMSI
Resección y reparación VCI	Cavoplastia con PTFE	Cavoplastia con Dacron®	Cavorrafa	Cavoplastia con arteria pulmonar criopreservada	Cavoplastia con arteria pulmonar criopreservada	Cavoplastia con arteria pulmonar criopreservada
Resección completa	R0	R1	R0	R1	R0	R0
Resección órganos adyacentes	No	No	Sí (vesícula biliar)	Sí Riñón y glándula suprarrenal derecha	No	Sí Riñón y glándula suprarrenal derecha
Tiempo postoperatorio hasta alta (días)	4	21	6	—	8	8
Dindo-Clavien ≥ 3 a los 30 días	No	No	No	V	No	No
Índice de Charlson	5	4	2	9	5	5
Profilaxis antitrombótica	Doble antiagregación clopidogrel + AAS	Anticoagulación Enoxaparina 90 mg/24 h	Anticoagulación profiláctica 10 días tras alta.	—	Enoxaparina 80 mg/24 h/un mes. En tratamiento con AAS 100 mg	Enoxaparina 40 mg /12 h/2 meses. Se encuentra con AAS que ya tomaba de antes
Supervivencia (meses)	3 (vivo)	14 (fallecido)	17 (fallecido)	0 (fallecido)	27	7
ILE (meses)	No (3)	Sí (11)	Sí (19)	—	No (27)	Sí (7)
Tipo de recidiva	—	Metástasis	Metástasis hepática	—	—	Local y metástasis (óseas y pulmonares)

AAS: aspirina, ILE: intervalo libre de enfermedad; LMSI: laparotomía media supra e infraumbilical; PTFE: politetrafluoretileno; VCI: vena cava inferior.

mismos, en nuestra serie el único paciente con muerte intraoperatoria constituyó una indicación límite, la cual fue consensuada con paciente y en comité multidisciplinar.

Pese a existir varias opciones terapéuticas, la resección quirúrgica con márgenes (fig. 3) puede alargar la supervivencia, y constituye actualmente la única posibilidad de cura^{11,15,16}. A pesar de la resección tumoral extensa, las recurrencias suceden en un elevado número de pacientes, pero la mayoría corresponde a metástasis hematógenas y no a recidivas locorregionales¹⁶. Existen muchas posibilidades a la hora de llevar a cabo la intervención quirúrgica. Debido al

pequeño número de casos, no ha sido posible determinar cuál es el mejor material a la hora de realizar la cavoplastia; ni el tamaño ideal^{16,17}, para nosotros el uso de injertos criopreservados es de elección. El diámetro de la prótesis tiene importancia puesto que determina la velocidad del flujo y la adaptabilidad al vaso nativo. La utilización de una prótesis de un calibre algo inferior a la vena cava inferior permite mejorar la velocidad del flujo y la realización de la anastomosis sobre el anillo de la prótesis limita el fenómeno de compresión^{11,16}. Entre los materiales sintéticos que se pueden utilizar como PTFE o Dacron®. En el momento actual, las prótesis de PTFE

Tabla 2 – Estudio anatomopatológico

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5	Paciente 6
Características AP tumor	Desmina y actina de músculo liso positivas. Necrosis 10%	Quistificación. Extensa necrosis	Áreas extensas de dediferenciación. Actina, desmina y caldesmón ⁺ (en áreas dediferenciadas), CD34 ⁺ . Necrosis 20%	Desmina ⁺ , caldesmón ⁺ , AML ⁺ . Necrosis 40%	Expresión de desmina y caldesmón. Necrosis 30%	Moderadamente diferenciado, con moderado pleomorfismo y necrosis focal. AML, desmina y calponina ⁺
Grados de malignidad	G2	No disponible	No disponible	G3	G3	G3
Ki-67	20%	No disponible	70%	80%	20%	30%

AML: actina ML; AP: anatomía patológica.

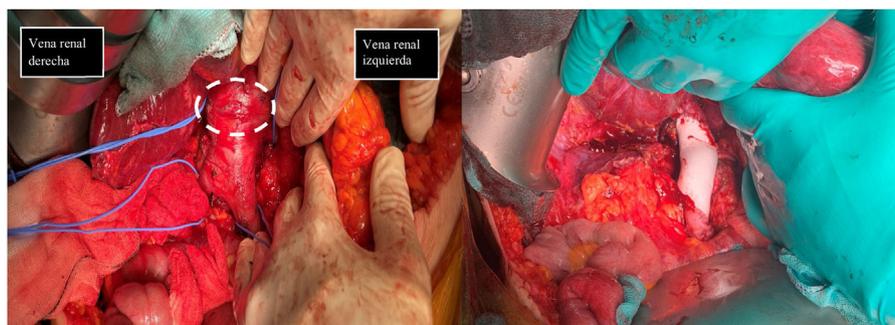


Figura 3 – En la primera imagen muestra el momento de la identificación de estructuras previo a la extirpación de leiomioma. Se describe el control vascular en cava retrohepática, infrarenal y ambas venas renales previo a extirpación tumoral (tumor señalado con línea discontinua blanca). En la segunda imagen se evidencia la presencia de prótesis de PTFE en sustitución de VCI se han preservado ambas venas renales, reinsertando la izquierda.

son las más aceptadas para el reemplazo de la vena cava inferior, por delante de los injertos biológicos^{10,11}. En nuestra serie de casos, la arteria pulmonar criopreservada fue el material más frecuentemente utilizado al realizar la cava-plastia (60%) frente a Dacron® (20%) y PTFE (20%) (fig. 3). En futuras intervenciones sería interesante recoger calibre de la prótesis utilizada de cara a evaluar la influencia de éste en los resultados de la intervención. El tratamiento adyuvante o neoadyuvante con quimioterapia y radioterapia es controvertido^{15,16}. En nuestro centro sólo un paciente recibió neoadyuvancia con radioterapia. La adyuvancia fue administrada en dos pacientes (adriamicina y trabectedina).

Los sarcomas de los grandes vasos (aorta, arterias y venas pulmonares, venas cavas) se clasifican en luminales y murales¹⁸. Los primeros se originan de la íntima. Son neoplasias indiferenciadas más frecuentes en la aorta torácica o de las arterias pulmonares. Histológicamente pueden ser parecidos a los leiomiomas, por inmunohistoquímica son positivos para marcadores como actina y marcadores vasculares como CD-31 negativos a desmina. Los sarcomas que se originan de las venas son con mayor frecuencia leiomiomas¹⁸. Los leiomiomas venosos son más comunes en la VCI. Histológicamente son idénticos a los leiomiomas encontrados en otros sitios, y son positivos para la vimentina, la actina de músculo liso, la actina de

músculo específico y la desmina¹⁹ y negativos para marcadores vasculares como CD-31.

Al comprobar el tumor extraído, se comprueba la presencia de un patrón típico de células en forma de huso entrelazadas, con citoplasma eosinofílico y núcleos centrales. Las células tumorales muestran positividad para desmina, vimentina y actina de células musculares lisas, pero no para la proteína s-100, alfa inhibina o CD117^{4,20}. Se puede clasificar en distintos estadios según los criterios FNCLCC: grados I, II y III. Sin embargo, este grado histológico no se correlaciona con un peor tiempo libre de enfermedad o una menor supervivencia³. Por el contrario en el tamaño del tumor sí se observa una asociación con disminución del tiempo libre de enfermedad y de la supervivencia⁷.

Tras la cirugía, algunos autores recomiendan anticoagulación de larga duración de cara a mejorar la permeabilidad de las prótesis; otros, sin embargo, han comunicado la presencia de buenos resultados sin necesidad de anticoagulantes orales¹¹. Los pacientes de nuestra serie en los que se utilizó prótesis tuvieron diferentes pautas de anticoagulación, seguidas de antiagregación permanente de baja dosis. En el caso del paciente en el que se realizó una cavorrafía, la anticoagulación se limitó a los 10 días postoperatorios.

A los 5 años de ser intervenidos, el 55% permanecen con vida; sin embargo, solo una minoría de los pacientes vive más

de 10 años. Esta supervivencia no es homogénea, en ella influyen multitud de factores; algunos de ellos ya mencionados⁷. Prácticamente todos los pacientes presentan recurrencia de la enfermedad siendo principalmente hematogena como en nuestra serie. La supervivencia libre de enfermedad a los 5 años en las series publicadas tan solo alcanza el 6%, lo cual es acorde a nuestra serie⁷.

Conclusión

Los leiomiomas de cava constituyen una enfermedad poco común cuyo manejo diagnóstico-terapéutico no puede ser estandarizado. Constituyen un reto quirúrgico que debe realizarse en unidades de referencia que incluyan a comités multidisciplinares especializados en el manejo de sarcomas. Hoy en día, la resección quirúrgica constituye el principal tratamiento obteniendo resultados aceptables en unidades de referencia. Estudios multicéntricos son necesarios con el fin de coleccionar la mayor experiencia posible en esta rara entidad.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Perl L, Virchow R. Ein Fall von Sarkom der Vena cava inferior. Arch für Pathol Anat und Physiol und für Klin Med. 1871;53:378-83. <http://dx.doi.org/10.1007/BF01957198>.
2. Cope JS, Hunt CJ. Leiomyosarcoma of inferior vena cava. AMA Arch Surg. 1954;68:752-6.
3. Wachtel H, Gupta M, Bartlett EK, Jackson BM, Kelz RR, Karakousis GC, et al. Outcomes after resection of leiomyosarcomas of the inferior vena cava: A pooled data analysis of 377 cases. Surg Oncol. 2015;24:21-7.
4. Kulaylat MN, Karakousis CP, Doerr RJ, Karamanoukian HL, O'Brien J, Peer R. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: A clinicopathologic review and report of three cases. J Surg Oncol. 1997;65:205-17.
5. Dindo D, Demartines N, Clavien P-A. Classification of surgical complications: A new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey. Ann Surg. 2004;240:205-13.
6. Charlson ME, Pompei P, Ales KL, MacKenzie CR. A new method of classifying prognostic comorbidity in longitudinal studies: Development and validation. J Chronic Dis. 1987;40:373-83.
7. Wachtel H, Gupta M, Bartlett EK, Jackson BM, Kelz RR, Karakousis GC, et al. Outcomes after resection of leiomyosarcomas of the inferior vena cava: A pooled data analysis of 377 cases. Surg Oncol. 2015;24:21-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.suronc.2014.10.007>.
8. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Di Marzo L, Feldhaus RJ, Cavallari N. International Registry of Inferior Vena Cava Leiomyosarcoma: Analysis of a world series on 218 patients. Anticancer Res. 1996;16:3201-5.
9. Stilidi IS, Abgaryan MG, Kalinin AE, Berdnikov SN. Surgical treatment of patients with leiomyosarcoma of inferior vena cava. Khirurgiia (Sofia). 2017;4-12 [Article in Russian].
10. Kieffer E, Alaoui M, Piette JC, Cacoub P, Chiche L. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Experience in 22 cases. Ann Surg. 2006;244:289-95.
11. Spinelli A, Schumacher G, Benckert C, Sauer IM, Schmeding M, Glanemann M, et al. Surgical treatment of a leiomyosarcoma of the inferior vena cava involving the hepatic and renal veins confluences: Technical aspects. Eur J Surg Oncol. 2008;34:831-5.
12. Naphade PS, Raut AA, Hira P, Vaideeswar P, Vadeyar H. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Arch Iran Med. 2014;17:383-7.
13. Saphien A, Mousa MS, Bui MM, Kedar R, Thomas K. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava with hepatic and pulmonary metastases: Case report. J Radiol Case Rep. 2019;13:30-40.
14. Straker RJ, Song Y, Shannon AB, Marciniak CT, Miura JT, Fraker DL, et al. Preoperative Biopsy in Patients with Retroperitoneal Sarcoma: Usage and Outcomes in a National Cohort. Ann Surg Oncol. 2021. <http://dx.doi.org/10.1245/s10434-021-09691-8>.
15. López-Ruiz JA, Tallón-Aguilar L, Marengo-de la Cuadra B, López-Pérez J, Oliva-Mompeán F, Padillo-Ruiz J. Leiomyosarcoma de vena cava inferior. Caso clínico y revisión bibliográfica. Cir y Cir (English Ed). 2017;85:361-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.circir.2016.05.002>.
16. Higutchi C, Sarraf YS, Nardino P, Pereira WMG, Daboin BEG, Carvalho LEW, et al. Vascular Reconstruction Technique Using a Tubular Graft for Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava: A Case Report. EJVES Short Reports. 2017;36:5-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvssr.2017.07.001>.
17. Slimane M, Yahia NB, Bouaziz H, Bouzaine H, Benhassouna J, Dhieb T, Ben. et al. Inferior vena cava leiomyosarcoma: Vascular reconstruction is not always mandatory. Pan Afr Med J. 2016;24:1-5.
18. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study. Cancer. 1993;71:1761-73.
19. Murguía-Pérez M, López-Zúñiga D, Cruz-Gordillo AG, León-Martínez G, De Jesús Navarro-Córdoba F, Mendoza-Ramírez S. Leiomyosarcoma de la vena cava inferior. Presentación de un caso y revisión del cuadro clinicopatológica. Rev Esp Patol. 2011;44:132-5.
20. Doppalapudi SK, Shah T, Fitzhugh VA, Bargman V. Primary adrenal leiomyosarcoma with inferior vena cava extension in a 70-year-old man. BMJ Case Rep. 2019;12.