

unicéntrica (95,3%) vs. multicéntrica (61,1%) y mayor intervalo libre de enfermedad a los 3 y 5 años en unicéntrica<sup>7</sup>. En lesiones irresecables, tumor residual o paciente inoperable se han descrito terapias neo- o adyuvantes<sup>3-5</sup> como la radioterapia adyuvante con resultados satisfactorios a largo plazo y excelente control local (dosis 25-50 Gy) en tórax<sup>3,6,10</sup>. En la EC multicéntrica no se contempla la cirugía como primera opción, quedando reservada con finalidad diagnóstica. El tratamiento será habitualmente sistémico basado en glucocorticoides, quimioterapia o anticuerpos anti-IL-6 (rituximab, tocilizumab o siltuximab) dada la expresión elevada de IL-6, con peor pronóstico que la enfermedad unicéntrica<sup>3</sup>.

Con nuestro caso queremos resaltar la similitud de la EC unicéntrica con el cáncer de pulmón, destacando la importancia de establecer un diagnóstico diferencial de esta enfermedad con otras entidades. El diagnóstico preoperatorio suele ser complejo por las manifestaciones clínico-radiológicas inespecíficas, requiriendo la resección quirúrgica de la lesión y el estudio histopatológico postoperatorio para llegar a un diagnóstico de certeza.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Chen M-T, Lee S-C, Lu C-C, Tsai C-L. Unusual presentation of Castleman's disease mimicking lung cancer. *Respirology Case Reports*. 2019;7:e00416.
2. Aoki M, Kamimura G, Umehara T, Takeda AH, Watanabe Y, Maeda K et al. Tumor enucleation for Castleman's disease in the pulmonary hilum: a case report. *Surgical Case Reports*. 2019;5:95.
3. Liu Y, Chen G, Qiu X, Xu S, Wu Y, Liu R et al. Intrapulmonary unicentric Castleman disease mimicking peripheral pulmonary malignancy. *Thoracic Cancer*. 2014;5:576-80.
4. Kotoulas C, Panagiotou I, Kostikas K. Superior vena cava syndrome due to isolated intrapulmonary Castleman's disease. *Asian Cardiovascular & Thoracic Annals*. 2017;25:244-5.

5. Takhar RP. Intrathoracic Castleman's disease: "An important clinical mimicker". *Lung India*. 2017;34:197-9.
6. Sarana B, Jaal J, Tamm H, Laisaar T. Resection of unicentric interlobar Castleman disease with following adjuvant radiotherapy. *SAGE Open Medical Case Reports*. 2017;5:1-4.
7. Talat N, Belgaumkar AP, Schulte KM. Surgery in Castleman's disease: a systematic review of 404 published cases. *Ann Surg*. 2012;255:677-84.
8. Jiang Y, Hou G, Zhu Z, Huo L, Li F, Cheng W. 18F-FDG PET/CT imaging features of patients with multicentric Castleman disease. *Nucl Med Commun*. 2021;42:833-8.
9. Yan-qing W, Li S, Feng G. Video-assisted thoroscopic surgery is a safe and effective method to treat intrathoracic unicentric Castleman's disease. *BMC Surgery*. 2020;20:127.
10. Neuhof D, Debus J. Outcome and late complications of radiotherapy in patients with unicentric Castleman disease. *Acta Oncol*. 2006;45:1126-31.

Guadalupe Carrasco Fuentes<sup>a</sup>, Sebastián Sevilla López<sup>a</sup>, Adela Sabio González<sup>b</sup> y Antonio J. Bravo Cerro<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario de Jaén, Jaén, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Jaén, Jaén, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [guadalupe.carrasco.f@gmail.com](mailto:guadalupe.carrasco.f@gmail.com) (G. Carrasco Fuentes).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2022.05.006>  
0009-739X/

© 2022 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Leiomioma de vena ácigos

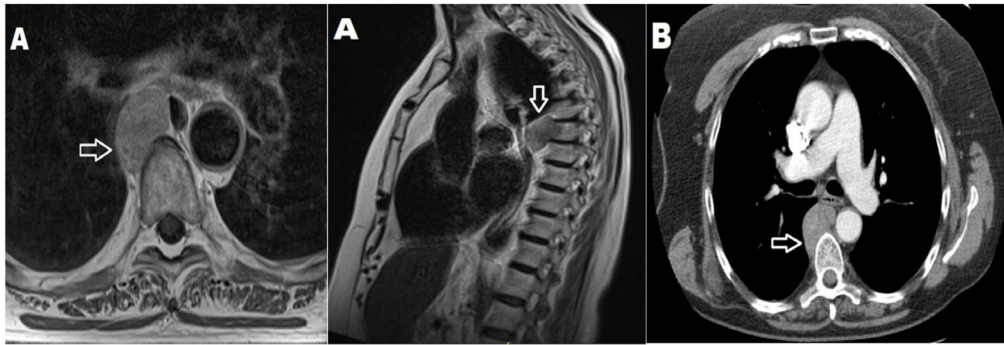
## Leiomyosarcoma of the azygos vein



Los sarcomas de tejidos blandos (STB) son un grupo heterogéneo y poco frecuente de tumores malignos de origen mesenquimal. Se trata del 1% de todas las neoplasias malignas<sup>1</sup> y de todos ellos el más frecuente es el leiomioma<sup>2</sup>. Esta lesión está formada por células de diferenciación muscular lisa<sup>1</sup> y corresponde al 20% de todos los sarcomas<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de una mujer de 63 años que, en el seguimiento por dorsalgia, se realizó una resonancia magnética de columna dorsal que mostró una tumoración sólida de

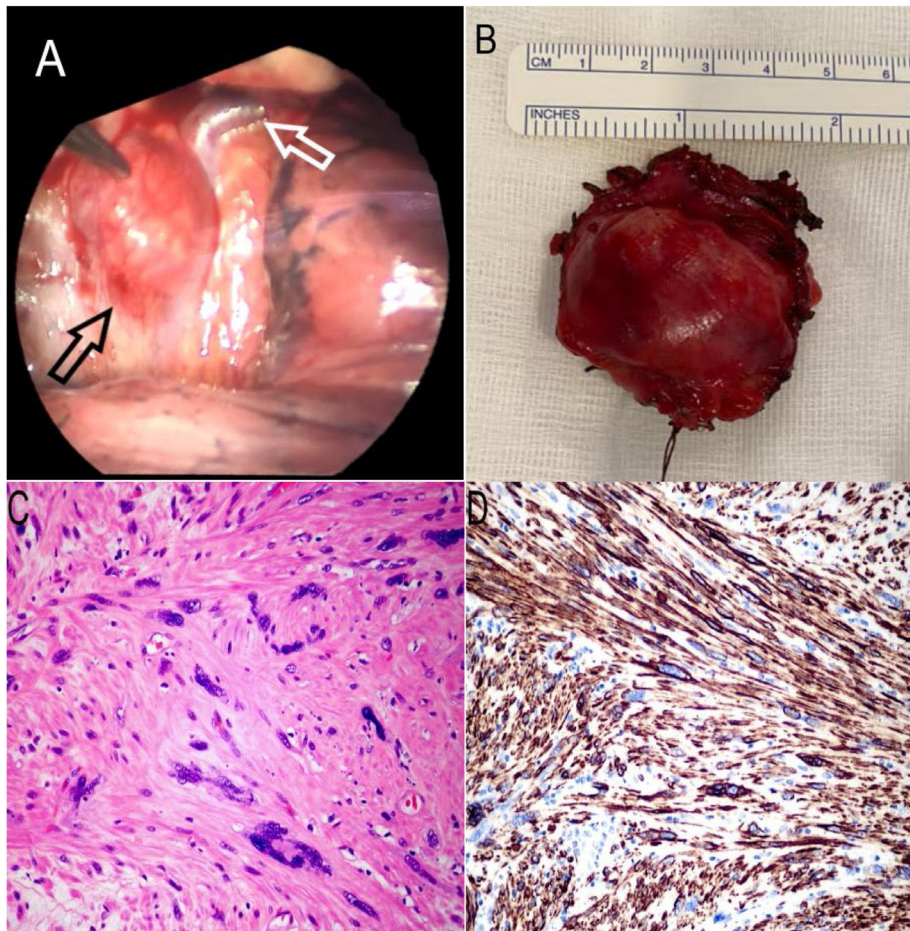
4,4 x 4,0 x 2,4 cm. Circunscrita en mediastino posterior paravertebral derecho a nivel de T7-T8 sin relación con el agujero de conjunción (fig. 1A). Para completar el estudio se efectuó una endoscopia digestiva, que excluyó la alteración mucosa del esófago a dicho nivel y una biopsia con aguja gruesa (BAG) guiada por tomografía computarizada (CT) que diagnosticó la tumoración de leiomioma de bajo grado; se originó en la vena ácigos y se valoró su localización en el CT (fig. 1B); que posteriormente se confirmó en la resección tumoral.



**Figura 1 – Hallazgos radiológicos de tumoración:**

**A)** Resonancia magnética con contraste de columna dorsal, corte axial y sagital: tumoración sólida (flecha blanca) bien delimitada en mediastino posterior paravertebral derecha a nivel T7-T8 sin relación con agujero de conjunción, que produce ligera remodelación del margen vertebral anterior, sin invasión ósea.

**B)** Imagen axial de tomografía computarizada, ventana mediastino: tumoración sólida ovalada en mediastino posterior (flecha blanca).



**Figura 2 – Visión macroscópica y estudio anatomopatológico.**

**A)** Visión intraoperatoria: tumoración dura (flecha negra), encapsulada, muy vascularizada con nutrición de vena ácigos (flecha blanca).

**B)** Tumoración sólida de 4 x 3 cm, de consistencia elástica.

**C)** En el estudio microscópico se observa una proliferación mesenquimal maligna de células fusiformes, de citoplasmas fibrilares, bordes romos, núcleos longilíneos, y otros de aspecto bizarro (Hematoxilina-Eosina, 20x).

**D)** Se observa un inmunofenotipo tumoral de origen muscular, con expresión difusa para el marcador inmunohistoquímico Desmina (20x).

La intervención quirúrgica se realizó mediante toracotomía derecha por 5° espacio intercostal con preservación de músculo serrato anterior.

La visión intraoperatoria demostró tumoración dura, encapsulada, muy vascularizada con nutrición de vena ácigos y arterias intercostales, que se extendía desde el borde inferior del cayado de vena ácigos, continuando longitudinalmente adyacente al esófago y cuerpos vertebrales, así como la unión de apófisis transversas de arcos costales 5,6 y 7 (fig. 2A).

Para la exéresis del tumor se realizó disección de la pleura parietal y mediastínica que lo limitaba, individualizando el borde longitudinal con respecto al esófago que lo respetaba, así como a nivel de cuerpos vertebrales y apófisis transversas íntimamente adherido, pero sin infiltración tumoral macroscópica. Se completó la disección de la vena ácigos en contacto con el tumor, que requirió sección y sutura mecánica vascular, consiguiendo finalmente la escisión tumoral en bloque con la vena afecta (fig. 2B). Para terminar, se dejó marcado con clips los bordes del lecho quirúrgico. No se visualizaron adenopatías patológicas.

El estudio anatomopatológico confirmó el origen de vena ácigos, tratándose de un leiomioma grado 2 (según la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer [FNCLCC]) que afectaba focalmente al margen de resección de partes blandas.

Para completar el tratamiento se comentó el caso clínico en la Comisión Multidisciplinar de Tumores Torácicos y se derivó a la paciente a Oncología Radioterápica, recibiendo un total de 33 sesiones sobre lecho quirúrgico, con buena tolerancia. Tras ello, la paciente continúa seguimiento clínico radiológico, sin evidenciarse datos de recidiva tumoral hasta la actualidad.

Los leiomiomas pueden originarse en cualquier vaso, lo cual representa un origen extremadamente raro, corresponde a <2% de todos los leiomiomas, con afectación de hasta cinco veces más las arterias que las venas<sup>3</sup>.

El origen venoso más habitual es la vena cava inferior que corresponde al 50% de todos los leiomiomas venosos, con un total de 450 descritos en toda la literatura<sup>4</sup>.

Nuestro caso es francamente inusual debido a la muy baja frecuencia de origen en vena ácigos, ya que, hasta la actualidad, solo hay identificados dos casos en toda la literatura<sup>5,6</sup>. El primer caso fue descrito en 1995 por Levett<sup>5</sup>, se trataba de un leiomioma con origen en vena cava superior y vena ácigos, que requirió remplazo con injerto en vena cava superior tras la resección. El segundo caso fue descrito por Dasika en 1998<sup>6</sup>, el cual informaba acerca de un leiomioma de vena ácigos que fue extirpado, ligando previamente la vena ácigos tanto proximal como distalmente, sin necesidad de reconstrucción.

Dada la escasa frecuencia de dicho tumor, los mejores resultados se obtienen con un abordaje multidisciplinar con equipos experimentados en el manejo de estos tumores.

## Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

- Choi JH, Ro JY. Retroperitoneal Sarcomas: An Update on the Diagnostic Pathology Approach. *Diagnostics* (Basel). 2020;10:642. <http://dx.doi.org/10.3390/diagnostics100906>.
- Stiller CA, Trama A, Serraino D, Rossi S, Navarro C, Chirlaque MD, et al. Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: report from the RARECARE project. *Eur J Cancer*. 2013;49:684-95. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejca.2012.09.011>.
- Naouli H, Lathelize H, Bouarhroum A. Leiomyosarcoma of the Great Saphenous Vein: Case Report and Literature Review. *Ann Vasc Surg*. 2019;56. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2018.08.111>. 353.e1-353.e6.
- Wang MX, Menias CO, Elsharif SB, Segaran N, Ganeshan D. Current update on IVC leiomyosarcoma. *Abdom Radiol (NY)*. 2021;46:5284-96. <http://dx.doi.org/10.1007/s00261-021-03256-9>.
- Levett JM, Meffert WG, Strong WW, Hass AC, Macke RA, Berg GG, et al. Leiomyosarcoma of the superior vena cava and azygos vein. *Ann Thorac Surg*. 1995;60:1415-7. [http://dx.doi.org/10.1016/0003-4975\(95\)00528-S](http://dx.doi.org/10.1016/0003-4975(95)00528-S).
- Dasika U, Shariati N, Brown JM. Resection of a leiomyosarcoma of the azygos vein. *Ann Thorac Surg*. 1998;66:1405. [http://dx.doi.org/10.1016/s0003-4975\(98\)00718-8](http://dx.doi.org/10.1016/s0003-4975(98)00718-8).

José María Díaz-García<sup>a</sup>, Marta Jiménez-Fernández<sup>b</sup>, Pedro Gato-Díaz<sup>b</sup>, David Ricardo Luján-Rodríguez<sup>c</sup> y Beatriz Olaiz-Navarro<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía de Torácica, Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España

<sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jm.diazgarcia92@gmail.com](mailto:jm.diazgarcia92@gmail.com)

(J.M. Díaz-García).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2022.05.002>  
0009-739X/

© 2022 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.