

ARTÍCULO DE INVESTIGACIÓN

REPORTE DE CASO: LEIOMIOSARCOMA DE LA ÍNTIMA DE VENA CAVA INFERIOR

INTIMAL LEIOMYSARCOMA OF THE INFERIOR VENA CAVA

DRA. TERESA DOMÍNGUEZ (1), DRA. LAURA LÓPEZ (2) DRA. ANA FERNÁNDEZ (2)

(1) Servicio de Radiodiagnóstico del Complejo Asistencial Universitario de León. León. España.

(2) Complejo Asistencial Universitario de León. León. España.

Email: teredoce_10@hotmail.com

RESUMEN

Los sarcomas de vena cava son neoformaciones poco frecuentes de origen mesenquimal, que pueden proceder de cualquier tejido que contenga fibras de músculo liso. Suelen ser asintomáticos hasta alcanzar un gran tamaño, o bien presentar clínica insidiosa e inespecífica, siendo diagnosticados como hallazgo incidental en pruebas de imagen realizadas por diversas indicaciones.

Palabras clave: Sarcoma, vena cava, retroperitoneo, trombosis venosa.

SUMMARY

Vena cava sarcomas are unusual mesenchymal neoplasms, which originate from any tissue containing smooth muscle fibers. Patients are usually asymptomatic for a long time, or present insidious and nonspecific symptoms, being diagnosed as an incidental finding in radiological imaging techniques performed for several indications.

Key words: Sarcoma, vena cava, retroperitoneum, venous thrombosis.

INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas son tumores de muy escasa prevalencia, actualmente hay publicados unos 300 casos aproximada-

mente (1). Es el tumor primario más común de la vena cava inferior y el segundo tumor retroperitoneal más frecuente en adultos (1,3,5). Epidemiológicamente, tienen predilección por el sexo femenino en una relación 2:1 y son más prevalentes entre la quinta y la sexta década de la vida. Estos tumores presentan un crecimiento lento y progresivo, son neoplasias de diagnóstico tardío y de pronóstico ominoso. El tratamiento sigue siendo controvertido, siendo la resección en bloque el único tratamiento capaz de incrementar la supervivencia libre de enfermedad (2).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 57 años de edad con antecedentes de lupus cutáneo subagudo, aneurisma de aorta abdominal, hipertensión arterial, dislipemia y síndrome tóxico por aceite de Colza. Por sus patologías de base es controlada periódicamente en reumatología y cirugía vascular. En su última consulta reumatológica presenta astenia y pérdida de peso de 11 kilos, mialgias y parestesias en miembro inferior izquierdo. En el examen físico se palpa latido en la línea media abdominal y presenta Babinski izquierdo. Se realizaron exámenes de laboratorio de control donde se detecta anemia microcítica e hipocrómica y aumento de reactantes de fase aguda. Es ingresada para estudio y se solicita ecografía abdominal.

Como primer estudio de imagen se realiza ecografía abdominal en la que se detecta un aneurisma de aorta abdominal con trombo mural y un aumento de calibre de la vena cava

inferior (VCI) por debajo del eje espleno-portal hasta la bifurcación iliaca, no compresible y con material ecogénico en su interior compatible con trombosis extensa (Figura 1). En el estudio doppler se observa permeabilidad de la VCI.

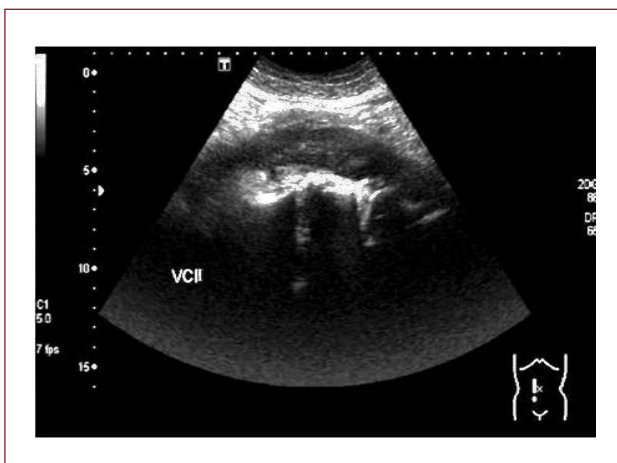
No se identificó líquido libre intraperitoneal ni lesiones ocupantes de espacio en otros órganos.

Ante el diagnóstico de trombosis de VCI se continúa el estudio con TC tóraco-abdominal con contraste oral e intravenoso, en el que se demuestra una masa parietal e intraluminal heterogénea en la vena cava inferior, que se extiende desde la desembocadura de las venas renales, hasta la bifurcación iliaca (Figura 2); y un conglomerado adenopático interaortocava de 1.4cm (Figura 3).

En este estudio también se visualizó trombosis de la arteria renal izquierda y una pequeña masa sólida en la parte anterior del músculo glúteo mediano izquierdo. Se realizó RM de pelvis, identificándose dos nódulos intramusculares, uno de ellos de 3x2cm en el glúteo menor derecho y otro de 6x3cm en el glúteo medio izquierdo. Ambos fueron isointensos en las secuencias potenciadas en T1 e hiperintensos en las secuencias potenciadas en T2 con intensa captación de contraste tanto intra como perilesional. Estos hallazgos fueron sugestivos de metástasis (Figura 4). Finalmente, se realizaron biopsias con aguja gruesa (14G) del tumor en VCI y de ambas masas intramusculares confirmándose las sospechas diagnósticas.

La paciente fue inicialmente programada para intervención quirúrgica, no obstante, presentó un empeoramiento clínico súbito con signos de insuficiencia cardiorrespiratoria en los días posteriores al diagnóstico, falleciendo en la unidad de cuidados intensivos.

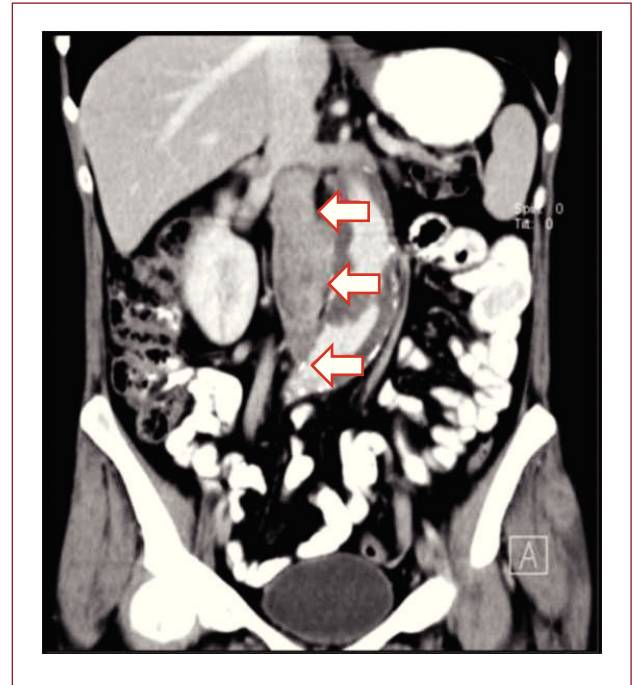
FIGURA 1. IMAGEN LONGITUDINAL DE LA VCI



Se observa la vena cava inferior distendida, con contorno irregular y con material ecogénico en su interior.

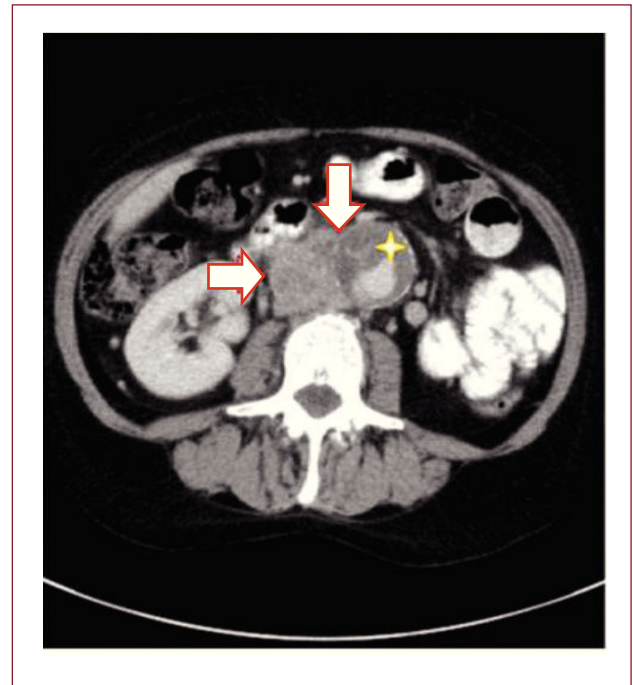
Tras realizar autopsia, la anatomía patológica de la pieza tumoral confirmó un leiomioma de vena cava inferior.

FIGURA 2. CORTE CORONAL DE TC



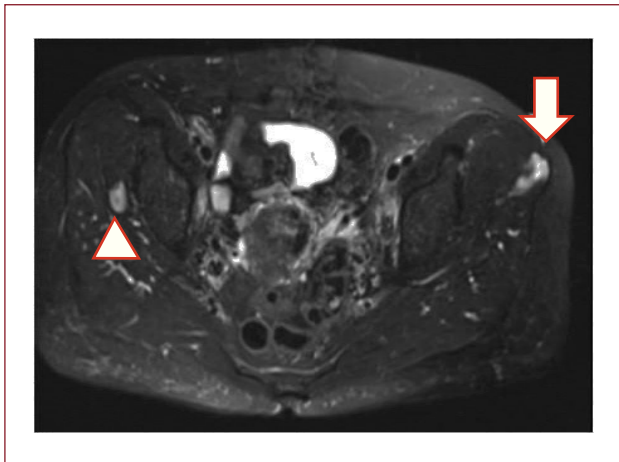
Se muestra una masa heterogénea (flechas) dentro de la VCI, con márgenes mal definidos

FIGURA 3. CORTE AXIAL DE TC



Se observa un conglomerado de adenopatías retroperitoneales entre la VCI (flechas) y la aorta abdominal (asterisco).

FIGURA 4. CORTE AXIAL DE SECUENCIA DE RM POTENCIADA EN T2 CON SUPRESIÓN GRASA.



Se identifican los dos nódulos hiperintensos de 3x2cm en el glúteo menor derecho (cabeza de flecha) y otro de 6x3cm en el glúteo medio izquierdo sugestivos de metástasis.

DISCUSIÓN DE LA ÍNTIMA

El sarcoma de vena cava inferior (VCI) es un tumor muy poco frecuente que se suele diagnosticar tardíamente. La importancia de tener presente este tumor en el diagnóstico diferencial de los tumores retroperitoneales permitirá realizar un diagnóstico más precoz que mejore la supervivencia del paciente.

Destacamos tres patrones fundamentales de crecimiento: extraluminal, intraluminal, o una forma combinada; siendo el primero el más frecuente (60%).

Se clasifican en tres segmentos en función de su localización anatómica (1,4,7).

Segmento III (superior): Entre las venas suprahepáticas y la aurícula derecha; en el 36% de los casos.

Segmento II (medio, el más frecuente): entre la desembocadura de ambas venas renales y las venas suprahepáticas. Constituyen el 44% de los casos. Esta localización condiciona un pronóstico más favorable.

Segmento I (inferior): caudalmente a las venas renales. Representa el 20% de los casos.

Las manifestaciones clínicas dependen del segmento afectado, del tamaño tumoral y del patrón de crecimiento. La afectación del segmento superior suele manifestarse como Síndrome de Budd-Chiari, la del segmento medio como síndrome nefrótico y la del segmento infrarrenal condiciona un edema de extremidades inferiores. Si estos tumores tienen un patrón de crecimiento intraluminal, hay mayor probabilidad de que presenten alguna manifestación clínica, en cualquier caso inespecífica. La

ecografía suele ser la prueba de imagen inicial, siendo la TC y RM los métodos fundamentales para realizar el diagnóstico, determinar el grado de infiltración, la presencia de metástasis y la existencia de trombosis asociada.

La imagen más típica en la TC es la de una masa heterogénea e hipovascular con signos de necrosis y hemorragia en su interior.

Puede presentar realce periférico y dilatación u obstrucción venosa (3,6).

El diagnóstico de certeza es histopatológico, mediante biopsia intraoperatoria o necropsia. La biopsia guiada ecográficamente, puede contribuir a establecer el tipo histológico, estadio y el grado tumoral. El único tratamiento con intención curativa es la resección quirúrgica, salvo si hay afectación de las venas suprahepáticas o del segmento III, en cuyo caso se considera irreseccable. En caso de infiltración renal, debe realizarse una nefrectomía radical.

La supervivencia a los 5 años es del 0% en pacientes con márgenes quirúrgicos positivos, y del 68% en aquellos con márgenes negativos. En la cirugía, la vena cava inferior puede ser reconstruida mediante una cavoplastia, con prótesis de politetrafluoroetileno (PTFE) o de dacron, siendo una alternativa la ligadura (1,4,5,8).

Postcirugía, el paciente debe ser anticoagulado durante seis meses y posteriormente antiagregado de forma profiláctica (4,5,7). En caso de resección completa sin recidiva, la mediana de supervivencia aumenta un promedio de 30 meses aproximadamente (3-5).

La adriamicina ha sido empleada de forma coadyuvante en el control de las micrometástasis, sin evidencias significativas en el periodo libre de enfermedad (2,4,5).

En cuanto a factores de mal pronóstico destacamos: el desarrollo del síndrome de Budd-Chiari, afectación de la VCI en más de un segmento y el edema en extremidades inferiores. Las tasas de recurrencia son muy elevadas, entre un 10 y un 30%, siendo el factor pronóstico más importante la presencia de márgenes quirúrgicos libres de enfermedad.

CONCLUSIÓN

El leiomioma de vena cava inferior continúa siendo un reto diagnóstico por su escasa prevalencia e inespecificidad clínica de presentación. La única opción curativa actual es quirúrgica y los márgenes libres de enfermedad conforman el principal factor pronóstico.

Las autoras declaran no tener conflictos de interés, en relación a este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Centeno Flores, M; Zaldívar Reyna,O; Abohar,Z. y cols.: "Leiomyosarcoma retroperitoneal primario de vena cava".*Rev Hosp Jua Mex* 2011; 78(1):46-49.
2. Garcia Mediero,J.M; Taberero Gómez,A; Núñez Mora, C. y cols.: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava; report of a new case and review of the literature. Arch.Esp.Urol* 2001;54:811.
3. Mullen,John T; Thomas F DeLaney.:*Clinical Features, evaluation and treatment of retroperitoneal soft tissue sarcoma. Up to date. Accessed December 7, 2012.*
4. Rodríguez Gómez I, Rodríguez-Rivera García J, Álvarez Dastelo L, Gómez Veiga F, Lancina Martín A, Chantada Abal V, et al. *Leiomyosarcoma de cava inferior. Hallazgo incidental. Arch Esp Urol* 2007;60(9):1131-1133.
5. Monteagudo Cortecero, J; Guirau Rubio, M ; Payá Romá, A.: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Radiographisc.* 2015; 35: 616-620.
6. León Álvarez, J.L; Roselló Silva,N;Llorens Núñez,M;y cols. *Sarcoma de vena cava inferior.Hospital Clinicoquirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.Mayo 2010.*
7. García,M; Messa,O; Ríos,D;López,Hy Canedo, J.: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava; report of a new case and review of the literature. Rev.colomb.cancerol. vol.18 no.1 Bogotá Jan./Mar. 2014.*
8. A.Revilla Calavia, J.A. Gonzalez Fajardo, E.M.San Norberto Garcia, B.Merino Díaz y C.Vaquero Puerta.: *Leiomyosarcoma de vena cava. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España. Angiología.*2011; 12: 132-134.