

Leiomiomasarcoma de la vena mesentérica superior: caso clínico y revisión de la literatura

Sosei Kuma¹, Tohru Utsunomiya¹, Shuya Yano¹, Toshifumi Kameyama¹, Masahiro Okamoto¹, Ayumi Matsuyama¹, Kohji Hashimoto¹, Manabu Yamamoto¹, Takahiro Ezaki², Megumu Fujihara³ y Teruyoshi Ishida¹, Hiroshima y Kyushu, Japón

Describimos un caso poco frecuente de leiomiomasarcoma de la vena mesentérica superior con metástasis hepáticas concomitantes, en una mujer de 62 años de edad. La paciente fue tratada quirúrgicamente mediante resección tumoral y reparación venosa, hemicolectomía derecha y lobectomía hepática derecha. Debido a la positividad, aunque débil, del tumor para la detección del gen *c-kit*, la paciente fue tratada con mesilato de imatinib para la prevención de las recidivas tumorales hepáticas. Después del tratamiento quirúrgico realizado, la paciente ha sobrevivido durante 3 años.

Los leiomiomasarcomas vasculares son tumores poco frecuentes. Se originan predominantemente a partir de vasos de gran y mediano calibre, con afectación de la vena cava inferior en más del 75% de los casos^{1,2}. Los que se originan a partir del sistema venoso portal son sumamente raros. Hasta lo que los autores conocen, sólo se han descrito cuatro casos³⁻⁶ en los artículos publicados en inglés sobre este tumor. Describimos un caso de leiomiomasarcoma de la vena mesentérica superior (VMS) en estadio avanzado, el cual fue resecado quirúrgicamente con restitución del flujo venoso mesentérico.

CASO CLÍNICO

Se identificó incidentalmente, durante una sesión de masaje, una masa en el cuadrante superior

derecho abdominal de una mujer de 62 años de edad y, por esta razón, fue ingresada en nuestro hospital. Hasta el ingreso, la paciente no había referido dolor abdominal, náuseas o pérdida del apetito. La exploración física mostraba una masa abdominal no dolorosa en el cuadrante superior derecho. Los resultados del hemograma y de la bioquímica sanguínea se encontraban dentro de los límites de la normalidad, a excepción de un ligero aumento de la concentración de lactato deshidrogenasa. La tomografía computarizada (TC) abdominal mostró un tumor lobulado, bien definido, con un realce heterogéneo en el retroperitoneo, de 13 x 10 x 7 cm y dos nódulos metastásicos en el lóbulo hepático derecho de 4,5 y 1,0 cm. Se observó que el tumor se caracterizaba por presentar áreas definidas de hipoatenuación, las cuales fueron consideradas la representación de cambios quísticos o necróticos. La resonancia magnética (fig. 1) y la portografía mostraron una estenosis severa/significativa de la VMS. La laparotomía confirmó la presencia de un tumor lobulado con origen a nivel de la pared anterior de la VMS y tres nódulos hepáticos en el lóbulo derecho. El tumor crecía además en el mesenterio colónico derecho siguiendo los vasos cólicos medios. No hubo evidencia de metástasis a nivel de los ganglios linfáticos regionales ni de diseminación peritoneal. Determinamos que el tumor se había originado a partir de la VMS porque

DOI of original article: 10.1016/j.avsg.2007.12.008.

¹Department of Surgery, Hiroshima Red Cross Hospital and Atomic Bomb Survivors' Hospital, Hiroshima 730-8619, Japón.

²Department of Surgery, Fukuoka Higashi Medical Center, Koga 811-3195, Japón.

³Department of Pathology, Hiroshima Red Cross Hospital and Atomic Bomb Survivors' Hospital, Hiroshima 730-8619, Japón.

Correspondencia: Sosei Kuma, MD. Correo electrónico: kumasosei@yahoo.co.jp

Ann Vasc Surg 2008; 22: 453-455

DOI: 10.1016/j.avsp.2008.07.032

© Annals of Vascular Surgery Inc.

Publicado en la red: 24 de marzo de 2008

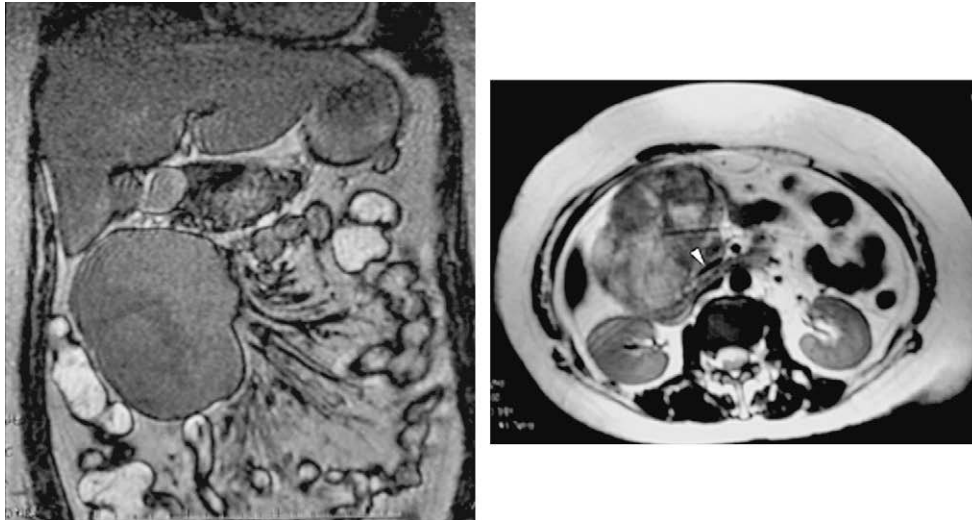


Fig. 1. Imágenes de resonancia magnética que muestran un tumor bien definido, que parece originarse en la vena mesentérica superior. Izquierda: imagen coronal. Derecha: imagen axial.

se disecó del todo el tejido circundante y estaba claramente unido a la pared anterior de la VMS. El segmento de la vena que contenía el tumor se aisló con la ligadura de los vasos cólicos medios y se extirpó el tumor. El flujo venoso mesentérico se restableció mediante una anastomosis termino-terminal. Debido a que el tumor se localizaba inmediatamente por debajo de la cola del páncreas, el margen quirúrgico extirpado alrededor del tumor fue relativamente reducido. Para garantizar un margen quirúrgico adecuado pudo haber sido necesario realizar una duodenopancreatectomía, pero es posible que la paciente no hubiera podido tolerar este procedimiento tan agresivo. En consecuencia, movilizamos los extremos proximal y distal de la vena seccionada y la reparamos con una reconexión/reanastomosis/reimplantación directa. No se realizó la heparinización sistémica ni el empleo de una derivación endoluminal/shunt temporal. Se practicó una lobectomía hepática derecha. También se practicó una hemicolectomía derecha por isquemia del colon, identificada después de la ligadura de los vasos cólicos medios. El curso perioperatorio de la paciente se desarrolló sin incidentes. La superficie de sección del tumor mostraba un tejido blanquecino firme, homogéneo, que incluía cierto grado de degeneración y necrosis. Microscópicamente el tumor estaba formado por haces interconectados de células fusiformes neoplásicas que infiltraban la pared de la vena mesentérica sin afectar a los márgenes quirúrgicos. Los núcleos estaban elongados con hiper cromasia y variación de tamaño y forma; en 10 campos de alta resolución se contaron 115 mitosis (fig. 2). La

tinción especial fue positiva para la alfa-actina del músculo liso, desmina y antígeno de la membrana epitelial, y débilmente positiva para el gen *c-kit*. A los 8 meses de seguimiento, la TC abdominal detectó múltiples nódulos metastásicos en el lóbulo hepático izquierdo. En los tumores estromales gastrointestinales se han observado mutaciones de ganancia de función del gen *c-kit* y se ha descrito que un inhibidor selectivo de la actividad de la tirosinasa de *c-kit*, el mesilato de imatinib, es un tratamiento eficaz para dichos tumores. Por esta razón, se administró a la paciente mesilato de imatinib a los 13 meses de la intervención. A pesar de recibir estos tratamientos, las TC de seguimiento mostraron adenopatías y metástasis pulmonares, además de un crecimiento gradual de las metástasis hepáticas. A los 33 meses del tratamiento quirúrgico, la paciente presentó ictericia obstructiva debido al crecimiento de las adenopatías en el ligamento hepatoduodenal.

DISCUSIÓN

Los leiomiomas son el tipo más habitual de sarcoma de tejidos blandos. La mayor parte suele ser de origen visceral, a partir del músculo liso del intestino o el útero; mientras que los leiomiomas vasculares son infrecuentes¹. Los que se originan a partir del sistema venoso portal son sumamente raros y, hasta lo que conocen los autores, sólo se han descrito cuatro de estos casos en los estudios previamente publicados en inglés³⁻⁶. En la [tabla I](#) se resumen estos cuatro casos y el del presente

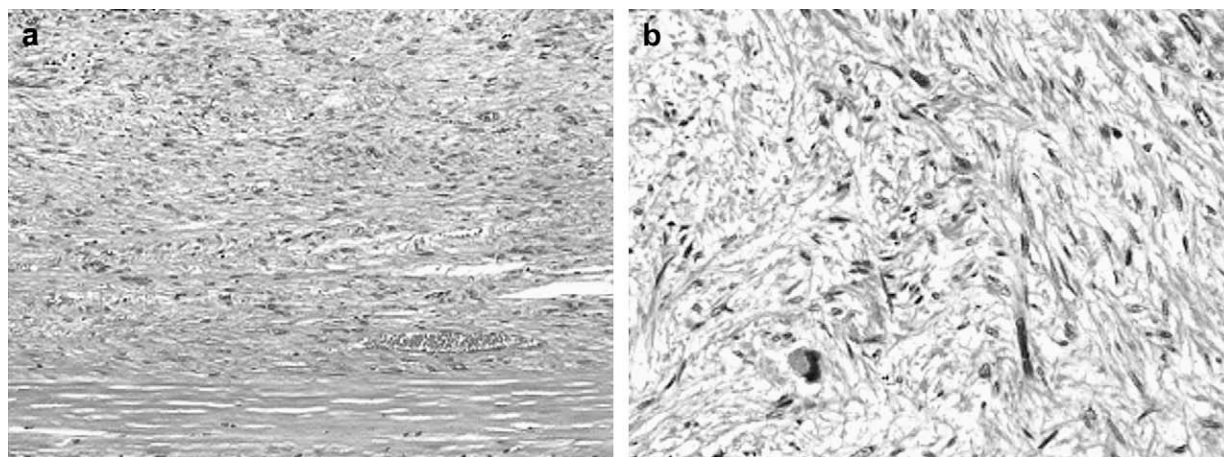


Fig. 2. Hallazgos microscópicos (tinción con hematoxilina y eosina). **a** El tumor mostraba una abundante celularidad y estaba constituido por células fusiformes con un citoplasma eosinófilo (x 100). **b** El aumento de alta resolución (x 400) reveló pleomorfismo nuclear y atipia celular.

Tabla I. Características clínicas de los cuatro casos de leiomioma primario originado a partir del sistema venoso portal previamente publicados y del caso descrito en el presente informe

Edad (años)/sexo	Tamaño del tumor (cm)	Localización	Intervención	Tratamiento adicional	Resultados	Cita bibliográfica
28/mujer	Desconocido	VP	Exploración	No	Desconocido	3
28/mujer	4,7	VP	Derivación endoluminal mesocavo, RT y VR	Radioterapia (45 Gy)	Supervivencia (6 años)	4
40/mujer	8	VMS	RT y VR	Radioterapia (50 Gy), hepatectomía	Supervivencia (12 meses)	5
60/hombre	4	VMS	RT y RV, hemicolecotomía	Ninguno	Supervivencia (6 meses)	6
62/mujer	13	VMS	RT y RV hemicolecotomía, hepatectomía	Mesilato de imatinib	Supervivencia (33 meses)	Presente informe

RT: resección tumoral; RV: reparación venosa; VMS: vena mesentérica superior; VP: vena porta.

informe, correspondientes a cuatro mujeres y un hombre, con un valor de la mediana de la edad de 44 años (límites de edad 28-62 años). Los síntomas de presentación fueron pérdida del apetito, malestar/dolor en hemiabdomen superior y sensación de plenitud abdominal. En dos casos los tumores se originaban en la vena porta, mientras que en los otros tres se originaban en la VMS. El valor de la mediana del tamaño del tumor era 7,5 cm (rango 4-13 cm), y el tamaño del tumor del caso descrito en el presente informe fue el mayor de estos cinco casos.

El tratamiento de primera elección del leiomioma venoso es una escisión radical completa, habitualmente con reparación venosa². En los dos casos de leiomioma de la vena porta se observó obliteración de la vena con colaterales extensas. Como consecuencia, uno de estos tumores no era resecable³ y el otro se resecó 6 meses después de realizar un cortocircuito mesocavo/una derivación

mesocava⁴. Contrariamente, en los tres casos de leiomioma de la VMS se practicaron de forma satisfactoria tanto la resección tumoral como la reparación venosa. En dos de estos casos se realizó una hemicolecotomía derecha adicional debido a isquemia del colon.

La resecabilidad del tumor y el tipo de intervención pueden depender de la localización del tumor en el sistema venoso portal. Incluso después de una resección completa, los pacientes corren un alto riesgo de recidiva. Con frecuencia, se usan pautas de radioterapia para un control local, aunque no se dispone de pruebas definitivas de un beneficio clínico. Para los leiomiomas venosos, se han ensayado diversas pautas de quimioterapia, como doxorubicina, vincristina, dimetiltriaceonimidazol carboxamida, ciclofosfamida, metotrexate e ifosfamida, a pesar de que no se han publicado resultados de estudios clínicos extensos utilizando

estas pautas. La paciente descrita en el presente informe se trató con mesilato de imatinib porque el tumor era débilmente positivo para *c-kit*, pero no se encontró ningún efecto sustancial en los resultados del tratamiento.

El leiomyosarcoma es un tumor maligno y se puede esperar una buena evolución si el tumor se extirpa. En el caso descrito en el presente informe, efectuamos simultáneamente una resección tumoral, reparación venosa, hemicolectomía derecha y lobectomía hepática derecha. En vista de la supervivencia prolongada de esta paciente de unos 3 años, este abordaje parece ser una estrategia terapéutica eficaz y razonable para pacientes con leiomyosarcoma avanzado del sistema venoso portal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kevorkian J, Cento DP. Leiomyosarcoma of large arteries and veins. *Surgery* 1973;73:390-400.
2. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, et al. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of world series on 218 patients. *Anticancer Res* 1996;16:3201-3206.
3. Wilson SR, Hine AL. Leiomyosarcoma of the portal vein. *AJR Am J Roentgenol* 1987;149:183-184.
4. Madariaga JR, Nalesnik MA, Iwatsuki S, et al. Spindle cell tumor of the portal vein. *J Surg Oncol* 1995;59:139-141.
5. Goldin SB, Webb TH, Lillemoe KD. Leiomyosarcoma arising from the superior mesenteric vein. *Surgery* 2002;132:108-109.
6. Celdran A, Frieyro O, del Rio A, et al. Leiomyosarcoma of the portal venous system: a case report and review of literature. *Surgery* 2004;135:455-456.