

Leiomiosarcoma de la vena renal izquierda

A. Colón-Rodríguez^a, L. Bernardos-García^a, J. Calleja-Kempin^a,
L. Reparaz^b, M. Gimeno-Aranguez^c, D. Martínez-Baena^a

LEIOMYOSARCOMA OF THE LEFT RENAL VEIN

Summary. Introduction. It is known that 2% of all tumours of a vascular origin are leiomyosarcomas, which is a rare kind of tumour usually affecting middle-aged patients with a similar distribution between the two sexes. Case report. A 63-year-old female patient who visited the emergency department because of lower back pain that radiated to the left renal fossa. Abdominal ultrasound: anterior to the left kidney, the patient presented a 10 cm solid mass whose dependence was difficult to establish. Computerised axial tomography: a 12 cm mass, which was possibly related to a retroperitoneal sarcoma, was confirmed. Hydronephrosis of the left kidney was detected and this made it necessary to insert a percutaneous nephrostomy. Fine needle aspiration puncture: compatible with leiomyosarcoma. Surgery: 15 cm tumour over the aorta and left renal hilus. The tumour was dissected and ligation of the left renal vein and artery was carried out with nephrectomy that included the tumour. Final result of pathology studies: leiomyosarcoma dependent on the renal vein. Conclusion. In spite of its being infrequent, the leiomyosarcoma is the most common malign tumour in the territory of the inferior vena cava. Diagnosis is based on the clinical features and on the imaging tests. Surgery is the treatment of choice. It must be complete with a 1 cm safety margin. The treatment that offers the longest survival times is a combination of preoperative chemotherapy followed by radical surgery and postoperative chemotherapy. From the point of view of its progression, it has a poor prognosis. The localisation is the main prognostic factor; the closer they are situated, the worse it is. [ANGIOLOGÍA 2004; 56: 75-80]

Key words. Hydronephrosis. Leiomyosarcoma. Neoplasia. Nephrectomy. Renal vein. Vascular.

^a Servicio de Cirugía General II. ^b Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. ^c Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid, España.

Correspondencia:

Dr. Arturo Colón Rodríguez.
Servicio de Cirugía General II (2100). Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Dr. Esquerdo, 46. E-28007 Madrid. E-mail: arturo.colon@madrid.org

© 2004, ANGIOLOGÍA

Introducción

Los tumores que se originan en las células de músculo liso de la pared vascular son raros o excepcionales. Los sarcomas de partes blandas representan globalmente el 1% de los tumores malignos. Dentro de ellos, los leiomiosarcomas suponen un 6% y, concretamente los de

estirpe vascular, el 2%. Son cinco veces más frecuentes en el territorio venoso que en el arterial, y el 60% de estas neoplasias afectan al territorio de la vena cava inferior. Desde que en 1874 Pearl [1] lo describió por primera vez, se han publicado poco más de 200 casos, lo que da una idea de la extraordinaria rareza de esta entidad [2].

Estos tumores suelen aparecer en la edad media de la vida, con una distribución parecida en ambos sexos, si bien los que se localizan en la vena cava inferior muestran un claro predominio del sexo femenino, con una proporción a su favor de 8:1 [3]. Se trata de un tumor que se origina en el tejido muscular liso de la pared de la vena, y desde aquí se puede extender a estructuras vecinas o a zonas intraluminales, en cuyo caso da lugar a la aparición de un trombo tumoral. Es de muy mal pronóstico, e influye en el mismo la localización, el tamaño, el diagnóstico precoz, muy raro de obtener preoperatoriamente, y la posibilidad de resección completa de la tumoración [4,5]. Presentamos el caso de una mujer de 63 años con un leiomiosarcoma de la vena renal izquierda, que consultaba por un dolor lumbar de tres semanas de evolución asociado a un síndrome constitucional.

Caso clínico

La paciente es una mujer de 63 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acudió al servicio de urgencias del Hospital General Universitario Gregorio Marañón por presentar un cuadro de dolor lumbar intenso de 20 días de evolución, que se irradiaba a la fosa renal izquierda. Refería astenia, anorexia y pérdida de 6 kg de peso en el último mes. No presentaba alteraciones del tránsito intestinal ni síndrome miccional. La analítica fue rigurosamente normal, y en el sedimento de orina se detectaron 4-6 hematíes y 2-4 leucocitos por campo. Se le realizó una ecografía abdominal en la

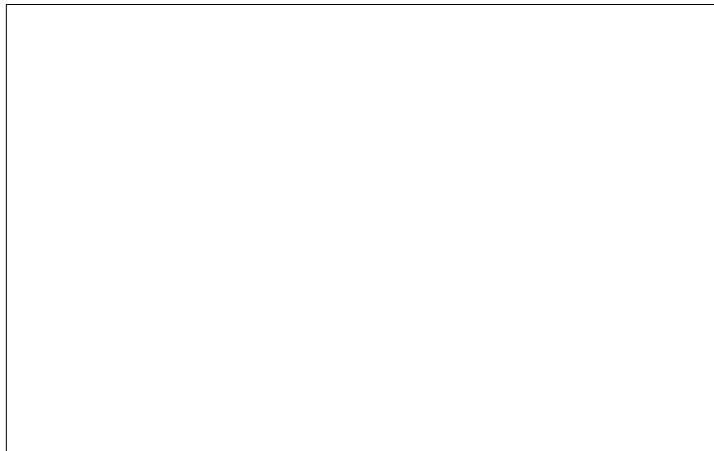


Figura 1. Imagen de la pieza quirúrgica.

que se observaron los riñones con quistes bilaterales de pequeño tamaño, así como una masa sólida de 10 cm anterior al riñón izquierdo, cuya dependencia era difícil de establecer. Se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) abdominal, donde se confirmó la existencia de una tumoración de 12 cm, sólida, con zonas de necrosis en su interior, que podía relacionarse con un sarcoma retroperitoneal. Al mismo tiempo, se detectó una importante hidronefrosis del riñón izquierdo, que obligó a la colocación de una nefrostomía percutánea, con un catéter de *pig-tail* en la pelvis renal. Para completar el estudio y la filiación de la masa, se realizó una punción mediante aspiración con aguja fina (PAAF) preoperatoria, que se informó como compatible con leiomiosarcoma. La paciente se programó para una intervención quirúrgica. Realizamos una laparotomía media para abordar el espacio retroperitoneal, donde se encontró una tumoración de unos 15 cm situada sobre la aorta y el hilio renal izquierdo (Fig. 1). Se liberó la

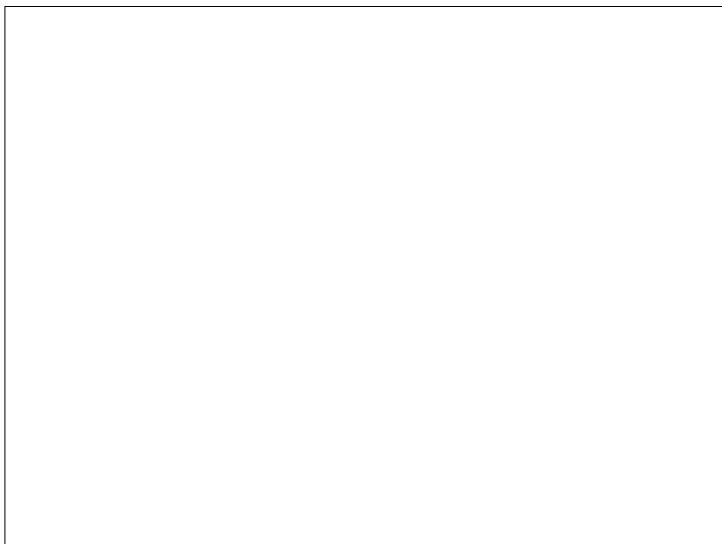


Figura 2. Áreas de pleomorfismo celular con aumento de la atipia nuclear (HE, 50x).



Figura 3. Expresión positiva de desmina en las células tumorales (leiomirosarcoma).

tumoración y se ligaron tanto la arteria como la vena mesentérica inferior, que estaban englobadas por la masa. Antes de la ligadura de arteria y vena renal izquierda en su origen, en la aorta y la cava, se realizó una nefrectomía y exéresis de la tumoración, que englobaba el hilio renal con márgenes de seguridad. El informe

definitivo de anatomía patológica refirió un leiomiosarcoma de la vena renal izquierda, que respetaba los límites de la resección, con una actividad mitótica superior a 10 mitosis por cada 10 campos de gran aumento. En la histología se observó una neoplasia mesenquimal maligna de patrón fusocelular que conformaba fascículos entrecruzados, con zonas de incremento de las atipias nucleares, pleomorfismo celular y multinucleación, con aumento de la actividad mitótica (Fig. 2). Mediante técnicas de inmunohistoquímica, las células mostraban expresión de vimentina, actina muscular específica, actina muscular lisa y desmina (Fig. 3). La expresión de proteína p53 fue del 93%, y el índice de proliferación celular, del 80%. Se trataba por tanto de un leiomiosarcoma de vena renal izquierda en el estadio G-II pT2. Presentaba áreas de degeneración mixoide y se trataba de un tumor encapsulado que infiltraba grasa y respetaba el parénquima renal.

El postoperatorio transcurrió sin incidencias y la paciente se presentó en el Comité de Tumores del hospital, donde se decidió establecer una vigilancia. Seis meses después de la intervención, en una TAC de control, la paciente presentó lesiones ocupantes de espacio hepáticas múltiples bilaterales, que no se objetivaron ni en la TAC preoperatoria ni en el acto quirúrgico. La PAAF de una de estas lesiones fue compatible con una metástasis del leiomiosarcoma conocido. Ocho meses después de la intervención, la paciente se encontraba en la Unidad de Cuidados Paliativos en situación terminal, con diseminación peritoneal de su tumoración.

Discusión

El leiomiosarcoma es, a pesar de su rareza, el tumor maligno más frecuente en el territorio de la vena cava inferior. La localización en otros vasos, como en el caso presentado de la vena renal, es excepcional, por lo que apenas se han publicado 30 casos [6,7].

Desde el punto de vista clínico, estos tumores se caracterizan por producir síntomas que varían dependiendo de su localización y tamaño. Así, por ejemplo, aquellos leiomiosarcomas que afectan a las venas periféricas, como la safena o la femoral, pueden producir una sintomatología derivada de la obstrucción del flujo venoso, manifestada por la presencia de edema, tromboflebitis y dolor [8]. En nuestro caso, el diagnóstico se pudo realizar tras la aparición de un dolor intenso en la fossa renal izquierda y síntomas derivados de la obstrucción ureteral provocada por la tumoración. A pesar de todo, lo habitual es la presencia de una clínica inespecífica, sin ningún dato claro que nos haga sospechar la presencia de esta patología. En cuanto al diagnóstico, se establece, fundamentalmente, mediante técnicas de imagen, como la ecografía, la TAC o la resonancia magnética (RM). Con cualquiera de estas técnicas podemos diferenciar la tumoración de un posible trombo [9]. Del mismo modo, podemos establecer el grado de infiltración de las estructuras adyacentes y planificar el tratamiento a seguir [10]. En el caso de tumoraciones que afecten a territorios periféricos, la flebografía y la ecografía Doppler desempeñan un importante papel en la valoración de la extensión a la

circulación colateral. En nuestro caso, al no tratarse de una tumoración que afectara al territorio periférico, no fue necesario realizar estas técnicas para llegar a un diagnóstico correcto. De igual forma, la cavografía es interesante en los tumores que afecten a la vena cava inferior [11]. Sin embargo, cuando existe obstrucción completa de la vena cava inferior, esta exploración es poco útil, ya que es muy sensible (97%) pero poco específica [12]. El empleo de técnicas más sensibles y menos invasivas ha desplazado a la cavografía en los últimos tiempos.

Desde el punto de vista terapéutico, la cirugía es el tratamiento de elección. La resección debe ser completa, con unos márgenes de seguridad de al menos un centímetro. La malignidad de estos tumores se establece a partir de varios criterios, como el tamaño, la celularidad, la atipia y la necrosis, que se correlacionan bien con el número de mitosis y con el índice de proliferación celular. Los tumores con cinco mitosis por 10 campos de gran aumento se consideran malignos. El problema se presenta en aquellos muy bien diferenciados con bajos niveles de actividad mitótica (0-50 mitosis por 50 campos de gran aumento). Actualmente, se consideran tumores de bajo potencial de malignidad o potencialmente malignos [13,14]. En nuestro caso, presentaba 10 mitosis por cada 10 campos, lo que indica el potencial maligno de la tumoración que se halló. Los tratamientos adyuvantes mediante radioterapia pueden disminuir el tamaño tumoral y facilitar de esta forma la resección posterior. La radioterapia se ha empleado tanto antes como después de la cirugía; sin embargo,

estos tumores son poco radiosensibles, y las complicaciones derivadas de la radiación sobre el tubo digestivo hacen que los casos en los que empleemos radioterapia tengan que estar muy seleccionados [15]. En cuanto a la quimioterapia, existen casos descritos de tratamiento con ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina, cisplatino y carbacina; sin embargo, ninguno de ellos ha resultado del todo eficaz. Puesto que son tumores poco quimiosensibles, la quimioterapia se reserva para el tratamiento de las metástasis. Quizá el tratamiento con el que se consiguen supervivencias más prolongadas sea una combinación de quimioterapia preoperatoria seguida de cirugía radical y quimioterapia postoperatoria [15]. En el caso que se ha presentado, no se realizó

ningún tratamiento adyuvante preoperatorio, al encontrarse en principio la tumoración limitada localmente. Al presentar el caso en el Comité de Tumores del hospital, se consideró que el tratamiento quirúrgico con márgenes de seguridad era suficiente. En cuanto al seguimiento, la mayoría de los pacientes mueren a los 2-3 años de la intervención [16]. Nuestra paciente presentaba una tumoración muy agresiva que llevó una enfermedad diseminada antes de un año. Existe una supervivencia media a los cinco años del 30% cuando se ha realizado un tratamiento con intención curativa [17]. Desde el punto de vista evolutivo, su pronóstico es malo. La localización es el principal factor pronóstico; es peor cuanto más proximales se encuentran situados.

Bibliografía

- Pearl L. Ein Fall von Sarkom der Vena cava inferior. *Virchows Arch Path Anat* 1871; 53: 278-385.
- Cacoub P, Piette JC, Wechsler B, Ziza JM, Bletry O, Bahnini A, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Medicine* 1991; 70: 293-306.
- Kevorkian J, Centro JP. Leiomyosarcoma of the large arteries and veins. *Surgery* 1973; 73: 390-400.
- Korg-Leu H, Marker M. Intramural venous leiomyosarcomas. *Cancer* 1979; 44: 1684-91.
- Dzsinich C, Gloviczki P. Primary venous leiomyosarcoma: a rare but lethal disease. *J Vasc Surg* 1992; 15: 595-603.
- Soulie M, Connan L, Escourrou G, Seguin P, Pontonnier F, Plante P. Leiomyosarcoma of the renal vein. *Prog Urol* 2001; 11: 502-6.
- Hiratuka Y, Ikeda H, Sugaya Y, Tozuka K, Yamada S. A case of leiomyosarcoma of the renal vein. *Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi* 2001; 92: 38-41.
- De San Ildefonso-Pereira A, Casal JE. Leiomyosarcoma de la vena cava inferior: consideraciones clínicas y terapéuticas. *Rev Esp Enferm Dig* 1997; 89: 407-10.
- Hartman DS, Hayes WS, Choyke PL, Tibbets GP. From the archives of the AFIP. Leiomyo-
sarcoma of the retroperitoneum and inferior vena cava: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1992; 12: 1203-20.
- Stallard D, Sundaram M, Johnson FE. Leiomyosarcoma of great saphenous vein.
- Goze A, Bousquet JC, Grellet J, Kieffer E. Les leiomiosarcomes de la veine cave inférieure. *J Radiol* 1986; 67: 867-910.
- Youngh R, Friedman AC, Hartman DS. Computed tomography of the leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Radiology* 1982; 145: 99-103.
- Miyajima Y, Kawaguchi K, Tamiya S. Pleomorphic leiomyosarcoma: clinicopathologic and immunohistochemical study with special emphasis on its distinction from ordinary leiomyosarcoma and malignant fibrous histiocytoma. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 1030-8.
- Tallini G, Erlandson RA, Brennan MF, Woodruff JM. Divergent myosarcomatous differentiation in retroperitoneal liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 546-56.
- Wicky B, Amgwerd R, Haertel M, Sege D, Kessler W. Das leiomyosarkom der vena cava inferior. *VASA* 1987; 16: 179-85.
- Mingolo A, Feldhaaus RJ, Cavallora A, Stipa S. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava;

analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases. *J Vasc Surg* 1991; 14: 688-99.

17. Dai B, Rhor S, Belli C, De Manzini N, Meyer C. Les leiomyosarcomes veineux retroperitoneaux. *Lyon Chir* 1992; 88: 29-31.

LEIOMIOSARCOMA DE LA VENA RENAL IZQUIERDA

Resumen. Introducción. *El leiomiosarcoma representa el 2% de los tumores de origen vascular. Se trata de una tumoración rara que suele afectar a pacientes de edad media, con una distribución parecida en ambos sexos. Caso clínico. Mujer de 63 años que acudió a urgencias por un dolor lumbar irradiado a la fossa renal izquierda. La ecografía abdominal reveló una masa sólida de 10 cm anterior al riñón izquierdo, cuya dependencia era difícil de establecer. La tomografía axial computarizada confirmó una masa de 12 cm, posiblemente relacionada con un sarcoma retroperitoneal. Se detectó una hidronefrosis del riñón izquierdo que obligó a la colocación de una nefrostomía percutánea. El resultado de la punción mediante aspiración con aguja fina fue compatible con leiomiosarcoma. En la cirugía se halló una tumoración de 15 cm sobre la aorta y el hilio renal izquierdo. Se realizó una disección de la tumoración y una ligadura de la arteria y la vena renal izquierda, con una nefrectomía que incluía la tumoración. El resultado definitivo de la anatomía patológica fue leiomiosarcoma dependiente de la vena renal. Conclusión. A pesar de su rareza, el leiomiosarcoma es el tumor maligno más frecuente en el territorio de la vena cava inferior. El diagnóstico se basa en la clínica y en las pruebas de imagen. Desde el punto de vista terapéutico, la cirugía es de elección. Debe ser completa, con unos márgenes de seguridad de 1 cm. El tratamiento con el que se consiguen supervivencias más prolongadas combina quimioterapia preoperatoria seguida de cirugía radical y quimioterapia posoperatoria. Desde el punto de vista evolutivo, su pronóstico es malo. La localización es el principal factor pronóstico; es peor cuanto más proximales se encuentran situados. [ANGIOLOGÍA 2004; 56: 75-80]*

Palabras clave. Hidronefrosis. Leiomiosarcoma. Nefrectomía. Neoplasia. Vascular. Vena renal.

LEIOMIOSSARCOMA DA VEIA RENAL ESQUERDA

Resumo. Introdução. *O leiomiossarcoma representa 2% dos tumores de origem vascular. Trata-se de um tumor raro que habitualmente afecta doentes de meia-idade com uma distribuição semelhante em ambos os sexos. Caso clínico. Mulher de 63 anos de idade que recorreu às urgências por uma dor lombar irradiada à fossa iliacal esquerda. Ecografia abdominal: anterior ao rim esquerdo, apresentava uma massa sólida de 10 cm cuja dependência era difícil de estabelecer. Tomografia axial computorizada: confirmou-se uma massa de 12 cm., possivelmente relacionada com um sarcoma retroperitoneal. Detectou-se uma hidronefrose do rim esquerdo que obrigou à colocação de uma nefrostomia percutânea. Puncão por aspiração com agulha fina: compatível com leiomiossarcoma. Cirurgia: tumefacção de 15 cm sobre a aorta e o hilo renal esquerdo. Realizou-se uma dissecção do tumor e laqueação da artéria e da veia renal esquerda com nefrectomia que inclui o tumor. Anatomia patológica definitiva: leiomiossarcoma dependente da veia renal. Conclusão. Apesar da sua rareza, o leiomiossarcoma é o tumor maligno mais frequente no território da veia cava inferior. O diagnóstico baseia-se na sintomatologia e nas provas de imagem. Sob o ponto de vista terapéutico, a cirurgia é de eleição. Deve ser completa com margens de segurança de 1 cm. O tratamento que consegue uma sobrevida mais prolongada combina quimioterapia pré-operatória seguida de cirurgia radical e quimioterapia pós-operatória. Sob o ponto de vista evolutivo, o seu prognóstico é mau. A localização é o principal factor prognóstico; é pior quanto mais proximal a sua localização. [ANGIOLOGÍA 2004; 56: 75-80]*

Palavras chave. Hidronefrose. Leiomiossarcoma. Nefrectomia. Neoplasia. Vascular. Veia renal.