



O-413 - LEIOMIOSARCOMA DE VENA CAVA INFERIOR. PRESENTACIÓN DE SEIS CASOS Y SU MANEJO TERAPÉUTICO

Urbieto Jiménez, Aitor; Olmedo, María del Mar; Gegúndez, Alberto; Vicario, Marina; Mendieta, Covadonga; Pozo, José; Castell Gómez, José Tomás

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Resumen

Objetivos: El leiomiosarcoma primario de la vena cava inferior (VCI) es un tumor poco frecuente y con mal pronóstico, cuya clínica es inespecífica lo que dificulta el diagnóstico precoz. El abordaje es controvertido e individualizado, siendo la cirugía con márgenes negativos la opción terapéutica con mejor pronóstico. Presentamos una serie de casos de una entidad poco frecuente con un manejo no definido dado el aciago pronóstico a corto y largo plazo.

Métodos: Realizamos una revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados de leiomiosarcoma primario de VCI. Los datos extraídos incluyeron datos clínicos del paciente, técnica operatoria, terapias neoadyuvantes y/o adyuvantes y supervivencia. El sistema de clasificación del Grupo de Sarcoma de la Federación Francesa basado en la diferenciación tumoral, tasa mitótica y grado de necrosis tumoral, se utilizó para clasificar la histología tumoral. Para estadificar estos tumores se utilizó el sistema AJCC.

Resultados: La muestra se compone de 6 pacientes de los cuales 5 fueron sometidos a intervención quirúrgica con previa biopsia diagnóstica. De los 6 pacientes, el 83,3% eran mujeres y la edad media fue de 51,8 años (rango 34-74). El tamaño medio del tumor fue de 10,3 cm (rango 6,5-16) localizado en su mayoría en el nivel 2 (60%). La técnica realizada fue la resección radical del tumor, requiriendo en un paciente la exéresis conjunta del riñón y uréter derecho. La utilización de prótesis fue necesaria en el 60% de los casos. En 3 de los 5 pacientes se logró márgenes quirúrgicos libres y no se observó invasión linfovascular en ninguno. Durante el seguimiento posoperatorio se observó recidiva en dos de los pacientes quirúrgicamente tratados, localizados a nivel pulmonar y peritoneal entre otras. En cuanto al uso de terapias neoadyuvantes y/o adyuvantes, se empleó ambas modalidades en dos pacientes, recibiendo uno de ellos ambos tratamientos sin alcanzar estabilidad de la enfermedad con progresión a nivel pulmonar, retroperitoneal, pancreática y ósea con recidiva a los 8 meses de la cirugía. En referencia al estudio anatomo-patológico, el tumor fue de alto grado en 2 de los pacientes y de grado intermedio en otros 2, con presencia de Ki67 superior al 50% en el 75% de los casos. Los márgenes de resección libres de enfermedad se vieron afectos en dos de los pacientes. Respecto a la supervivencia de los 5 pacientes intervenidos, uno de ellos falleció en el posoperatorio inmediato por fallo multiorgánico. La mediana de supervivencia global de los restantes fue de 25 meses y la supervivencia libre de enfermedad de 8 meses. Esta recurrencia se observa en dos pacientes en los que la resección fue R1.

Conclusiones: En esta serie, presentamos seis casos de leiomiosarcoma de VCI y su manejo terapéutico. Estos tumores presentan un desafío tanto en la toma de decisiones clínicas como en la técnica quirúrgica

debido a su comportamiento con tasas de mortalidad elevadas. Es necesario la formación de unidades multidisciplinares para adecuar el tratamiento a cada caso de manera individualizada y centralizar los casos para formar equipos específicos en la patología.