

## Cartas científicas

## Leiomiosarcoma de la vena renal. Discusión de su manejo terapéutico

### Management of leiomyosarcoma of the renal vein

Presentamos el caso clínico de una mujer de 59 años con molestias abdominales difusas de 5 meses de evolución asociadas a anorexia y pérdida de peso de 12 kg sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. En la exploración física se palpa una masa ocupante de espacio en el hemiabdomen izquierdo. Los estudios analíticos, que incluyen hemograma, bioquímica y pruebas de función hepática, son normales. La tomografía computarizada (TC) demuestra una masa retroperitoneal izquierda de contornos polilobulados y diámetros máximos de  $13,8 \times 10 \times 14$  cm que infiltra el riñón y la glándula suprarrenal homolaterales, probablemente el fundus gástrico, el cuerpo pancreático y el pilar diafragmático izquierdo, y respeta la aorta abdominal (fig. 1). Se realiza una laparotomía subcostal bilateral, en la que se objetiva una tumoración que afecta a la vena renal izquierda que infiltra riñón izquierdo, suprarrenal izquierda, cola del páncreas y ángulo esplénico colónico. Nuestra estrategia quirúrgica en los sarcomas retroperitoneales implica en primer lugar valorar la resecabilidad del tumor, lo que quiere decir que para obtener unos márgenes libres de enfermedad pueden ser necesarias resecciones amplias de órganos vecinos, y con un margen de seguridad intraoperatorio importante, es decir, tener en todo momento un control de las estructuras vasculares implicadas en dicha resección. De esta forma nuestra paciente fue sometida a una nefrectomía izquierda, suprarreñectomía, pancreatectomía caudal, esplenectomía y hemicolecctomía izquierda con anastomosis primaria, dejando clips metálicos sobre el lecho quirúrgico para facilitar una mejor localización en un posterior tratamiento radioterápico. El estudio anatopatológico demostró un leiomiosarcoma de  $13 \times 10$  cm de diámetro máximo originado en la vena renal, con bordes bien definidos, de crecimiento expansivo y con extensas áreas de necrosis tumoral y hialinización. El tumor está formado por haces entrecruzados de células fusiformes, que demuestran un núcleo hipercromático, con marcado pleomorfismo y abundantes figuras de mitosis atípicas. El estudio inmunohistológico demuestra inmunopositividad de las células tumorales para vimentina, desmina, actina de músculo liso y actina específica de músculo e inmunonegatividad para

citoqueratina, S-100 y C-Kit, con un índice de proliferación medido con el MiB1 muy alto. La paciente recibe tratamiento adyuvante con radioterapia (dosis de 45 Gy) y tras un periodo de seguimiento de 17 meses se encuentra libre de enfermedad.

El leiomiosarcoma de la vena renal es un tumor poco frecuente originado en las células de la capa muscular, representan un 5-15% de todos los tumores retroperitoneales<sup>1,2</sup>. Se han descrito menos de 300 pacientes con un leiomiosarcoma de la vena cava. La clínica varía en función del tamaño, la localización y el patrón de crecimiento tumoral; incluso pueden llegar a ser prácticamente asintomáticos, como en el caso que presentamos, con crecimiento durante años<sup>3,4</sup>. Según la clasificación de Mingoli: tipo 1: infrarrenal; tipo 2: interrenal y suprarrenal sin incluir las

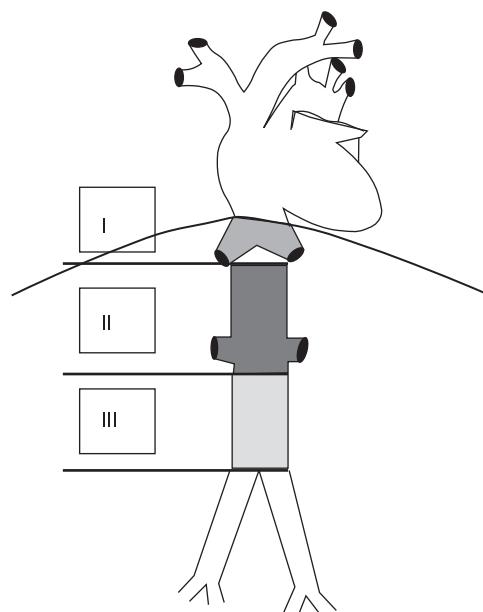
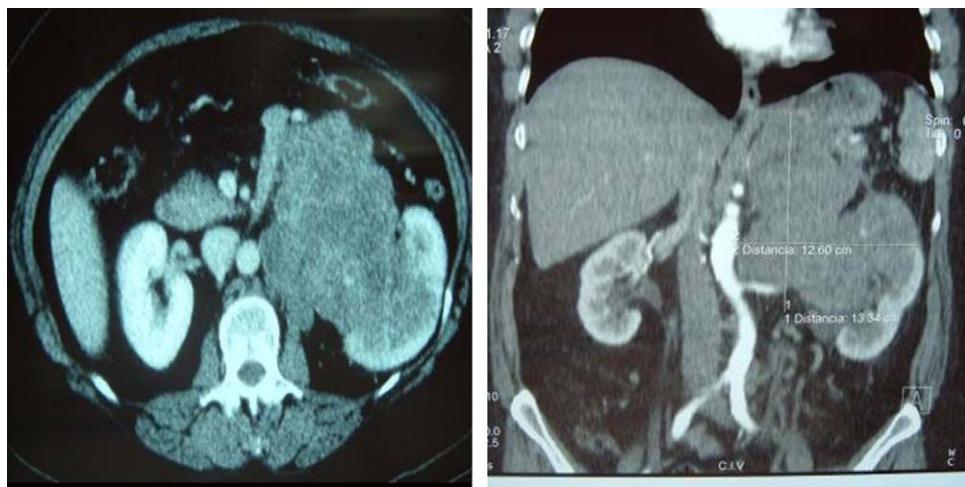


Figura 1 - Clasificación de los tumores que afectan al territorio de la vena cava superior.



**Figura 2 – Tomografía computarizada abdominal. Gran masa retroperitoneal izquierda que infiltra el riñón y la glándula suprarrenal homolateral, cuerpo pancreático y el pilar diafragmático izquierdo respetando la aorta abdominal.**

venas suprahepáticas; tipo 3: suprahepático con posible extensión intracardíaca; el tumor que describimos pertenece al tipo II o central<sup>5</sup> (fig. 2). Este tipo de tumor tiene tres patrones de crecimiento: extraluminal, intraluminal o mixto. Suelen ser tumores encapsulados donde las células adquieren una disposición característica en racimos, con actividad mitótica y positividad para desmina, HHF35, vimentina y actina<sup>6,7</sup>. Debido a la poca frecuencia de este tipo de tumor y la ausencia de signos y síntomas definitorios, la identificación de un leiomiosarcoma de la vena renal suele ser un hallazgo casual en una prueba de imagen<sup>8</sup>. Nuestra paciente fue sometida a una biopsia del tumor primario que confirma el diagnóstico, pero en la mayoría de los pacientes ello no es posible debido a su localización anatómica.

En la actualidad el único tratamiento que ha demostrado eficacia es la resección quirúrgica radical en bloque con márgenes libres de enfermedad. Si el tumor afecta únicamente a la vena renal, se han propuesto varias soluciones como el autotrasplante renal en la fosa ilíaca o el reimplante directo de la vena renal<sup>9</sup>.

Los resultados a largo plazo del tratamiento quirúrgico de los leiomiosarcomas vasculares no son buenos. A los 5 y 10 años tras la resección quirúrgica radical, se han descrito unas supervivencias del 49,4 y el 29,5% respectivamente. Se desconoce todavía el verdadero papel de la quimioterapia y la radioterapia como tratamiento adyuvante en este tipo de tumores debido al reducido número de pacientes en las series publicadas. Si el tumor es resecable, se debe realizar una intervención quirúrgica con márgenes libres de enfermedad, pero si el tumor se encuentra en el límite de la resecabilidad, la radioterapia puede ser efectiva reduciendo el tamaño tumoral y permitiendo su resección quirúrgica<sup>10</sup>.

En conclusión, creemos que la supervivencia a largo plazo a los leiomiosarcomas de la vena renal es posible y ello depende de obtener un diagnóstico precoz y realizar una cirugía radical en bloque aun en los casos con crecimiento localmente avanzado.

#### B I B L I O G R A F I A

1. Crema E, Zanier Gomes MG, Monteiro Ide O, De Lima TS, Silva AA. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report. *Angiology*. 2008;59:256-9.
2. Reges R, Denardi F, Matheus W, Ferreira U, Netto Jr NR, Billis A. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: how should it be treated and the vein anatomy re-established?. *Int J Urol*. 2008;15:256-9.
3. Tranchart H, Carloni A, Balzarotti R, De Laveaucoupet J, Chapelier A, Smadja C. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava involving the renal veins: a simple method of right renal vein reimplantation. *J Vasc Surg*. 2008;47: 209-12.
4. Ito H, Hornick JL, Bertagnolli MM, George S, Morgan JA, Baldini EH, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: survival after aggressive management. *Ann Surg Oncol*. 2007;14:3534-41.
5. Ceyhan M, Danaci M, Elmali M, Ozmen Z. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Diagn Interv Radiol*. 2007;13: 140-3.
6. Mingoli A, Sapienza P, Cavallaro A, Di Marzo L, Burchi C, Giannarelli D, et al. The effect of extend of caval resection in the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma. *Anti-cancer Res*. 1997;17:3877-81.
7. Guerrero MA, Cross CA, Lin PH, Keane TE, Lumsden AB. Inferior vena cava reconstruction using fresh inferior vena cava allograft following caval resection for leiomyosarcoma: midterm results. *J Vasc Surg*. 2007;46:140-3.
8. Lygidakis NJ, Bhagat AD, Sharma SK, Kefalourous H, Porfiris T, Grigorakos L, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava—an unusual case. *Hepatogastroenterology*. 2007;54:710-5.
9. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Di Marzo L, Feldhaus RJ, Cavallari N. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res*. 1996;16:3201-5.
10. Kotelis D, Giesel F, Böckler D, Schumacher H, Schöbinger M, Allenberg J. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Chirurg*. 2007;78:469-70. 472-3.

Francisco J. González-Rodríguez\*, José A. Puñal-Rodríguez, Jesús P. Paredes-Cotoré y Alejandro Beiras

Servicio de Cirugía General del Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, A Coruña, España

doi:10.1016/j.ciresp.2008.06.002

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [fran.padroso@gmail.com](mailto:fran.padroso@gmail.com)  
(F.J. González-Rodríguez).

## Neumoperitoneo espontáneo secundario a neumatosis quística intestinal

### Spontaneous pneumoperitoneum secondary to intestinal cystic pneumatosis

La neumatosis quística intestinal (NQI) es una enfermedad rara, benigna y de etiología desconocida que se caracteriza por la acumulación de gas en cavidades quísticas de subserosas o submucosas de la pared del aparato digestivo, preferentemente en intestino delgado y colon, que contiene una mezcla en cantidades variables de nitrógeno, hidrógeno, oxígeno, dióxido de carbono, butano, propano, metano, etano y argón<sup>1-3</sup>. Las localizaciones más frecuentes son en intestino delgado (42%) (en yeyuno, el 60%; en duodeno, el 30%, y en íleon, el 10%), colon (36%) y mixtos (22%)<sup>4</sup>, aunque puede aparecer en cualquier parte del aparato digestivo.

Es más frecuente en el varón, con un máximo de aparición entre los 25 y los 60 años, pero se ha informado desde los 12 días hasta los 81 años<sup>5</sup>. La mayoría de los casos son asintomáticos, aunque hasta en un 30% de las ocasiones es causante de un cuadro de neumoperitoneo espontáneo<sup>1</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 68 años que acude a urgencias por un vómito de gran volumen con restos hemáticos, distensión abdominal, taquicardia e hipotensión. Entre sus antecedentes personales destacan esquizofrenia residual, trastorno paranoide de la personalidad, trastorno obsesivo-compulsivo, dispepsia gástrica y hemorragia digestiva alta por úlcera péptica. En la exploración, el abdomen se encontraba distendido, blando y depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalías y sin signos de irritación peritoneal. Los ruidos hidroáereos estaban disminuidos. El tacto rectal fue normal. El paciente se encontraba afebril, con una presión arterial de 100/52 mmHg y una frecuencia cardíaca de 96 lat/min. En la analítica de sangre se muestran los siguientes resultados: leucocitos, 11.710/μl; neutrófilos, 92,1%; hemoglobina, 10,5 g/dl; hematocrito, 32,3%; urea, 50 mg/dl; creatinina, 0,82 mg/dl; sodio, 139 mEq/l; potasio, 3,2 mEq/l. En urgencias presenta tres episodios de vómitos en posos de café, y el paciente sufre un descenso de las cifras de hemoglobina y hematocrito a 8,4 g/dl y 26,1%, respectivamente. La serie abdominal muestra lesiones residuales pulmonares en el lóbulo superior derecho inespecíficas y de aspecto cicatricial y gran cantidad de gas intestinal, con distensión de asas y visualización del borde externo de éstas,

indicativos de un importante neumoperitoneo (fig. 1). Dada la situación hemodinámica del paciente y que presentaba neumoperitoneo, el paciente es intervenido de urgencia mediante una laparotomía media supraumbilical, en la que se objetiva una gran neumatosis quística en varias porciones del intestino delgado (fig. 2) y el colon derecho y gran dilatación gástrica. No hay perforación de víscera hueca ni líquido libre intraperitoneal. Se toman biopsias de quistes aéreos, que se informan como tejido conectivo con edema, hemorragia, focos de infiltrado inflamatorio crónico y espacios quísticos sin revestimiento epitelial y vacíos de contenido. En el postoperatorio se instaura tratamiento conservador,



Figura 1 - Radiografía simple de abdomen en decúbito supino. Gran distensión de asas intestinales con neumoperitoneo.