

Leiomioma de la vena cava inferior. Resección completa con reconstrucción vascular

Julia Bertelli^a, José Miguel Martínez^a, Manuel de Juan^a, Vicente Alapont^a, Miguel Rayon^b y José Mir^a

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Unidad de Cirugía Hepática. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

Resumen

Los leiomiomas de la vena cava inferior son tumores tan raros que se estima por debajo de los 200 pacientes bien documentados y publicados. Su incidencia es mayor en mujeres y con frecuencia aparecen entre los 50-60 años. Se originan en las células musculares de la capa media de la pared venosa y tienen, en general, una progresión lenta y un mal pronóstico. El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen y biopsia guiada, pero el origen exacto del tumor se suele descubrir durante el acto quirúrgico y especialmente tras el estudio histológico definitivo. La cirugía es el único tratamiento que ha descrito modificaciones en la supervivencia. Presentamos el caso de un varón de 39 años con diagnóstico de leiomioma de la vena cava inferior, en su porción infrahepática y suprarrenal, tratado mediante cirugía y radioterapia postoperatoria, con una supervivencia libre de tumor a los 5 años.

Palabras clave: *Leiomioma. Vena cava. Tumores mesenquimatosos.*

LEIOMYOSARCOMA OF THE INFERIOR VENA CAVA. COMPLETE RESECTION WITH VASCULAR RECONSTRUCTION

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava is an extremely rare tumor with less than 200 well-documented and published cases. The incidence of this tumor is higher in women and it frequently develops in the fifth or sixth decade of life. Leiomyosarcoma originates in the muscle cells of the middle layer of the vena wall and usually has slow growth and a negative prognosis. Diagnosis is carried out through imaging tissue tests and guided biopsy but the exact origin of the tumor is usually detected during surgery and especially after definitive histologic study. The only treatment that has been reported to prolong survival is surgery. We present the case of a 39-year-old man with a leiomyosarcoma in the infrahepatic and suprarenal portion of the inferior vena cava that was treated by surgery and postsurgical radiotherapy. The man remains tumor-free after 5 years.

Key words: *Leiomyosarcoma. Vena cava. Mesenchymal tumors.*

Introducción

Los tumores malignos de la pared de los grandes vasos son extremadamente raros. De ellos, el leiomioma es el tumor más frecuente y se origina en la pared de la cava con una frecuencia 5 veces mayor que en la pa-

red de los troncos arteriales. Representa el 95% de los tumores primitivos de la vena cava inferior^{1,2}.

El leiomioma es un tumor maligno de origen mesenquimatoso originado a partir de fibras musculares lisas de la media. Se asocian clásicamente a una progresión lenta y un mal pronóstico. Desde la primera descripción de Perl en 1871³, se han publicado pocos casos en la bibliografía (alrededor de 200). Por ello, la historia natural y el tratamiento adecuado son difíciles de establecer.

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de leiomioma de gran tamaño originado en la vena cava inferior en su porción suprarrenal, con una supervivencia libre de tumor de 5 años tras su resección completa y radioterapia postoperatoria del lecho.

Correspondencia: Dra. J. Bertelli Puche.
Obispo Soler, 1, 6.ª. 46015 Valencia. España.
Correo electrónico: juliabertelli@yahoo.es

Manuscrito recibido el 8-3-2004 y aceptado el 23-6-2004.

Caso clínico

Paciente de 39 años, varón, sin antecedentes de interés, que presentaba dolores en la región lumbar derecha de 2 años de evolución, por lo que se le realizó una resonancia magnética (RM) de la columna lumbar sin hallazgos patológicos. Ante la persistencia de la sintomatología y su irradiación al hipocondrio derecho, se realizó una ecografía abdominal que descubrió una lesión ocupante de espacio, de 13 cm de diámetro, localizada en la zona teórica de la suprarrenal derecha. Se realizaron tomografía computarizada (TC), RM, biopsia y cavografía, y se estableció el diagnóstico de tumor retroperitoneal que comprime y desplaza la cava en su porción retrohepática y suprarrenal con posible origen en células musculares lisas (figs. 1 y 2), pero sin que se pudiera determinar con exactitud su origen. Los estudios analíticos y hormonales fueron normales.

Se practicó la resección total del tumor (enero de 1999) con una evaluación histológica extemporánea de los límites de la vena resecada. Para ello se precisó realizar la movilización del hígado y su separación completa de la cava, con su clampaje total por encima de las venas renales y por debajo de la desembocadura de las venas suprahepáticas. Entre ambos *clamps* quedaron el tumor y unos 8 cm de vena cava, efectuando entonces su resección en bloque. No se precisó la colocación de *bypass* veno-veno y la porción resecada de vena cava se sustituyó con prótesis de goretex. El postoperatorio cursó sin complicaciones y el paciente recibió tratamiento anticoagulante durante 4 meses tras la cirugía. Se aplicó tratamiento adyuvante con radioterapia: 45 Gy sobre lecho y margen amplio más 10 Gy con margen reducido.

En la actualidad sigue libre de síntomas, los controles analíticos son normales, la cava es permeable y los estudios de imagen no muestran recidiva local o metástasis a distancia.

Diagnóstico histológico

Leiomioma bien diferenciado, grado histológico I/III, de 14 x 15 cm y 789 g.

Descripción microscópica

Las diversas secciones del tumor muestran fascículos de células bien diferenciadas, de aspecto fusocelular con fibrillas longitudinales, exhibiendo un número de mitosis variable con una cuantía media de 25/10 mpc, sin pleomorfismo y con mínimos focos de necrosis y con marcadores inmunohistoquímicos compatibles con tumor leiomiomatoso (actina +++ , desmina + y vimentina +++), con acusada actividad proliferativa (MIB I ++ y p53 elevado, > 50%) y c-kit (CD-117) y CD-34 negativos.

Discusión

El leiomioma de la cava inferior representa el 6% de todos los sarcomas y el 15% de los tumores retroperitoneales⁴. Estos tumores aparecen en más del 80% de casos en mujeres de 50-70 años de edad⁵. La tasa de supervivencia a 5 años oscila entre el 27 y el 50% y a los 10 años entre el 14 y el 29%⁶.

Anatomopatológicamente, se caracterizan por una proliferación de células fusiformes agrupadas en fascículos, expresan los marcadores musculares desmina, actina muscular global (HHF35) y actina muscular lisa. En Europa, el sistema de gradación más utilizado para los sarcomas del adulto es el propuesto por la Federación Nacional de Centros de Lucha Contra el Cáncer. Consta de 3 grados y tiene en cuenta 3 parámetros: la diferenciación tumoral, el índice mitótico y la cantidad de necrosis tumoral; a cada parámetro se le otorga una puntuación y la suma de las 3 puntuaciones proporciona el grado histológico.



Fig. 1. Imagen preoperatoria de la tomografía computarizada axial en la que se observa una imagen de 13 cm de diámetro mayor (1) que engloba la vena cava.



Fig. 2. Imagen de cavografía donde se observa una gran masa que desplaza la vena cava sin colapsar su luz.

Este grado tiene un valor pronóstico discutido que será peor conforme más elevado sea^{4,5}. Las metástasis se presentan tardíamente, es más frecuente su diseminación hemática y afecta al hígado y a los pulmones; la diseminación linfática es más rara y tardía. Se han descrito casos raros de afección cerebral, de la piel y los huesos⁷.

En más del 10% de los casos se trata de un hallazgo casual y los síntomas descritos con más frecuencia son el dolor abdominal inespecífico, masa abdominal palpable y edemas en los miembros inferiores (que se describen en un 40-60% de los pacientes según las series), en ocasiones acompañados de sintomatología inespecífica (síndrome constitucional, náuseas y vómitos, fiebre y sudoración nocturna); en un 16-22% de los casos puede presentarse como un síndrome de Budd-Chiari. Por todo ello, suelen diagnosticarse cuando adquieren un gran tamaño. Para llegar al diagnóstico se utilizan las pruebas de imagen: ecografía, TC, RM, que son muy sensibles

aunque poco específicas, por lo que sólo un estudio histológico permite confirmar el diagnóstico.

La resección quirúrgica completa es el único tratamiento que ha descrito modificaciones en la supervivencia⁶. La reparación de la vena cava inferior tras la resección del tumor puede realizarse mediante cierre primario o colocación de parche de politetrafluoroetileno o dacrón⁸. En raras ocasiones se puede efectuar una ligadura, especialmente si hay suficiente circulación colateral. La utilización de anticoagulantes en los pacientes portadores de una prótesis continúa siendo discutida. Se habla desde la no anticoagulación hasta la toma de por vida de anticoagulantes. La postura intermedia, la toma durante un período de 3 meses de anti-vit-K, tiempo necesario para la correcta endotelización de una prótesis, parece la postura más razonable⁹. El lugar de los tratamientos complementarios no está definido. La frecuencia de las recidivas, sobre todo locales, tras cirugía de resección completa aislada sugieren la asociación de un tratamiento complementario a la exéresis. En este punto, la radioterapia podría tener su lugar si observamos las series descritas y su utilización con este fin en los diferentes sarcomas retroperitoneales, aunque la ausencia de estudios controlados no nos permite generalizar su uso. Nosotros la aplicamos en nuestro caso con objeto de evitar las recidivas locales, pero no podemos afirmar que haya influido en la buena evolución del paciente.

La tasa de supervivencia oscila entre el 27,9 y el 49,4% a los 5 años y entre el 14,2 y el 29,5% a los 10 años⁶. Las recidiva locales o distancia se producen en 1 caso de cada 2 o en 1 de cada 3, según autores, con una mediana de 25 meses.

En 2 revisiones de la bibliografía^{6,7} se han descrito factores de buen y mal pronóstico. La presencia de dolor que facilita el diagnóstico, la ausencia de masa palpable y la realización de una resección radical son factores de buen pronóstico (factores que se cumplen en nuestro caso).

En oposición, la presencia de edemas en los miembros inferiores, el síndrome de Budd-Chiari, la localización en la parte proximal de la vena cava inferior, el crecimiento

intraluminal predominante, la presencia de una trombosis intracava y el carácter indiferenciado del leiomioma son factores de mal pronóstico¹⁰.

La edad, el sexo, la pérdida de peso, la duración de los síntomas y el carácter encapsulado del tumor no parecen influir en el pronóstico.

Nuestro caso cumple todos los factores de buen pronóstico y no presenta ninguna característica que le confiera una mala evolución, a lo que atribuimos su buen estado clínico actual; asimismo corrobora la descripción de factores de buen y mal pronóstico realizada en estas series citadas.

Bibliografía

1. Marcheix B, Dambrin C, Muscari F, Joseph-Hein K, Guimbaud R, Otal P. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *J Chir* 2003; 3:140-7.
2. Goze A, Bousquet JC, Grellet J, Kieffer E. Les Leiomyosarcomes de la veine cave inférieure. *J Radiol* 1986;161:231-5.
3. Perl L. Ein Fall von sarcom der vena cava inferior. *Virchows Arch F Path Anat* 1871;53:378.
4. Dzinisch C, Gloviczki P, Van Heerden JA, et al. Primary venous leiomyosarcoma: a rare but letal disease. *J Vasc Surg* 1992;15:595-603.
5. Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, Feilber FR. Leiomyosarcoma of the inferior Vena Cava. Prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer* 1999;85:1077-83.
6. Mingoli A, Feldhaus RJ, Cavallaro A, Stipa S. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Analysis and search of world literatura on 141 patients and report of three new cases. *J Vasc Surg* 1991;145: 688-99.
7. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Di Marzo L, Feldhaus RJ. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Research* 1996;16: 3201-6.
8. Mönig SP, Gawenda M, Erasmi H, Zieren J, Pichlmaier H. Diagnosis, treatment, and prognosis of the leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Eur J Surg* 1995;161:231-5.
9. Cacoub P, Piette JC, Wechsler B, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Experience with 7 patients and literature review. *Medicine* 1991;705:293-304.
10. Huguet C, Harb J, Gavelli A, Riberi A. Leiomyosarcome de la veine cave inférieure étendu au foie. Résection complete avec reconstruction veineuse. *Gastroenterol Clin Biol* 1992;16:714-7.