

Leiomioma sarcoma primario de la vena cava inferior. Informe de un caso

M.M.C. René Francisco Candia de la Rosa,* Tte. Cor. M.C. Gilberto García García,** M.M.C. Arturo Mendoza Reyes,*** M.M.C. María Luisa Gutiérrez Ramírez,**** M.C. Raúl Candia García,***** M.C. Nery Alberta Alvarado Bonilla,***** M.C. Antonio Walls Salaberry*****

Hospital Militar Regional de Puebla. Puebla, Pue.

RESUMEN. Los tumores venosos son raros, difíciles de diagnosticar y usualmente malignos, los leiomiomas de las grandes venas predominantemente de la vena cava inferior constituyen más del 50% de esta patología. Los síntomas y signos son sujetos a la localización del tumor y a la estenosis u obstrucción del sistema venoso, la flebografía es extremadamente importante para diagnosticarlo, sin embargo la tomografía axial computarizada con medio de contraste ayuda a determinar la naturaleza neoplásica de esta condición, siendo la resección quirúrgica el tratamiento de elección aunque el estado de benignidad y malignidad no puede ser determinado transoperatoriamente. Este reporte describe el caso de una paciente con leiomioma sarcoma de la vena cava inferior con resección quirúrgica y reconstrucción de la vena cava inferior con un injerto de politetrafluoroetileno con buenos resultados a corto plazo.

Palabras clave: leiomioma sarcoma, vena cava inferior.

Los leiomiomas primarios de origen vascular son de músculo liso y muy raros. Ellos pueden ser benignos o malignos y pueden originarse en cualquier tejido de la pared del vaso.³ Esto incluye endoteliomas de la íntima, fibrosarcomas del tejido conectivo y leiomiomas o leiomioma sarcomas del

SUMMARY. Vein tumors are rare, difficult to diagnose, and usually malignant, leiomyosarcoma of large veins predominantly the inferior vena cava constitutes more than 50% of this condition. Symptoms are subject to tumor location and stenosis or obstruction of the venous system. The venography is extremely important for diagnosis, however; computerized axial tomography with dye enhancement is helpful to depict the neoplastic nature of this condition, surgical excision is the treatment of choice since malignant or benign status cannot be determined operatively. This report describes the case of one patient with leiomyosarcoma originating in inferior cava vein with surgical excision and reconstructed with a polytetrafluoroethylene graft with very good results.

Key words: leiomyosarcoma, inferior cava vein.

músculo liso de la capa media del vaso.³ Estas neoplasias han sido reportadas en venas y arterias pero es 5 veces más común en las primeras.^{3,4} La mayoría de los tumores de vasos sanguíneos son malignos. En 1994 había reportado 160 casos en la literatura⁴ siendo tan rara esta patología creemos que es necesario reportarla y hacer una revisión de la literatura.

Presentación del caso

La paciente es una mujer de 68 años de edad quien asiste a consulta por edema de miembros inferiores hasta la rodilla de 3 meses de evolución con pérdida de peso no cuantificada de un año de evolución con antecedentes patológicos negativos. A la exploración física se encuentra una paciente que aparenta más edad de la que dice tener, desnutrida y solamente con edema de miembros inferiores blando no doloroso hasta las rodillas y masa en hipocondrio derecho dura no doloroso de 30 x 10 cm. Sin hepato esplenomegalias con exploración pélvica normal. Los estudios radiográficos mostraron; la serie esófago gastroduodenal mostró rechazo del duodeno

* Cirujano Vascular Jefe del Servicio de Urgencias del Hospital Militar Regional de Puebla.

** Ginecólogo Adscrito al Servicio de Ginecología del Hospital Militar Regional de Puebla.

*** Anestesiólogo Jefe de Anestesiología del Hospital Militar Regional de Puebla.

**** Internista Jefe de Terapia Intensiva del Hospital Militar Regional de Puebla.

***** Radiólogo Sanatorio Santa María Puebla, Pue.

***** Residente de Anestesiología Hospital UPAEP.

***** Anatomopatólogo Jefe del Servicio de Patología del Hospital Beneficencia Española de Puebla.

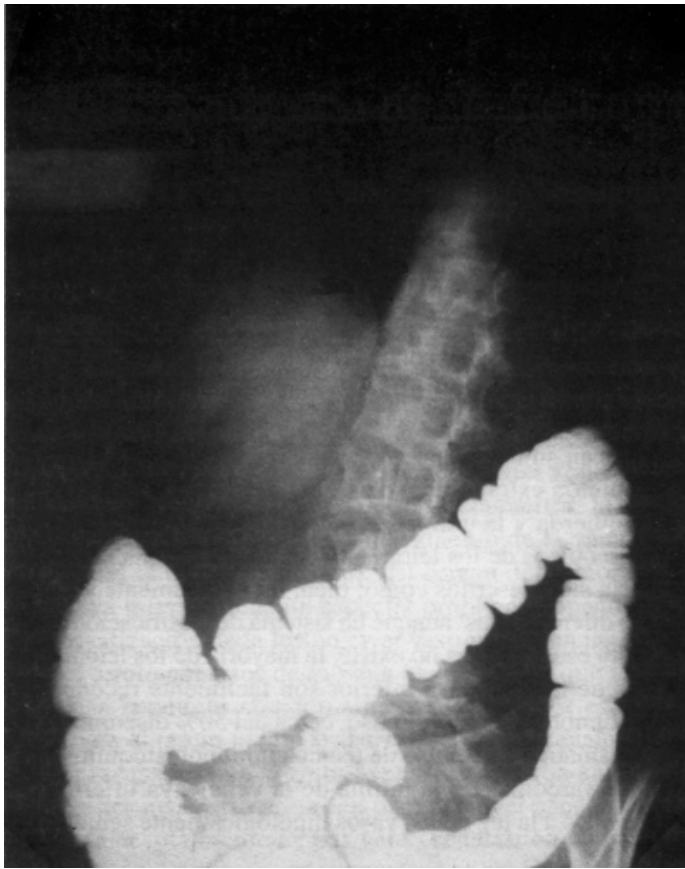


Figura 1. Colon por enema que demuestra rechazamiento hacia abajo del ángulo hepático del colon por tumor de vena cava inferior.

hacia la izquierda. El colon por enema mostró rechazo del ángulo hepático hacia abajo por tumoración extrínseca (*Figura 1*). El urograma excretor mostró rechazo por tumoración extrínseca (*Figura 2*) hacia fuera y abajo del riñón derecho con buen funcionamiento: el ultrasonido de abdomen demuestra vesícula rechazada hacia arriba, riñón rechazado hacia abajo sin dilataciones de cavidades y tumoración no quística de 30 x 10 cm. Resto de estudios de laboratorio dentro de límites normales. Se somete a laparotomía exploradora con el diagnóstico de tumor retroperitoneal encontrándose tumoración de 30 x 20 cm. En el tercio medio de la vena cava inferior sin metástasis (*Figura 3*). Con una porción extracaval de 12 cm. Y el resto intracaval con rechazo del riñón derecho hacia afuera y abajo y del ángulo hepático del colon hacia abajo, por lo que se puede disecar y resecar con una porción de la vena cava en su borde superior e inferior con reconstrucción con prótesis de politetrafluoroetileno de 8 mm. Con anastomosis término terminal, se reconstruyó la vena renal derecha con anastomosis término lateral a la prótesis de PTFE, presentando la paciente en la reconstrucción sangrado profuso por lo que ameritó la transfusión de 4 unidades de sangre total 3 de tipo específico y 1 de o+, se administró solamente una dosis de heparina de 5000 ui. Durante el pinzamiento de la vena cava inferior de 30 minutos, presentando como complicación sangrado en capa profuso por lo que amerita enpaquetamiento con compresas la cavidad

abdominal durante 48 horas y colocación de dos drenajes tipo Babcock en hipocondrio derecho. Con sangrado que se repone volumen a volumen con sangre total con 2 unidades y ameritando además revertir el efecto de la heparina con protamina. La paciente pasó a la unidad de terapia intensiva por 6 días para control de la inestabilidad hemodinámica, la paciente evoluciona con derrame pleural derecho que se resuelve en 8 días y es dada de alta a los 32 días de hospitalización sin edema de miembros inferiores. Actualmente con una evolución de 8 meses sin recidiva del tumor ni metástasis y sin edema de miembros inferiores a pesar de no demostrarse permeabilidad del injerto por cavografía (*Figura 4*).

Discusión

La más común de las neoplasias de origen vascular es el leiomioma, en la mitad de los casos reportados el sitio primario es la vena cava inferior y el 25% es la vena safena interna y el otro 25% incluye la vena femoral, vena yugular interna, la vena ilíaca en orden descendente.¹ Los leiomiomas de origen en la vena cava inferior son más comúnmente encontrados en mujeres con promedio de edad de 50 años, pero si esas neoplasia aparecen en otras venas mayores el 66% afecta a los hombres y 34% a mujeres y los leiomiomas de arterias demuestran una distribución igual de sexos.⁴ Nuestro caso se presenta en una mujer de

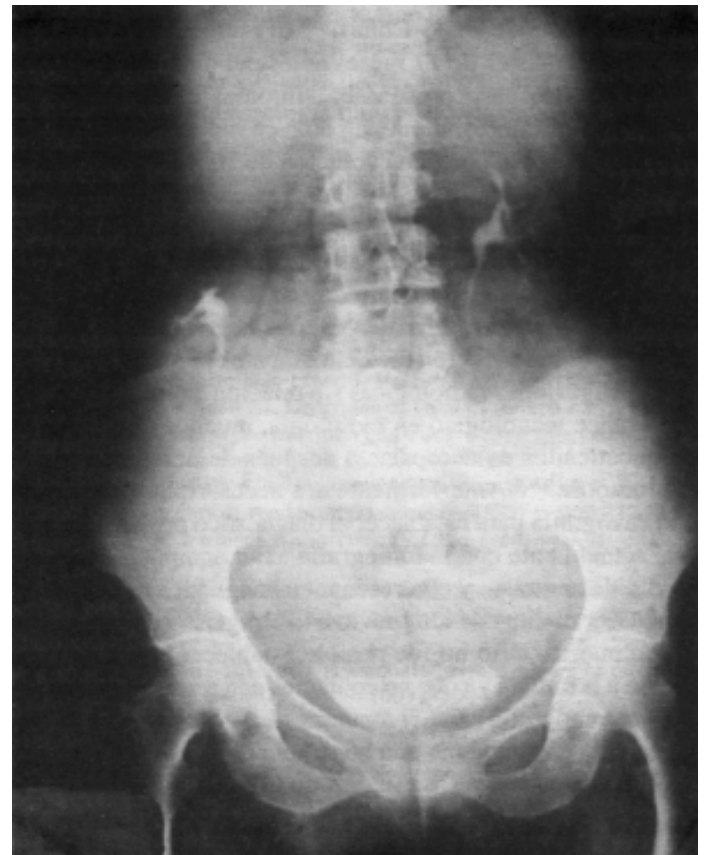


Figura 2. Urograma excretor que demuestra rechazamiento hacia afuera y abajo del riñón derecho por tumor de vena cava inferior.

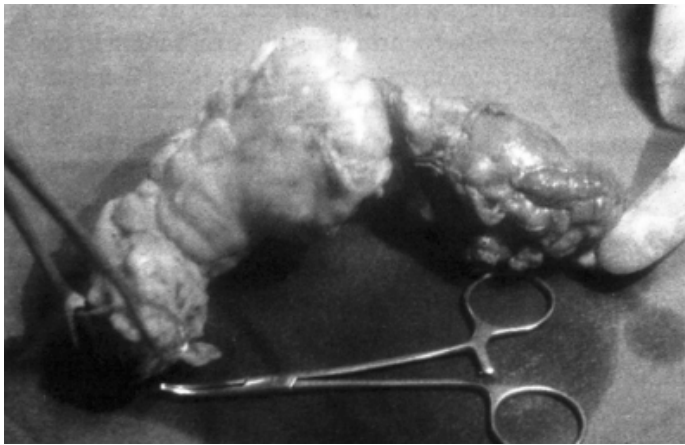


Figura 3. Pieza quirúrgica de tumor de vena cava inferior.

74 años con origen en la vena cava inferior similar a lo descrito en la literatura. Las manifestaciones clínicas en la mayoría de los leiomiomas de la vena cava inferior dependen de la localización anatómica del tumor ya que el 34% aparecen en el segmento inferior de la vena cava inferior, el 42% en el segmento medio de la vena cava sobre las venas renales hacia la porción hepática de la vena cava inferior y el 24% en el segmento superior entre el hígado y el corazón.¹ Los síntomas y signos más comunes son: dolor abdominal, masa abdominal palpable, edema de miembros inferiores, pérdida de peso, perímetro abdominal aumentado y síndrome de Budd-Chiari.^{1,10} El promedio de duración de los síntomas es de 11 meses antes del diagnóstico.

En nuestro caso presentaba síntomas como edema de miembros inferiores, masa palpable en hipocondrio derecho y pérdida de peso con una evolución de 10 meses a su ingreso. Aunque los síntomas no se correlacionan precisamente con la localización del tumor, el síndrome de Budd-Chiari es más común en leiomiomas de la porción superior de la vena cava inferior.¹ Raros modos de manifestarse incluyen embolia pulmonar recurrente, enfermedad metastásica e ictericia, pocos casos fueron incidentalmente encontrados durante investigaciones radiológicas sin relación a cirugías.⁵ Antes del avance tecnológico en radiología, muchos casos fueron diagnosticados en autopsias o después de una laparotomía exploradora.^{1,4,6} Anteriormente era necesaria la flebografía con cavografía para establecer el diagnóstico previo a la cirugía, actualmente con la tomografía axial computarizada con medio de contraste y con resonancia magnética es muy fácil establecer el diagnóstico previo a la cirugía.¹

En nuestro caso no fue posible establecer el diagnóstico previo a la cirugía ya que no contamos con resonancia magnética, ni tomografía axial computarizada y ya que no se sospechaba esta patología tan rara no se solicitó flebografía con cavografía ya que nuestros estudios de gabinete como serie esófago gastroduodenal, colon por enema, urograma excretor y ultrasonido nos orientaban a un tumor retroperitoneal, se realizó una laparotomía exploradora para establecer el diagnóstico.

Es imposible demostrar cuándo esos tumores son benignos

o malignos macroscópicamente a menos que se demuestre tempranamente una diseminación local o distal. Los hallazgos macroscópicos de los leiomiomas de la vena cava inferior son predominantemente extraluminales en el 73% de los casos y 27% son intraluminales.⁵ Sólo raramente ellos llenan toda la luz del vaso sin diseminación significativa de la pared del vaso.

El tamaño de tumor es de 2 a 30 cm con un promedio de 11 cm.¹ El trombo neoplásico ocurre de las venas ilíacas en casi el 50% de los casos.¹

En nuestro caso se encontró en la laparotomía exploradora un tumor grisáceo brillante en el tercio medio de la vena cava inferior de 27 cm de longitud que abarca a la vena cava inferior en su tercio medio y vena renal derecha y teniendo una porción extraluminal de 12 cm dejando libre la vena renal izquierda y la unión de las venas ilíacas. Los hallazgos microscópicos de los leiomiomas de la vena cava inferior han sido descritos como; bien, moderadamente y pobremente diferenciados¹ aunque un sistema de clasificación estándar para esos tumores no existe, la mayoría de los leiomiomas de la vena cava inferior son fácilmente reconocidos como tumores de músculo liso, cerca del 50% disemina intracitoplasmática con el uso de técnica inmunohistoquímica, ya que los sarcomas de la íntima de la vena cava inferior son confinados a la luz de los vasos hipológicamente semejante a

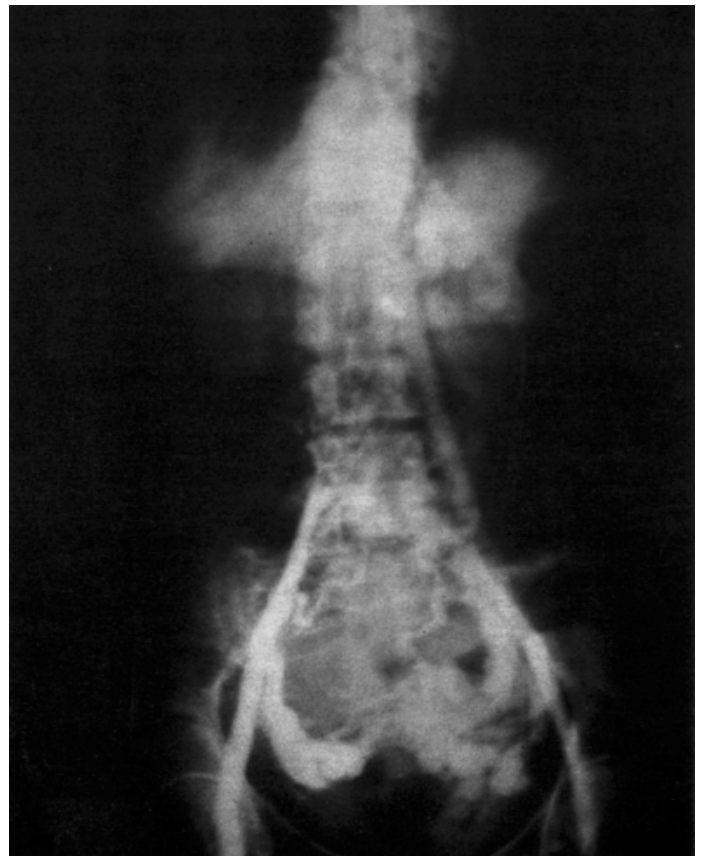


Figura 4. Flebografía ascendente de miembros inferiores que demuestra la obstrucción del injerto de PTFE de la vena cava inferior con abundante circulación colateral.

los sarcomas de las grandes arterias. El cuadro histológico puede variar dependiendo de lesiones benignas o malignas, con una uniformidad celular con mínima actividad mitótica en las primeras y en las segundas demuestran una hiperplasia hiperplasmática con núcleos en forma bizarra con abundantes mitosis.¹⁻⁵ En nuestro caso se demostró en los cortes histológicos una neoplasia mesenquimatosas (músculo liso) maligna compuesta por células fusiformes con núcleo hiperplasmático con pleomorfismo, multinucleación y actividad mitótica incrementada que se disponen formando haces entrelazados con áreas de necrosis, hialinización y hemorragia compatibles con leiomioma sarcoma.

La resección quirúrgica total es el tratamiento de elección y es sólo hasta ahora la cura para la variedad maligna.^{1,5} Actualmente el 70% de tales neoplasias son resecables para curación al momento de ser descubiertos, la resección del tumor deberá incluir un segmento de la vena cava por la cual el tumor se originó.¹ El origen del tumor en la vena cava inferior tiene un especial problema dependiendo de la localización de la lesión en el vaso ya que en las lesiones del tercio superior de la vena cava inferior que abarca las venas hepáticas son actualmente incurables; esos que envuelven el tercio medio y abarcan las venas renales pueden ser resecados aún si ambas venas renales son envueltas y puede ser necesario en orden para remover esos tumores el sacrificar totalmente ambas venas renales, en tal caso es necesario realizar una nefrectomía derecha y el riñón izquierdo puede usualmente sobrevivir y mantener adecuada función por su excelente circulación colateral.^{1,3,4,6,7} En circunstancias inusuales cuando el riñón izquierdo no puede mantenerse adecuadamente funcionando con la interrupción de las venas renales, cualquiera de ambos riñones debe ser revascularizado o trasplantado a un nuevo lecho vascular y de preferencia se debe intentar revascularizar con vena autóloga.^{1,3} En nuestro caso no realizamos nefrectomía derecha ya que el tumor sólo desplazaba al riñón derecho y la vena renal derecha se pudo revascularizar hacia un injerto de politetrafluoroetileno que se interpuso en la vena cava resecada con buena permeabilidad inmediata postoperatoria. Los reportes de la literatura indican una baja incidencia de edema de miembros inferiores después de la resección de la vena cava inferior sin tromboflebitis asociada en tumores de la vena cava, por lo que algunos autores dicen que no es necesario reconstruir la vena cava inferior.^{1,3,4,7} Nosotros coincidimos con este criterio quirúrgico de que no es necesario reconstruir la vena cava inferior después de la resección del tumor ligadura de la vena cava inferior, ya que existe una excelente circulación colateral por el sistema acigos y las secuelas como edema de miembros inferiores son controlables, ya que el problema de nuestra paciente era importante edema de miembros inferiores y ya que fue el motivo de asistir a nuestro hospital y además como ya se comentó anteriormente no se había realizado flebografía de miembros inferiores con cavografía por lo cual no teníamos evidencia de que no existiera tromboflebitis previas por la cual nosotros decidimos reconstruir la vena cava con una

prótesis de 8 mm de politetrafluoroetileno con anastomosis término terminal y una reconstrucción término lateral de la vena renal a la prótesis, con permeabilidad inmediata y urograma excretor con buen funcionamiento renal derecho e izquierdo. A los 8 meses de operada la cavografía demuestra obstrucción de injerto de ptfte y abundante circulación colateral por la vena acigos (*Figura 4*). La historia natural de pacientes después de la resección es incierta aunque los leiomioma sarcomas son de crecimiento lento, un tercio de los casos pueden recurrir localmente después de la resección y el 75% de todos los casos pueden morir por recurrencias locales o metástasis a una gran variedad de sitios incluyendo pulmón, riñón, pleura, pared de tórax, hígado, hueso.^{1,3}

El pronóstico de leiomioma sarcomas de la vena cava inferior después de una resección es de 3 años en promedio y de 5 a 10 años de sobrevida en los tumores de vena cava inferior con resección curativa¹ pero aun así la sobrevida a largo tiempo es posible aun cuando los intentos de resección curativa han fallado.¹

La terapia post-operatoria con radioterapia han sido usados para tratar lesiones no resecables y también han sido usadas después de la resección para prevenir o tratar recurrencias, actualmente por la rareza de esta patología la literatura no revela datos que soporten esta conducta, la quimioterapia con doxorubicina también ha sido utilizada pero pocos han sido reportados de recurrencia y sobrevida^{1,5} y debido a la rareza del caso no ha sido posible tener estadísticas de la terapia combinada con cirugía, radioterapia y quimioterapia.

Para terminar quisiera hacer algunas consideraciones, los cirujanos que se enfrentan a este tipo de problemas deben tener los conocimientos básicos de oncología y cirugía vascular ya que se ha demostrado hasta el momento que la curación de este tipo de patología muy rara es la resección quirúrgica, pero si no es posible esto, se debe tomar una biopsia y canalizar al escalón superior para que realicen dicho procedimiento ya que es la única oportunidad de mayor sobrevida.

Referencias

1. Mingoli A, Feldhans RJ, Cavallaro A, Stipa S. Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava: Analysis and Search of World Literature on 141 patients and report three new cases. *J. Vasc. Surg.* 1991; 14: 688-699.
2. Jurayj MN, Midell AI, Bederman S, Gruen J, O'Brien PH. Primary Leiomyosarcomas of the Inferior Vena Cava. Report of a case and review of the literature cancer 1970; 26:61 1349-1353.
3. Fischer MG, Gelb AM, Nussbaum M, Haveson S, Ghali V. Primary smooth muscle tumors of venous origin *ann surg.* 1982; 196: 6: 720-724.
4. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. *cancer.* 1993; 71: 5: 1761-1773.
5. Roman DA, Mirchandani H. Intravenous leiomyoma with intracardiac extension causing sudden death. *Arch. Pathol lab med;* 1987; 111: 1176-1178.
6. Wray JR, Dawlins H. Primary smooth muscle tumors of the inferior vena cava, *ann surg* 1971; 174: 6 1009-1018.
7. Stringer BD. Leiomyosarcoma of artery and vein. *A.J. surg.* 1977; 134: 90-94.
8. Taheri SA, Conner GW. Leiomyosarcoma of iliac veins. *surgery* 1983; 94: 3: 516-20.
9. Duran JV, Oliva H, Rusai J. Vascular leiomyosarcoma the malignant counterpart of vascular leiomyoma. *cancer* 1979; 44: 1684-1691.
10. Kevorkian J, Cento DP. Leiomyosarcoma of large arteries and veins. *surgery* 1973; 73: 3: 390-400.