



# Leiomiomasarcoma retroperitoneo primario de vena cava. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Marianela Centeno Flores,<sup>\*\*\*</sup> Onésimo Zaldivar Reyna,<sup>\*</sup> Ziad Abohar,<sup>\*\*</sup> Carlos Gerardo Medina Ramírez,<sup>\*\*\*</sup> Luis Héctor Padrón Rivera<sup>\*\*\*\*</sup>

## RESUMEN

El leiomiomasarcoma de vena cava es un tumor raro de origen mesenquimal de músculo liso. Son asintomáticos hasta que son grandes y, por lo general, se encuentran invadiendo estructuras adyacentes. La resección en bloque es la modalidad terapéutica, requiriendo la resección de la vena con las estructuras involucradas y colocación de un injerto vascular de Dacron o politetrafluoroetileno.

**Palabras clave:** Leiomiomasarcoma, sarcoma de retroperitoneo, sarcoma primario de vena cava.

## ABSTRACT

Leiomyosarcoma of the vena cava are rare tumor of mesenchymal origin of smooth muscle cells. They are asymptomatic until reach a large mass and usually invade adjacent structures. Surgical resection is the treatment modality, requiring resection of the vein with the structures involved and placement of a vascular graft politetraetileno (PTFE) or Dacron.

**Key words:** Leiomyosarcoma, retroperitoneal sarcoma, primary sarcoma of vena cava.

## INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de vena cava son tumores raros y muy letales, los más frecuentes son los leiomiomasarcomas de vena cava; tumores de origen mesenquimal.<sup>1</sup> La primera descripción fue hecha por Pearl en 1971; hasta 1996 se habían descrito 218 casos en la literatura mundial;<sup>1</sup> actualmente, se han reportado menos de 300.<sup>2,3</sup>

El leiomiomasarcoma es un tumor originado en las células de músculo liso, se localiza con mayor frecuencia entre la vena hepática y renal.<sup>1</sup> Tiene predilección por el sexo femenino en 80% de los casos.<sup>2</sup> Es más frecuente entre la quinta y sexta década de la vida.<sup>3</sup>

Son de crecimiento lento y progresivo, pueden llegar a dimensiones grandes hasta originar sintomatología. Son curables si se realiza remoción completa con márgenes libres de tumor; sin embargo, la resección es difícil por la localización. Casi siempre se encuentra invadiendo estruc-

turas adyacentes, por lo que se recomienda la remoción en bloque.<sup>4</sup>

Los órganos frecuentemente involucrados son riñón, glándula suprarrenal e hígado. La resección en bloque con la vena cava ha demostrado una mejoría importante en la sobrevida.

Según Kulayat, los tumores de vena cava se distribuyen en tres diferentes segmentos:

- **Segmento I.** Por debajo de los vasos renales.
- **Segmento II.** Entre la vena renal y hepática.
- **Segmento III.** Entre las venas hepáticas y la aurícula derecha.

El caso presentado en esta revisión trata de un tumor de segmento II, el más frecuente con 46% de los casos.<sup>5</sup>

## CASO CLÍNICO

Femenina de 29 años de edad, con ciclos menstruales regulares, multigesta. Historia de 11 meses de evolución, dolor tipo punzante en pierna derecha con irradiación a la

\* Jefe del Servicio de Cirugía Vasculard, Hospital Juárez de México.

\*\* Médico adscrito al Servicio de Cirugía Oncológica, Hospital Juárez de México.

\*\*\* Residente de Cirugía Oncológica, Hospital Juárez de México.

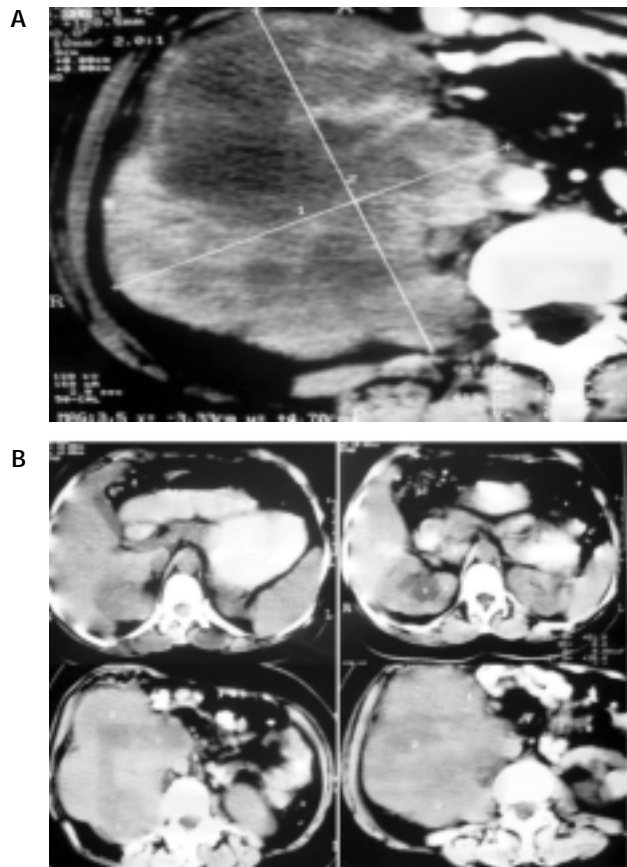
\*\*\*\* Residente de Cirugía General, Hospital Juárez de México.



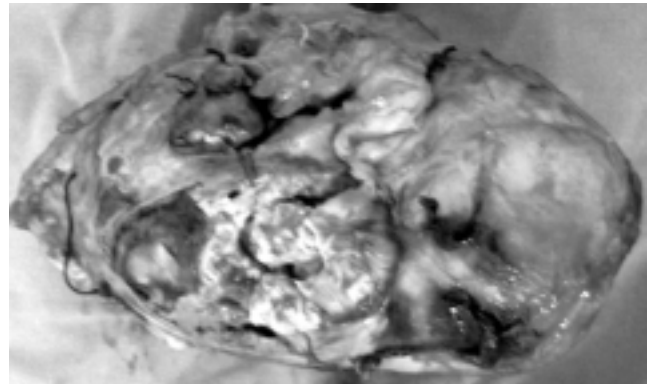
espalda y exacerbada con la deambulación, pérdida de peso de 4 kg, astenia y adinamia.

Al examen físico se encontró masa a nivel de hipocondrio derecho y flanco de aproximadamente 12 x 15 cm, bordes regulares, adherida a planos profundos, extremidades sin edema.

- **Laboratorios.** El ultrasonido abdominal mostró masa heterogénea retroperitoneal; radiografía de tórax sin evidencia de metástasis.
- **Tomografía axial computarizada (TAC).** Riñón derecho con pérdida de morfología por lesión heterogénea, áreas hipodensas y dilatación del sistema pielocalicial, hidronefrosis y lesión retroperitoneal derecha de 132 x 108 x 80 mm (Figura 1).
- **Biopsia guiada por TAC.** Sarcoma fusocelular de alto grado con características histológicas e inmunofenotipo de leiomioma convencional con necrosis de 35%. Vimentina positivo, KI 67 positivo.



**Figura 1.** TAC: Riñón derecho con pérdida de morfología por lesión heterogénea retroperitoneal que envuelve la vena cava.



**Figura 2.** Tumor retroperitoneal que se encontraba envolviendo vena cava infrarrenal y riñón derecho.

La paciente recibió radioterapia abdominal y una dosis total de 4,500 Cgy. Se realizó TAC de control: Tumor retroperitoneal de 7 x 7 cm. Respuesta parcial, por lo que se decide realizar resección. Se realizó laparotomía por línea media, se exploró cavidad sin evidencia de enfermedad metastásica; se encontró tumor de aproximadamente 15 x 10 cm en fosa renal derecha que involucraba riñón y se extendía de la vena renal hasta 2 cm a nivel de la bifurcación (Figura 2).

Se realizó movilización en bloque del tumor con el riñón y el segmento involucrado de vena cava; posteriormente, control proximal y distal de la vena. Se efectuó resección del tumor y después se reconstruyó la vena con injerto de PTFE, término-terminal con prolene 6.0, sutura continua (Figura 3).

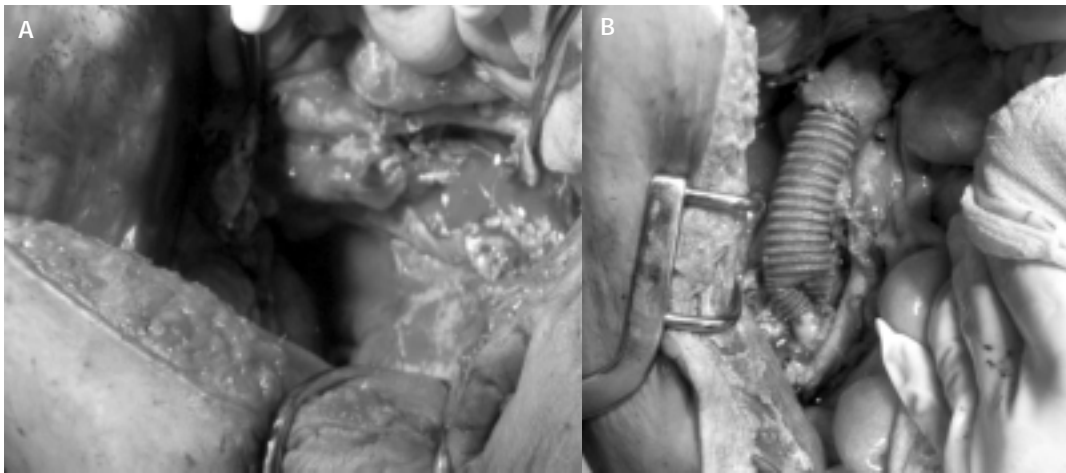
La paciente evolucionó satisfactoriamente en el postoperatorio y fue dada de alta al décimo día con anticoagulación oral con INR 3.0.

Reporte de Patología: Sarcoma fusocelular de alto grado con características histológicas e inmunofenotipo de leiomioma de vena cava, necrosis 90%, vimentina positivo, KI 67 positivo, residual de 10% borde libre de tumor (Figura 4).

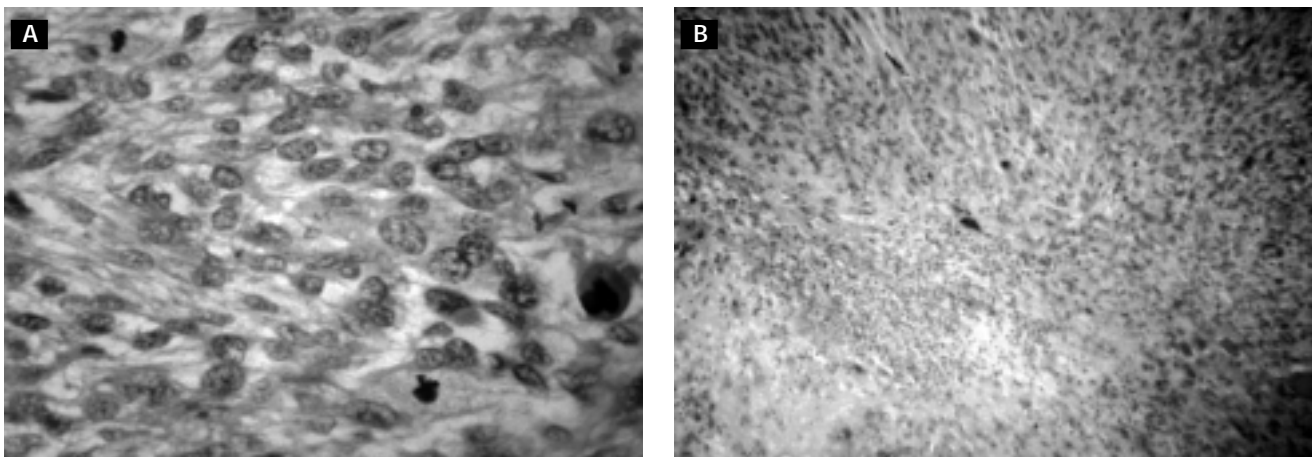
Por los resultados obtenidos se decidió dejar a la paciente en observación estrecha.

### Reporte histopatológico

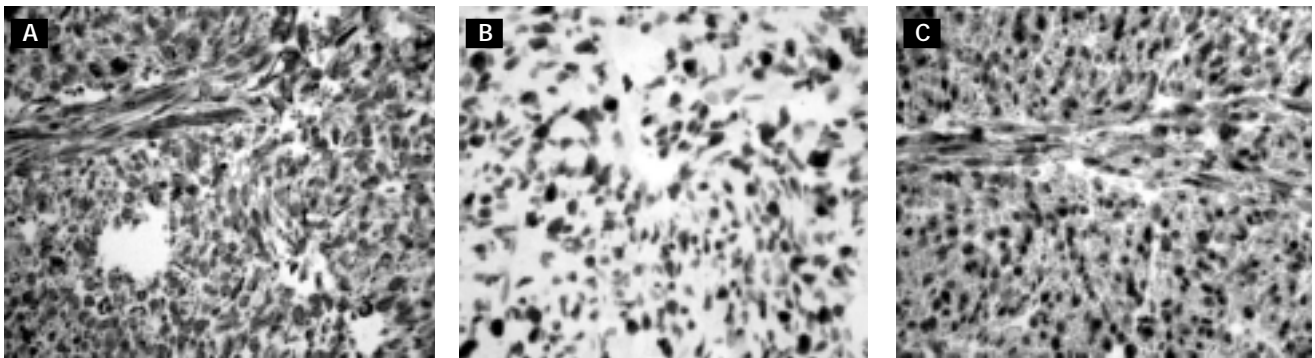
- **Descripción macroscópica y microscópica.** Tumor de 10 x 8 cm con histología de sarcoma fusocelular de alto grado con características histológicas e inmunofenotipo de leiomioma de vena cava, necrosis 90%, vimentina positivo, KI 67 positivo, residual de 10% borde libre de tumor (Figura 5).



**Figura 3.** *A.* Vena cava infrarrenal seccionada y con clamp de Satinsky. *B.* Interposición de injerto de Dacron entre la vena cava infrarrenal cerca de su bifurcación.



**Figura 4.** *Sarcoma fusocelular de alto grado.*



**Figura 5.** *Resultados de inmunohistoquímica. A.* Vimentina positivo. *B.* KI 67 positivo. *C.* Actina músculo liso (AML positivo).



## DISCUSIÓN

### Diagnóstico

La mayoría de los pacientes son asintomáticos, pueden cursar con dolor abdominal, masa palpable, edema de extremidad inferior, pérdida de peso, síndrome de Budd-Chiari, falla renal en caso de compresión de vena cava y oclusión del flujo renal.

El caso presentado manifestó dolor en la extremidad inferior, masa abdominal palpable, no edema.

### Tratamiento

La cirugía es el estándar y la única que ha demostrado impacto en la sobrevida. El abordaje dependerá de la localización, en ocasiones se puede realizar la resección con cierre primario con prolene 5.0.

En caso de invasión renal se debe realizar nefrectomía. De ser necesario ligar la vena renal izquierda, puede realizarse sin complicaciones; sin embargo, la vena renal derecha debe ser reimplantada. El segmento de vena cava seccionado se puede reconstruir con un segmento de injerto de PTFE, Dacron o parche.<sup>6</sup>

El tratamiento del paciente posquirúrgico se debe realizar con anticoagulación –con antagonista de vitamina K durante seis meses– con el fin de permitir reendotelización de la prótesis y, posteriormente, sustituir con antiagregante plaquetario profiláctico.

No hay estudios que soporten la administración de la misma; estudios sugieren la administración de radioterapia para tumores de la vena cava infrarrenal, pero no hay datos concluyentes de mejoría en la sobrevida; tiene utilidad limitada por las estructuras adyacentes involucradas. En el caso presentado no se recomendó la administración de radioterapia y se dejó en vigilancia estrecha.

## CONCLUSIÓN

El estándar de manejo de los leiomiomas de vena cava es la cirugía, la combinación con quimiorradioterapia ha demostrado mejoría en la sobrevida. La realización de resección del tumor con vena cava y reconstrucción con un

injerto protésico ha demostrado ser una opción para los tumores irresecables. Es una técnica segura, ya que las complicaciones asociadas a la colocación de un injerto protésico son mínimas.<sup>6</sup>

La sobrevida a dos y cinco años en pacientes con resección y márgenes libres de tumor es de 90 y 66.7%, respectivamente. La sobrevida en pacientes con resección total del tumor con márgenes positivos es de 21 meses y ocho meses con resección incompleta. El 77% de las muertes por sarcoma retroperitoneal se ha asociado a recurrencia local sin evidencia de enfermedad metastásica.<sup>7</sup>

## REFERENCIAS

1. Stauffer JA. Pancreatic and multiorgan resection with inferior vena cava reconstruction for retroperitoneal leiomyosarcoma. *World J Surg Oncol* 2009; 7: 3doi.
2. Perl LEF, Von Sarkom der. Vena cava inferior. *Virchow Arch F Path Anal* 1971; 53: 378.
3. Mingoli A, Feldahaus RJ, Cavallaro AS. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Analysis and search of the mundial literature on 141 patients and report of three new cases. *J Vasc Surg* 1991; 14: 668-99.
4. Spinelli A, Shumacher G, et al. Surgical treatment of a leiomyosarcoma of the vena cava involving the hepatic and renal veins confluences: Technical aspects. *EJSO* 2008; 34: 831-5.
5. Kulayat MN, Karakousis CP, Doerr, RJ, et al. Leiomyosarcoma of the vena cava inferior: a clinicopathological review and report of the cases. *J Surg Oncol* 1997; 65: 205-17.
6. Karmeli RE, Eldar S, Fajer S. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava and interposition of a bovine pericardial graft. *EJVES extra* 6 2003; 119-21.
7. Matthias HM, Schwarzbach MD, Yura H, et al. Clinical results of surgery for retroperitoneal with major blood vessel involvement. *J Vasc Surg* 2006; 44(1).

### Solicitud de sobretiros:

Dra. Marianela Centeno Flores  
Hospital Juárez de México  
Av. Instituto Politécnico Nacional Núm. 5160  
Col. Magdalena de las Salinas  
C.P. 07760, Deleg. Gustavo A. Madero  
Tel.: 5747-7560 Ext. 7433