

Tratamiento quirúrgico del leiomiosarcoma de vena cava inferior

Daniel Aparicio López¹, Pablo Ruiz Quijano¹,
Adoración Recio Cabrera¹, Luis A. Ligorred Padilla¹

¹Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

Recibido el 2022-06-07 y aceptado para publicación el 2022-06-27

Correspondencia a:

Dr. Daniel Aparicio López
dani_9_93@hotmail.com

Surgical treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma

Introduction: The low incidence of leiomyosarcoma of the inferior vena cava hinders both the standardization of diagnosis and treatment. **Objective:** To present the management carried out in our center of a patient who developed an inferior vena cava leiomyosarcoma, a low incidence pathology with uncertain surgical rescue. **Results:** 54-year-old patient with a solid tumor in the infrarenal and juxtarenal portions of the inferior vena cava of 71 x 76 x 117 mm compatible with leiomyosarcoma of the vena cava, with infiltration of the right ureter that causes right obstructive uropathy grade I-II without kidney function changes; tumour was resected and continuity reconstructed with a prosthesis without complications. **Discussion:** The pathophysiology, diagnosis and management are commented. **Conclusion:** the low incidence of these lesions makes it difficult to standardize both diagnosis and treatment, although surgery remains the treatment of choice.

Keywords: vascular surgery; leiomyosarcoma; inferior vena cava; dacron graft.

Resumen

Introducción: La baja incidencia del leiomiosarcoma de la vena cava inferior dificulta tanto la estandarización del diagnóstico como el tratamiento. **Objetivo:** Presentar el manejo realizado en nuestro centro de un paciente que desarrolló un leiomiosarcoma de vena cava inferior, una patología de baja incidencia y que las posibilidades de realizar un rescate quirúrgico son muy bajas. **Resultados:** Se presenta el caso de un paciente de 54 años con una tumoración sólida en porción infrarrenal y yuxtarenal de vena cava inferior de 71 x 76 x 117 mm compatible con leiomiosarcoma de vena cava, con infiltración de uréter derecho que ocasiona uropatía obstructiva derecha grado I-II sin alteración de la función renal, que fue resecada y reconstruida mediante prótesis sin complicaciones. **Discusión:** Se discute la fisiopatología, el diagnóstico y manejo en relación con el caso presentado. **Conclusión:** la baja incidencia de estos tumores dificulta tanto la estandarización del diagnóstico como del tratamiento, aunque la cirugía sigue siendo el tratamiento de elección.

Palabras clave: cirugía vascular; leiomiosarcoma; vena cava inferior; injerto de dacron.

Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos representan el 1% de todas las neoplasias. Los leiomiosarcomas representan el 0,5% de ellos. Los sarcomas primarios de la vena cava inferior son raros, y los leiomiosarcomas representan el 95% de estos tumores. A pesar de ello, los leiomiosarcomas de la vena cava inferior son el tipo más común de leiomiosarcoma retroperitoneal y la neoplasia maligna primaria más frecuente de la vena cava inferior¹.

Hay tres aspectos de estos tumores que limitan la estandarización del tratamiento:

1. La baja incidencia del leiomiosarcoma, lo que dificulta la realización de estudios prospectivos aleatorizados para dictar recomendaciones terapéuticas, con evidencia científica.²
2. La heterogeneidad en la secuencia de tratamiento, en relación al momento en que se debe administrar la radioterapia para mejorar, al menos teóricamente, el control local de la enfermedad.

3. La necesidad o no de realizar reconstrucción anatómica del tramo de vena cava comprometida y drenaje venoso renal³.

Caso Clínico

El paciente es un hombre de 54 años sin antecedentes médicos de interés, que consulta por dolor lumbar de 3 semanas de evolución. La ecografía abdominal describe la presencia de un trombo sólido en la cava inferior. Se completa estudio con TC abdominal e ilio-cavografía: tumor sólido en porción infrarrenal y yuxtarrrenal de vena cava inferior de 71 x 76 x 117 mm compatible con leiomiosarcoma de vena cava, con infiltración del uréter derecho que causa uropatía obstructiva derecha grado I-II (Figura 1).

Ante dichos hallazgos se indicó la intervención quirúrgica sin tratamiento neoadyuvante. Se realizó un abordaje abdominal mediante laparotomía media y se identificó una tumoración sólida dependiente de la vena cava inferior, con infiltración del hilio renal derecho y vena renal izquierda, que correspondería a una lesión del segmento intermedio o tipo II de la clasificación de Kulaylat. Se realizó cavectomía en bloque con nefrectomía derecha. Se realizó una reconstrucción anatómica de la vena cava inferior, con injerto seccional de Dacron de 20 mm, desde la bifurcación iliocava hasta la vena cava inferior retrohepática, proximal al drenaje de las venas suprahepáticas. Se drenó la vena renal izquierda al injerto utilizando otra prótesis de sección de 10 mm de Dacron (Figura 2). En el primer control, 48 horas después de la cirugía mediante TC toraco-abdominal, se describe una trombosis de la confluencia iliocava, por lo que se indica un filtro de vena cava distal a la anastomosis de la prótesis. El paciente fue dado de alta al duodécimo día postoperatorio, con dosis terapéutica de heparina de bajo peso molecular.

El estudio anatomopatológico diagnosticó un leiomiosarcoma bien diferenciado de vena cava (G1). Se observó necrosis del 30% y ausencia de invasión linfovascular o ganglionar (0/4). En el estudio inmunohistoquímico se detecta expresión de actina, caldesmina y desmina. S100 y MDM2 fueron negativos. El índice proliferativo con Ki67 fue del 40%.

Se indicó tratamiento adyuvante con quimioterapia (Adriamicina - Dacarbazina) más radioterapia local (50 Gy), pero el paciente solo aceptó tratamiento con radioterapia. Se realizó una tomografía computarizada de control 12 meses después de la cirugía, que no mostró signos de recurrencia local o a distancia ni de trombosis del injerto.



Figura 1. TC abdominal coronal que muestra tumor sólido en porción infrarrenal y yuxtarrrenal de vena cava inferior de 71 x 76 x 117mm compatible con leiomiosarcoma de vena cava.



Figura 2. Imagen intraoperatoria: injerto de dacrón de vena cava inferior.

Discusión

El leiomiosarcoma de vena cava inferior es una neoplasia muy rara (< 0,5% de todas las neoplasias) caracterizada por un crecimiento lento⁴. Su origen histológico son las células del músculo liso de las paredes vasculares venosas. Se presentan principalmente en mujeres (3:1), generalmente entre la 4ª y 6ª décadas de la vida⁵. Suelen ser asintomáticas, comenzando con dolor o distensión abdominal cuando producen síntomas, como en el caso de nuestra paciente⁶. Raramente se presentan como trombosis venosa profunda de extremidades inferiores.

Los tumores se pueden clasificar según el segmento vascular afectado, lo que repercute tanto

CASOS CLÍNICOS

en el esquema terapéutico como en el pronóstico: hepáticos (6%-24%), renales y suprarrenales (42%-50%), infrarrenales (34%-44%). Hasta el 50% de los casos se diagnostican con metástasis a distancia en el momento de su presentación clínica, siendo las localizaciones más frecuentes el hígado, seguido del pulmón⁷. El tumor puede tener su origen intraluminal, extraluminal o ambos⁶, sin embargo, una lesión con características sospechosas de malignidad que se localiza en la vena cava inferior y se expande será hasta que se demuestre lo contrario un leiomioma de vena cava inferior⁴.

El tratamiento del leiomioma de vena cava se basa en la resección quirúrgica del segmento vascular afectado, más comúnmente con ligadura de la vena cava y reparación primaria vs reconstrucción con parche biológico/sintético⁶. El tratamiento quirúrgico logra una supervivencia cercana al 50 % a los 5 años con un intervalo libre de enfermedad del 10%-30% de los pacientes con resecciones R0⁸, por lo que se considera el tratamiento de elección. Existen controversias sobre el tratamiento neoadyuvante con radioterapia, mostradas en los artículos de Nussbaum⁹.

Como consecuencia de la obstrucción del segmento de vena cava comprometido, se refuerza un circuito anatómico alternativo que establece un cambio hemodinámico en el retorno de la cava, por lo que en muchos casos la reconstrucción anatómica de la cava no se realiza, ya que ello conduciría a la restauración hemodinámica del circuito cava, que es

un factor de riesgo para el desarrollo de trombosis temprana.

El pronóstico es malo. La recurrencia afecta a la mitad de los pacientes y la supervivencia a los 5 años es del 33%⁶. Las lesiones de mejor pronóstico son las localizadas en el segmento infrarrenal y suprarrenal de la vena cava, por el contrario las localizadas en la porción hepática de la vena cava inferior tienen el peor pronóstico¹⁰.

Conclusión

La baja incidencia de estos tumores dificulta tanto la estandarización del diagnóstico como del tratamiento, aunque la cirugía sigue siendo el tratamiento de elección.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación: Ninguna.

Conflictos de interés: Ninguno.

Bibliografía

1. Kenney RJ, Cheney R, Stull MA, Kraybill W. Soft tissue sarcomas: Current management and future directions. *Surgical Clinics of North America* 2009;89:235-47.
2. Jason D, Kimberly H, John H, Thomas M, Levine EA, Perry S. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: surgical management and clinical results. *The American Surgeon* 2005;71:497-501.
3. Daylami R, Amiri A, Goldsmith B, Troppmann C, Schneider PD, Khatri VP. Inferior vena cava leiomyosarcoma: is reconstruction necessary after resection? *Journal of the American College of Surgeons* 2010;210:185-90.
4. Bednarova I, Frellesen C, Roman A, Vogl TJ. Case 257: Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava. *Radiology*. 2018;288:901-8.
5. Monteagudo Cortecero J, Guirau Rubio MD, Payá Romá A. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. *Radiographics* 2015;35:616-20.
6. Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan MF. Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *Journal of the American College of Surgeons* 2003; 197:575-9.
7. Deng F, Hanh L. Inferior vena cava leiomyosarcoma. Reference article, *Radiopaedia.org*. (accessed on 17 Nov 2021) <https://doi.org/10.53347/rID-73784>.
8. 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 Research* 1995;16:3201-5.
9. Nussbaum DP, Rushing CN, Lane WO, Cardona DM, Kirsch DG, Peterson BL. Preoperative or postoperative radiotherapy versus surgery alone for retroperitoneal sarcoma: a case-control, propensity score-matched analysis of a nationwide clinical oncology database. *Lancet Oncol*. 2016;17:966-75.
10. Smillie RP, Shetty M, Boyer AC, Madrazo B, Jafri SZ. Imaging evaluation of the inferior vena cava: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. *Radiographics*:2015;35:578-92.