

## **Notas clínicas**

# Leiomiosarcoma de vena cava inferior

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava

Á. Pareja-López, N. Espínola-Cortés, J.M. Vargas-Fernández, M.M. Rico-Morales, M.Á. Lorenzo-Liñán, R.E. Yoldi-Bocanegra, J. Torres-Melero, O. Fuentes-Porcel

Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

#### **RESUMEN**

El leiomiosarcoma primario de vena cava inferior es un tumor poco frecuente que se origina en las células del músculo liso de la pared vascular. Su sintomatología suele ser inespecífica, el diagnóstico casual y la supervivencia a cinco años es del 65%.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 70 años en seguimiento tras sigmoidectomía por neoplasia colónica. En una TC de control, se diagnostica una masa localizada entre la vena cava inferior (VCI) y el borde medial hepático, de 6,5x4x5,2 cm, compatible con paraganglioma.

Realizamos una intervención conjunta con Cirugía Vascular, mediante laparotomía programada, resección completa del tumor, trombectomía venosa con sonda de Fogarty y cierre simple de vena cava.

El informe anatomopatológico fue diagnóstico para leiomiosarcoma de vena cava estadio IIB con bordes resectivos libres. Los leiomiosarcomas son tumores raros con mal pronóstico. Constituyen un reto técnico para los cirujanos. La cirugía resectiva RO es el único tratamiento que ha demostrado aumentar la supervivencia. La quimioterapia y radioterapia adyuvantes no han demostrado su beneficio en estos pacientes. Estudios moleculares recientes, muestran una relación

### CORRESPONDENCIA

Ángel Pareja López Complejo Hospitalario Torrecárdenas C/ Hermandad de Donantes de Sangre, s/n 04009 Almería angel.parejalopez@gmail.com

entre la expresión de beta catenina citoplasmática e IGF-1R, con el riesgo de desarrollar metástasis a distancia.

Palabras clave: leiomiosarcoma, vena cava inferior.

#### **ABSTRACT**

Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava is a rare tumor that originates in smooth muscle cells of the vascular wall. Its symptomatology is usually nonspecific, the casual diagnosis and 5-year survival is 65%.

We present the case of a 70-year-old woman in follow-up after sigmoidectomy due to colonic neoplasia. In a control CT, a localized mass between the inferior vena cava (IVC) and the hepatic medial border, of 6.5x4x5.2 cm, is diagnosed compatible with paraganglioma.

We performed a joint intervention with Vascular Surgery, through programmed laparotomy, complete tumor resection, venous thrombectomy with Fogarty Probe and simple vena cava closure.

The anatomopathological report was diagnostic for stage IIB vena cava leiomyosarcoma with free resective borders. Leiomyosarcomas are rare tumors with poor prognosis. They are a technical challenge for surgeons. R0 resection surgery is the only treatment that has been shown to increase survival. Chemotherapy and adjuvant radiotherapy have not shown their benefit in these patients. Recent molecular studies show a relationship between cytoplasmic beta-catenin expression and IGF-1R, with the risk of developing distant metastases.

**<u>Keywords</u>**: leiomyosarcoma, inferior vena cava.



#### INTRODUCCIÓN

Los sarcomas representan el 1% de todos los tumores malignos. El 6% de ellos son leiomiosarcomas.

El leiomiosarcoma primario de vena cava inferior es un tumor poco frecuente que se origina en las células del músculo liso de la pared vascular<sup>1</sup>. Pearl lo describió por primera vez en el año 1871<sup>2</sup>. Desde entonces, se han publicado menos de 500 casos en la literatura científica<sup>3</sup>. Afecta predominantemente a mujeres entre 50-70 años (80%). El 44% se localizan en el segmento medio, comprendido entre las venas renales y suprahepáticas. Cuándo produce sintomatología, suele expresarse en forma de dolor abdominal inespecífico, masa palpable y/o edemas en miembros inferiores2.

El diagnóstico es frecuentemente casual y tardío, generando una gran comorbilidad a pesar de tener un crecimiento lento. La tomografía de abdomen y pelvis con contraste endovenoso en fase portal, es la mejor prueba de imagen para determinar el tamaño tumoral, afectación locorregional y a distancia (cTNM).

El tumor se disemina por vía hematógena, hepática y pulmonar, siendo menos frecuentes y más tardías las metástasis ganglionares. Según un estudio reciente<sup>4</sup>, la supervivencia a cinco años es del 65% (25-50%) y el tiempo medio para la recurrencia local es de 43 meses. El tiempo medio para la recurrencia a distancia es de 25 meses mientras que el intervalo libre de enfermedad local y a distancia, en conjunto, es de tan solo 15 meses (p=0,04).

Los clásicos factores de mal pronóstico son el crecimiento intraluminal, la presencia de edemas en miembros inferiores (síntoma de compresión venosa), la trombosis de la vena cava y el carácter indiferenciado del leiomiosarcoma.

Roland et al. describen un estudio molecular<sup>4</sup> donde se demuestra una menor supervivencia a cinco años en los casos donde el tumor expresa beta catenina citoplasmática (p=0,06) e IGF-1R (p=0,04).

## **CASO CLÍNICO**

Presentamos el caso clínico de una mujer de 70 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, hipotiroidismo, obesidad y diabetes Mellitus tipo II. Fue intervenida por neoplasia de sigma en 2012. Durante el seguimiento por oncología, en una TC control en 2015, se diagnostica una masa retrocava (Figura 1), localizada entre la vena cava inferior (VCI) y el borde medial hepático, de 6,5x4x5,2 cm de diámetro radiológico, compatible con un paraganglioma con invasión de la vena cava inferior. Se realizó una biopsia con aguja gruesa que apoyaba el diagnóstico anterior. El estudio de extensión se completó con una PET-TC que objetiva una lesión neoplásica retrocava como único hallazgo (Figura 2).

Planificamos una intervención quirúrgica conjunta con el Servicio de Cirugía Vascular. Accedimos mediante laparotomía media y exploramos la cavidad. Se descartó afectación renal durante la intervención quirúrgica. Controlamos la vena cava inferior en su extremo proximal y distal a la lesión (Figura 3). Realizamos clampaje total de vena cava inferior y resecamos la pared afectada conjuntamente con la tumoración. Realizamos trombectomía venosa con sonda de Fogarty y una sutura simple de la pared de la vena cava (Figura 3).



Figura 1 Imagen TC axial donde se aprecia la lesión tumoral descrita que rodea a la vena cava inferior.

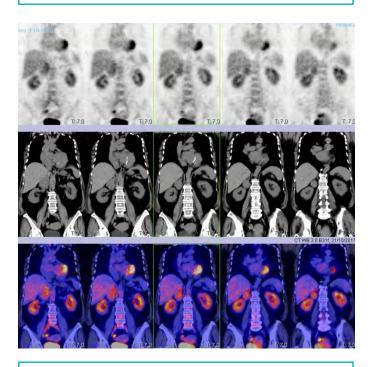


Imagen SPECT funcional donde se aprecia una hipercaptación alrededor de la vena cava inferior, que coincide con la tumoración descrita.



Figura 3 Fotografía intraoperatoria donde se muestra la vena cava referenciada con Vessel Loop azul y la tumoración delimitada.



Durante el postoperatorio, nuestra paciente sufrió un episodio de fibrilación auricular paroxística aislado, siendo dada de alta a los 18 días de la intervención con heparinización mediante HBPM 40 mg/24 horas subcutáneo. En el comité multidisciplinar sobre tumores, se decidió realizar seguimiento sin terapias adyuvantes. El informe anatomopatológico fue diagnóstico para leiomiosarcoma de vena cava estadio IIB con bordes resectivos libres. Se desestimó aplicar radioterapia postoperatoria por las comorbilidades de la paciente.

El seguimiento se realizó conjuntamente entre Oncología y Cirugía General, en contacto continuo con Cirugía Vascular. En el cuarto mes postoperatorio se diagnosticó en una tomografía de control un tromboembolismo pulmonar subclínico. En el décimo mes postoperatorio se descubrió una recidiva local asintomática hasta la fecha.

#### DISCUSIÓN

Los leiomiosarcomas son tumores raros con mal pronóstico. Constituyen un reto técnico para los cirujanos. Los clásicos factores de mal pronóstico son el crecimiento intraluminal, la presencia de edemas en miembros inferiores (síntoma de compresión venosa), la trombosis de la vena cava y el carácter indiferenciado del leiomiosarcoma.

Según la American Joint Comittee On Cancer (AJCC) / International Union Against Cancer (UICC), la clasificación en estadios tiene una relevancia relativa y debe mejorarse. Hace especial énfasis en el grado de malignidad tumoral (G), pero no tiene en cuenta la localización anatómica, que habrá de tenerse en cuenta a la hora de planificar el tratamiento<sup>6</sup> (Tabla 1).

Tabla 1. Clasificación resumida AJCC/UICC.				
ESTADIO IA	T1 (T ≤ 5 cm)	NO	MO	G1
ESTADIO IB	T2 (T > 5 cm)			
ESTADIO IIA	T1			G2, G3
ESTADIO IIB	T2			G2
ESTADIO III	T2	N0	MO	G3
	CUALQUIER T	N1		CUALQUIER G
ESTADIO IV	CUALQUIER T	CUALQUIER N	M1	CUALQUIER G

Roland et al. describen un estudio molecular<sup>4</sup> donde se demuestra una menor supervivencia a cinco años en los casos donde el tumor expresa beta catenina citoplasmática (p=0,06) y el factor de crecimiento insulínico tipo 1 (p=0,04).

Precisan de un minucioso estudio preoperatorio y es aconsejable realizar un abordaje conjunto entre cirujanos vasculares y cirujanos

oncológicos<sup>5</sup>. Los autores consultados publican una supervivencia entre el 25% y el 50% a los cinco años. La cirugía resectiva RO es el único tratamiento que ha demostrado aumentar la supervivencia<sup>6</sup>. El tratamiento conjunto mediante una combinación neoadyuvante de quimioterapia, radioterapia e hipertermia, podría ser útil en lesiones técnicamente irresecables que podrían ser candidatas a cirugía tras una disminución del tamaño tumoral<sup>7</sup>. La quimioterapia y radioterapia adyuvantes no han demostrado su beneficio en estos pacientes<sup>8</sup>.

#### **CONCLUSIONES**

Los leiomiosarcomas de vena cava inferior continúan siendo un reto para el cirujano. Su clasificación depende fundamentalmente del grado tumoral y de la afectación metastásica. Los estudios moleculares han demostrado una menor supervivencia en los tumores que expresan beta catenina citoplasmática y factor de crecimiento insulínico. La resección en bloque sigue siendo el tratamiento más eficaz para disminuir la tasa de recidiva y aumentar la supervivencia. En tumores de dudosa resecabilidad, podría valorarse el tratamiento neoadyuvante combinado entre quimioterapia, radioterapia e hipertermia, para disminuir el tamaño tumoral y plantear una intervención quirúrgica posterior. Se recomienda realizar un abordaje multidisciplinar que permita adecuar el tratamiento a cada caso de forma individualizada.

#### **BIBLIOGRAFÍA**

- 1. Bertelli et al. Leiomiosarcoma de la vena cava inferior . Resección completa con reconstrucción. Cir Esp. 2004;76(6):404-6.
- 2. Moncayo KE, Vidal-Insua JJ, Troncoso A y García R. Inferior vena cava leiomyosarcoma: preoperative diagnosis and surgical management. Surg Case Rep. 2015 Dec;1(1):35.
- 3. López-Ruiz JA, Tallón-Aguilar L, Marenco-de la Cuadra B, López-Pérez J, Oliva-Mompeán F, Padillo-Ruiz J. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Case report and literatura review. CirCir. 2017 Jul-Aug: 85(4):361-365.
- 4. Roland CL et al. Primary Vascular Leiomyosarcoma: Clinical Observations and Molecular Variables. JAMA Surg. 2016 April 1; 151(4):347-354.
- 5. Wachtel H et al. Outcomes after resection of leiomyosarcomas of the inferior vena cava: A pooled data analysis of 377 cases. Surg Oncol. 2015 Mar;24(1):21-
- 6. ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol. 23(Suppl7):VII92-9.
- 7. Pisters PW, O'Sullivam B. Retroperitoneal sarcomas: comined modality treatment approaches, Curr Opin Oncol, 2002, vol.14(pag.400-405).
- 8. Gohrbandt AE, Hansen T, Ell C, Heinrich SS and Lang H. Portal vein leiomyosarcoma: a case report and review of the literature. BMC Surg. 2016 Sep 1;16(1):60.