



## **Leiomiosarcoma de vena cava**

## **Vena cava leiomyosarcoma**

10.20960/angiologia.00280

**CC 280**

## **Leiomioma de vena cava**

*Vena cava leiomyosarcoma*

Manuel Díez Martínez, José Miguel Martín Pedrosa, Isabel Estévez Fernández, Sergio Fernández Bello, Carlos Vaquero Puerta

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid

Recibido: 09/02/2021

Aceptado: 19/02/2021

Correspondencia: Manuel Díez Martínez. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Av. Ramón y Cajal, 3. 47003 Valladolid  
e-mail: mdiezmart@saludcastillayleon.es

DOI: 10.20960/angiologia.00280

*Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflicto de interés.*

### **RESUMEN**

**Caso clínico:** se presenta el caso de un varón de 64 años con sospecha de leiomioma de vena cava inferior (VCI) tratado con radioterapia neoadyuvante previa a resección quirúrgica en bloque tumoral y de VCI con reconstrucción mediante injerto de PTFE anillado, seguido de quimioterapia.

**Discusión:** el leiomioma de VCI es una patología maligna muy infrecuente, de mal pronóstico y que requiere un manejo

multidisciplinar. Representan la localización más frecuente de los leiomiomas venosos, tienen predilección por el sexo femenino y una edad media de presentación entre 50 y 60 años. El síntoma más frecuente es el dolor abdominal, aunque muchos son asintomáticos. La prueba diagnóstica de elección es la RM y el tratamiento se basa en la resección quirúrgica, no estando aún claramente definido el papel de la radio y quimioterapia.

**Palabras clave:** Leiomioma. Vena cava inferior. Cirugía vascular.

## **ABSTRACT**

**Case report:** we present the case of a 64-year-old man with suspected inferior vena cava leiomyosarcoma (IVC) treated with neoadjuvant radiotherapy, tumor and IVC overall surgical resection with a ringshaped PTFE graft reconstruction, followed by chemotherapy.

**Discussion:** IVC leiomyosarcoma is a very infrequent malignant disease, its prognosis is dark and requires multidisciplinary management. They represent the most frequent location of venous leiomyomas, have a predilection for the female sex and a mean age of presentation between 50 and 60 years. The most frequent symptom is abdominal pain, although many are asymptomatic. The diagnostic test of choice is MRI and treatment is based on surgical resection, the role of radio and chemotherapy is not clearly defined yet.

**Keywords:** Leiomyosarcoma. Inferior vena cava. Vascular surgery.

## **INTRODUCCIÓN**

Los leiomiomas de vena cava inferior (VCI) constituyen una patología maligna muy infrecuente que requiere un manejo

multidisciplinar entre cirujanos vasculares, anatomopatólogos y oncólogos. Supone un reto terapéutico debido a que su baja frecuencia conlleva una menor experiencia y evidencia científica sobre su manejo. Se presenta el caso clínico de un paciente con leiomioma de VCI infrarrenal tratado mediante radioterapia neoadyuvante preoperatoria, resección e injerto quirúrgicos y quimioterapia posoperatoria.

## **CASO CLÍNICO**

Paciente varón de 64 años, con antecedentes de alergia a AINE, dislipemia y rotura del supraespinoso. Presenta cuadro de aproximadamente 3 meses de deterioro progresivo del estado general, astenia, disnea y dolor periumbilical intermitente, y es diagnosticado por Medicina Interna y Hematología de anemia hemolítica de anticuerpos calientes. Durante el estudio de dicho proceso, se realiza un angioTC y una angioRM con el hallazgo de una masa retroperitoneal, con componente intra y extraluminal respecto a la VCI infrarrenal, sugerente de leiomioma venoso (Figs. 1 y 2).

La exploración física resulta anodina, sin edema ni empastamiento de extremidades inferiores. Se inicia anticoagulación con HBPM ajustada al peso pese a no presentar trombosis venosa profunda debido al alto riesgo de desarrollarla dada la gran ocupación de la luz venosa cava por la tumoración.

La anemia autoinmune es tratada con corticoides. En cuanto a la patología protagonista del caso, el leiomioma venoso se valora en conjunto con Oncología y Radioterapia y se lleva a cabo radioterapia neoadyuvante (técnica isocéntrica IMRT-VMAT(1ARC)-IGRT, administrándose un total de 50 Gy fraccionados en 2 Gy/fracción, 5 fracciones/semana) y al mes de su finalización se realiza la intervención quirúrgica: laparotomía media con abordaje transperitoneal, observando la tumoración dependiente de la pared medial de la VCI, bien delimitada (Fig. 2), procediendo previa heparinización sistémica a la resección de VCI en bloque hasta

bifurcación iliaca y envío para su análisis anatomopatológico (Fig. 1). Posteriormente se realiza el injerto de una prótesis de PTFE anillada de 20 mm de diámetro (Fig. 2).

El posoperatorio cursa sin complicaciones, a los 7 días recibe el alta presentando permeabilidad del injerto protésico valorado mediante ecodoppler y se pauta antiagregación simple con clopidogrel y el uso de medias de compresión.

El estudio anatomopatológico confirma la sospecha de leiomioma venoso primario. Al tratarse de una resección R1, se decide completar el tratamiento con quimioterapia adyuvante basada en adriamicina-ifosfamida (4 ciclos, iniciándose el primero 42 días tras la cirugía). En TC de seguimiento al mes la prótesis se mantiene permeable (Fig. 2). El paciente permanece asintomático sin objetivarse recidiva tumoral tras 7 meses desde la operación.

## **DISCUSIÓN**

Los leiomiomas de VCI proceden de células musculares lisas de la capa media, constituyen el 2 % de todos los leiomiomas y, aunque son extremadamente raros, son la patología maligna más frecuente de la VCI (1). Representan la localización más frecuente de los leiomiomas venosos, tienen predilección por el sexo femenino y una edad media de presentación entre 50 y 60 años (2).

Muchos pacientes permanecen asintomáticos y el dolor abdominal es el síntoma más frecuente. Otros estarían relacionados con la compresión de estructuras vecinas, de la propia vena e incluso su trombosis (2). El edema de extremidades inferiores se ve en menos del 30 % de los pacientes (3).

Las pruebas diagnósticas más utilizadas son el TC y la RM, siendo esta última de elección en cuanto se trata de masas intraluminales de la vena cava, pudiéndose diferenciar entre tumor y trombo blando (2).

Nuestro paciente fue diagnosticado como hallazgo incidental en el transcurso del estudio de su anemia hemolítica, entidad que no se relaciona hasta la fecha con los leiomiomas de VCI.

En cuanto al tratamiento, la base del mismo consiste en la resección quirúrgica completa del tumor.

La elección del tipo de reconstrucción se ha de individualizar según la extensión tumoral y resección necesaria, habiéndose descrito incluso el autotrasplante de ambos riñones (4).

La ligadura de la vena cava puede ser bien tolerada en casos con circulación colateral, sobre todo con trombosis prequirúrgica (5,6).

Cuando se han realizado resecciones circunferenciales se recomienda la introducción de un injerto. La prótesis más utilizada es la PTFE anillada, con el objetivo de resistir la compresión extrínseca de las vísceras y prevenir del colapso con la variación de la presión venosa durante las distintas fases respiratorias (7,8). Hay grupos que prefieren diámetros de la prótesis menores (7) bajo la teoría de favorecer una aceleración del flujo que incremente la permeabilidad, objetivo por el cual también se han realizado históricamente fístulas arteriovenosas que incrementen el flujo.

En nuestro caso, estando limitada a la vena cava inferior infrarrenal nos decantamos por la resección en bloque y el injerto de PTFE anillado.

El uso de anticoagulación sistémica intraoperatoria se realiza de manera selectiva (3,8), mientras se prefiere el uso de antiagregación a largo plazo (3,7). Intraoperatoriamente realizamos heparinización sistémica una vez disecada y controlada la vena cava proximal y distalmente. La mortalidad perioperatoria descrita entre un 0 y 15 % es en bastantes casos secundaria a embolismo pulmonar (6).

El pronóstico es malo, con una supervivencia libre de enfermedad a los 5 años entre el 31 y 37 %, y una recurrencia entre el 50 y el 68 % a los 14-21 meses (7).

La permeabilidad a largo plazo del injerto de PTFE anillado es del 63-100 % (7).

En cuanto a la adyuvanza con radio o quimioterapia, ninguna ha demostrado aumentar la supervivencia y no existen indicaciones ni contraindicaciones claras respecto a su uso, realizándose un uso

individualizado (5,6,9). La radioterapia neoadyuvante se ha sugerido para mejorar el control local de la enfermedad y se han descrito menores tasas de recidivas tumorales locales con su empleo, sin con ello aumentar claramente la morbilidad (1,5,6,10). En nuestro caso no se observó mayor dificultad técnica en la disección quirúrgica tras la radioterapia, por lo que ante su posible beneficio y la ausencia de perjuicio sobre la posterior cirugía, a pesar de la baja evidencia disponible, nos decantamos por su uso. Con la quimioterapia se han utilizado regímenes basados en antraciclina o doxorubicina, aunque no está claro el papel y la eficacia de la misma (5,6).

Respecto a los márgenes libres de afectación tumoral, se consideran adecuadas tanto las resecciones R0 como R1 (5,6,9). Debido al buen estado general de nuestro paciente y al resultado del análisis anatomopatológico R1, se decidió quimioterapia adyuvante.

En conclusión, los leiomiomas de VCI constituyen una patología rara, de mal pronóstico, que requiere un manejo multidisciplinar que englobe tanto la resección quirúrgica como el tratamiento médico y radioterápico oncológico.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Munene G, Mack LA, Moore RD, Temple WJ. Neoadjuvant radiotherapy and reconstruction using autologous vein graft for the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Surg Oncol* 2011;103:175-8. DOI: 10.1002/jso.21798
2. Mendes BC, Bower TC. Vascular Tumors and Their Management. In: Sidawy AN, Perler BA, editors. *Rutherford's Vascular Surgery and Endovascular Therapy*. 9<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Inc.; 2019. pp. 2513-26.e2.
3. Quinones-Baldrich W, Alktaifi A, Eilber F, Eilber F. Inferior vena cava resection and reconstruction for retroperitoneal tumor excision. *J Vasc Surg* 2012;55:1386-93. DOI: 10.1016/j.jvs.2011.11.054

4. Mckevitt G. Leiomyosarcoma of the Vena Cava. A Case Report of Resection of the Infrarenal Cava with Auto-transplantation of Both Kidneys. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2019;58:e735-6. DOI: 10.1016/j.ejvs.2019.09.281
5. Mann GN, Mann LV, Levine EA, Shen P. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: A 2-institution analysis of outcomes. *Surgery* 2012;151:261-7. DOI: 10.1016/j.surg.2010.10.011
6. Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan MF. Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg* 2003;197:575-9. DOI: 10.1016/S1072-7515(03)00433-2
7. Pantoja JL, Patel RP, Baril DT, Quinones-Baldrich W, Lawrence PF, Woo K. Caval Reconstruction with Undersized Ringed Graft after Resection of Inferior Vena Cava Leiomyosarcoma. *Ann Vasc Surg* 2020;65:25-32. DOI: 10.1016/j.avsg.2019.11.007
8. Quinones-Baldrich WJ, Farley S. Techniques for inferior vena cava resection and reconstruction for retroperitoneal tumor excision. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* 2013;1:84-9. DOI: 10.1016/j.jvsv.2012.10.056
9. Alkhalili E, Greenbaum A, Langsfeld M, Marek J, Rana MA, Glew R, et al. Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava: A Case Series and Review of the Literature. *Ann Vasc Surg* 2016;33:245-51. DOI: 10.1016/j.avsg.2015.10.016
10. Puerta A, Vilar JA, Núñez J, López Hervás P, Nuño J. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Cir Esp* 2020;98:243-5. DOI: 10.1016/j.ciresp.2019.07.007

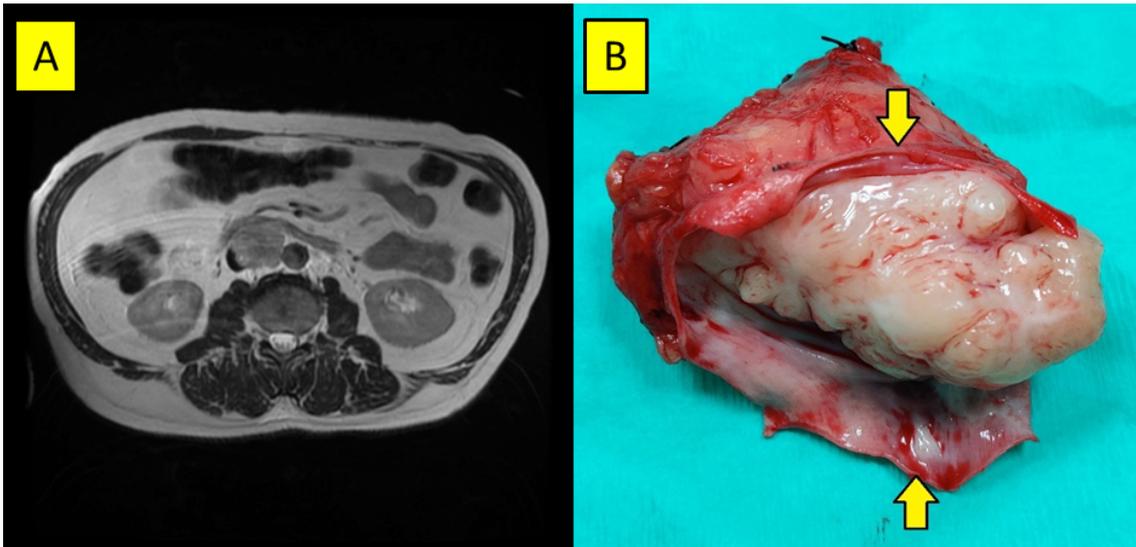


Figura 1. A. RM con tumoración retroperitoneal en relación con VCI. B. Pieza quirúrgica de VCI, las flechas amarillas indican ambos bordes tras la sección longitudinal de la cara lateral, observando el componente intraluminal del leiomiosarcoma de vena cava.



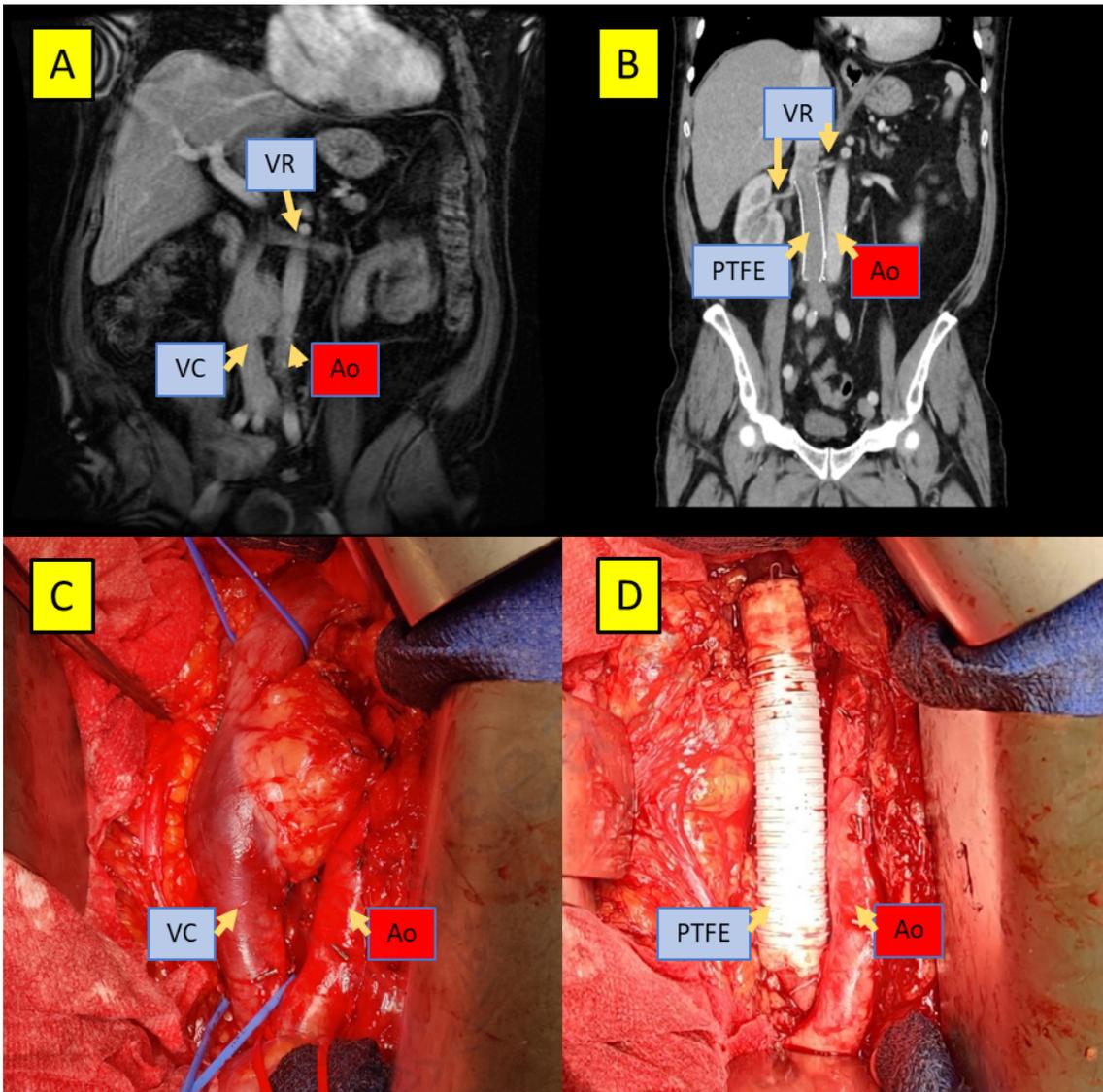


Figura 2. Composición de imágenes previa resección (izquierdas), realizada reconstrucción (derechas), radiológicas (superiores) y en campo quirúrgico (inferiores). A. RM mostrando tumoración (leiomioma) en VCI. B. TC posterior a la cirugía, observando prótesis de PTFE anillada en VCI infrarrenal en sustitución del segmento resecado. C. Visión quirúrgica del leiomioma de VCI. D. Reconstrucción con prótesis de PTFE anillada de segmento resecado (VC: vena cava; Ao: aorta; VR: vena renal; PTFE: politetrafluoroetileno).