

## Manejo multidisciplinario de leiomiosarcoma de vena cava inferior en nivel II: reporte de caso y revisión de la literatura

### *Multidisciplinary management of level II inferior vena cava leiomyosarcoma: Case report and literature review*

José A. Romero-Cruz<sup>1</sup>, Carlos Ruiz-Rodríguez<sup>2</sup>, Jorge D. Olivares-García<sup>1</sup> y Daniela Campos-Vázquez<sup>1\*</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Angiología y Cirugía Vascular, Sección de Cardiotorácica y Vascular Periférico; <sup>2</sup>Departamento de Cirugía Oncológica, Sección Médica. Hospital Central Militar, Secretaría de la Defensa Nacional (SEDENA), Ciudad de México, México

#### Resumen

El leiomiosarcoma (LMS) de vena cava inferior (VCI) es un tumor maligno poco común que surge de las células del músculo liso, de la túnica media de los vasos. Los sarcomas representan el 1% de todos los tumores malignos, de los cuales el 16% son retroperitoneales. La incidencia de LMS es aproximadamente del 6% y el sitio más habitual es la VCI, con un 2%. Se han reportado únicamente 300 casos de LMS de VCI en la bibliografía internacional, siendo una patología en la que la experiencia mundial es limitada debido a su baja incidencia. El objetivo es exponer una alternativa de tratamiento en la cual el manejo conjunto con cirugía oncológica y cirugía vascular podría mejorar el pronóstico con la garantía de una resección oncológicamente adecuada y una reconstrucción vascular óptima realizada por expertos. En este caso la oportunidad de realizar una cirugía en conjunto con especialistas en ambos ramos garantizó las mejores condiciones para realizar una resección con criterios oncológicos que garantizaron un histopatológico definitivo con bordes libres, es decir R0, y una reconstrucción vascular que garantizó de manera efectiva la permeabilidad de la VCI sin comprometer el pronóstico final.

**Palabras clave:** Leiomiosarcoma. Vena cava inferior. Tumor maligno.

#### Abstract

Inferior vena cava (IVC) leiomyosarcoma (LMS) is a rare malignant tumor that arises from smooth muscle cells in the tunica media of the vessels. Sarcomas represent 1% of all malignant tumors, of which 16% are retroperitoneal. The incidence of SCI is approximately 6% and the most common site is the inferior vena cava with 2%. Only 300 cases of IVC LMS have been reported in the international literature, being a pathology in which world experience is limited due to the low incidence of IVC leiomyosarcomas. The objective is to present a treatment alternative in which the joint management with oncological surgery and vascular surgery could improve the prognosis with the guarantee of an oncological adequate resection and an optimal vascular reconstruction carried out by experts. In this case, the opportunity to perform surgery in conjunction with specialists in both branches guaranteed the best conditions to perform a resection with oncological criteria that guaranteed a definitive histopathology with free edges, that is, R0, and a vascular reconstruction that effectively guaranteed the patency of the inferior vena cava without compromising the final prognosis.

**Keywords:** Leiomyosarcoma. Inferior vena cava. Malignant tumor.

#### Correspondencia:

\*Daniela Campos-Vázquez

E-mail: dan.campos.vazquez@hotmail.com

Fecha de recepción: 18-06-2021

Fecha de aceptación: 28-03-2022

DOI: 10.24875/RMA.21000026

Disponible en internet: 02-06-2022

Rev Mex Angiol. 2022;50(2):72-76

[www.RMAngiologia.com](http://www.RMAngiologia.com)

0377-4740/© 2022 Sociedad Mexicana de Angiología y Cirugía Vascular y Endovascular, A.C. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

Los sarcomas representan el 1% de todos los tumores malignos, de los cuales el 20% corresponde a retroperitoneo, el 15% a extremidades y el 10% a cabeza y cuello<sup>1</sup>. La incidencia de leiomiosarcoma (LMS) de retroperitoneo es aproximadamente un 6%, siendo el segundo en frecuencia después del liposarcoma; su sitio más habitual es la vena cava inferior (VCI), con un 2%<sup>2</sup>. El LMS de la VCI (IVCL) es un tumor poco común que surge de las células del músculo liso, específicamente de la túnica media de los vasos sanguíneos. Se han reportado menos de 400 casos de IVCL en la bibliografía internacional, reportándose con mayor frecuencia en mujeres con una media de edad de 50 años<sup>3</sup>.

Se presenta intraluminal, extraluminal o mixta; la presentación con mayor frecuencia es la extraluminal<sup>4</sup>, apareciendo positiva en inmunohistoquímica para desmina y actina<sup>5</sup>.

Para consideraciones quirúrgicas, la VCI se divide en cuatro segmentos anatómicos: infrarrenal, suprarrenal, retrohepático y suprahepático. Las lesiones en la VCI infrarrenal tienen la mayor probabilidad de supervivencia, debido a la relativa facilidad de acceso y tolerancia a la ligadura, en caso necesario. La VCI suprarrenal sigue siendo relativamente accesible, pero está más íntimamente asociada con estructuras como los riñones, la cabeza del páncreas y las estructuras portales. La ligadura suprarrenal de la VCI no es bien tolerada<sup>6</sup>. La VCI retrohepática tiene una longitud aproximada de 7 cm y está directamente detrás o dentro del parénquima hepático. Una lesión en este segmento invariablemente incluye daño al parénquima hepático, lo que permite el sangrado libre de la vena hacia el peritoneo por el trayecto lesionado a través del hígado<sup>7</sup>. Aunque algunas lesiones en la vena cava, especialmente en las de la vena cava retrohepática, es mejor dejarlas sin explorar, la mayoría de las lesiones por debajo de este nivel pueden exponerse y repararse mediante la técnica de sutura lateral. La preservación de una luz de al menos el 25% de lo normal es importante en la vena cava suprarrenal<sup>8</sup>.

La VCI suprahepática incluye el curso del vaso desde la cúpula del hígado hasta la aurícula derecha, incluidas las venas hepáticas y la transición a través de la diafragma. La mortalidad por lesiones en esta región se aproxima al 100%, debido a la dificultad para lograr el control proximal y distal en esta región de alto flujo. Debido al gran diámetro de la VCI en esta ubicación y la dificultad del acceso quirúrgico, las técnicas

endovasculares percutáneas proporcionan un mejor rescate que los abordajes abiertos<sup>9</sup>. El IVCL se ubica con mayor frecuencia en las venas suprahepáticas y la vena renal<sup>3</sup>, en un 44%<sup>10</sup>.

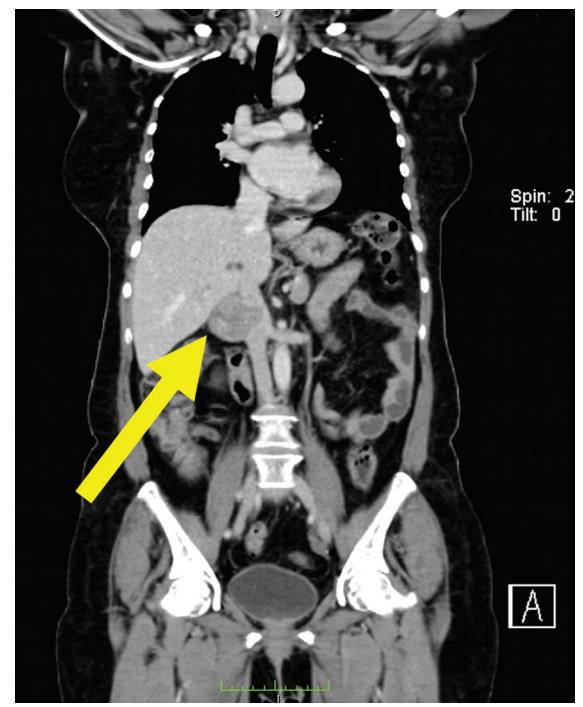
De los tres tipos histopatológicos definitivos que podrían predecir el comportamiento tumoral, el grado histológico es el que predice el tratamiento adyuvante junto con los bordes quirúrgicos de resección y otros factores pronósticos como son localización y necrosis<sup>5</sup>. Sin embargo, estas puntuaciones pueden estar sujetas a errores, donde un índice mitótico tan bajo no anticipó la rápida progresión tumoral del caso presentado. Por lo que dos factores explicarían el mal pronóstico: la localización tumoral y el bajo grado de diferenciación tumoral<sup>4</sup>.

La resección quirúrgica macroscópica es el único tratamiento curativo primario para pacientes con enfermedad localizada<sup>3</sup>. Sin embargo, la resección completa no confiere supervivencia a largo plazo para todos los pacientes, por lo que el rol de las resecciones multiorgánicas es controvertido.

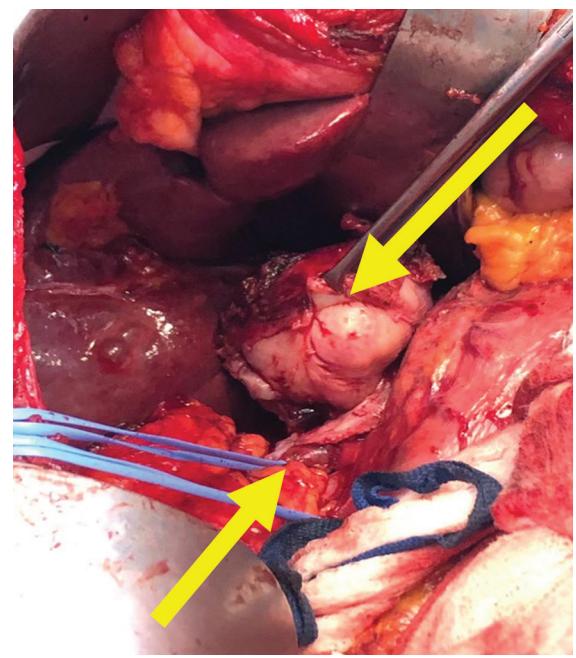
Se ha considerado el empleo de estrategias terapéuticas adyuvantes, como la quimioterapia sistémica, la radioterapia o ambas. La reparación de VCI se realiza preferentemente mediante la utilización de prótesis de politetrafluoroetileno (PTFE)<sup>10</sup>. La supervivencia a largo plazo depende del alcance y la radicalidad de la cirugía<sup>4</sup>. En caso de resección completa con márgenes quirúrgicos positivos existe la posibilidad de tratamiento adyuvante con radioterapia y quimioterapia, ya que proporciona un buen control local<sup>15</sup>.

## Presentación del caso

Se presenta el caso de una paciente atendida en el Hospital Central Militar de la Ciudad de México en febrero del 2021 en manejo multidisciplinario de los servicios de angiología, cirugía vascular y cirugía oncológica. Se trata de una mujer de 65 años de edad con antecedentes médicos de hipertensión arterial sistémica y diabetes mellitus, así como síndrome metabólico. La paciente comienza con síntomas de dolor abdominal de un año de evolución de intensidad 7/10 en escala analógica del dolor; a la exploración física se encuentra con obesidad mórbida, dolor en hipocondrio derecho y flanco derecho sin datos de irritación peritoneal, sin otra sintomatología. Se realiza tomografía axial computarizada de abdomen, con hallazgo de lesión tumoral sólida retroperitoneal derecha con infiltración a la VCI y aparente contacto a brazo anterior de la glándula suprarrenal ipsilateral y a vena renal derecha,



**Figura 1.** Corte coronal de tomografía computarizada con lesión tumoral retroperitoneal derecha con diámetro de 59 mm, que contacta con la glándula suprarrenal ipsilateral e infiltra a la vena cava inferior y a la vena renal derecha.



**Figura 2.** Campo quirúrgico donde se observa leiomiosarcoma de cava y vena cava referida.

como se puede observar en la **figura 1**, esta lesión mide 59 x 49 mm en sus ejes mayores y con un reforzamiento heterogéneo con zona de necrosis central. Se procede a realizar laparotomía exploradora; el tumor se identificó a lo largo de la VCI justo debajo del hígado como se observa en la **figura 2** (con una flecha en la parte superior, el LMS de vena cava, así como la vena cava referida con una flecha en la parte inferior de la figura). Se obtuvo control proximal y distal de la vena cava, se pinzó la vena cava 4 cm por encima de la bifurcación de las venas iliacas y se hizo resección en bloque de la tumoración conjugando el control vascular que nos permitió el cierre primario de la VCI en segmento retrohepático, con permeabilidad del 50% de la VCI. En la **figura 3** se evidencia la pieza patológica de 5 cm y sus márgenes extraídos. La evolución postoperatoria del paciente fue normal. El examen anatomo-patológico demostró un LMS tipo convencional de 5 x 3 cm con márgenes quirúrgicos negativos. La paciente fue dada de alta con enoxaparina terapéutica por 30 días, posteriormente se cambió por antiagregante. Se le pide nueva angiotomografía de seguimiento a los seis meses, como se observa en la **figura 4**, evidenciando

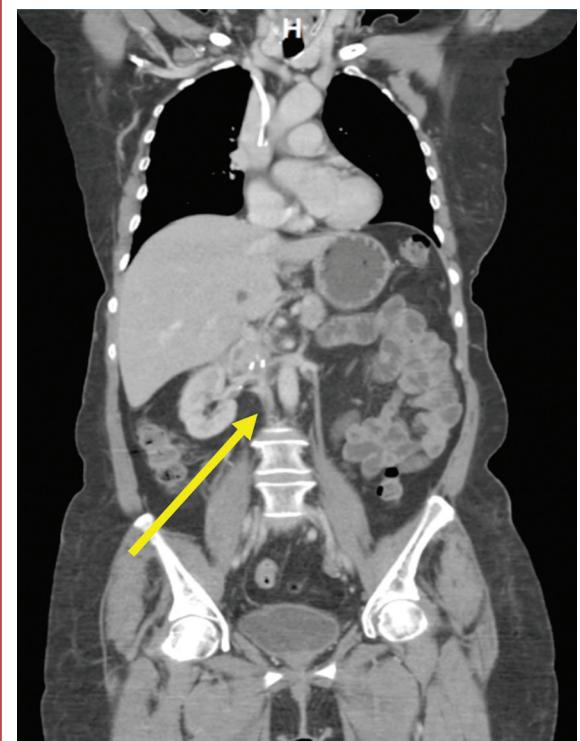


**Figura 3.** Pieza de masa tumoral una vez extraída.

ausencia de masa retroperitoneal derecha previamente observada y una disminución del calibre de la VCI del 50%. Hasta este reporte, la paciente se encuentra en tratamiento citotóxico sistémico con doxorubicina, ifosfamida y mesna en su segundo ciclo de cinco ciclos.

## Discusión

Los IVCL son un tipo de tumor retroperitoneal poco frecuente, se calcula que afectan aproximadamente a una de cada 100,000 personas<sup>2</sup>, su comportamiento puede variar dependiendo del tipo de crecimiento que presenta, intraluminal, extraluminal o mixto<sup>5</sup>. El



**Figura 4.** Corte coronal de angiotomografía de seguimiento a los seis meses con calibre de vena cava reducido con permeabilidad.

comportamiento tumoral agresivo dependerá de su índice mitótico y grado de diferenciación, sin embargo su pronóstico en general es malo y los intentos curativos se realizan por medio de cirugías complejas<sup>10</sup>. La tasa de recurrencia a dos años es muy alta, de hasta un 52%<sup>5</sup>, pero la resección radical extensa se considera el pilar de tratamiento con potencial curativo, toda vez que en pacientes con manejo conservador la supervivencia global es apenas de unos meses posterior al diagnóstico<sup>4</sup>.

Aun en pacientes en quienes se realizó una resección macroscópica completa, la supervivencia a cinco años fue del 31-66.7%<sup>5</sup>, por lo que el impacto de una resección con márgenes libres es poco claro, de acuerdo a algunos estudios publicados en los que la supervivencia global y la supervivencia libre de enfermedad con resecciones R0 o R1 son indiferentes. Sin embargo, el pronóstico a cinco años es peor en pacientes con márgenes macroscópicos positivos, con una supervivencia global del 0%<sup>10</sup>, por lo cual la primera cirugía es determinante para el pronóstico de todo tumor retroperitoneal, debiendo ser multiorgánica.

En cuanto a la reconstrucción caval, no existe consenso, pero de manera general dependerá de la permeabilidad del vaso y del grado de afectación. La

resección segmentaria con anastomosis primaria terminal-terminal ha demostrado tener las tasas más altas de permeabilidad de todos los métodos de reconstrucción. La reparación término-terminal primaria puede ser factible con una porción resecada de hasta 3 cm<sup>11</sup>, pudiendo variar las estrategias desde la ligadura hasta la reconstrucción con injertos vasculares de PTFE, aunque no se ha encontrado la diferencia en la permeabilidad posterior usando prótesis de dacrón<sup>10</sup>. En nuestro caso se hizo una reparación parcial lateral del 50% con control vascular en el segmento retrohepático, ya que el crecimiento del tumor fue extraluminal, como lo es en el 60% de los casos reportados<sup>12</sup>, y su tamaño nos permitió realizar una reparación primaria de vena y lograr conservar permeabilidad suficiente. De acuerdo con los datos publicados, los defectos pequeños de la vena cava pueden cerrarse de forma primaria con suturas o usar parches de safena para conservar un diámetro y permeabilidad adecuadas, sin embargo cuando esto no es posible porque los tumores afectan a más del 75% de la circunferencia de la VCI y requieren resección completa del segmento de VCI y reconstrucción mediante injerto<sup>13</sup>, existen distintas estrategias por usar como los mencionados injertos sintéticos de PTFE o dacrón o incluso se han reportado la utilización de injertos de vena femoral para reconstrucción de cava con buenos resultados<sup>14</sup>. Así mismo, cuando hay trombosis completa de VCI con un tumor localizado en el segmento infrarrenal no siempre es necesaria la reconstrucción vascular y la ligadura se vuelve una opción viable, ya que se forman múltiples colaterales y el edema de miembros pélvicos postoperatorio es bien tolerado<sup>15</sup>.

Respecto al régimen de antiagregación o anticoagulación, existe consenso respecto al tratamiento postoperatorio inmediato, donde se trata con anticoagulación; sin embargo, no hay un acuerdo total en el tratamiento a largo plazo<sup>16</sup>. Nosotros hemos decidido tratar con antiplaquetario a largo plazo. Por otro lado, el empleo de terapia adyuvante es controvertido, debido a que existen datos que sugieren que la resección completa seguida de quimioterapia adyuvante es la opción óptima de tratamiento<sup>17</sup>, incluso existe un artículo de 2007 que sugiere que la radiación intraoperatoria mejora las tasas de control local<sup>18</sup>, sin embargo, otras series no reportan beneficios en cuanto a la supervivencia o períodos libres de enfermedad posterior a adyuvancia<sup>5</sup>, las terapias complementarias como quimioterapia y radioterapia postoperatorias frecuentemente han probado tener un control oncológico insuficiente, con recurrencia del tumor observada en la mayoría de los pacientes. No existen estudios aleatorizados que

evalúen el uso de terapia adyuvante o neoadyuvante en LMS retroperitoneales, el uso sistemático de quimioterapia neoadyuvante no está recomendado<sup>13</sup>. La *National Comprehensive Cancer Network* (NCCN) propone como opción aceptable, aunque con un nivel de evidencia bajo (2B), el tratamiento neoadyuvante para tumores no resecables<sup>4</sup>.

La supervivencia libre de enfermedad a cinco años se ha reportado en valores cercanos al 6%, con altas tasas de recurrencia local, siendo además el pulmón el sitio de metástasis más frecuente<sup>13</sup>, sin embargo la supervivencia global a tres años se ha reportado del 76% en pacientes con resección completa, contrastando drásticamente con aquellos en quien no se logra dicha resección<sup>4</sup>.

## Conclusiones

Un enfoque multidisciplinario que incluya oncólogos quirúrgicos y cirujanos vasculares garantiza una resección máxima con reconstrucción funcional para lograr los mejores resultados para el paciente<sup>3</sup>, ya que la única opción terapéutica con intento curativo aceptable se basa en una resección con márgenes negativos que en ocasiones involucra procedimientos multiorgánicos. La reconstrucción vascular depende de varios aspectos relacionados principalmente con la topografía del tumor, así como su crecimiento, que afortunadamente es extravascular en la mayoría de las ocasiones, sin embargo, cuando este involucra más del 75% de la circunferencia es mandatorio hacer una resección del segmento de vena afectado, lo cual supondrá una reparación vascular compleja. A pesar de que no existe un consenso en la técnica de reparación en la mayoría de los casos, el cirujano vascular echará mano de diferentes alternativas: venorrafia lateral, uso de parches, injertos autólogos o bien el uso de prótesis vasculares.

## Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

## Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Bibliografía

- Goldman L, Ausiello DA, Schafer Al. Tumores malignos de los huesos, sarcomas y otras neoplasias de tejidos blandos. En: Goldman L, Schafer Al, editores. Tratado de medicina interna. 26.<sup>a</sup> edición. Elsevier; 2021. pp. 1343-1346.
- Townsend CM Jr. Soft Tissue Sarcoma. En: Sabiston Textbook of surgery e-book: The biological basis of modern surgical practice (English edition). 21.<sup>a</sup> edición. St. Louis, Missouri: Elsevier; 2021. pp. 734-753.
- Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Tumores de partes blandas. En: Enzinger y Weiss. Leiomiosarcomas retroperitoneales/abdominales. 7.<sup>a</sup> edición. Elsevier; 2021 pp. 591-613.
- Alkhaili 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.
- Teixeira FJR Jr, do Couto Netto SD, Perina ALF, Torricelli FCM, Ragazzo Teixeira L, Zerati AE, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Survival rate following radical resection. Oncol Lett. 2017;14(4):3909-16.
- Vuoncino M, White JM, Clouse WD. Inferior vena cava, portal, and mesenteric venous systems. En: Rasmussen TE, Tai NRM. Rich's Vascular Trauma. Elsevier; 2021. pp. 226-239.
- van Marle J, Le Roux DA. Vascular trauma. En: Loftus I y Hincliffe RJ. Vascular and endovascular surgery. Elsevier; 2019. pp. 120-139.
- Buckman RF, Bradley M. Injuries to the inferior vena cava. Surg Clin North Am. 2001;81:1431-48.
- van Rooyen PL, Karusseit VO, Mokoena T. Inferior vena cava injuries: a case series and review of the South African experience. Injury. 2015;46:71-5.
- Revilla Calvillo A, Gonzalez Fajardo J, San Norberto Garcia E, Merino Diaz B, Vaquero Puerta C. Leiomiosarcoma de vena cava. Angiología. 2012;64(3):132-4.
- Ghosh J, Bhowmick A, Baguneid M. Oncovascular surgery. Eur J Surg Oncol. 2011;37(12):1017-24.
- Guerrero MA, Cross CA, Lin PH, Keane TE, Lumsden AB. Inferior vena cava reconstruction using fresh inferior vena cava allograft following caval resection for leiomyosarcoma: midterm results. J Vasc Surg. 2007;46(1):140-3.
- López-Ruiz JA. Leiomiosarcoma de vena cava inferior. Caso clínico y revisión bibliográfica. Cir Cir. 2017;85(4):361-5.
- Rusu CB, Gorbatâi L, Szatmari L, Koren R, Bungurdean CI, Feciche BO, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Our experience and a review of the literature. Rom J Morphol Embryol. 2020;61(1):227-33.
- Domínguez T, López L, Fernández A. Reporte de caso: leiomiosarcoma de la íntima de vena cava inferior. Rev Med Clin Las Condes. 2017; 28(2):322-5.
- Alexander A, Rehders A, Raffel A, Poremba C, Knoefel WT, Eisenberger CF. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Radical surgery and vascular reconstruction. World J Surg Oncol. 2009;7:56.
- Puerta A, Vilar JA, Núñez J, López Hervás P, Nuño J. Leiomiosarcoma de vena cava inferior. Cir Esp. 2020;98(4):243-5.
- Pérez MD. Tratamiento multidisciplinario del leiomiosarcoma de vena cava inferior. Multidisciplinary treatment of leiomyosarcoma of inferior cava. Rev Cir. 2020;72(1).