



ARTÍCULO BREVE

Leiomioma de la vena cava inferior. Presentación de un caso y revisión del cuadro clinicopatológico

Mario Murguía-Pérez^{a,*}, Daniel López-Zúñiga^a, Ana Guadalupe Cruz-Gordillo^a,
Grettel León-Martínez^a, Felipe De Jesús Navarro-Córdoba^c y Saulo Mendoza-Ramírez^b

^a Departamento de Anatomía Patológica, Hospital General de México, Facultad de Medicina UNAM, México DF, México

^b Departamento de Anatomía Patológica, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y de la Nutrición Salvador Zubirán, México DF, México

^c Departamento de Anatomía Patológica, Hospital General Naval de Alta Especialidad, México DF, México

Recibido el 12 de noviembre de 2010; aceptado el 29 de diciembre de 2010

Disponible en Internet el 4 de marzo de 2011

PALABRAS CLAVE

Leiomioma;
Vena cava inferior;
Autopsia

KEYWORDS

Leiomyosarcoma;
Inferior vena cava;
Autopsy

Resumen Se presenta el caso de un hombre de 63 años de edad con leiomioma de la vena cava inferior que falleció por síndrome de vena cava inferior secundario al tumor. Se realizó el estudio de autopsia donde se demuestra el sitio primario de la neoplasia, así como reacciones de inmunohistoquímica para confirmar su estirpe histológica. Se hace una revisión de la literatura, ilustrando las características morfológicas, y se discuten los diagnósticos diferenciales.
© 2010 SEAP y SEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. A case report and review of the clinical and pathological features

Summary We present a case of leiomyosarcoma of the inferior vena cava in a 63 year old man who subsequently died due to vena cava syndrome secondary to the tumour. Autopsy revealed the primary neoplasm, and immunohistochemistry confirmed the histological diagnosis. Morphology and differential diagnosis are discussed together with a review of the literature.
© 2010 SEAP y SEC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los sarcomas de los grandes vasos son raros. Se han informado poco más de cuatrocientos casos, siendo el origen más

común en la vena cava inferior (VCI), seguido de la arteria pulmonar y la aorta torácica, aunque algunas referencias otorgan la mayor frecuencia a los sarcomas originados en las arterias pulmonares y aorta, seguido de los sarcomas venosos^{1,2}. Las neoplasias que se presentan en estos sitios son el angiosarcoma, el sarcoma de la íntima y el leiomioma, siendo este último el más frecuente, y desde la primera descripción realizada por Pearl en 1871, se han informado en la literatura inglesa cerca de trescientos casos

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drmariopatologia@gmail.com
(M. Murguía-Pérez).

localizados en la vena cava inferior³. Este tumor muestra diferenciación de las células de músculo liso que forman la pared del vaso, el cual tiende a presentar un gran tamaño sin causar metástasis y a crecer a lo largo de la luz del vaso, y de esta manera ocasiona varios síntomas, entre ellos el síndrome de la vena cava inferior³⁻⁵. Sin embargo, por la rareza de estos tumores, no es frecuente pensar en ellos como primera posibilidad. Presentamos un caso de síndrome de vena cava inferior (SVCI) secundario a un leiomioma de la vena cava inferior (LVCI).

Descripción del caso

Hombre de 63 años, sin antecedentes de importancia. El cuadro clínico se inició 8 meses antes de su ingreso con edema progresivo de miembros inferiores, el cual fue tratado con diuréticos de asa. Al no observar mejoría, acudió al Hospital General de México para su atención. A la exploración física sólo se observó edema de miembros inferiores, con disminución de la temperatura y máculas de color violáceo. En la biometría hemática se observó leucocitosis de $16,5 \times 10^3/\mu\text{l}$ y trombocitopenia de $60 \times 10^3/\mu\text{l}$; en la química sanguínea se evidenció creatinina de 4,3 mg/dl, urea de 177,6 mg/dl, bilirrubina directa de 8 mg/dl, bilirrubina indirecta de 4,8 mg/dl, deshidrogenasa láctica de 1.396 U/l, gammaglutamil transferasa de 399 U/l, TGO de 706 U/l y TGP de 853 U/l, y los tiempos de protrombina, tromboplastina parcial e INR se encontraron prolongados. Se diagnosticó de SVCI, y se le realizó una tomografía axial abdominopélvica, en la que se identificó una imagen lobulada, heterogénea, con zonas hipointensas e hiperintensas, de aproximadamente $7 \times 6,5 \times 6$ cm, que se encontraba adyacente al polo inferior del riñón derecho, el cual era desplazado, y que dependía de la porción superior del músculo psoas. Además se observó aumento en el diámetro de la VCI de 3,5 cm, con lo cual se llegó al diagnóstico de probable sarcoma retroperitoneal y trombosis de la VCI, sin poder descartar infiltración. Fue valorado por el servicio de oncología e ingresado a este servicio, presentando como posibilidades diagnósticas sarcoma retroperitoneal, linfoma o tumor germinal extragonadal, y propuso toma de biopsia guiada por tomografía, aunque el procedimiento quirúrgico no se realizó por presentar riesgo elevado de muerte. El paciente presentó acidosis metabólica, desequilibrio hidroelectrolítico y falleció.

En el estudio de autopsia se observó edema de miembros. A la apertura de cavidades, se encontraron 2.000 ml de ascitis de color amarillo claro, y 4.000 ml de hidrotórax bilateral, de color amarillo claro. En la disección de órganos se encontró una lesión neoplásica en la luz de la VCI, de aspecto carnoso, consistencia blanda con áreas de necrosis, la cual dilataba la luz de la vena, y afectaba a los segmentos infrarrenal, suprarrenal y retrohepática (fig. 1 A y B). El tumor infiltraba la pared del vaso a nivel infrarrenal, desplazando el polo inferior del riñón derecho y comprimiendo la arteria renal derecha, sin infiltración de la misma. No se observó compresión del uréter ipsilateral. Otro hallazgo fue congestión hepática aguda.

Histológicamente el tumor estaba conformado por células fusiformes con citoplasma eosinófilo y núcleos grandes, alargados, con bordes romos, que dependían de la pared

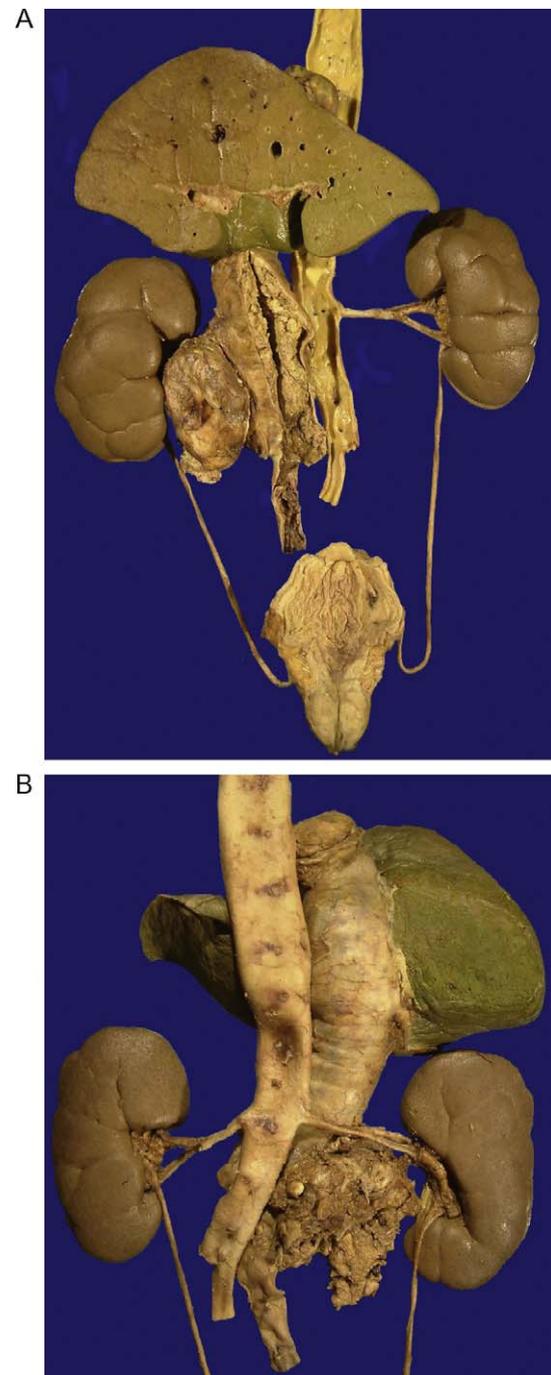


Figura 1 Fotografías macroscópicas de las piezas de autopsia. A) El tumor se localiza a nivel infrarrenal, con crecimiento intravascular y rotura de la pared de la vena cava inferior, que desplaza el riñón derecho y comprime la arteria y la vena renales. B) Crecimiento intraluminal a nivel suprarrenal y retrohepático.

de la vena, con pleomorfismo nuclear marcado y nucléolos prominentes (fig. 2 A). En otras áreas del tumor, las células presentaban franca anaplasia, y en otras formaban células gigantes multinucleadas (fig. 2 B). Se encontraron 23 mitosis/10 campos de gran aumento. El tumor infiltraba y destruía la pared del vaso, y no se observó invasión de la arteria renal derecha y del riñón derecho. Se realizó

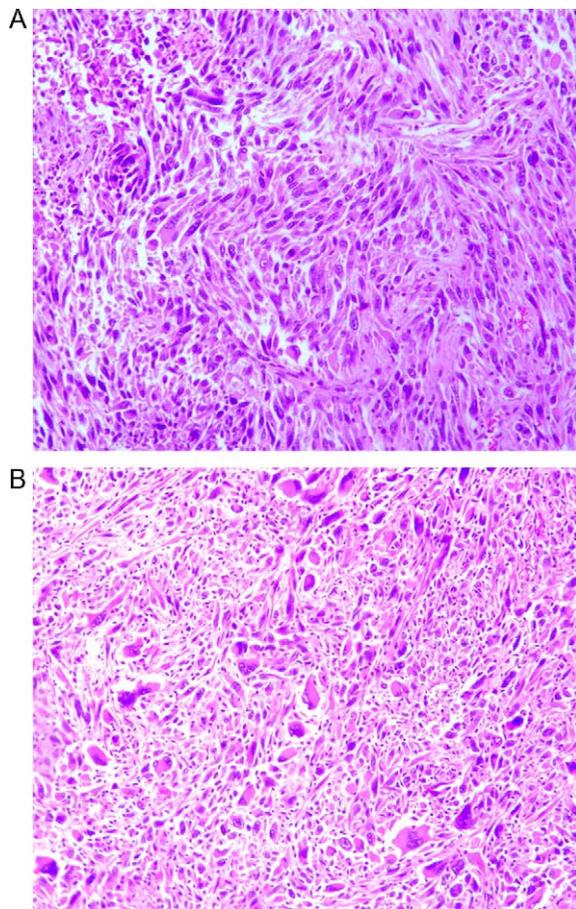


Figura 2 Histología del tumor. A) Células alargadas con escaso citoplasma y variado pleomorfismo. B) Hay mayor pleomorfismo celular y nuclear, y células gigantes multinucleadas ($\times 400$).

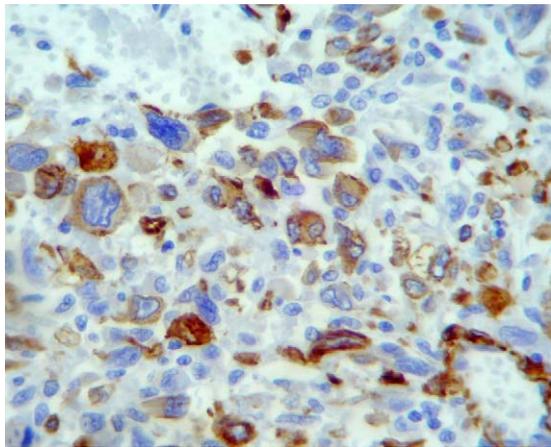


Figura 3 Positividad para la actina de músculo liso ($\times 400$).

estudio de inmunohistoquímica, donde las células fueron intensamente positivas para desmina y actina de músculo liso (fig. 3), y negativas para CD31, CD34, FVIII y Ulex europaeus. Por las características morfológicas y de inmunohistoquímica, se llegó al diagnóstico de leiomioma de la vena cava inferior. Otros hallazgos en la autopsia fueron necrosis centrolobulillar en el hígado y edema pulmonar.

Discusión

Los sarcomas de los grandes vasos son neoplasias muy raras que constituyen el 1% de todos los sarcomas². La información que se puede obtener acerca de estas neoplasias está limitada a informes de casos aislados, y la mayor serie de estas neoplasias con estudios morfológicos y de inmunohistoquímica la encontramos en el clásico estudio de Burke y Virmani⁵.

Los sarcomas de los grandes vasos (aorta, arterias y venas pulmonares, venas cavas) se clasifican en luminales y murales^{1,5}. Los primeros se originan de la íntima, razón por la cual también son llamados «intimales». Son neoplasias indiferenciadas que pueden crecer rápidamente y dar metástasis a distancia de forma temprana^{1,5}, y son más frecuentes en la aorta torácica o de las arterias pulmonares⁶. Histológicamente pueden ser parecidos a los leiomiomas, a los angiosarcomas o a los rhabdomiomas, o no presentar un patrón definido^{1,6}, y por inmunohistoquímica son positivos para la vimentina y la actina, y son negativos a la desmina y a marcadores vasculares como CD31 y FVIII, lo que orienta a un origen miofibroblástico.

Los sarcomas que se originan de las venas son con mayor frecuencia leiomiomas^{1,5,6}. A diferencia de los sarcomas luminales, son de mejor pronóstico, debido a su crecimiento lento y a través de la luz del vaso afectado, aunque es común que en el momento de realizar el diagnóstico haya ruptura del vaso afectado y compriman o desplacen estructuras vecinas. Los leiomiomas venosos son más comunes en la VCI. En su trabajo, Burke y Virmani⁵ estudiaron 16 pacientes con sarcoma de la VCI, de los cuales 15 fueron leiomiomas, y sólo uno se trató de un sarcoma luminal. Histológicamente son idénticos a los leiomiomas encontrados en otros sitios, y son positivos para la vimentina, la actina de músculo liso, la actina de músculo específico y la desmina.

En nuestro caso, el paciente presentaba SVCI. Este síndrome está conformado por edema de los miembros inferiores, distensión de las venas superficiales colaterales del abdomen y proteinuria en rango nefrótico cuando se afectan las venas renales. Alrededor de la mitad de los casos tienen como causa la progresión trombotica desde el área de la vena ilíaca. Otras causas que vale la pena citar son la membrana e hipoplasia de la VCI, generalmente retrohepática, sinequias de Cockett, fibrosis retroperitoneal, enfermedad de Weber-Christian, algunos traumatismos, procesos sépticos (infecciosos) y aneurisma de la aorta abdominal. Además, ciertos procedimientos terapéuticos, como por ejemplo la interrupción profiláctica de la vena cava inferior, pueden ser una causa de este síndrome. Entre las causas neoplásicas, lo más común es la invasión de la vena renal o de la VCI por un carcinoma renal, linfomas y sarcomas retroperitoneales. Lo menos común es la obstrucción de la vena cava inferior por un tumor primario del vaso sanguíneo. Los LVCI presentan síntomas dependiendo de la zona de la vena que está afectada. Los que crecen a nivel hepático se presentan con el síndrome de Budd-Chiari, y son los que tienen peor pronóstico. Los que crecen en la parte media se presentan con dolor, y las lesiones distales son las de mejor pronóstico y que evolucionan por mayor tiempo, y desarrollan el SVC^{1,3-5}.

El caso que presentamos se trató de un LVCI que se presentó como un SVCI, y que además presentaba datos de insuficiencia hepática. El crecimiento intravascular hasta la región retrohepática fue lo que ocasionó la congestión aguda hepática. Radiológicamente, se observó un tumor que desplazaba al riñón derecho, lo que correspondía a la parte del tumor que infiltró la pared del vaso y estaba en contacto con el riñón, y se pensaba que ese tumor ocasionó directamente trombosis de la VCI. En este caso, el grado de insuficiencia hepática fue lo que ocasionó la muerte del paciente. El tumor ya había destruido la pared del vaso a nivel infrarrenal y estaba desplazando al riñón, a pesar de que casi todo el tumor tenía crecimiento intravascular. En estos casos, el valor de la autopsia es incalculable para establecer el diagnóstico correcto, además de realizar la correlación clinicopatológica. Si se establece el diagnóstico a tiempo, el tratamiento de elección es la resección radical con márgenes amplios y la reconstrucción de la vena con autoinjerto, aunque esto último no es necesario^{2,4,7}. Otros autores recomiendan realizar la resección del tumor después de administrar quimioterapia neoadyuvante². Finalmente, se ha propuesto que estos tumores son sensibles a terapias inhibitorias de receptor de tirosina kinasa⁸. Estos hallazgos son prometedores para implementar tratamientos en el futuro y lograr una mayor supervivencia en personas afectadas por estas neoplasias.

Bibliografía

1. Székely E, Kulka J, Milkós I, Kaliszky P. Leiomyosarcomas of great vessels. *Pathol Oncol Res.* 2000;6:233–6.
2. Mayer F, Aebert H, Rudert M, Königsrainer A, Horger M, Kanz L, et al. Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients: a single-center experience. *Oncologist.* 2007;12:1134–42.
3. Suffat LP, Mazza L, Farina EC, Cassine D, Merlo M, Limerutt G, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Report of two cases and review of the literature. *Ann Ital Chir.* 2007;78:303–6.
4. Lygidakis NJ, Bhagat AD, Sharma SK, Kefalourous H, Porfiris T, Grigorakos L, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava — an unusual case. *Hepatogastroenterology.* 2007; 54:710-715; discussion 716-717.
5. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. *Cancer.* 1993;71:1761–73.
6. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. World Health Organization Classification of Tumors. Lyon: IARC Press; 2002. p. 223-224.
7. Babatasi G, Massetti M, Agostini D, Galateau F, Le Page O, Saloux E, et al. Leiomyosarcoma of the heart and great vessels. *Ann Cardiol Angeiol (Paris).* 1998;47:451–8.
8. Tamborini E, Casieri P, Miselli F, Orsenigo M, Negri T, Piacenza C, et al. Analysis of potential receptor tyrosine kinase targets in intimal and mural sarcomas. *J Pathol.* 2007;212:227–35.