

Leiomioma retroperitoneal con resección de vena cava

Retroperitoneal leiomyosarcoma with resection of the vena cava

David Solinas¹ , Pablo Salvadores¹ , Tomás Lancelotti¹ , Diego Herrera Vegas^{2,3} , Ricardo L. Oddi¹ , Roberto (h) Salgado¹ 

1. Servicio de Cirugía General.
2. Unidad de Trasplante Renal y Reno-pancreático.
3. Servicio de Cirugía Vascular Periférica. CEMIC. Buenos Aires, Argentina

Los autores declaran no tener conflictos de interés.
Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
David Solinas
E-mail:
solinasdavid@hotmail.com

RESUMEN

El leiomioma vascular es un tumor maligno de baja incidencia cuya localización más frecuente es la vena cava inferior (VCI). Se presenta habitualmente en la 6ª década de la vida. Según su localización se describen 3 tipos de acuerdo con su relación con las venas suprahepáticas y renales.

Los cuadros clínicos de presentación son inespecíficos, ya que suelen debutar como hallazgos o con síndromes de congestión venosa pélvica/miembros inferiores.

Su tratamiento quirúrgico radical requiere un equipo multidisciplinario entrenado en cirugía retroperitoneal y vascular.

■ **Palabras clave:** leiomioma, retroperitoneo, resección de vena cava inferior, sarcomas..

ABSTRACT

Vascular leiomyosarcomas are rare tumors and are usually localized in the inferior vena cava (IVC). They usually occur in the 6th decade of life.

They are classified into 3 groups according to the relation with the hepatic and renal veins.

The clinical presentation is unspecific, ranging from an incidental finding to symptoms of venous pelvis congestion of lower extremity edema.

Radical resection is the treatment of choice and requires multidisciplinary team trained in retroperitoneal and vascular surgery.

■ **Keywords:** leiomyosarcoma, retroperitoneum, inferior vena cava resection, sarcomas.

Recibido | Received
15-07-20
Aceptado | Accepted
09-09-20

ID ORCID: David Solinas, 0000-0003-1831-1424; Pablo Salvadores, 0000-0001-6843-004; Tomás Lancelotti, 0000-0003-0326-8347; Diego Herrera Vegas, 000-0001-7669-2988; Ricardo L Oddi, 0000-0002-0019-7523; Roberto (h) Salgado, 0000-0003-1327-0870

El leiomioma vascular es un tumor infrecuente, de origen mesenquimático, que nace a partir del músculo liso de los vasos sanguíneos, es de lento crecimiento, genera gran expansión local y poca enfermedad a distancia, por lo que suele dar síntomas tardíos

Fue descrito por primera vez en 1871 por Perle, a partir de ese año hasta la actualidad, hay menos de 300 casos informados en la bibliografía indexada, lo que lo convierte en un desafío a la hora del diagnóstico y del tratamiento¹.

En su forma vascular, el leiomioma se da principalmente en mujeres entre la 5ª y 6ª década de la vida: la VCI es su localización más frecuente. Hay descritas 3 ubicaciones teniendo en cuenta el sector de la VCI que involucra: por encima de las venas suprahepáticas, entre las venas suprahepáticas y la confluencia de las venas renales y por debajo de la confluencia de estas últimas².

La presentación de este tipo de tumores varía desde hallazgos en estudios por imágenes hasta

grandes síndromes de congestión venosa pélvica y de miembros inferiores, debidos a la compresión de los vasos ilíacos.

El tratamiento de elección de estos tumores desde su primera descripción es la resección quirúrgica completa con márgenes libres con reconstrucción de la VCI, en caso de no presentar drenaje colateral suficiente. Para la reconstrucción se pueden utilizar prótesis vasculares, autoinjertos o injertos vasculares de donantes cadavéricos. Algunos grupos no consideran necesaria la reconstrucción y plantean las opciones de no realizar tratamiento de reemplazo ni parches nativos.

Debido a la baja tasa de replicación celular que presentan estos tumores, no se han obtenido buenos resultados con tratamientos neoadyuvantes, por lo que se recurre a resecciones vasculares amplias de VCI e incluso de órganos vecinos infiltrados por el tumor, decisión que debe ser individualizada para cada paciente³.

Nuestro objetivo es presentar el caso de una paciente de sexo femenino de 66 años, remitida a la

consulta con el Servicio de Cirugía General por presentar un tumor sólido retroperitoneal. En la tomografía computarizada (TC) preoperatoria se evidencia un tumor sólido retroperitoneal que involucra la VCI infrarrenal desplazando la desembocadura de ambas venas renales. Se extiende por la fosa lumbar hasta entrar en contacto con la 2ª porción del duodeno sobrepasando el polo superior renal derecho (Fig. 1 A, B).

Debido al compromiso de la VCI se realizó estudio dinámico en el cual se evidencia estenosis de VCI infrarrenal con gran cantidad de flujo colateral por vasos lumbares (Fig. 1 C).

Luego de la estadificación sin hallazgos de enfermedad a distancia, se decidió la resección quirúrgica del tumor retroperitoneal con reemplazo de VCI con prótesis de PTFE.

Se realizó intervención por incisión mediana supra-umbilical, maniobra Cattell y Braasch y de Kocher extensa para lograr liberación del complejo duodeno-páncreas por gran impronta del tumor sobre él y así poder tener control proximal y distal de la VCI y de ambas venas renales. Se realiza la resección del tumor, abarcando vena cava inferior infrarrenal. El peso de la

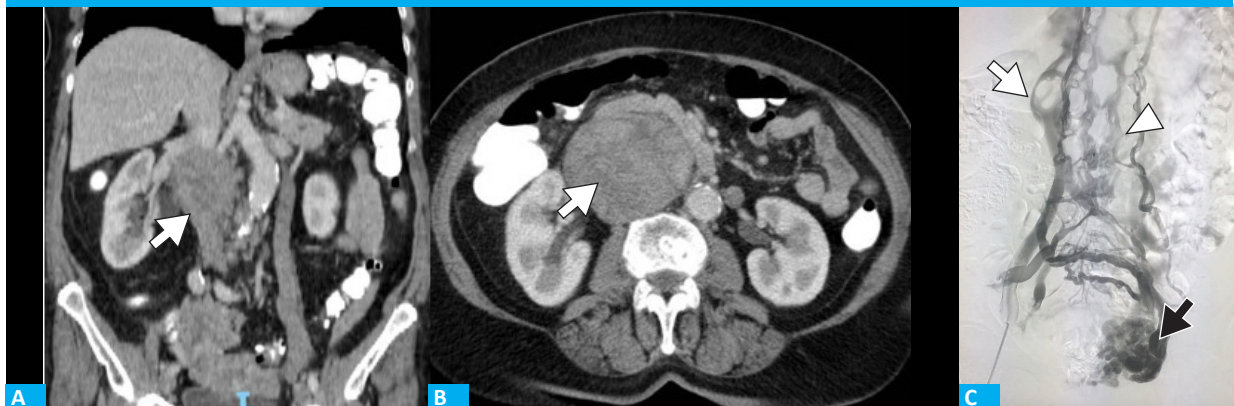
pieza fue 3 kg y sus dimensiones aproximadamente 10 × 9 cm (Fig. 2 A, B). Se reconstruye la circulación con prótesis de PTFE, previa heparinización y pinzamiento ("clampeo") de VCI. No se presentó la necesidad de resección de vísceras adyacentes, logrando una resección R0 con un tiempo operatorio de 6 horas sin requerir transfusiones durante el procedimiento.

El posoperatorio transcurrió sin complicaciones mayores, y se le otorgó el alta a los 6 días posquirúrgicos. Se mantuvo anticoagulación por 6 meses, y actualmente se encuentra con AAS.

La anatomía patológica fue "leiomiomasarcoma retroperitoneal" Ki-67 del 25% (Fig. 3 A). No fue necesario otro tratamiento. Los controles al mes, a los 6 meses y al año no muestran recidiva tumoral retroperitoneal y VCI con prótesis permeable (Fig. 3 B).

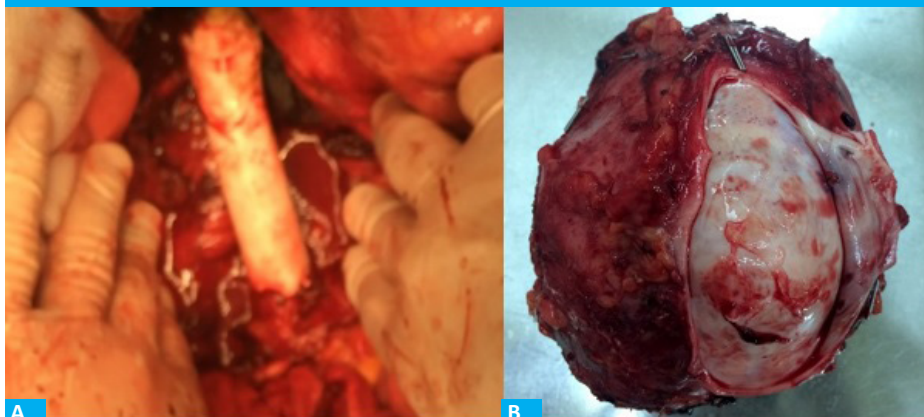
El leiomiomasarcoma vascular es un tumor infrecuente. Se localiza principalmente en VCI. Este tipo de lesiones constituyen un desafío para el cirujano debido a su gran expansión local y necesidad de resecciones vasculares complejas. Es por ello que el Consenso publicado por *Annals of Surgical Oncology* en el año 2016 realizado por un grupo de trabajo de cirujanos de di-

■ FIGURA 1



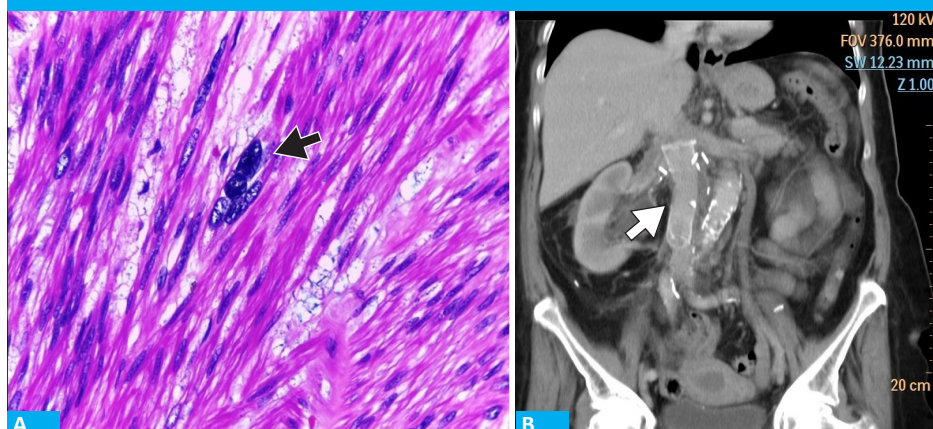
TC de abdomen y pelvis cortes coronales (A) (flecha) y axiales (B) (flecha) con contraste intravenoso (IV), en la cual se evidencia gran masa que predomina en hemiabdomen derecho en íntimo contacto con vena renal derecha (sin invasión), duodeno-páncreas y vasos retroperitoneales C: Cavografía evidenciando el flujo sanguíneo tumoral (flecha blanca), compresión de VCI (flecha negra) y flujo colateral por vasos lumbares (cabeza de flecha)

■ FIGURA 2



Campo quirúrgico luego de resecada la pieza y realizada la reconstrucción (A) se puede apreciar parte de la vena cava inferior adherida a la masa tumoral de gran tamaño (B)

■ FIGURA 3



A. Células fusiformes en tinción HE (x63). Marcado pleomorfismo nuclear, núcleos hipercromáticos (flecha)
B. Prótesis de PTFE permeable in situ, utilizada para reemplazo de sección de la vena cava inferior (flecha)

versos hospitales remarca la necesidad de un manejo multidisciplinario³.

Una de las primeras publicaciones sobre este tema apareció en *Annals of Surgery* en el año 2001, por Hardwigsen y col. En la serie de 14 pacientes operados, a 6 no se les realizó interposición de *graft*; en la mitad de ellos se presentaron complicaciones relacionadas con la congestión venosa, llegando a la conclusión de que –en grandes resecciones– el reemplazo de la VCI las previene y ayuda a su manejo⁴.

Posteriormente, se continúa planteando la necesidad de interposición de prótesis para reconstrucciones vasculares de la VCI, como se lee en el trabajo de Dylami y col. publicado en el año 2010 en *American College of Surgeons*, donde presentan una serie de 6 pacientes en los cuales no se realizó reconstrucción vascular y se generaron complicaciones como edema de miembros inferiores y fallo renal al igual que en las publicaciones previas.

La última serie importante haciendo hincapié en el reemplazo de VCI fue publicada por Kassiani Theodoraki y col. en 2018 en el *Journal of Surgical Oncology*,

donde describen una serie de 5 pacientes en los cuales realizaron resección de VCI y vena renal sin reconstrucción, dejando que el drenaje venoso fuera por vía colateral; como resultado, al igual que en la serie de Dylami y col., registraron edema en miembros inferiores y alteración en la función renal.

Dichas series sugieren que, cuando las resecciones de VCI son demasiado extensas, las complicaciones como congestión pélvica y edema de miembros inferiores pueden llegar a resultar difíciles de manejar y agregan morbilidad al paciente.

El papel de la radioterapia como terapia neoadyuvante, al haber pocos casos publicados en la bibliografía, no está del todo claro.

En nuestro caso se realizó una escisión total del tumor con resección de VCI infrarrenal y reconstrucción con prótesis de PTFE anillada y se obtuvieron buenos resultados en el posoperatorio. Consideramos que, ante resecciones de VCI extensas como en nuestra paciente, la interposición de *graft* en manos entrenadas es una opción válida avalada por la bibliografía con excelentes resultados.

■ ENGLISH VERSION

Vascular leiomyosarcomas are rare mesenchymal tumors originating in the vascular smooth muscle. They most commonly present as slow-growing masses with significant local infiltration; few distant metastases are late symptoms.

The disease was first described by Perl in 1871, and since then less than 300 cases have been reported in the indexed literature, thus posing a challenge for its diagnosis and treatment¹.

Vascular leiomyosarcomas occur in women in the 5th and 6th decade of life. The inferior vena cava (IVC) represents the most common site of vascular sarcomas. These tumors are classified into 3 groups according to the level of the IVC involved: above the

hepatic veins, between the hepatic veins and the confluence of the renal veins or below the confluence of the renal veins².

The clinical presentation varies from an incidental finding in imaging tests to pelvic congestion syndrome and lower extremity edema due to compression of the iliac vessels.

Radical en bloc resection with negative margins is the treatment of choice, with reconstruction of the IVC in case collateral drainage is not sufficient. Reconstruction can be performed using vascular prostheses, autografts or vascular grafts from cadaveric donors. Some groups do not recommend reconstruction with prosthesis or native patches.

Neoadjuvant treatments have not achieved good results due to the low replication rate of these tumors; therefore, wide vascular resections of the IVC and even of adjacent organs infiltrated by the tumor are necessary, but this decision must be tailored to each patient³.

The aim of this study was to report the case of a 66-year-old female patient referred to the department of general surgery with a solid retroperitoneal tumor. A computed tomography (CT) scan performed before surgery showed a solid retroperitoneal tumor involving the infrarenal IVC which displaced the entry of both renal veins. The tumor expanded in the lumbar fossa until reaching the second part of the duodenum, exceeding the upper right renal pole (Fig. 1 A, B).

A cavography was performed due to the involvement of the IVC, which showed stenosis of the infrarenal IVC with significant collateral flow through the lumbar vessels (Fig. 1 C).

No distant metastases were found, and the patient was scheduled for surgery with resection of the retroperitoneal tumor and replacement of the IVC with polytetrafluoroethylene (PTFE) graft.

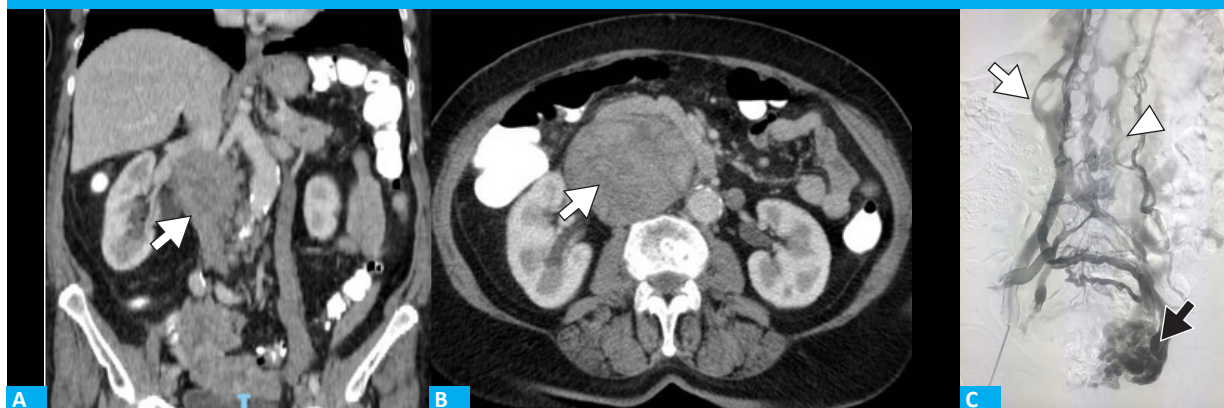
The abdomen was approached via a midline supraumbilical and infraumbilical incision. The Cattell-Braasch and Kocher maneuvers were used to release the duodenal-pancreatic complex and give proximal and distal control of the IVC and both renal veins. The tumor was resected, encompassing the infrarenal IVC. The specimen weighted 3 kg and had a size of approximately 10 x 9 cm (Fig. 2. A, B). Heparin was then administered, the IVC was clamped and flow was restored with a PTFE graft. There was no need to resect adjacent organs, achieving an R0 resection with an operative time of 6 hours without requiring transfusions.

The patient evolved without complications and was discharged six days after surgery. Anticoagulation was maintained for six months and the patient is currently treated with aspirin.

The pathology report revealed a retroperitoneal leiomyosarcoma with Ki-67 of 25% (Fig. 3 A). There was no need for further treatment. The patient was followed up at one, six and 12 months after surgery with no signs of recurrence and with patent IVC graft (Fig. 3 B).

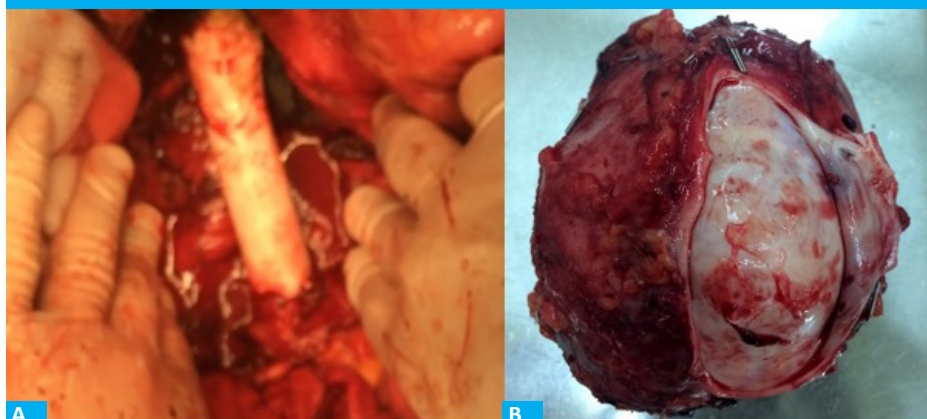
Vascular leiomyosarcomas are rare tumors and are usually localized in the IVC. They constitute

■ FIGURA 1



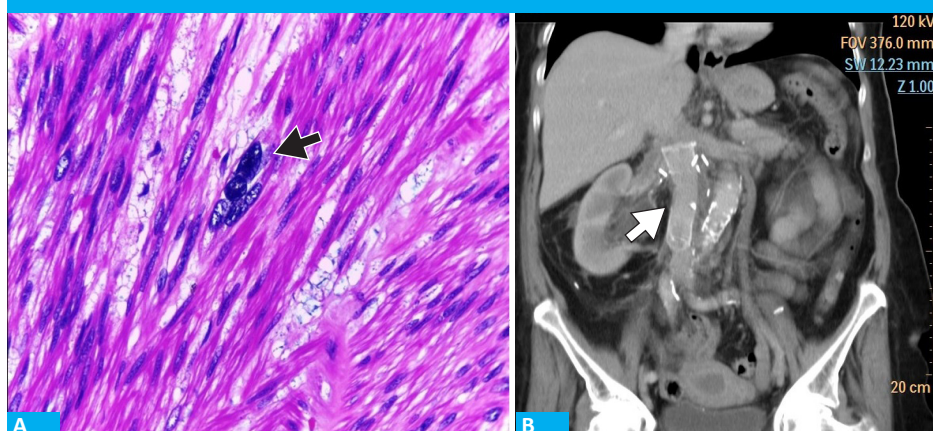
Contrast-enhanced CT scan of the abdomen and pelvis in coronal (A) and axial (B) sections. A large mass is observed in the right hemiabdomen, in close contact with the right renal venal (without infiltration), duodenum, pancreas and retroperitoneal vessels. C: Cavography showing blood flow in the tumor (white arrow), compression of the IVC (black arrow) and collateral flow through the lumbar vessels (arrowhead).

■ FIGURE 2



Surgical field after the specimen was removed and the reconstruction was completed (A). Part of the inferior vena cava is attached to the large tumor mass (B).

■ FIGURE 3



A. Spindle cells stained with hematoxylin and eosin (magnification x63) with marked nuclear pleomorphism; hyperchromatic nuclei (arrow). B. Patent PTFE prosthesis used for replacement of inferior vena cava section (arrow)

a challenge for surgeons due to their local expansion and need for complex vascular resections. For this reason, the consensus statement performed by a work group of surgeons from many hospitals and published in the *Annals of Surgical Oncology* in 2016 emphasized the need for multidisciplinary management³.

One of the first papers in the matter was conducted by Hardwigsen et al. and published in the same journal in 2001. In a series of 14 patients undergoing surgery, prosthetic replacement was not necessary in 6 patients, and half of them developed symptoms of venous obstruction, concluding that in wide resections, these symptoms are prevented by and better managed with replacement of the IVC⁴.

In 2010, Dylami et al. reported their experience with six cases without reconstruction of the IVC who developed lower extremity edema and renal failure, as it had been reported by other authors.

Finally, in 2018 Theodoraki et al. highlighted

the need for IVC replacement in a series of five patients undergoing resection of the IVC and renal vein without prosthetic replacement, diverting the venous flow through collaterals. In consequence, inferior extremity edema and renal dysfunction developed as in the study by Dylami et al.

Such series suggest that pelvic congestion and low extremity edema may occur after wide resections of the IVC. These complications may be difficult to manage, adding morbidity for the patient.

The role of radiation therapy as neoadjuvant treatment in unclear due to the low number of cases.

In our case, we could perform total excision of the tumor with resection of infrarenal IVC and reconstruction with ringed PTFE graft, with good postoperative outcomes. We consider that, in case of wide IVC resections, as in our patient, reconstruction of the IVC with graft placement is a valid option supported by the literature, with excellent results when performed by trained surgeons.

Referencias bibliográficas /References

1. Daylami R, Amiri A, Goldsmith B, Troppmann C, Schneider PD, Khatri VP. Inferior vena cava leiomyosarcoma: is reconstruction necessary after resection? *J Am Coll Surg*. 2010; 210:185-90. <http://doi:10.1016/j.jamcollsurg.2009.10.010>
2. Calleja Kempin IJ y col. Resección de leiomiomasarcoma de vena cava inferior con reconstrucción mediante prótesis de PTFE anillada. *Angiología*. 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.angio.2016.08.004>
3. Management of Recurrent Retroperitoneal Sarcoma (RPS) in the Adult: A Consensus Approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Ann Surg Oncol* 2016; 23(11):1-10. <http://doi:10.1245/s10434-016-5336-7>
4. Hardwigsen J, et al. Resection of the inferior vena cava for neoplasms with or without prosthetic replacement: a 14-patient series. *Ann Surg*. 2001;233(2):242-9. <http://doi:10.1097/0000658-200102000-00014>