

Leiomiomasarcoma de vena cava inferior: un tumor raro pero que debe conocerse

Amine Moultaimis, Sara Morón Hodge, Juan José Pozo Kreiling, Teresa Hernández Cabrero, Lucía Fernández Rodríguez, Carmen Martín Hervás, Juan Diego de la Morena Molina, Ángel Romero Guzmán, María Aguilar Picapiedra

Hospital La Paz, Madrid

OBJETIVOS

- ❖ Revisar el leiomioma de la vena cava inferior, patrones de crecimiento y hallazgos radiológicos.
- ❖ Presentar casos de leiomioma y otros tumores retroperitoneales incluidos en el diagnóstico diferencial de nuestro centro.
- ❖ Revisar el tratamiento y los hallazgos postquirúrgicos.

INTRODUCCIÓN

- ❖ El leiomioma es la primera causa de tumor de la vena cava inferior (VCI) y el segundo tumor retroperitoneal más frecuente después del liposarcoma.
- ❖ Es un tumor poco frecuente que representa aproximadamente el 0,5% de los sarcomas de partes blandas en adultos.
- ❖ La historia clínica suele ser inespecífica y el diagnóstico se retrasa con frecuencia.

EPIDEMIOLOGÍA

- ❖ Los leiomiomas de origen vascular afectan más a las venas que a las arterias. Por orden de frecuencia: VCI (en el 50% de los casos), vena safena, ilíaca, renal. Con menor frecuencia afecta a arteria pulmonar, y son excepcionales en vasos arteriales sistémicos.
- ❖ Representan el 95% de los tumores primitivos de la VCI.
- ❖ Los leiomiomas son más frecuentes en las 5-6 décadas de la vida, con una relación mujer/hombre de aproximadamente 3:1.
- ❖ La mayoría de ellos son tumores espontáneos, pero pueden estar asociados al síndrome de Li Fraumeni, al retinoblastoma hereditario y a la exposición a radiaciones.

ANATOMÍA PATOLÓGICA Y CLASIFICACIÓN

- ❖ **Macroscópicamente** son tumores bien circunscritos, con pseudocápsula, contenido hemático, necrosis y cambios quísticos. Suelen ser de gran tamaño (10-15 cm de media).
- ❖ **Microscópicamente** se caracterizan por células fusiformes. La alta expresión de β -catenina e IGF-1R se ha asociado con una mayor incidencia de metástasis a distancia y recidiva local.
- ❖ Pueden clasificarse según su **patrón de crecimiento** como extraluminales (62%), intraluminales (5%) y mixtos (33%).

- ❖ Según la clasificación de Kulayal, estos tumores pueden clasificarse según su localización en la vena cava inferior, lo que determinará la presentación clínica:
- ❖ **Segmento I (de las venas ilíacas a las venas renales) (20%):** edema de las extremidades inferiores, ascitis.
- ❖ **Segmento II (de las venas renales a las venas suprahepáticas) (45%):** síndrome nefrótico, dolor lumbar y hematuria.
- ❖ **Segmento III (de las venas suprahepáticas a la aurícula derecha) (35%):** Síndrome de Budd-Chiari, dolor en el hipocondrio derecho, émbolos cardíacos.

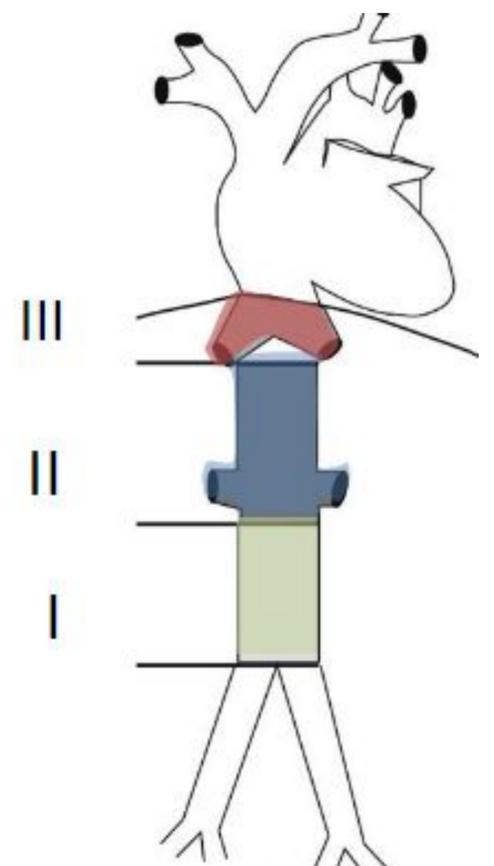
En general, los síntomas más frecuentes son inespecíficos, como dolor abdominal, pérdida de peso, masa abdominal, náuseas, vómitos y trombosis venosa.

Clasificación de Kulayal

Segmento I: de las venas ilíacas a las venas renales (20%).

Segmento II: de las venas renales a las venas suprahepáticas (45%).

Segmento III: de las venas suprahepáticas a la aurícula derecha (35%).



TÉCNICAS DE IMAGEN

- ❖ **Ecografía:** imagen inespecífica, como masa sólida heterogénea predominantemente hipoecoica, con áreas quísticas. Si es de localización intraluminal puede detectarse flujo Doppler ausente o anormal en la VCI. En el Doppler venoso de las extremidades inferiores puede observarse inversión del flujo o trombosis.
- ❖ **TC:** Masa compleja de partes blandas, lobulada y heterogénea con hemorragia interna y necrosis, hipovascular, con presencia de vasos colaterales. La presencia de grasa interna y calcificaciones son infrecuentes (útiles en el diagnóstico diferencial con otros tumores retroperitoneales), excepto en casos raros de diferenciación osteosarcomatosa.

Propuesta de protocolo de TC para el leiomioma de la vena cava inferior

Estudio inicial (opcional)

- Estudios posquirúrgicos

Fase arterial tardía

- Planificación preoperatoria y detección de metástasis hipervasculares

Fase venosa portal

- Detección de metástasis hipovasculares, resto de estructuras abdominales

Fase tardía

- Permite una mayor opacificación de la vena cava infrarrenal

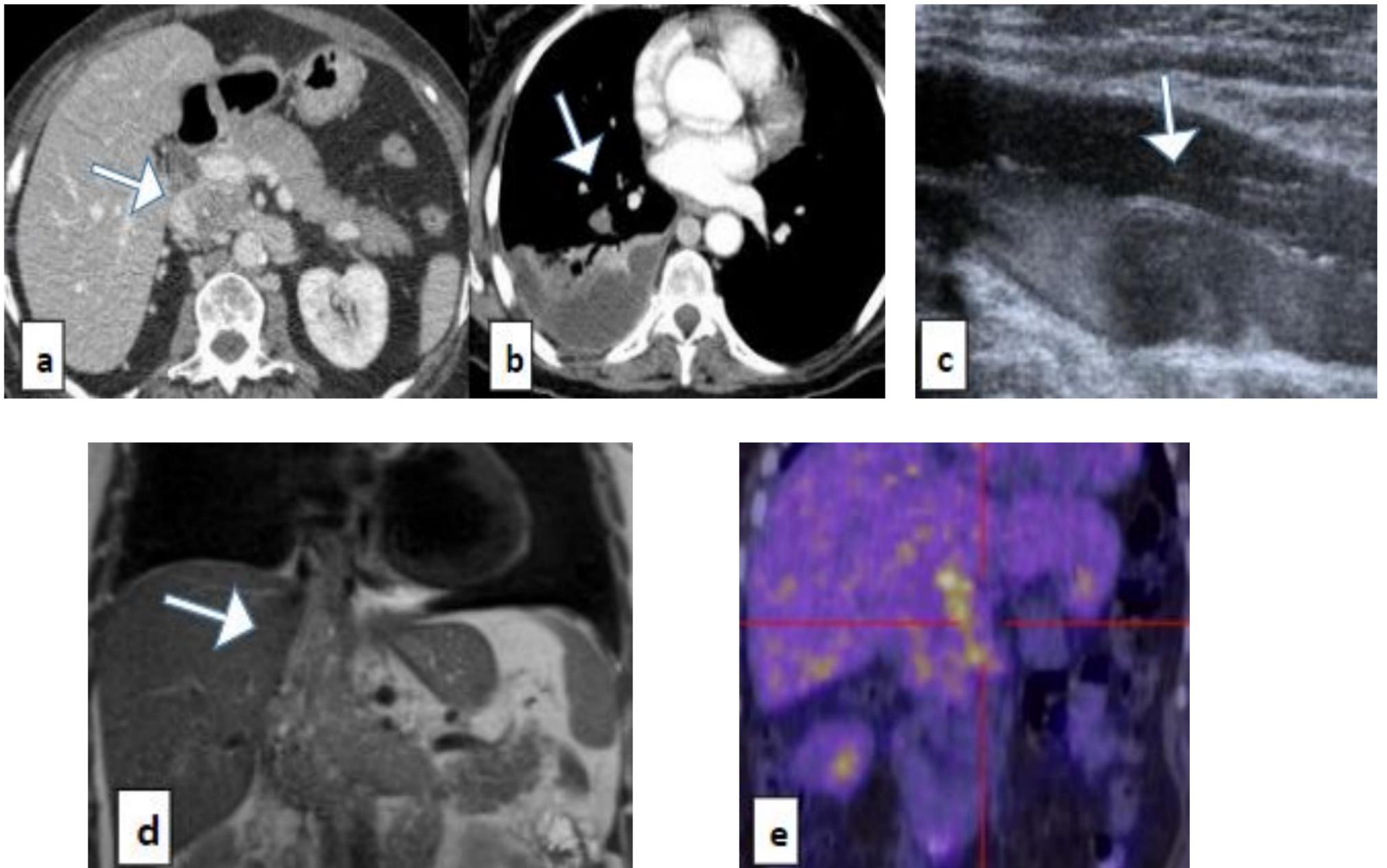
- ❖ **RM:** Masa típicamente hipo/isointensa en señal T1 en relación al músculo, iso/hiperintensa en señal T2, realce heterogéneo con el contraste y áreas de difusión restringida. Contiene zonas de necrosis quística (T2 hiperintenso y sin realce), zonas de hemorragia (T1 hiperintenso). La venografía por RM con contraste puede ser una herramienta preoperatoria útil.
- ❖ **18F-FDG PET-TC:** su papel no está claro, puede ser útil para evaluar la extensión de la enfermedad, especialmente en estadios avanzados.
- ❖ **Flebografía/cavografía:** muestra la obstrucción de la VCI y la presencia de venas colaterales.
- ❖ Pueden realizarse biopsias diagnósticas con ayuda de ecografía, TC o cavografía.

- ❖ El leiomioma de VCI puede presentar invasión local en el riñón derecho, el hígado, la suprarrenal derecha, el páncreas, el estómago y la columna vertebral. Las metástasis son más frecuentes en los pulmones (65%), el peritoneo (53%), el hígado (53%), el músculo (41%), el hueso (35%) y los ganglios linfáticos (35%).
- ❖ El trombo blando o tumoral puede asociarse al tumor. Se han descrito diferentes signos para diferenciar ambas entidades.

Trombo tumoral	Trombo blando
Provoca la dilatación de la vena.	Agrandamiento de la vena sólo en fase aguda
Extensión extraluminal.	Extensión intraluminal solamente.
T2 isointenso/hiperintenso, con realce de contraste.	T2 isointenso, no realza con el contraste.
Puede restringir la difusión.	Puede restringir la difusión en la fase aguda.

CASO 1

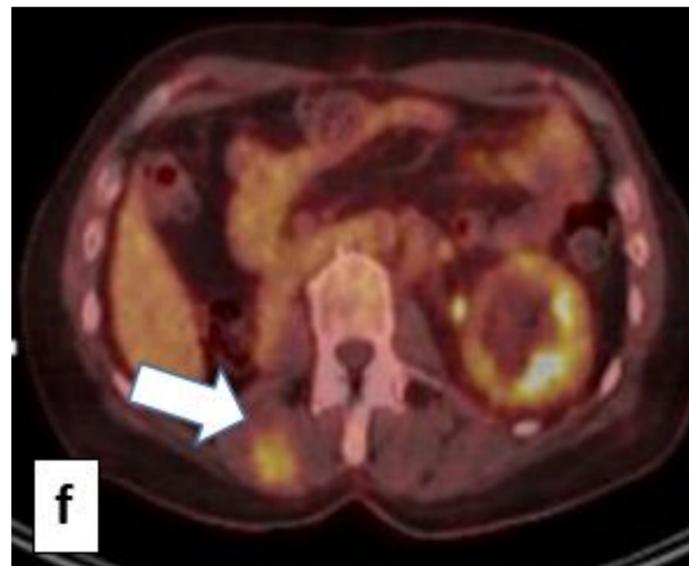
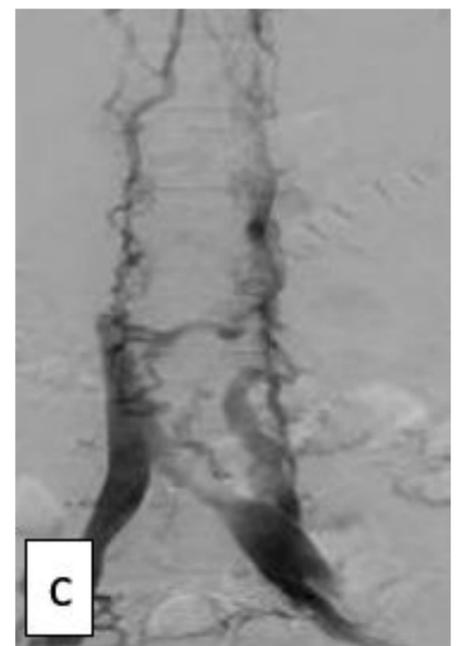
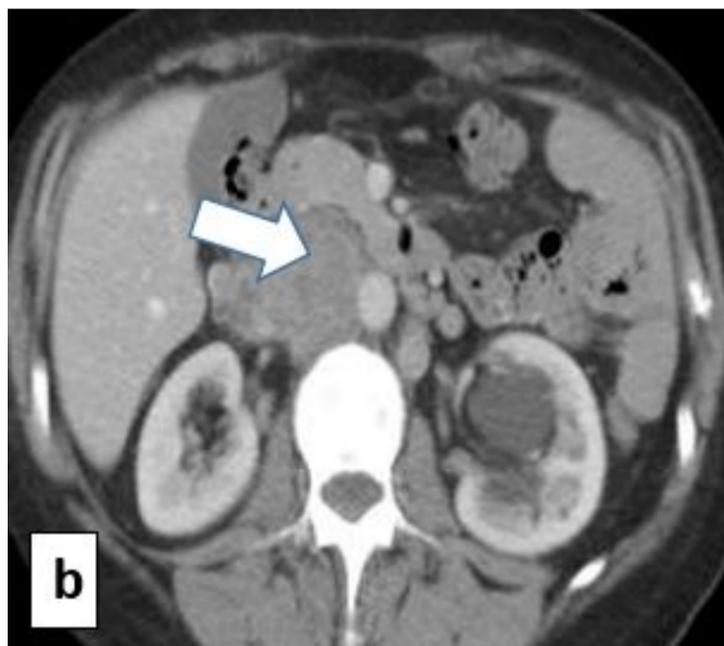
Mujer de 77 años con diagnóstico incidental de un posible trombo en la vena cava inferior.



(a y b) Imágenes axiales de TC posible trombo en vena cava inferior. Defecto de repleción en la arteria interlobar derecha sugestivo de embolia pulmonar, con infarto pulmonar distal y posible empiema (**flechas**). **(c)** Corte longitudinal de ecografía abdominal que muestra el defecto de repleción intravascular en la vena cava inferior. Se realizó biopsia con resultado de leiomioma de vena cava de bajo grado de los segmentos I y II. **(d)** RM coronal ponderada en T2 que ilustra la lesión endoluminal que se extiende cranealmente hasta la aurícula derecha. Demuestra señal hiperintensa heterogénea en secuencias T2, también había realce de contraste (no mostrado). **(e)** PET-TC coronal que muestra actividad metabólica moderada en la VCI.

CASO 2

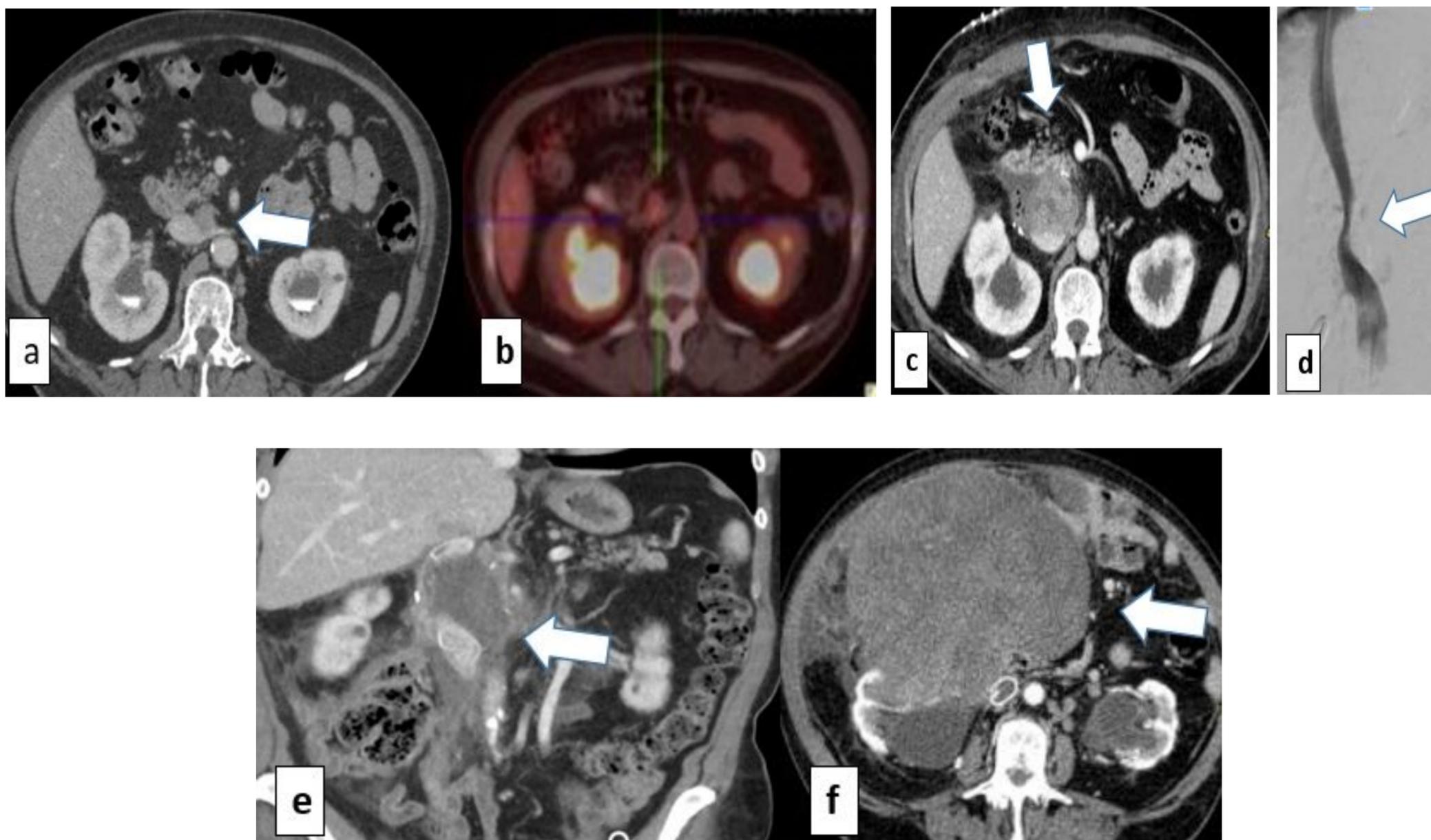
Mujer de 49 años con diagnóstico incidental.



(a) RM de columna sagital lumbar T2 se identifica una masa sólida retroperitoneal paravertebral parcialmente incluida en el estudio (**flecha**). **(b)** TC axial toraco-abdominal muestra masa paraaórtica retroperitoneal derecha con captación de contraste heterogénea, múltiples áreas hipodensas necróticas alternan con otras áreas hipervascularizadas (**flecha**). También se detectaron adenopatías paraaórticas izquierdas en el estudio (no se muestra). **(c)** Cavografía con amputación del tercio inferior de la vena cava inferior y abundante presencia de colaterales. **(d y e)** La biopsia intraluminal de la vena cava con un equipo de biopsia transyugular y abordaje femoral demostró un leiomiosarcoma de vena cava inferior. **(f)** PET-TC axial de seguimiento con múltiples implantes musculares metastásicos, como en la región lumbar derecha (**flecha**).

CASO 3

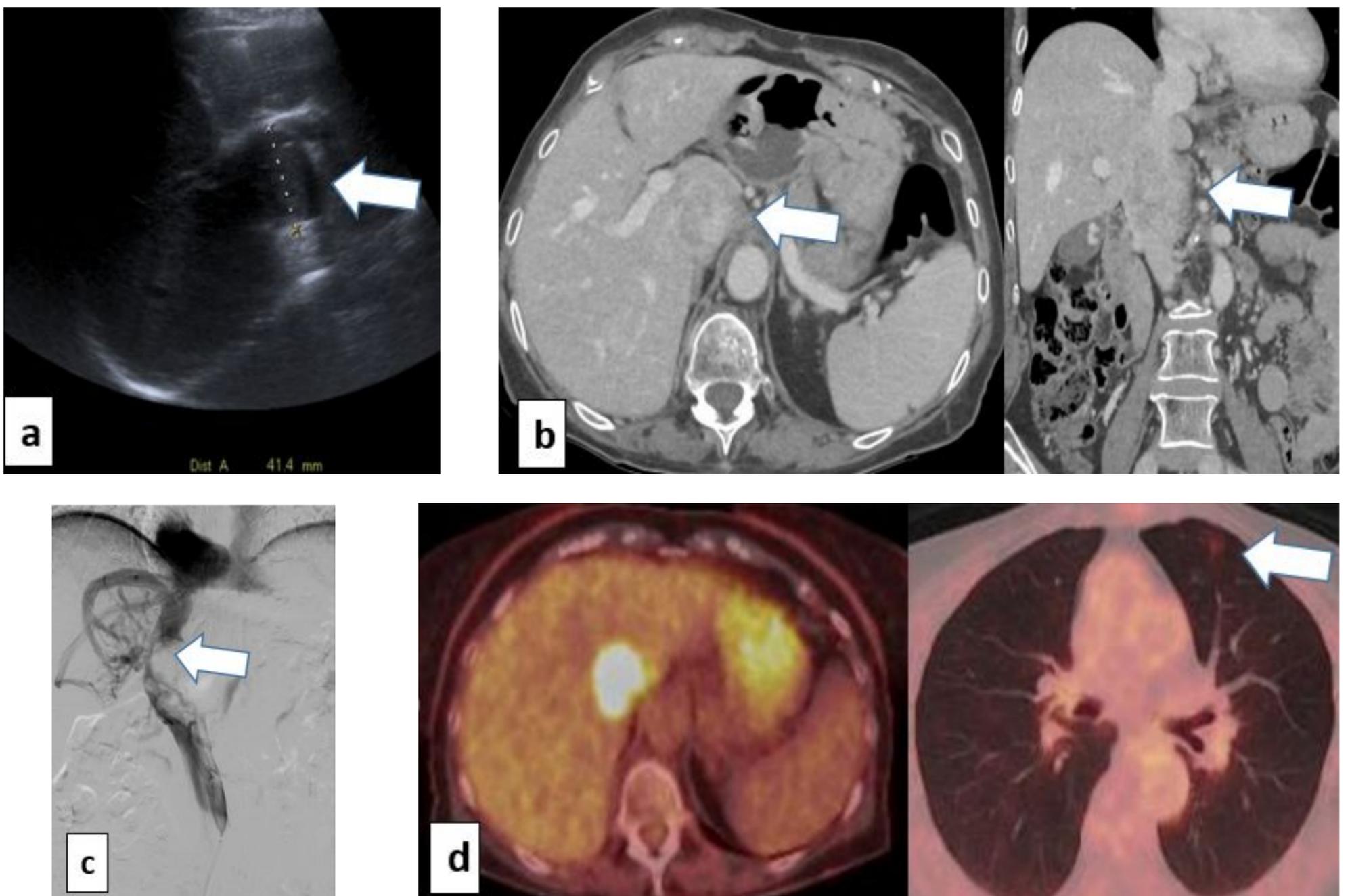
Mujer de 59 años con antecedentes de cáncer anal con múltiples recidivas.



(a) TC axial toraco-abdominal muestra posible adenopatía pre-cava que ha aumentado de tamaño respecto al estudio previo **(flecha)**. **(b)** PET-TC axial muestra moderada actividad metabólica sugestiva de viabilidad tumoral. **(c)** TC axial toraco-abdominal muestra aumento de una masa precava con atenuación heterogénea. **(d)** Cavografía con signos de compresión extrínseca aproximadamente a nivel de L1, sin signos claros de invasión mural **(flecha)**. Se realizó biopsia por técnica de raspado con resultado de leiomioma de vena cava inferior. **(e)** TC coronal y axial toraco-abdominal con cambios postquirúrgicos y colocación de injerto vascular, colección periinjerto **(flecha)**. **(f)** Estudio de seguimiento con gran recidiva **(flecha)**.

CASO 4

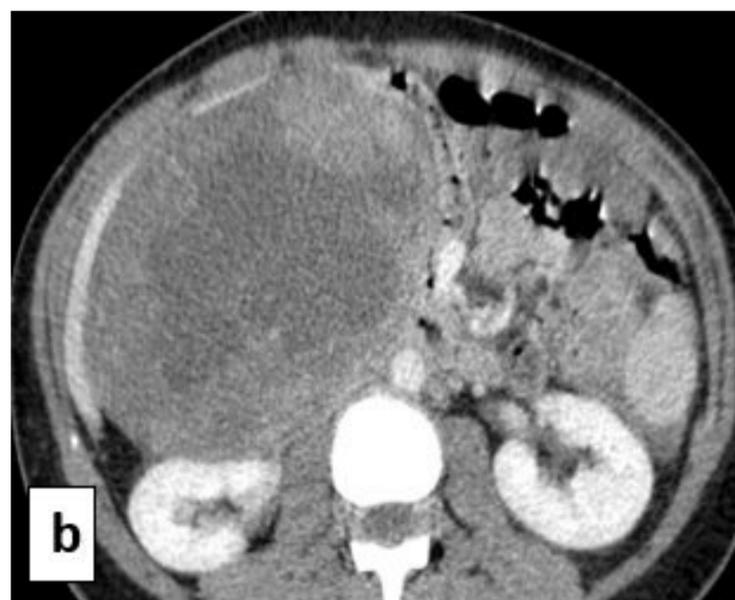
Mujer de 76 años con pérdida de 6 kg de peso en el último mes y dolor en el flanco derecho desde hace años.



(a) Corte ecográfico longitudinal con masa hipoecoica en vena porta (**flecha**). **(b)** TC axial y coronal toraco-abdominal muestra masa sólida hipervascular mal definida centrada en la cara más caudal de la VCI retrohepática, con dilatación de su luz y extensión caudal hacia la VCI (**flecha**). **(c)** Se realizó biopsia con cavografía inferior que mostró un defecto de repleción en la VCI suprarrenal y retrohepática (**flecha**). El resultado fue un leiomiosarcoma de VCI. **(d)** PET-TC axial muestra signos metabólicos de afectación pulmonar metastásica con nódulo puntiforme en la región lingual (**flecha**).

CASO 5

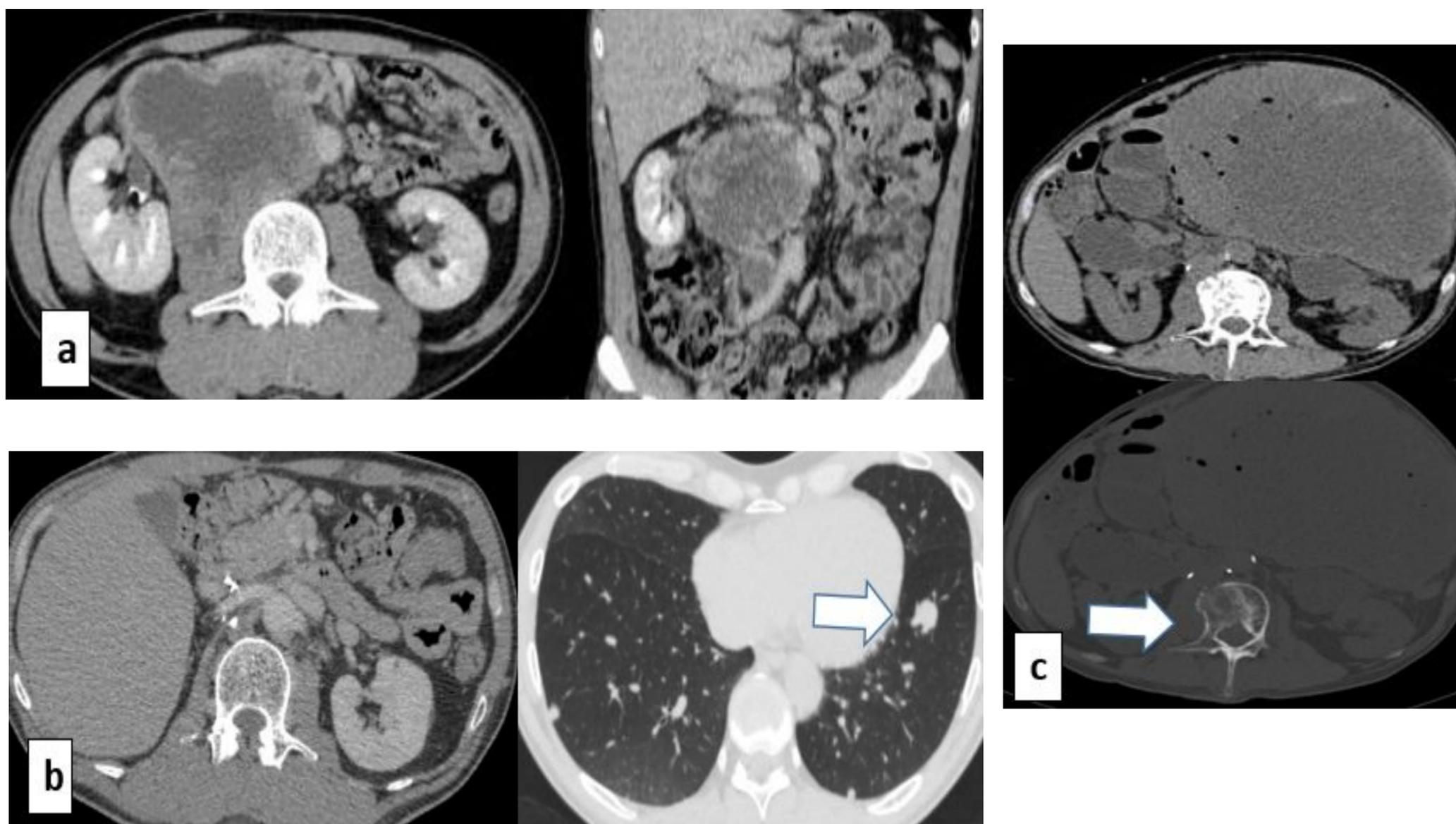
Mujer de 33 años asintomática, con diagnóstico incidental.



(a) Corte ecográfico longitudinal con gran masa sólida de unos 14 x 9,5 cm localizada entre el hígado y el riñón derecho sin clara dependencia orgánica. **(b)** TC axial toraco-abdominal muestra una gran lesión sólida heterogénea retroperitoneal derecha con efecto de masa sobre estructuras adyacentes. No se detectan signos claros de infiltración. El tumor desplaza posteriormente el riñón y la vena cava, inferiormente el colon descendente, medialmente la primera y segunda porción del duodeno y anteriormente la vesícula biliar. **(c)** Se realizó biopsia guiada por TC con resultado de un leiomiosarcoma extraluminal de VCI. **(d)** La paciente fue intervenida quirúrgicamente y sufrió trombosis posquirúrgica de la arteria renal del riñón derecho y trombosis de las venas ilíacas (no se muestra) con captación prácticamente nula del riñón derecho (**flecha**).

CASO 6

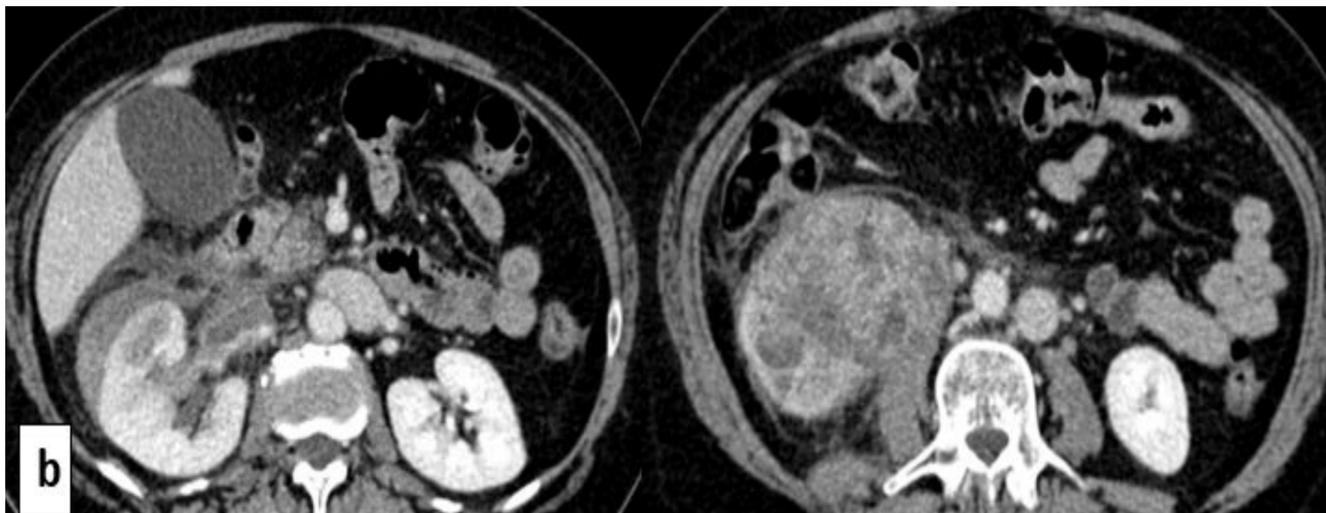
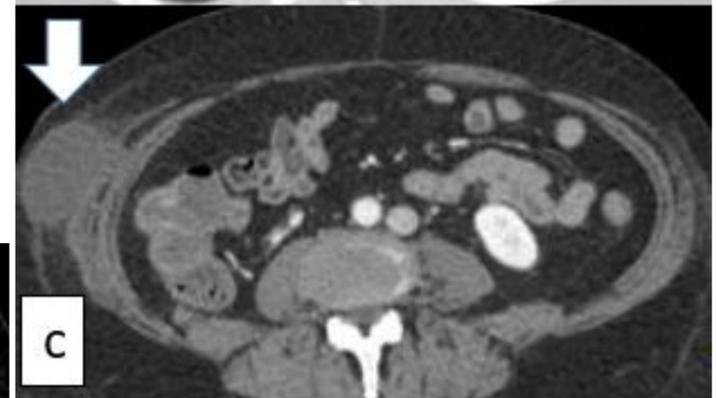
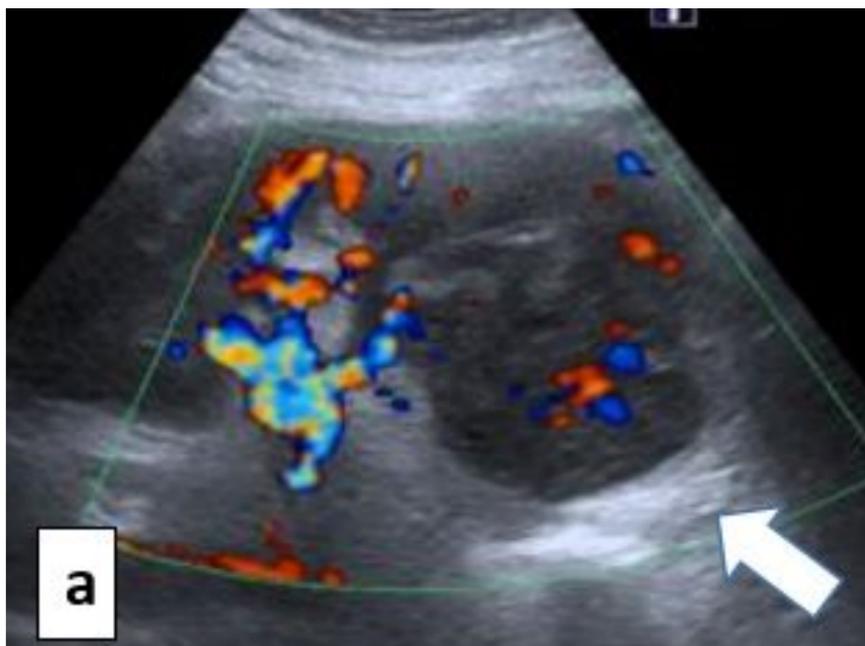
Varón de 59 años con sensación de presión hipogástrica, debilidad generalizada y dolor en fosa ilíaca derecha.



(a) TC axial y coronal toraco-abdominal con CIV muestran una masa retroperitoneal derecha que parece depender o infiltrar la VCI. **(b)** El paciente fue intervenido quirúrgicamente y la TC de control muestra cambios post-quirúrgicos realizados en retroperitoneo derecho y múltiples nódulos pulmonares bilaterales de distribución difusa, el mayor en LII (**flecha**). **(c)** TC axial sin contraste dada la baja función renal. Importante progresión en lecho quirúrgico, grandes masas en peritoneo con signos de degeneración quística o necrótica y aparición de metástasis óseas, como en cuerpos vertebrales (**flecha**).

CASO 7

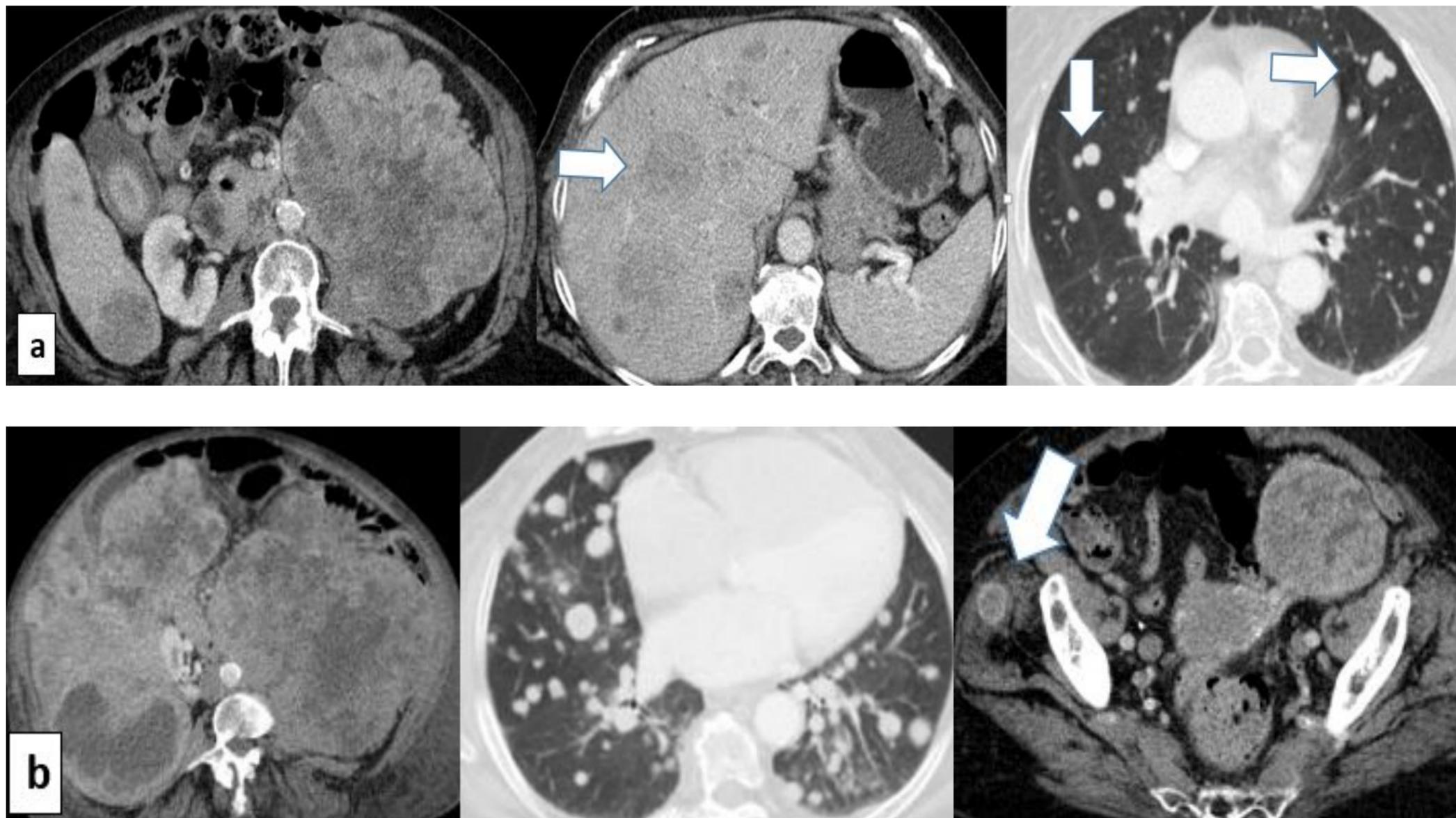
Varón de 48 años con diagnóstico incidental en ecografía rutinaria.



(a) Corte longitudinal de ecografía abdominal que muestra una masa sólida hipoeoica en el tercio inferior del riñón derecho (**flecha**) con invasión perirrenal y trombosis parcial de la vena renal; con VCI permeable. Estos hallazgos sugieren tumor renal primario con trombo tumoral como primera posibilidad. (b) TC axial toraco-abdominal muestra una masa sólida que invade el seno renal y se extiende a la grasa perirrenal. Asocia trombosis parcial de la vena renal derecha sin alcanzar la vena cava inferior y presenta valores de atenuación elevados (sugestivos de trombo tumoral). Se realizó resección quirúrgica con el resultado de leiomioma extraluminal de VCI. (c) Un TC de control muestra una marcada progresión en el número y tamaño de los nódulos pulmonares metastásicos (**flecha**) y un evidente aumento del tamaño del nódulo subcutáneo en el abdominal anterolateral derecho (**flecha**).

CASO 8

Hombre de 77 años con masa abdominal palpable.



(a) TC coronal toraco-abdominal muestra una gran masa sólida heterogénea de predominio retroperitoneal izquierdo que infiltra y obstruye el uréter produciendo ureterohidronefrosis izquierda (no mostrada) asociada a múltiples metástasis hepáticas (**flecha**) y pulmonares (**flecha**). Se realiza biopsia de la lesión con resultado de leiomiosarcoma de VCI. (b) La TC de control muestra progresión de las metástasis hepáticas y pulmonares con estabilidad de la masa primaria. Aparición de metástasis musculares como en la musculatura glútea derecha (**flecha**).

TRATAMIENTO

- ❖ El abordaje multidisciplinar es esencial. La resección quirúrgica se considera el único tratamiento potencialmente curativo, con el objetivo de obtener márgenes negativos. La reconstrucción de la VCI puede realizarse mediante reparación primaria con ligadura, angioplastia con parche o interposición de injertos con politetrafluoroetileno (PTFE) u homoinjertos.
- ❖ Se producen complicaciones postoperatorias en el 18%-30% de los casos, siendo el edema de las extremidades inferiores y los trastornos renales los más frecuentes. No existen pautas de anticoagulación, y su uso depende del criterio médico.
- ❖ La QT y RT neoadyuvantes, así como la RT adyuvante pueden ser útiles; aunque no existen directrices claras para este tumor. Se está investigando el uso de IGF-1R, bloqueo mTOR e inhibidores PARP.

PRONÓSTICO

- ❖ El pronóstico de este tumor es muy malo, con una supervivencia libre de enfermedad a 5 años del 6%-44%, lo que se debe a la alta tasa de recurrencia tras la cirugía.

Factores de mal pronóstico

Diferenciación tumoral moderada o pobre

Segmento III con afectación de la aurícula derecha.
Los tumores del segmento II tienen el mejor pronóstico debido al diagnóstico precoz

Patrón de crecimiento intraluminal predominante.

Función hepática comprometida o síndrome de Budd-Chiari.

Márgenes afectados en la cirugía.

Enfermedad metastásica en el momento de la cirugía.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

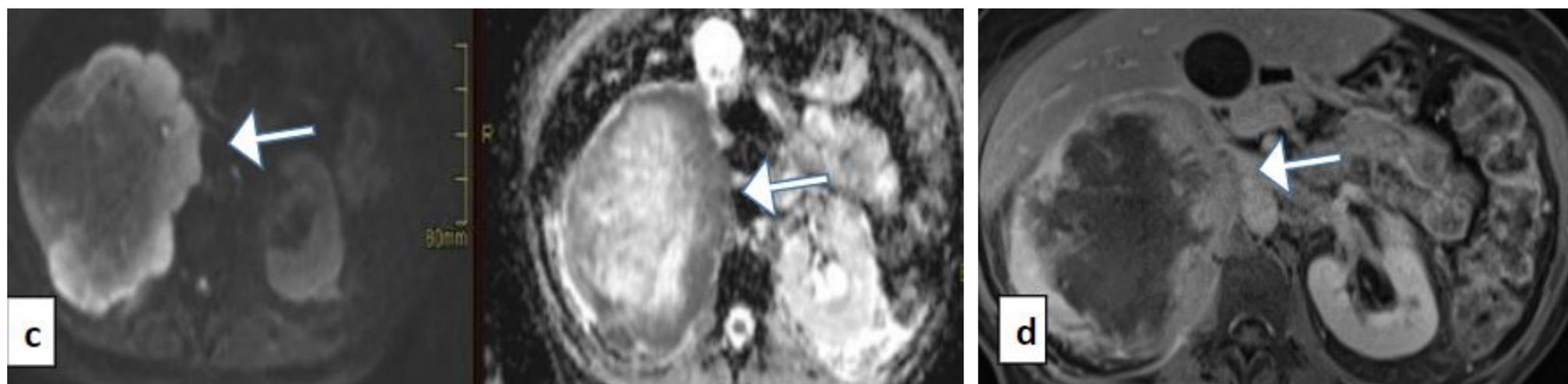
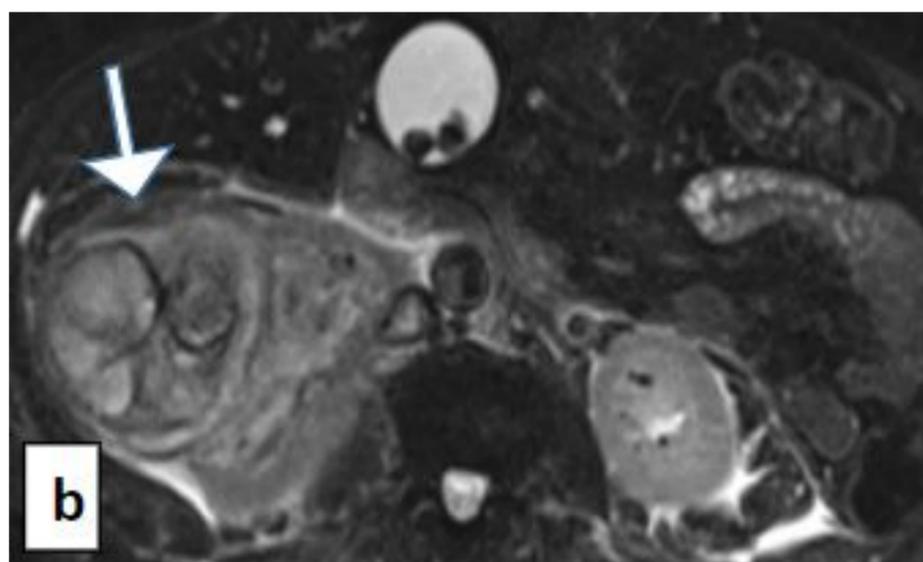
Diagnóstico	Características clínicas	Características por imagen
Liposarcoma	No	Grasa macroscópica, calcificaciones.
Linfoma	Síntomas B, elevación LDH	Sin necrosis ni calcificación sin tratamiento, sin invasión vascular, márgenes bien definidos.
Neoplasia renal o suprarrenal con trombo tumoral	Tumor primario conocido	Masa primaria contigua renal o suprarrenal.
Metástasis	Tumor primario	Metástasis en los ganglios linfáticos.
Neurofibroma	Historia de neurofibromatosis	Hipoatenuación en TC, realce homogéneo, realce uniforme, aparición en diana en T2.
Schwannoma	20-50 años	Localización paraespinal, homogénea y redonda cuando es pequeña, calcificaciones..
Paraganglioma	Jóvenes	En el órgano de Zuckerkandal, calcificaciones, realce intenso.

Diagnóstico	Características clínicas	Características por imagen
Teratoma	Jóvenes	Grasa macroscópica, calcificaciones, nivel líquido-grasa.
Hematoma	Traumatismo, tratamiento anticoagulante	Colección de alta atenuación, sin realce.
Fibrosis retroperitoneal	Enfermedad por IgG4	Fibrosis alrededor de la aorta abdominal, baja intensidad de señal en T2, realce retardado.
Enfermedad de Castelman	Jóvenes	Calcificaciones, realce precoz intenso, nódulos satélites.

Marko J, Wolfman DJ. Retroperitoneal Leiomyosarcoma From the Radiologic Pathology Archives. Radiographics. 2018. 2018 Sep/Oct;38(5):1403-1420.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON TUMOR RENAL AGRESIVO

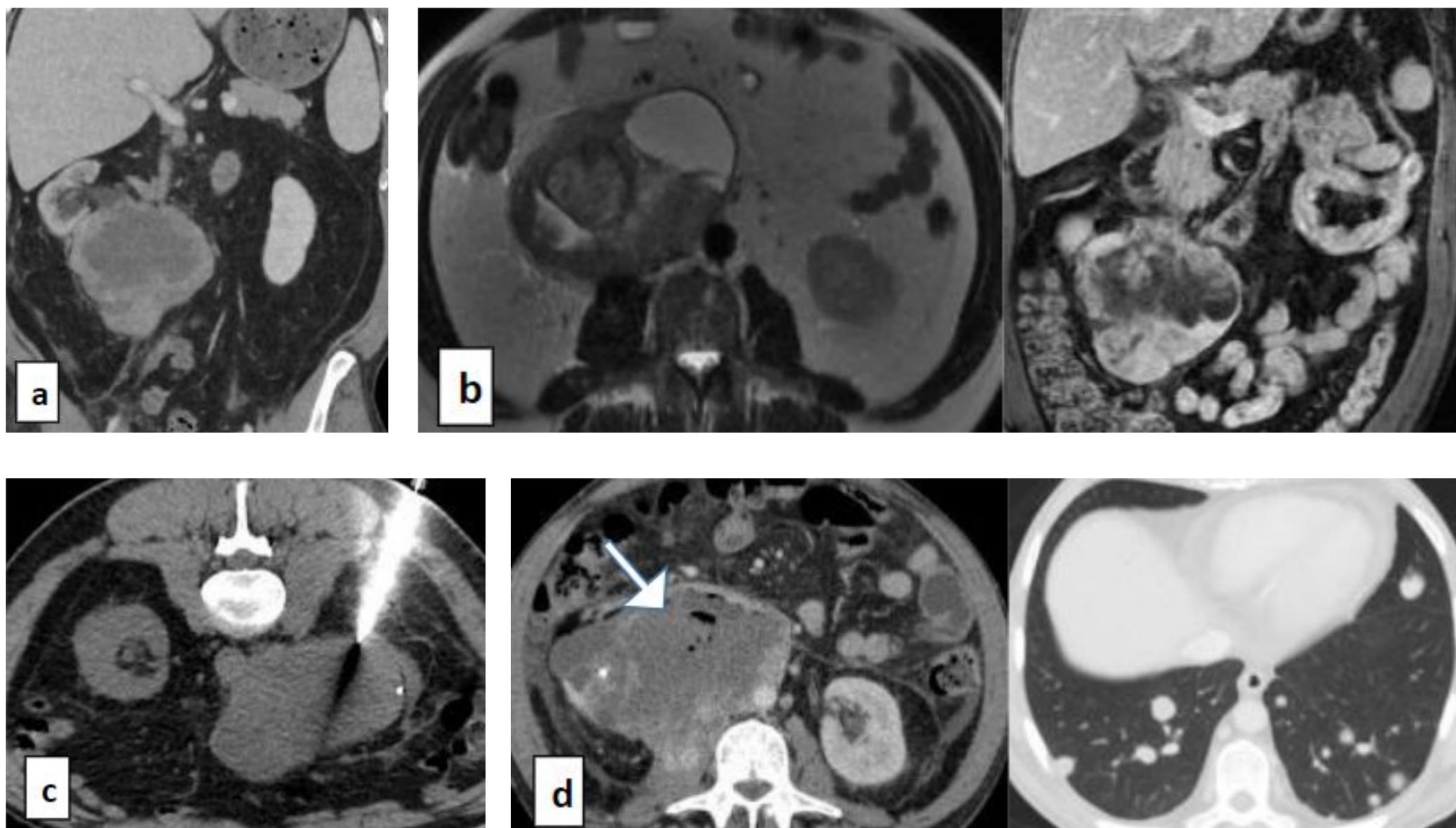
Mujer de 69 años remitida desde otro hospital.



(a) TC abdomino-pélvico con CIV muestra gran masa renal derecha heterogénea (**flecha**) de contornos irregulares. Invade los vasos renales e infiltra la vena cava inferior con probable extensión hepática. (b) RM axial ponderada en T2 con supresión grasa. (c) RM axial DWI y mapa ADC y (d) axial T1 con contraste iv. La RM muestra una masa renal derecha (**flechas**) con infiltración hepática de contornos lobulados y realce predominantemente periférico tras la administración de contraste. Gran área de hipointensidad central, probablemente relacionada con área necrótica. Presenta áreas de restricción de la difusión. Produce trombosis de la vena cava inferior. Se realizó biopsia con resultado de sarcoma renal agresivo que produce trombosis de la VCI.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON LIPOSARCOMA AGRESIVO

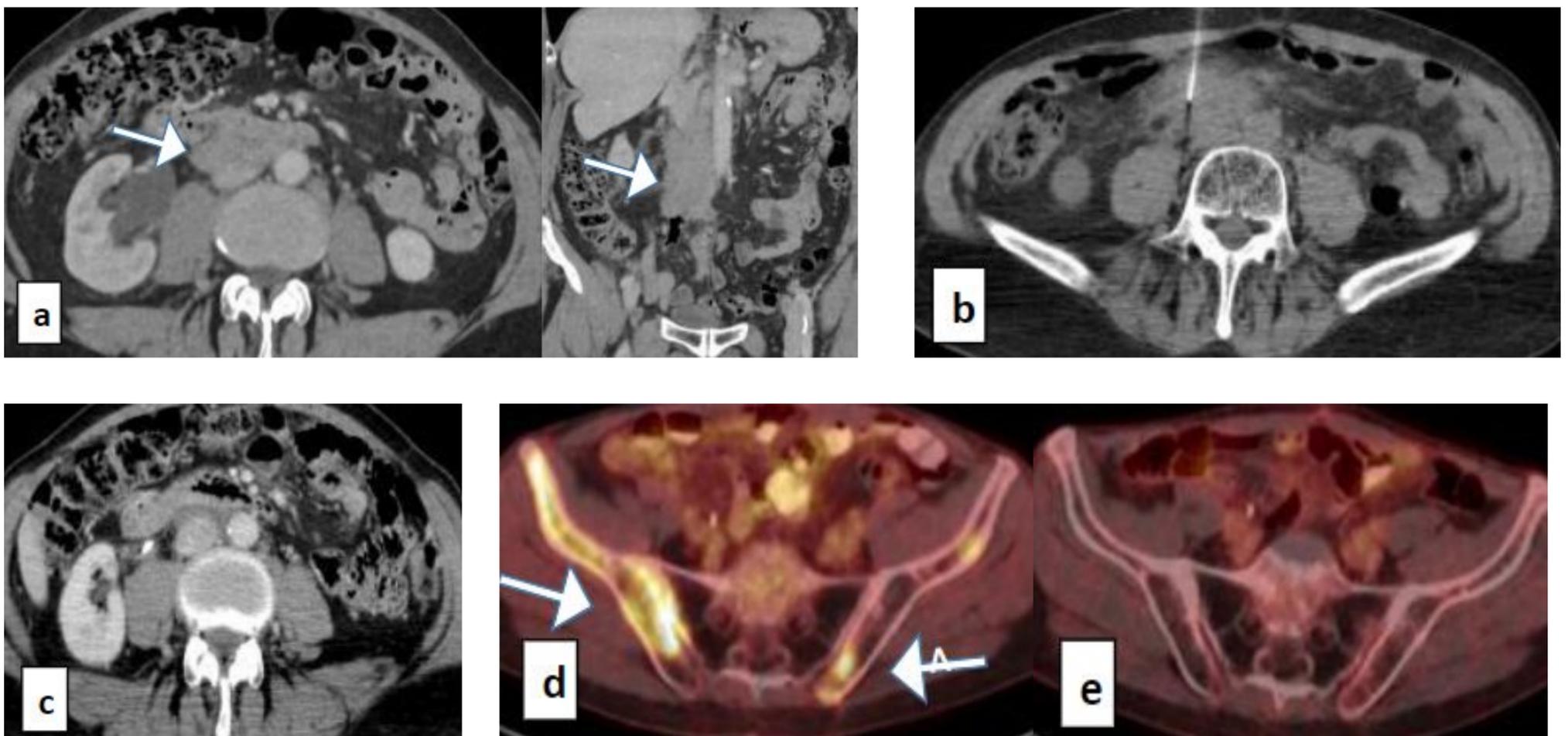
Varón de 45 años que presenta dolor abdominal.



(a) TC coronal abdomino-pélvico con CIV muestra una masa sólida retroperitoneal derecha que engloba el uréter medio derecho causando hidronefrosis, infiltra el músculo psoas derecho, pierde plano graso de separación con la aorta infrarrenal y la VCI. **(b)** RM axial ponderada en T2 y coronal contrastada en T1 que confirma los hallazgos de la TC. **(c)** Se realizó una biopsia guiada por TC con el resultado de liposarcoma desdiferenciado. **(d)** TC realizada tras tres meses de tratamiento. Muestra progresión con crecimiento significativo de la masa retroperitoneal y cambios necróticos (**flecha**) y presencia de metástasis pulmonares múltiples.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON LINFOMA

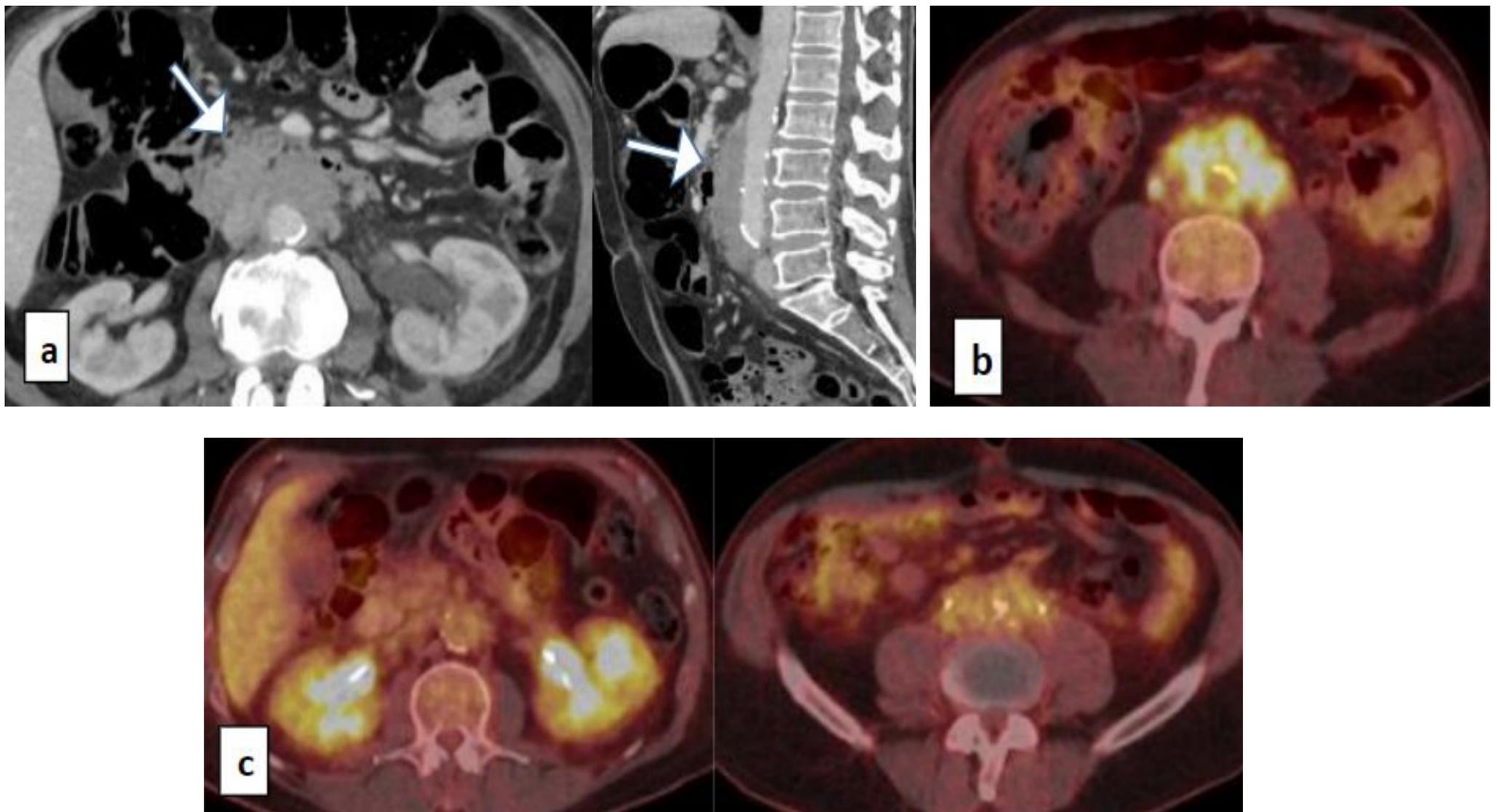
Varón de 76 años con síntomas B.



(a) TC axial y coronal abdomino-pélvica con CIV que muestra lesión sólida retroperitoneal, anterior a la VCI infrarrenal con extensión a la raíz mesentérica y realce homogéneo de contraste (**flecha**); acompañada de adenopatías retroperitoneales (no mostradas). No mantiene plano de separación graso con la cava infrarrenal (que está deformada y disminuida de calibre) aorta y varias asas intestinales (entre ellas segunda y tercera porciones duodenales e íleon). Produce compresión del uréter medio derecho, dando lugar a hidronefrosis derecha. (b) Se realiza biopsia guiada por TC con resultado de linfoma folicular. (c) Disminución de la masa retroperitoneal tras tratamiento e hidronefrosis derecha con catéter doble J en riñón derecho, normoposicionado. (d) PET-TC axial antes del tratamiento muestra múltiples focos hipermetabólicos en los huesos, sin alteraciones claras en la TC (**flechas**). (e) Respuesta metabólica completa.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON FIBROSIS RETROPERITONEAL

Varón de 67 años con insuficiencia renal aguda.



(a) TC axial y sagital toraco-abdominal que muestra una masa de partes blandas retroperitoneal, que engloba aorta y en menor medida VCI (**flecha**). Produce obstrucción pielo-ureteral extrínseca izquierda. **(b)** PET-TC axial muestra presencia de masa de partes blandas con gran aumento del índice glucémico (SUV_{máx.} 7,31). La biopsia quirúrgica determinó que se trataba de fibrosis retroperitoneal debida a enfermedad IgG4. **(c)** Control axial PET-TAC que muestra mejoría metabólica de la masa retroperitoneal periaórtica, que actualmente muestra depósito heterogéneo de radiotrazador de intensidad leve/moderada. Presenta dilatación urinaria bilateral.

CONCLUSIONES

El leiomioma de VCI es un tumor retroperitoneal poco frecuente, agresivo y de mal pronóstico. Las técnicas de imagen son fundamentales en el diagnóstico, estadificación y seguimiento. El abordaje multidisciplinar es fundamental.

BIBLIOGRAFÍA

- Marko J, Wolfman DJ. Retroperitoneal Leiomyosarcoma From the Radiologic Pathology Archives. *Radiographics*. 2018. 2018 Sep-Oct;38(5):1403-1420. DOI: 10.1148/rg.2018180006.
- Porrello G, Cannella R, Randazzo A, Badalamenti G, Brancatelli G, Vernuccio F. CT and MR Imaging of Retroperitoneal Sarcomas: A Practical Guide for the Radiologist. *Cancers (Basel)*. 2023 May 30;15(11):2985. DOI: 10.3390/cancers15112985.
- Wiseman JT, Grignol V. Location, Location, Location: Approaches to Retroperitoneal Vascular Leiomyosarcoma. *Oncology (Williston Park)*. 2020 Jan 15;34(1):7-10. PMID: 32645198
- Fisher NW, Nutinsky CL. Retroperitoneal leiomyosarcoma: a review of the literature. *J Am Osteopath Assoc*. 1989 Aug;89(8):1058-60, 1065. PMID: 2670858.
- Wang MX, Menias CO, Elsherif SB, Segaran N, Ganeshan D. Current update on IVC leiomyosarcoma. *Abdom Radiol (NY)*. 2021 Nov;46(11):5284-5296. DOI: 10.1007/s00261-021-03256-9 Scali EP, Chandler TM, Heffernan EJ, Coyle J, Harris AC, Chang SD. Primary retroperitoneal masses: what is the differential diagnosis? *Abdom Imaging*. 2015 Aug;40(6):1887-903. DOI: 10.1007/s00261-014-0311-x.
- Puerta A, Vilar JA, Núñez J, López Hervás P, Nuño J. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Cir Esp (Engl Ed)*. 2020 Apr;98(4):243-245. English, Spanish. DOI: 10.1016/j.ciresp.2019.07.007. Epub 2019 Aug 21.