

Leiomioma venoso abdominal. Un desafío diagnóstico.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Miguel Grande Báez, **María Martínez Martínez-Losa**, Rodrigo Pastorín Salís, María Carretero Arbona, Juan Gredilla Molinero, Nuria Santamaría Guinea

Objetivos Docentes

OBJETIVOS

Conocer las principales características clínicas y en las pruebas de imagen que nos permiten hacer un diagnóstico de los leiomiomas venosos primarios abdominales.

Conseguir un enfoque general del comportamiento radiológico de los tumores abdominales con crecimiento intravascular venoso.

Familiarizarse con el diagnóstico diferencial de los leiomiomas venosos primarios abdominales, incluyendo otros sarcomas de tejidos blandos retroperitoneales, invasión venosa de las neoplasias abdominales primarias, y otras entidades benignas como leiomiomatosis intravenosa en mujeres.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del sistema venoso son extremadamente infrecuentes, el más común es el leiomioma, un tumor maligno de alto grado derivado de las células musculares lisas de la pared vascular.

Los leiomiomas pueden originarse en el retroperitoneo, la piel, el tejido celular subcutáneo y a nivel vascular.

Globalmente los leiomiomas son muy poco frecuente, aunque suponen el segundo sarcoma retroperitoneal más frecuente, responsable de alrededor del 30% de sarcomas retroperitoneales.

La mayoría de los leiomiomas se presenta en la 5ª-6ª décadas de la vida y alrededor de dos tercios de los leiomiomas retroperitoneales se producen en mujeres.

En esta presentación mostramos las manifestaciones clínicas más habituales y los hallazgos de imagen

más característicos con que se suelen presentar los leiomiomas venosos de origen abdominal, realizando una revisión retrospectiva de una serie de 7 casos de leiomiomas diagnosticados en nuestros centros hospitalarios.

Se muestra un resumen de la evolución clínica de cada uno de los casos ([Figura 2](#)).

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Los leiomiomas retroperitoneales típicos suelen ser bien circunscritos, presentando gran tamaño al diagnóstico (diámetro medio de entre 10-15 cm) y habitualmente muestran necrosis y hemorragia intratumoral.

Al principio, con el crecimiento del tumor, los órganos vecinos se desplazan sin claro compromiso directo, pero con el tiempo las estructuras retroperitoneales adyacentes acaban siendo comprometidas. Como consecuencia, normalmente son asintomáticos hasta que alcanzan gran tamaño e invaden las estructuras adyacentes.

Específicamente, los leiomiomas de origen vascular afectan con muchas más frecuencia a las venas (vena cava inferior, safena, íliaca, femoral y renal). Son más comunes en grandes vasos tales como la vena cava (más del 50% de los casos) y la arteria pulmonar, son excepcionales en los vasos arteriales sistémicos. Los síntomas son determinados por la localización y el rango de crecimiento tumoral, y el grado de flujo sanguíneo colateral o drenaje del segmento afectado.

Los síntomas pueden ser insidiosos y preceder al diagnóstico incluso años. Los tres síntomas más frecuentes son el dolor abdominal (50%), la distensión (20%) y la trombosis venosa (12%).

En función del lugar en el que asientan en la vena cava inferior, los tumores se distribuyen en tres categorías según la clasificación de Mingoli ([figura 3](#)); el segmento I (por debajo de los vasos renales), el segmento II (desde las venas renales hasta la VCI retrohepática) y el segmento III (de las venas hepáticas hasta la aurícula derecha), y el leiomioma los afecta en unos porcentajes respectivos del 35%, 45% y 20% respectivamente.

Muchos de los leiomiomas de la vena cava se desarrollan en el tercio superior o la región supra-hepática. Los tumores de la porción media involucran a las venas renales y hepáticas. Las metástasis ocurren cerca de 50% de los casos en pulmones, riñones, pared torácica, pleura, hígado y huesos.

Histológicamente suelen ser tumores encapsulados donde las células adquieren una disposición característica en racimos, con actividad mitótica y positividad para desmina, HHF35, vimentina y actina. Entre los sistemas de clasificación disponibles, el sistema francés, FNCLCC (Federación Francesa de Centros de Cáncer del Grupo de Sarcomas), es el más empleado para los sarcomas de partes blandas de los adultos ([Figura 4](#)). Se trata de un sistema de puntuación en el que la suma de los valores asignados a D (diferenciación), M (mitosis: por debajo de 10 mitosis / 10 campos de gran aumento; entre 10 y 19/10 CGA, más de 19/10 CGA) y N (necrosis: ausente, menos de 50%, más del 50%) da el grado 1, 2 o 3. El grado de FNCLCC parece ser el factor histológico más predictivo de metástasis en los leiomiomas.

Dos terceras partes de los leiomiomas retroperitoneales se encuentran en localización extraluminal en relación con la vena (habitualmente corresponde a la cava inferior), mientras que la otra tercera parte presenta tanto componente intraluminal como extraluminal.

El leiomioma es la neoplasia intraluminal más común y el tumor primario más frecuente de la vena cava inferior.

El hallazgo de una masa retroperitoneal que presenta tanto componente intraluminal como extraluminal es muy compatible con el diagnóstico de leiomioma.

Únicamente el 5% de los leiomiomas corresponde a tumores intraluminales puros de la VCI, correspondiendo estos casos muy frecuentemente a mujeres (entre 80-90% de los pacientes) habitualmente jóvenes (< 50 años). En los estudios de diagnóstico por imagen los leiomiomas puros de la vena cava se manifiestan como masas polipoideas o nodulares unidas con firmeza a la pared del vaso. Estos tumores son más pequeños que los completamente extravasculares, tienen menos probabilidades de presentar hemorragias intratumorales y necrosis y se localizan con mayor frecuencia entre el diafragma y las venas renales. Los leiomiomas con componente intraluminal tienen más probabilidades de producir síntomas centrados en comparación con los que son completamente extraluminales.

Los pacientes con compromiso del segmento superior de la vena cava inferior, pueden presentar síntomas y signos de Budd-Chiari. ([Figura 17](#))

Cuando se compromete el segmento inferior de la vena cava inferior se puede producir edema de MMII. Los tumores que no se extienden en la cava inferior intrahepática o por encima de la misma se pueden reseca., mientras que los tumores que infiltran la vena cava inferior intrahepática, las venas suprahepáticas, la aurícula derecha y otros sitios más alejados suelen ser irresecales.

DIAGNÓSTICO POR LA IMAGEN

El papel de la imagen en el manejo del leiomioma venoso, afectando fundamentalmente a la VCI, es principalmente diagnóstico (incluyendo la biopsia), y también permite la planificación quirúrgica y la detección de recurrencias o metástasis.

En la ecografía el diagnóstico habitualmente está dificultado por su localización profunda en retroperitoneo. Se suelen manifestar como tumoraciones sólidas de gran tamaño de ecogenicidad predominantemente heterogénea, siendo útil la utilización del eco-doppler para la valoración de la posible trombosis y/o infiltración venosa asociada.

Los hallazgos en la TC son los de una lesión de gran tamaño (>10 cm), lobulada, heterogénea (por hemorragia y necrosis) y con realce periférico. Es raro que presenten calcificaciones o afectación linfática.

En la RM los leiomiomas suelen presentar intensidad de señal baja-intermedia en T1 e intensidad de señal heterogénea intermedia-elevada en T2. Los focos de necrosis de licuefacción central (que son más frecuentes y extensos en comparación con los que se observan en los otros sarcomas) muestran más baja intensidad de señal en secuencias T1 e hiperintensidad de señal en T2. Las áreas hemorrágicas típicas presentan elevada intensidad de señal en T1. Con menor frecuencia se puede encontrar una masa sólida no necrótica, en general en los tumores más pequeños.

Los leiomiomas presentan un realce variable que depende de su componente muscular y fibroso y que suele ser más tardío que el realce de la musculatura esquelética circundante. El trombo intraluminal se puede diferenciar del trombo tumoral en la imagen ponderada en T1 con contraste; los hallazgos que orientan hacia la presencia de un trombo tumoral son la dilatación de la luz del vaso y el realce del trombo. ([Figura 19](#)).

En la Tabla 1 resumimos las características más relevantes de los leiomiomas mencionadas; tanto desde el ámbito clínico como en el comportamiento en las pruebas de imagen, especialmente focalizadas

en la RM. [\(Figura 5\)](#).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL [\(Figura 27\)](#).

En el diagnóstico diferencial se deben incluir las tumoraciones de partes blandas de localización retroperitoneal que en su crecimiento lleguen a contactar y/o invadir las estructuras del eje venoso abdominal (cava inferior, venas ilíacas y venas viscerales).

La leiomiomatosis es una entidad benigna que se origina de los leiomiomas uterinos con extensión vermiforme a través de las venas uterinas, venas ilíacas y, de ahí, a la VCI, cuyo patrón de crecimiento puede asemejarse al de la diseminación intravascular del leiomiosarcoma [\(Figura 28\)](#) [\(Figura 29\)](#) También existe otra variante de diseminación de los tumores benignos uterinos a través de retroperitoneo (leiomiomatosis retroperitoneal) en la que los tumores de gran tamaño de localización yuxtavascular pueden confundirse con leiomiosarcomas. [\(Figura 30\)](#)

Se deben incluir en general en el diagnóstico diferencial otros tumores retroperitoneales como GIST [\(Figura 31\)](#), histiocitoma fibroso maligno [\(Figura 32\)](#), liposarcoma [\(Figura 33\)](#), así como todas las masas adyacentes al segmento medio de la VCI: el carcinoma de células renales [\(Figura 34\)](#) [\(Figura 35\)](#) o carcinoma de suprarrenal con extensión a la VCI [\(Figura 37\)](#), el hepatocarcinoma [\(Figura 36\)](#), el linfoma primario con afectación retroperitoneal [\(Figura 38\)](#), las metástasis ganglionares (por ejemplo de tumores testiculares) [\(Figura 39\)](#), el trombo tumoral o el trombo blando.

Los linfomas aparecen como una masa homogénea que apenas realza, y los liposarcomas del retroperitoneo son grandes masas heterogéneas con áreas de atenuación grasa y de partes blandas.

En el caso de los leiomiosarcomas con extenso componente extravascular, los hallazgos se solapan con los del leiomiosarcoma primario del músculo liso retroperitoneal, que es el segundo tumor primario retroperitoneal más común, por detrás del liposarcoma, y que puede comprometer o invadir a la VCI.

TRATAMIENTO

Al igual que en otros sarcomas retroperitoneales, la extirpación quirúrgica completa es el tratamiento de elección del leiomiosarcoma abdominopélvico y el factor más importante que afecta a la supervivencia. La única opción curativa es la resección completa del tumor, ya que es poco sensible a quimioterapia y radioterapia.

Sin embargo en el 40-75% de los pacientes se producen recurrencias locales después de la resección. Los leiomiosarcomas retroperitoneales tienen mal pronóstico y una tasa de supervivencia a 5 años de sólo el 15%. Muchos pacientes presentan enfermedad irresecable en el momento del diagnóstico debido a infiltración de la vena cava inferior intrahepática, las venas suprahepáticas o la aurícula derecha o bien por presencia de enfermedad metastásica, que se detecta en el 40% de los pacientes.

Las mujeres jóvenes con leiomiosarcoma resecable en la vena cava inferior presentan el mejor pronóstico con una tasa de supervivencia a cinco años de 68%.

Imágenes en esta sección:

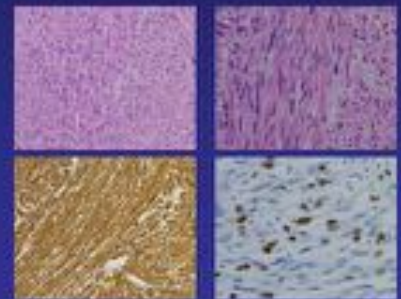
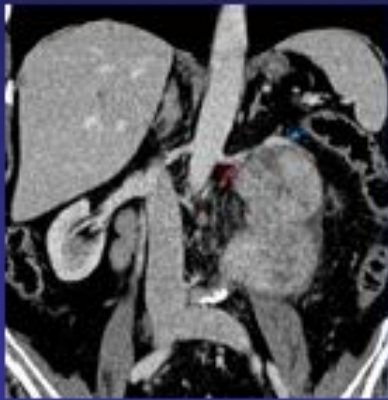
Leiomioma venoso abdominal. Un desafío diagnóstico.

Categoría: ABDOMEN

Tipo: Presentación Electrónica Educativa



Miguel Grande Báñez¹, María Martínez Martínez-Losa², Rodrigo Pastorín Salís¹,
María Carretero Arbona¹, Juan Gredilla Molinero¹, Nuria Santamaría Guinea¹
UCR. Hospital Infanta Leonor., Madrid., España
Hospital del Sureste. UCR., Arganda Del Rey, España



Agradecimientos:

Dr. Adelino Pérez Morera. Servicio Cirugía General y Digestiva. Hospital Infanta Leonor

Dra. Margarita Gimeno Aránguez. Jefa de Servicio Anatomía Patológica. Hospital Infanta Leonor

Fig. 1: Portada

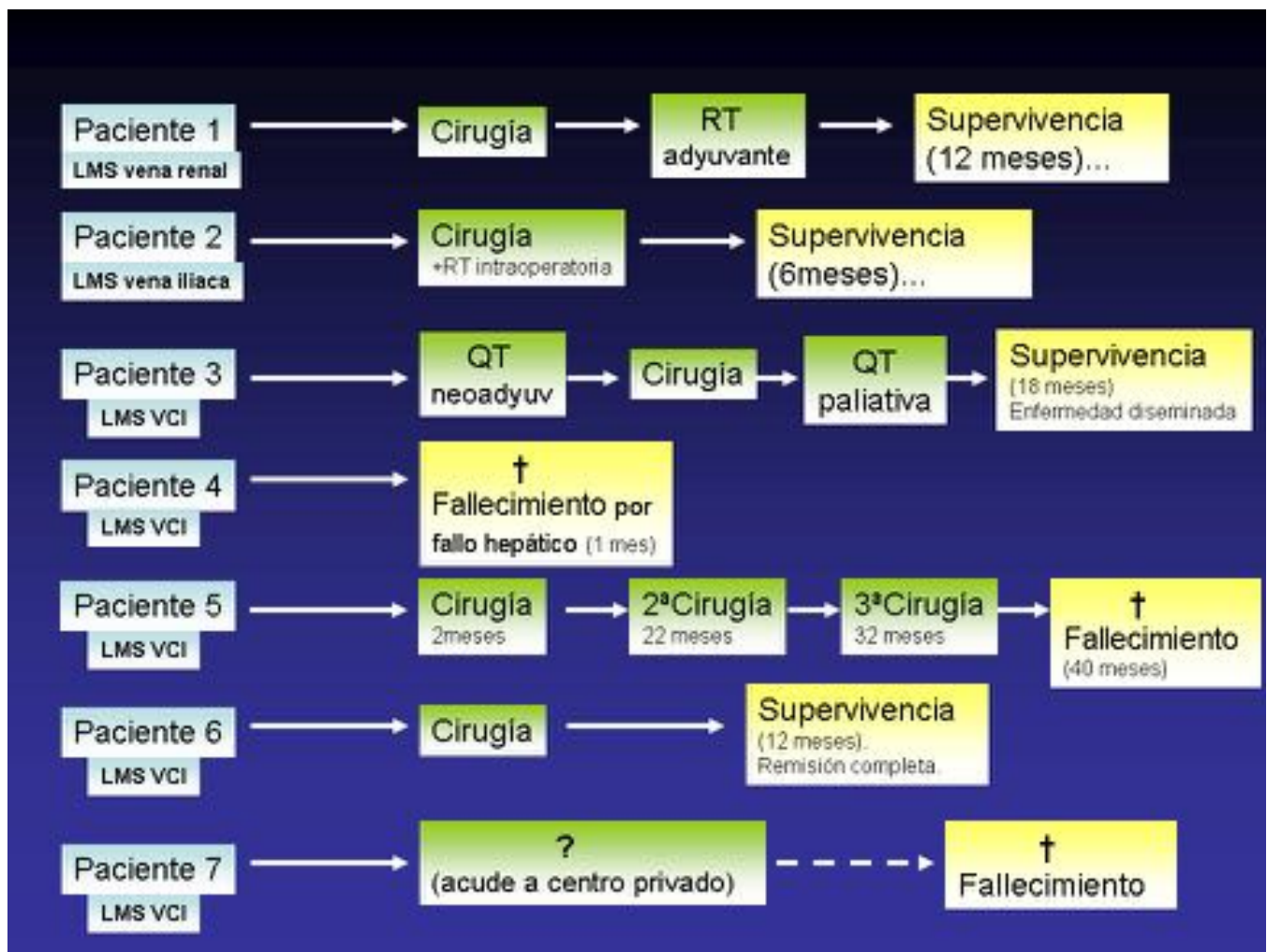


Fig. 2: .

VENA CAVA INFERIOR

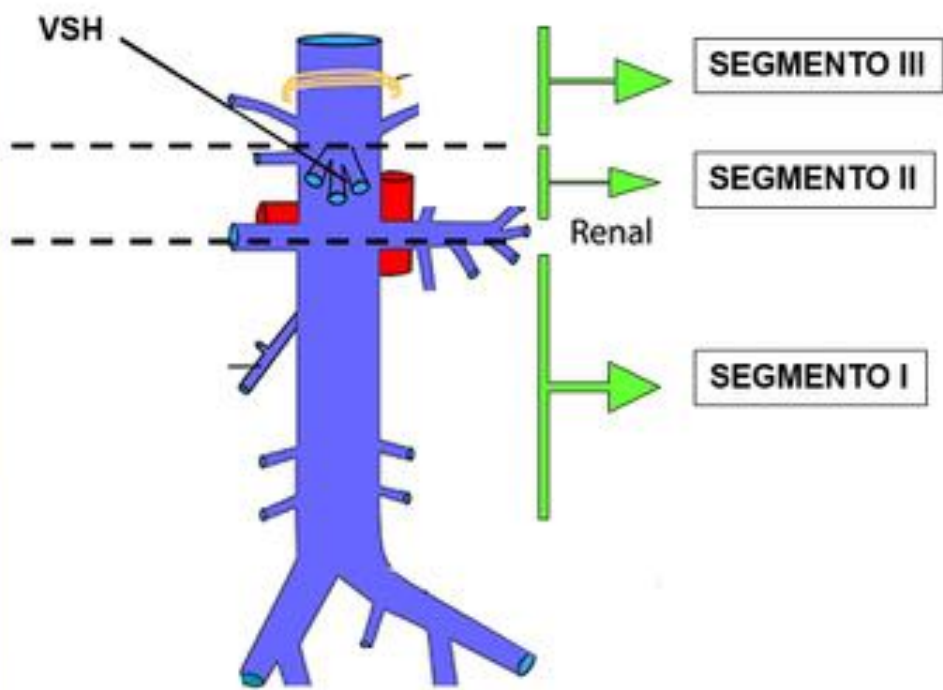


Fig. 3: .

Clasificación FNCLCC de gradación histológica de los sarcomas de partes blandas

Factor	Descripción
Diferenciación	score de 1 cd las células cancerosas son similares a las células normales. score de 3 cd las células cancerosas son muy anormales
Activ mitótica	score de 1 cd se ven escasa células dividiéndose score de 3 cd se ven múltiples células dividiéndose
Necrosis tumoral	score de 0 cd no hay necrosis score de 1 cd < 50% de necrosis score de 2 cd > 50% de necrosis

Grado	Descripción
GX	No se puede efectuar la gradación
G1	Total score de 2 o 3
G2	Total score de 4 o 5
G3	Total score de 6 o mayor

Ref <http://www.cancer.ca/en/cancer-information/cancer-type/soft-tissue-sarcoma/grading/?region=qc&zzzA34z5TFhC>

Fig. 4: .

TABLA 1

Características del leiomiosarcoma.

Clínicas.

Segundo sarcoma retroperitoneal más frecuente (30%)

Tumor venoso intravascular más frecuente.

Incidencia máxima: 5ª y 6ª décadas de la vida

Masculino:Femenino = 1:2-3 cuando el origen es retroperitoneal.

Masculino:Femenino = 1:8-9 cuando el origen en VCI (intravascular)

Tamaño medio = 16 cm

Supervivencia a 5 años: 15%,

Supervivencia con tumor de VCI resecable >50%

RM

Masa retroperitoneal heterogénea, grande y sólida.

Características compatibles

- Necrosis quística intratumoral: Intensidad elevada de señal en T2, que no realza con el contraste.
- 2/3 localización extraluminal en VCI. 1/3 componente intraluminal y extraluminal
- Hemorragia intratumoral: Intensidad elevada de la señal en T1

Fig. 5: .

CASO 1

Mujer de 72 años

Desde hace más de 1 año dolor en región lumbar izqda. Bultoma en región abdominal izquierda Pérdida de peso. Sudoración nocturna.



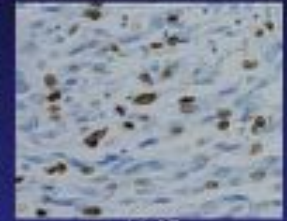
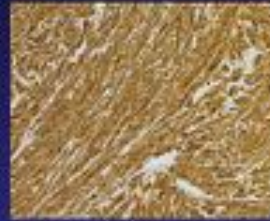
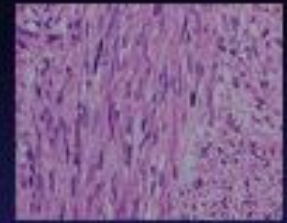
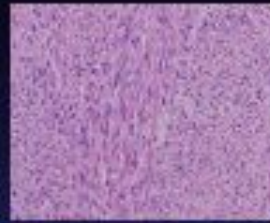
A- Ecografía: Tumoración retroperitoneal sólida de ecogenidad heterogénea de contornos lobulados (*estrella*) que contacta con el margen medial del riñón izquierdo (*RI*).

B- TC abdominal: La masa presenta captación heterogénea de contraste y bordes bien definidos. En su crecimiento desplaza a las estructuras viscerales adyacentes, al yeyuno proximal y llega a contactar con el músculo psoas izquierdo (*flecha naranja*)

Fig. 6: .



Fig. 7: .



Actina

Ki-67

Pieza macroscópica de quirófano.

Tumoración lobulada, revestida de pseudo-cápsula lisa con áreas parduzcas. Al corte la superficie es fasciculada, blanco-grisácea con áreas de necrosis y hemorragia

Tumoración mesenquimal maligna, constituida por haces entrecruzados de células musculares lisas que muestran atipias nucleares con áreas pleomórficas. Muestran citoplasma alargado eosinófilo, fibrilar con diferenciación morfológica de tipo "músculo liso". El tumor muestra áreas de necrosis y hemorragia en 10% del mismo. Presencia de mitosis típicas y atípicas. Alta actividad mitótica. Se observan invasiones vasculares intratumorales.

Informe AP :

**LEIOMIOSARCOMA DE VENA RENAL IZQUIERDA DE ALTO GRADO DE MALIGNIDAD INMUNOFENOTIPO: Actina+/
desmina+/
caldesmon+/
EMA-/
S100-/
CD117-/
CD34-/
KI 67 40%.**

Fig. 8: .

CASO 2

Varón 65 años

Síndrome constitucional a estudio Conglomerado adenopático inguinal izquierdo. Presenta aumento de edema en MII.

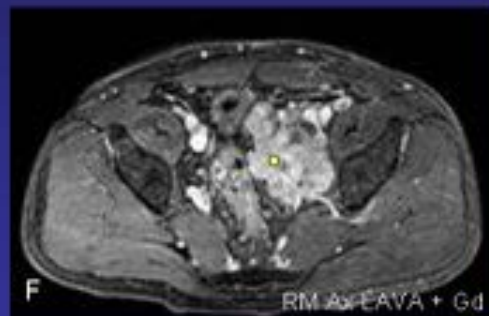


A- Ecografía: Lesión nodular polilobulada (*punto amarillo*) en región iliaca izquierda en probable relación con adenopatía.

B- TAC: Masa de partes blandas (*punto amarillo*) en hemipelvis izquierda que rodea los vasos ilíacos internos homolaterales; arteria (*flecha roja*) y vena (*flecha azul*) que podría corresponder a conglomerado adenopático.

Fig. 9: .

Extirpación del conglomerado con biopsia laparoscópica.
Resultado AP provisional de **leiomiosarcoma**



RM abdominal: Masa de partes blandas polilobulada en FII (*punto amarillo*), que condiciona adelgazamiento de la vena iliaca interna izquierda (*flecha azul*). Muestra hiperintensidad de señal en STIR (D) y restricción a DW (E), presentando captación heterogénea de Gd (F)

Fig. 10: .

CIRUGÍA

"Tumoración pélvica izquierda adherida a vena hipogástrica sin infiltración de arteria iliaca".
Se realiza: Sección de vena iliaca en el anillo femoral, de arteria hipogástrica, de nervio obturador (infiltrado) y de numerosas venas posteriores del plexo sacro.
Resección en bloque y radioterapia intraoperatoria.



G,H- TC abdominal posterior a cirugía. Se observan clips metálicos (*flecha verde*) edema en lecho quirúrgico (*flecha naranja*) y líquido ascítico (*estrella*)



Proliferación fusocelular en haces entremezclados con aislados focos de disposición estoriforme. Las células muestran citoplasma elongado y núcleos ovales, focalmente pleomórficos. La lesión afecta los márgenes de los fragmentos remitidos. Estudio inmunohistoquímico: Actina y Desmina: positiva. Ki67 14%

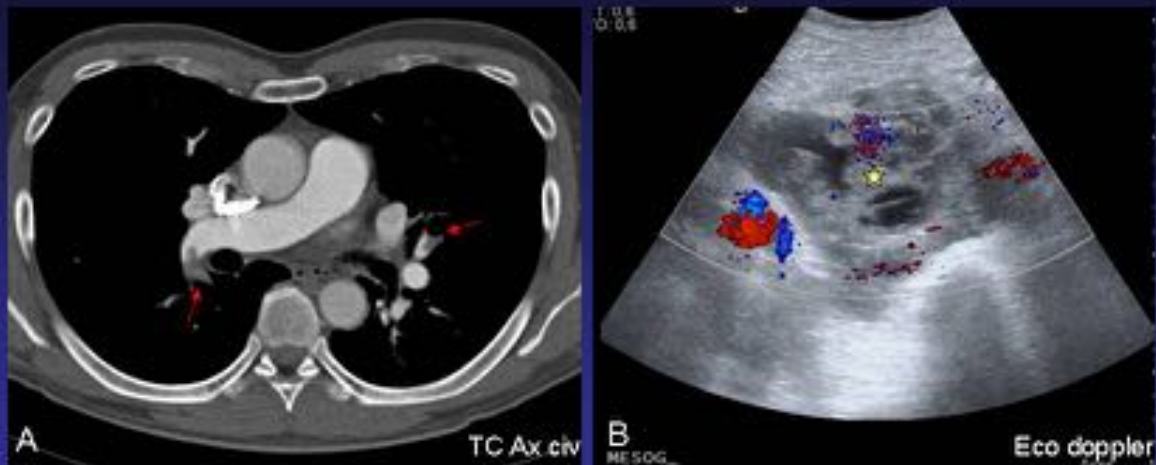
Informe definitivo de Anatomía Patológica:

Leiomioma dependiente de vena hipogástrica (G2 de FNCLCC).

Fig. 11: .

CASO 3

Varón 49 a. Presenta episodios sincopales con hipotensión, taquicardia y dolor precordial asociado.



A-En el TC torácico se objetivan defectos de repleción en ramas arteriales pulmonares (*flechas rojas*) compatibles con TEP.

B-En el despistaje de TVP se detecta en el estudio doppler-color una masa sólida de ecogenicidad heterogénea (*estrella*) localizada en la región de mesogastrio

Fig. 12: .

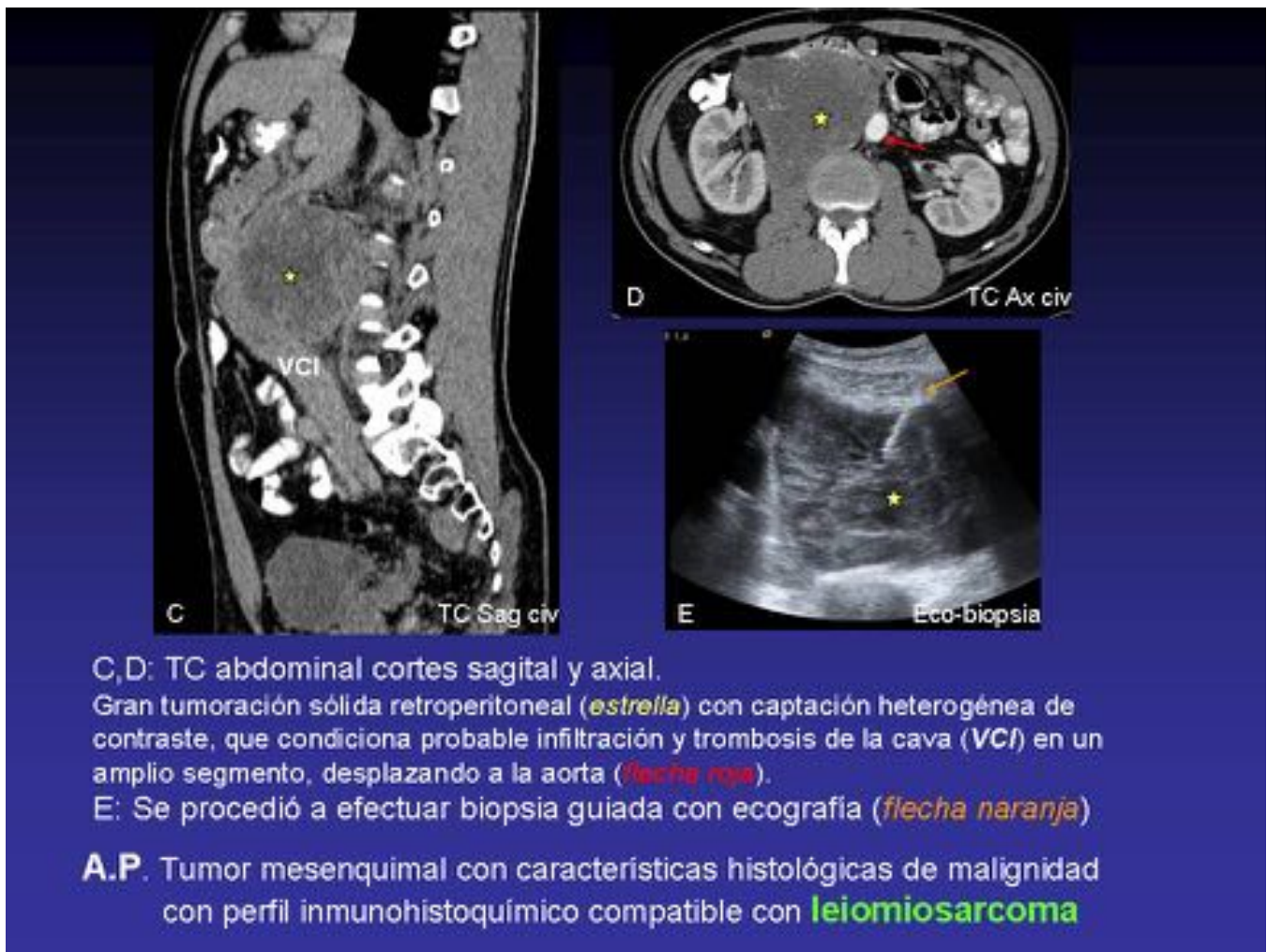
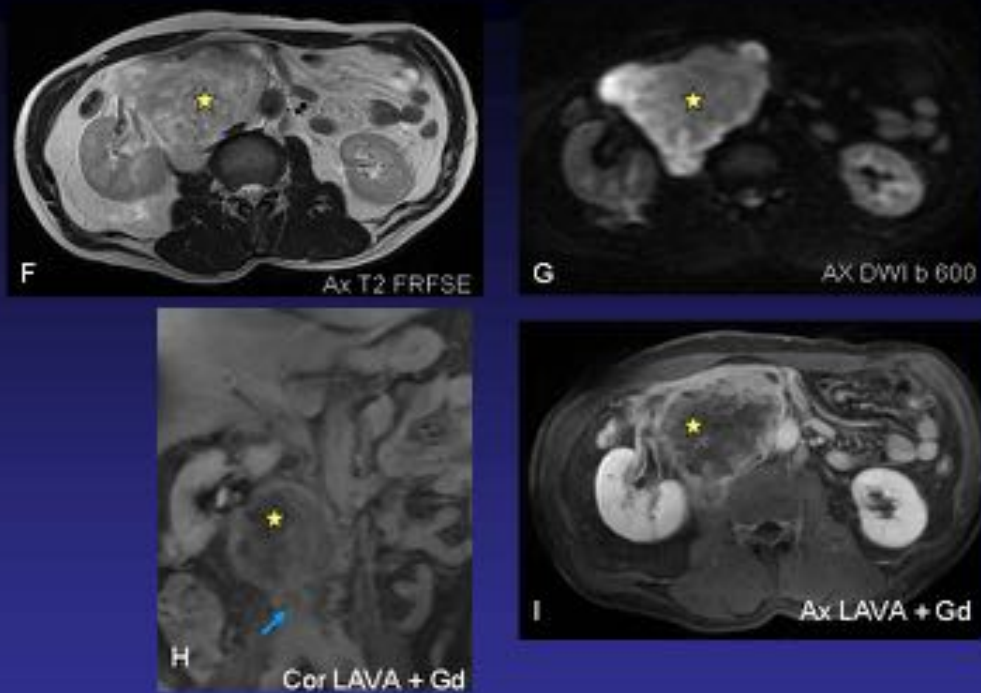


Fig. 13: .



RM abdominal.

F: Masa retroperitoneal (*estrella*) con intensidad de señal heterogénea en T2.

G :Muestra significativa restricción en la secuencia de difusión.

H, I: La tumoración engloba/infiltra/trombosa la VCI (*flecha azul*).

Fig. 14: .

El paciente recibió QT neoadyuvante.

Cirugía: Laparotomía media: Resección de leiomioma de VCI infrarrenal trombosada, vena gonadal dcha y origen de iliacas comunes también trombosadas



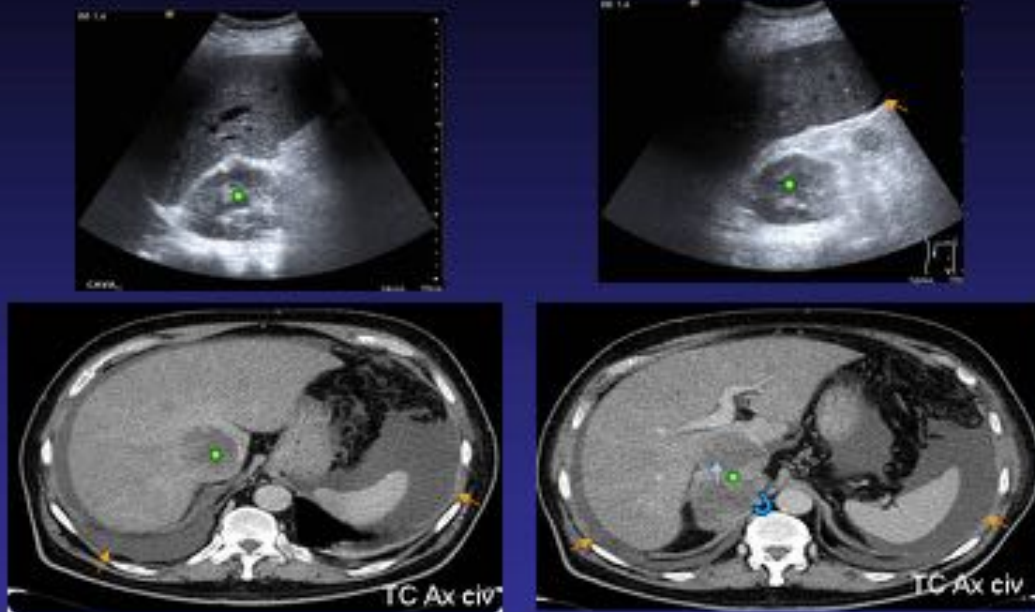
En TC tras 10 meses después de la cirugía, se aprecian signos de diseminación a distancia tumoral

J,K: TC abdominal: Múltiples clips metálicos en retroperitoneo (*flechas negras*). Conglomerado adenopático mesentérico-peritoneal (*flecha amarilla*)
L: TC tórax: Múltiples metástasis pulmonares

Fig. 15: .

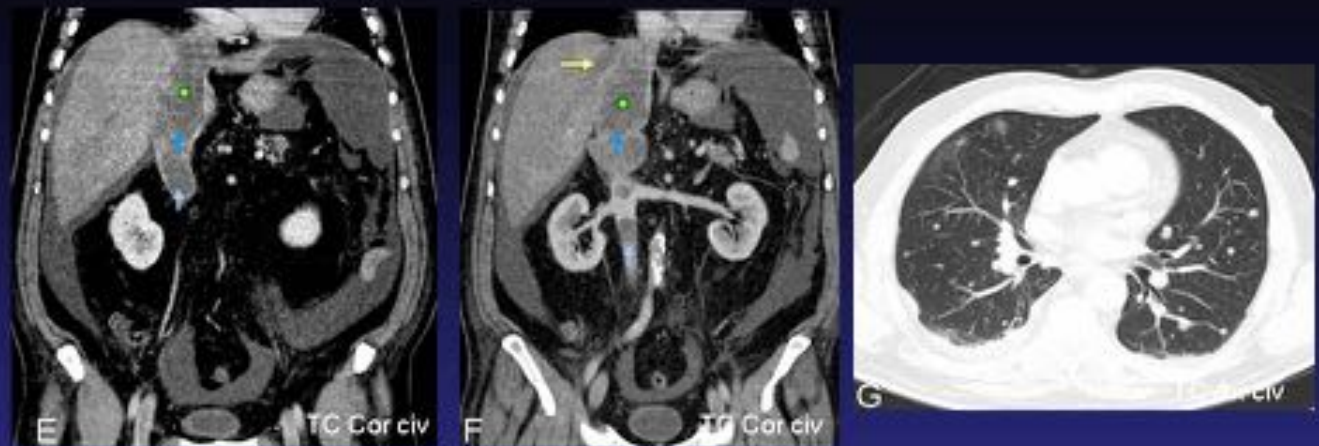
CASO 4

Varón 76 años. Edemas en MMII escroto y distensión abdominal



- A, B: Ecografía en la que se aprecia tumor sólido que invade la luz de la VCI (*punto verde*) y pequeña lámina de líquido subhepático (*flecha naranja*).
- C, D: TC abdominal: Tumoración heterogénea (*punto verde*) que invade la VCI, con crecimiento intraluminal (*flecha recta*) y extraluminal (*flecha curva*) y moderada ascitis (*flecha naranja*).

Fig. 16: .



TC abdominal cortes coronales:

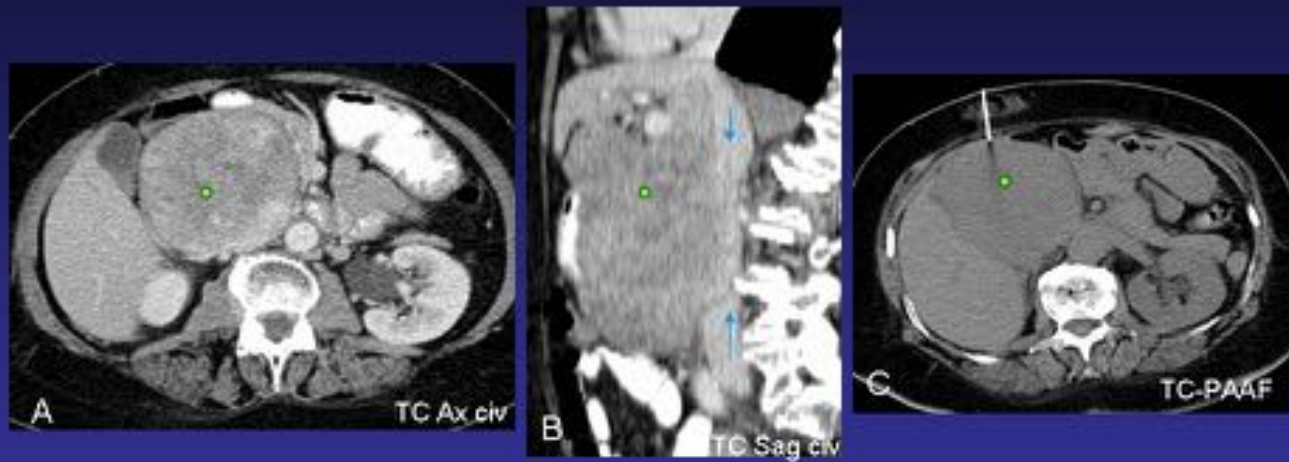
E,F: Extensa tumoración sólida heterogénea (*punto verde*) con amplio componente de crecimiento intravascular que condiciona invasión/trombosis de la VCI intrahepática (*flecha azul*) y extrahepática (*flecha azul claro*), junto con obstrucción de venas suprahepáticas (*flecha amarilla*), ascitis (*flecha naranja*) y metástasis pulmonares (G, corte axial)

El paciente tras un progresivo deterioro clínico (síndrome de Budd-Chiari), finalmente falleció a las 4 semanas por fallo hepático.

Fig. 17: .

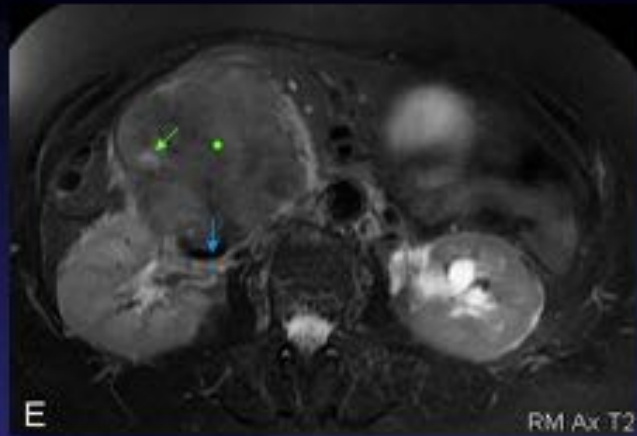
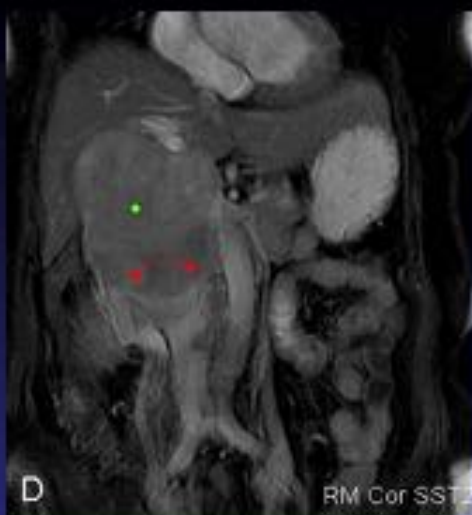
CASO 5

Mujer 71 a Consulta por dolor abdominal de 4 meses de evolución
Hinchazón abdominal, mala digestión, pérdida de apetito.



TAC abdominal (A: axial, B sagital). Extensa tumoración sólida heterogénea (*punto verde*) con amplio componente de crecimiento intravascular que condiciona invasión/trombosis de la VCI (*flecha azul*)
C. Posteriormente se realiza PAAF guiada por TC de la lesión.

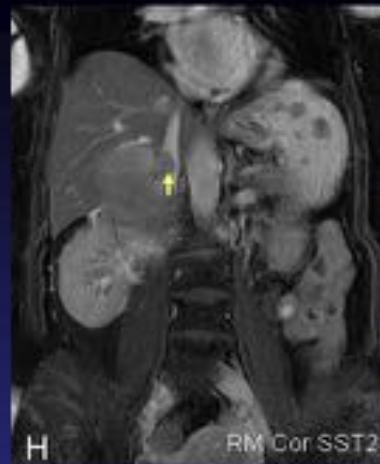
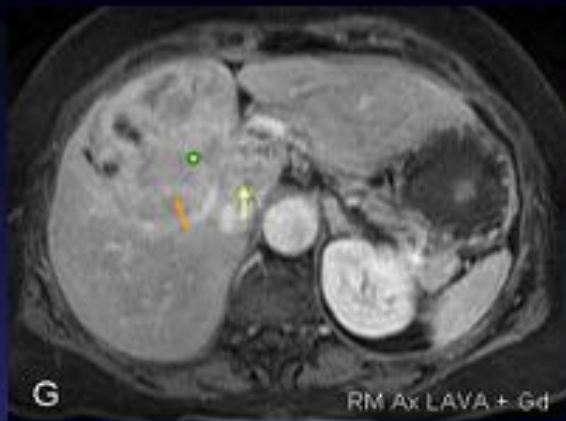
Fig. 18: .



D, E: RM T2: Masa sólida heterogénea (•) con extensión cefalocaudal dentro de los segmentos intrahepático y extrahepático de la VCI que condiciona expansión periférica de la vena (flechas rojas). Trombo tumoral hiperintenso (flecha verde) y expansión central por trombo benigno hipointenso (flecha azul)

F: RM T1+Gd. Expansión periférica del trombo dentro de la VCI. El trombo tumoral realza (flecha verde) y el benigno no (flecha azul)

Fig. 19: .



RM axial. Tumoración con captación heterogénea que presenta crecimiento intravascular (*flecha amarilla*) y extravascular (*flecha naranja*)

Tras PAAF de masa. Muestra insuficiente Tumor estirpe sarcomatosa??....

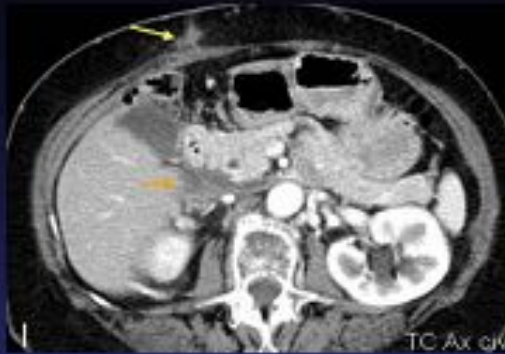
1ª Cirugía (2 meses). Se objetiva tumoración RP en flanco derecho implantando y rodeando a la VCI en su porción infrarrenal. Se procede a exéresis del tumor, iniciando sangrado abundante por lo que se procede a ligadura de la VCI.

A.P: Leiomiosarcoma bien diferenciado grado I de VCI tipo mural

Fig. 20: .

2 reintervenciones por recidiva en Julio 2010 y Mayo 2011

Control tras
2ª cirugía
(22 meses)



TC Abdomen:
Cambios secundarios a laparotomía
(*flecha amarilla*) y edema en lecho
quirúrgico (*flecha naranja*)

A.P **Leiomioma de VCI**,
evoluciona a **grado II**

Control tras
3ª cirugía
(32 meses)



TC Abdomen:
Extensa masa heterogénea que
sobrepasa el lecho quirúrgico e
invade e infiltra las estructuras
adyacentes (*flechas verdes*) y
trombosis de la VMS (*flecha naranja*)

La paciente fallece a los 40 meses de la aparición de la enfermedad tumoral

Fig. 21: .

CASO 6

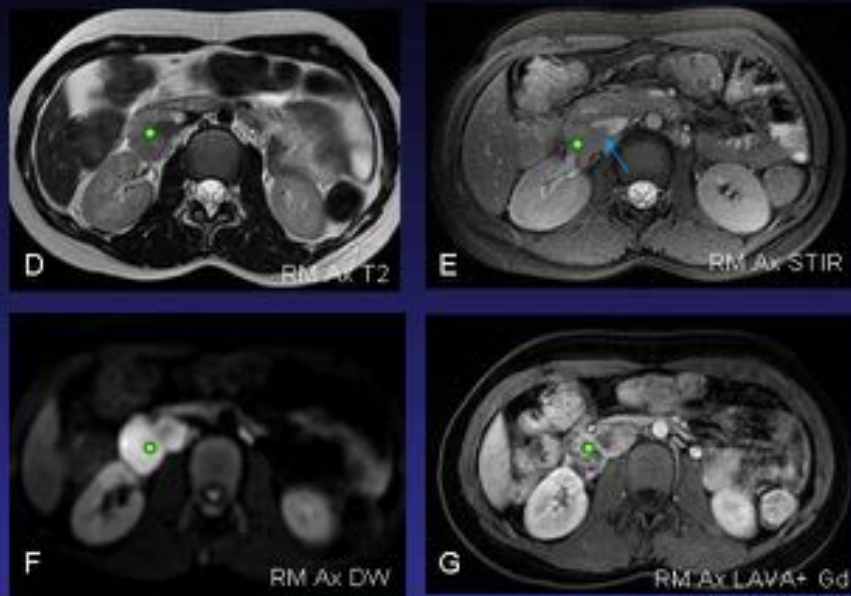
Mujer 24 años

Cuadro de dolor en flanco y fosa renal derecha de 3 días de evolución.



A: TC abdomen axial: Tumoración sólida retroperitoneal (*estrella*) con captación heterogénea, que contacta con margen anterior de riñón derecho. Área de hipocaptación en tercio inferior renal derecho (*flecha rosa*) que podría corresponder a PNA sin poder descartar infiltración. B TC coronal: Infiltración intravascular de la VCI (*flecha negra*). C. TC Sagital: La lesión llega a contactar con la vena renal derecha (*flecha azul*)

Fig. 22: .



RM abdominal

D: Lesión pararenal derecha (•) con baja intensidad señal en T2 , con infiltración de vena cava inferior (*flecha azul*), que muestra intensa restricción a la difusión (F) y marcado realce heterogéneo con el contraste (G)

Fig. 23: .

Protocolo quirúrgico

HALLAZGOS: Tumor en cara anterior del riñón derecho que infiltra VCI en proximidad de la vena renal derecha

Disección del tumor y vena cava.

Sección de VCI incluyendo el origen de la vena renal derecha y nefrectomía derecha. Sección de la vena cava distal. Reconstrucción de VCI con prótesis



TC postquirúrgico: 6 meses tras cirugía
No signos de recidiva locorregional ni a distancia

Prótesis de vena cava inferior (*flecha azul*)
Nefrectomía derecha (*flecha naranja*)

*A. Patológica definitiva:

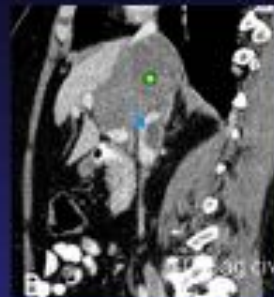
Pieza de resección de tumor adyacente a VCI + nefrectomía derecha: Parénquima renal sin lesiones histológicas relevantes ni infiltración por el tumor.

VCI con tumor maligno, congruente con **leiomioma que depende de la pared muscular de la VCI** sin infiltrar la intima ni la luz vascular

Fig. 24: .

CASO 7

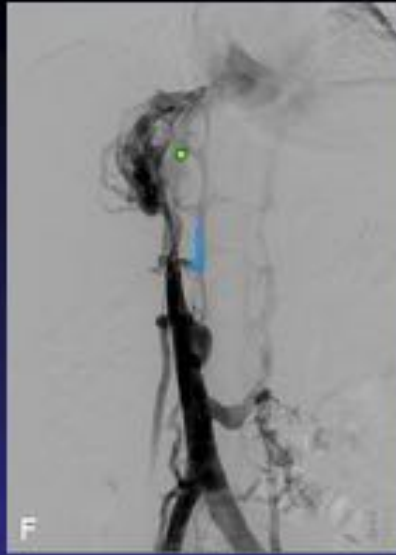
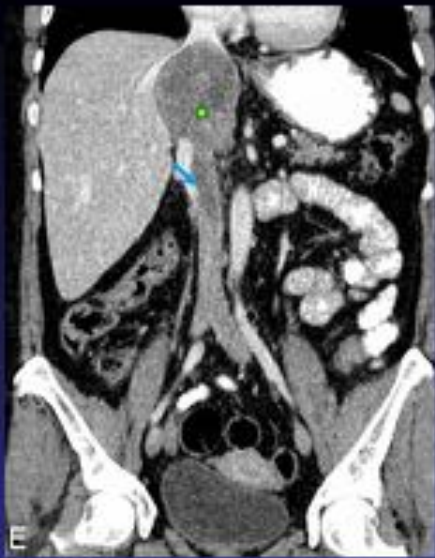
Mujer 55 a. Dolor fosa renal dcha irradiado hacia flanco derecho



A Eco-doppler. Se objetiva ocupación de la luz de la vena cava inferior intrahepática por una tumoración hipoecogénica (*punto verde*)

B,C,D: TC abdominal. Masa sólida retroperitoneal que desplaza posteriormente la luz de la VCI (*flecha negra*) que se acompaña de extensión caudal de trombo a la VCI infrahepática (*flecha azul*)

Fig. 25: .



E. TC coronal. Tumoración hipocaptante (*punto verde*) con expansión intravascular en la VCI y prolongación en forma de trombo hacia la VCI infrahepática (*flecha azul*)

F,G: Iliocavografía: Se visualiza defecto de repleción en relación con extensión intravascular hacia el segmento infrahepático de la VCI (*flecha azul*)

Biopsia de la masa por vía transyugular compatible con **leiomiosarcoma**

En el seguimiento se pierde a la paciente (acude a Centro privado).
En la Historia Clínica se refiere fallecimiento.

Fig. 26: .

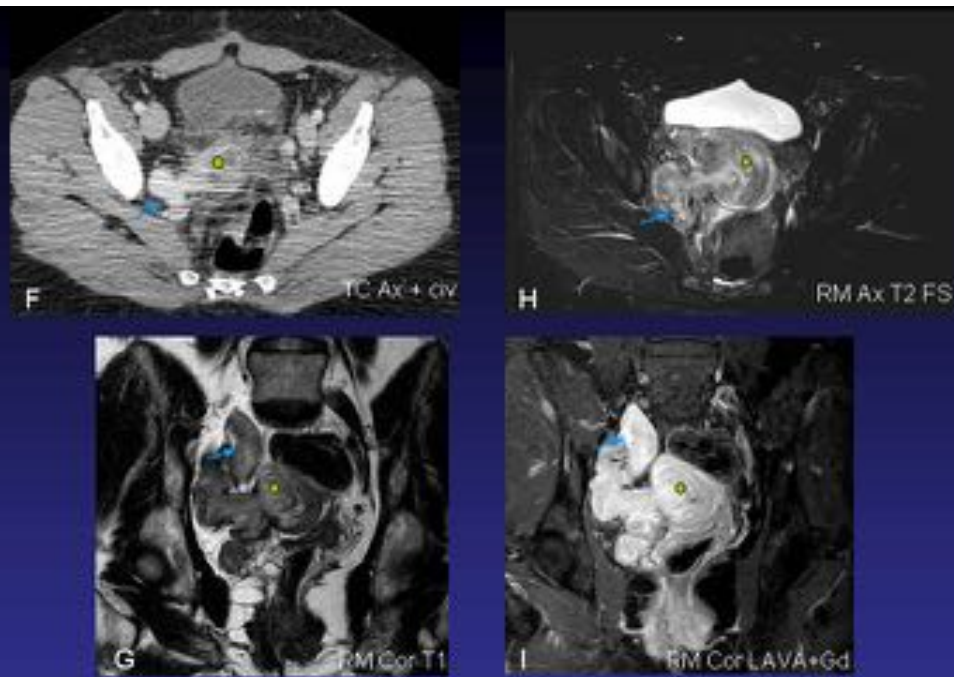
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Leiomiomatosis intravascular
- Leiomiomatosis retroperitoneal
- Tumor GIST
- Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal
- Liposarcoma retroperitoneal
- Adenocarcinoma de células renales
- Hepatocarcinoma
- Carcinoma suprarrenal
- Linfoma retroperitoneal
- Seminoma con afectación ganglionar retroperitoneal

Fig. 27: .



Fig. 28: .

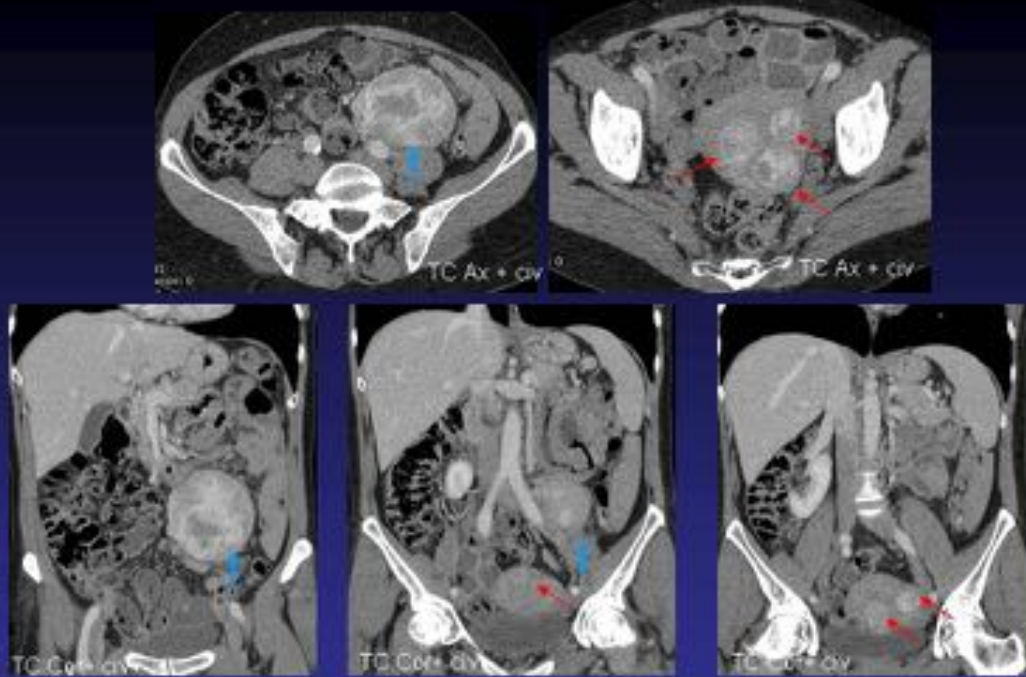


Control 12 meses postcirugía (histerectomía total abdominal con anexectomía derecha y salpinguectomía profiláctica izquierda).

Aparición de tumoración de partes blandas en el lecho quirúrgico (*punto verde*) con extensión hacia la vena uterina derecha (*flecha azul*)

Leiomiomatosis intravascular recidivada

Fig. 29: .



Mujer 59 años. Sensación de masa abdominal.

Tumoración retroperitoneal izquierda con captación heterogénea (*flecha azul*) que se sitúa adyacente a los vasos ilíacos homolaterales.

El patrón de captación de la lesión era superponible al que mostraban los múltiples leiomiomas uterinos (*flechas rojas*)

Leiomiomatosis retroperitoneal.

Fig. 30: .

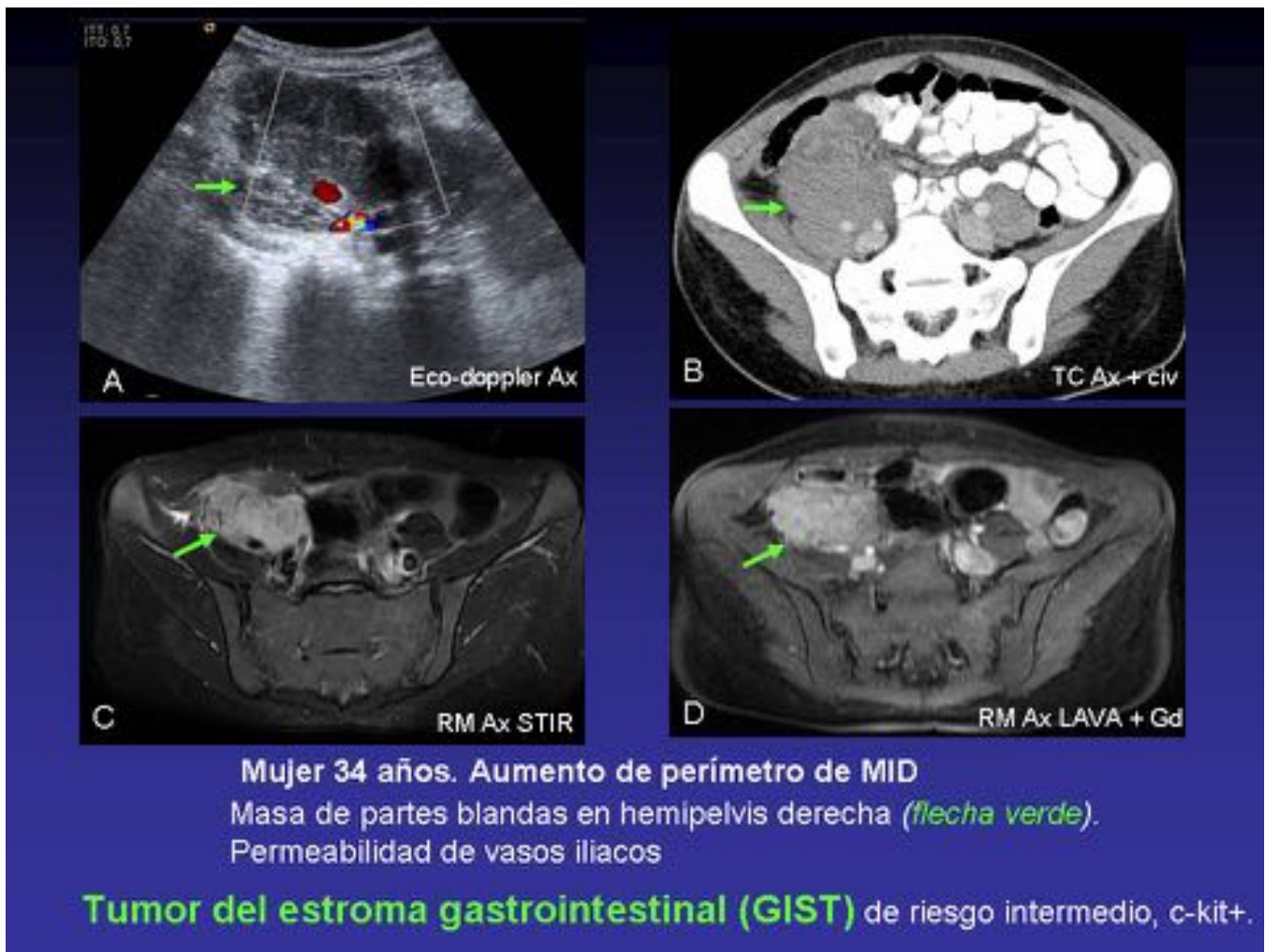


Fig. 31: .

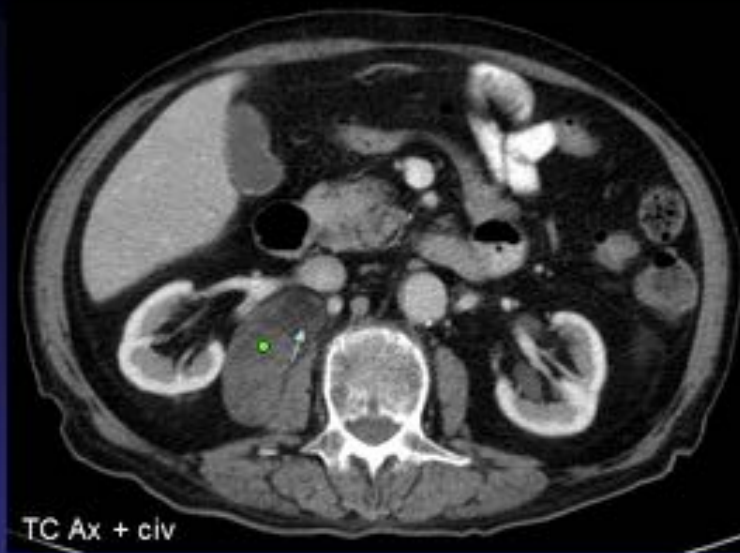


Varón 78 años. Anemia + trombocitosis + sospecha de esplenomegalia

Gran masa sólida heterogénea de origen retroperitoneal (*punto verde*) que desplaza en sentido posterosuperior al riñón izquierdo .

Tumor fibrohistiocitario maligno pleomorfo

Fig. 32: .



Varón 68 años. Dolor cólico ocasional

Masa sólida retroperitoneal (*punto verde*) heterogénea, que muestra áreas con valores de densidad en el rango de la grasa (*flecha azul*) y que llega a contactar con la cara posterior de la VCI y la vena renal derecha

Liposarcoma retroperitoneal.

Fig. 33: .

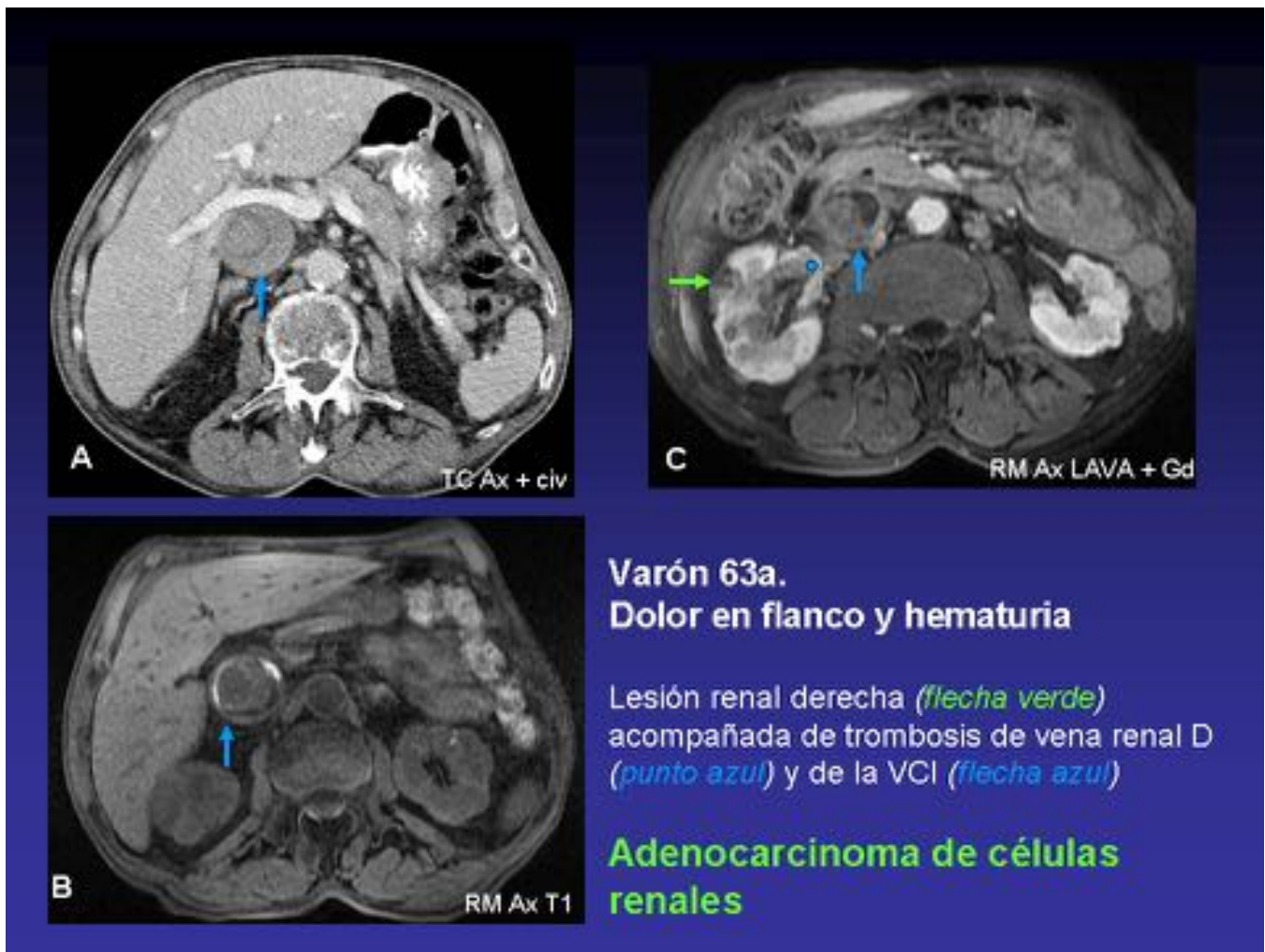


Fig. 34: .

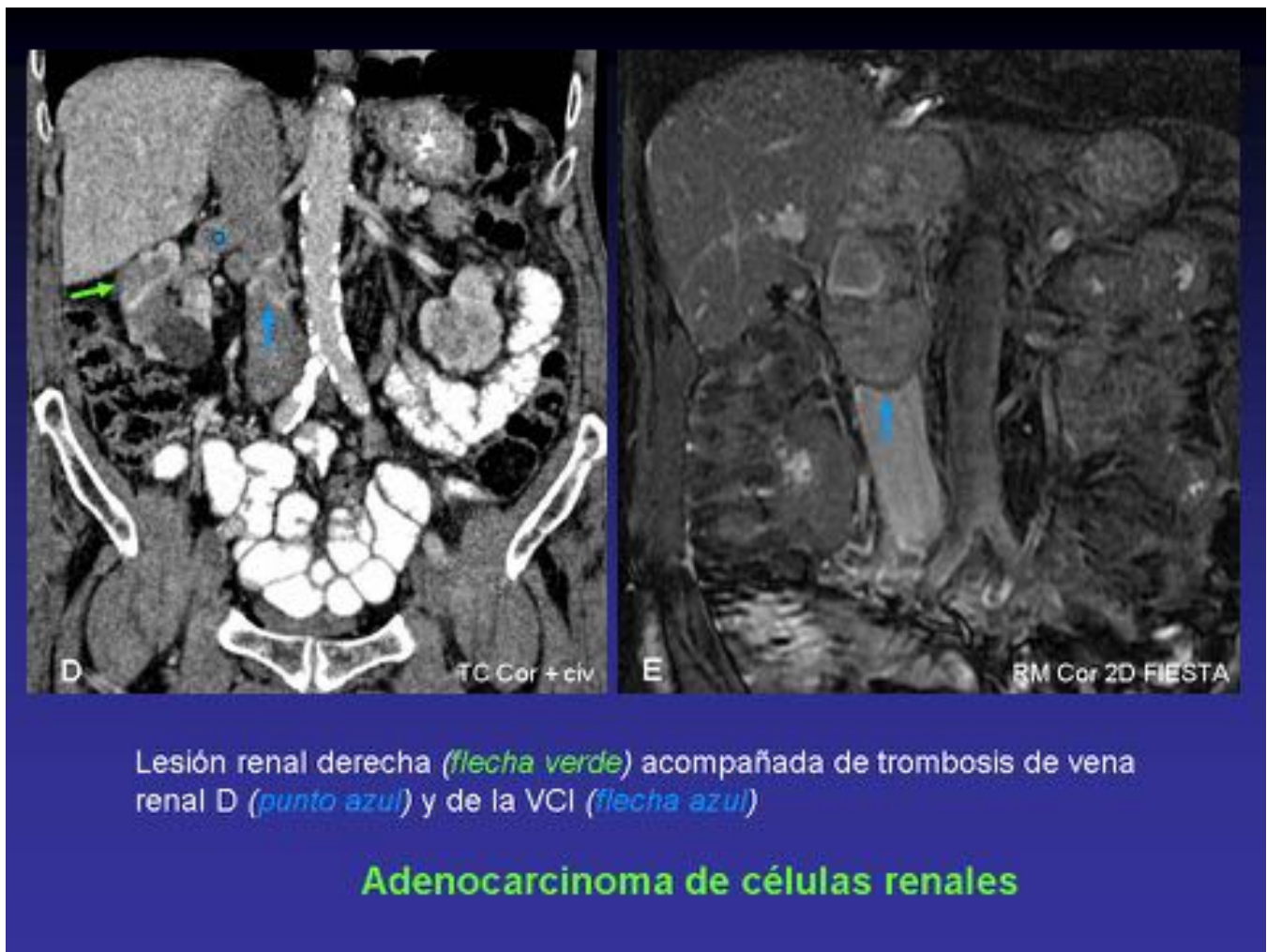
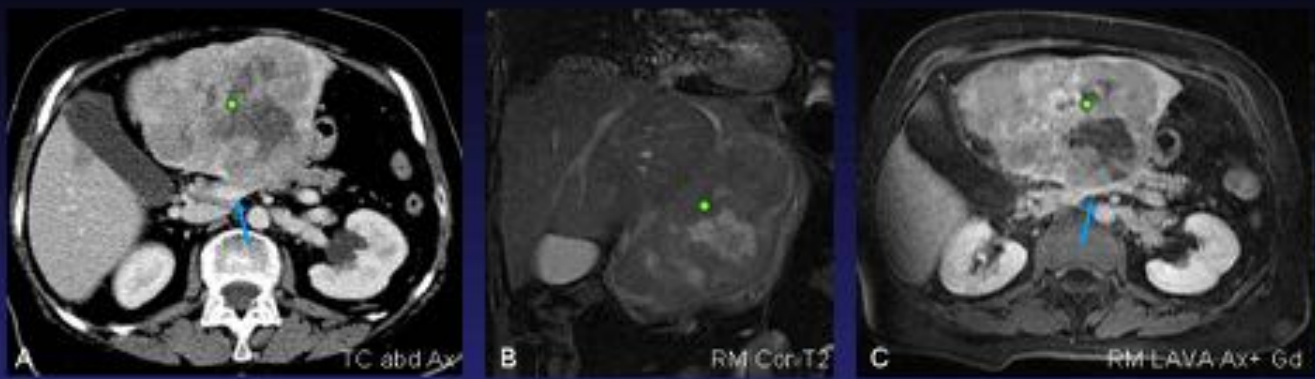


Fig. 35: .



Varón 51 a. Hepatópata. Sensación de masa en epigastrio.

Masa heterogénea en LHI (punto verde) que en su crecimiento comprime y desplaza al eje venoso esplenoportal (flecha azul)

Hepatocarcinoma

Fig. 36: .

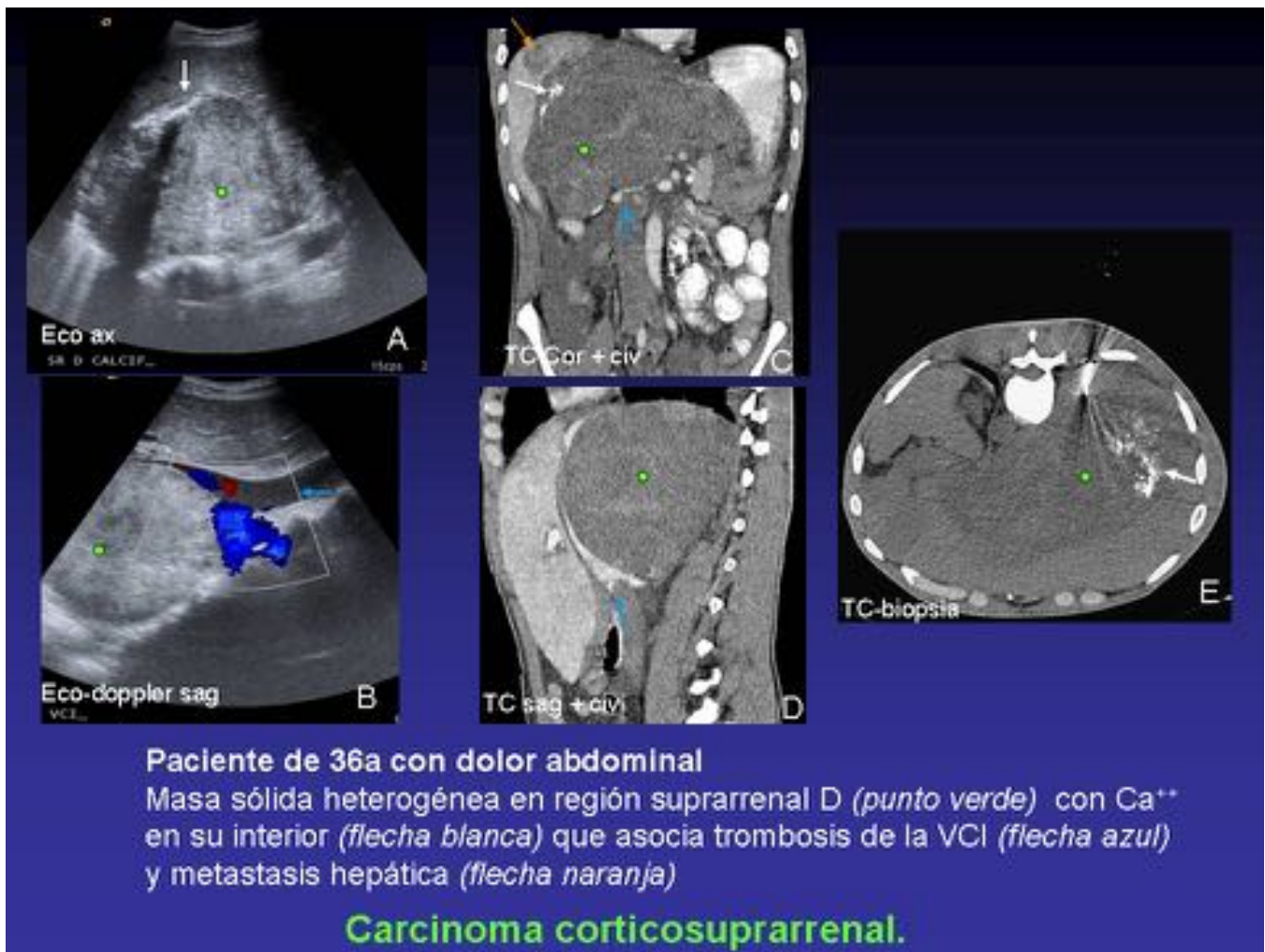
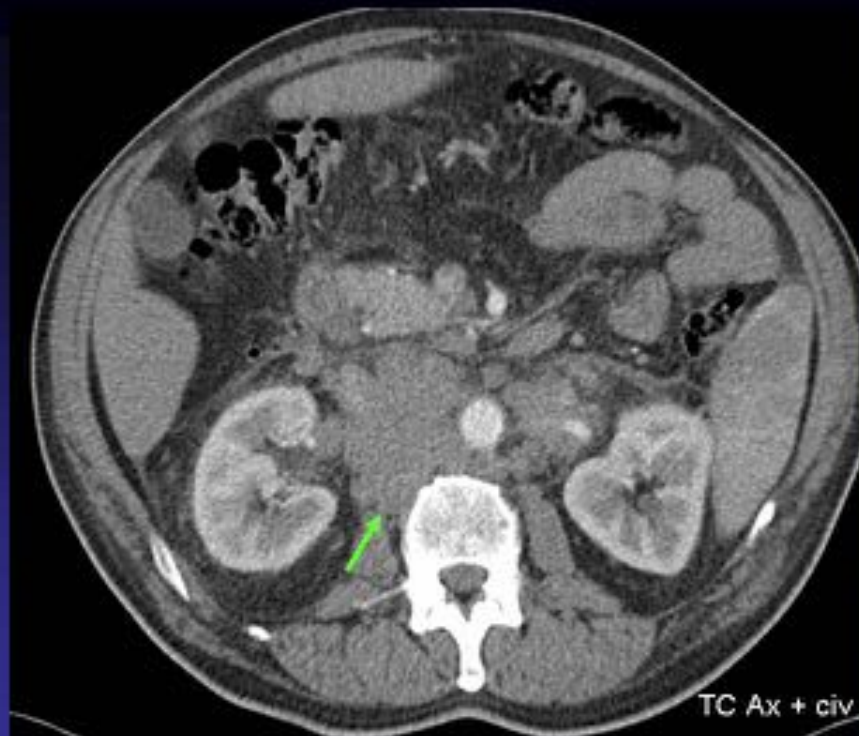


Fig. 37: .



Varón 67a. Pérdida de peso y astenia..
Conglomerado adenopático retroperitoneal (*flecha verde*).

Linfoma B de célula grande.

Fig. 38: .



Varón 57a. Masa en teste izquierdo

- A- Tumoración de ecogenicidad heterogénea intratesticular (*punto verde*)
- B- Conglomerado adenopático retroperitoneal (*flechas amarillas*), carcinomatosis peritoneal (*flechas naranjas*), hidronefrosis izquierda y trombosis vena renal izquierda (*flecha azul*)

Seminoma con afectación ganglionar retroperitoneal

Fig. 39: .

Conclusiones

Los leiomiomas venosos abdominales son tumores malignos raros, de crecimiento lento, que presentan síntomas inespecíficos. Debido a la poca expresión clínica, en el momento del diagnóstico suelen ser masas de gran tamaño que afectan a las estructuras adyacentes.

En cuanto a las técnicas radiológicas para su diagnóstico, además del eco-doppler y el TC, la RM es una técnica de imagen fundamental debido a su mayor resolución de contraste para los tejidos blandos.

En el diagnóstico diferencial se deben incluir otro tipo de tumores de partes blandas retroperitoneales (sarcomas de otro origen, tumores con invasión venosa y/o trombosis asociada, masas adenopáticas retroperitoneales), la trombosis venosa benigna y la leiomiomatosis intravascular; una entidad específica con crecimiento endovenoso.

Los leiomiomas venosos abdominales presentan un mal pronóstico en general, siendo el tratamiento de elección la resección quirúrgica completa cuando es posible, aunque la mayoría de tumores suele ser irresecables al diagnóstico y la probabilidad de recidiva local es elevada.

Bibliografía / Referencias

1. Reddy VP, Vanveldhuizen PJ, Muehlebach GF, Dusing RW, Birkbeck JP, Williamson SK, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report and review of the literature. *Cases J.* 2010;3:71.
2. Nishino M, Hayakawa K, Minami M, Yamamoto A, Ueda H, Takasu K. Primary retroperitoneal neoplasms:CT and MR imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. *Radiographics.* 2003;23(1):45-57.
3. Sheth S, Fishman EK. Imaging of the inferior vena cava with MDCT. *Am J Roentgenol.* 2007;189:1243-1251.
4. Mu D, Wang D, Zhou K, Zhu B. Radiographic features of intraluminal leiomyosarcoma of the inferior vena cava: an atypical case report. *Abdom Imaging.* 2011;7:1-4.
- 5 -Cuevas C, Raske M, Bush WH, Takayama T,Maki JH, Kolokythas O, Meshberg E. Imaging primary and secondary tumor thrombus of the inferior vena cava: Multi-detector computed tomography and magnetic resonance imaging. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2006;35:90-101.
- 6- P.J. Armstrong, D.P. Franklin. Pararenal vena cava leiomyosarcoma versus leiomyomatosis: difficult diagnosis. *J Vasc Surg,* 36 (2002), pp. 1256–1259
- 7- Sala-Almonacil, V., Plaza-Martinez, A., Gomez-Palones, F. Renal vein leiomyosarcoma: A case report (2011) *Chirurgia*
- 8- M.N. Kulaylat, C.P. Karakousis, R.J. Doerr, *et al.* "Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of three cases. *J Surg Oncol,* 65 (1997), pp. 205–217
- 9- G. Gurleyik, A. Aktekin, A. Arman, T. Muftuoglu, and A. Saglam, "Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: report of a case," *Indian Journal of Surgery,* vol. 67, no. 6, pp. 320–322, 2005.
- 10- M. Ceyhan, M. Danaci, M. Elmali, and Z. Özmen, "Leiomyosarcoma of the inferior vena cava," *Diagnostic and Interventional Radiology.*
- 11- A. Italiano, M. Toulmonde, E. Stoeckle et al., "Clinical outcome of leiomyosarcomas of vascular origin: comparison with leiomyosarcomas of other origin," *Annals of Oncology,* vol. 21, no. 9, pp. 1915–1921, 2010