

## **Sarcoma de vena cava inferior**

## **Sarcoma of the vena cava inferior**

**Jorge Luis León Álvarez;<sup>I</sup> Nelson Roselló Silva;<sup>II</sup> Martha Llorens Núñez;<sup>II</sup>  
Luis Alberto Ochoa Montes;<sup>I</sup> Yoanka Zarza Llorca;<sup>III</sup> Gerardo Senra Piedra<sup>IV</sup>**

<sup>I</sup>Especialista de II Grado en Medicina Interna. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

<sup>II</sup>Especialista de I Grado en Medicina Interna. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

<sup>III</sup>Especialista de I Grado en Anatomía patológica. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

<sup>IV</sup>Especialista de I Grado en Cardiología. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

---

### **RESUMEN**

Se presentó un caso infrecuente de una paciente con tumor abdominal y gran circulación colateral superficial tipo cava-cava, el ultrasonido abdominal, el ecocardiograma trans-torácico y transesofágico y la tomografía axial computarizada identificaron un tumor de la vena cava inferior. La citología aspirativa con aguja fina de la lesión confirmó que se trataba de un sarcoma fusopleomórfico de alto grado de malignidad primario de la vena cava inferior.

**Palabras clave:** Tumor abdominal, tumor de vena cava inferior, sarcoma.

---

### **ABSTRACT**

Authors present an infrequent case of a female patient with abdominal tumor a great superficial collateral circulation type cava-cava, the abdominal ultrasound, the transthoracic and transesophageal echocardiogram and the computerized axial tomography (CAT) identified a tumor of the vena cava inferior. The fine-needle aspiration cytology of lesion confirmed the presence of primary fusopleomorphous sarcoma of high degree of malignancy of vena cava inferior.

**Key words:** Abdominal tumor, vena cava inferior tumor, sarcoma.

---

## **INTRODUCCIÓN**

Los tumores malignos primarios de vena cava inferior son muy infrecuentes en la literatura médica, sólo se encuentran reportes aislados y pequeñas series de pacientes.

Los sarcomas primarios de grandes vasos; como la aorta, las arterias pulmonares y la vena cava resultan ser la variedad más rara de estos tumores. Habitualmente son hallazgos incidentales en el curso de investigaciones imaginológicas o en la necropsia.<sup>1,2</sup>

Presentamos el caso de una paciente con tumor abdominal y gran circulación colateral superficial tipo cava-cava, las investigaciones imaginológicas y la citología aspirativa con aguja fina de la lesión de la vena cava inferior permitió diagnosticar una neoplasia maligna primaria de vena cava inferior.

## **Resumen de historia clínica**

Mujer, 42 años, raza negra, ama de casa, con antecedentes de hipertensión arterial hace 15 años y tratamiento con hidroclorotiazida y amlodipino. Hace 2 años fue atendida en otro centro hospitalario por presentar molestias abdominales, en esa ocasión por ultrasonido abdominal y tomografía axial computarizada de abdomen le diagnosticaron un tumor de páncreas, le prescribieron tratamiento quimioterapéutico por 10 meses, refiere que no acudió al médico hasta un mes antes del presente ingreso que sintió nuevamente molestias abdominales en epigastrio.

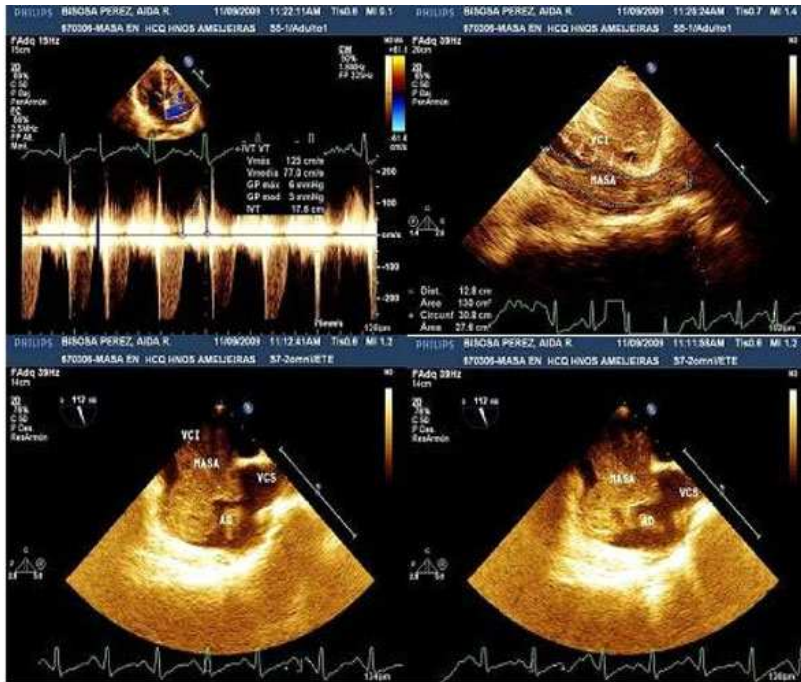
## **Examen físico**

- Peso: 107 kg; talla: 173 cm.
- Mucosas: Húmedas y normocoloreadas.
- Piel: Se visualiza extensa circulación superficial en miembros inferiores, abdomen y tórax tipo cava-cava.
- TCS: Edema de fácil godet hasta el tercio medio de ambas piernas.
- Aparato respiratorio: Murmullo vesicular disminuido en base izquierda. FR: 16/min.
- Aparato cardiovascular: Normal. FC: 94/min. PA 120/80 mmHg.

- Abdomen: No doloroso a la palpación superficial ni profunda. Se palpa en epigastrio masa tumoral de 10 cm, no movable, pétreo. No hepatosplenomegalia.
- Examen ginecológico: Normal.

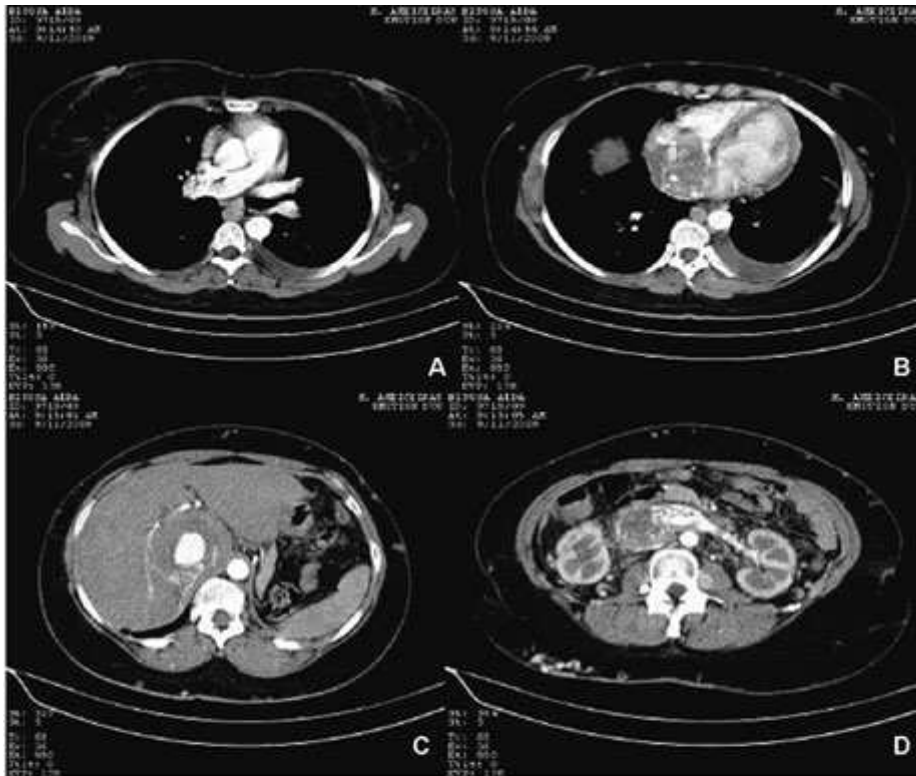
### **Exámenes complementarios**

- Hemoglobina: 107 g/L; hematócrito: 032 Vol/%; leucocitos:  $6,0 \times 10^9/L$ ; granulocitos: 67,5 %, linfocitos: 10,9 %, monocitos: 7,3 %, eosinófilos: 13,3 %; plaquetas:  $378 \times 10^9/L$ ; velocidad de sedimentación globular: 115 mm/h; glucemia: 5,3 mmol/L; creatinina: 109  $\mu\text{mol/L}$ ; ALAT: 26  $\mu\text{L}$ ; ASAT: 16  $\mu\text{L}$ ; FAL: 523  $\mu\text{L}$ ; LDH:677  $\mu\text{L}$ ; colesterol: 3,3 mmol/L; triglicéridos: 0,9 mmol/L; coagulograma: normal; cituria: normal; antígeno carcinogénico 125: 61,57  $\mu\text{mL}$ ; antígeno carcinoembrionario: 1,65 ng/mL; antígeno carbohidratado: 19,9: 13,86  $\mu\text{mL}$ ; anticuerpos para HIV: negativo; serología VDRL: no reactiva; antígeno de superficie: negativo; anticuerpos para VHC: negativo.
- Electrocardiograma: Normal.
- Rayos X de tórax: Derrame pleural en tercio inferior de pulmón izquierdo. No otras alteraciones pleuropulmonares. Índice cardiotorácico normal.
- Ultrasonido abdominal: Se comprueba la presencia de engrosamiento de aspecto tumoral; prácticamente concéntrico, que cubre toda la longitud de la vena cava inferior (VCI) con crecimiento hacia su luz, la que es angosta e irregular, pero permeable al examen con Doppler color. Las venas hepáticas también son permeables. Al realizar el examen con Doppler color se pudo recoger abundante vascularización al nivel de las paredes del vaso descrito y un flujo sugestivo de neoformación, llamó la atención que la desembocadura de esta estructura en la aurícula derecha (AD) protruye hacia el interior de esta cavidad sin que se pueda demostrar repercusión sobre las paredes vecinas. Hay escasa cantidad de líquido libre en cavidad abdominal. Microlitiasis vesicular múltiple. No se observan otras alteraciones.
- Gastroduodenoscopia: Gastritis antral eritematosa leve.
- Ecocardiograma transtorácico: Masa de aspecto "tumoral o trombótico" que ocupa casi toda la AD y la VCI, la cual está dilatada. Las cavidades izquierdas son de tamaño y función normales. Aparatos valvulares normales.
- Ecocardiograma transesofágico: Se observa una gran masa homogénea con pequeños espacios ecolúcidos en AD que llega a ocuparla casi totalmente y se extiende hacia la VCI al menos 13 cm dentro de su luz. Esta masa tiene el aspecto polilobular sin poder precisarse si se trata de un trombo o una masa tumoral. No se evidencian otras masas en las demás cavidades cardíacas (Fig. 1).



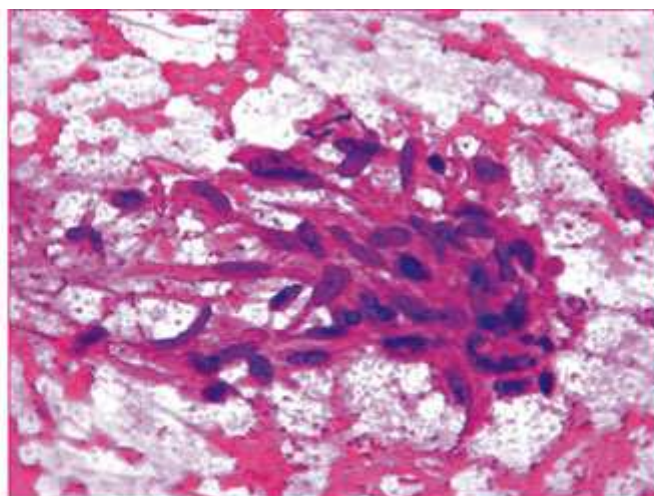
**Fig. 1.** Ecocardiografía transesofágica: secuencia ecocardiográfica en la que se observa masa tumoral proveniente de la vena cava inferior que ocupa la totalidad de la AD.

- Tomografía axial computarizada (TAC) de tórax y abdomen: Se realiza examen con cortes de 3 mm y se aprecia una extensa lesión tumoral retroperitoneal en el trayecto de la VCI, desde su origen hasta la desembocadura en AD, se extiende hacia el interior de esta última con una densidad heterogénea que nos da la impresión de un tumor de VCI asociado a trombosis tumoral de su luz e infiltración de la totalidad de la AD. Se observan áreas de recanalización en el interior de la lesión y es mayor en su porción distal. Impresiona que la vena renal derecha esté comprometida en el proceso sin afectación de su fase nefrográfica. Aparecen abundantes vasos de circulación colateral de derivación de la cava inferior a la superior por sistemas colaterales superficiales, lumbares, intraperitoneales, ácigos, hemiacigos, la vena ácigos es de gran calibre (18 mm). La lesión mide 68 x 70 x 200 mm. Existe derrame pleural izquierdo y lesiones nodulares múltiples en ambos campos pulmonares de pequeño tamaño, más numerosas en el derecho, fundamentalmente en el lóbulo inferior, el mayor de 6 mm. Adenopatías de 27 x 21 mm al nivel del cuerno inferior del hilio izquierdo. Litiasis vesicular (Fig. 2).



**Fig. 2.** Tomografía axial computarizada de tórax y abdomen:  
A: se observa la gran circulación colateral superficial torácica. La álgigos es casi del grosor que la aorta, hay derrame pleural izquierdo. La lesión llega hasta la AD. B: gran masa tumoral que ocupa la totalidad de AD y derrame pleural izquierdo. C: masa tumoral en el interior de la vena cava inferior que ocupa toda su luz, circulación colateral superficial abdominal. D: la lesión se extiende hasta las venas renales a las cuales infiltra, gran circulación colateral superficial abdominal.

- Citología aspirativa con aguja fina de lesión de vena cava inferior: Positivo de células neoplásicas. Sarcoma fusopleomórfico de alto grado de malignidad (Fig. 3).



**Fig. 3.** Citología de lesión de vena cava inferior: extendido citológico constituido por agrupación de células fusopleomórfico típicas de sarcoma.

Al confirmarse el diagnóstico, fue evaluada de manera multidisciplinaria por medicina interna, cardiología, oncología, cirugía cardiovascular, angiología, cirugía general y urología con el objetivo de decidir la conducta terapéutica. Dado el avanzado estado de la enfermedad y la presencia de metástasis pulmonares y ganglionares, se decidió tratamiento paliativo solamente.

## COMENTARIOS

Los sarcomas de vena cava inferior son infrecuentes en la práctica clínica y de difícil diagnóstico antes de la cirugía, por su histología son tumores pobremente diferenciados, con pronóstico desfavorable dado su avanzado estado al momento del diagnóstico.

La clasificación histológica de los sarcomas de grandes vasos se basa en el subtipo celular y en su localización en relación con la pared del vaso: intramurales (suelen ser leiomiomas) y lumbinales, conocidos como sarcomas intumbinales. Estos últimos son muy indiferenciados y podrían derivar de células mesenquimales pluripotenciales subendoteliales que evolucionan hacia células de tipo miofibroblástico.<sup>1,2</sup> Son más frecuentes en el sexo femenino en relación 2:1; a partir de la cuarta a quinta décadas de la vida. El cuadro clínico es, por lo general, tórpido. Frecuentemente son asintomáticos en el momento del diagnóstico, pueden presentarse con dolor abdominal, fenómenos tromboticos o síndrome de vena cava inferior.<sup>2,3</sup> La localización más frecuente es en el segmento medio de la cava, entre la desembocadura de ambas venas renales como límite inferior y las suprahepáticas como superior.

El crecimiento clásicamente veloz de los sarcomas se compensa por el hecho de que el retroperitoneo acepta el desarrollo de grandes volúmenes tumorales. El cuadro clásico de dolor abdominal o en flanco asociado a masa palpable no es frecuente, y no es excepcional el hallazgo incidental de la tumoración.<sup>4</sup>

El crecimiento al nivel parietal puede ser preferentemente intraluminal, en cuyo caso suele existir repercusión sobre el retorno venoso (edemas de extremidades, síndrome de Budd-Chiari, colaterales venosas) o extraluminal, afectando tejidos vecinos, por desplazamiento o por propia infiltración.

El diagnóstico por imagen es clave en el estudio de estos enfermos. El ultrasonido suele ser la primera prueba diagnóstica de aproximación, bien sea dirigida o incidental.

La TAC y la resonancia magnética nuclear (RMN) son los métodos imaginológicos fundamentales de diagnóstico,<sup>5</sup> puesto que permiten determinar la afectación hística en vecindad de manera habitualmente fiable, así como excluir la presencia de metástasis a distancia y trombosis asociada. La TAC permite delimitar nítidamente el tumor, que tras episodios de necrosis y hemorragia suele mostrarse heterogéneo. Después de la administración del contraste endovenoso es hipovascular y puede presentar un refuerzo periférico. Los tumores de crecimiento intravascular se diferencian de la trombosis aislada por producir dilatación de la propia cava. También es factible mediante la TAC determinar la existencia de metástasis hepáticas, pulmonares o en otros sitios.

El diagnóstico definitivo se hace con la biopsia transoperatoria o en la necropsia, aunque en ocasiones el uso de la citología aspirativa con aguja fina puede ayudar en el diagnóstico histológico; como resultó ser en este caso.

El tratamiento de los sarcomas es, en cierto modo, controvertido, por cuanto el único hecho universalmente aceptado es la necesidad de una exéresis lo más completa posible, dado que otras modalidades terapéuticas no han demostrado su eficacia. Sólo la cirugía radical de la tumoración parece tener repercusión sobre la supervivencia posterior.<sup>6-8</sup>

La quimioterapia en sus diferentes variantes también se ha utilizado, en un intento de control de las metástasis o de reducción de masa tumoral. La evolución es a menudo insidiosa, por lo cual es estrictamente necesario un seguimiento exhaustivo.<sup>9</sup>

En nuestra paciente, los primeros síntomas aparecieron 2 años atrás, cuando fue evaluada en otra institución médica y se le diagnosticó un tumor de páncreas, mediante estudios imaginológicos. Las investigaciones imaginológicas permitieron precisar que se trataba de un tumor intimal o luminal. El crecimiento lento hacia el retroperitoneo y el tratamiento quimioterapéutico utilizado enmascararon la verdadera etiología del tumor, la cual sólo fue posible determinar con la citología aspirativa de la lesión.

La comprobación de metástasis pulmonares múltiples fue el elemento decisivo para la utilización solamente de terapéutica paliativa.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the Great vessels. A clinicopathologic Study. *Cancer*. 1993;71(5):1761-73.
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 adults patients. A single center experience. *The Oncologist*. 2007;12:1134-42.
3. Downes AJ, Jones TJ, Wilson RSE. Intimal sarcoma of the superior vena cava. *Postgrad Med J*. 1993;69:155-6.
4. Rodríguez Gómez I, Rodríguez-Rivera García J, Álvarez Dastelo L, Gómez Veiga F, Lancina Martín A, Chantada Abal V, et al. Leiomyosarcoma de cava inferior. Hallazgo incidental. *Arch Esp Urol*. 2007;60(9):1131-3.
5. Sheth S, Fishman EK. Imaging of the inferior cava with MDCT. *AJR*. 2007;189:1243-51.
6. Bertelli J, Martínez JM, de Juan M, Alapont V, Rayon M, Mir J. Leiomyosarcoma de la vena cava inferior. Resección completa con reconstrucción vascular. *Cir Esp*. 2004;76(6):404-6.
7. Abisi S, Morris-Stiff GJ, Scott-Coombes D, Williams IM, Douglas-Jones AG, Puntis MC. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Clinical experience with four cases. *World J Surg Oncol*. 2006;4:1-6.

8. 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.
9. Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, Eilber FR. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer*. 1999;85(5):1077-83.

Recibido: 9 de marzo de 2010.

Aprobado: 11 de mayo de 2010.

Dr. *Jorge Luis León Álvarez*. San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba. Correo electrónico: [jorge.leon@infomed.sld.cu](mailto:jorge.leon@infomed.sld.cu)