

Leiomiomasarcoma endovascular en vena cava inferior con síndrome de Budd-Chiari asociado: a propósito de un caso

David Ibáñez Muñoz, Ana Riaguas Almenara, Patricia Sota Ochoa, Carlos Eduardo Paradisi Chacon, Elena Martínez Mombila, Luis Sarria Octavio de Toledo

Resumen

Presentamos el caso de una mujer de 56 años de edad, que acude al Servicio de Urgencias de nuestro centro por un cuadro de distensión y dolor abdominal difuso con edemas en extremidades inferiores. En los estudios de imagen realizados (ecografía y TC) se demostró la existencia de ocupación intraluminal de la vena cava inferior, por una masa que se extendía desde el drenaje de las venas renales hasta su confluencia en la aurícula derecha, con signos de obstrucción de las venas suprahepáticas. El diagnóstico anatomopatológico final fue de leiomiomasarcoma con síndrome de Budd-Chiari asociado.

El leiomiomasarcoma de vena cava inferior es una patología poco frecuente y su asociación con síndrome de Budd-Chiari es aún más excepcional.

Palabras clave. Leiomiomasarcoma. Síndrome de Budd-Chiari. Vena cava inferior.

Abstract

Endovascular Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava with Budd-Chiari syndrome: a case report

We report the case of a 56-year-old woman who presented at our Emergency Department with symptoms of diffuse abdominal pain and distention with lower-extremity edema. Imaging studies (ultrasound and computed tomography) showed an intraluminal inferior vena cava mass extending from the renal veins drain to their confluence at the right atrium, with signs of obstruction of the suprahepatic veins. The final pathology diagnosis was leiomyosarcoma with Budd-Chiari syndrome. The leiomyosarcoma of the inferior vena cava is an infrequent pathology and its association with Budd-Chiari syndrome is even rarer.

Key words. *Budd-Chiari syndrome. Inferior vena cava. Leiomyosarcoma.*

INTRODUCCIÓN

El leiomiomasarcoma, aunque poco habitual, es el segundo tumor primario más frecuente del retroperitoneo ⁽¹⁾. Se origina en el músculo liso y tiene tres formas de crecimiento: extrínseco al vaso, intraluminal puro o mixto. En ocasiones, como el caso que aquí se presenta, se origina en la vena cava inferior (VCI) y de ahí puede extenderse hasta la confluencia de las venas suprahepáticas, generando el síndrome de Budd-Chiari. Dicho síndrome es una consecuencia de la obstrucción de las venas suprahepáticas y se clasifica en primario (si la causa de la oclusión es endovascular) o en secundario (si dicha causa es extravascular). Las causas más frecuentes en países occidentales son las situaciones procoagulantes (75% de los casos), que son de curso agudo y letal, y los cuadros mieloproliferativos primarios (20% de los casos) ⁽²⁾; mientras que, en los países asiáticos, se debe sobre todo a una obstrucción membranosa de la VCI y es de curso insidioso, generando cirrosis por congestión ^(3,4).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 56 años, sin antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por presentar edema con fovea en extremidades inferiores y dolor abdominal difuso.

Se solicitó una ecografía abdominal, que demostró la existencia de hepatomegalia con abundante ascitis. En dicha ecografía, la vena cava inferior (VCI) presentaba aumento de calibre, ausencia de flujo y contenido hipocogénico heterogéneo, que se extendía desde el drenaje de las venas renales hasta la aurícula derecha, con afectación de la confluencia de las venas suprahepáticas y colapso de ramas intrahepáticas (Fig. 1). Ante los hallazgos, se realizó una nueva ecografía luego de la inyección de contraste sonográfico (hexafluoruro de azufre-SonoVue) y se observó captación de contenido intraluminal de VCI sugestivo de tumoración sólida, realce heterogéneo del parénquima hepático y ausencia de opacificación de venas suprahepáticas, sugestivo de síndrome de Budd-Chiari sobreañadido.

Servicio de Radiología y servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.
Correspondencia: David Ibáñez Muñoz. C/ Uncastillo 3, 7º C, 50008, Zaragoza, España.
e-mail: david_ibi@hotmail.com

Recibido: noviembre 2010; aceptado: febrero 2011
Received: november 2010; accepted: february 2011
©SAR-FAARDIT



Fig. 1: Imagen ecográfica transversal subcostal derecha que muestra la vena cava inferior aumentada de diámetro, con contenido hipocogénico y heterogéneo. Dicha masa afecta a la confluencia de las venas suprahepáticas colapsadas.



Fig. 2: TCMD con reconstrucción en plano coronal tras la administración de contraste intravenoso donde se observa una masa heterogénea, hipodensa con realce parcial, que ocupa la luz de la vena cava inferior, con extensión caudal a la vena renal derecha y cefálica hasta la confluencia en la aurícula derecha (flecha). También se identifica pequeña cantidad de líquido libre perihepático, periesplénico y en ambas gotieras colónicas.

Se realizó tomografía computarizada multidetector (TCMD) abdominal con contraste, identificándose una masa heterogénea hipodensa con realce parcial, que ocupaba la luz de VCI, con extensión caudal a la vena renal derecha y cefálica hasta la confluencia en aurícula derecha (Fig. 2).

Los hallazgos descritos en ecografía y TCMD sugirieron la existencia de neoplasia primitiva en VCI, probablemente leiomioma con afectación hepática por obstrucción de venas suprahepáticas (Budd-Chiari).

La biopsia de la masa por vía transyugular confirmó el diagnóstico de leiomioma (Fig. 3).

La paciente falleció a la semana de la realización de la TCMD por fracaso multiorgánico, siendo inoperable debido a la invasión de cava inferior y aurícula derecha.

DISCUSIÓN

El leiomioma es el segundo tumor primario maligno más frecuente del retroperitoneo. Se origina a partir del músculo liso existente en retroperitoneo (siendo lo más frecuente en sus vasos), o bien en los restos de tejido embrionario.

El leiomioma de origen endovascular es extremadamente raro y representa menos del 1% de los tumores malignos⁽⁵⁾. Descrito por primera vez en 1871 por Perl⁽⁶⁾, suele afectar a mujeres entre 50-60 años⁽³⁾. La mayoría se localiza en el tercio medio e inferior de VCI⁽³⁾; los de tercio superior son muy raros e irresecables, requiriendo bypass como procedimiento terapéutico estándar. Respecto a su crecimiento puede ser⁽¹⁾ extrínseco al vaso (con sintomatología de aparición tardía: masa palpable, síndrome constitucional, clínica radicular, alteración del ritmo deposicional o hemorragia digestiva), intraluminal puro o mixto. Estos dos últimos tipos tienen sintomatología precoz

y dependen de la localización del tumor: si afecta a la VCI suprarrenal o a la cava hepática, como el caso que presentamos, puede provocar síndrome de Budd-Chiari; si el segmento afectado se localiza entre el hígado y las venas renales, provoca dolor en el hipocóndrio derecho. Los edemas en extremidades inferiores resultan de una localización más baja, mientras que el tromboembolismo pulmonar lo puede generar cualquiera de ellas.

Los métodos de imagen son fundamentales en el estudio de la patología de la vena cava inferior (VCI) y en la detección del síndrome de Budd-Chiari secundario a la oclusión de la cava hepática. Los ultrasonidos se encuentran limitados por la obesidad e interposición de gas intestinal, siendo la tomografía computada la técnica de elección para su valoración⁽³⁾. La RM es una técnica igualmente eficaz en los casos que no se puede administrar contraste endovenoso en TC.

Los hallazgos radiológicos del leiomioma en TC consisten en un aumento del diámetro de la VCI con obstrucción secundaria a ocupación intraluminal, por una masa de densidad intermedia que presenta realce irregular tras la administración de contraste (a diferencia del trombo benigno)⁽⁷⁾. En caso de duda, la resonancia permite diferenciar la masa tumoral de la luz vascular permeable.

El leiomioma es el tumor benigno intrínseco de la VCI más frecuente. Dicho tumor puede ser originario de las venas uterinas o una consecuencia de la invasión desde un fibroma uterino con extensión a la VCI. Es un tumor típico de mujeres en edad reproductiva.

La trombosis benigna es la causa principal de obstrucción de la VCI⁽⁸⁾, habitualmente originaria en extremidades inferiores o en pelvis, en asociación con deshidratación, coagulopatía, enfermedad inflamatoria pélvica, fallo cardíaco congestivo o inmovilización. Respecto a los hallazgos radiológicos, la trombosis benigna no realza tras la administración de contraste

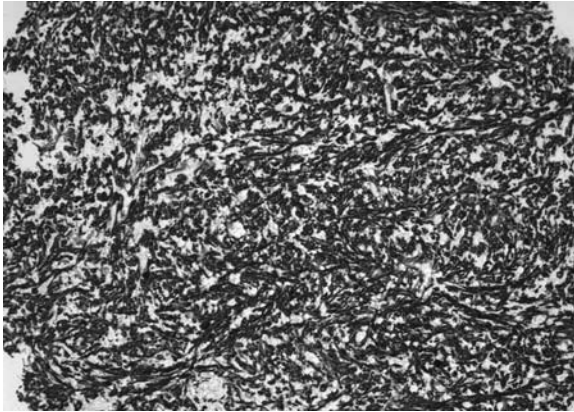


Fig. 3: Valoración microscópica de biopsia mediante tinción con actina (marcador de músculo liso) que muestra una importante proliferación de células musculares.

intravenoso, mientras que la trombosis tumoral presenta un realce de morfología laminar.

Se deben considerar también en el diagnóstico diferencial otros procesos que afectan a estructuras adyacentes a la VCI ya benignos, como el angiomiolipoma renal y el feocromocitoma (por su mayor frecuencia a presentar extensión intraluminal de VCI) o malignos como carcinoma renal, carcinoma hepatocelular, carcinoma adrenal o tumor de Wilms⁽⁸⁾.

Respecto al síndrome de Budd-Chiari, en las distintas técnicas de imagen se puede observar un estrechamiento u oclusión de un segmento de VCI con o sin estrechamiento de las venas suprahepáticas, presencia de circulación colateral, formación de varices, flujo cardiófugo en VCI, hipertrofia de lóbulo caudado (signo inespecífico) o de la vena caudada (signo específico)⁽⁴⁾ y patrón de realce en “flip-flop” en Budd-Chiari agudo. (Se observa un realce marcado, en fase precoz, del parénquima hepático central y menor en el periférico, mientras que en fases tardías es éste el que se realza intensamente y existe un lava-

do del parénquima central)⁽⁹⁾. Se pueden apreciar nódulos regenerativos en el 60-80% de los casos, consecuencia del descenso de flujo portal. Puede asociarse con frecuencia con carcinoma hepatocelular^(10,11).

Bibliografía

1. Hartman DS, Hayes WS, Choyke PL, Tibbetts GP. Leiomyosarcoma of the retroperitoneum and inferior vena cava: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 1992;12: 1203-20.
2. Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: Etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol* 2007 May 21; 13(19): 2693-6.
3. Kandpal H, Sharma R, Gamangatti S, Srivastava DN, Vashist S. Imaging the Inferior Vena Cava: A Road Less Traveled. *RadioGraphics*. 2008; 28:669-89.
4. Bargalló X, Gilabert R, Nicolau C, García-Pagán JC, Ayuso JR, Brú C. Sonography of Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol*. 2006;187: W33-W41.
5. Griffin AS, Sterchi JM. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report and review of the literature. *J Surg Oncol*. 1987;34:53-60.
6. Kevorkian J, Cento D. Leiomyosarcoma of the large arteries and veins. *Surgery*. 1973;73:390-400.
7. Kracht M, Bechquemin JP, Anglade MC, Mathieu D, Hillion ML, Teboul JL. Acute Budd-Chiari syndrome secondary to leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Ann Vasc Surg*. 1989; 3: 268-72.
8. Sonin AH, Mazer MJ, Powers TA. Obstruction of the inferior vena cava: a multiple-modality demonstration of causes, manifestations, and collateral pathways. *RadioGraphics*. 1992;12: 309-22.
9. Carl E. Ravin, Diane Bergin, George S, et al. Image Interpretation Session: 2000. *RadioGraphics* 2001 Jan-Feb; 21:267-87.
10. Okuda K, Kage M, Shrestha SM. Proposal of a new nomenclature for Budd-Chiari syndrome: hepatic vein thrombosis versus thrombosis of the inferior vena cava at its hepatic portion. *Hepatology*.1998; 28: 1191-8.
11. Valla DC. The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: consensus and controversies. *Hepatology*. 2003;38: 793-803.