|  |
| --- |
|  |

**PROYECTO**

***Leiomiosarcoma de la vena cava superior con extensión a las cavidades cardíacas derechas***

**AUTOR**

***Helios Alberto Romero Ledesma***

**COAUTORES**

***Miguel Emilio García Rodríguez***

**ÁREA ACADÉMICA**

***Ciencias de la Salud***

**INSTITUCIÓN**

***Universidad Autónoma de Nayarit***

**Tepic, Nayarit; septiembre de 2017**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  |  |  |

**RESUMEN**

El leiomiosarcoma de la vena cava superior es una entidad rara y más cuando se extiende intraluminal a las cavidades cardíacas derechas, existiendo pocos casos publicados en la literatura. Motivados por un caso que presentó un leiomiosarcoma de la vena cava superior con extensión intraluminal hasta las cavidades derechas cardíacas, que si bien no tuvo buenos resultados en el decursar médico-quirúrgico, es una entidad que debe tenerse en cuenta a la hora del enfoque diagnóstico frente a un tumor mediastinal. El objetivo del estudio es presentar a la comunidad médica un caso con leiomiosarcoma de la vena cava superior que se extendió de forma intraluminal a las cavidades derechas del corazón provocando obstrucción de las mismas y shock cardiogénico. Para tal fin, se realizó una búsqueda en Pubmed, utilizando las palabras claves asociadas al acaso. Se encontraron 19 reportes, en la mayoría de los casos el tumor se encontraba confinado a la pared del vaso con mayor o menor extensión y solamente uno presentaba prolongación a la pared de la aurícula derecha. El leimiosarcoma de la vena cava superior es una entidad rara, existiendo pocos reportes en la literatura. Se reporta un caso en el cual el tumor se extendía de forma intraluminal a las cavidades cardíacas derechas (aurícula y ventrículo).

**1. INTRODUCCIÓN**

**1.1. Planteamiento del problema**

Los tumores venosos son infrecuentes, de difícil diagnóstico y malignos en la mayoría de los casos (Benvenuti *et al*. 2011; Labarca *et al*. 2014), caracterizándose en muchas ocasiones por ser metástasis a distancia de un tumor de musculo liso primario casi siempre ginecológico y secundario a la permeación como paso inicial (Du *et al*. 2014). Por su parte el leiomiosarcoma primario de la Vena Cava Superior (VCS) es un tumor muy raro con pocos casos reportados en la literatura (Bargalló *et al*. 2006 Muñoz *et al*. 2011). El debut es por un Síndrome de la Vena Cava Superior (SVCS), el cual se produce por la oclusión parcial o total del flujo sanguíneo y se caracteriza fundamentalmente por edema bilateral de las extremidades superiores y del cuello así como por la presencia de una dilatación de la red venosa de la pared anterior y lateral del tórax (Benvenuti *et al*. 2011).

El presente reporte tiene como objetivo describir un nuevo caso con esta rara neoplasia la cual se extendió de forma endovascular a la aurícula derecha y de esta al ventrículo derecho a través de la válvula tricúspide provocando obstrucción y shock cardiogénico, realizándose la resección y extracción de la porción intracardiaca a corazón latiendo, pero una vez terminada la cardiorafía, el corazón desarrolló una fibrilación ventricular la cual no revirtió a pesar de las maniobras realizadas.

**1.2. Antecedentes**

*Presentación del caso*: Paciente de 45 años de edad, blanca, femenina, quien desde agosto del 2016 se notaba enrojecimiento del rostro y agotamiento de las extremidades al peinarse, por lo que acude a consulta con el internista, el cual dentro de los estudios indicados solicita una Tomografía Axial Computarizada (TAC) donde se identifica una lesión de la VCS que impresiona trombosis por lo cual se decide su referencia hacia un centro de atención especializada. En el mismo se llega a la conclusión que la enferma era portadora de una lesión tumoral no trombótica, la cual resulto ser benigna después de realizarle una biopsia por toracoscopía (tumor mesenquimal benigno posible leiomioma de la VCS) al mejorar su estado se decide seguimiento cada tres meses siendo dada de alta en el mes de noviembre. A finales del mes de marzo reingresa al hospital en franco shock cardiogénico (signos de taponamiento cardíaco y derrame pleural bilateral), se le realizó nuevamente TAC (Figura 1) observándose un crecimiento exagerado de la tumoración inicial la cual se extendía hacía las cavidades derechas del corazón. La paciente se encontraba “in extremis”. Se le realiza ecocardiografía en la cual se observa aurícula dilatada y ocupada con imagen que protruye al ventrículo derecho. Frente a la gravedad de la paciente con signos de muerte inminente se decide llevar al salón de operaciones previo consentimiento personal y familiar, para tratar de realizar la descompresión inmediata de las cavidades cardíacas.

****

Figura 1. Cortes tomográficos: A. Gran tumoración que se extiende desde el origen de la vena cava superior y la confluencia de las dos inonimadas hasta la silueta cardíaca. B. Reconstrucción lateral donde se observa la tumoración penetrando en la aurícula derecha y su desplazamiento hacia el ventrículo derecho. C. Corte axial donde se puede observar el tumor penetrando a través de la aurícula derecha en el ventrículo, derrame pleural bilateral y pericárdico.

**1.3 Justificación**

El leiomiosarcoma de la vena cava superior es una entidad rara y más cuando se extiende intraluminal a las cavidades cardíacas derechas, existiendo pocos casos publicados en la literatura. Motivados por un caso que presentó un leiomiosarcoma de la vena cava superior con extensión intraluminal hasta las cavidades derechas cardíacas, que si bien no tuvo buenos resultados en el decursar médico-quirúrgico, es una entidad que debe tenerse en cuenta a la hora del enfoque diagnóstico frente a un tumor mediastinal. De esta manbera, presentar a la comunidad médica una caso de leiomiosarcoma de la vena cava superior que se extendió de forma intraluminal a las cavidades derechas del corazón provocando obstrucción de las mismas y shock cardiogénico.

**2. MATERIALES Y MÉTODOS**

Se presentó un caso de una paciente con sintomatologías cardiopulmonares, siendo tratada en el momento pero teniendo un diagnostico difícil y presuntivamente erróneo. Se realizaron pruebas laboratoriales y de gabinete siendo la tomografía computarizada y la ecografía la que revela una lesión tumoral obstructiva no trombotica. Se realiza intervención quirúrgica ya que había compromiso vascular opresivo y presentaba síndrome de vena cava superior. Posteriormente, se realizó una análisis retrospectivo con una búsqueda en Pubmed, utilizando las palabras claves: intravascular leiomyosarcoma, cava superior obstruction, intracardiac spread of leiomyosarcoma. Se encontraron 19 reportes de casos, desde el año 1966 al 2014, emitiendo consideraciones al respecto.

**3. RESULTADOS**

*Intervención quirúrgica*:Paciente en decúbito supino y tórax en hipertensión, anestesia general endotraqueal, previa asepsia y antisepsia de la región anterior del tórax se realizó esternotomía media, colocándose separador de finochietto, se encontró gran masa tumoral hacia el lateral derecho del mediastino anterior que abarcaba el mediastino medio, se retiró toda la grasa mediastínica, abriéndose las dos cavidades pleurales de donde emanó gran cantidad de líquido claro como parte del derrame pleural bilateral que presentaba la paciente, dicha tumoración hacía cuerpo con la pared de la VCS y a su vez prolongación, a través de su luz, hacia las cavidades cardíacas derechas. Se realiza abertura del pericardio, encontrándose gran derrame pericárdico, la abertura se continua entre la vena cava superior y la arteria aorta, resecándose el tumor inicial enviándose a biopsia por congelación informándose tumor mesenquimal benigno. Se secciona la VCS en su origen (confluencia de las dos inonimadas), se diseca la vena ácigos y se liga a su entrada a la cava. La cava distal se secciona a la entrada de la aurícula derecha por encima de la orejuela, observándose la porción tumoral penetrando en forma de tapón por dentro del remanente venoso, y a la palpación se pudo comprobar la extensión de este a través de la válvula tricúspide hacia el ventrículo derecho. Se realizó la colocación de una Prótesis de Politetrafluoretileno (PTFE) en el origen de la VCS con el objetivo de anastomosarla distalmente a la orejuela de la aurícula derecha, lo cual era factible, pero el tamaño del tumor y su protrusión a través de la válvula tricúspide comprometía el gasto el cual mejoraba de manera espectacular al hacer tracción hacia fuera, por lo que decidimos realizar la extracción del tumor remanente, realizando una incisión comenzando de forma lateral en la vena cava y prolongándola unos centímetros a la aurícula derecha, extrayéndolo en su totalidad.(Figura 2).

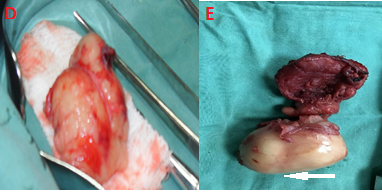


Figura 2. D. Parte del tumor que se envió a biopsia por congelación. E. Tumoración que se origina en la vena cava superior y se desplaza través de su luz hasta las cavidades derechas, faltando parte del origen de ella por ser enviada a biopsia por congelación. Se observa en la porción inferior de la tumoración una depresión o surco (señalizada con la flecha) que corresponde a su prolongación a través de la válvula tricúspide.

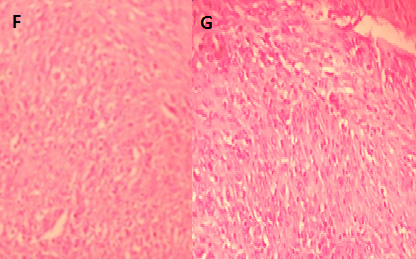
****

Figura 3. F. Campo altamente celular, con células dispuestas en haces formando ángulos rectos, permitiendo la identificación tanto de áreas longitudinales como transversales dentro de un campo. Células tumorales de tamaño irregular, con atipia nuclear evidente. G. El citoplasma abundante rosa o rojo intenso en tinción H&E. Los núcleos suelen estar localizados en el centro, en forma de puro, hipercromáticos. Figuras mitóticas (5 mitosis x 10 campos de gran aumento).

Se realiza la auriculorafia por encima de un clamp vascular de Satinsky y una vez terminada el corazón hace parada en fibrilación ventricular, la cual a pesar de las maniobras de reanimación no revierte. El diagnóstico final histopatológico fue Leiomiosarcoma de bajo grado de VCS (Figura 3).

**4. DISCUSIÓN**

Los leiomiomas son tumores del mesénquima que generalmente se encuentran en el útero, Birch-Hirschf (1896) refirió tres casos en su libro de Anatomía Patológica en los cuales varios nódulos miomatosos plexiformes crecían en canales dilatados del útero, estos espacios fueron considerados vasos linfáticos sin ofrecer otros detalles anatómicos. Knauer (1903) por su parte reportó cuatro casos con una descripción excelente de sus especímenes quirúrgicos, sus pacientes oscilaron entre 39 y 52 años de edad, el síntoma fundamental fue el tumor abdominal en tres pacientes y en uno los trastornos menstruales (menorragia) los tumores estuvieron en el útero en uno de los casos y en tres en el ligamento ancho.

El leiomiosarcoma primario de los vasos sanguíneos es un tumor maligno raro y acontece en el 2% de todos los leiomiosarcomas (Labarca *et al*. 2014). Los mismos se originan en las grandes venas aproximadamente cinco veces más que las arterias. El tumor se origina como una proliferación en la capa media de células musculares lisas pudiendo crecer de forma intravascular, extravascular o ambas. Es más frecuente en mujeres y el sitio más común es la vena cava inferior (Benvenuti *et al*. 2011).

Por su parte el Leiomiosarcoma del corazón y grandes vasos son tumores malignos raros y más aún en ausencia de leiomiomas uterinos, como en nuestro caso, en el cual no se pudo demostrar el antecedente. Existe en la literatura el término "leiomioma benigno metastásico", si bien ha sido consagrado por el uso, no está exento de polémica, pues son muchos los detractores de una denominación que no termina de esclarecer la verdadera naturaleza de la lesión (Navarro; Copado, 2014). La controversia está servida por cuanto un gran número de autores niega su existencia argumentando que un minucioso muestreo de cada una de las supuestas lesiones metastásicas, así como de la lesión uterina primitiva, permitiría demostrar que realmente se trata de un leiomiosarcoma de bajo grado; de hecho, en una cuidadosa revisión de los casos publicados en la literatura médica se ha logrado desechar muchos de ellos, si bien un número significativo de los mismos no ha podido ser rebatido (Bargalló *et al*. 2006).

En cualquier caso, hace falta una definición concreta de los criterios necesarios para distinguir una lesión de músculo liso maligna de otra benigna (leiomiosarcoma frente a leiomioma) y así determinar la verdadera naturaleza de esta lesión; para ello se han venido utilizando los siguientes parámetros: necrosis tumoral, atipia citológica e índice mitótico (Knauer, 1903; Bargalló *et al*. 2006). No obstante, hay otra serie de parámetros secundarios que igualmente ayudan a determinar la verdadera naturaleza de la lesión, como son la edad de la paciente, el tamaño tumoral, la apariencia macroscópica de la lesión y, por supuesto, la invasión vascular y de estructuras adyacentes, estos últimos directamente indicativos de malignidad.

El diagnóstico diferencial se plantea con metástasis de leiomiosarcoma, leiomiomatosis pulmonar primaria (no hay antecedentes ginecológicos), linfangioleiomiomatosis y el denominado "hamartoma fibroleiomiomatoso", si bien las características clínicas quirúrgicas y patológicas descritas parecen propias y difieren de las del resto de entidades (Knauer, 1903; de Valle Corredor *et al*. 2011). El pronóstico es malo y está supeditado a la precocidad del diagnóstico, ya que, si bien muchos de los casos son indolentes, en ocasiones se ha observado SVCS (Alvarado Arce *et al*. 2015), como en nuestro caso con la consiguiente morbilidad y mortalidad. El tratamiento convencional es en ocasiones la quimioradioterapia de inducción seguida por la resección quirúrgica e injertos venosos autólogos o prótesis de politetrafluoretileno o en los casos extremos como el nuestro tratar de solventar la obstrucción a “corazón parado” con circulación extracorpórea y la implantación de prótesis (Barksdale *et al*. 2011; Vargas *et al*. 2005).

**5. CONCLUSIONES**

Se realiza el reporte de una paciente portadora de un leiomiosarcoma de la VCS con extensión intraluminal a las cavidades cardíacas derechas como una entidad a tener en cuenta en presencia de un SVCS, donde una vez hecho el diagnóstico la terapéutica debe ser de inmediato para evitar resultados fatales como el que caracterizó a nuestra enferma.

**6. LITERATURA CITADA**

Alvarado-Arce EM, Odio-Cortés D, 2015. TEMA 1-2015: SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR: una emergencia médico quirúrgica. Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR–HSJD, 5(I).

Bargalló X, Gilabert R, Nicolau C, García-Pagán JC, Ayuso JR and Brú C, 2006. Sonography of Budd-Chiari Syndrome. *American Journal of Roentgenology*. 187(1):W33-W41.

Benvenuti M, Lorusso R, Gelsomino S, Benetti D, Pariscenti G, Borghesi A, Lucà F, Bovolato P, 2011. Resection of a primary leiomyosarcoma of the superior vena cava and right atrium on a beating heart. *International Journal of Cardiology,* 151(3):e100–e102.

Birch-Hirschfeld, FV 1896. Lehrbuch der pathologischen anatomie. Leipzig, Germany: FCW Vogel, 226-258.

Copado-Salido S, 2014. Tumores de músculo uterino: Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Virgen de las Nieves Granada. Clases de Residentes. 15 pp.

de Valle-Corredor C, Rodríguez-Garnica MD, García-Pineda V, Zapico-Goñi A, 2012. Leiomiomatosis benigna metastatizante: a propósito de un caso Benign metastasizing leiomyomatosis: apropos of a case. *Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia*, 39(5):213-215.

Du Jing, Zhao X, Guo D, Li H, Sun B, 2011. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: A clinicopathologic study of 18 cases, with emphasis on early diagnosis and appropriate treatment strategies. *Human Pathology*, 42(1):240-1246.

Ibáñez-Muñoz D, Riaguas-Almenara A, Sota-Ochoa P, Paradisi-Chacon CE, Martínez-Mombila E, Octavio de Toledo LS, 2011. Leiomiosarcoma endovascular en vena cava inferior con síndrome de Budd-Chiari asociado: a propósito de un caso. *Revista Argentina de Radiología*, 75(3):193-195.

Knauer, E, 1903. Beitrag zur Anatomie der Uterus-myome, Beitr Z. Geburtsh U Gynak, 1, 695.

Labarca E., Zapico A., Ríos B., Martinez F., Santamarina M. 2014. Superior vena cava syndrome due to a leiomyosarcoma of the anterior mediastinum: A case report and literature overview. *International Journal of Surgery Case Reports*, 5(12):984-987.

Navarro LG, Dergal Badue E, Capurso-G MA, Hernánez-Valencia JA, Espinosa JG, 2000. Leiomiomatosis intravenosa: Informe de una paciente. Cirujano General, 22(3): 236-241.

Vargas C A, Martínez I, 2005. Síndrome de Vena cava superior. Guía para manejo de urgencias. Federación Panamericana de asociaciones de Facultades y Escuelas de Medicina Cáp. 19: 1503-1506.