

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava as etiology of chronic abdominal pains – a case report

Leiomiossarcoma de veia cava inferior como etiologia para dor abdominal crônica – um relato de caso

Raíssa Campos D'Amico¹ , Tamara Marques Ziliotto¹ , Rayssa Marquesa Ávila¹ ,
Stela Kremmer Bezerra Paes¹ , José Sampaio Neto¹ , Giovanna Golin Guarinello¹ , Jéssica Prado da Silva¹ 

Abstract

Inferior vena cava leiomyosarcomas are rare tumors that account for less than 0.7% of all retroperitoneal leiomyosarcomas. They are more common in women and cause nonspecific chronic abdominal pain. In this report, we present the case of a 53-year-old female patient complaining of chronic nonspecific periumbilical abdominal pain with initial onset 8 months previously who was diagnosed with inferior vena cava leiomyosarcoma by computed tomography angiography. The patient was treated with complete resection of the tumor and reconstruction of the inferior vena cava with interposition of a Dacron prosthetic graft. The treatment considered the gold standard consists of complete surgical excision, because these tumors are resistant to chemotherapy and radiotherapy. The prognosis of these patients is closely related to early diagnosis. Therefore, it is very important that vascular and general surgeons know that this disease is a possible differential diagnosis of chronic abdominal pains.

Keywords: leiomyosarcoma; vena cava, inferior; retroperitoneal neoplasms.

Resumo

Os leiomiossarcomas de veia cava inferior são tumores raros, que representam menos de 0,7% de todos os leiomiossarcomas retroperitoneais. Eles são mais comuns em mulheres e causam quadros inespecíficos de dor abdominal crônica. Neste relato, apresentamos um caso de paciente do sexo feminino, de 53 anos de idade, com queixa de dor abdominal crônica periumbilical inespecífica com evolução há 8 meses, diagnosticada com leiomiossarcoma de veia cava inferior por angiotomografia computadorizada. A paciente foi tratada com ressecção completa do tumor e reconstrução da veia cava inferior, com interposição de prótese de dácron. O tratamento considerado padrão-ouro consiste na excisão cirúrgica completa, visto que esses tumores são resistentes a quimioterapia e radioterapia. O prognóstico desses pacientes está intimamente relacionado com a precocidade do diagnóstico, e, por isso, é de grande relevância o conhecimento dessa doença como diagnóstico diferencial de dor abdominal crônica e inespecífica por cirurgias vasculares e cirurgias gerais.

Palavras-chave: leiomiossarcoma; veia cava inferior; neoplasias retroperitoneais.

How to cite: D'Amico RC, Ziliotto TM, Ávila RM. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava as etiology of chronic abdominal pains – a case report. *J Vasc Bras.* 2022;21:e20210129. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.202101292>

¹Santa Casa de Curitiba, Departamento de Cirurgia Vascular, Curitiba, PR, Brasil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: July 26, 2021. Accepted: December 14, 2021.

The study was carried out at Hospital Santa Casa de Misericórdia de Curitiba, Curitiba, PR, Brazil.



Copyright© 2022 The authors. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

INTRODUCTION

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava (IVC) is a retroperitoneal tumor that originates in the smooth muscle cells of tunica media of the vena cava wall and can grow intraluminally, extraluminally, or both.^{1,2} It is a very rare medical condition, with around 350 cases reported in the literature.^{2,3} Nonspecific abdominal pains are its most common clinical manifestation, because of the retroperitoneal location, and since it can mimic a series of abdominal diseases, it is rarely considered as initial differential diagnosis.¹ The objective of this case report is to present leiomyosarcoma of the IVC as an etiology of chronic abdominal pains, shedding light on this disease as a differential diagnosis possibility in patients with nonspecific, long duration, abdominal pains. Knowledge of the disease is very important because early diagnosis is associated with lower risk of metastases, higher survival rates, and an increased possibility of cure.

This article was approved by the Research Ethics Committee, consolidated opinion no. 4.742.968 (CAAE 45143321.5.0000.0099).

CASE REPORT

The patient was a 53-year-old female with systemic arterial hypertension, was taking 10 mg/day of enalapril, and had a 40 pack-years smoking habit. She had made multiple visits to an Urgent Care Center because of continuous abdominal pains in the periumbilical area, irradiating to the dorsal aspect, with onset 8 months previously, and associated with abdominal distension and weight loss of 3 kg over the period, but without nausea or vomiting. She reported being seen at the general surgery clinic and having laboratory tests and imaging exams for diagnostic investigation, but at presentation had not been diagnosed definitively. She sought care at the Urgent Care Center because of the extreme intensity of her abdominal pains,

which were refractory to analgesics prescribed for home use. Physical examination found her abdomen rounded, slightly distended, tympanic to percussion, and painful on superficial and deep palpation in the periumbilical region and flanks, without visceromegaly or signs of peritoneal irritation. The remainder of the examination was unremarkable. The tests and examinations performed previously were as follows: ultrasound of the entire abdomen, performed 8 months previously, showing a nodule in the region between the aorta and cava measuring 40 x 24 mm, suggestive of lymphadenomegaly; computed tomography without contrast, performed 15 days earlier, showing calcified granuloma in liver segment IV, with no other abnormalities; and colonoscopy and upper digestive endoscopy, with no findings that would explain the patient's condition.

Computed tomography with contrast was ordered, showing a mass with lobulated outlines and heterogeneous density and intravenous contrast uptake in the retroperitoneal region between the aorta and cava. After admission, computed tomography angiography (CTA) and magnetic resonance of the abdomen and pelvis were performed, both showing an expansive lesion embedded in the IVC, with an anterior exophytic component, with focal cold areas suggestive of necrosis, with no contact with kidneys or adrenal glands, displacing the duodenum anteriorly, and measuring 93 x 54 x 36 mm (craniocaudal x transverse x anteroposterior). The cranial portion was completely intraluminal and at the level at which the renal veins drain to the IVC, while the caudal portion was extraluminal and extended to the level of the aortic bifurcation, which was suggestive of a leiomyosarcoma of the IVC (Figure 1).

A joint vascular surgery and general surgery team performed a surgical procedure via transabdominal access. The IVC mass was identified, starting below the outflow of the left renal vein, with a length of

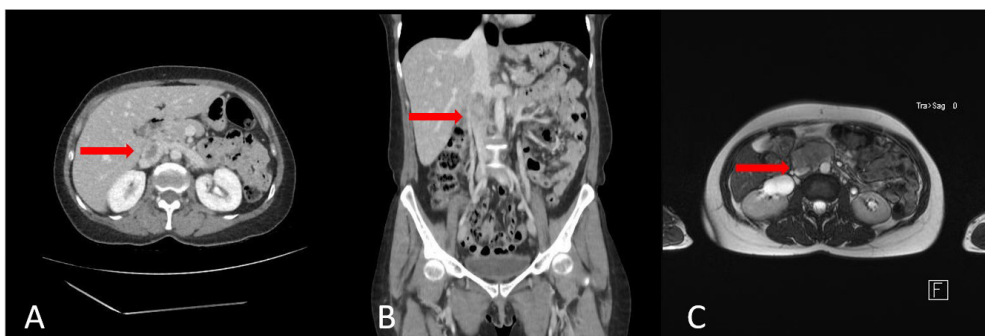


Figure 1. (A) and (B) Computed tomography angiography of the abdomen and pelvis in axial and coronal views, respectively; (C) Axial magnetic resonance in T2. Red arrows indicate the inferior vena cava leiomyosarcoma.

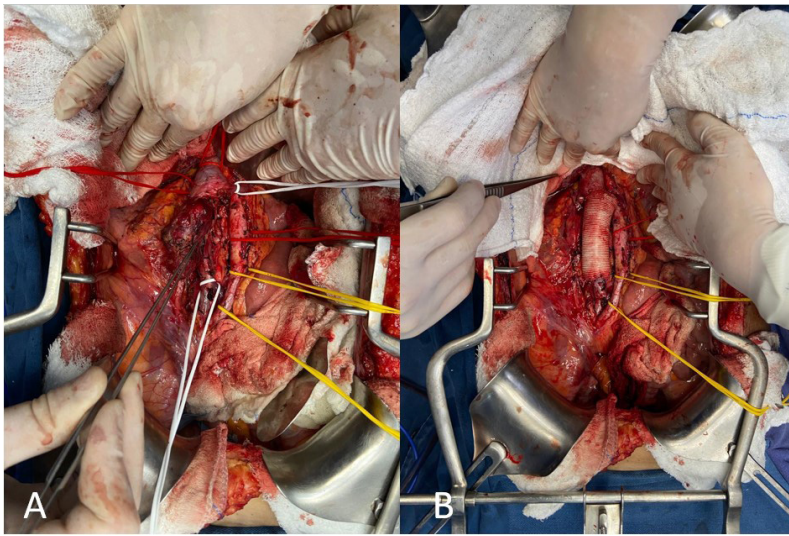


Figure 2. (A) Leiomyosarcoma of the inferior vena cava after dissection; (B) Reconstruction of the inferior vena cava with interposition of a Dacron graft; final result.

approximately 8 cm, ending above the bifurcation of the common iliac veins, but without invading the infrarenal abdominal aorta. The team proceeded to dissection, removing the retroperitoneal tumor en bloc by complete circumferential resection of the IVC section containing it and then reconstructed the IVC by interposition of a 24 mm tubular prosthetic Dacron graft, with proximal anastomosis, including the renal vein and proximal IVC, and distal anastomosis, including the distal IVC (Figure 2). Postoperative recovery in the intensive care unit was uneventful. Anatomopathological examination of the specimen (Figure 3) revealed a mesenchymal spindle cell tumor with free margins, while immunohistochemistry confirmed a diagnosis of high grade leiomyosarcoma of the IVC. After confirmation of the diagnosis, the patient was referred for postoperative follow-up to the clinical oncology team, which detected pulmonary metastases and started palliative chemotherapy, with docetaxel and gemcitabine. The patient was discharged from the vascular surgery outpatients clinic after 5 months of follow-up, asymptomatic and with imaging exam within normal limits (Figure 4).

DISCUSSION

Retroperitoneal leiomyosarcomas are rare tumors that account for less than 5% of all connective tissue tumors. Leiomyosarcomas originating in vascular tissue are even rarer, accounting for around 0.7% of cases. They originate in the smooth muscle cells of the tunica media of the vessel wall, the vascular structure they most often involve is the IVC, and they are more common among women over the age of 50.³⁻⁵

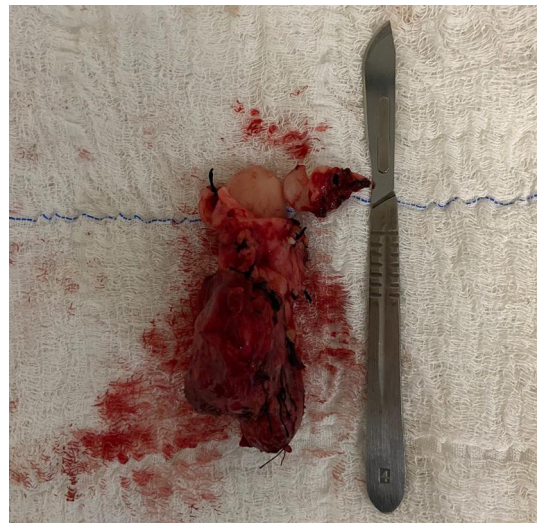


Figure 3. Surgical specimen after resection en bloc.

Classically, as described in our case report, these tumors are diagnosed late, because they occupy the retroperitoneal space and thus take a long time to provoke symptoms. When symptoms do emerge, they generally manifest through nonspecific conditions provoked by compression of adjacent structures, which can cause pain with uncertain location, making diagnosis more difficult.^{3,6} This is why they tend to be diagnosed at advanced stages and are therefore associated with poor prognosis.^{3,4,6}

Symptoms vary depending on the anatomic region involved, so these leiomyosarcomas can be classified into three types. The first is when the infrarenal portion

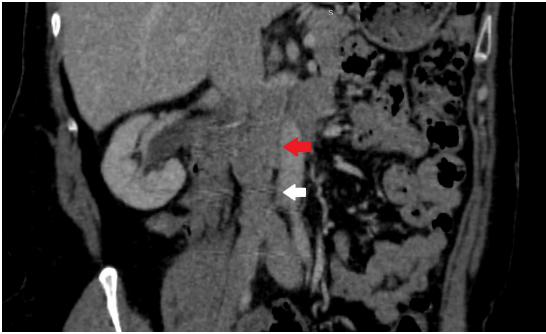


Figure 4. Coronal computed tomography angiography of the abdomen and pelvis in the fifth postoperative month. Red arrow indicates the Dacron graft; white arrow indicates the distal anastomosis with the inferior vena cava.

of the IVC is involved (type I), as in the case reported here, and accounts for 36% of cases. In these cases, clinical presentation is through edema of the lower limbs, deep venous thrombosis, and abdominal pain and distension. The second type, accounting for approximately 44% of cases, encompasses cases in which the tumor develops between the outflow of the renal vein and the hepatic vein (type II) and tends to involve impairment of renal function with nephrotic syndrome and abdominal pains. Finally, tumors that develop above the emergence of the hepatic vein (type III) are the rarest, accounting for only 20% of cases, and clinical presentation may include pulmonary thromboembolism (PTE) and Budd-Chiari syndrome, with hepatomegaly, ascites, and/or jaundice.^{3,5,7}

Nowadays, as imaging exam technology has improved, these tumors are diagnosed earlier and, as a consequence, may be treated with the prospect of achieving a cure. Nevertheless, metastases can still occur, with predominantly hematogenic dissemination, primarily involving the lungs, liver, and bones.^{3,5}

The examinations used for diagnosis are CTA, magnetic resonance angiography, and venography of the cava. In addition to diagnosis, the first two examinations also reveal invasion of adjacent structures by the tumor and its extension and location, enabling preoperative planning.^{5,8}

The gold standard treatment is complete surgical excision, since these tumors are resistant to both chemotherapy and radiotherapy. Prognosis is directly related to sufficient resection with disease-free margins, both macroscopically and microscopically,^{5,6,8} and, in some cases, such as those in which there is involvement of the supra-hepatic segment, partial resection of the liver may also be needed.⁸

Countless different surgical strategies can be employed, depending on the location and size of the tumor. Total circumferential resection of the IVC

should be preferred whenever possible, performing reconstruction with polytetrafluoroethylene (PTFE) or Dacron grafts – there is no consensus in the literature on the best type of synthetic graft material.⁹ Another option is venoplasty with primary IVC repair with bovine pericardium or prosthetic graft; but this technique has a reduced potential for achieving free margins. Primary repair without full circumferential resection should only be considered for small tumors.^{5,7}

Ligature of the IVC without reconstruction can be considered in around 20% of cases of infrarenal leiomyosarcoma, when there is a rich network of collaterals to guarantee maintenance of venous return.^{5,7} Patients subjected to ligature without IVC reconstruction exhibit more severe edema during the postoperative period, but are at lower risk of developing PTE. In contrast, primary or prosthetic repair involves a low risk of developing postoperative edema, but is associated with a higher risk of PTE.¹⁰

Another situation that can present a surgical challenge is involvement of the right renal vein by the tumor. When it must be removed surgically and there is no possibility of reconstruction, a right nephrectomy should be considered. Simple ligature of the vein is not considered safe because of the associated risk of congestion and kidney failure. In general, the left renal vein is longer and has more collaterals to ensure venous return, and so ligature still permits preservation of the left kidney. However, whenever possible, reconstruction with a prosthetic IVC graft is recommended, with reimplantation of the renal vein by end-to-end anastomosis.^{5,7}

Chemotherapy and radiotherapy are controversial for treatment of IVC leiomyosarcomas, because these tumors are usually resistant to both treatments, so they are generally only used in metastatic cases without indications for surgical treatment. However, few favorable results are observed, without impact on long term patient survival or reduction of local recurrence.^{7,8,10}

The prognosis of patients with IVC leiomyosarcoma is completely dependent on the size of the tumor at diagnosis. Obviously, factors such as metastases worsen prognosis, as do compromised margins after surgical resection.⁵ It is known that the factor with greatest influence on patient survival is R0 surgical resection.⁸ Overall survival of patients with completely resected leiomyosarcomas with ample margins was 56% at 5 years and 47% at 10 years.¹⁰

Since the prognosis of these patients is intimately related with early diagnosis, it is extremely important that vascular surgeons and general surgeons know about this disease when conducting differential diagnosis of chronic and nonspecific abdominal pains.

■ REFERENCES

1. Rusu CB, Gorbatâi L, Sztatmari L, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Our experience and a review of the literature. *Rom J Morphol Embryol*. 2020;61(1):227-33. <http://dx.doi.org/10.47162/RJME.61.1.25>. PMID:32747914.
2. Rusu CB, Gorbatâi L, Sztatmari L, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava with hepatic and pulmonary metastases: case report. *J Radiol Case Rep*. 2019;13(1):30-40.
3. Hammoune N, El Guendouz F, Elhaddad S, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report. *Pan Afr Med J*. 2015;20(3):283. PMID:26161206.
4. Moncayo KE, Vidal-Insua JJ, Troncoso A, García R. Inferior vena cava leiomyosarcoma: preoperative diagnosis and surgical management. *Surg Case Rep*. 2015;1(1):35. <http://dx.doi.org/10.1186/s40792-015-0036-2>. PMID:26943403.
5. 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(1):56. <http://dx.doi.org/10.1186/1477-7819-7-56>. PMID:19558690.
6. Keller K, Jacobi B, Jabal M, Stavrou GA. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report of a rare tumor entity. *Int J Surg Case Rep*. 2020;71:50-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.04.094>. PMID:32438337.
7. Gaignard E, Bergeat D, Robin F, Corbière L, Rayar M, Meunier B. Inferior vena cava leiomyosarcoma: what method of reconstruction for which type of resection? *World J Surg*. 2020;44(10):3537-44. <http://dx.doi.org/10.1007/s00268-020-05602-2>. PMID:32445073.
8. Sulpice L, Rayar M, Levi Sandri GB, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J Visc Surg*. 2016;153(3):161-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvisurg.2015.11.002>. PMID:26711879.
9. Higutchi C, Sarraf YS, Nardino P, et al. Vascular reconstruction technique using a tubular graft for leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report. *EJVES Short Reports*. 2017;36:5-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvsr.2017.07.001>. PMID:29296682.
10. Reges R, Denardi F, Matheus W, Ferreira U, Netto NR Jr, Billis A. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: how should it be treated and the vein anatomy re-established? *Int J Urol*.

2008;15(3):259-60. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1442-2042.2007.01966.x>. PMID:18304224.

Correspondence

Raíssa Campos D'Amico
Praça Rui Barbosa, 694 - Centro
CEP 80010-030 - Curitiba (PR), Brasil
Tel.: +55 (41) 99664-1558
E-mail: rah_damico@hotmail.com

Author information

RCDA - MD, vascular surgeon; Current fellowship in Cirurgia Endovascular; Master's candidate in Ciências da Saúde, Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR).
TMZ - MD, vascular surgeon; Current fellowship in Cirurgia Endovascular; Master's candidate in Educação em Saúde, Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS).
RMA and SKBP - Cirurgia Vascular residents, Hospital Santa Casa de Curitiba.
JSN - MD, general surgeon; Chief, Residência de Cirurgia Geral, Hospital Santa Casa de Curitiba; MSc in Ciências da Saúde, Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR); PhD candidate in Ciências da Saúde, PUC-PR.
GGG - MD, vascular surgeon; Preceptor, Residência de Cirurgia Vascular, Hospital Santa Casa de Curitiba; MSc in Clínica Cirúrgica, Universidade Federal do Paraná (UFPR).
JPS - MD, vascular surgeon; Preceptor, Residência de Cirurgia Vascular, Hospital Santa Casa de Curitiba.

Author contributions

Conception and design: RCDA, TMZ, RMA, SKBP, JPS, JSN
Analysis and interpretation: RCDA, TMZ, RMA, SKBP, JPS, JSN
Data collection: RCDA, TMZ, RMA, SKBP
Writing the article: RCDA, GGG, JPS
Critical revision of the article: GGG, JPS, JSN
Final approval of the article*: RCDA, TMZ, RMA, SKBP, JPS, JSN, GGG
Statistical analysis: N/A.
Overall responsibility: RCDA, TMZ, RMA, SKBP, JPS, JSN, GGG

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras*.

Leiomiossarcoma de veia cava inferior como etiologia para dor abdominal crônica – um relato de caso

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava as etiology of chronic abdominal pains – a case report

Raíssa Campos D'Amico¹ , Tamara Marques Ziliotto¹ , Rayssa Marquesa Ávila¹ ,
Stela Kremmer Bezerra Paes¹ , José Sampaio Neto¹ , Giovanna Golin Guarinello¹ , Jéssica Prado da Silva¹ 

Resumo

Os leiomiossarcomas de veia cava inferior são tumores raros, que representam menos de 0,7% de todos os leiomiossarcomas retroperitoneais. Eles são mais comuns em mulheres e causam quadros inespecíficos de dor abdominal crônica. Neste relato, apresentamos um caso de paciente do sexo feminino, de 53 anos de idade, com queixa de dor abdominal crônica periumbilical inespecífica com evolução há 8 meses, diagnosticada com leiomiossarcoma de veia cava inferior por angiotomografia computadorizada. A paciente foi tratada com ressecção completa do tumor e reconstrução da veia cava inferior, com interposição de prótese de dácron. O tratamento considerado padrão-ouro consiste na excisão cirúrgica completa, visto que esses tumores são resistentes a quimioterapia e radioterapia. O prognóstico desses pacientes está intimamente relacionado com a precocidade do diagnóstico, e, por isso, é de grande relevância o conhecimento dessa doença como diagnóstico diferencial de dor abdominal crônica e inespecífica por cirurgias vasculares e cirurgias gerais.

Palavras-chave: leiomiossarcoma; veia cava inferior; neoplasias retroperitoneais.

Abstract

Inferior vena cava leiomyosarcomas are rare tumors that account for less than 0.7% of all retroperitoneal leiomyosarcomas. They are more common in women and cause nonspecific chronic abdominal pain. In this report, we present the case of a 53-year-old female patient complaining of chronic nonspecific periumbilical abdominal pain with initial onset 8 months previously who was diagnosed with inferior vena cava leiomyosarcoma by computed tomography angiography. The patient was treated with complete resection of the tumor and reconstruction of the inferior vena cava with interposition of a Dacron prosthetic graft. The treatment considered the gold standard consists of complete surgical excision, because these tumors are resistant to chemotherapy and radiotherapy. The prognosis of these patients is closely related to early diagnosis. Therefore, it is very important that vascular and general surgeons know that this disease is a possible differential diagnosis of chronic abdominal pains.

Keywords: leiomyosarcoma; vena cava, inferior; retroperitoneal neoplasms.

Como citar: D'Amico RC, Ziliotto TM, Ávila RM. Leiomiossarcoma de veia cava inferior como etiologia para dor abdominal crônica – um relato de caso. J Vasc Bras. 2022;21:e20210129. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.20210129>

¹ Santa Casa de Curitiba, Departamento de Cirurgia Vascular, Curitiba, PR, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Julho 26, 2021. Aceito em: Dezembro 14, 2021.

O estudo foi realizado no Hospital Santa Casa de Misericórdia de Curitiba, Curitiba, PR, Brasil.



INTRODUÇÃO

O leiomiossarcoma de veia cava inferior (VCI) é um tumor retroperitoneal com origem nas células musculares lisas da camada média da parede da veia cava, podendo ter crescimento intraluminal, extraluminal ou combinado^{1,2}. Tal condição médica é bastante rara, com cerca de 350 casos reportados na literatura^{2,3}. Devido à localização retroperitoneal, sua manifestação clínica mais frequente é a dor abdominal inespecífica, podendo mimetizar uma série de doenças abdominais e sendo raramente considerada como diagnóstico diferencial inicial¹. O objetivo deste relato de caso é apresentar o leiomiossarcoma de VCI como etiologia de dor abdominal crônica, trazendo à tona essa doença como possibilidade de diagnóstico diferencial em pacientes com dores abdominais inespecíficas e de longa duração. O conhecimento dessa doença é de grande relevância, uma vez que, com o diagnóstico precoce, há menores riscos de metástases, maior taxa de sobrevida e maior possibilidade de cura.

O presente artigo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa, sob o parecer consubstanciado n.º 4.742.968 (CAAE 45143321.5.0000.0099).

RELATO DE CASO

Tratava-se de uma paciente do sexo feminino, com 53 anos de idade, portadora de hipertensão arterial sistêmica, em uso de enalapril 10 mg/dia e tabagista (40 maços/ano). Ela apresentava história de múltiplas consultas em pronto atendimento devido à dor abdominal contínua, com início há 8 meses, de localização periumbilical, irradiada para dorso, associada a distensão abdominal e perda ponderal de 3 kg no período, sem náuseas ou vômitos. Relatava acompanhamento médico em ambulatório de cirurgia geral, com realização de exames complementares para elucidação diagnóstica, mas, até então, sem diagnóstico definido. A paciente procurou serviço de

pronto atendimento devido à grande intensidade da dor abdominal, refratária a analgesia prescrita para uso domiciliar. No exame físico, evidenciou-se abdome globoso, pouco distendido e timpânico à percussão, doloroso à palpação superficial e profunda em região periumbilical e flancos, sem visceromegalias ou sinais de irritação peritoneal. O restante do exame não apresentou alterações dignas de nota. Os exames complementares prévios foram os seguintes: ultrassom de abdome total, realizado 8 meses antes, demonstrando presença de nódulo na região interaortocaval medindo 40 × 24 mm, sugestivo de linfonodomegalia; tomografia computadorizada sem contraste, realizada 15 dias antes, com presença de granuloma calcificado no segmento hepático IV, sem demais alterações; e colonoscopia e endoscopia digestiva alta, sem alterações que justificassem o quadro.

Foi solicitada tomografia computadorizada com contraste, que evidenciou massa de contornos lobulados com densidade e realce heterogêneo pelo meio de contraste endovenoso, localizado na região retroperitoneal interaortocaval. Após internamento, foi solicitada angiotomografia computadorizada (ATC) e ressonância magnética de abdome e pelve, ambas mostrando presença de lesão expansiva embutida na VCI, com componente exofítico anterior, com focos hipocaptantes sugestivos de necrose, sem contato com rins e adrenais, deslocando duodeno anteriormente, medindo 93 × 54 × 36 mm (craniocaudal × transverso × anteroposterior). A porção mais cranial era completamente intraluminal e ao nível da desembocadura das veias renais, e a porção mais caudal era extraluminal e se estendia até o nível da bifurcação aórtica, o que sugeria leiomiossarcoma de VCI (Figura 1).

Foi realizada abordagem cirúrgica conjunta da cirurgia vascular e cirurgia geral, através de acesso transabdominal. Identificou-se presença de massa em VCI, iniciando-se abaixo da desembocadura da veia renal esquerda, com extensão por aproximadamente

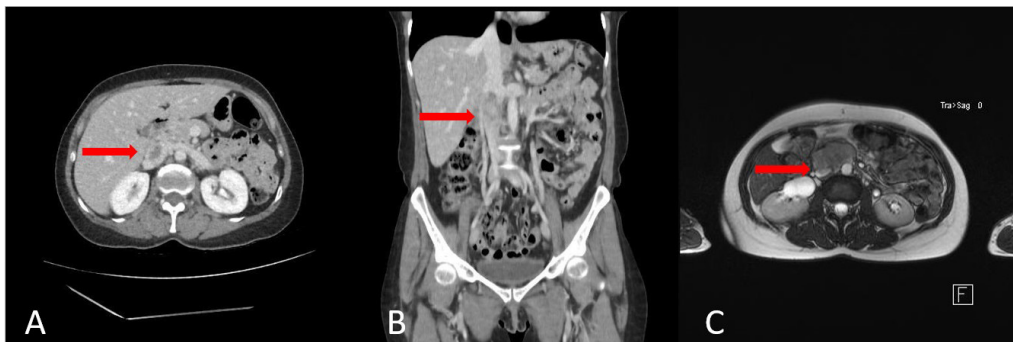


Figura 1. (A) e (B) Angiotomografia computadorizada de abdome e pelve em corte axial e coronal, respectivamente; (C) Ressonância magnética em corte axial em T2. Seta vermelha demonstrando leiomiossarcoma de veia cava inferior.

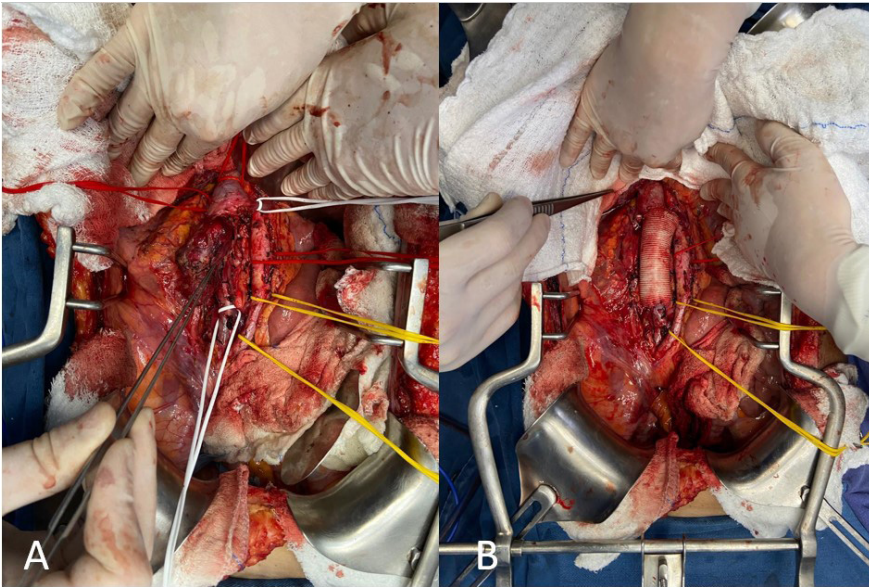


Figura 2. (A) Leiomiossarcoma de veia cava inferior após dissecação; (B) Reconstrução de veia cava inferior com interposição de prótese de dácron; resultado final.

8 cm, terminando acima da bifurcação das veias ilíacas comuns, sem invasão da aorta abdominal infrarenal. Foi realizada a dissecação, com retirada em bloco do tumor retroperitoneal através de ressecção circunferencial completa da VCI contendo a massa, e feita a reconstrução da VCI através da interposição de prótese de dácron tubular de 24 mm, com anastomose proximal, incluindo a veia renal e a VCI proximal, e anastomose distal, incluindo a VCI distal (Figura 2). O pós-operatório ocorreu sem intercorrências, em unidade de terapia intensiva. O exame anatomopatológico da peça (Figura 3) demonstrou neoplasia mesenquimal fusocelular, com margens livres; a imunohistoquímica confirmou diagnóstico de leiomiossarcoma de VCI de alto grau. Após diagnóstico confirmado, a paciente iniciou acompanhamento com a equipe da oncologia clínica; no seguimento pós-operatório, foram identificadas metástases pulmonares e foi iniciada quimioterapia de cunho paliativo, com docetaxel e gencitabina. A paciente recebeu alta ambulatorial da cirurgia vascular após 5 meses de acompanhamento, assintomática e com exame de imagem dentro da normalidade (Figura 4).

DISCUSSÃO

Os leiomiossarcomas retroperitoneais são tumores raros que correspondem a menos de 5% de todos os tumores de tecido conjuntivo. Os leiomiossarcomas com origem em tecido vascular são ainda mais raros, representando cerca de 0,7% dos casos. Eles têm origem nas células musculares lisas da camada média



Figura 3. Peça cirúrgica após ressecção em bloco.

da parede do vaso, sendo a VCI a estrutura vascular mais acometida, e são mais frequentes em mulheres após os 50 anos³⁻⁵.

Classicamente, conforme apresentado em nosso relato de caso, são tumores de diagnóstico tardio justamente pelo fato de acometerem o retroperitônio, levando períodos prolongados de tempo para gerar sintomas. Quando se iniciam os sintomas, em geral, manifestam-se por meio de quadros inespecíficos pela compressão de estruturas adjacentes, o que pode causar dor de localização inespecífica e dificultar

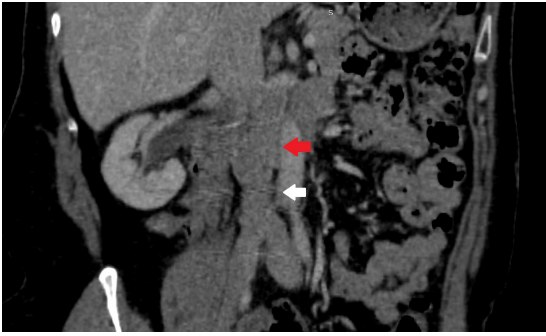


Figura 4. Angiotomografia computadorizada de abdome e pelve em corte coronal no quinto mês pós-operatório. Seta vermelha demonstrando a prótese de dácron; seta branca indicando área de anastomose distal com a veia cava inferior.

o diagnóstico^{3,6}. Por tal motivo, costumam ser diagnosticados já em estágios avançados e, por isso, estão associados a prognóstico reservado^{3,4,6}.

Os sintomas variam conforme a área anatômica acometida, o que permite a classificação do leiomiossarcoma em três tipos. O primeiro é quando há acometimento da porção infrarrenal da VCI (tipo I), como na situação relatada, que corresponde a 36% dos casos. Nesse caso, o quadro clínico manifesta-se através de edema de membros inferiores, trombose venosa profunda, dor e distensão abdominal. O segundo tipo ocorre quando o tumor se desenvolve entre a desembocadura da veia renal e veia hepática (tipo II), aproximadamente 44% dos casos, e tende a ocorrer comprometimento da função renal com ocorrência de síndrome nefrótica e também dor abdominal. Por fim, a lesão que cresce acima da emergência da veia hepática (tipo III), a mais rara, representa apenas 20% dos casos; nesse caso, a clínica pode ser de tromboembolismo pulmonar (TEP) e síndrome de Budd-Chiari, associando hepatomegalia, ascite e icterícia^{3,5,7}.

Atualmente, com o avanço tecnológico dos métodos complementares de imagem, esses tumores têm sido mais diagnosticados e, conseqüentemente, tratados com intenção curativa. Ainda assim, metástases podem ocorrer, com disseminação prioritariamente hematogênica, acometendo principalmente pulmão, fígado e ossos^{3,5}.

Os exames usados para diagnóstico consistem em ATC, angiorressonância magnética e venografia de cava. Além do diagnóstico, os dois primeiros exames permitem a determinação de invasão de estruturas adjacentes, extensão e localização do tumor, permitindo o planejamento pré-operatório^{5,8}.

O tratamento considerado padrão-ouro consiste na excisão cirúrgica completa, dado que esses tumores são resistentes a quimioterapia e radioterapia. O prognóstico

está diretamente relacionado com a ressecção ampla com bordas macroscópicas e microscópicas livres de doença^{5,6,8}, e, em alguns casos, como no envolvimento do segmento supra-hepático, pode ser necessária ressecção hepática parcial associada⁸.

Inúmeras estratégias cirúrgicas podem ser empregadas, a depender da localização e extensão tumoral. Deve ser priorizada, sempre que possível, a ressecção circunferencial total da VCI com reconstrução com prótese de politetrafluoretileno (PTFE) ou dácron – não há consenso na literatura sobre o melhor tipo de enxerto sintético a ser usado⁹. Outra opção é a venoplastia com reparo primário da VCI, com pericárdio bovino ou prótese; essa técnica, porém, tem menor potencial de alcançar margens livres. O reparo primário sem ressecção circunferencial completa deve ser considerado apenas em casos de tumores pequenos^{5,7}.

A ligadura sem reconstrução da VCI pode ser considerada em cerca de 20% dos casos de leiomiossarcoma infrarrenal, quando há presença de extensa rede de colaterais que garantem a manutenção do retorno venoso^{5,7}. Os pacientes submetidos à ligadura sem reconstrução de VCI apresentaram edema mais grave no pós-operatório, no entanto, com menor risco de desenvolver TEP. Já o uso de reparo primário ou próteses tem baixo risco de desenvolver edema pós-operatório. No entanto, associa-se a um maior risco de TEP¹⁰.

Outra situação que pode representar um desafio cirúrgico consiste no envolvimento da veia renal direita pelo tumor. Quando ela precisa ser removida cirurgicamente e não há possibilidade de reconstrução, deve ser considerada a nefrectomia direita associada. Não é considerada segura a simples ligadura da veia, pelo risco de congestão e falência renal associada. Em geral, a veia renal esquerda é mais longa e tem mais colaterais que garantem o retorno venoso, e, por isso, sua ligadura permite a preservação do rim esquerdo. Entretanto, sempre que possível, recomenda-se a reconstrução com prótese da VCI, com reimplante da veia renal com anastomose terminoterminal^{5,7}.

A quimioterapia e a radioterapia são temas controversos no tratamento dos leiomiossarcomas de VCI, porque esses tumores usualmente são resistentes a ambas terapias, sendo aplicadas apenas em casos metastáticos sem indicação de tratamento cirúrgico. Porém, poucos resultados favoráveis foram encontrados, sem impacto na sobrevida dos pacientes em longo prazo ou redução de recorrência local^{7,8,10}.

O prognóstico de pacientes com leiomiossarcoma de VCI é completamente dependente da extensão do tumor no diagnóstico. Claramente, fatores como metástases comprometem o prognóstico, bem como

margens comprometidas após ressecção cirúrgica⁵. Sabe-se que o maior influenciador na sobrevida do paciente é a ressecção cirúrgica R0⁸. A sobrevida geral de pacientes com leiomiossarcomas completamente ressecados com margem ampla foi de 56% em 5 anos e de 47% em 10 anos¹⁰.

Uma vez que o prognóstico desses pacientes está intimamente relacionado com a precocidade do diagnóstico, é de grande relevância o conhecimento dessa doença no diagnóstico diferencial de dor abdominal crônica e inespecífica por cirurgias vasculares e cirurgias gerais.

REFERÊNCIAS

- Rusu CB, Gorbatai L, Sztamari L, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Our experience and a review of the literature. *Rom J Morphol Embryol.* 2020;61(1):227-33. <http://dx.doi.org/10.47162/RJME.61.1.25>. PMID:32747914.
- Rusu CB, Gorbatai L, Sztamari L, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava with hepatic and pulmonary metastases: case report. *J Radiol Case Rep.* 2019;13(1):30-40.
- Hammoune N, El Guendouz F, Elhaddad S, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report. *Pan Afr Med J.* 2015;20(3):283. PMID:26161206.
- Moncayo KE, Vidal-Insua JJ, Troncoso A, García R. Inferior vena cava leiomyosarcoma: preoperative diagnosis and surgical management. *Surg Case Rep.* 2015;1(1):35. <http://dx.doi.org/10.1186/s40792-015-0036-2>. PMID:26943403.
- 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(1):56. <http://dx.doi.org/10.1186/1477-7819-7-56>. PMID:19558690.
- Keller K, Jacobi B, Jabal M, Stavrou GA. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report of a rare tumor entity. *Int J Surg Case Rep.* 2020;71:50-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.04.094>. PMID:32438337.
- Gaignard E, Bergeat D, Robin F, Corbière L, Rayar M, Meunier B. Inferior vena cava leiomyosarcoma: what method of reconstruction for which type of resection? *World J Surg.* 2020;44(10):3537-44. <http://dx.doi.org/10.1007/s00268-020-05602-2>. PMID:32445073.
- Sulpice L, Rayar M, Levi Sandri GB, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J Visc Surg.* 2016;153(3):161-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jviscsurg.2015.11.002>. PMID:26711879.
- Higutchi C, Sarraf YS, Nardino P, et al. Vascular reconstruction technique using a tubular graft for leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report. *EJVES Short Reports.* 2017;36:5-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvsr.2017.07.001>. PMID:29296682.
- Reges R, Denardi F, Matheus W, Ferreira U, Netto NR Jr, Billis A. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: how should it be treated and the vein anatomy re-established? *Int J Urol.* 2008;15(3):259-60. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1442-2042.2007.01966.x>. PMID:18304224.

Correspondência

Raíssa Campos D'Amico
Praça Rui Barbosa, 694 - Centro
CEP 80010-030 - Curitiba (PR), Brasil
Tel.: (41) 99664-1558
E-mail: rah_damico@hotmail.com

Informações sobre os autores

RCDA - Médica-cirurgiã vascular; Realizando *Fellowship* em Cirurgia Endovascular; Cursando mestrado em Ciências da Saúde, Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR).
TMZ - Médica-cirurgiã vascular; Realizando *Fellowship* em Cirurgia Endovascular; Cursando mestrado em Educação em Saúde, Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS).
RMA e SKBP - Médicas-residentes em Cirurgia Vascular, Hospital Santa Casa de Curitiba.
JSN - Médico-cirurgião geral e cirurgião do aparelho digestivo; Chefe, Residência de Cirurgia Geral, Hospital Santa Casa de Curitiba; Mestre em Ciências da Saúde, Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR); Doutorado em andamento em Ciências da Saúde, PUC-PR.
GGG - Médica-cirurgiã vascular; Preceptora, Residência de Cirurgia Vascular, Hospital Santa Casa de Curitiba; Mestre em Clínica Cirúrgica, Universidade Federal do Paraná (UFPR).
JPS - Médica-cirurgiã vascular; Preceptora, Residência de Cirurgia Vascular, Hospital Santa Casa de Curitiba.

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: RCDA, TMZ, RMA, SKBP, JPS, JSN
Análise e interpretação dos dados: RCDA, TMZ, RMA, SKBP, JPS, JSN
Coleta de dados: RCDA, TMZ, RMA, SKBP
Redação do artigo: RCDA, GGG, JPS
Revisão crítica do texto: GGG, JPS, JSN
Aprovação final do artigo: RCDA, TMZ, RMA, SKBP, JPS, JSN, GGG
Análise estatística: N/A.
Responsabilidade geral pelo estudo: RCDA, TMZ, RMA, SKBP, JPS, JSN, GGG

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.