

Leiomioma della vena cava inferiore: a proposito di un caso



Ann. Ital. Chir., LXXI, 6, 2000

G. Guarino, R. Danek, M. Bortul

Università degli Studi di Trieste
Istituto di Clinica Chirurgica Generale e Terapia Chirurgica
Direttore: Prof. Aldo Leggeri

Introduzione

Il leiomioma (LMS) della vena cava inferiore (VCI) è un tumore maligno raro che origina dalle fibrocellule muscolari della tunica media venosa. Rappresenta il 2% di tutti i leiomiomi ma, relativamente alla localizzazione ed all'istotipo, costituisce il più frequente tumore maligno che origina dalla parete venosa (5).

Il primo caso fu descritto da Perl nel 1871 nel corso di un'autopsia (16). Da allora sono stati descritti circa 200 casi (12, 14).

I leiomiomi della vena cava inferiore sono per lungo tempo asintomatici: per tale motivo la loro diagnosi è per lo più tardiva e la loro prognosi a distanza molto sfavorevole (10).

Le problematiche poste da tale tipo di neoplasia riguardano, in primo luogo, il suo accertamento diagnostico, soprattutto per ciò che concerne la diagnosi di natura; secondariamente, le varie metodiche impiegate nella ricostruzione, dopo exeresi chirurgica, e tuttora scelte in funzione della sede ed estensione del tumore.

Gli Autori eseguono una disamina di tali problematiche alla luce di una revisione della letteratura e della descrizione di un caso giunto all'osservazione presso l'Istituto di Clinica Chirurgica dell'Università di Trieste.

Caso clinico

C.F., paziente di sesso maschile di 58 anni.

Da circa due mesi riferiva ricorrenti episodi di dolore gravativo in corrispondenza del fianco destro in assenza di altri segni e sintomi degni di nota.

Abstract

LEIOMYOSARCOMA OF THE INFERIOR VENA CAVA: REPORT OF A CASE

Leiomyosarcoma (LMS) of the inferior vena cava (IVC) is a rare vascular tumour, with about 200 cases reported since 1871. The Authors report a case of leiomyosarcoma of the suprarenal inferior vena cava preoperatively diagnosed by ultrasonography and computed tomography. A surgical resection and venous wall reconstruction was performed. Complete surgical resection with a tumour-free margin (1 cm) is the treatment of choice. Neoadjuvant therapy may be given to downsize the tumour and increase resectability rate. When complete resection is not possible, debulking combined with radiation therapy provides good palliation.

Key words: Leiomyosarcoma, inferior vena cava.

Su consiglio del medico curante e nel sospetto di una patologia litiasica renale, veniva eseguita un'ecografia renale: essa evidenziava una tumefazione rotondeggiante del diametro di circa 5,5 cm, francamente ipocogena, situata anteriormente alla vena cava inferiore, che risultava leggermente compressa, ed inferiormente alla vena porta, in stretta contiguità con la regione della testa pancreatica.

Per tale motivo il paziente veniva ricoverato. Le condizioni generali erano discrete e l'esame obiettivo dell'addome risultava del tutto negativo. Gli esami ematochimici ed i markers tumorali (CEA, Alfa FP, GICA, TPA), risultavano anch'essi nella norma.

La TC dell'addome (Fig. 1) confermava la presenza di una formazione rotondeggiante, con caratteristiche densitometriche di tipo solido, che si collocava anteriormente alla vena cava inferiore ed alla vena renale destra a sua volta dislocata posteriormente.

La cavografia (Fig. 2) evidenziava, come unico reperto, un'incisura a "colpo d'unghia" sul margine destro della vena cava inferiore.

Il paziente veniva avviato all'intervento chirurgico con la diagnosi di "tumore retroperitoneale" di n.d.d. (05.11.93, operatore: Prof. Aldo Leggeri).

Eseguita una laparotomia sottocostale destra prolungata a sinistra, l'esplorazione degli organi endoperitoneali

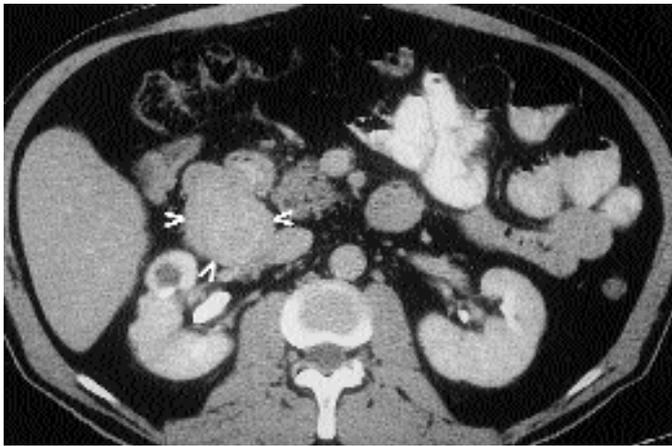


Fig. 1



Fig. 2

risultava negativa. Dopo manovra di Kocher, si evidenziava, a livello dell'angolo superiore fra vena cava inferiore e vena renale destra, una tumefazione delle dimensioni di un mandarino, indissociabile dalla V.C.I. dalla quale sembrava prendere origine. Previa preparazione della vena cava al di sopra ed al di sotto della neoformazione per ottenere un controllo vascolare ottimale, la neoplasia veniva asportata in toto entro margini di tessuto macroscopicamente sano. Non esistevano segni di ripetizione a distanza (R0).

Si procedeva alla sutura diretta della breccia vascolare a punti staccati con ricostruzione dell'angolo superiore tra V.C.I. e vena renale destra.

Il preparato chirurgico era rappresentato dal tumore ad origine dalla parete della V.C.I., del peso di 60 grammi e delle dimensioni di cm 7 x 4 x 4 cm; la superficie era bernoccoluta ed al taglio estesamente fascicolata.

L'esame istologico rivelava trattarsi di un leiomiomasarcoma vascolare.

Si dimostrava la positività per desmina e actina e la negatività per la proteina S 100.

Dopo un decorso p.o. del tutto regolare, il paziente veniva dimesso in XII giornata post-operatoria in buone condizioni generali.

L'exitus sopraggiunse ad un anno di distanza per infarto del miocardio, in assenza di segni di ripresa della malattia.

Discussione

I leiomiomasarcomi di origine vascolare sono neoplasie di raro riscontro. Peraltro, essi sono cinque volte più frequenti a carico delle vene ed in più del 50% dei casi interessano la vena cava inferiore (2, 6).

Perl per primo descrisse un leiomiomasarcoma della vena cava inferiore nel 1871 e, da allora, in letteratura sono stati riportati circa 200 casi.

Il sesso femminile è colpito più frequentemente (75-80%) e l'età media è di 58 anni con un range compreso tra i 24 e gli 83 anni (9).

Il LMS della VCI è un tumore di natura mesenchimale che origina dalla tunica media di questa vena. Nelle fasi precoci della sua crescita rimane confinato alla parete della vena mentre, durante il suo accrescimento, può estendersi in sede intra o extraluminale o in entrambe le direzioni. L'accrescimento extraluminale rappresenta la modalità più frequente (29,3%) come verificatosi anche nel nostro caso (9).

In relazione al tratto interessato, il LMS coinvolge il segmento superiore (dalle vene sovraepatiche all'atrio destro) nel 24% dei casi; il segmento medio (dalle vene renali alle vene sovraepatiche) nel 42% e quello inferiore (dalla confluenza delle vene iliache alle vene renali) nel rimanente 34% (1). Il tumore può interessare uno o più segmenti della VCI. Nel nostro caso il LMS risultava localizzato nel segmento medio che, come già detto, risulta interessato più frequentemente.

La diagnosi di LMS della VCI è spesso tardiva perché il tumore è del tutto asintomatico nelle fasi precoci del suo sviluppo ed i sintomi con cui esso si manifesta sono vaghi ed aspecifici.

Kulaylat (9), in una revisione di 130 casi, ha riscontrato la presenza di dolore nel 50% dei casi, indipendentemente dal segmento venoso interessato, seguito, in ordine di frequenza, da calo ponderale, nausea, vomito, febbre. Il tumore risultava palpabile solo in un terzo dei casi. Nel 10.5% la neoplasia era del tutto asintomatica; meno frequentemente i pazienti presentavano sintomi clinici riferibili ad una patologia cardiaca, epatica, renale e polmonare. Episodica è la segnalazione di una trombosi "idiopatica" della VCI o di una trombosi venosa profonda degli arti inferiori. Ben nel 25% dei casi, però, era segnalata la presenza di una sindrome di Budd-Chiari caratterizzata da epatomegalia, ascite, anasarca ed insufficienza epatica. La sua origine è da ascrivere alla insorgenza di una trombosi in grado di occludere lo sbocco delle vene sovraepatiche.

Nel nostro caso, era presente unicamente un dolore gravativo in corrispondenza del fianco destro e non irradiato in assenza di significativi reperti obiettivi.

Alla luce di un quadro clinico poco dirimente, non è pertanto infrequente, al momento della diagnosi, il riscontro di una diffusione metastatica: essa è presente nel 35 - 50% dei casi (3). Gli organi più frequentemente interessati sono il fegato ed il polmone; più raramente il sistema nervoso centrale, la cute e le ossa (8). Dal punto di vista diagnostico, l'ultrasuonografia è l'indagine preliminare che ci consente, nella maggior parte dei casi, di evidenziare la presenza del tumore. Successivamente, la TC ne conferma la presenza ma soprattutto ne precisa i rapporti con le strutture contigue e l'eventuale interessamento endoluminale.

La RMN è in grado di fornire le medesime informazioni della TC anche se le sezioni sagittali sarebbero in grado di definire in maniera più dettagliata l'estensione del tumore e quella dell'eventuale trombo endoluminale (5, 14, 17).

La flebografia può evidenziare distorsioni, dislocamenti, stiramenti e compressione dei vasi principali, particolarmente della VCI, ma non è in grado di porre una diagnosi differenziale di certezza con i tumori retroperitoneali (7), come avvenuto nel nostro caso.

Esistono peraltro delle sporadiche segnalazioni di diagnosi di natura preoperatoria accertata con biopsia percutanea con ago (4, 15) o per via transluminale mediante cateterismo venoso transgiugulare (10, 18).

La terapia del LMS è essenzialmente chirurgica: essa deve tener conto, da un lato, del rispetto dei noti criteri di radicalità oncologica e dall'altro delle problematiche poste dalla ricostruzione del segmento venoso che, come già ricordato, deve tener conto anche dei segmenti vascolari interessati.

Relativamente al primo punto è essenziale l'asportazione completa del tumore e degli organi coinvolti con un margine di sezione libero di almeno 1 cm (11, 12). Una resezione più estesa della parete venosa non è in grado infatti di garantire un maggior controllo della malattia ed aumenta, invece, il rischio di complicanze post-operatorie (13). Bisogna però sottolineare come spesso, per le dimensioni notevoli e l'infiltrazione degli organi vicini, è impossibile eseguire una adeguata resezione in tessuto sano (19).

Per quello che riguarda le modalità di ricostruzione della parete venosa, i piccoli difetti possono essere riparati con una sutura diretta. Nel caso di difetti più importanti si può ricorrere all'uso di patch o protesi. Nel nostro caso, per la relativa esiguità della breccia vascolare è stata sufficiente una riparazione diretta.

Considerando i risultati a distanza, bisogna sottolineare come, in genere, i sarcomi retroperitoneali hanno una prognosi severa ed una spiccata tendenza alla recidiva locale (5) che si attesta intorno al 36% (20). La sopravvivenza a 5 anni, anche dopo trattamento chirurgico radicale, non supera il 28% (12).

Il ruolo della terapia neoadiuvante con finalità di ridur-

re la massa tumorale preoperatoriamente e di aumentarne la reseccabilità, non è ancora però ben definito (9). Relativamente alle terapie adiuvanti, la chemioterapia e la radioterapia non sembrano influenzare la sopravvivenza globale e quella libera da malattia anche se possono trovare indicazione nelle neoplasie ad alto rischio in quanto poco differenziate e nei casi di asportazione incompleta del tumore (8). Esse si sono dimostrate del tutto inefficaci nel trattamento delle recidive locali (13). Queste ultime nonché le metastasi solitarie si gioverebbero, invece, di un approccio multidisciplinare (chirurgico, chemio e radioterapico) (4, 5, 20).

Conclusioni

Il LMS rappresenta una neoplasia di riscontro per lo più occasionale che pone soprattutto problematiche di diagnosi differenziale e di approccio terapeutico. L'avvento della più moderna diagnostica strumentale è in grado di definire in maniera ottimale la diagnosi di sede e di estensione della neoplasia laddove la diagnosi di natura è per lo più affidata al riscontro intraoperatorio. Considerata la sua cattiva prognosi a distanza, il controllo ottimale della malattia è ancora una volta affidato ad un'exeresi radicale di tipo chirurgico, l'unica in grado di assicurare il controllo locale della malattia e dell'eventuale disseminazione metastatica. È ancora in fase di discussione un approccio di tipo multidisciplinare (chirurgico, chemio e radioterapico) soprattutto nelle neoplasie di dimensioni cospicue.

Riassunto

Il leiomiomasarcoma della vena cava inferiore è un tumore vascolare molto raro; dal 1871 sono stati riportati in letteratura circa 200 casi. Gli Autori riportano un caso di leiomiomasarcoma della vena cava inferiore soprarenale, diagnosticato preoperatoriamente mediante Ecotomografia e TC, e trattato chirurgicamente con resezione e sutura della breccia venosa. Il trattamento di scelta è rappresentato dalla resezione chirurgica del tumore, con margine di sezione libero da neoplasia di un centimetro. Quando la neoplasia presenta dimensioni cospicue si può far ricorso alla terapia neoadiuvante, anche se la sua efficacia è discussa, nell'intento di ridurre la massa ed aumentarne la reseccabilità. Se non è possibile effettuare una adeguata resezione, il debulking può essere associato alla RT post-operatoria.

Bibliografia

- 1) Bonfante P., Stefani R., Saccomanno G., Torre R., Celoria G., Baldi E., Falco E.: *Il leiomiomasarcoma della vena cava inferiore*. Chirurgia, 11:404-407, 1998.

- 2) Burke A.P., Virmanti R.: *Sarcomas of the great vessels: A clinico-pathologic study*. Cancer, 71:1761-1773, 1993.
- 3) Cacoub P., Piette J.C., Wechsler B., Ziza J.M., Bletry O., Bahnini A. et al.: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Experience with 7 patients and literature review*. Medicine, 70(5):293-306, 1991.
- 4) Demers M.L., Curley S.A., Romsdahl M.M.: *Inferior vena cava leiomyosarcoma*. J Surg Oncol, 51:89-93, 1992.
- 5) Dzsinih C., Gloviczki P., Van Heerden J.A., Nagorney D.M., Pairolero P.C., Johnson C.M., Hallett J.W., Bower T.C., Cherry K.J.: *Primary venous leiomyosarcoma: a rare but lethal disease*. J Vasc Surg, 15:595-603, 1992.
- 6) Fischer G.M., Gelb A.M., Nussbaum M. et al.: *Primary smooth muscle tumors of venous origin*. Ann Surg, 196:720-724, 1982.
- 7) Granmayeh M., Jonson K., McFarland W., Wallace S.: *Angiography of abdominal leiomyosarcoma*. Am J Roentgenol, 130:725-730, 1978.
- 8) Kevorkian J., Cento D.: *Leiomyosarcoma of large arteries and veins*. Surgery, 73:390-400, 1973.
- 9) Kulaylat M.N., Karakousis C.P., Doerr R.J., Karamanoukian H.L., O'Brien J., Peer R.: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of three cases*. J Surg Oncol, 65(3):205-17, 1997.
- 10) Lozingues O., Emmerich J., Fornes P., Fiessinger J.N.: *Léiomyosarcome de la veine cave inférieure*. La Presse Médicale, 18:855-857, 1998.
- 11) Mingoli A., Cavallaro A., Sapienza P., Di Marzo L., Cavallari N.: *International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients*. Anticancer Res, 16:3201-6, 1996.
- 12) Mingoli A., Feldhaus R.J., Cavallero A., Stipa S.: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases*. J Vasc Surg, 14:688-699, 1991.
- 13) Mingoli A., Sapienza P., Cavallaro A., Di Marzo L., Burchi C., Giannarelli D., Feldhaus R.J.: *The effect of extent of caval resection in the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma*. Anticancer Res, 17:3877-3882, 1997.
- 14) Monig S.P., Gawenda M., Erasmi H., Zieren J., Pichlmaier H.: *Diagnosis, treatment and prognosis of the leiomyosarcoma of the inferior vena cava*. Eur J Surg, 161:231-5, 1995.
- 15) O'Malley K.J., Stuart R.C., McEntee G.P.: *Combined resection of the inferior vena cava and extended right hepatectomy for leiomyosarcoma of the retrohepatic cava*. Br J Surg, 81:845-846, 1994.
- 16) Perl L.: *Ein Fall von Sarkom der Vena cava inferior*. Virchows Arch, 53:378-383, 1871.
- 17) Rosenthal J.T., Colonna J.O., Drinkwater D.C.: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava with atrial extention: long-term survival following resection and caval replacement with circulatory arrest*. Urology, 46:876-878, 1995.
- 18) Shimoda H., Oka K., Otani S., Hakozaiki H., Yoshimura T., Okazaki H., Nishida S., Tomita S., Oka T., Kawasaki T., Mori N.: *Vascular leiomyosarcoma arising from the inferior vena cava diagnosed by intraluminal biopsy*. Virchows Arch, 433(1):97-100, 1998.
- 19) Singer S., Corson J.M., Demetri G.D. et al.: *Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft-tissue sarcoma*. Ann Surg, 221:185-95, 1995.
- 20) Stuart F.P., Baker W.H.: *Palliative surgery for leiomyosarcoma of the inferior vena cava*. Ann Surg, 177:237-239, 1973.

Autore corrispondente:

Dott. G. GUARINO
Università degli Studi di Trieste
Istituto Clinica Chirurgica Generale e Terapia Chirurgica
Ospedale di Cattinara
Strada di Fiume, 447
34139 TRIESTE