

Ressecção cirúrgica de leiomiossarcoma de veia cava inferior retro-hepática sem reconstrução vascular: relato de caso

Surgical resection of retrohepatic inferior vena cava leiomyosarcoma without vascular reconstruction: case report

Ian Freire Castro¹ , Paulo Henrique Silva Nunes² , Ana Camila Xavier Lopes² , Mariana Coelho Lima² , Régis Ponte Conrado² , Renato Mazon Lima Verde Leal³ , Annya Costa Araújo de Macedo Goes³, Marcelo Leite Vieira Costa³

Resumo

O leiomiossarcoma de veia cava inferior (LVCI) é um raro tumor maligno mesenquimal. Seu tratamento cirúrgico é um desafio, pois necessita combinar margens cirúrgicas livres com reconstrução vascular, usando prótese ou enxerto autólogo, sutura primária ou ligadura simples sem reconstrução da veia. A ligadura é possível graças ao lento crescimento do tumor, permitindo o desenvolvimento de circulação venosa colateral. Apresentamos um caso de LVCI tratado por ressecção radical sem reconstrução vascular. Paciente feminina, 48 anos, com dor abdominal em hipocôndrio direito, astenia e sintomas dispépticos pós-prandiais. Tomografia de abdome revelou massa de formação expansiva localizada no segmento infra-hepático da veia cava inferior com redução da luz do vaso. Na cirurgia, o clampamento da veia não indicou repercussões hemodinâmicas, sugerindo formação de circulação colateral suficiente. Decidiu-se pela ressecção radical em toda a porção da veia cava retro-hepática e ligadura da veia cava sem reconstrução vascular. A paciente evoluiu sem intercorrências.

Palavras-chave: leiomiossarcoma; veia cava inferior; neoplasias retroperitoneais; sarcoma; procedimentos cirúrgicos vasculares.

Abstract

Inferior vena cava leiomyosarcoma (IVCL) is a rare malignant mesenchymal tumor. Surgical treatment is a challenge because it must combine free surgical margins with vascular reconstruction, using prosthetic or autologous grafts, primary suture, or simple ligation without vein reconstruction. The ligation option is possible thanks to the slow growth of the tumor, allowing collateral venous circulation to develop. We present a case of an IVCL treated with radical resection without vascular reconstruction. The patient was a 48-year-old female with abdominal pain in the right upper quadrant, asthenia, and postprandial dyspeptic symptoms. Abdominal tomography revealed a mass with an expansive formation located in the infrahepatic segment of the inferior vena cava and reduced vessel lumen. During surgery, vein clamping did not provoke hemodynamic repercussions, suggesting sufficient collateral circulation formation. It was decided to perform a radical resection of the entire portion of the retrohepatic vena cava and ligate the vena cava without vascular reconstruction. The patient recovered without complications.

Keywords: leiomyosarcoma; vena cava inferior; retroperitoneal neoplasms; sarcoma; vascular surgical procedures.

Como citar: Castro IF, Nunes PHS, Lopes ACX, et al. Ressecção cirúrgica de leiomiossarcoma de veia cava inferior retro-hepática sem reconstrução vascular: relato de caso. J Vasc Bras. 2023;22:e20220108. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.202201081>

¹Hospital Geral de Fortaleza – HGF, Fortaleza, CE, Brasil.

²Universidade Federal do Ceará – UFC, Fortaleza, CE, Brasil.

³Hospital Universitário Walter Cantídio – HUWC, Fortaleza, CE, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

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

Submetido em: Agosto 10, 2022. Aceito em: Outubro 31, 2022.

O estudo foi realizado na Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil.



INTRODUÇÃO

O leiomiossarcoma de veia cava inferior (LVCI) é um raro tumor maligno mesenquimal oriundo da musculatura lisa venosa. Desde que foi descrito pela primeira vez em 1871 por Perl, foram documentados apenas um pouco mais de 400 casos em todo o mundo¹. Cerca de 2% de todos os leiomiossarcomas se originam em grandes vasos, com 60% deles na veia cava inferior (VCI)². Por apresentarem crescimento lento, permanecem assintomáticos por longos períodos, sendo diagnosticados acidentalmente em 10,5% dos casos³.

Habitualmente, o LVCI produz manifestações clínicas tardias e inespecíficas. Os sintomas dependem de qual segmento da veia foi afetado. Dor abdominal leve e inespecífica é o sintoma mais prevalente, e raramente há massa abdominal palpável ao exame físico. As mulheres são mais frequentemente acometidas, e o pico de incidência ocorre na sexta década de vida. Ao diagnóstico, apresentam-se como grandes massas tumorais com tamanho médio de 10,8 cm⁴. A ressecção cirúrgica do LVCI é um desafio, pois necessita combinar margens cirúrgicas livres com reconstrução vascular, usando prótese ou enxerto autólogo, sutura primária ou ligadura simples sem reconstrução da veia cava^{2,5}.

O presente artigo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa sob o parecer consubstanciado nº 5.560.148 (CAAE: 59402022.6.0000.5045).

RELATO DE CASO

Uma paciente feminina, 48 anos, dona de casa, previamente hígida, buscou atendimento médico referindo sintomas dispépticos com piora pós-prandial, dor abdominal em hipocôndrio direito e astenia em 2016. Não havia história familiar de neoplasias. Ao exame físico, apresentava bom estado geral, com abdome doloroso à palpação e edema em membros inferiores. Ultrassonografia (USG) abdominal evidenciou massa retro-hepática com limites bem definidos. Após abandono de seguimento ambulatorial, foi encaminhada para nosso serviço em 2019, apresentando piora dos sintomas algícos e dispépticos, com exceção do edema de membros inferiores, que havia cessado. A USG abdominal mostrou lesão com conteúdo anecoico bem delimitada no espaço hepatorenal, medindo 10,5 x 7,3 cm. A tomografia computadorizada (TC) de abdome demonstrou massa de formação expansiva localizada no retroperitônio no segmento infra-hepático da VCI, com redução acentuada da luz (Figura 1). A biópsia hepática guiada por TC indicou neoplasia fusocelular de baixo grau histológico. A imuno-histoquímica revelou neoplasia de músculo liso de



Figura 1. Imagem de tomografia computadorizada do abdome na fase arterial mostrando tumoração exercendo efeito de massa no fígado e acentuada redução da luz da veia cava retro-hepática.

potencial maligno incerto (STUMP). A ressonância magnética mostrou dimensões estáveis em relação aos exames anteriores (Figura 2).

Na cirurgia, em maio de 2021, foi realizada incisão bicostal transversa associada a ampla manobra de Kocher e extensa mobilização do lobo direito do fígado, expondo todo o seguimento da cava abdominal, desde o diafragma até as veias renais (Figura 3). Na porção retro-hepática, visualizou-se a lesão obstruindo a luz do vaso, sem invasão do parênquima hepático ou de órgãos adjacentes (Figura 4). Após o clampeamento da veia, não foram observadas repercussões hemodinâmicas, indicando formação de circulação colateral suficiente decorrente da obstrução crônica. Decidiu-se pela ressecção do tumor em monobloco em toda a porção da veia cava retro-hepática (Figura 5). Os cotos da VCI foram suturados com grampos vasculares, e não foi realizada a reconstrução vascular do segmento seccionado. O exame anatomopatológico pós-operatório revelou leiomiossarcoma bem diferenciado, medindo 9,5 x 7,0 x 6,5 cm e pesando 281 g (Figura 6), de grau histológico tipo 1. Não foi realizado estudo genético da peça cirúrgica por indisponibilidade desse exame em nossa instituição.

A paciente evoluiu sem intercorrências e recebeu alta após 5 dias de pós-operatório. Dezesete meses após a cirurgia, apresentava-se estável e sem recidivas locais ou a distância (Figura 7). Segue em acompanhamento semestral em nosso serviço.

DISCUSSÃO

Anatomicamente, os LVCI podem ser classificados em três grupos: segmento I (infrarenal), segmento II

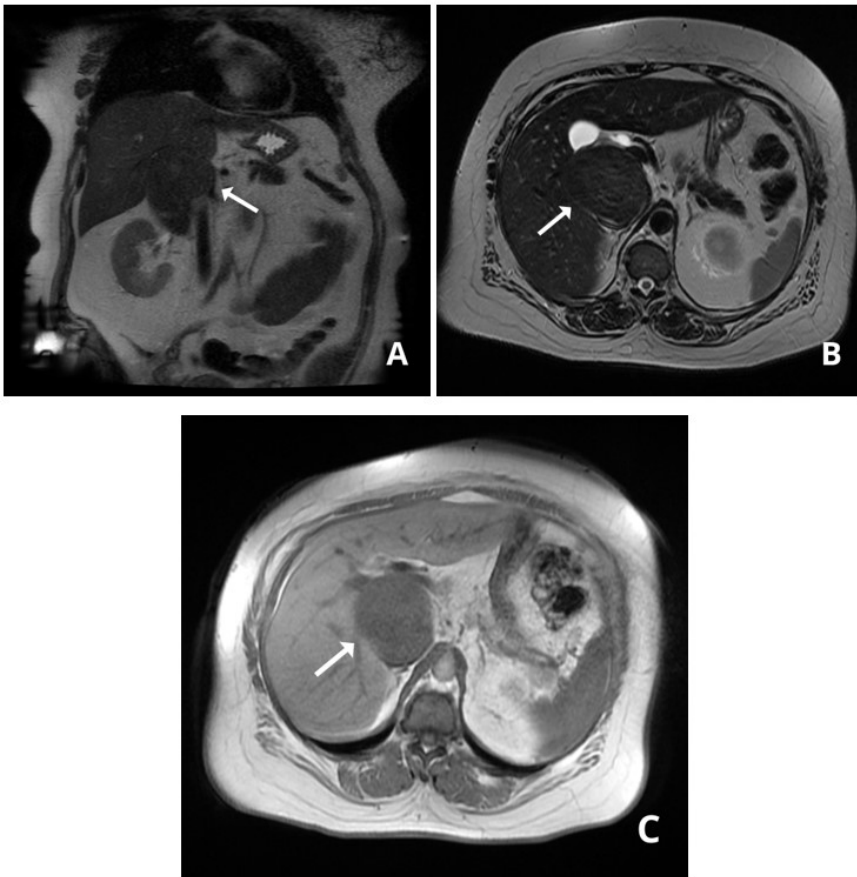


Figura 2. (a) Ressonância magnética coronal em T2 mostrando leiomiossarcoma exercendo efeito de massa sobre a região do hilo hepático e obstruindo a veia cava inferior; (b) corte axial em T2 mostrando lesão com contornos regulares e limites bem definidos, com baixo sinal homogêneo, comprimindo a veia cava; (c) corte axial *dual echo* mostrando leiomiossarcoma em contato com os segmentos I, V e VI do fígado.

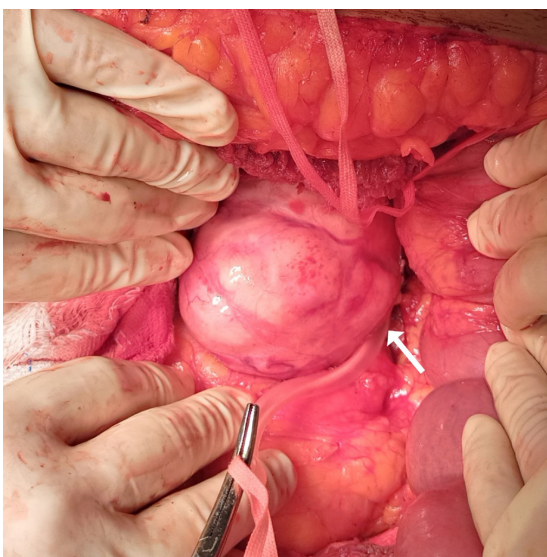


Figura 3. Visualização do leiomiossarcoma após ampla mobilização do fígado e antes do clampeamento da veia cava acima e abaixo da tumoração.

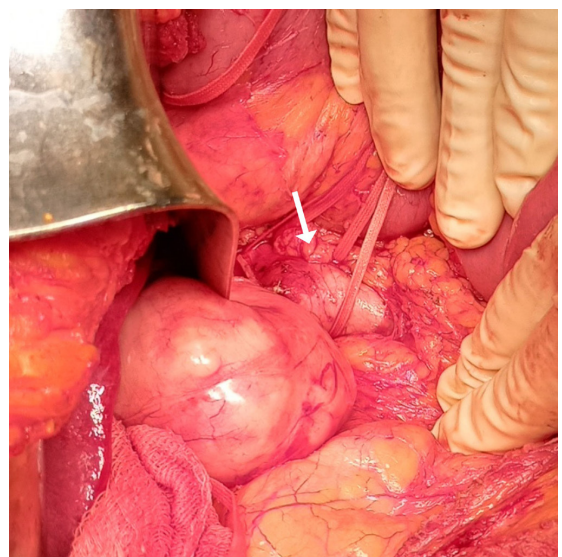


Figura 4. Imagem do intraoperatório mostrando a veia cava inferior (seta) e o leiomiossarcoma (à esquerda) antes da ressecção cirúrgica.

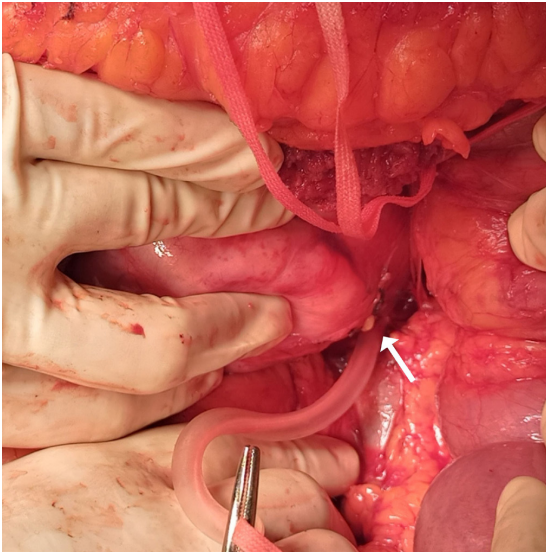


Figura 5. Exérese da porção inferior da tumoração e hemostasia com grampos vasculares (seta).



Figura 6. Leiomiiossarcoma após a ressecção cirúrgica.

(entre as veias renais e as veias hepáticas) e segmento III (supra-hepático)^{2,6}. Os tumores do segmento II, como o descrito no presente relato, são os mais comuns e apresentam melhor prognóstico⁶. Geralmente, manifestam-se somente com dor no hipocôndrio direito, mas podem mimetizar doenças do trato biliar e, na existência de envolvimento dos vasos renais, causar insuficiência renal².

O diagnóstico preciso é feito pelo exame histopatológico, que pode ser realizado por biópsia guiada por USG ou TC^{1,7}. É importante avaliar os diagnósticos diferenciais do LVCI, que incluem

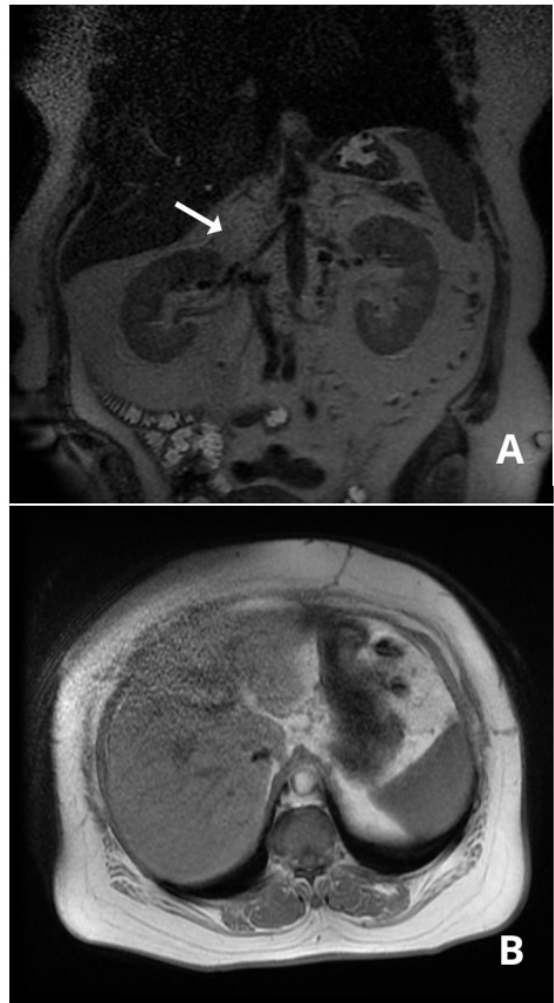


Figura 7. (a) Corte coronal de ressonância magnética em T2, realizado 17 meses após a cirurgia, evidenciando segmento da veia cava inferior seccionado e ausência de recidiva local; (b) imagem axial *dual echo* mostrando região retro-hepática livre de tumoração após a cirurgia.

tumores que invadem a VCI, como carcinoma de células renais e as neoplasias retroperitoneais primárias, como leiomiomas, tumores adipocíticos, tumores fibroblásticos, rhabdomiomas e tumores císticos⁷.

É essencial a ressecção circunferencial completa da VCI com margens negativas para minimizar o risco de recorrência local^{2,4}. Geralmente, a tumoração é frouxamente aderida às estruturas adjacentes e é limitada ao seu local de origem, o que permite sua dissecação com relativa facilidade. Nesses casos, a ressecção radical não requer mais de 1 cm de margem livre de veia cava⁸. Se houver acometimento de órgãos adjacentes, é necessária a ressecção dos segmentos envolvidos².

Para a reconstrução da VCI, as opções incluem reparo primário, enxerto autólogo, enxerto protético

ou ligadura simples sem reconstrução⁹. A ligadura da veia é possível graças ao lento crescimento do tumor durante meses ou anos, permitindo o desenvolvimento de circulação venosa colateral¹⁰. Em grandes ressecções em bloco, pode haver rompimento da rede venosa colateral, impossibilitando a ligadura da veia¹¹. A ligadura reduz o tempo operatório e evita as complicações associadas ao reparo por enxerto protético, como hemorragias, infecções e uso de anticoagulantes. Os principais riscos da ligadura da VCI incluem insuficiência venosa crônica das extremidades inferiores, insuficiência renal e edema de membros inferiores².

É fundamental definir qual paciente se beneficia ou não da ligadura da VCI. Nesse sentido, Jiang et al.¹² propuseram critérios para a indicação da ligadura da cava com base na experiência de seu centro: (1) o curso da doença é superior a 1 ano, de modo que a circulação colateral possa ser suficiente; (2) pelo menos 75% da VCI está obstruída; e (3) no intraoperatório, a injeção intravenosa de 20 mg de furosemida leva a mais de 100 mL de urina em 30 minutos após o bloqueio temporário da VCI. Outra forma de avaliar a necessidade de reconstrução da VCI é a medida da pressão venosa na VCI após o pinçamento. A reconstrução pode ser necessária se a pressão exceder 30 mmHg¹¹. A presença de edema de membros inferiores no exame físico é um indício de formação venosa colateral insuficiente e torna a reconstrução da VCI obrigatória².

Segundo Daylami et al.¹³, bons resultados clínicos podem ser alcançados sem reconstrução da VCI em tumores que surgem abaixo das veias hepáticas. Em seu estudo com seis pacientes, quatro possuíam VCI ocluída pelo tumor. Não foi realizada reconstrução da VCI em nenhum paciente. Após a cirurgia, três pacientes evoluíram com edema de extremidades, que foi bem tolerado e não causou sequelas permanentes. Nenhum dos pacientes apresentou recidiva local durante o acompanhamento por 30 meses¹³. Hollenbeck et al.¹⁴ publicaram um estudo retrospectivo com 25 pacientes, dos quais 52% foram tratados com ligadura da VCI após a ressecção da tumoração. A morbidade pós-operatória mais comum foi edema de membros inferiores, mas nenhum paciente apresentou edema grave persistente. A ligadura da VCI acima das veias renais foi bem tolerada em pacientes com boa função renal pré-operatória e com trombose ou obstrução venosa suprarrenal associada a formação de circulação colateral¹⁴.

Estudos mostraram que a radioterapia perioperatória está relacionada a aumento de sobrevida global quando comparada a cirurgia isolada em casos de sarcomas retroperitoneais. A radioterapia adjuvante também

mostrou aumento da sobrevida em estudos específicos sobre LVCI e pode ser usada em pacientes com margens cirúrgicas positivas para reduzir as chances de recidiva local. A quimioterapia neoadjuvante e a radioterapia podem ser úteis em tumores irresssecáveis para aumentar as chances de ressecção cirúrgica. Nesse contexto, os quimioterápicos mais utilizados são dacarbazina, doxorubicina, ciclofosfamida e ifosfamida/cisplatina. Contudo, ainda não existe tratamento padrão de quimioterápicos para o LVCI, e as evidências de seu uso ainda são conflitantes. Atualmente, está sendo investigado o uso de bloqueadores do fator de crescimento semelhante à insulina tipo 1, inibidores de alvo da rapamicina em mamíferos e inibidores de poli ADP-ribose polimerase^{3,7,9}.

Após a ressecção tumoral, a taxa de sobrevida em 5 e 10 anos é de 49,4% e 29,5%, respectivamente, e a taxa de sobrevida livre de doença em 5 anos é de 6%⁹. A recorrência local é encontrada em até 53% dos casos, e os locais mais frequentes de metástases são fígado, pulmões e ossos⁴. O prognóstico está fortemente ligado à extensão da ressecção radical, à presença de margens cirúrgicas negativas, ao tamanho do tumor e à ausência de metástases no momento da cirurgia^{7,9}. Em caso de recidiva, a cirurgia continua sendo uma importante opção terapêutica, podendo melhorar a sobrevida. Nos casos em que a ressecção completa for impossível, a palição pode ser feita com citorredução associada a radioterapia¹.

CONCLUSÕES

Os LVCI são neoplasias malignas raras com apresentação clínica inespecífica. Seu diagnóstico depende de exames de imagens e confirmação por biópsia. A ressecção cirúrgica radical é a única modalidade terapêutica com possibilidade de cura. Em casos selecionados, não é necessário reconstruir a veia cava com próteses ou enxertos, em razão da formação de circulação venosa colateral que permite a realização da ligadura simples da veia com segurança. O papel das terapias neoadjuvantes e adjuvantes ainda não está bem estabelecido, e são necessários mais estudos para determinar o tratamento mais apropriado.

REFERÊNCIAS

1. Rusu CB, Gorbatâi L, Szatmari 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. 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.

3. Hardwigsen J, Balandraud P, Ananian P, Saïsse J, Treut YP. Leiomyosarcoma of the retrohepatic portion of the inferior vena cava: clinical presentation and surgical management in five patients. *J Am Coll Surg*. 2005;200(1):57-63. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2004.09.035>. PMID:15631921.
4. Drukker L, Alberton J, Reissman P. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: radical surgery without vascular reconstruction. *Vasc Endovascular Surg*. 2012;46(8):688-90. <http://dx.doi.org/10.1177/1538574412460102>. PMID:22983880.
5. Puerta A, Vilar JA, Núñez J, Hervás PL, Nuño J. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Cir Esp*. 2020;98(4):243-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.07.007>. PMID:31445750.
6. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Marzo L, Feldhaus RJ, Cavallari N. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res*. 1996;16(5B):3201-5. PMID:8920790.
7. Wang MX, Menias CO, Elsherif SB, Segaran N, Ganeshan D. Current update on IVC leiomyosarcoma. *Abdom Radiol*. 2021;46(11):5284-96. <http://dx.doi.org/10.1007/s00261-021-03256-9>. PMID:34415408.
8. Mingoli A, Sapienza P, Cavallaro A, et al. The effect of extend of caval resection in the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma. *Anticancer Res*. 1997;17(5B):3877-81. PMID:9427796.
9. Joung HS, Nooromid MJ, Eskandari MK, Wayne JD. Surgical approach, management, and oncologic outcomes of primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: an institutional case series. *J Surg Oncol*. 2020;122(7):1348-55. <http://dx.doi.org/10.1002/jso.26163>. PMID:32772373.
10. Nabati M, Azizi S. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava presenting as a cardiac mass. *J Clin Ultrasound*. 2018;46(6):430-3. <http://dx.doi.org/10.1002/jcu.22558>. PMID:29131350.
11. Cho SW, Marsh JW, Geller DA, et al. Surgical management of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J Gastrointest Surg*. 2008;12(12):2141-8. <http://dx.doi.org/10.1007/s11605-008-0700-y>. PMID:18841423.
12. Jiang H, Wang YX, Li B, et al. Surgical management of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Vascular*. 2015;23(3):329-32. <http://dx.doi.org/10.1177/1708538114547755>. PMID:25171923.
13. Daylami R, Amiri A, Goldsmith B, Troppmann C, Schneider PD, Khatri VP. Inferior vena cava leiomyosarcoma: is reconstruction necessary after resection? *J Am Coll Surg*. 2010;210(2):185-90. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2009.10.010>. PMID:20113938.
14. Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan MF. Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg*. 2003;197(4):575-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S1072-7515\(03\)00433-2](http://dx.doi.org/10.1016/S1072-7515(03)00433-2). PMID:14522326.

Correspondência

Ian Freire Castro
Hospital Geral de Fortaleza – HGF
Rua Ávila Goulart, 900 – Papicu
CEP 60150-160 – Fortaleza (CE), Brasil
Tel: (85) 3101-3209
E-mail: ian.f.castro@gmail.com

Informações sobre os autores

IFC - Médico residente de Cirurgia Vasculare Endovascular, Hospital Geral de Fortaleza (HGF); Cirurgião geral, Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Universidade Federal do Ceará (UFC).
PHSN, ACXL, MCL e RPC - Acadêmico de Medicina, Universidade Federal do Ceará (UFC).
RMLVL - Mestre em Cirurgia, Universidade Federal do Ceará (UFC); Cirurgião oncológico e preceptor, Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC).
ACAMG - Doutora em Cirurgia, Universidade Federal do Ceará (UFC); Professora de Cirurgia, Universidade Federal do Ceará (UFC); Cirurgiã geral e chefe do Serviço de Cirurgia, Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC).
MLVC - Doutor em Farmacologia, Universidade Federal do Ceará (UFC); Professor de Cirurgia, Universidade Federal do Ceará (UFC); Cirurgião oncológico e preceptor, Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: IFC
Análise e interpretação dos dados: IFC, PHSN, ACXL, MCL, RPC
Coleta de dados: PHSN, ACXL, MCL, RPC
Redação do artigo: IFC, PHSN, ACXL, MCL
Revisão crítica do texto: RMLVL, ACAMG, MLVC
Aprovação final do artigo*: IFC, RMLVL, ACAMG, MLVC
Análise estatística: N/A
Responsabilidade geral pelo estudo: IFC

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