

LEIOMIOSSARCOMA DE VEIA CAVA INFERIOR

LEIOMYOSARCOMA OF THE INFERIOR VENA CAVA

Lino Luis Sanches Lorangeira, TCBC-PR¹; Naja Nabut²; Alda L. Guembarovski³

INTRODUÇÃO

O leiomiossarcoma de veia cava inferior é uma neoplasia muito rara da musculatura lisa. Guarino *et al.*¹ citam cerca de 200 casos descritos na literatura desde 1871 e o Registro Internacional de Leiomiossarcoma da Veia Cava Inferior, publicado em 1996, apresenta uma série de 218 casos². Pode ocorrer no trato gastrointestinal, no sistema broncopulmonar, na pele, nos vasos do miométrio ou em qualquer outra estrutura que possua musculatura lisa. De todos os tipos de leiomiossarcoma os vasculares correspondem a 2%, acometendo cinco vezes mais as veias³.

RELATO DO CASO

Paciente de 56 anos do sexo feminino foi admitida no Serviço de Cirurgia da Santa Casa de Londrina com dor no hipocôndrio direito e epigástrico há um mês. Seu quadro clínico sugeria colecistopatia, mas com exame físico sem achados específicos. Era hipertensa e obesa. O exame ultra-sonográfico evidenciou colelitíase e uma massa tumoral na região epigástrica, não definindo se fazia parte do fígado. Os exames laboratoriais de bioquímica e da função hepática foram normais. Como não havia uma queixa relacionada com o aparelho digestivo baixo não foi realizada a colonoscopia, mas foram solicitados antígeno carcinoembrionário (CEA) e tomografia abdominal. O CEA foi normal e a tomografia detectou uma massa adjacente ao lobo quadrado do fígado (Figura 1), descartando lesão tumoral metastática, hemangioma ou tumoração de região hilar. Na indefinição da origem tumoral optou-se pela laparotomia exploradora para ressecção da massa tumoral e da vesícula biliar.

O inventário da cavidade não evidenciou metástase, ascite ou invasão de órgãos adjacentes.

No ato operatório encontrou-se lesão tumoral encapsulada e aderida ao fígado, mas com projeção para o retroperitônio (Figura 2). Durante a liberação constatou-se que a lesão fazia parte da parede da veia cava inferior.

A liberação proximal da veia cava inferior (VCI) foi fácil até as veias hepáticas, mas a distal foi difícil ocasionando lesão da VCI e sangramento local com necessidade de transfusão. A lesão provinha da parede da VCI, acima das veias renais, abrangendo 50% de sua circunferência. Com a retirada do segmento da VCI comprometido, foi realizado

heparinização proximal e distal antes da reconstrução término-terminal, fio de polipropileno, com PTFE. A análise do segmento retirado mostrou pequenos coágulos em seu interior, proximal, sendo preconizado heparinização plena no pós-operatório. Dois dias após o ato operatório a paciente apresentou quadro de insuficiência respiratória, bradicardia e parada cardiorespiratória evoluindo para o óbito. Acredita-se que a má evolução clínica foi influenciada pela hemorragia no trans-operatório ou devido a uma possível embolia pulmonar. O exame anátomo-patológico mostrou formação nodular de 10,5cm de diâmetro evidenciando leiomiossarcoma moderadamente diferenciado, extraluminal.



Figura 1 - Tomografia abdominal mostrando massa tumoral adjacente ao fígado.

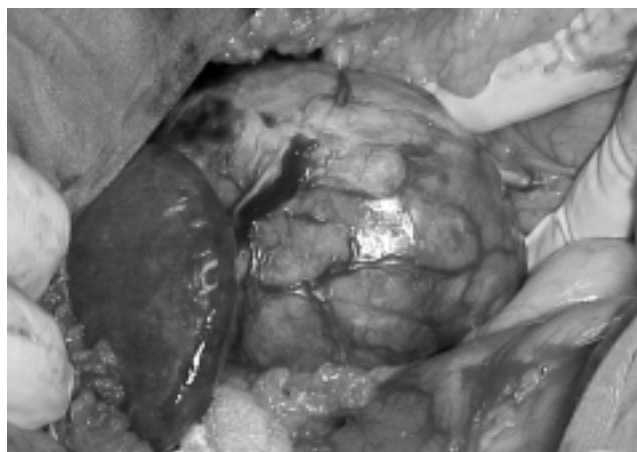


Figura 2 - Lesão tumoral junto ao leito hepático.

1. Mestre e Doutor em Medicina pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP/EPM); Cirurgião da Irmandade Santa Casa de Londrina (ISCAL).
2. Cirurgião da Irmandade Santa Casa de Londrina (ISCAL).
3. Médica do Laboratório Micropar-Londrina; Professora-Doutora do Departamento de Anatomia Patológica da Universidade de Londrina (UEL).

Recebido em 03/10/2004

Aceito para publicação em 03/05/2005

Trabalho realizado na Irmandade Santa Casa de Londrina- PR.

DISCUSSÃO

A raridade dos sarcomas do tecido muscular liso da veia cava fez com que fosse estabelecido um Registro Internacional de Leiomiossarcomas da Veia Cava Inferior em 1992². No universo das neoplasias os tumores de tecido mole representam apenas 1% dos casos e, destes, o leiomiossarcoma corresponde a 6%⁴.

A idade e o sexo de nossa paciente se correlaciona com a literatura na qual encontramos forte prevalência em mulheres (81,9%) com idade média de 54 anos⁴. Os sintomas estão relacionados com a localização da neoplasia na veia cava, a qual é, anatomicamente, dividida em três segmentos: segmento inferior – porção infra-renal da veia cava; segmento médio – das veias renais até a porção retro-hepática da veia cava e segmento superior – das veias hepáticas até aurícula direita⁴.

Assim como o encontrado em nossa paciente, o segmento comumente afetado é o médio (42% a 48%)⁴ sendo que a queixa de desconforto epigástrico e a dor no hipocôndrio direito ocorre em 63% dos casos⁴.

Atualmente, não existem marcadores tumorais para diagnóstico do leiomiossarcoma de modo que, quando da suspeita da lesão, procura-se realizar uma biópsia com agulha fina¹ permitindo diferenciá-la de outros tumores vasculares, tais como o angiossarcoma, hemangiopericitoma e o hemangiopericitoma.

A ultra-sonografia evidencia uma lesão lobulada hipocogênica, que pode estar rodeada por um anel hiperecótico, quando de trombose intraluminal apresenta-se hiperecogênica⁴. É um exame de baixa precisão diagnóstica.

O exame tomográfico permite delimitar a massa tumoral e avaliar sua vascularização com o uso de contraste endovenoso⁵. Tem sensibilidade de 78% e especificidade de 96% para o diagnóstico de tumores da veia cava⁴. A ressonância magnética apresenta sensibilidade de 95% e uma especificidade de 100% na detecção de tumores da veia cava.

A cavografia permite elucidar a extensão da tumoração intraluminal bem como o grau de circulação colateral^{1,2}. Apresenta sensibilidade de 97%⁴. A obstrução total da VCI torna o exame de cavografia pouco específico, apesar de sua alta sensibilidade.

A lesão tumoral caracteriza-se por apresentar atividade mitótica variada, atípica e com intenso pleomorfismo celular. As células possuem formato alongado com núcleo em forma de charuto. Durante o exame histológico as provas de imunohistoquímica, por meio de anticorpos contra a actina e desmina, poderão definir tratar-se de tumor do músculo liso. A metástase para o fígado é mais comum (22%) do que para o pulmão (20%)^{2,4}.

O tratamento para o leiomiossarcoma da VCI é a ressecção operatória radical, com margens livres, embora isto só seja possível em 40% a 60% dos casos⁴.

Atualmente, as ressecções são mais freqüentes devido ao advento de técnicas utilizadas em transplante hepático e de novas próteses vasculares, recompondo a VCI. Ocasionalmente a ressecção é impossível e, se a tumoração está abaixo das renais, há a possibilidade de ligadura da VCI já que se estabelece circulação colateral adequada. O leiomiossarcoma localizado no segmento médio da VC deve ser ressecado tangencialmente, seguido de sutura primária e, se necessário, ressecção radical com utilização de prótese de politetrafluoroetileno (PTFE)⁴ ou prótese de pericárdio bovino⁵.

A radioterapia e quimioterapia podem oferecer melhor sobrevida embora a quimioterapia seja pouco eficaz. A radioterapia exerce seu efeito no controle da recorrência local, que pode chegar a 36%, com uma dose que pode variar de 40 a 50Gy^{2,4}.

A possibilidade de tratamento destes pacientes é com a ressecção radical do tumor. Mingoli *et al*² realizaram análise de 218 pacientes mostrando que a ressecção radical associava-se com melhor sobrevida em 5 (49,4%) e 10 anos (29,5%), sendo muito melhor nos tumores localizados no segmento médio (56,7% e 47,3%) do que no segmento inferior (37,8% e 14,2%).

ABSTRACT

We present a case of a 56-year-old woman with abdominal pain, normal laboratorial exams, normal carcinoembryony antigen (CEA) and abdominal tomography exam with tumor formation in hepatic region. A tumor lesion was identified in a surgery in the medial segment of the inferior vena cava. A surgical resection was done, respecting the security limits, and reconstruction of the inferior vein with polytetrafluoroethylene (PTFE) graft was performed. The histological examination showed differentiated leiomyosarcoma of the inferior vena cava. This report points to the necessity of differential diagnoses with leiomyosarcoma in the presence of abdominal mass, supra-mesocolic, and non-specific abdominal symptoms, since its pre-surgical diagnoses occurs in only 5% to 10% of the cases (Rev. Col. Bras. Cir. 2006; 33(2): 123-125).

Key words: *Leiomyosarcoma; Inferior venae cavae; Sarcoma.*

REFERÊNCIAS

1. Guarino G, Danek R, Bortul M - Leiomyosarcoma della vena cava inferiore: a propósito di un caso. Ann Ital Chir. 2000; 71(6):717-20.
2. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, et al. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. Anticancer Res. 1996; 16(5B):3201-5.

3. Kevorkian J, Cento DP. Leiomyosarcoma of large arteries and veins. *Surgery*. 1973; 73(3):390-400.
4. Aller R, Moreira V, Bermejo F, et al. Leiomiossarcoma de vena cava inferior. Aproximación diagnóstica y terapéutica. *Rev Esp Enferm Dig*. 1997; 89(9):706-10.
5. Bonamigo TP, Becker M, Faccini FP, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava - a case report. *Vasc Endovascular Surg*. 2003; 37(3):225-8.

Como citar este artigo:

Larangeira LLS, Nabut N, Guembarovski AL. Leiomiossarcoma de veia cava inferior. *Rev Col Bras Cir*. [serial on the internet] 2006 Mar-Apr;33(2). Available from URL: <http://www.scielo.br/rcbc>

Endereço para correspondência:

Dr. Lino Luis Sanches Larangeira
R. Belo Horizonte, 1126 Apto 703 - Centro - 86020 - Londrina - PR
Tel.: (043) 3339-2547 - E-mail: llarangeira@sercomtel.com.br