



# Leiomiossarcoma de veia cava desenvolvendo síndrome de Budd-Chiari: relato de caso

Vena cava leiomyosarcoma developing Budd-Chiari Syndrome: a case report

Mariana Brasileiro Vieira Puppo<sup>1</sup> , Felício Stenio Schuenck Rozete<sup>1</sup> ,  
Rovena Campana Tardin<sup>1</sup> , Paula Morette de Oliveira<sup>1</sup> , Mateus André Rueda-Dantas<sup>1</sup> ,  
Layni Storch<sup>1</sup> , Danielle Cristina Filgueira Alves Batista<sup>1</sup> , Ludmilla Ventura Lirio<sup>1</sup> ,  
Kethleen Gomes Wandekoken<sup>1</sup> , Caroline Alcure Pinto<sup>1</sup> , João Eugênio Loureiro Lopes<sup>1</sup> ,  
Luciana Lofego Gonçalves<sup>1</sup> , Maria da Penha Zago-Gomes<sup>1</sup> 

## RESUMO

**Introdução:** O leiomiossarcoma de veia cava é uma neoplasia rara, dividida em três tipos: tipo I — abaixo da veia renal, tipo II — entre as veias renais e hepáticas e tipo III — entre veias hepáticas e átrio direito. No tipo III a drenagem venosa do fígado fica comprometida e pode ser a etiologia de síndrome de Budd-Chiari. A imagem radiológica é muito característica e pode ser a chave do diagnóstico. **Objetivo:** Relatar um caso de síndrome de Budd-Chiari secundário a leiomiossarcoma de veia cava superior, discutindo os fatores envolvidos e a propedêutica adotada. **Relato do caso:** Paciente do sexo masculino, 68 anos, com dor abdominal de forte intensidade associado a ascite, edema de membros inferiores e hipertensão portal compatíveis com síndrome de Budd-Chiari. Tomografia evidenciou imagem infiltrativa no trajeto da veia cava inferior, com extensão para lobo caudado do fígado, e a histologia demonstrou leiomiossarcoma de baixo grau, confirmado por imuno-histoquímica. **Conclusão:** Conhecer o quadro clínico e radiológico de leiomiossarcoma de veia cava permite realizar o diagnóstico, orientar o tratamento e prognóstico, diminuindo os custos econômicos e emocionais.

**Palavras-chave:** Leiomiossarcoma, Veia cava inferior, Síndrome de Budd-Chiari, Dor abdominal, Neoplasias retroperitoneais.

## ABSTRACT

**Introduction:** Vena cava leiomyosarcoma is a rare neoplasm, divided into three types: Type I — below the renal vein, Type II — between the renal and hepatic veins and Type III — between the hepatic veins and right atrium. In Type III, the venous drainage of the liver is compromised and may be the etiology of Budd-Chiari Syndrome. The radiological image is very characteristic and can be the key to diagnosis. **Objective:** To report a case of Budd-Chiari syndrome secondary to a leiomyosarcoma of the superior vena cava, discussing the factors involved and the work-up adopted. **Case report:** Male patient, 68 years old, with severe abdominal pain associated with ascites, lower limb edema and portal hypertension compatible with Budd-Chiari Syndrome. Tomography showed an infiltrative image in inferior vena cava extending to the caudate lobe of the liver and histology showed low-grade leiomyosarcoma, confirmed by immunohistochemistry. **Conclusion:** Knowing the clinical and radiological picture of vena cava leiomyosarcoma allows making the diagnosis, guiding the treatment and prognosis, reducing economic and emotional costs.

**Keywords:** Leiomyosarcoma, Inferior vena cava, Budd-Chiari syndrome, Abdominal pain, Retroperitoneal neoplasms.

## INTRODUÇÃO

Leiomiossarcoma de veia cava é uma condição maligna, rara, de origem nas células da musculatura lisa. O primeiro diagnóstico por autópsia foi realizado por Virchow e relatado por Perl em 1871. Entre todos os tipos de leiomiossarcoma, 2% são do sistema vascular, acometendo mais veias do que artérias<sup>(1)</sup>.

Foram relatados até o momento 406 casos clínicos de leiomiossarcoma de veia cava. O pico de incidência ocorre na sexta década de vida e acomete principalmente pacientes do sexo feminino. O tumor possui crescimento insidioso, podendo causar sintomas de acordo com seu tamanho e sua localização, com prognóstico ruim. Os sintomas são inespecíficos, podendo variar

<sup>1</sup>Universidade Federal do Espírito Santo, Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes - Vitória (ES), Brasil.

Endereço para correspondência: João Eugênio Loureiro Lopes. Avenida Marechal Campos, 1355 - Santos Dumont, 29041-295 - Vitória (ES), Brasil. E-mail: loureiro.je@gmail.com

Trabalho recebido: 20/06/2023. Trabalho aprovado: 16/09/2023. Trabalho publicado: 23/10/2023.

Editor Responsável: Prof. Dr. Eitan Naaman Berezin (Editor-Chefe)

desde mal-estar, hiporexia, perda ponderal até a síndrome de Budd-Chiari. O principal tratamento é a ressecção cirúrgica da lesão, nos casos em que não há metástase ou invasão de estruturas adjacentes<sup>(2-4)</sup>.

Algumas opções cirúrgicas incluem ressecção com reparo primário, ligadura ou reconstrução com prótese. De acordo com sua extensão e anatomia, pode ser dividido em três subtipos: subtipo I, quando acomete a veia cava abaixo das veias renais; subtipo II, acometimento entre as veias renais e hepáticas; subtipo III, acima da veia hepática até o átrio direito. Segundo Huang *et al*, o subtipo III constitui apenas 4,2% de todos os casos desse tumor<sup>(5)</sup>.

Não existem estudos suficientes que sustentem o uso da quimioterapia e radioterapia como opções terapêuticas e melhora da sobrevida nos pacientes acometidos por esse tipo de tumor. A metástase pode ocorrer principalmente por via hematogênica e, em estágios mais avançados da doença, pode ocorrer por via linfática. A sobrevida em cinco anos dos pacientes submetidos à ressecção com margens livres pode variar entre 30 e 50%<sup>(6)</sup>.

A síndrome de Budd-Chiari ocorre pela obstrução do fluxo venoso hepático ou da veia cava, causando ascite e hipertensão portal. Nesse contexto, os pacientes podem se comportar como portadores de hepatopatia crônica, evoluindo com varizes de esôfago de rápida progressão, além de complicações como hemorragia digestiva, peritonite e até encefalopatia<sup>(4,7,8)</sup>.

Dessa forma, tratando-se de uma neoplasia rara, de evolução arrastada e com prognóstico ruim, evoluindo com síndrome de Budd-Chiari, é de fundamental importância o conhecimento do quadro clínico, das complicações e imagens radiológicas, além de ressaltar a possibilidade da síndrome de Budd-Chiari<sup>(3)</sup>. Quando realizado pesquisa sobre o tema “síndrome de Budd-Chiari e leiomiossarcoma de veia cava”, foram identificados, nos últimos dez anos, apenas sete trabalhos no banco de dados do PubMed®.

## OBJETIVO

Trata-se de um estudo de caso, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes, registrado na Plataforma Brasil com Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) 23925419.6.0000.5071. Com este relato, pretende-se discutir um caso de leiomiossarcoma subtipo III, cursando com síndrome de Budd-Chiari, cujo diagnóstico foi suspeitado pela imagem radiológica.

## RELATO DO CASO

Paciente de 68 anos, sexo masculino, casado, previamente hipertenso e diabético, sem relato de transfusões sanguíneas prévias, tabagismo ou etilismo, com quadro de dor abdominal

alta há quase um ano, associada a astenia, ascite, emagrecimento não quantificado e dor abdominal, apresentando agravamento no último mês.

Ao exame físico, apresentava-se em regular estado geral, abdome fino, doloroso à palpação, com ascite moderada e edema de membros inferiores, sem estigma periférico de hepatopatia.

Na admissão, realizou exames de triagem com sorologia viral negativa (HIV, hepatites B e C) e líquido ascítico com gradiente de albumina soro-ascite maior que 1,1 e proteína elevada (4 mg/dL).

A tomografia abdominal com contraste mostrou imagem infiltrativa ocupando o trajeto da veia cava acima da veia renal (Figura 1), atingindo o átrio direito (Figura 2), com extensão para o lobo caudado do fígado (Figura 3), provavelmente vascular, associada a trombose de veia cava inferior e veias íliacas e fluidos peri-hepáticos. Foi visualizado, ainda, um nódulo adrenal esquerdo, sugestivo de metástase. A endoscopia digestiva alta mostrou varizes esofágicas finas e médias sem sinais vermelhos e gastropatia por hipertensão portal leve.

Foi submetido à biópsia guiada por tomografia e o material foi enviado para análise histopatológica com resultado compatível com leiomiossarcoma de veia cava de baixo grau (Figura 4A e 4B). A imuno-histoquímica confirmou o diagnóstico. Ele foi avaliado por cirurgiões vasculares e oncológicos, sem possibilidade de tratamento curativo para o tumor. Portanto, optou-se pelo tratamento paliativo.



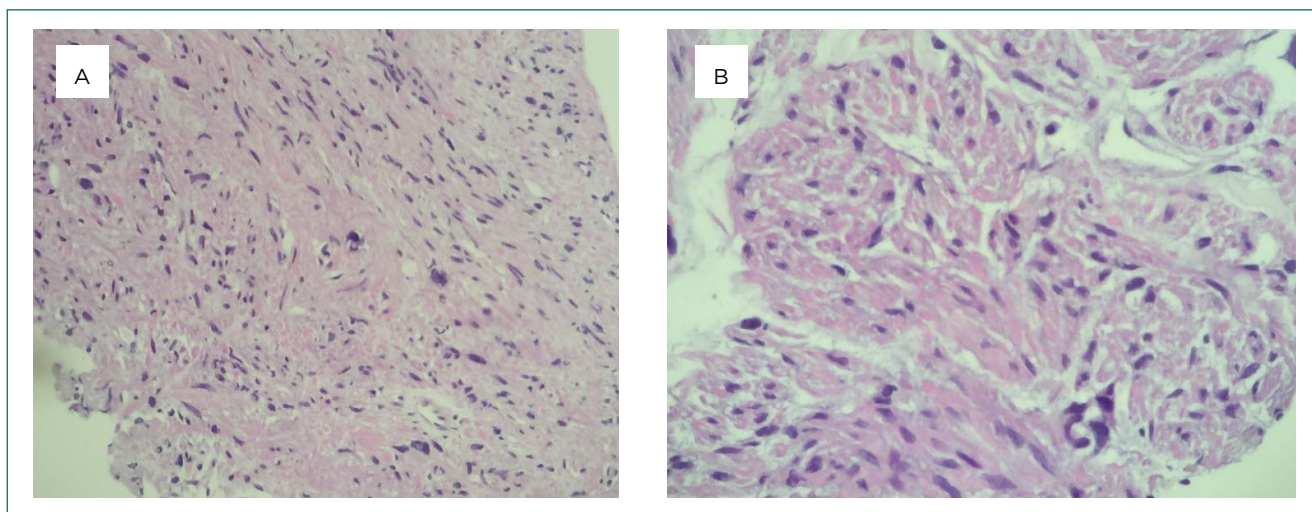
**Figura 1** - Tomografia computadorizada de abdome com contraste no plano coronal mostrando lesão infiltrativa expansiva, hipoatenuante e de contornos mal definidos em segmento retro-hepático de veia cava inferior, medindo 14,7x6,4x7,4 cm.



**Figura 2** - Tomografia computadorizada de abdome, plano axial, mostrando tumoração com extensão para átrio direito.



**Figura 3** - Tomografia computadorizada de abdome com contraste no plano axial mostrando extensão da lesão para o lobo caudado.



**Figura 4A e 4B** - Análise histológica sob coloração de hematoxilina e eosina do leiomiossarcoma da veia cava por microscopia óptica de imersão 10x e 40x, respectivamente.

## DISCUSSÃO

O leiomiossarcoma da veia cava, embora raro, é causa reconhecida da síndrome de Budd-Chiari. No relato de caso, o paciente apresenta ascite com critérios sugestivos de hipertensão portal e hiperproteinemia do líquido, justificando a hipótese diagnóstica da síndrome<sup>(6)</sup>. Outros tumores, como carcinoma hepatocelular e carcinoma de células renais, também podem se estender para o átrio direito.

A principal etiologia neoplásica da síndrome de Budd-Chiari é o carcinoma hepatocelular. Segundo o estudo de Kieffer et al.,

ao avaliar 22 casos de leiomiossarcoma ao longo de 25 anos, apenas dois desses pacientes apresentaram manifestações compatíveis com a síndrome de Budd Chiari<sup>(7)</sup>. O diagnóstico clínico do tumor é desafiador, sendo o exame de imagem associado à patologia fundamental para o diagnóstico. Exames de imagem como ultrassonografia com Doppler, tomografia computadorizada com contraste, ressonância magnética com contraste e cavografia contribuem para inferir o diagnóstico quando a veia cava é ocupada por material sólido<sup>(5)</sup>.

As imagens definem a topografia, classificam o tipo de lesão, metástases e infiltração de órgãos. Apesar do avanço das técnicas radiológicas, a confirmação do leiomiossarcoma antes da biópsia é difícil, assim como a diferenciação entre lesão hepática e tumor<sup>(5)</sup>. Os achados histológicos patognomônicos do leiomiossarcoma incluem células tumorais de formato fusocelular, constituídas de células com citoplasma eosinofílico, dispostas em fascículos, polimorfismo nuclear e focos de necrose<sup>(5-7)</sup>.

A imuno-histoquímica revela expressão para desmina, caldesmon e actina de músculo liso. O crescimento do tumor pode ser intra ou extraluminal e pode envolver estruturas vizinhas<sup>(4)</sup>. Como o tumor é uma condição rara, de crescimento lento e diagnóstico tardio, infelizmente poucos são candidatos ao tratamento cirúrgico curativo. Até o momento, a única opção terapêutica curativa é a ressecção cirúrgica da lesão, com mortalidade perioperatória de 4%<sup>(7,8)</sup>.

Raramente, os pacientes com leiomiossarcoma de veia cava podem evoluir com síndrome de Budd-Chiari. O caso descrito apresentava paciente do sexo masculino, menos comum do que o descrito na literatura, além da localização do tumor em topografia menos frequente (intra e supra-hepática) e com extensão atípica para invasão de átrio direito, tornando-o mais raro.

## CONCLUSÃO

O caso apresentado trata-se de uma condição maligna rara, ainda pouco conhecida e relatada, com poucas opções terapêuticas curativas. A dor abdominal de forte intensidade, não compatível com quadro clínico de hepatopatia crônica, e o encontro da lesão ocupando o trajeto da veia cava foram fundamentais para a suspeição diagnóstica e a programação de biópsia dirigida, que confirmou o diagnóstico de leiomiossarcoma.

**Financiamento:** Nenhum.

**Conflito de interesses:** os autores declaram que não haver conflito de interesse.

**Contribuições dos autores:** MBVP: Administração do projeto, Análise formal, Conceituação, Curadoria de dados, Escrita – primeira redação, Escrita – revisão e edição, Investigação, Metodologia, Obtenção de financiamento, Recursos, Software, Validação, Visualização. FSSR: Análise formal, Escrita – revisão e edição, Validação, Visualização. RCT: Administração do projeto, Análise formal, Conceituação, Curadoria de dados, Escrita – revisão e edição, Investigação, Metodologia, Validação, Visualização. PMO: Administração do projeto, Análise formal, Conceituação, Curadoria de dados, Escrita – revisão e edição, Investigação, Metodologia, Validação, Visualização. MARD: Administração do projeto, Análise formal, Conceituação, Curadoria de dados, Escrita – revisão e edição, Investigação, Metodologia, Validação, Visualização. LS: Administração do projeto, Análise formal, Conceituação, Curadoria de dados, Escrita – revisão e edição, Investigação, Metodologia, Validação, Visualização. DCFAB: Administração do projeto, Análise formal, Conceituação, Curadoria de dados, Escrita – revisão e edição, Investigação, Metodologia, Validação, Visualização. LVL: Administração do projeto, Análise formal, Conceituação, Curadoria de dados, Escrita – revisão e edição, Investigação, Metodologia, Validação, Visualização. KGW: Administração do projeto, Análise formal, Conceituação, Curadoria de dados, Escrita – revisão e edição, Investigação, Metodologia, Validação, Visualização. CAP: Administração do projeto, Análise formal, Conceituação, Curadoria de dados, Escrita – revisão e edição, Investigação, Metodologia, Validação, Visualização. JELL: Análise formal, Escrita – revisão e edição, Validação, Visualização. LLG: Análise formal, Escrita – revisão e edição, Supervisão, Validação, Visualização. MPZG: Análise formal, Escrita – revisão e edição, Supervisão, Validação, Visualização.

## REFERÊNCIAS

1. Alkhalili E, Greenbaum A, Langsfeld M, Marek J, Rana MA, Glew R, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case series and review of the literature. *Ann Vasc Surg*. 2016;33:245-51. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2015.10.016>
2. Miles LF, Hu R, Jones RM, Carson S, McCall PR. Inferior vena cava resection and hemihepatectomy for leiomyosarcoma, utilizing cardiopulmonary bypass, in situ hepatic perfusion, and distal hypothermic circulatory arrest. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2016;30(1):169-75. <https://doi.org/10.1053/j.jvca.2015.01.030>
3. Ueda J, Yoshida H, Mamada Y, Taniai N, Yoshioka M, Kawano Y, et al. Surgical resection of a leiomyosarcoma of the inferior vena cava mimicking hepatic tumor. *Case Rep Med*. 2013;2013:235698. <https://doi.org/10.1155/2013/235698>
4. Ravaioli M, Serenari M, Cescon M, Savini C, Cucchetti A, Ercolani G, et al. Liver and vena cava en bloc resection for an invasive leiomyosarcoma causing budd-chiari syndrome, under veno-venous bypass and liver hypothermic perfusion: liver hypothermic perfusion and veno-venous bypass for inferior vena cava leiomyosarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2017;24(2):556-7. <https://doi.org/10.1245/s10434-016-5285-1>
5. Mastoraki A, Leotsakos G, Mastoraki S, Papanikolaou IS, Danias N, Smyrniotis V, et al. Challenging diagnostic and therapeutic modalities for leiomyosarcoma of inferior vena cava. *Int J Surg*. 2015;13:92-5. <https://doi.org/10.1016/j.ijssu.2014.11.051>
6. Nascif RL, Antón AGS, Fernandes GL, Dantas GC, Gomes VA, Natal MRC. Leiomiossarcoma da veia cava inferior: relato de caso. *Radiol Bras*. 2014;47(6):384-6. <https://doi.org/10.1590/0100-3984.2013.1902>

7. Kieffer E, Alaoui M, Piette JC, Cacoub P, Chiche L. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Experience in 22 cases. *Ann Surg.* 2006;244(2):289-95. <https://doi.org/10.1097/01.sla.0000229964.71743.db>
8. Albaghdadi A, Teleb M, Liu C, Agrawal H. Leiomyosarcoma: a rare but fatal tumour of the inferior vena cava. *BMJ Case Rep.* 2017;2017:bcr2017220151. <https://doi.org/10.1136/bcr-2017220151>

