



Observación clínica

Leiomiomatosis intravenosa con extensión hasta arterias pulmonares y aneurismas venosos pélvicos

Basilio Martínez-Mora^{a,*}, José Francisco Díaz-Fernández^a,
María Luisa Hidalgo-Ordóñez^a y Rafael Estefanía-Morales^b

^a Sección de Cardiología, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 4 de agosto de 2010

Aceptado el 29 de noviembre de 2010

Palabras clave:

Leiomiomatosis
Tumores cardíacos
Aneurismas venosos
Ecocardiografía

Keywords:

Leiomyomatosis
Cardiac tumours
Venous aneurysms
Echocardiography

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer joven con un útero con múltiples tumoraciones hipervasculares que invaden los vasos sanguíneos pélvicos, extendiéndose como única formación tumoral muy alargada, a través de la vena cava inferior, las cavidades cardíacas derechas y arterias pulmonares. Se realizó exéresis del tumor mediante incisión a nivel de la bifurcación ilíaca de la vena cava inferior y traccionando. El postoperatorio inmediato cursó con inestabilidad hemodinámica grave. Entonces una ecocardiografía transesofágica (ETE) diagnosticó una insuficiencia tricuspídea importante, con restos tumorales anclados a las estructuras valvulares, que motivó una segunda intervención urgente que resultó con éxito. El diagnóstico anatomopatológico fue de leiomiomatosis intravenosa. Un año después se diagnosticaron dos aneurismas venosos gigantes en la pelvis, en relación con una probable recidiva tumoral y fistulas arteriovenosas asociadas, hallazgo que no hemos encontrado en los casos revisados en la bibliografía.

La leiomiomatosis intravascular es una tumoración tipo mesenquimal benigna e invasiva muy infrecuente. Los pacientes suelen cursar asintomáticos durante años, pudiendo desarrollar insuficiencia cardíaca, síncope o muerte súbita. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica. La ETE debe emplearse como monitorización intraoperatoria y el seguimiento precisa de estudios de imagen mediante TC o RM.

© 2010 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Intravenous leiomyomatosis with invasion into pulmonary arteries and venous pelvic aneurysms

ABSTRACT

We present the case of a young woman who was admitted with a growth in her hypogastrium. A magnetic resonance imaging (MRI) found that her uterus had multiple highly vascularised tumours, which extended into the venous pelvic structures, inferior vena cava, right cardiac chambers and pulmonary arteries. The tumour was excised by traction from the iliac bifurcation in the inferior vena cava. The diagnosis

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: basilio-martinez@hotmail.com (B. Martínez-Mora).

1889-898X/\$ – see front matter © 2010 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.carcor.2010.11.002

was intravenous leiomyomatosis. Surgical intervention led to an unstable haemodynamic situation. Significant tricuspid regurgitation was found in a transoesophageal echocardiogram (TE). Some tumour remains were found in the tricuspid valve. A second surgical intervention was needed. A year later a number of venous pelvic aneurysms were discovered, possibly due to tumour recurrence, as well as some associated arteriovenous fistulae, a finding not described in the literature so far.

Intravenous leiomyomatosis is an uncommon benign, but invasive, mesenchymal tumour. Patients are normally asymptomatic for a long time, but they can suffer from heart failure, syncope or sudden death. The preferred treatment method is surgical excision. A transoesophageal echocardiogram is mandatory for surgical monitoring. Tumour follow up is based on imaging techniques such as CT scanning or MRI.

© 2010 SAC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Caso clínico

Mujer de 38 años que consultó por una masa palpable y no sintomática en hipogastrio. Como antecedentes personales destacaban: tabaquismo activo y dos cesáreas. En la primera de ellas se detectaron miomas uterinos, precisando una miomectomía parcial para la extracción fetal.

La ecografía abdominal y una posterior resonancia magnética (RM) informaron de múltiples masas intrapélvicas, compatibles con un útero polimiomatoso de localización y estructura atípicas. A nivel parametrial izquierdo presentaban un importante conglomerado interno de vasos, con dilatación de las venas ilíacas interna y común por invasión intravascular, extendiéndose como única formación tumoral muy alargada y obstruyendo parcialmente la vena cava inferior (VCI), hasta alcanzar cavidades cardíacas derechas y arterias pulmonares. Además, se visualizaban múltiples nódulos parahiliares en ambos parénquimas pulmonares (fig. 1A), sin descripción de anclajes intravasculares ni adenopatías locorreregionales.

La paciente fue valorada por Cardiología, sin presentar entonces semiología cardiorrespiratoria. El electrocardiograma era normal y en la ecocardiografía transtorácica (ETT) destacaba una gran masa multilobulada, de movimiento anárquico y que desde la VCI penetraba en la aurícula derecha, el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Las cavidades derechas aparecían dilatadas con función sistólica preservada. Se apreció una significativa regurgitación tricuspídea muy artefactuada.

Se inició anticoagulación empírica con heparina de bajo peso molecular ante el riesgo de tromboembolismo, hasta realizar la exéresis del tumor. Esta cirugía se llevó a cabo con parada cardiocirculatoria y circulación extracorpórea, mediante apertura de VCI sobre la bifurcación ilíaca, extra- yéndose la tumoración por tracción. Además se implantó un filtro de cava y se hizo una histerectomía total con doble aneختomía. No se realizó monitorización con ecocardiografía transesofágica (ETE) durante la intervención. La evolución posquirúrgica cursó con grave inestabilidad hemodinámica en relación a una hemorragia en cavidad abdominal. Entonces una ETE diagnosticó restos tumorales anclados al músculo papilar y cuerdas tendinosas del velo anterior tricuspídeo, que condicionaba una insuficiencia tricuspídea severa. Todo ello motivó una segunda intervención urgente, se realizaron puntos de sutura sobre el lecho quirúrgico previo, que presentaba

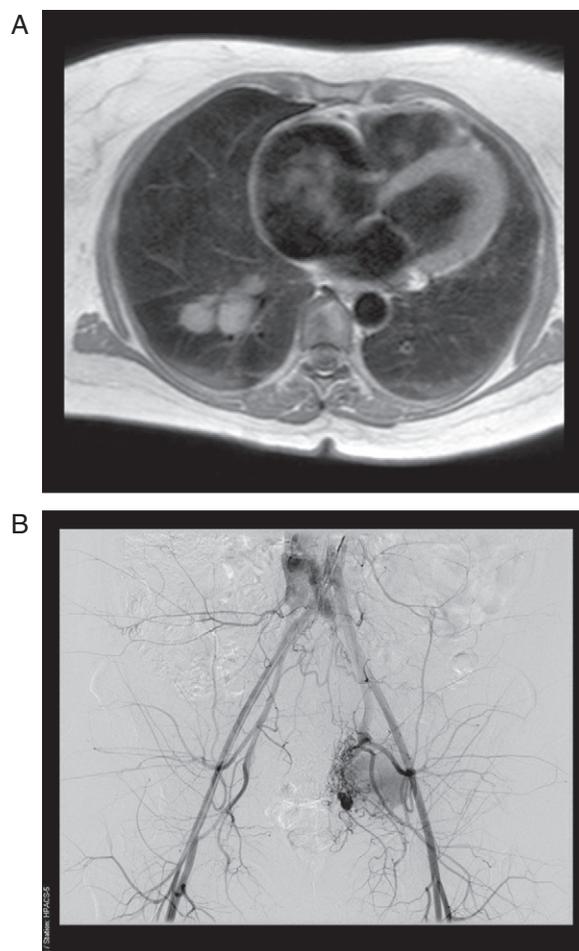


Figura 1 – A. Resonancia magnética, corte axial en T1. Se muestra una masa única tumoral de origen pélvico que alcanza a invadir cavidades cardíacas derechas. Las formaciones nodulares en el parénquima pulmonar derecho de localizaciones parahiliares y posteriores son sugestivas de implantes metastásicos. B. Arteriografía de arteria aorta y vasos femorales. Se visualizan formaciones aneurismáticas venosas gigantes localizadas en territorio pélvico izquierdo, en relación a fístulas arteriovenosas que presentan relleno de contraste precozmente.

puntos sangrantes, solventando la hemorragia, y se extirparon los restos tumorales junto a la reparación de la válvula tricúspide mediante plicatura con técnica de Alfieri.

El diagnóstico anatomopatológico confirmó una leiomiomatosis uterina, con receptores de estrógenos y progesterona positivos. Al alta, la paciente realizó tratamiento con acenocumarol durante 6 meses e inhibidores de la aromatasa convertora de estrógenos de forma indefinida, al objeto de prevenir recidivas tumorales y como terapia inhibitoria sobre las lesiones pulmonares descritas.

Una RM un año después mostraba dos dilataciones venosas de gran tamaño en hemipelvis izquierda, la mayor de 70 mm de diámetro (fig. 1B), dependientes de la arteria y la vena ilíacas internas, en relación a una probable recidiva tumoral hipervascolarizada con desarrollo de fístulas arteriovenosas que presentaban relleno de contraste muy precoz en la arteriografía selectiva.

La paciente ha permanecido asintomática desde el punto de vista cardiorrespiratorio, con discreta evolución de los nódulos parenquimatosos pulmonares hacia la regresión, empleando controles radiológicos de imagen. Queda pendiente del manejo quirúrgico definitivo de los aneurismas venosos pélvicos y probable recidiva tumoral.

Discusión

La leiomiomatosis intravascular fue mencionada por Birch-Hirschfeld en 1896¹. Es una variante del leiomioma uterino muy infrecuente. Presenta un carácter mesenquimal benigno de células musculares lisas, con capacidad para implantarse en otros tejidos, sobre todo los pulmones, y por ello también denominado leiomiosarcoma de bajo grado^{1,2,3}. Es posible su proliferación hacia venas uterinas u ováricas, incluso vasos linfáticos, pudiendo progresar intravascularmente, ocasionando procesos obstructivos inclusive intracardíacos^{1,2,4}. Se atribuye su origen histológico desde la propia pared muscular lisa de las venas miométricas o debido a una invasión vascular por un leiomioma que crece sobremanera, si bien su etiología aún no está aclarada^{1,2}. La aparición de nódulos pulmonares, como ocurre en nuestro caso, podría explicarse como implantes sobre el endotelio vascular de la circulación menor e invasión posteriormente del tumor hacia tejidos parenquimatosos, lo que justificaría la mayor frecuencia de aparición de implantes en este órgano, aunque sin poder descartar la circulación sistémica como vía de implantación. Aparecen a mediana edad, sin relación con la paridad. Suelen cursar asintomáticos hasta fases avanzadas, pudiendo desarrollar disnea y semiología congestiva por insuficiencia cardíaca, síncope o muerte súbita. Su pronóstico a priori es favorable^{2,4}.

Menos del 30% de los casos presenta invasión cardíaca², solamente existen 68 casos publicados en una serie hasta

2003, donde un 66,1% presentaron insuficiencia cardíaca, sólo hubo un caso de muerte súbita y el 8,8% alcanzaba las arterias pulmonares⁵. En ninguno de los casos revisados se describen aneurismas venosos pélvicos asociados al tumor.

Debe plantearse su diagnóstico ante datos de insuficiencia cardíaca no atribuible a otras causas y/o masas intracardíacas junto a antecedentes ginecológicos compatibles². El diagnóstico diferencial debe realizarse con el leiomioma benigno metastásico, el leiomiosarcoma, la diseminación peritoneal leiomiomatosa, la linfangioleiomiomatosis, el hipernefoma, el carcinoma adrenal, el hepatocarcinoma, el carcinoma de tiroides, el mixoma y el trombo recanalizado^{2,3,4,6}.

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa en uno o dos tiempos², con ETE como método de monitorización mandatoria durante la intervención^{2,4}, técnica que no fue empleada en el presente caso, considerando la posibilidad de extraer el tumor traccionando y asumiendo la inexistencia de anclajes. Debe realizarse extirpación de todas las venas locorregionales afectadas con histerectomía y doble salpingoovarectomía, para prevenir la estimulación hormonal a largo plazo². Como tratamiento farmacológico se proponen los moduladores selectivos de los receptores de estrógenos o los inhibidores de la aromatasa, dada la influencia hormonal estrogénica en el desarrollo de estos tumores¹. Se recomienda el seguimiento con métodos de imagen crosseccional², como la TC o la RM, que pueden emplearse como técnicas complementarias según los casos, cada 3-6 meses, para la detección de recidivas del tumor². Para el seguimiento cardiológico nos basaremos en la ETT según la evolución clínica del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Atienza-Cuevas L, Añón-Requena MJ, Guerrero-Cauqui R, Palomo-González MJ. Leiomiomatosis intravenosa uterina. Presentación de un caso con afectación paratubárica y ovárica. *Rev Esp Patol.* 2005;38:238-41.
- Ruiz-Nodar JM, Aguilar-Torres R, Nieto S, Iturralde E, Romero C, Jiménez J, et al. Leiomiomatosis intravenosa con extensión a cavidades cardíacas. *Rev Esp Cardiol.* 1997;50:451-4.
- Torres-Gómez FJ, Arroyo-Tristán A, Torres-Olivera FJ. Leiomioma benigno metastásico de localización pulmonar. *Arch Bronconeumol.* 2007;43:52-3.
- Jerez-Anera M, Delange-Segura L, Carmona-Aurioles J. Leiomioma uterino con extensión cardíaca: manejo anestésico. *Rev Esp Anestesiol Reanim.* 2004;51:40-3.
- Lam PM, Lo KW, Yu MY, Wong WS, Lau JY, Arifi AA, et al. Intravenous leiomyomatosis: two cases with different routes of tumor extension. *J Vasc Surg.* 2004;39:465-9.
- Pifarré R, Izquierdo J, Calatrava A, Martínez C, Ruiz J, Morera J. Leiomiomatosis pulmonar benigna metastatizante. A propósito de tres casos. *Arch Bronconeumol.* 1999;35:564-6.