

Leiomiomatosis intravenosa con extensión a cavidades cardíacas

Juan Miguel Ruiz-Nodar, Río Aguilar Torres, Santiago Nieto*, Elena Iturralde, Claudio Romero, Javier Jiménez, Javier Balaguer***, José María Nuche**, Juan Duarte** y Luis Martínez Elbal

Servicios de Cardiología, *Anatomía Patológica y **Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. ***Sección de Cardiología. Hospital Universitario de Guadalajara.

tumores uterinos/ tumores vasculares/ tumores cardíacos/ vena cava/ leiomioma

La leiomiomatosis intravenosa es una patología tumoral uterina muy poco frecuente, caracterizada por ser histológicamente benigna aunque puede en ocasiones extenderse a través de las venas gonadales e ilíacas hasta la vena cava inferior y llegar hasta las cavidades cardíacas. Describimos un caso de una paciente con clínica de insuficiencia cardíaca derecha y que fue diagnosticada por ecocardiografía transesofágica de un leiomioma intravenoso con extensión hasta ventrículo derecho. Se realizó excisión completa del tumor en un mismo acto operatorio que conllevó esternotomía y laparotomía bajo control ecocardiográfico.

INTRAVENOUS LEIOMYOMATOSIS WITH EXTENSION INTO THE HEART

Intravenous leiomyomatosis is a very rare uterine neoplasm, characterized by histological benignity. In some cases, it could extend through the ovarian or iliac veins up to the vena cava and the right chambers of the heart. We report a patient with symptoms of right heart failure, who was diagnosed by transesophageal echocardiography of intravenous leiomyomatosis with extension to the right ventricle. Complete excision was achieved employing simultaneous sternotomy and laparotomy with echocardiographic intraoperative monitorization.

(*Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 451-454)

INTRODUCCIÓN

La leiomiomatosis intravenosa (LIV) es una patología tumoral muy poco frecuente, habiendo casos descritos en que se extiende a través de la vena cava inferior (VCI) hasta las cavidades cardíacas derechas. A pesar de tratarse de una patología tumoral histológicamente benigna, puede ser de consecuencias fatales, tanto por su capacidad de metastatizar como por la obstrucción de las cavidades cardíacas que puede producir. Presentamos el caso de una mujer histerectomizada 2 años antes del ingreso, que consultó por historia de tos, disnea y edemas de miembros inferiores, diagnosticándose posteriormente una LIV con extensión por vena cava inferior hasta el ventrículo derecho.

CASO CLÍNICO

Mujer de 61 años con antecedentes personales de hipertensión arterial esencial en tratamiento dietético, hernia de hiato, histerectomía total en 1992 con aneختomía bilateral por adenocarcinoma endometrial (estadio I G₁) y leiomioma intramural.

Acudió a la consulta de cardiología por historia de tos, disnea y edemas de miembros inferiores de 1 año de evolución, por lo que se realizó ecocardiograma encontrándose tumoración quística móvil de 2 ± 4 cm que ocupaba la aurícula derecha y prolapsaba a través de la válvula tricúspide. Fue trasladada a nuestro centro para completar el estudio.

Examen físico: obesa, normocoloración de piel y mucosas, eupneica en decúbito. Presión venosa yugular normal; auscultación cardíaca: rítmica. Ruido diastólico recortado de alta frecuencia en área tricúspide que podría corresponder con *blow* tumoral sin otros extratonos; auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin estertores. Abdomen globuloso sin puntos dolorosos y sin masas ni megalias palpables, sin circulación venosa superficial. Miembros inferiores: pulsos normales, edemas con fovea 1/4. Signo de Hommans negativo.

Correspondencia: Dr. J.M. Ruiz-Nodar.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de la Princesa.
Diego de León, 62. 28006 Madrid.

Recibido el 12 de agosto de 1996.

Aceptado para su publicación el 17 de octubre de 1997.

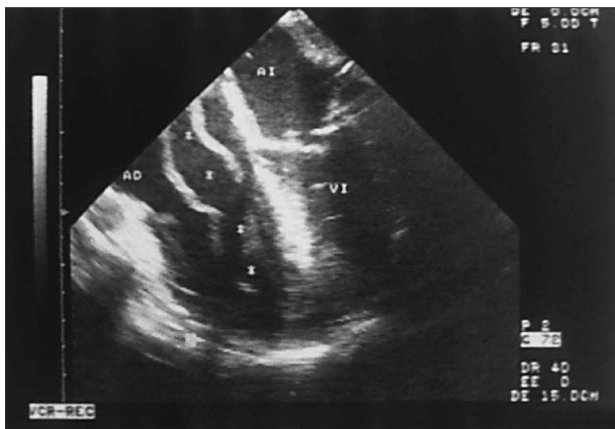


Fig. 1. Ecocardiograma transesofágico: proyección 4 cámaras. Observamos en la aurícula derecha una imagen tubular (**). sin ecos en su interior con un grosor de la pared de 2 mm, que a través de la válvula tricúspide llega hasta el ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; VI: ventrículo izquierdo.

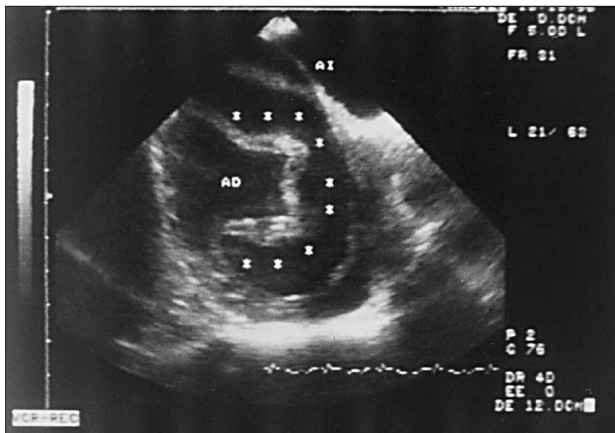


Fig. 2. Ecocardiograma transesofágico: proyección transversal. En la aurícula derecha vemos la masa tubular (**). de 2 cm de diámetro, libre de ecos en su interior, procedente de la vena cava inferior; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha.

Exploraciones complementarias: sistemático de sangre: velocidad de sedimentación 21, resto normal. Bioquímica y coagulación normal. Electrocardiograma: ritmo sinusal a 90 lat/min. PR 0,14 s, eje en plano frontal a -20° y QRS de 0,08 s de duración sin alteraciones de la repolarización ni crecimientos.

Radiografía de tórax: leve cardiomegalia, sin signos de hipertensión pre ni poscapilar. El ecocardiograma transesofágico demostró una tumoración tubular de 2 cm de diámetro, con flujo en su interior, procedente de VCI sin infiltrar sus paredes que ocupaba aurícula derecha y cuyo extremo distal prolapsaba en diástole a través de la válvula tricúspide hasta el tracto de salida del ventrículo derecho (fig. 1). La imagen se perdía por vena cava inferior sin poder localizarse el extremo proximal (fig. 2).



Fig. 3. Imagen del tumor tras su resección quirúrgica. Presentaba un color nacarado y medía 30 cm de longitud. El diagnóstico anatomopatológico fue de leiomioma intravenoso vegetante.

Con objeto de averiguar el origen de este tumor intracava se realizó una resonancia magnética pélvico-abdominal en la que se observó una estructura tubular en el interior de la VCI, con fenómenos de flujo en su interior, conectada por debajo de la vena renal derecha a través de una fístula en relación probable con vena ovárica derecha. Se realizó cavografía de la vía vena ilíaca común en la que se observó dicha estructura tubular en el interior de la VCI que surgía por debajo de la vena renal derecha, procediéndose al cierre percutáneo mediante embolización del trayecto fistuloso.

Dada la presencia de tumor con extensión a cavidades cardíacas a través de vena cava inferior se decidió tratamiento quirúrgico bajo control ecocardiográfico intraoperatorio. Con cardioplejía hemática bajo circulación extracorpórea se realizó atriotomía derecha con extracción del tumor que ocupaba aurícula y ventrículo derecho con sección de éste en la entrada en cava inferior con posterior incisión de cava inferior distal a las venas renales con extracción del tumor traccionando de él y seccionando en su extremo más distal. El tumor no infiltraba paredes cardíacas ni de la vena cava y se trataba de una estructura tubular de 30 cm de longitud abierto en su porción distal, con paredes blancas lisas de 2 mm de grosor y con pequeñas luces longitudinales (fig. 3). En el estudio histológico se observó que las paredes de dicha estructura se encontraban constituidas por una proliferación muscular sin atipias, con áreas de degeneración mixoide parcialmente quistificadas que correspondían a las luces observadas macroscópicamente. El diagnóstico fue de leiomioma vegetante intravascular.

El postoperatorio transcurrió sin complicaciones y la paciente fue dada de alta con buen estado general sin otras incidencias.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso de LIV con extensión a las cavidades derechas del corazón. La LIV se define como un tumor mesenquimal de células musculares lisas, histológicamente benignas, en el interior de venas miométricas y que puede extenderse a distancias variables a través del interior de las venas de órganos contiguos y venas de la pelvis mayor, pudiendo pasar a VCI y llegar incluso a las cavidades cardíacas^{1,2}.

Se han descrito en la literatura mundial cerca de 100 casos, si bien menos de 30 de éstos presentan extensión intracardíaca.

El primer caso de LIV fue descrito en 1896. En todos los casos descritos se trata de mujeres de edad que varía entre 28 y 80 años (media de 44 años) en la serie de Clement¹, sin relación específica con la fertilidad o paridad y siempre asociado con leiomiomas uterinos como tumor primario. La extensión intravenosa a la VCI es usualmente a través de la vena ilíaca u ovárica. Existen 2 teorías principales sobre el origen de la LIV³: 1) origen de la pared muscular lisa de una vena miométrica, y 2) inusual invasión vascular por un leiomioma uterino.

Histológicamente este tumor se debe diferenciar del leiomioma por la mínima o ausente actividad mitótica presente, si bien algunos patólogos hablan de leiomioma de bajo grado por su capacidad de metastatizar, siendo el lugar de dichas metástasis en la mayoría de los casos, el pulmón⁴.

Se han demostrado receptores citoplasmáticos de estradiol y progesterona en estos tumores, lo que sugiere una influencia hormonal en el desarrollo, hecho que ha llevado a terapia hormonal antiestrogénica en casos de resección incompleta, si bien con resultados dispares⁵. Se trata pues, de tumores histológicamente benignos con la particularidad de la posibilidad de metastatización y su capacidad letal por crecimiento en el interior del corazón y obstrucción del flujo venoso.

La presentación clínica es muy variable e inconstante; desde muerte súbita, extrasístoles, taquicardia, síncope⁶, disnea e insuficiencia cardíaca derecha por invasión de las cavidades, habiendo un caso descrito que presentó insuficiencia cardíaca congestiva por un *shunt* arteriovenoso en la vascularización tumoral². En ocasiones cursa de forma asintomática y con frecuencia el diagnóstico se hace en la autopsia.

En el diagnóstico de LIV con extensión cardíaca es de gran importancia el ecocardiograma transesofágico⁷, que aporta imágenes de alta calidad de las estructuras cercanas como las cavidades cardíacas, septo interatrial, vena cava superior e inferior, y arterias y venas pulmonares, permitiendo ver la extensión final del tumor, si bien para el diagnóstico del tumor original y su completa extensión son de crucial importancia métodos de imagen como la TAC o la RMN abdominal.

El cateterismo cardíaco no es necesario para el diagnóstico, pero sí se recomienda en pacientes seleccionados con objeto de evaluar patologías cardíacas asociadas en aquellos casos en los que se indique cirugía bajo circulación extracorpórea.

El diagnóstico diferencial de LIV debe incluir sarcomas de tejidos blandos, linfoma, fibrosis retroperitoneal, trombo recanalizado, metástasis, leiomioma primario o leiomioma de la VCI, así como extensión intravascular de carcinoma de células renales, carcinoma adrenal y hepatocarcinoma. El carcinoma de tiroides ha sido descrito extendiéndose vía vena cava superior hasta la aurícula derecha. En nuestro caso el hecho de que las venas hepáticas y vena cava superior estuvieran libres de tumor habla en contra de carcinoma hepatocelular o carcinoma de tiroides, por lo que el principal diagnóstico diferencial incluiría al carcinoma de células renales, tumores pélvicos, tumor primitivo endovascular o trombo recanalizado.

En lo referente a la terapia, se recomienda la escisión quirúrgica completa de todas las venas afectadas con histerectomía y salpingoovariectomía bilateral para prevenir la estimulación hormonal a largo plazo⁵. En la mayoría de los casos la resección abdominopélvica y la del componente intratorácico se han realizado en actos quirúrgicos separados, si bien se puede intentar la resección completa del tumor en un mismo acto quirúrgico con la colaboración de ginecólogos, cirujanos generales y cirujanos cardiotorácicos⁴. Aunque los receptores hormonales están presentes en este tumor, el tratamiento con progesterona y antagonistas de estrógenos no ha sido habitualmente eficaz en aquellos casos con resección incompleta o contraindicación quirúrgica. Para asegurar que el tumor se ha resecado de forma completa y que no aparezcan recidivas, se recomienda el seguimiento con métodos de imagen *crossseccional* cada 3-6 meses para detectar el crecimiento de masas residuales⁵. La mayor supervivencia comunicada es de 16 años, pero el pronóstico puede ser pobre si la extensión del tumor no es reconocida y no se realiza una escisión completa⁸.

Para concluir podemos decir que el ecocardiograma transesofágico (ETE) es de gran importancia para diagnosticar la extensión a cavidades cardíacas de diferentes tumores. Si bien la leiomiomatosis intravascular es una patología de extrema rareza, debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de masas cardíacas procedentes de vena cava y más si se trata de mujeres con antecedentes de tumores ginecológicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Clement PB. Intravenous leiomyomatosis of the uterus. *Pathol Annu* 1988; 23: 153-183.

REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA. VOL. 50, NÚM. 6, JUNIO 1997

2. Lee V, Thompson N, Cho K, Goldblum J. High output cardiac failure: an unusual manifestation of intravenous leiomyomatosis. *Surgery* 1993; 113: 466-470.
3. Rotter A, Lundell C. MR of intravenous leiomyomatosis of the uterus extending into the inferior vena cava. *J Comput Assist Tomogr* 1991; 15: 690-693.
4. Cooper M, Guillem J, Dalton J, Marboe Ch, Corwin S, Todd G et al. Recurrent intravenous leiomyomatosis with cardiac extension. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 139-141.
5. Evans AT, Symmonds RE, Gaffey TA. Recurrent pelvic intravenous leiomyomatosis. *Obstet Gynecol* 1981; 57: 260-264.
6. Stancanelli B, Seminara G, Vita A, Panto A, Romano M. Extension of a pelvic tumor into the right atrium. *N Engl J Med* 1995; 333: 1.013-1.014.
7. Podolsky L, Jacobs L, Ioli A, Kotler M. TEE in the diagnosis of intravenous leiomyomatosis extending into the right atrium. *Am Heart J* 1993; 125: 1.462-1.464.
8. Harper RS, Scully RE. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a report of four cases. *Obstet Gynecol* 1961; 18: 519-529.