

## Leiomiomatosis intravenosa de origen pelviano con extensión intracardiaca. Reporte de dos casos

RENATO MERTENS<sup>1</sup>, FRANCISCO VALDÉS<sup>1</sup>, CECILIA MUÑOZ<sup>2</sup>,  
MANUEL IRARRÁZAVAL<sup>2</sup>, JORGE BRAÑES<sup>3</sup>, CARLOS RIQUELME<sup>4</sup>,  
LEOPOLDO MARINÉ<sup>1</sup>, MICHEL BERGOEING<sup>1</sup>, ALBRECHT KRÄMER<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Cirugía Vascular y Endovascular.

<sup>2</sup>División de Enfermedades Cardiovasculares.

<sup>3</sup>División de Ginecología y Obstetricia.

<sup>4</sup>Departamento de Radiología.

Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

Recibido el 17 de agosto de 2011, aceptado el 19 de enero de 2012.

Correspondencia a:  
Dr. Renato Mertens M.  
Apoquindo 3990 oficina  
601, Santiago, Chile.  
Fono: 9 232 3116  
E-mail: rmertens@med.puc.cl

### Pelvic intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension. Report of two cases

*Intravenous leiomyomatosis with extension into the heart is an infrequent entity described in 1907. Its clinical presentation is non-specific, although cardiac symptoms predominate. Diagnosis is based on clinical findings and appropriate imaging. We report two females, aged 35 and 51 years. One of them presented with a pelvic mass and dyspnea, the other patient had severe cardiac failure on admission. Computed axial tomography scan allowed an accurate preoperative diagnosis on both patients. Successful one stage resection of the tumor was performed under cardiopulmonary bypass. Both patients are asymptomatic on follow up at 6 months and 25 years.*

(Rev Med Chile 2012; 140: 906-909).

**Key words:** Heart neoplasms; Leiomyomatosis; Thoracic surgery.

La leiomiomatosis de origen pelviano y crecimiento intravenoso hasta cavidades derechas del corazón fue descrita en 1907. Es infrecuente<sup>1</sup> y potencialmente mortal, pero curable. Afecta a mujeres que tienen o han tenido miomatosis uterina. Su cuadro se confunde con otras patologías y debe ser conocido por médicos clínicos y radiólogos para realizar un diagnóstico oportuno.

Histológicamente el tumor se caracteriza por predominio de células musculares lisas. Existen teorías de su origen, como el crecimiento de células originadas en el miometrio hacia los senos venosos miometriales o la proliferación de células musculares lisas de la pared de venas uterinas<sup>1,2</sup>.

Se desconoce por qué el crecimiento del tumor es a través de los vasos sin infiltrar sus paredes. Algunos estudios sugieren que se originarían en leiomiomas uterinos con una translocación entre un segmento del brazo largo del cromosoma 12 y un segmento del brazo largo del cromosoma 14, t(12;14)(q15;q24). La presencia de una copia extra del 12q15-qter y o la pérdida del 14q24-qter

podrían ser los eventos genéticos críticos que llevarían a estas lesiones a la invasión vascular y proliferación<sup>3</sup>.

Su presentación clínica es variable y va desde hallazgo asintomático hasta insuficiencia cardiaca, síncope o muerte por obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.

A continuación se describen dos casos de leiomiomatosis intravenosa (LI) de origen pelviano y compromiso cardiaco tratados en nuestra Institución durante los últimos 25 años.

#### Caso clínico 1

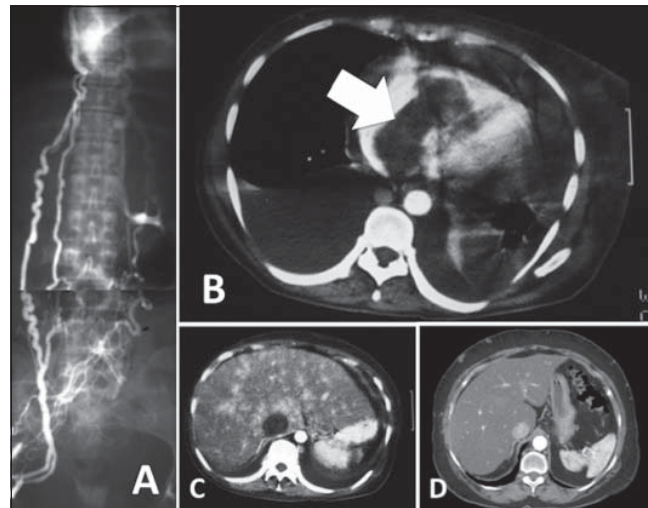
Paciente de 35 años, con historia de disnea progresiva por un año y una panhisterectomía 8 meses antes por extensa miomatosis uterina, evolucionando con fistula vésico-vaginal. El estudio histopatológico informó leiomioma con degeneración hialina y localizaciones secundarias en pelvis y omento. Tres meses previos al traslado, su situación clínica empeoró presentando disnea de reposo, hipoxemia, hepatomegalia, ictericia, ascitis

y edema de extremidades inferiores. Se sospechó enfermedad tromboembólica con embolia pulmonar. Una cavografía y angiografía pulmonar fracasaron por imposibilidad de avanzar a través de la vena cava inferior (VCI); el ecocardiograma reveló una masa que ocupaba las cavidades derechas. Fue referida a nuestra institución.

Ingresó grave, caquética, en insuficiencia cardíaca derecha y decúbito lateral izquierdo obligado. Estudio flebo-gráfico demostró obstrucción de las venas ilíacas y VCI, con extensa red colateral que drenaba al sistema ázigos (Figura 1 A). La tomografía axial computada de tórax, abdomen y pelvis reveló una masa que ocupaba el lumen de la vena cava inferior sin invadir su pared, obstruía las venas suprahepáticas como se describe en el síndrome de Budd Chiari y avanzaba hacia las cavidades derechas del corazón y tronco de arteria pulmonar (Figuras 1 B y C).

Se procedió con cirugía en un tiempo, mediante esternotomía y laparotomía medias, se resecó el tumor bajo circulación extracorpórea a través de la aurícula derecha y de cavotomía a nivel abdominal. El tumor se encontraba libre de adhesión a la pared venosa o cardíaca, lo que permitió su extracción completa (Figura 2). La VCI fue ligada por debajo de las venas renales. Evolucionó con síndrome de bajo débito, requiriendo de apoyo inotrópico, ventilación mecánica por 20 días y soporte nutricional. Requirió de resutura de herida abdominal por fistula ascítica. Alta en buenas condiciones a los 33 días de evolución. La biopsia confirmó un angiomioma (Figura 2).

En control a 21 meses, se encontraba en capacidad funcional I y había recuperado 28 kg de peso. La tomografía axial computada mostró imagen cardíaca y hepática normales, sin evidencias de tumor residual. A 25 años de la cirugía original la paciente se encuentra asintomática, sin evidencia clínica de recurrencia. Una tomografía axial computada reveló permeabilidad de su vena cava (Figura 1 D).



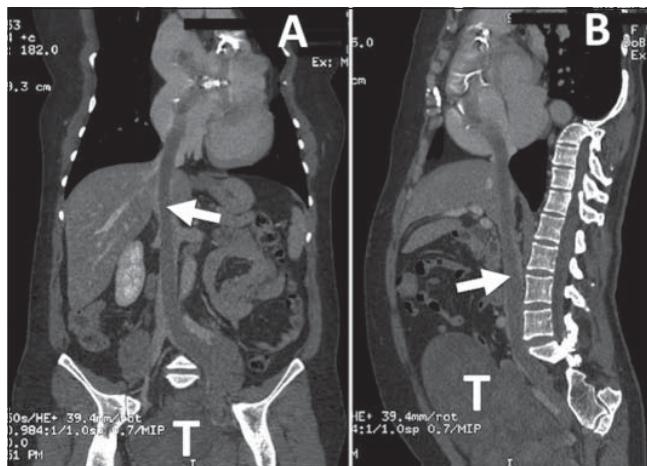
**Figura 1.** A. Ilio-cavografía que revela oclusión de vena cava inferior y flujo colateral retroperitoneal extenso. B. Tomografía axial computada (TAC) que revela gran masa intracardiaca señalada con una flecha. C. TAC preoperatoria a nivel hepático, con masa que ocupa todo el lumen de la vena cava inferior y gran congestión hepática. D. TAC realizada a 25 años de seguimiento, revela permeabilidad de la vena cava inferior e hígado normal.



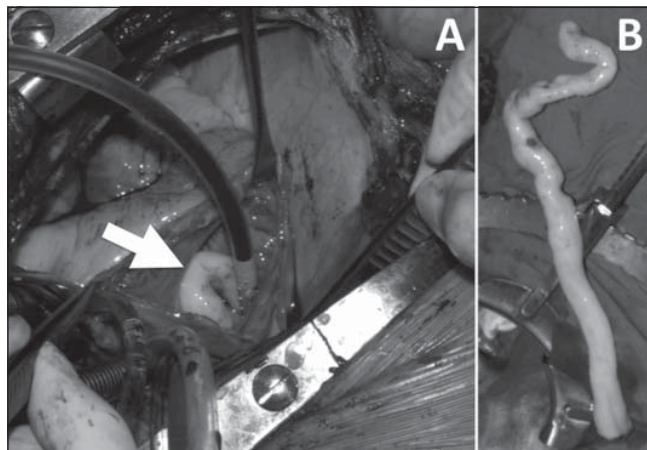
**Figura 2.** Pieza quirúrgica y corte histológico teñido con hematoxilina-eosina, que muestra proliferación de células musculares lisas.

## Caso clínico 2

Paciente de 51 años, portadora de hipertensión arterial y dislipidemia en tratamiento, sometida a histerectomía 10 años antes por miomatosis. Un año previo a su ingreso se encontró gran masa abdominal en examen físico rutinario, recientemente se había agregado disnea de medianos esfuerzos. La tomografía axial computada de abdomen y pelvis en otro centro demostró presencia de un gran tumor pelviano, asociado a trombosis de vena ilíaca izquierda y VCI hasta el extremo superior de la zona estudiada. Ante imposibilidad de interrumpir su VCI profilácticamente para



**Figura 3.** Reconstrucción coronal (A) y sagital (B) de tomografía axial computada de tórax, abdomen y pelvis, que revela el gran tumor pelviano (T), la flecha señala el crecimiento intravenoso desde la vena iliaca izquierda hasta las cavidades derechas del corazón.



**Figura 4. A.** Fotografía intraoperatoria a nivel del tórax, la flecha señala la apertura de la aurícula derecha dentro de la cual se puede ver el tumor. **B.** Pieza operatoria, se observa como el tumor ha tomado la forma del corazón en su extremo distal, mientras cursa a través de la aurícula y ventrículo derecho.

laparotomía exploradora, fue anticoagulada con cumarínicos y enviada a domicilio.

En segunda opinión en nuestra institución, se realizó nueva tomografía computada que incluyó tórax, abdomen y pelvis, estableciendo el diagnóstico al demostrar crecimiento intravenoso de un tumor pelviano, que llegaba hasta el tracto de salida del ventrículo derecho (Figura 3). El ecocardiograma confirmó el tumor y descartó otras patologías cardíacas.

Similar al caso previo, se procedió a resección mediante esternotomía y laparotomía medias, circulación extracorpórea y paro circulatorio de 9 min en hipotermia moderada. El tumor fue removido mediante apertura de la aurícula derecha (Figura 4), VCI e iliaca izquierda; no se encontraba adherido a las paredes de los vasos o corazón. Posterior a la resección se ligó la vena iliaca común izquierda. En el mismo acto se resecó el tumor pelviano.

La paciente se recuperó sin complicaciones con alta al séptimo día e indicación de aspirina 100 mg a permanencia y rivaroxabán 10 mg oral por 20 días. La biopsia reveló un leiomioma con degeneración hialina. A 6 meses se encuentra asintomática.

## Discusión

La LI con compromiso cardíaco es infrecuente y sólo se describen casos aislados, siendo la mayor serie hasta ahora de 5 casos<sup>4</sup> lo que confirma lo inhabitual de esta patología. En revisión exhaustiva hasta el año 2005 se encontraron 113 casos<sup>1</sup> y más recientemente menos de 200<sup>4</sup>. Las formas de presentación son variadas, desde pacientes asintomáticos a pesar de la extensa enfermedad, a síntomas cardíacos como disnea progresiva, arritmias, dolor torácico y síncope. Infrecuentemente pueden presentar insuficiencia hepática por compromiso del drenaje venoso o síndrome de Budd-Chiari<sup>5</sup>, como en el primer caso de esta comunicación.

Como no existe un cuadro característico, puede ser confundida entre otras entidades con enfermedad tromboembólica<sup>6</sup>, como ocurrió en los dos casos reportados, la sospecha debe surgir en los estudios de imágenes.

La asociación de miomatosis o masa pelviana en la ecografía Doppler, con "trombosis" de vena iliaca o cava u ocasionalmente ovárica<sup>5</sup>, con flujo detectable al interior del trombo tumoral debe despertar la sospecha<sup>1,7</sup>. La tomografía

axial computada o resonancia nuclear magnética de tórax, abdomen y pelvis, establecen el diagnóstico mediante visualización de la lesión primaria, su extensión total y las relaciones anatómicas, permitiendo de esta forma programar el abordaje quirúrgico<sup>2,4,7,8</sup>. El ecocardiograma, como examen primario en un paciente que consulta con insuficiencia cardiaca, permite ver la masa tumoral intracardiaca, sospechar el diagnóstico y descartar otras causas de falla cardiaca<sup>8</sup>. La llegada del tumor a través de la vena cava inferior debiera ayudar en el diagnóstico diferencial con tumores cardiacos primarios como el mixoma.

El crecimiento endovascular de tumores es raro, el más frecuente es el observado en tumores malignos renales. En estos casos, la masa de origen renal y la indemnidad de la VCI infrarenal simplifican el diagnóstico diferencial. La LI al originarse en los vasos de la pelvis, plantea como diagnóstico diferencial posible la trombosis venosa profunda ilio-femoral con extensión a la vena cava. Sin embargo, es poco frecuente observar crecimiento de un trombo más allá de las venas renales por su alto flujo, además es frecuente en trombosis venosas extensas la asociación con embolia pulmonar. En la LI el tumor avanza hasta el corazón y no se asocia frecuentemente a embolia pulmonar<sup>4</sup>. Por otro lado, el crecimiento tumoral es lento y permite la compensación colateral del drenaje venoso. Así el edema de extremidades inferiores sería menos intenso que el observado en una trombosis venosa, habitualmente de curso agudo y asociado a dolor importante.

El tratamiento de la LI es quirúrgico, al no existir alternativas de tratamiento médico o menos invasivo. Un equipo multidisciplinario que incluya cirujanos vascular, cardiaco y ginecólogo oncólogo, permite resolver este complejo problema. El abordaje amplio, con exposición simultánea de los órganos torácicos y abdominales y el uso de circulación extracorpórea, permite la resección segura y en una sola etapa del tumor<sup>6</sup> como en los dos casos descritos en esta comunicación. La resección en dos etapas ha sido descrita con más frecuencia<sup>1</sup>, pero no parece presentar ventajas y se ha reportado progresión del tumor nuevamente hacia el corazón en pocas semanas<sup>2</sup>.

La recurrencia es posible y ha sido descrita en plazos muy variables<sup>2,4,9</sup>. Por esta razón el seguimiento con imágenes debe ser permanente. En caso de recidiva se puede considerar la reintervención

si no es posible, el uso de terapia antiestrogénica con tamoxifeno se ha asociado a disminución del tamaño de los tumores residuales<sup>4,9</sup>. Si la ligadura de la vena afectada puede interferir en que una recurrencia alcance al corazón es difícil de probar, pero parece razonable realizarla como lo hicimos sin secuelas en ambos casos tratados.

## Conclusión

El diagnóstico de la LI con compromiso cardiaco requiere de un alto grado de sospecha e imágenes apropiadas. El tratamiento quirúrgico en una etapa mediante un equipo multidisciplinario ofrece un excelente resultado.

## Referencias

1. Kocica M, Vranes M, Kostic D, Kovacevic-Kostic N, Lackovic V, Bozic-Mihajlovic V, et al. Intravenous leiomyomatosis with extension to the heart: Rare or underestimated? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1724-6.
2. Worley M, Aelion A, Caputo T, Kent K, Salemi A, Krieger K, et al. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension: a single-institution experience. *Am J Obstet Gynecol* 2009;201:574.e1-5.
3. Dal Cin P, Quade B, Neskey D, Kleinman M, Wermowicz S, Morton C. Intravenous Leiomyomatosis is Characterized by a der(14)t(12;14)(q15;q24). *Genes Chromosomes Cancer* 2003; 36: 205-6.
4. Liu B, Liu C, Guan H, Li Y, Song X, Shen K, Miao Q. Intravenous leiomyomatosis with inferior vena cava and heart extension. *J Vasc Surg* 2009; 50: 897-902.
5. Barksdale J, Abolhoda A, Saremi F. Intravenous leiomyomatosis presenting as acute Budd-Chiari syndrome. *J Vasc Surg* 2011; 54: 860-3.
6. Rispoli P, Santovito D, Tallia C, Varetto G, Conforti M, Rinaldi M. A one-stage approach to the treatment of intravenous leiomyomatosis extending to the right heart. *J Vasc Surg* 2010; 52: 212-5.
7. Fasih N, Prasad Shanbhogue A, Macdonald D, Fraser-Hill M, Papadatos D, Zieler A, et al. Leiomyomas beyond the Uterus: Unusual Locations, Rare Manifestations. *RadioGraphics* 2008; 28: 1931-48.
8. Cea-Calvo L, Lozano F, Pombo M, Serrano A, Rodríguez E, Porto J, et al. Uterine Intravenous Leiomyomatosis Extending Through the Inferior Vena Cava Into the Right Cardiac Cavities. *Circulation* 2000; 101: 581-3.
9. Esmailzadeh M, Tavakoli A, Safaei A. Recurrent intracardiac leiomyomatosis. *Can J Cardiol* 2007; 23: 1085-6.