

Leiomiomatosis intravenosa con extensión cardíaca. Caso clínico y revisión de la bibliografía

S. Fernández-Alonso^a, A. Fernández-Heredero^a, L.F. Riera-Del Moral^a,
S. Stefanov-Kiuri^a, D. Fernández-Caballero^a, M. Gutiérrez-Nistal^a,
U. Ramírez-Valdiris^b, L. Riera-De Cubas^a

LEIOMIOMATOSIS INTRAVENOSA CON EXTENSIÓN CARDÍACA. CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

Resumen. Introducción. La leiomiomatosis intravenosa (LIV) es un tumor poco frecuente que puede crecer a través de vena cava inferior hasta extenderse a las cavidades cardíacas derechas. Es un tumor originado por las células de músculo liso y normalmente se encuentra confinado al sistema venoso pélvico. Se han descrito no más de 100 casos de LIV, de los cuales, tan sólo 30 presentaban afectación cardíaca. Aunque histológicamente es benigno, la afectación de las cavidades cardíacas derechas puede producir síntomas graves como síncope y arritmias, y en algunos casos puede llegar a producir la muerte súbita. Caso clínico. Mujer de 40 años con extensión cardíaca y que no presentaba síntomas previos. La extensión del tumor se producía tanto por ambas venas ilíacas internas como por la vena ovárica izquierda, algo que tan sólo se había descrito en otros dos casos anteriormente. La escisión quirúrgica se realizó en un único tiempo quirúrgico mediante circulación extracorpórea y abordaje abdominal y torácico. Conclusión. A pesar de ser un tumor poco frecuente, el retraso en la presentación de los síntomas (incluso 20 años) puede infravalorar su incidencia. Dado el grave cuadro clínico que puede provocar, su tratamiento es en todos los casos la extirpación quirúrgica, lo que supone un importante reto para el cirujano vascular. La escasa incidencia de la LIV y el tipo de extensión del tumor en este caso clínico lo hacen realmente excepcional. [ANGIOLOGÍA 2008; 60: 285-9]

Palabras clave. Leiomiomatosis intravenosa. Tumor cardíaco. Tumor de vena cava. Tumor uterino.

Introducción

La leiomiomatosis intravenosa (LIV) es un tipo de tumor poco frecuente que puede extenderse a las cavidades cardíacas derechas debido a su crecimiento a través de la vena cava inferior (VCI). La primera descripción de este tumor se realizó en 1896 [1] y la de su extensión intracardíaca en 1907 [2].

A pesar de ser histológicamente benigno, puede tener consecuencias fatales ya que puede metastatizar y producir síntomas cardíacos importantes, incluso la obstrucción de la válvula tricúspide.

Presentamos un caso de LIV con extensión al ventrículo derecho tratado en un solo tiempo quirúrgico.

Caso clínico

Mujer de 40 años con antecedentes quirúrgicos de dos miomectomías realizadas mediante una laparotomía media infraumbilical en los últimos cinco años

Aceptado tras revisión externa: 30.06.08.

^a Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. ^b Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Correspondencia: Dr. Sebastián Fernández Alonso. Cerro del Castañar, 193, bajo B. E-28034 Madrid. E-mail: sebasfern@gmail.com

© 2008, ANGIOLOGÍA

(la última con anexectomía derecha), una colecistectomía mediante abordaje subcostal y tres cesáreas como resultado de sus tres embarazos. Cuatro meses antes la paciente ingresó en el Servicio de Ginecología por un quiste ovárico izquierdo diagnosticado mediante una ecografía de control y miomas múltiples. La paciente fue intervenida y se le realizó una histerectomía y una anexectomía izquierda. El informe anatomopatológico definió la pieza quirúrgica como una LIV de útero con afectación ovárica.

Con el diagnóstico patológico de LIV se consultó con el Servicio de Cirugía Vascular. Se realizó una tomografía computarizada (TC) toracoabdominal en la que se evidenció un defecto de llenado en las venas ilíacas internas, ilíacas comunes, ovárica izquierda, renal izquierda y cava inferior, que se extendía hasta la aurícula derecha, donde se observaba un gran defecto de repleción de 3-4 cm de diámetro. No se observaban adherencias de la tumoración con las paredes venosas ni auriculares.

Con el diagnóstico de LIV y para planear el tratamiento quirúrgico, se realizó tanto un ecocardiograma transesofágico como una resonancia magnética (RM) dinámica, y se comprobó la entrada de dicho tumor en el ventrículo derecho en fase de sístole auricular y su posterior retracción de nuevo hacia la aurícula (Fig. 1), además de una insuficiencia tricuspídea leve.

La paciente no presentó en ningún momento síntomas relacionados con la invasión tumoral cardíaca como disnea o síncope.

Tras valorarse el caso conjuntamente por los Servicios de Cirugía Vascular y de Cirugía Cardíaca, se decidió la intervención quirúrgica programada en un solo tiempo quirúrgico para la resección tumoral.

Las vías de acceso fueron la esternotomía media y la laparotomía media suprainfraumbilical.

En primer lugar se realizó la resección del tumor

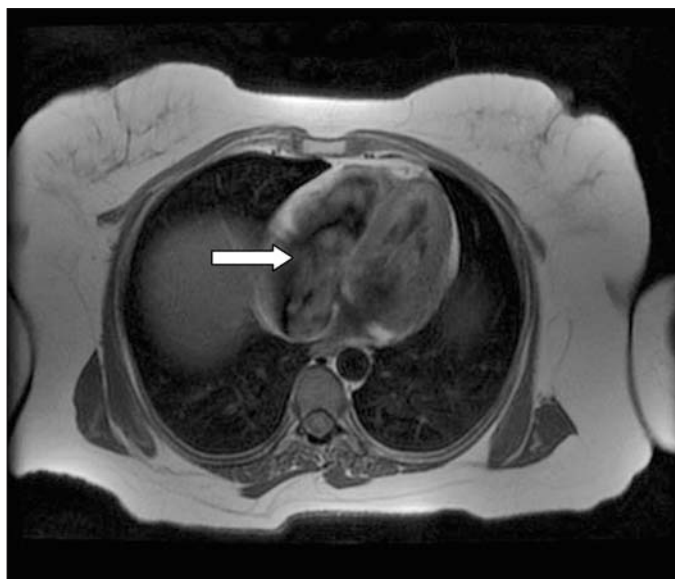


Figura 1. Angiorresonancia que muestra la entrada en el ventrículo derecho del tumor (flecha).

cardíaco usando un *bypass* cardiopulmonar y circulación extracorpórea (CEC) con hipotermia. Mediante una atriotomía derecha se realizó la extracción y se comprobó la extensión del tumor intraventricular y a la vena cava.

Tras la comprobación de la ausencia total de este tumor, se procedió a su extracción abdominal, para lo que se realizó una venotomía sobre la vena cava infrarrenal en las arterias renales y se extrajo la masa residual tanto proximal como distal a la incisión con una longitud aproximada de 20 cm (Fig. 2). Se practicó una nueva venotomía en la vena ilíaca común derecha y se comprobó la ausencia de dicho tumor.

Con la palpación de las venas ovárica izquierda y renal izquierda no se observó la existencia de un tumor residual.

En el informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica se objetivó el diagnóstico de una LIV sin atipias celulares.

La paciente fue dada de alta sin complicaciones tras 15 días de postoperatorio y tras realizarse una nueva TC de control en la que se mostraba la ausencia de un tumor residual.

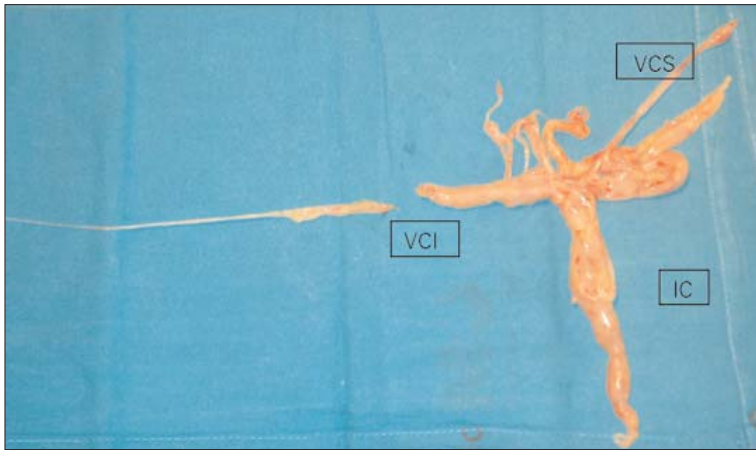


Figura 2. Imagen del tumor tras la resección, que muestra las diferentes porciones. IC: porción intracardiaca; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior.

Discusión

La LIV se define como un tumor mesenquimal de células de músculo liso bien diferenciadas que puede extenderse a los órganos vecinos debido a su crecimiento a través de las estructuras venosas. Se han propuesto dos hipótesis para explicar el origen del tumor: a) las células de músculo liso de la pared venosa [3]; y b) la invasión de leiomiomas uterinos hacia la íntima de los vasos sanguíneos [4]. Existen evidencias suficientes para afirmar que ambas teorías pueden ser correctas en la práctica clínica.

Actualmente existen alrededor de 100 casos descritos de LIV, aunque tan sólo unos 30 presentan afectación cardíaca. La extensión intravenosa hasta llegar a cavidades cardíacas se puede producir por varias rutas diferentes. Se puede extender a través de las venas ilíaca interna, ilíaca común, ovárica, renal, VCI y VCI. La vía de extensión más frecuente en la LIV suele ser unilateral y por la vena ilíaca, aunque en un pequeño porcentaje de casos (3%) se ha objetivado la extensión bilateral o por las vías ilíaca y ovárica a la vez.

Este tumor se produce en mujeres con edades comprendidas entre los 30 y los 80 años, con una me-

dia de 44 años. Es más frecuente en mujeres blancas con antecedentes de embarazos previos.

En una revisión reciente de la bibliografía se demuestra la mayor frecuencia de histerectomías previas (64%), con rangos de tiempo hasta la presentación clínica del tumor comprendidos entre seis meses y 20 años [5]. Debido a este retraso en la presentación clínica, es probable que tanto su prevalencia como su incidencia se estén infravalorando.

Los tumores abdominales que más frecuentemente pueden extenderse a través de la VCI son los tumores re-

nales, aunque existen otras neoplasias con patrones de crecimiento similares, como el leiomiomasarcoma de la vena cava [6]. Será, por tanto, con estos tumores con los que deberá hacerse el diagnóstico diferencial de la LIV. El correcto diagnóstico diferencial previo a la cirugía puede resultar difícil, por lo que son de extrema importancia pruebas como la TC, la RM o la ecografía transesofágica para la planificación del tratamiento. La RM parece ser de mayor utilidad en comparación con la TC para la determinación de la naturaleza intravascular del tumor y su extensión. [7]. El principal dato diferenciador es la falta de adhesión de este tumor a las paredes venosas en comparación con otros tumores de extensión intravascular.

Histológicamente, la LIV se diferencia del leiomiomasarcoma por su mínima actividad mitótica, aunque algunos patólogos lo clasifican como leiomiomasarcoma de bajo grado dada su capacidad de metastatizar, en la mayoría de los casos en el pulmón.

Diversos autores sugieren la sobreexpresión de la citocina CD-44, del glicosaminoglicano hialurónico y del factor de crecimiento fibroblástico básico (bFGF) en la LIV. Dichos factores se relacionan con una mayor capacidad de angiogénesis y de invasión

local. A diferencia de la LIV, dicha sobreexpresión no existe en los leiomiomas uterinos [8].

La invasión venosa del tumor produce síntomas como ascitis, edema de los miembros inferiores e incluso el síndrome de Budd-Chiari. En cambio, su extensión cardíaca puede producir disnea, distensión yugular, arritmias, fallo cardíaco y, en algunos casos, muerte súbita [5].

En cuanto al tratamiento, el buen estado del paciente, la ausencia de metástasis demostrables, la posibilidad de resección completa del tumor y el riesgo de muerte súbita o embolismo pulmonar justifican el tratamiento inmediato de la enfermedad.

El único tratamiento posible en la actualidad es la extirpación quirúrgica. Diversos autores sugieren la existencia de receptores de estrógenos y progesterona, por lo que de forma sistemática se propone asociar a la resección del tumor una histerectomía con doble anexectomía para impedir la probable influencia de las altas concentraciones de estas hormonas sobre el crecimiento de la LIV [9]. A pesar de haberse comprobado también la mayor recurrencia de este tumor en mujeres con actividad ovárica normal, no existen evidencias suficientes para afirmar que el uso de antiestrógenos como el tamoxifeno pueda tener un papel definitivo en el tratamiento de estos tumores [9]. Por todo esto, en los casos en los que se comprueba la recidiva tumoral posquirúrgica, el único tratamiento recomendable sería una nueva cirugía de resección.

Se han propuesto varias modalidades quirúrgicas para el tratamiento de la LIV. La más habitual es la resección intratorácica y la abdominal en dos tiempos quirúrgicos separados [5].

La exéresis del componente cardíaco se realiza habitualmente mediante una esternotomía media y un *bypass* cardiopulmonar con o sin hipotermia y a través de una atriotomía, de modo que se extraiga tanto la porción intracardíaca como el tumor de la VCI e incluso de la VCS. El abordaje del componen-

te abdominal se realiza a través de una laparotomía media. Dependiendo de la vía de extensión del tumor, puede realizarse una venotomía sobre la VCI, sobre la vena ilíaca común si se extiende a través de venas ilíacas o sobre la vena renal si la extensión sigue la vía de las venas ovárica y renal.

Recientemente, algunos autores abogan por el abordaje únicamente abdominal y la extracción del tumor a través de una venotomía en la VCI, aunque puede existir un riesgo de embolización tumoral al no controlarse su porción más proximal [5]. En estos casos puede usarse la ecografía transesofágica para el control del componente intratorácico, lo cual se desaconsejó en nuestro caso dado el gran tamaño de su porción tumoral.

En nuestro caso optamos por realizar la cirugía en un único tiempo quirúrgico para minimizar el riesgo de embolización tumoral. A pesar de la tendencia que existe a realizar el tratamiento en dos tiempos quirúrgicos, ambas técnicas tienen porcentajes de éxito y morbilidad muy similares, por lo que puede realizarse la extracción de ambas porciones tumorales en un tiempo razonable.

Debe realizarse un seguimiento exhaustivo durante varios años de estas pacientes por la alta tasa de recidiva tumoral y la necesidad de tratamiento quirúrgico en estos casos.

En conclusión, la LIV es un tumor raro, aunque puede infravalorarse su incidencia por el largo período que es necesario hasta su expresión clínica. Hasta el momento, el único tratamiento posible es la resección quirúrgica, aunque en el futuro es probable que los fármacos como los antiestrógenos puedan tener su función en los tumores irresecables. El tratamiento de la LIV con extensión cardíaca en un solo tiempo quirúrgico es factible y puede disminuir el riesgo de diseminación iatrogénica del tumor. El seguimiento periódico es fundamental para la detección de nuevas recidivas.

Bibliografía

1. Birsh Hirshfeld FV. Lehbuch der Pathologischen Anatomie. 5 ed. Leipzig: F.C.W. Vogel; 1896.
2. Hormann K. Ueber einen fall von myomatosen uterustumor. Zentralbl Gynaekol 1907; 31: 1604-5.
3. Knauer E. Beitrag zur anatomie der uterusmyome. Beitr Geburtshilfe Gynaekol 1903; 1: 695.
4. Sitzenfrey A. Uber venenmyomedes uterus mit intravaskularem wachstum. Z Geburtshilfe Gynaekol 1911; 68: 1-25.
5. Harris LM, Karakousis CP. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: tumor thrombectomy through an abdominal approach. J Vasc Surg 2000; 31: 1046-51.
6. Eder F, Halloul Z, Meyer F, Huth C, Lippert H. Surgery of inferior vena cava associated malignant tumor lesions. Vasa 2008; 37: 68-80.
7. Rotter AJ, Lundell CJ. MR of intravenous leiomyomatosis of the uterus extending into the inferior vena cava. J Comput Assist Tomogr 1991; 15: 690-3.
8. Chen MJ, Peng Y, Yang YS, Huang SC, Chow SN, Torng PL. Increased hyaluronan and CD44 expressions in intravenous leiomyomatosis. Acta Obstet Gynecol Scand 2005; 84: 322-8.
9. Biri A, Korucuoglu U, Zumurbas N, Tiras B, Guner H. Intravenous leiomyomatosis treated with aromatase inhibitor therapy. Int J Gynaecol Obstet 2008; 101: 299-300.
10. Uchida H, Hattori Y, Nakada K, Iida T. Successful one-stage radical removal of intravenous leiomyomatosis extending to the right ventricle. Obstet Gynecol 2004; 103: 1068-70.

*INTRAVENOUS LEIOMYOMATOSIS WITH EXTENSION INTO THE HEART.
A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE*

Summary. Introduction. *Intravenous leiomyomatosis (IVL) is a rare tumour that may spread along the inferior vena cava until it reaches the cavities on the right-hand side of the heart. It is a tumour that has its origins in smooth muscle cells and is normally restricted to the pelvic venous system. No more than 100 cases of IVL have been reported, of which only 30 presented cardiac involvement. Although histologically it is benign, the involvement of the right cavities of the heart can give rise to severe symptoms such as syncopes and arrhythmias and in some cases it can even lead to sudden death.* Case report. *A 40-year-old female with extension to the heart and who had no previous symptoms. The tumour spread along both the internal iliac veins and the left ovarian vein, something which had only previously been reported in two other cases. Surgical excision was performed in a single session of surgery by means of a heart-lung bypass and using an abdominal and thoracic approach.* Conclusions. *Despite being an infrequent tumour, its incidence may be underestimated due to the fact that its symptoms often appear very late on in the course of the disease (up to 20 years). Given the severe clinical features that it may cause, its treatment always involves surgical removal, which is an important challenge for the vascular surgeon. The low incidence of IVL and the type of extension of the tumour in this case make it truly exceptional.* [ANGIOLOGÍA 2008; 60: 285-9]

Key words. Heart tumour. Intravenous leiomyomatosis. Uterine tumour. Vena cava tumour.