

# Leiomiomatosis intravascular con extensión intracardiaca: cirugía abdominal y cardíaca en un solo tiempo

## Intravascular leiomyomatosis with cardiac extension: Simultaneous abdominal and cardiac surgery

La leiomiomatosis intravenosa es una entidad histológicamente benigna y rara: las células musculares lisas proliferan intravascularmente sin invadir otras estructuras. Alcanzan las venas intrauterinas y, en ocasiones, pueden alcanzar vasos retroperitoneales e, incluso, las cavidades cardíacas derechas. Afecta solamente a mujeres, normalmente de 40 a 50 años.

En la literatura hay pocos casos recogidos. Presentamos un caso poco común y realizamos una pequeña revisión bibliográfica.

Mujer de 53 años en seguimiento cardiológico por cuadros sincopales; en la exploración física se palpa una masa pélvica que llega hasta la altura umbilical, de consistencia dura y dolorosa. Durante su estudio se realiza una TC toracoabdominopélvica con contraste intravenoso (fig. 1), donde se evidencia una masa polilobulada con densitometría heterogénea correspondiente con útero poliomiomatoso/sarcomatoso; trombosis de la vena ovárica derecha y afectación de la vena cava inferior hasta aurícula derecha. En el ecocardiograma, el ventrículo derecho está dilatado; la aurícula derecha presenta masa homogénea, móvil, con diámetros de 26 × 35 mm, que prolapsa hacia el ventrículo derecho; la vena cava inferior presenta ocupación. Se toman biopsias con resultado de lesión leiomioma. Se completa el estudio con PET-TC: leve hipermetabolismo del tumor, sugestivo de leiomioma uterino. Hipometabolismo en vena cava inferior y en la aurícula derecha, no sugestivos de trombosis tumoral.

El 6/05/15 se realiza intervención quirúrgica por 2 equipos quirúrgicos (Cirugía General y del Aparato Digestivo junto con Cirugía Cardíaca) en un solo tiempo (410 min): resección de la lesión leiomiomatosa uterina con histerectomía y doble anexectomía; extirpación de expansión tumoral intracava e intraaurícula derecha que requiere circulación extracorpórea sin parada cardiorrespiratoria. Se envía la pieza a Anatomía Patológica: leiomiomatosis intravenosa (fig. 2).

Ingresó en la Unidad de Reanimación 5 días; posteriormente se trasladó a la Unidad de Trasplante Abdominal, donde evolucionó satisfactoriamente. Fue dada de alta 23 días tras la cirugía.

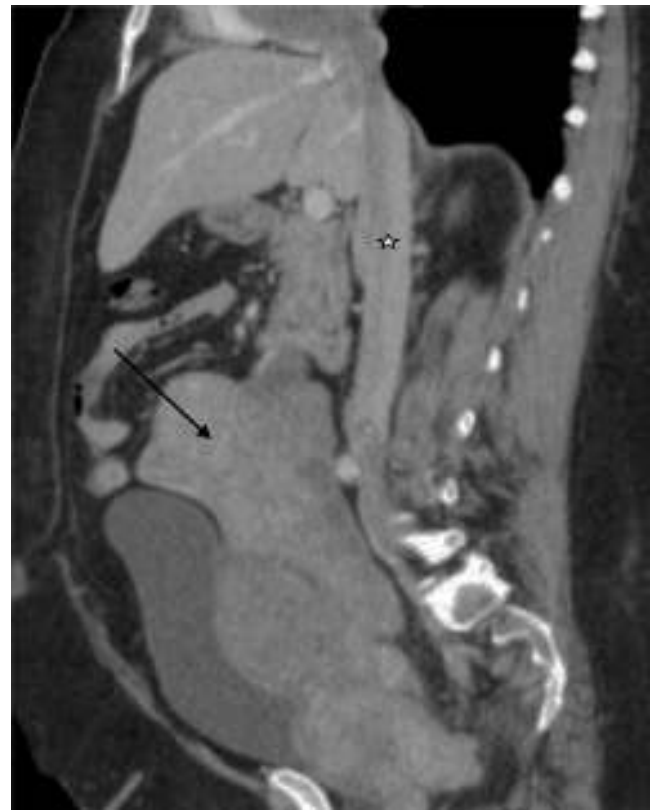
La leiomiomatosis intravenosa afecta a mujeres, la mayoría histerectomizadas por leiomioma uterino<sup>1</sup>. Es una tumoración benigna nodular del músculo liso con expansión intravascular; puede alcanzar cavidades cardíacas a través de la vena cava inferior y producir obstrucción del retorno venoso. En

2013 menos de 300 casos fueron registrados en la literatura inglesa<sup>2</sup>.

Algunas teorías del origen y mecanismos de crecimiento de este tumor<sup>3</sup>:

- Extensión local intravenosa de un leiomioma.
- Carcinogénesis directa desde las paredes vasculares dentro del miometrio. El tumor puede estar libremente flotando dentro de la luz del vaso o adherido a este.

Hay que considerar el diagnóstico en casos de trombosis venosa profunda, masa dentro de la vena cava inferior o aurícula o síntomas inespecíficos asociados con antecedentes de cirugía pélvica como histerectomía<sup>4</sup>.



**Figura 1 – TC con gran tumoración uterina (flecha) y crecimiento tumoral a venas ilíacas, ováricas y cava (estrella), hasta aurícula derecha.**



**Figura 2 – Pieza quirúrgica con gran tumoración uterina y su crecimiento tumoral a venas ilíacas, cava y aurícula derecha.**

La sintomatología es variable: dolor pélvico y sangrado vaginal; síntomas respiratorios y cardíacos (disnea, tos, de fallo cardíaco derecho); en algunas ocasiones la extensión intracardiaca del tumor puede conllevar la muerte cardíaca súbita<sup>5</sup>.

El estudio incluye:

- Tomografía: que permite la evaluación de la extensión tumoral.
- Resonancia magnética: mostrará una intensidad de señal baja a intermedia en T1.
- Ecografía pélvica: estudia los anexos pélvicos y la presencia de trombo intravascular; también valora la afectación intracardiaca<sup>6</sup>.

El tratamiento de elección es quirúrgico con extirpación tumoral completa, para evitar recurrencias. Puede realizarse en 2 tiempos (menor riesgo de hemorragia por anticoagulación durante la circulación extracorpórea) o en uno (se han observado buenos resultados)<sup>7</sup>. Hay casos descritos en los

que fue preciso realizar parada cardiocirculatoria para la correcta extirpación de la lesión.

En casos de resección incompleta o recurrencia del tumor, el uso de antiestrogénicos como tamoxifeno es controvertido. Se han registrado tasas de recurrencia hasta del 30% en las resecciones incompletas, y pueden ocurrir desde 6 meses hasta 15 años después; por lo que es muy importante el seguimiento a largo plazo<sup>8</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Demirkiran F, Sal V, Kaya U, Alham C, Tokgozoglu N. Intravenous leiomyoma with extension to the heart: A case report and review of the literature. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2013;2013. ID 602407.
2. Guzman L, Dergal E, Capurso A, Hernández Valencia JA, Garmilla Espinosa J. Leiomiomatosis intravenosa: Informe de una paciente. *Cirujano General.* 2000;22.
3. Cruza I, Joãoa I, Stuarda B, Lala M, Bento L, Cotrim C, et al. Intravenous leiomyomatosis: A rare cause of intracardiac mass. *Rev Port Cardiol.* 2014;33. 735.e1-735.
4. Morales M, Anacleto A, Leal J, Carvalho S, Derl'Arco J. Intravascular leiomyoma with heart extension. *Clinics.* 2012;67:83-7.
5. Jung Ch, Myung S, Moon S. A case of huge intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension. *J Women Med.* 2010;3:29-31.
6. Clay T, Dimitriou J, McNally O, Rusell PA, Newcomb AE, Wilson AM. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension A review of diagnosis and management with an illustrative case. *Surg Oncol.* 2013;22:e44ee52.
7. Qiang L, Jie M, Bin H, Xiatao P, Hao L. One-stage surgical removal of intravenous leiomyomatosis with right heart extension is safe. *Heart Surg Forum.* 2010;115014.
8. Moniaga N, Randall L. Uterine leiomyomatosis with intracaval and intracardiac extension. *Gynecol Oncol Rep.* 2012;2:130-2.

Dania Calvo-Rodríguez<sup>a\*</sup>, Adrián Narváez Muñoz<sup>b</sup>, Aquilino Fernández Pérez<sup>a</sup>, Darío Durán<sup>b</sup> y Evaristo Varo Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Trasplante Abdominal, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [daniamjcr@gmail.com](mailto:daniamjcr@gmail.com)  
(D. Calvo-Rodríguez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.11.007>  
0009-739X/

© 2015 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.