

## CASO CLÍNICO

# LEIOMIOMATOSIS INTRAVASCULAR CON EXTENSIÓN A GRANDES VASOS

Fonseca Villanea, Carlos<sup>1</sup>; Borbón Cordero, María Fernanda<sup>2</sup>; Molina Mainieri, Silvia<sup>3</sup>; Goyenaga Castro, Pablo<sup>4</sup> y Jiménez Juárez, Roger<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Investigador independiente. San José, Costa Rica

<sup>2</sup>Departamento de Ginecología. Hospital San Juan de Dios. Caja Costarricense de Seguro Social. San José, Costa Rica

<sup>3</sup>Departamento de Patología. Hospital San Juan de Dios. Caja Costarricense de Seguro Social. San José, Costa Rica

<sup>4</sup>Departamento de Patología. Hospital San Juan de Dios. Caja Costarricense de Seguro Social. San José, Costa Rica

<sup>5</sup>Departamento de Vascular Periférico. Hospital San Juan de Dios. Caja Costarricense de Seguro Social. San José, Costa Rica

**Resumen:** La leiomiomatosis intravascular es una patología poco común, se describe como una proliferación benigna generalmente compuesta por células de músculo liso provenientes de la pared de las venas uterinas, esta masa tiene la habilidad de invadir las venas gonadales, iliacas y renales hasta la vena cava inferior, y en algunos casos excepcionales puede alcanzar las cavidades diestras del corazón, causando patología embólica u obstructiva. Por su baja incidencia y los pocos casos reportados, el manejo de la leiomiomatosis intravascular produce confusión en su diagnóstico y tratamiento. Se presenta el caso de una mujer de 36 años de edad, quien consulta al servicio de emergencias por presentar dolor abdominal, deposiciones diarreicas y poca tolerancia a la vía oral, asociado a edema en miembros inferiores de cinco meses de evolución. Presenta antecedentes de una histerectomía con salpingooforectomía izquierda. Utilizando ecografía abdominal, angiogramografía computarizada y la ecografía transtorácica, se comprobó la presencia de una masa tumoral la cual invade las venas iliacas, renal izquierda, vena cava inferior hasta alcanzar las cavidades cardiacas derechas. Se decidió un manejo quirúrgico en dos tiempos. El análisis patológico posquirúrgico determinó el diagnóstico de una leiomiomatosis intravascular con extensión de grandes vasos.

**Palabras clave:** leiomiomatosis, útero, vena renal, vena cava inferior, atrio derecho. Fuente: DeCS.

Recibido: 8 Febrero 2019. Aceptado: 15 Marzo 2019. Publicado: 25 Abril 2019.

Revista electrónica publicada por el Departamento de Farmacología de la Escuela de Medicina de la Universidad de Costa Rica, 2060 San José, Costa Rica. ® All rights reserved. Licensed under a Creative Commons Unported License.



Contáctenos: [rev.med.ucr@gmail.com](mailto:rev.med.ucr@gmail.com). Tel: (506) 25-11 4492, Fax: 25-11-4489.

# INTRAVASCULAR LEIOMYOMATOSIS WITH GREAT VESSELS EXTENSION

**Abstract:** The intravascular leiomyomatosis is a rare pathology, described as a non malicious proliferation generally composed for smooth muscle cells originated from the uterus vein walls, this mass has the ability to invade gonadal, iliac and renal veins until the inferior cava vein, in some exceptional cases it could reach the right heart cavities, causing an embolic or obstructive pathology. Due to its low incidence and few reported cases, the management of the intravascular leiomyomatosis produces confusion on its diagnostic and treatment. A clinical case is presented of a 36 years old female, who consults the emergency services presenting an abdominal pain, diarrheic depositions and low orally tolerance, associated to edema in lower members. The patient has background of a six-month prior hysterectomy with left salpingo-oophorectomy. Using an abdominal echography, computerized angiotomography, and the transthoracic ultrasound, it was checked the presence of a tumoral mass that invaded the iliac veins, left renal, inferior cava vein, until it reached the right heart cavities. A two-time surgical management was decided. The post-surgical pathology assessment determined the diagnostic of the intravascular leiomyomatosis with extension to great vessels.

**Key words:** leiomyomatosis, uterius, renal vein, inferior cava vein, right atrium. Source: DeCS.

## GLOSARIO

**LIV:** Leiomiomatosis intravascular

**Angio TAC:** Angiotomografía computarizada

**VCI:** Vena cava inferior

**TEP:** Tromboembolismo pulmonar

**ETT:** Ecografía transtorácica

vida. Los síntomas de la LIV son poco específicos, va depender del nivel de extensión tumoral.

Por su baja incidencia, los pocos casos reportados y su escasa sintomatología, el diagnóstico y manejo de la LIV puede producir confusión.

## INTRODUCCIÓN

La leiomiomatosis intravascular es una patología poco estudiada por su baja incidencia, existen limitados reportes publicados a nivel mundial. En contraste de su enfermedad de origen, la miomatosis uterina, la cual es ampliamente conocida, por ser la neoplasia ginecológica más frecuente en mujeres mayores de 35 años. Ambas comparten su origen histológico, la característica distintiva es la habilidad de invadir y ascender por el sistema venoso, que presenta la LIV. A pesar que su histología exhibe características de benignidad, tiene el riesgo de producir patologías embólicas u obstructivas, las cuales pueden comprometer la

## MÉTODOS Y MATERIALES

Se revisó retrospectivamente el registro médico clínico de un caso de LIV, manejado por el Departamento de Cirugía Torácica, Vascular Periférico, Ginecología y Patología Clínica del Hospital San Juan de Dios en San José de Costa Rica. Se recibe el aval del Comité de Bioética Clínica del Centro de Desarrollo Estratégico e Información en Salud y Seguridad Social, asegurando el resguardo de la privacidad de los datos, por medio del oficio DJ-5893-2009. Previo a una amplia explicación y después de haber comprendido en su totalidad la información, la paciente expresa voluntariamente, por medio de la firma del documento llamado consentimiento informado, el aval para ser publicado su caso clínico.

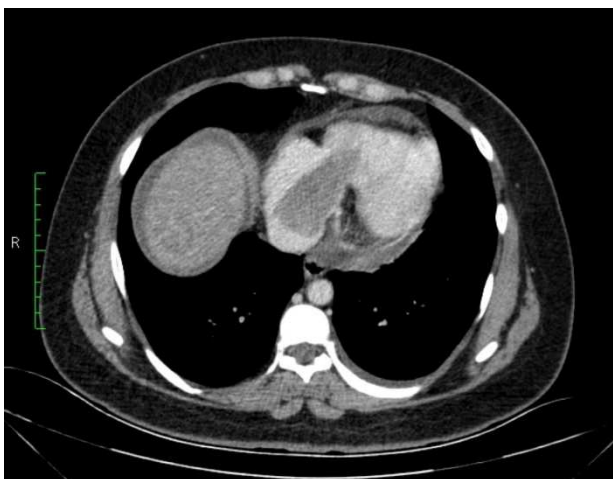
### INFORME DEL CASO

Paciente femenina 35 años de edad, conocida hipertensa, asociada a dislipidemia y con historia de fibromialgia. Presenta antecedentes quirúrgicos de una histerectomía con salpingooforectomía izquierda cinco meses atrás. Ingresó al servicio de urgencias por dolor abdominal a nivel de hipocondrio derecho, deposiciones diarreicas de alta tasa y una pobre tolerancia por la vía oral, asociado a edemas en miembros inferiores.

A la valoración física se confirma el edema en miembros inferiores y se documenta un soplo sistólico plurifocal de mayor grado a nivel tricuspídeo, no irradiado, de grado 4/6.

Se decide realizar un ultrasonido abdominal, en el cual incidentalmente se encuentra evidencia de enfermedad tromboembólica en vena cava inferior (VCI) con extensión hacia cámaras derechas.

Posteriormente, se indica una angiotomografía computarizada (Angio TAC) abdominal y torácica, la cual confirma un tromboembolismo oclusivo desde el inicio de la VCI, asociado microembolismo en ambas venas ilíacas hasta el atrio derecho y vena renal izquierda, sin datos de tromboembolismo pulmonar (TEP) (ver figura No. 1). Se recomienda iniciar terapia de anticoagulación.



**Figura No. 1.** Angiotomografía computarizada. Plano transversal: tumor afecta cavidades derechas, presencia de defecto irregular de llenado.

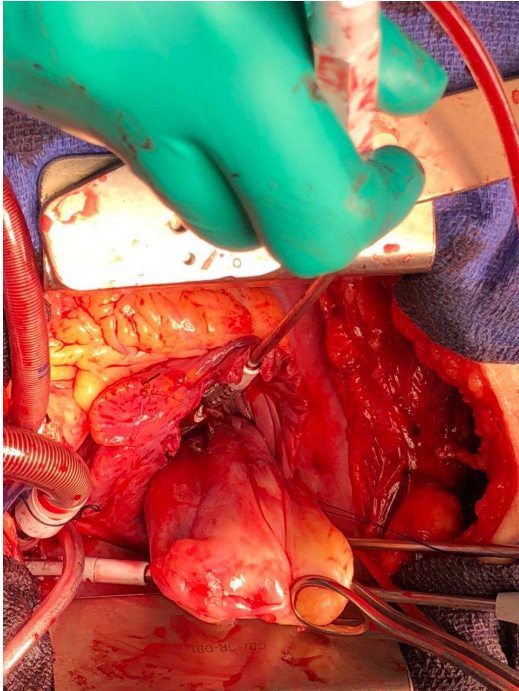


**Figura No. 2.** Ecocardiografía transtorácica proyección apical cuatro cámaras: masa hiperecogénica en cavidades derechas.

Por el hecho de afectar las cavidades cardíacas recomienda realizar una ecografía transtorácica (ETT), se describe una masa de 6 x 3.4cm la cual protruye desde la VCI, y ocupa todo el ventrículo derecho con posibilidad de tromboembolismo (ver figura No. 2).

Ante la eventualidad de la presencia de una masa sólida, se concluye que el manejo debe ser quirúrgico, el cual se realiza el procedimiento a dos tiempos.

Por medio de una estereotomía media longitudinal y el uso de circulación extracorpórea se extirpa una masa tumoral de al menos 10cm dentro del atrio derecho, misma que se extiende hacia el ventrículo derecho hasta más de 6cm, atravesando la válvula tricúspide produciendo una dilatación en el anillo valvular de 34 x 38mm. Se envía biopsia por congelación. Se extirpan múltiples ramas del tumor quedando restos para el segundo procedimiento. Se ingresa a cuidados intensivos de manera emergente por presentar hipoxemia por intubación selectiva del bronquio derecho (ver figura No. 3).



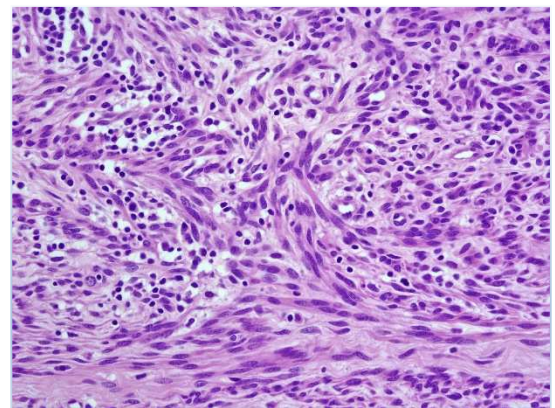
**Figura No. 3.** Imagen intraoperatoria. Posterior a atriotomía se observa una masa voluminosa y firme liberada del atrio derecho, se percibe la afcción de la vena cava inferior.



**Figura No. 4.** Pieza quirúrgica, corresponde a una estructura irregular lobulada de consistencia duroelástica la cual se extrajo de cavidades cardiacas y grandes vasos.

Durante el segundo procedimiento, por medio de una incisión xifopúbica y el uso de circulación extracorpórea, se realiza una sustitución de la válvula tricúspide, resección del tumor del VCI hasta la vena renal izquierda, de esta ultima de forma parcial; asociado a una ooforectomía derecha.

La masa tumoral extirpada fue recibida en varias piezas, tanto en el contenido de las muestras de los vasos del hilio ovárico, vena cava inferior, renal e iliacas (ver figura No. 4); histológicamente se observa una masa compuesta por células fusiformes de núcleos ligeramente alargados. Se ubican cambios degenerativos, no así necrosis tumoral (ver figura No. 5). Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de LIV con extensión a grandes vasos.



**Figura No. 5.** Fotomicrografía de la masa tumoral, donde se muestra múltiples células fusiformes de músculo liso, las cuales no presentan evidencia de atipia ni malignidad, dispuestas en un vago patrón fascicular que alternan con numerosos vasos sanguíneos.

Después de una evolución satisfactoria, al sexto día postoperatorio de la segunda intervención, se le da de alta del centro hospitalario.

Durante el mes de postoperatorio la paciente sufre una bronconeumonía basal izquierda la cual resolvió posterior al tratamiento con cefotaxima durante siete días.

**DISCUSIÓN**

La leiomiomatosis uterina es una patología común durante la vida de toda mujer, sin embargo, son excepcionales los casos en los que existe un crecimiento intravascular [1]. La LIV es una neoplasia caracterizada por una proliferación benigna, generalmente compuesta por células de musculo liso provenientes de la pared de las venas uterinas [2]. Hasta hoy se han reportado menos de 200 casos en la literatura mundial, el primero quien lo describió fue el alemán Birch-Hirschfiel en el año 1896 [3].

**Tabla No. 1.** Sintomatología frecuente en la leiomiomatosis intravascular.

Presentación Clínica	Frecuencia (%)
Disnea de esfuerzo	36,7%
Soplo sistólico	33%
Sincope	26,6%
Edema en miembros inferiores	26%
Palpitaciones	20%
Fatiga	10%
Ascitis	10%
Ingurgitación yugular	10%
Dolor torácico	10%
Dolor abdominal	10%
Hepatomegalia	10%
Síndrome de Budd Chiari	<1%

La LIV suele afectar a la mujer en la edad premenopáusica, por su conocida dependencia

estrogénica [4]. Alrededor de la cuarta década de vida es habitual el diagnóstico de LIV [2].

La etiología no es clara, existen dos teorías sobre el origen de la enfermedad; Sitzenfry expone la invasión intravascular de un leiomioma uterino como origen, y Knauer sugiere un crecimiento tumoral desde el musculo liso de la pared vascular [5]. Se ha reportado que al menos un 84% de los diagnósticos de LIV presentan antecedentes de una histerectomía o miomectomía previa, a causa de una leiomiomatosis uterina [4, 5,6].

La presentación clínica de la LIV es inespecífica, usualmente se relaciona con el proceso obstructivo que produce la masa tumoral sobre el sistema vascular (ver tabla No.1) [4,7]. Se documenta un 13% de pacientes asintomáticos al momento del diagnóstico [2]. Al tener un crecimiento lento, los síntomas surgen cuando existe un compromiso vascular significativo [8].

Por su poca frecuencia, es usual que el diagnóstico de la LIV sea confuso. Como ocurrió durante el caso clínico expuesto, donde se cuestionó como diagnóstico diferencial un mixoma cardiaco, un trastorno trombótico o carcinoma de células renales [9]. Siempre se debe descartar patologías letales, como: leiomiosarcomas, hepatoma, tumor adrenal con metástasis a cámaras cardiacas derechas [8-10].

Los estudios de imagen son elementales para realizar el diagnóstico, planear la cirugía, así como, detectar recurrencias. La ecografía abdominal, ETT, Tomografía computarizada (TAC) y resonancia magnética son las herramientas que se tiene para la detección y diagnóstico [2,10].

La ETT es útil para la detección de la LIV con extensión intracardiaca, es un método no invasivo, sin riesgos conocidos. Es eficaz en la detección de la relación entre la masa tumoral con las cavidades y válvulas cardiacas en tiempo real [7,10]. Se ha demostrado clara ventaja de la ecografía transesofágica por encima de la ETT, en mejores



resultados en diagnóstico y ha permitido mejores resultados quirúrgicos [7].

**Tabla No. 2.** Etapas de la clasificación prequirúrgica

Estadio	Descripción
Etapa I	Tumor invade las venas uterinas, se mantiene confinado en pelvis.
Etapa II	Tumor consigue afectar la región abdominal, sin afectar las venas renales.
Etapa III	Tumor sobrepasa las venas renales, afecta la vena cava e invade las cámaras derechas, sin comprometer las arterias pulmonares
Etapa IV	Tumor obstruye el flujo sanguíneo de las arterias pulmonares

La información recopilada de la tomografía computarizada con contraste, así como su variante el Angio TAC se utiliza para diferenciar la composición, diagnóstico y extensión de la masa tumoral; es la técnica radiológica más utilizada para la evaluación prequirúrgica. Es primordial para trazar el plan quirúrgico y determinar posibles recidivas [1,11].

Histológicamente, dicha masa tumoral se compone por células fusiformes dispuestas en un discreto patrón fascicular, acompañados por abundantes vasos sanguíneos, áreas de fibrosis y edemas. Esta se caracteriza por carecer de atipia celular, mitosis abundantes ni necrosis tumoral (ver figura No. 5). Producto de no presentar necrosis tumoral es fácil diferenciarlo de la leiomiomatosis de bajo grado, su principal diagnóstico diferencial. Suele ser positivo para receptores hormonales de

estrógenos y progesterona, esto permite mostrar su origen miometrial [2].

La resección quirúrgica total es la opción terapéutica que existe en la LIV con extensión a grandes vasos. Para planear la intervención quirúrgica se clasifica a los pacientes, según la progresión tumoral, en cuatro etapas (ver tabla No. 2) [12].

La Cirugía tiene como objetivo remover la masa obstructiva en las cámaras derechas y evitar recurrencia [9,13]. Para evitar la recurrencia es imprescindible realizar una ooforectomía bilateral, y así evitar la estimulación hormonal de este tumor hormono dependiente [5]. La resección quirúrgica se puede realizar utilizando una única intervención o en dos etapas [14]. La resección quirúrgica en una única intervención puede ser una manera segura y efectiva, pero va depender de la estabilidad, la reserva fisiológica del paciente, disponibilidad del centro de salud y complejidad del procedimiento [9,13].

En caso de una resección tumoral incompleta, como ocurrió en el caso clínico expuesto, donde se extirpo parcialmente el contenido en la vena renal izquierda, algunos recomiendan el uso de terapia antiestrogénica, aunque existe controversia [15,16]. Los inhibidores de aromatasa han demostrado mejorar la supervivencia libre de progresión en el caso de resección incompleta [2,18].

Algunos expertos también reconocen el beneficio de la terapia con agonista de la hormona liberadora de gonadotropina en dichos casos [17,19]. Se han reportado hasta un 30% de recurrencias con resecciones parciales, estas pueden ocurrir desde 6 meses hasta 15 años, por lo cual es fundamental un seguimiento imagenológico [5,8,15].

El diagnóstico temprano es fundamental, aunque sea difícil por los síntomas inespecíficos. La LIV se debe incluir entre los diagnósticos diferenciales de mujeres premenopáusicas con antecedentes de la



leiomiomatosis uterina, que manifiesten síntomas cardiovasculares y presenten masa ocupante [4,20].

### CONCLUSIONES

La LIV con extensión a cámaras cardíacas es una patología poco frecuente, aunque por su característico crecimiento lento y su alta probabilidad de persistir asintomático, pueda que se esté subestimando su incidencia verdadera. Se debe recalcar el valor de la sospecha clínica por parte del servidor de salud con el fin de alcanzar un diagnóstico temprano, ya que este es esencial para el pronóstico del paciente. El único tratamiento efectivo es la extirpación completa de la masa tumoral. Es usual que el diagnóstico definitivo se realice por medio histológico. Actualmente se cuenta con múltiples herramientas como la ecografía abdominal, ETT, angioTac e incluso la resonancia magnética, que ayudaran para un adecuado diagnóstico, abordaje y seguimiento.

### FUENTE DE FINANCIAMIENTO

No hay fuente de financiamiento externa.

### REFERENCIAS

1. Pena A, Tamana M. Intracardiac extension of intravenous leiomyoma, a rare phenomenon: A case report. *Radiol Case Rep.* 2018 Feb 21; 13(2): 427-430.
2. Aguilar C, Espinoza D, Soca, R. Leiomiomatosis intravascular con extensión intracardiaca. *Rev Esp Patol.* 2017 May 25; 51(3): 183-187.
3. Zhang X, Wu L, Xu R, Zhu C, Ma G, Zhang C, et al. Identification of the molecular relationship between intravenous leiomyomatosis and uterine myoma using RNA sequencing. *Scientific Reports.* 2019 Feb 05; 9(7): 1442-1450.
4. Castagneto L, Mariano G, Musleh L, Lepiane P, Colasanti M, Meniconi R, et al. Massive pelvic recurrence of uterine leiomyomatosis with intracaval-intracardiac extension: video case report and literature review. *BMC Surg.* 2017 Nov 29; (17): 118-127.
5. Yague D, Bernal C, Angulo E, Nunez E, Lample C. Leiomiomatosis intravascular. *Prog Obstet Ginecol.* 2010 Oct 23; 55(12): 517-519.
6. Shi T, Shkrum M. A Case Report of Sudden Death From Intracardiac Leiomyomatosis. *Am. J Forensic Med Pathol.* 2018 June; 39(2): 119-122.
7. Labbe J, Pumarino A, Valdivia G, Ibarra J, Merello L, Quiroz M. Tumor intracardiaco como presentación de leiomiomatosis intravascular. *Rev Chil Cardiol.* 2014 Mar 2014; 33(3): 61-66.
8. Hernández C, Jojoa R, García A, Bohórquez W. Leiomiomatosis intravascular gigante con extensión a cavidades cardíacas. *Rev Colomb Cardiol.* 2018 May 7; 25(3): 239-239.
9. Price J, Anagnostopoulos C, Benvenisty A, Balaram S. Intracardiac Extension of Intravenous Leiomyomatosis. *Ann Thorac Surg.* 2017 July 11; 100(2): e145-e147.
10. Li R, Shen Y, Sun Y, Zhang C, Yang Y, Yang Y, et al. Intravenous Leiomyomatosis with Intracardiac Extension: Echocardiographic Study and Literature Review. *Tex Heart Inst J.* 2014; 41(5): 502-506.
11. Wang W, Nie P, Chen B, Hou F, Dong C, He F, et al. Contrast-enhanced CT findings of intravenous leiomyomatosis. *Cli Radiol.* 2017 Dec 18; 70(5): 503.e1-503.e6.
12. Ma G, Miao Q, Liu X, Zhang C, Liu J, Zheng Y, et al. Different surgical strategies of patients with intravenous leiomyomatosis. *Medicine.* 2016 Aug; 95(37): e4902.
13. Li B, Chen X, Chu Y, Li R, Li W, Ni Y. Intracardiac leiomyomatosis: a comprehensive analysis of 194 cases. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013 Apr 5; 17(1): 132-139.
14. Liu J, Liang M, Ma G, Liu X, Cheng N, Cao D, et al. Surgical treatment for intravenous-cardiac leiomyomatosis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2018 Feb; 54(3): 483-490.
15. Calvo D, Narváez A, Fernández A, Durán D, Varo E. Leiomiomatosis intravascular con extensión intracardiaca: cirugía abdominal y cardiaca en un tiempo. *Cir Esp.* 2016; 94(5): 301-309.
16. Li M, Gou C, Lyu Y, Zhang M, Wang Z. An unusual case of intravenous leiomyomatosis involving the right atrium. *Chin Med J.* 2018 Dec 5; 132(4): 474-476.



17. Konishi H, Koh I, Shiroma N, Kidani Y, Urabe S, Tanaka N, et al. Two Case Reports of Intravenous Leiomyomatosis with Hyaluronan Expression. Hindawi. Case Reports in Obstet & Gynecol. 2018 July 17; 2018(1): 1-5. Accedida el 6 de marzo del 2019. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/criog/2018/4039183/>.
18. Brunel I, Iacoponi S, Hernandez A, Diestro M, De Santiago, J, Zapardiel I. Intravascular leiomyomatosis: an exceptional entity. Clin & Exp Obstet Gynecol. 2016; 43(3): 443-445.
19. Low H, Zhao Y, Huang K, Shen H, Wu P, Tseng C. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: A clinicopathological analysis of nine cases and literature review. Taiwa J Obstet Gynecol. 2016 Oct 7;56(3): 362-365.
20. Abdelbar A, Schimitt M, Jenkins P, Hoschtitzky J. Intracardiac extension of uterine leiomyomatosis. BMJ Case Rep. 2015 May 16;(10):1-2.

#### **CORRESPONDENCIA**

Fonseca Villanea, Carlos

Correo: carlosfonsvilla@hotmail.com

