



Casos Clínicos

Tumor intracardíaco como presentación de leiomiomatosis intravascular

Javier Labbé¹; Andrés Pumarino¹; Gerardo Valdivia¹; Julio Ibarra²;
Lorenzo Merello²; Manuel Quiroz³.

1 Unidad de Cirugía Cardiovascular, Hospital Dr. Leonardo Guzmán, Antofagasta, Chile.

2 Unidad de Cirugía Cardiovascular, Hospital Dr. Gustavo Fricke, Viña del Mar, Valparaíso, Chile.

3 Residente Cirugía General, Universidad de Chile, Hospital San Borja Arriarán.

Recibido 2 de enero 2014 / Aceptado 10 de marzo 2014

Rev Chil Cardiol 2014; 33: 61-66

Resumen: Presentamos un caso de leiomiomatosis intravascular que se extiende a cavidades cardia-

cas derechas, siendo tratado mediante cirugía en un tiempo.

Correspondencia:
Manuel Quiroz Flores
quirozflores.manuel@gmail.com



Intracardiac tumor as presentation of Intravascular leiomyomatosis

We present a case of an intravenous leiomyomatosis extending into the right cardiac chambers, which was treated

by one stage surgery.

Keywords: intravascular leiomyomatosis.

Introducción: El primer caso reportado de leiomiomatosis de origen pelviano con extensión intravascular a cavidades cardíacas fue descrito en 1907 en Alemania por Dürck y Hörmann.^{1,2} Es una patología infrecuente sobre la cual se ha obtenido información debido al reporte de casos aislados alrededor del mundo, contando Chile con el reporte de dos casos por Mertens et al.³

Es una entidad potencialmente mortal, pero con buena respuesta al tratamiento quirúrgico, se presenta generalmente en mujeres con antecedente de tumores uterinos y su clínica puede ser asintomática (hallazgo durante una Ecografía trans-torácica), o sintomática presentando síncope, insuficiencia cardíaca aguda, palpitaciones y muerte súbita.

Los Leiomiomas son neoplasias uterinas frecuentes, su in-

cidencia en Estados Unidos es cercana al 30% en mujeres mayores de 30 años y 80% en mayores de 50 años, de crecimiento hormono-sensible (Estrógeno). Su localización intravascular y extensión intracardiaca son infrecuentes. Su histología se caracteriza por predominio de células musculares lisas y baja tasa mitótica, siendo esencialmente benigno pero con comportamiento agresivo. Se plantea que su origen deriva de células miométriales con crecimiento a los senos venosos miométriales; sin embargo, la proliferación de células musculares lisas de la pared de las venas uterinas también es posible.^{4,5}

Estudios Citogenéticos han demostrado que cerca del 50% de las pacientes presenta anomalías cromosómicas, entre las que destaca en el 20% de los casos la transloca-



ción entre los cromosomas 12 y 14, t(12;14)(q15;q24). La presencia de esta translocación podría ser la génesis de la patología y a su vez un factor de mal pronóstico.⁶ Presentamos un caso tratado en la Unidad de Cirugía Cardiovascular del Hospital Regional de Antofagasta.

Caso clínico

Mujer de 36 años de edad, de nacionalidad boliviana, con antecedentes de: miomectomía (2007), histerectomía total y salpingo-ooforectomía derecha (2009) por Leiomioma intravascular, tumorectomía abdominopélvica, nefrectomía izquierda y sigmoidectomía (2011) por leiomiomatosis peritoneal diseminada y tumorectomía abdominopélvica con ooforectomía izquierda (2012) por recidiva.

No tenía antecedentes familiares de patología cardíaca, patologías crónicas o malignas.

La paciente fue derivada a Cardiología en Abril de 2013 por cuadro de 1 mes presentando 3 episodios de síncope, no asociado a esfuerzo físico y sin otros síntomas.

Al examen físico destacaban pulsos periféricos normales, ritmo cardíaco regular, soplo mitral, aórtico y pulmonar III/VI y examen neurológico normal. En el estudio inicial, el electrocardiograma no mostraba alteraciones y la presión arterial se encontraba en rangos normales.

En el ecocardiograma se apreciaba función ventricular conservada, dilatación auricular derecha, masa móvil auricular que ingresa a ventrículo derecho inicialmente impresionó como un trombo auricular (Figura 1). Se completó el estudio con tomografía computada de tórax, abdomen y pelvis observándose la presencia de una masa hiperdensa, cuya extensión se prolongaba desde la Vena Cava Inferior (VCI) (Figura 2). Se decidió la resolución quirúrgica mediante intervención en un tiempo con circulación extracorpórea.

A través de esternotomía se accedió a la aurícula derecha, evidenciándose un tumor pediculado originado en VCI, que se reseca en su totalidad (Figura 3). La paciente fue inicialmente trasladada a la unidad de cuidados intensivos coronarios, evolucionando favorablemente las primeras 48 horas, por lo que completó su hospitalización en sala y fue dada de alta al séptimo día del post operatorio. Se le indicó anticoagulación con cumarínicos y control cada 3 meses. Los hallazgos histopatológicos fueron concordantes con una lesión quística benigna, compuesta en su pared por tejido muscular liso, con una proliferación fusocelular benigna, áreas de fibrosis, zonas hemorrágicas y vasos sanguíneos normotípicos entremezclados.

La inmunohistoquímica evidenció un bajo índice mitótico, actina positiva, focal y tenue en el citoplasma de célu-

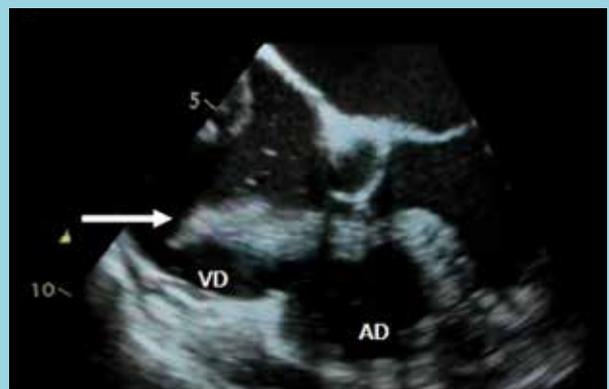


Figura 1.
Ecografía transesofágica, visión de 4 cámaras: Se observa una masa intracavitaria hiperecogénica (flecha) que ingresa desde aurícula derecha (AD) hacia ventrículo derecho (VD).

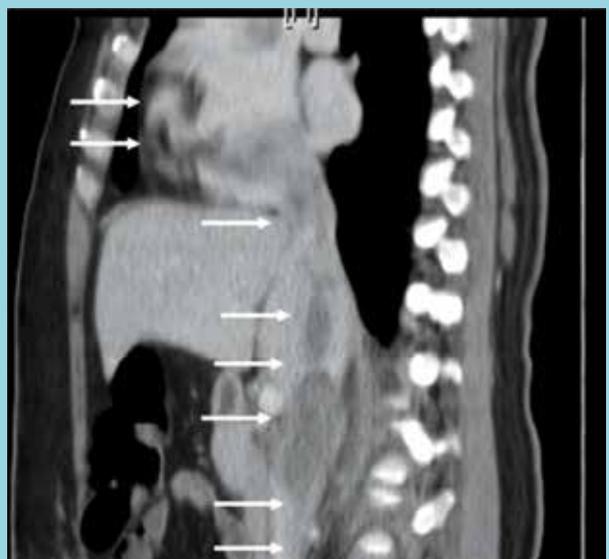


Figura 2.
Tomografía computada de Tórax, abdomen y pelvis: Las flechas señalan la extensión tumoral desde la Vena Cava inferior hacia cavidades cardíacas.

las fusadas y en la pared muscular de vasos sanguíneos. El marcador KI.67 fue positivo en 10 a 15% de los núcleos de células fusadas. Todos estos elementos son concordantes con el diagnóstico de Leiomiomatosis intravascular (LI). A 9 meses de control la paciente no presenta nuevos episodios de síncope, ni otra sintomatología, encontrándose sin signos de recidiva de la enfermedad.

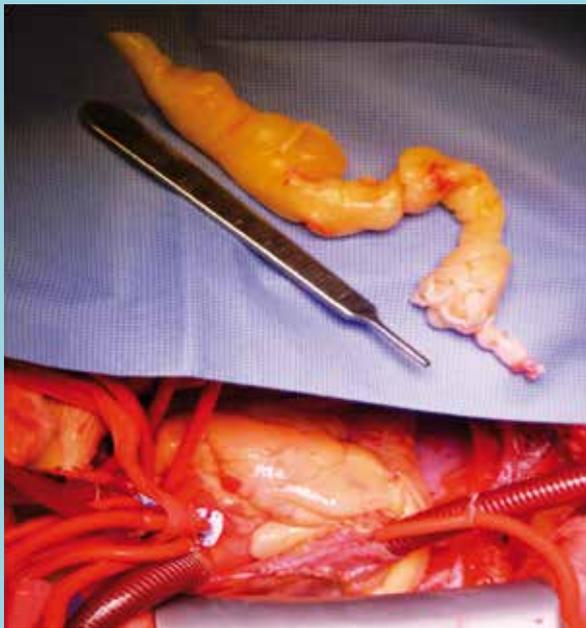


Figura 3.
Pieza quirúrgica de 14 cm correspondiente al tumor intracardiaco, que presentaba pedículo en Vena Cava inferior.

Discusión

A pesar de ser un tumor benigno, la leiomatosis puede presentarse con gran agresividad, comprometiendo desde las venas pélvicas, las venas ilíacas, la Vena Cava inferior, las venas renales e incluso cavidades cardíacas derechas y arteria pulmonar. Incluso existen casos de metástasis pulmonares, cerebrales y afectación linfonodal.

El compromiso de cavidades cardíacas es infrecuente estimándose en el 10% de los casos. Los casos recopilados a nivel mundial alcanzan 194 a Febrero de 2013.^{7,8} Se presenta exclusivamente en mujeres entre los 20 y 80 años, siendo más frecuente en la quinta década. En el estudio de Li et al.⁸ se encontró que eran principalmente mujeres multíparas. El antecedente de una cirugía por mioma uterino (Miomectomía o Histerectomía) previa o presencia de un mioma concomitante se observó en el 83,5% de los casos. El intervalo de tiempo entre el procedimiento quirúrgico ginecológico y el diagnóstico de la entidad varió desde 3 meses a 40 años. Se han reportado dos casos en mujeres embarazadas.^{9,10}

A pesar de la extensión del tumor hasta las cavidades cardíacas, el cuadro puede ser asintomático. La clínica dependerá del tamaño del tumor y sus dimensiones, siendo el

síntoma más frecuente la disnea (36,7%), luego el síncope (26,6%), edema de extremidades inferiores (26%), palpitaciones (20%), y fatiga, ascitis, injurgitación yugular, dolor torácico, dolor abdominal y hepatomegalia con cerca del 10% cada uno.⁸

La presentación clínica por embolización distal es rara. Sin embargo, existen reportes de Síndrome de Budd Chiari debido a trombosis oclusiva de las venas hepáticas, como fue uno de los casos presentados por Mertens et al.^{3,11}

En el estudio de Li et al, se reporta un soplo sistólico o diastólico en un tercio de los pacientes. A su vez, el electrocardiograma es normal en el 40,7% de los casos y se han reportado alteraciones inespecíficas del segmento ST, taquicardia sinusal y arritmias.⁸

La Ecografía es, sin duda, una gran herramienta para realizar el diagnóstico inicial. Permite ver en tiempo real el comportamiento del tumor intracardiaco, el de las válvulas y la función cardíaca.¹² Si bien la ecografía trans-torácica permite una visualización del tumor, se ha demostrado que la ecografía trans-esofágica ofrece mejores resultados diagnósticos y ha permitido un mejor desempeño quirúrgico al ofrecer mayores detalles sobre la localización del tumor, las cavidades cardíacas y la presencia de adherencias.^{13, 15}

La tomografía computacional y la resonancia magnética que permiten evaluar el tamaño, la localización y el origen de la LI que invade cavidades cardíacas, son la mejor forma de obtener información sobre la anatomía del tumor.¹⁶ La tomografía de tórax abdomen y pelvis permiten además ayudar a determinar la etiología según se localice el punto de origen del tumor. La resonancia magnética tendría ventajas sobre la tomografía ya que permite una mejor visualización de tejidos blandos y de la sangre sin necesidad de contraste, sin embargo, ambos son efectivos y permiten una adecuada planificación de la cirugía.

Diagnóstico

Cuatro entidades pueden producir masas cardíacas intracavitarias: variaciones de la normalidad, trombos, vegetaciones y neoplasias.¹⁷ En relación a la patología neoplásica, las sospechas incluyen, mixoma auricular derecho, carcinoma de células renales, tumor de Wilms, leiomiomatosis con invasión cardíaca, metástasis de leiomioma y otras metástasis tumorales. La mayoría de las veces el mixoma auricular es de localización izquierda.⁸ El carcinoma de células renales es uno de los diagnósticos diferenciales que debe confirmarse mediante el estudio histopatológico. Es el tumor que con mayor frecuencia se extiende a la VCI y cavidades cardíacas derechas, en la presencia de masa



renal y la indemnidad de la VCI infrarrenal simplifican el diagnóstico.^{8,17}

El Carcinoma de células renales y el tumor de Wilms pueden ser distinguidos mediante estudio de imágenes. El tumor de Wilms es más frecuente en niños, sin embargo, la extensión cardíaca se ha reportado en adultos.

La historia de histerectomía o miomectomía previa, y la presencia de miomatosis uterina, coexistente con un tumor de cavidades derechas, plantea la posibilidad de LI.

Las metástasis del Leiomioma pueden presentarse en tejidos pulmonares, linfonodos, muscular, subcutáneo, así como en el espacio retroperitoneal y otros órganos. La presentación intracardíaca no está asociada a metástasis pulmonar.

Otros tumores metastásicos involucran tanto pericardio como miocardio, y no solo la cavidad cardíaca.

Tratamiento

El tratamiento de la LI es quirúrgico; la cirugía precoz y la resección total son altamente curativos. Existe una clasificación que permite determinar el mejor abordaje de acuerdo a las características de la LI, propuesta por Gan et al. en 2009.¹⁸ Actualmente, la estrategia en auge es la cirugía en un tiempo con abordaje torácico y abdominal simultáneo, permitiendo a dos equipos trabajar de forma separada

en la extensión abdominal y cardíaca del tumor. Entre las ventajas de esta estrategia se cuentan la disminución de complicaciones hemodinámicas, disminución de riesgo anestésico, reducción del riesgo de embolismo tumoral causado por una resección incompleta, la disminución del tiempo operatorio y de los costos.

En caso de LI confirmada y coexistencia de mioma uterino es recomendable la histerectomía, pudiendo recomendarse la salpingooforectomía bilateral, debido a la dependencia estrogénica del tumor, a pesar de no existir resultados concluyentes sobre la disminución de recidiva luego de esto. A su vez, la ligadura de las venas que originan el tumor es parte del protocolo estándar de esta cirugía y tiene buenos resultados.

La terapia antiestrogénica o la radioterapia por si solas no han demostrado utilidad en esta patología. Sin embargo, existen reportes que recomiendan el uso de Tamoxifeno en casos de resección incompleta para disminuir recidivas aún cuando no existen evidencias de su utilidad.¹⁹

Agradecimientos: Al Hospital Dr. Gustavo Fricke y Fundación Dr. Jorge Kaplan Mayer, de Viña del Mar, por su colaboración durante la implementación de la Unidad de Cirugía Cardiovascular del Hospital Regional de Antofagasta.

Referencias:

1. DÜRCK H. Ueber ein kontinuierlich durch die learned Hohlene in das Herz vorwachsendes Fibromyom des Uterus. München Med Wochenschr 1907;54:1154.
2. HÖRMANN K. Über einen Fall von myomatosem Uterus Tumor. Zentralbl Gynakol 1907;51:1604-5.
3. MERTENS R, VALDÉS F, MUÑOZ C, IRARRÁZAVAL M, BRAÑES J, RIQUELME C, et cols. Leiomiomatosis intravenosa de origen pelviano con extensión intracardiaca. Reporte de dos casos. Rev Med Chil 2012; 140: 906-9.
4. KOCICA M, VRANES M, KOSTIC D, KOVACEVIC-KOSTIC N, LACKOVIC V, BOZIC-MIHAILOVIC V, et al. Intravenous leiomyomatosis with extension to the heart: Rare or underestimated? J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 130: 1724-6.
5. 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: 574-5.



6. DAL CIN P, QUADE B, NESKEY D, KLEINMAN M, WEREMOWICZ S, MORTON C. Intravenous Leiomyomatosis is Characterized by a der(14)t(12;14)(q15;q24). *Genes Chromosomes Cancer* 2003; 36: 205-6.
7. LEE S, KIM DK, NARM KS, CHO SH. Pulmonary artery embolization of intravenous leiomyomatosis extending into the right atrium. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 44: 243-6
8. LI B1, CHEN X, CHU YD, LI RY, LI WD, NI YM. Intracardiac leiomyomatosis: a comprehensive analysis of 194 cases. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2013; 17:132-9.
9. LING FT, DAVID TE, MERCHANT N, YU E, BUTANY JW. Intracardiac extension of intravenous leiomyomatosis in a pregnant woman: a case report and review of the literature. *Can J Cardiol* 2000;16:73-9.
10. MAROM D, PITLIK S, SAGIE A, OVADIA Y, BISHARA J. Intravenous leiomyomatosis with cardiac involvement in a pregnant woman. *Am J Obstet Gynecol* 1998;178:620-1.
11. KUENEN BC, SLEE PH, SELDENRIJK CA, WAGENAAR SS. Intravenous leiomyomatosis complicated by Budd-Chiari syndrome. *Postgrad Med J* 1996;72:686-8.
12. TORRES F, TYE T, URBANOWICZ J. Transesophageal echocardiographic identification of intracardiac leiomyomatosis. *J Diagnostic Medical Sonography* 1989;5:258-60.
13. GEHR NR, LUND O, ALSTRUP P, NIELSEN JS, VILLADSEN AB, BARTHOLDY NJ. Recurrence of uterine intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension. Diagnostic considerations and surgical removal. *Scand Cardiovasc J* 1999;33:312-4.
14. HARRIS LM, KARAKOUSIS CP. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: tumor thrombectomy through an abdominal approach. *J Vasc Surg* 2000;31:1046-51.
15. LUCIANI N, ANSELMINI A, GLIECA F, MARTINELLI L, POSSATI G. Diagnostic and surgical issues in emergency presentation of a pelvic leiomyoma in the right heart. *Ann Thorac Surg* 2009;87:1589-92.
- 16.- ALTINOK D, YILDIZ YT, TACAL T, KARAPINAR K, ER-YILMAZ M. MRI of intravascular leiomyomatosis extending to the heart. *Eur Radiol* 2000;10:871.
- 17.- ARAVENA F, ARAYA N, MORALES J, CARABANTES J, SANHUEZA P. Masa cardíaca derecha, a propósito de un caso. *Rev Chil Cardiol* 2013; 32: 66-70.
18. GAN HL, ZHANG JQ, BO P. The classification and surgical strategy of intracardiac leiomyomatosis. *Asian J Surg* 2009;32:129-36.
19. RICCI MA, CLOUTIER LM, MOUNT S, WELANDER C, LEAVITT BJ. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension. *Cardiovasc Surg* 1995;3:693-6.