

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Leiomiomatosis intravascular

Domingo Yagüe-Romeo*, Celia Bernal-Lafuente, Elena Angulo-Hervias,
M. Eugenia Núñez Motilva y Carlos Lample Lacasa

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Recibido el 23 de marzo de 2009; aceptado el 4 de marzo de 2010

Accesible en línea el 23 de octubre de 2010

PALABRAS CLAVE

Leiomiomatosis
intravascular;
Neoplasia uterina;
Leiomiomatosis
pulmonar

KEYWORDS

Intravascular
leiomyomatosis;
Uterine neoplasm;
Pulmonary
leiomyomatosis

Resumen Los leiomiomas son las neoplasias uterinas más frecuentes en las mujeres, están presentes en el 20 - 30% de las pacientes mayores de 30 años y se encuentran en el 75% de las hysterectomías. Estos tumores poseen receptores de estrógenos y progesterona y su crecimiento está influenciado por niveles hormonales. En raras ocasiones, estos tumores pueden tener una extensión intravascular a partir de las venas uterinas.

A pesar de que histológicamente se trata de un tumor benigno, se puede considerar agresivo, ya que tiene altos índices de recurrencia y puede tener consecuencias fatales, ya sea por su capacidad de metastatizar o por la invasión vascular, que aunque es muy poco frecuente, puede extenderse a través de las venas gonadales e ilíacas hasta la vena cava inferior y llegar hasta las cavidades cardíacas, donde produce obstrucción al flujo sanguíneo, altera la dinámica valvular de manera severa y favorece el desarrollo de embolismo pulmonar.

Cuando esto ocurre la presentación clínica puede ser muy variable e inconstante; desde muerte súbita, extrasístoles, taquicardia, síncope, disnea e insuficiencia cardíaca derecha. En otras ocasiones puede ser asintomático y diagnosticarse únicamente mediante la necropsia.

© 2009 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Intravascular leiomyomatosis

Abstract Uterine leiomyomas are the most common tumors in women and are found in 20-30% of patients older than 30 years and in 75% of hysterectomies. These tumors have estrogen and progesterone receptors and their growth is influenced by hormone levels. Although histologically benign, uterine leiomyomas can be considered aggressive due to their high recurrence index and life-threatening consequences, whether due to metastases or vascular invasion. Although vascular invasion is extremely rare, these tumors can spread through the gonadal veins to the iliac and inferior vena cava and reach the heart cavities. At this site, the infiltration causes blood flow obstruction and severe alterations in vascular dynamics and favors the development of pulmonary embolism.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: domingoyr@yahoo.es (D. Yagüe-Romeo).

When this occurs, the clinical presentation can be highly variable and inconsistent, ranging from sudden death, extrasystoles, tachycardia, syncope, dyspnea and right heart failure. On other occasions, these tumors can be asymptomatic and diagnosed only by autopsy.

© 2009 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La leiomiomatosis intravascular es una rara entidad que consiste en la proliferación de células de músculo liso en el interior de los vasos, que se extienden desde las venas gonadales a la vena cava inferior y en ocasiones alcanza las cavidades cardíacas e incluso tiene capacidad de metastatizar a pulmón u otras localizaciones.

No está clara su etiología; para algunos autores la neoplasia es primariamente endovascular y para otros surge de la migración de las células del músculo liso a partir de un mioma uterino.

Su importancia radica en que a pesar de ser histológicamente benigna, tiene un comportamiento agresivo que en ocasiones pone en peligro la vida del paciente debido a su capacidad de metastatizar y a los efectos hemodinámicos que produce cuando la extensión es intracardiaca.

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 40 años que acude a nuestro hospital con disnea, taquicardia y ligera elevación del D-dímero. Único antecedente de interés: miomectomía hace 1 año.

Dada la clínica con la que comenzó la paciente se realizó tomografía computarizada (TC) toracoabdominal con contraste, (fig. 1) para descartar posible tromboembolismo pulmonar. La TC descartó la posibilidad de tromboembolismo pulmonar, sin embargo, puso de manifiesto la existencia de una masa hipodensa (flechas) en vena cava inferior (VCI) y la presencia de un útero aumentado de tamaño, poliomatoso (fig. 2).

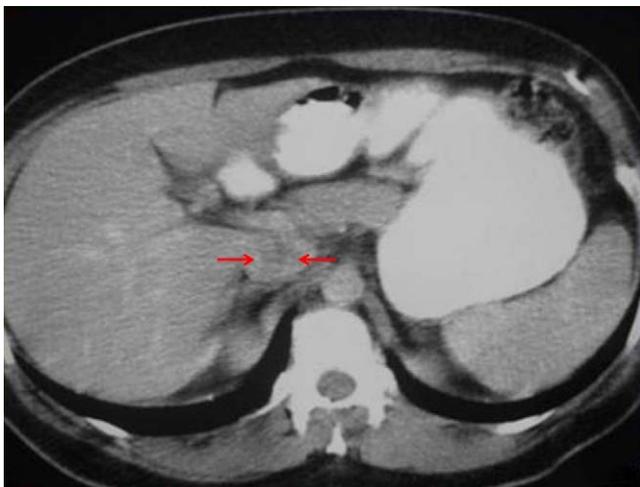


Figura 1 TC axial con administración de contraste oral: se aprecia ocupación de la vena cava inferior por material hipodenso (flechas).

Ante estos hallazgos se completó el estudio con resonancia magnética abdominal (fig. 3), visualizando una tumoración sólida (*) que ocupa la luz de VCI, sin afectación de la pared vascular ni presencia de componente extravascular. La tumoración se extiende desde las venas ilíacas hasta la aurícula derecha (flechas), y presenta realce difuso tras la administración de gadolinio intravenoso.

El diagnóstico histopatológico fue de leiomiomatosis intravascular. Es una patología tumoral muy poco frecuente, histológicamente benigna, aunque se han descrito casos de muerte súbita.

Discusión

La leiomiomatosis intravascular es una rara neoplasia uterina, descrita por primera vez en 1896 por Birch-Hirschfeld¹ y Knauer², y definida en 1903 por Norris y Parmley en 1975³.

Se caracteriza por un crecimiento de células maduras benignas de músculo liso en la luz de venas y vasos linfáticos, y aunque se trata de una entidad benigna, por su comportamiento podría considerarse maligna, ya que se han descrito casos de extensión intracava e intracardiaca^{4,5}, e incluso metástasis en pulmón^{6,7}.

Sólo se ha encontrado en mujeres y en la mayoría con tumores originarios de útero. En casos excepcionales se ha hallado en los vasos de la piel, pelvis o las venas retroperitoneales.

El diagnóstico diferencial incluye los tumores de estirpe estromal, siendo el más frecuente el leiomioma; el leiomioma con invasión vascular o un trombo recanalizado.

En su etiología se consideran dos hipótesis: Knauer² considera la proliferación de células musculares lisas en las paredes vasculares, y Sitzenfry⁸ sugiere la migración de



Figura 2 TC axial tras la administración de contraste a nivel pélvico. Útero aumentado de tamaño poliomatoso.

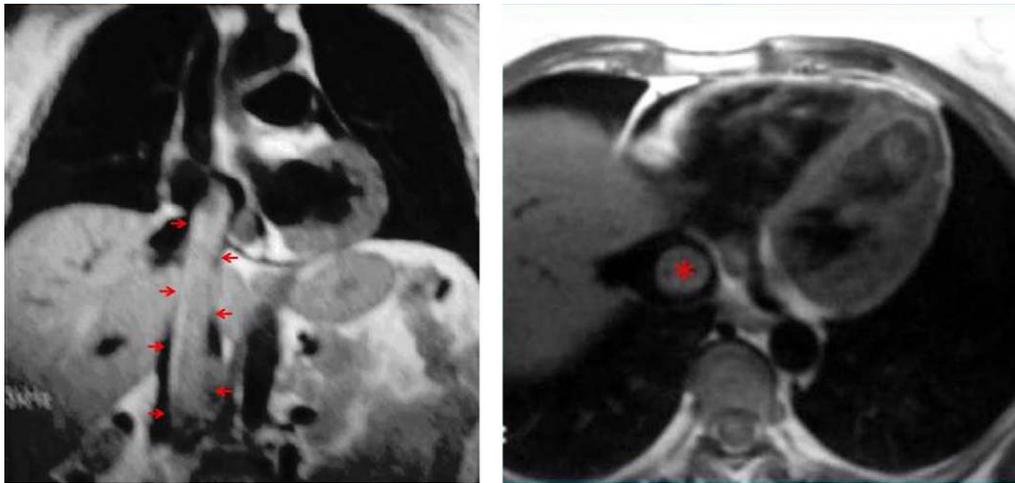


Figura 3 RM reconstrucción coronal. T1 con gadolinio. Se visualiza un defecto de repleción que ocupa la luz de la vena cava inferior y que se extiende desde las venas gonadales hasta la aurícula derecha, con cierto realce tras la administración de contraste iv. RM axial potenciada en T1: ocupación completa de la VCI por material hipointenso, a su llegada a la aurícula derecha.

células de músculo liso de un mioma uterino. Existen evidencias clínicas para ambos estudios^{9,10} pero es la segunda posibilidad la más aceptada por la mayoría de los autores.

La presentación clínica es variable, desde muerte súbita a disnea, palpitaciones, síncope, arritmias o embolismo pulmonar. En ocasiones son asintomáticos, y el diagnóstico es casual. Las manifestaciones clínicas dependen principalmente de su localización y de la repercusión al flujo sanguíneo que producen.

El tratamiento consiste en la extirpación tumoral y la escisión quirúrgica de todas las venas afectadas con histerectomía y doble anexectomía, ya que como hemos señalado estos tumores son hormono dependientes, y debemos evitar la estimulación hormonal que favorece la recidiva de estos tumores.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Birch-Hirschfeld FV. Lehrbuch der pathologischen anatomie, 5th ed. Leipzig: Vogel; 1896. pp. 226–58.
2. Knauer E. Beitrag zur Anatomie der Uterusmyome. Beitr Geburtshilfe Gynaekol. 1903;1:695.
3. Norris HJ, Parmley T. Mesenchymal tumors of the uterus: intravenous leiomyomatosis. A clinical and pathologic study of 14 cases. Cancer. 1975;36:2164–74.
4. Le Bouedec G, Bailly C, Penault-Llorca F, Fonck Y, Dauplat J. Intravascular leiomyomatosis of uterine origin. A case of pseudo-metastatic cavo-cardial thrombus. Presse. 1999;28:1463–5.
5. Kokawa K, Yamoto M, Yata C, Mabuchi Y, Umesaki N. Postmenopausal intravenous leiomyomatosis with high levels of estradiol and estrogen receptor. Obstet Gynecol. 2002;100:1124–6.
6. Mulvany NJ, Slavin JL, Ostor AG, Fortune DW. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a clinicopathologic study of 22 cases. Int J Gynecol Pathol. 1994;13:1–9.
7. Canzonieri V, D'Amore ES, Bartoloni G, Piazza M, Blandamura S, Carbone A. Leiomyomatosis with vascular invasion. A unified pathogenesis regarding leiomyoma with vascular microinvasion, benign metastasizing leiomyoma and intravenous leiomyomatosis. Virchows Arch. 1994;425:541–5.
8. Sitzenfry A. Über Venemyome des Uterus mit intravaskulärem Wachstum. Z Geburtshilfe Gynaekol. 1911;68:1–25.
9. Nogales F. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. An ultrastructural study. Am J Clin Pathol. 1978;69:452–7.
10. Woodruff JD, Parmely T, Winn K. Histogenesis of leiomyomatosis peritonealis disseminata (disseminated fibrosing deciduosis). Obstet Gynecol. 1975;46:511–6.