



Caso Clínico

Leiomiomatosis endoluminal de la vena cava inferior con extensión a la aurícula derecha. Abordaje multidisciplinario, reporte de caso clínico, revisión y actualización

Endoluminal leiomyomatosis of the lower vena cava with extension to the right atrium. Multidisciplinary approach, clinical case report, review and update

Romeo Guevara¹, Ruddy Guzmán¹, Carlo Vallejo², Fernando Mejía²

¹Servicio de Cirugía Vascular, Endovascular y Angiología. Hospital Militar Central. Bogotá, Colombia. ²Departamento de Cirugía Vascular. Clínica Universitaria Colombia. Bogotá, Colombia

Resumen

Presentamos el caso de una paciente de 57 años de edad a quien en el año 2018 realizaron una histerectomía abdominal total + salpingooforectomía derecha. Posteriormente, se hacen imágenes diagnósticas en las que se evidencia una lesión que ocupa la luz de la vena cava inferior y que se extiende desde la vena ilíaca derecha hasta la aurícula. Inicialmente se intenta extracción percutánea, que resulta fallida, por lo que se programa una cirugía abierta (laparotomía) junto al departamento de cirugía hepatobiliar y cardiovascular. En la sala de operaciones, se aborda por incisión de Mercedes Benz, se realiza desinserción y movilización hepática, exponiendo la vena cava inferior, se incide la misma y se procede a traccionar la masa tumoral hasta extraer la lesión completamente.

Palabras clave:

Tumor. Vena cava. Leiomioma. Laparotomía. Mercedes Benz. Miomatosis. Anexial.

Abstract

We present a case of a 57-year-old patient who underwent total abdominal hysterectomy plus right salpingo-ophorectomy in 2018, subsequently performed diagnostic images showing an injury that occupies the lumen of the inferior vena cava and extends from the right iliac vein to the atrium; initially percutaneous extraction is attempted, which is failed, which is why the patient is scheduled for open surgery (laparotomy) in conjunction with the department of hepato-biliary and cardiovascular surgery; in the operating room, it is approached by incision of Mercedes Benz, performing disinsertion and hepatic mobilization exposing the inferior vena cava, the same is incised and the tumor mass is betrayed until the lesion is completely removed.

Keywords:

Tumor. Vena cava. leiomyoma. Laparotomy. Mercedes Benz. Myomatosis. Anexial.

Recibido: 15/12/2019 • Aceptado: 10/01/2020

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de interés.

Guevara R, Guzmán R, Vallejo C, Mejía F. Leiomiomatosis endoluminal de la vena cava inferior con extensión a la aurícula derecha. Abordaje multidisciplinario, reporte de caso clínico, revisión y actualización. *Angiología* 2020;72(4):204-208

DOI: <http://dx.doi.org/10.20960/angiologia.00109>

Correspondencia:

Romeo Guevara. Servicio de Cirugía Vascular, Endovascular y Angiología. Hospital Militar Central. Tv. 3 #N.º 49-02. Bogotá, Colombia
e-mail: romeoguevararodriguez@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas constituyen la neoplasia más frecuente de útero y suceden entre el 20-30% de las mujeres con más de 30 años. Además, se encuentran en cerca del 75% de todas las histerectomías realizadas (1,2).

La leiomiomatosis intravenosa es una rara complicación de un leiomioma ya existente y que en algunas ocasiones puede evolucionar hacia la muerte. Estas lesiones pueden permanecer ocultas aun cuando el tumor inicial haya sido resecado (3-5).

Pocos casos han sido reportados en la literatura mundial. Du y cols. publicaron 298 casos encontrados en PubMed desde 1959 hasta agosto de 2010 y, posteriormente, presentan su serie de 22 casos. En la serie de los 298 pacientes, encontraron que el 45% de estas lesiones llegar hasta el corazón (6).

Genéticamente, Paola Dal Cin y cols. sugieren que la leiomiomatosis endovenosa tiene su origen en un leiomioma uterino con las características cromosomales t(12;14)(q15;q24), y que la presencia extra del 12q15-qter y/o pérdida de la secuencia 14q24-qter puede ser un evento genético crítico para que se produzca la proliferación e invasión intravascular (7).

El diagnóstico puede ser un gran desafío debido a que en muchas ocasiones, sobre todo en los estadios tempranos, la evolución es asintomática y se diagnostica en el momento de la necropsia (8).

La tomografía computarizada, la resonancia magnética y la ecografía abdominal, transtorácica o transesofágica, juegan un papel importante en la detección y determinación de la extensión de la neoplasia.

El tratamiento se basa en la resección completa del tumor, la cual resulta curativa cuando la lesión se extrae en su totalidad; sin embargo, se ha reportado la recidiva aun después de extraídos. En algunos casos, se requiere el tratamiento hormonal, sobre todo en aquellos casos en los que el tumor no pudo ser retirado en su totalidad.

Quirúrgicamente han sido descritas varias formas para el abordaje, pero todas concluyen en que debe ser un equipo multidisciplinario el que intente la extracción. Básicamente, la resección se basa en 2 posibilidades: la primera, en intentar la extracción total en 2 tiempos, y la segunda, en uno solo.

Tabla I. Diagnósticos diferenciales

Sarcomas de tejidos blandos
Linfomas
Fibrosis retroperitoneal
Trombo recanalizado
Metástasis
Leiomioma primario
Leiomiomasarcoma de la vena cava inferior
Carcinoma de células renales
Carcinoma adrenal
Tumor primario del corazón

Fuente: Ruiz-Nodar JM. Leiomiomatosis intravenosa con extensión a cavidades cardíacas. *Rev Esp Card* 1997;50(6):451-4.

El diagnóstico diferencial incluye múltiples neoplasias, fibrosis retroperitoneal y la trombosis recanalizada (Tabla I).

En nuestro caso, presentamos una paciente de 57 años de edad a quien se realiza procedimiento ginecológico y que posteriormente inicia con leve disnea. Dentro de los estudios de imagen se evidencia una lesión intracavitaria en la aurícula derecha y endoluminal en la vena cava, razón por la que es llevada a la sala de operaciones, donde, a través de una laparotomía (Mercedes Benz) + cavomotomía, se extrae la lesión, con adecuada evolución posoperatoria. La paciente es dada de alta satisfactoriamente con resolución de los síntomas.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 57 años de edad que en 2018 fue ingresada en un centro hospitalario donde le realizaron una histerectomía abdominal total y una salpingooforectomía derecha. Como únicos antecedentes, presentaba hipertensión arterial y diabetes, ambas patologías bajo tratamiento. Dentro de los exámenes de hospitalización, se realiza ecocardiograma transtorácico debido a leve disnea, que evidencia un trombo móvil en la aurícula

la derecha frente a una masa primaria de corazón. Desde ese momento, se inicia anticoagulación con enoxaparina y se da conoconimiento al departamento de cirugía vascular periférica para seguimiento y tratamiento.

Durante el examen físico, la paciente presenta signos vitales dentro de la normalidad, está consciente, orientada, tórax simétrico expandible, abdomen blando, depresible, no doloroso, sin masas palpables, extremidades inferiores con edema bilateral sin fóvea y adecuados pulsos distales, así como llenado capilar inferior a 3 segundos.

Se realiza angiogramografía torácico-abdominal en fase venosa que evidencia trombo tumoral que involucra la vena ilíaca derecha, la vena cava inferior y la aurícula derecha (Fig. 1). Asimismo, se evidencia una masa en la cavidad pélvica altamente vascularizada.

El caso de la paciente se lleva a junta médica multidisciplinaria con el departamento de cirugía cardiovascular y cirugía hepatobiliar, donde se decide inicialmente tratar de extraer la lesión de forma percutánea.

En sala de hemodinamia, se realiza cavografía que evidencia la lesión de características móviles, por lo que se intenta extracción, pero no es exitosa, por lo que se suspende el procedimiento y se programa para cirugía mediante abordaje abierto.

En la sala de operaciones, se realiza incisión de Mercedes Benz. Al ingresar en la cavidad, se procede

a sección con LigaSure de los ligamentos coronal y triangular derecho, separando la glándula suprarrenal del segmento VII hepático, disección del segmento I hepático de 5 perforantes con clips y seda, disección de ligamento venoso lateral y sección del mismo con un disparo de sutura vascular Echelon Power de 35 mm (Fig. 2).

Se realiza disección de la suprahepática derecha y media, exponiendo así la cava retrohepática, disección del espacio interaortocavo por encima del pilar derecho diafragmático, se rodea la cava a la altura de las venas suprahepáticas y se repara con *vessel loop*.

Se procede a administrar 4000 UI de heparina no fraccionada, se abraza la vena cava suprarrenal y, por debajo de las venas suprahepáticas, logrando exponer una longitud de 5 cm de cava, se realiza cavotomía trasversa y se procede a extraer la masa trombótica bajo visión ecocardiográfica directa. Del mismo modo se procede con la tromboembolotomía de la cava inferior infrarrenal a través de la misma incisión, con lo que se logra extraer la lesión en una sola pieza.

Se procede al cierre de cavotomía con Prolene cardiovascular, se comprueba hemostasia y se realiza cierre de pared abdominal. Se realiza ecocardiograma de control y se observan cavidades cardíacas libres de trombos (Fig. 3). La paciente pasa hemodinámicamente estable a cuidado crítico.

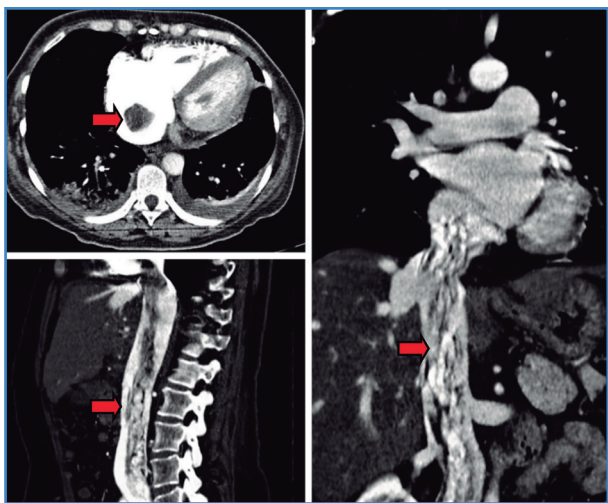


Figura 1. Tomografía que evidencia la lesión tumoral dentro de la aurícula derecha y de la vena cava en los cortes axial, sagital y coronal (flechas rojas).

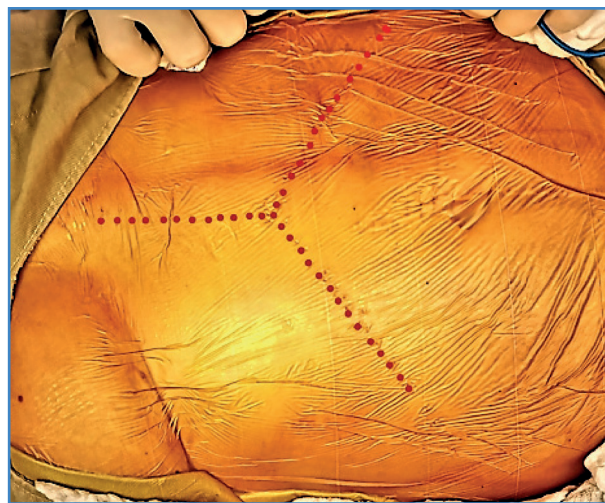


Figura 2. Incisión de Mercedes Benz.

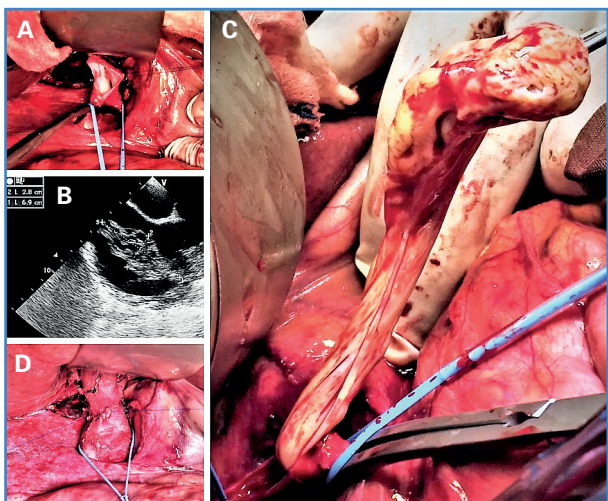


Figura 3. A. Cavotomía. B. Ecocardiograma transesofágico transoperatorio. C. Extracción del tumor. D. Cavorrafía.

Cuarenta y ocho horas después la paciente presenta deterioro hemodinámico con descenso en los niveles de hemoglobina, así que se la traslada a la sala de operaciones, donde se evidencia hemoperitoneo de 3000 ml, por lo que se procede a empaquetamiento de cavidad. 48 horas después, es llevada nuevamente a cirugía para desempaquetamiento, donde se evidencia adecuada hemostasia y se procede a cierre por planos de la cavidad abdominal.

La paciente evoluciona satisfactoriamente, por lo que es dada de alta a los 20 días de su ingreso hospitalario.

La patología evidencia lesión altamente vascularizada constituida por haces de músculo liso, de aspecto histológico, benigno, con células sin atipia ni mitosis (leiomioma metastizante) (Fig. 4).

DISCUSIÓN

La leiomiomatosis endoluminal de la vena cava inferior tiene 2 probables orígenes: el primero de ellos se debe a la invasión de células musculares lisas dentro del vaso; el segundo, a la proliferación de un leiomioma uterino. Regularmente, la microinvasión se inicia en las venas ováricas o uterinas, migrando a través del ligamento ancho y de los vasos pélvicos a la vena cava, al corazón y, en algunas ocasiones, a las arterias pulmonares.



Figura 4. Lesión tumoral extraída completamente de la vena cava y de la vena gonadal derecha (flecha azul).

Este tipo de tumor es histológicamente benigno, pero su comportamiento puede tornarse maligno debido a la repercusión hemodinámica que causa su extensión dentro de la cava.

Microscópicamente el tumor se caracteriza por presentar tejido muscular liso organizado en fascículos, sin evidencia de atipia, necrosis o actividad mitótica, lo que lo diferencia del leiomiosarcoma. Los patólogos deben prestar especial atención a las capas musculares externas y al tejido blando a cada lado del segmento uterino inferior por debajo de la reflexión peritoneal debido a que en este sitio se encuentran gran cantidad vasos sanguíneos.

La síntomas dependen de la extensión de la lesión. Así, los más comunes son la disnea durante el esfuerzo, dolor pélvico y sangrado uterino anormal. Pueden asociarse otros, como los síncope, dolor pleurítico, edema de miembros inferiores, taquicardia, insuficiencia cardíaca derecha, distensión abdominal y muerte súbita (12). Otras complicaciones, como la trombosis venosa profunda y el síndrome de Budd-Chiari, también han sido descritas (9).

CONCLUSIÓN

No hay un método diagnóstico 100% efectivo para la detección temprana de estas lesiones; sin embargo, creemos que sospechar esta patología en pacientes con antecedentes ginecológicos tumorales, y en específico tumores miomatosos, puede ayudar al diagnóstico antes de que aparezcan los síntomas relacionados a las complicaciones de la ocupación endovascular del tumor.

El abordaje no se ha establecido definitivamente, pues se proponen diferentes accesos, incluso dos tiempos quirúrgicos, por lo que cada caso debe ser estudiado individualmente por un equipo multidisciplinario para aumentar las probabilidades de éxito terapéutico.

La tendencia actual es la de reseca el tumor en un solo tiempo mediante laparotomía pues estos tumores característicamente son laxos, tienen baja inciden-

cia de embolismo y además no se fijan firmemente a las paredes del vaso o estructuras circundantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Clement PB, Young RH. Intravenous leiomyomatosis of the uterus. *Pathol Annu* 1988;23:153-83.
2. Orta G. Tumores mesenquimáticos del útero. Estudio clínico-patológico. En: Rincón Morales F (editor). *Ginecología* 96. Caracas: Editorial Torino; 1996. pp. 223-59.
3. Harris LM, Karakousis CP. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: tumor thrombectomy through an abdominal approach. *J Vasc Surg* 2000;31:1046-51.
4. Tanaka YO, Jikuya T, Iijima T, et al. Intravenous leiomyomatosis diagnosed by plain radiographs. *Clin Radiol* 2002;57:1037-40.
5. Stolf NA, Santos GG, Haddad VL, et al. Successful one-stage resection of intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension into the heart. *Cardiovasc Surg* 1999;7:661-4.
6. Du J, Zhaob X, Guo D, et al. Intravenous leiomyomatosis of the uterus A clinicopathologic study of 18 cases, with emphasis on early diagnosis and appropriate treatment strategies. *Human Pathology* 2011;42:1240-6.
7. Dal CP, Quade BJ, Neskey DM, et al. Intravenous leiomyomatosis is characterized by a der (14)t(12;14)(q15;q24) Genes Chromosomes. *Cancer* 2003;36(2):205-6.
8. Vallejo JM, Ballester C, Sorbías F. Leiomiomatosis intravascular: El desafío quirúrgico de los tumores con extensión cavoauricular. *Rev Esp Cardiol* 2005;58(10):1246-8.
9. Lee V, Thompson N, Cho K, et al. High output cardiac failure: an unusual manifestation of intravenous leiomyomatosis. *Surgery* 1993;113:466-70.