

# Leiomiomatosis intravascular con extensión intracardiaca: del diagnóstico a la cirugía

Paula Centelles Domenech, Pedro Esteban Di Leo, Melchor Flores de la Torre, Icíar Puchades Román, Juana Forner Giner, Sara Mercado Cárcel, Laura Garzón García.

Hospital General Universitario de Valencia.

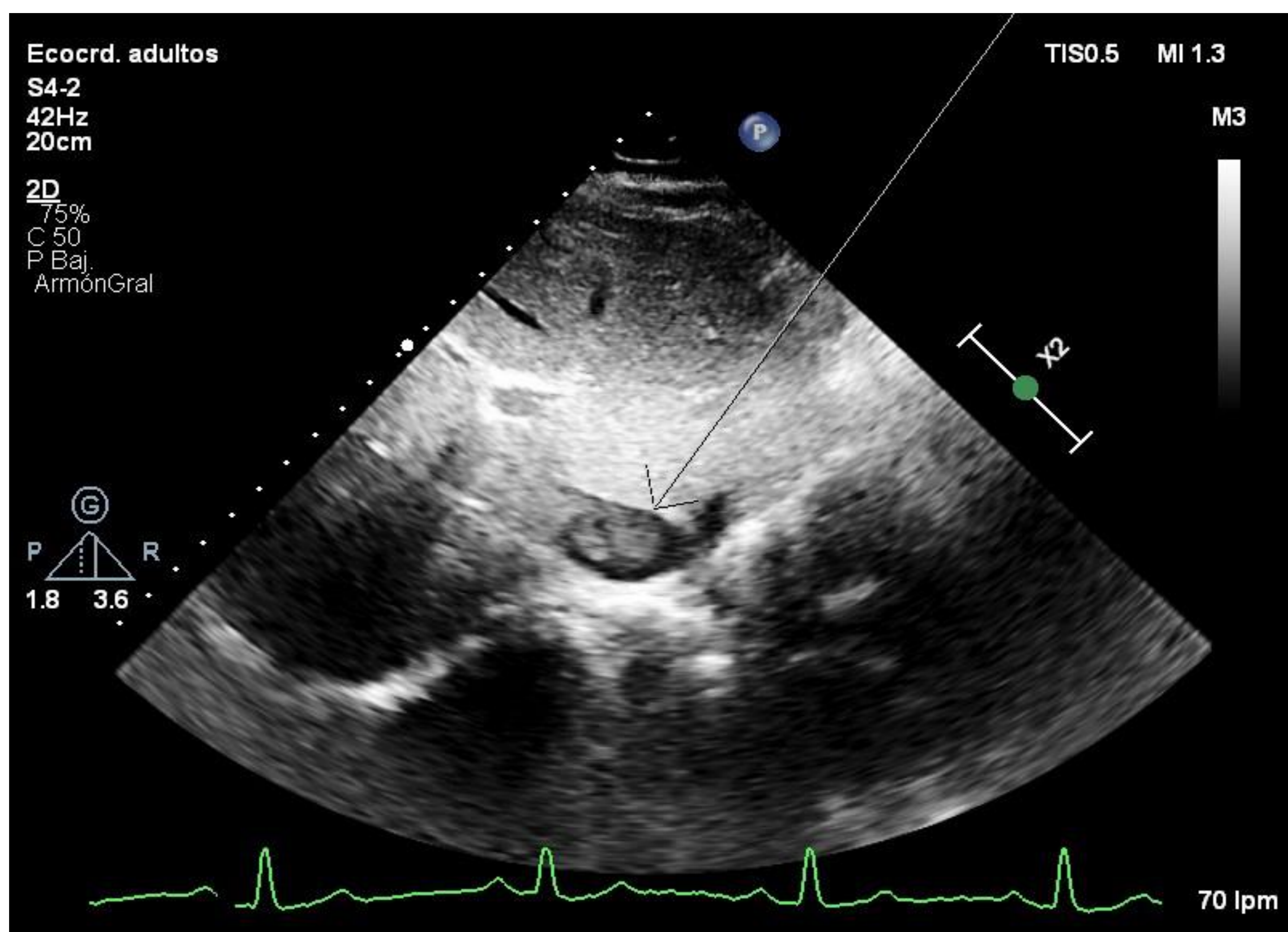
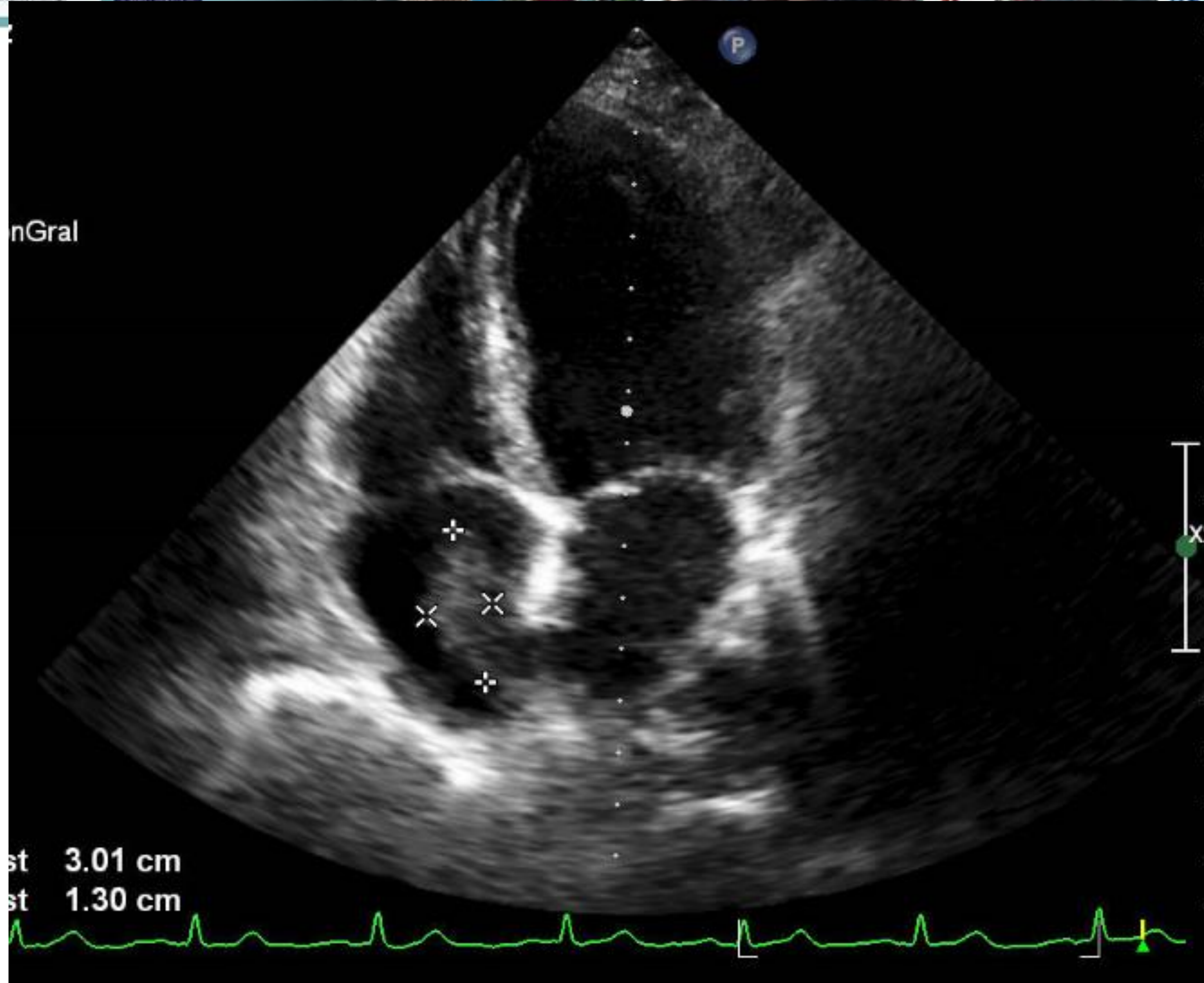
# OBJETIVO DOCENTE

1. Definir la población de riesgo, la clínica, el diagnóstico, así como el diagnóstico diferencial de la leiomiomatosis intravascular.
2. Descripción de los hallazgos por imagen más característicos de dicha patología.
3. Revisión del manejo y de su tratamiento multidisciplinar.

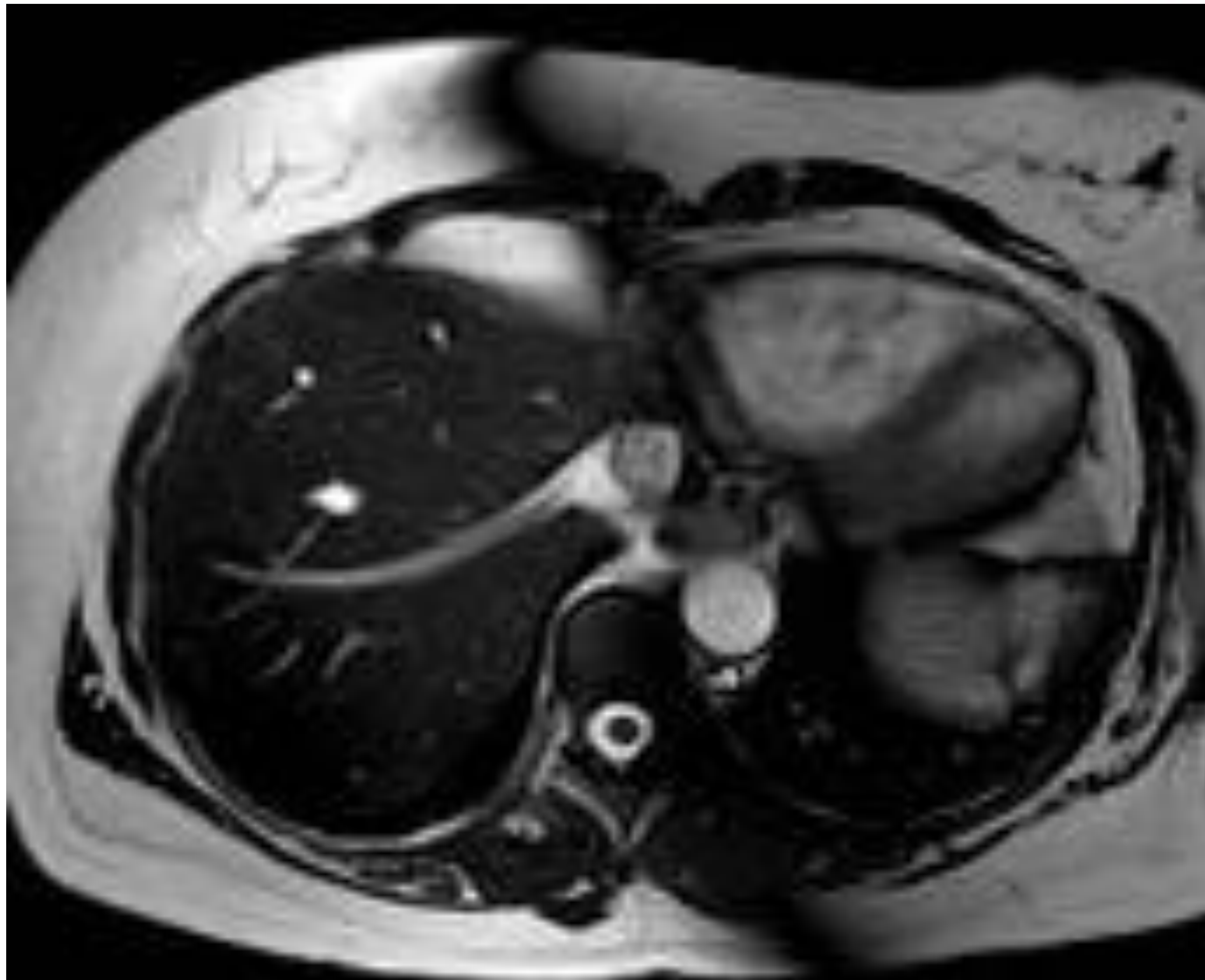
# REVISIÓN DEL TEMA

## CASO CLÍNICO

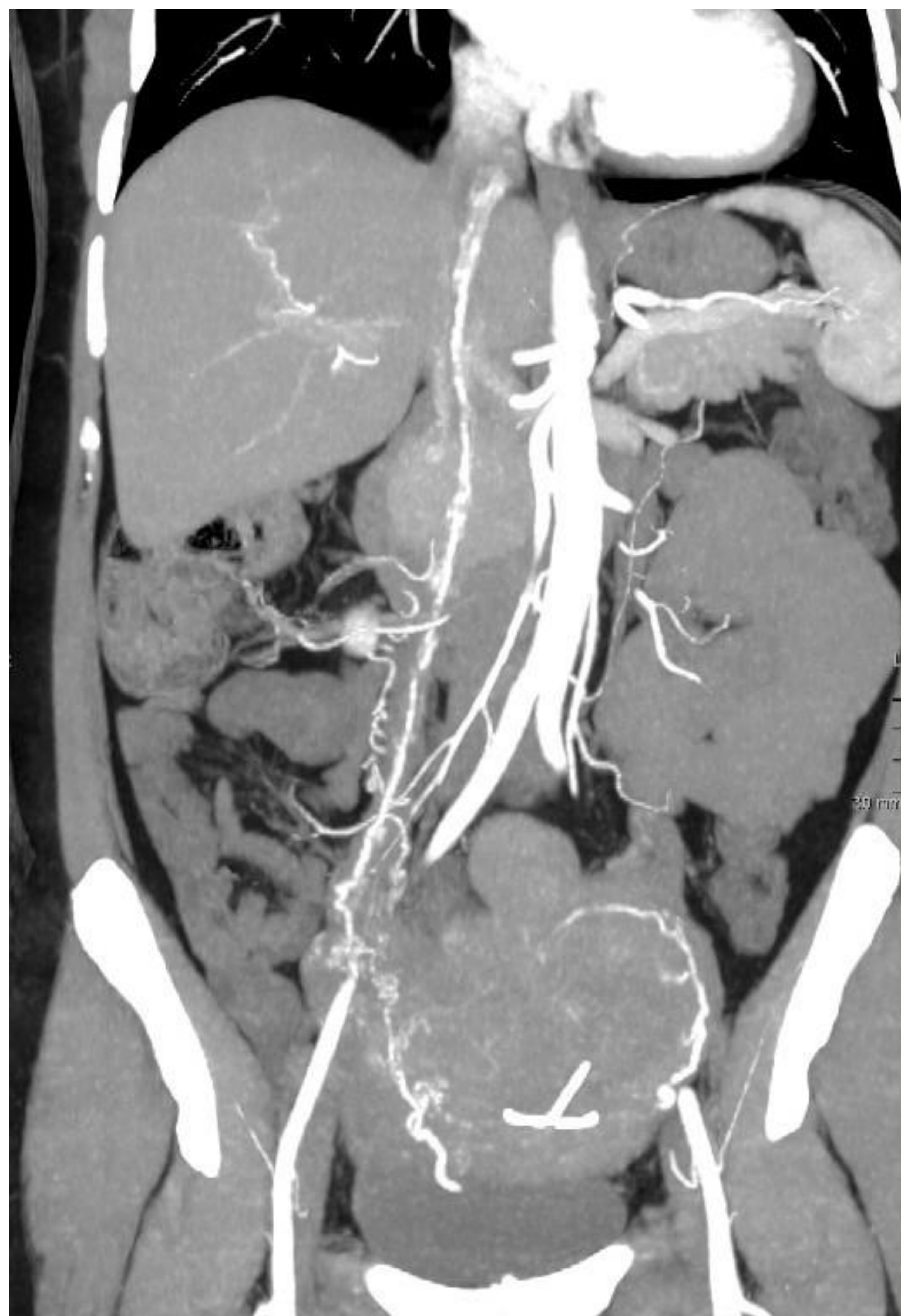
- Mujer de 49 años en seguimiento por cardiólogo privado por antecedentes de DAP intervenido.
- **Asintomática.**
- En una revisión se realiza **ecocardiografía**, evidenciándose **masa en aurícula derecha**, por lo que es derivada para estudio.
- **Analítica:** autoinmunidad, factores protrombóticos y marcadores tumorales negativos.
- Se completó estudio con **Angio-TC abdomino-pélvico** observando tumoración intravascular con el mismo comportamiento que los miomas uterinos que presentaba, con extensión a través de la vena gonadal derecha, vena cava inferior y aurícula derecha. También se realizó **RM de pelvis** en la que presentaba múltiples leiomiomas uterinos.
- Se programó **tratamiento quirúrgico multidisciplinar** (ginecología, cirugía general, cirugía vascular y cirugía cardíaca): Histerectomía con doble anexectomía + Disección vasos gonadales derechos + Venotomía de VCI y aurícula derecha con extracción del tumor.



**Ecocardiografía:** masa hipoecoica en aurícula derecha y vena cava inferior.



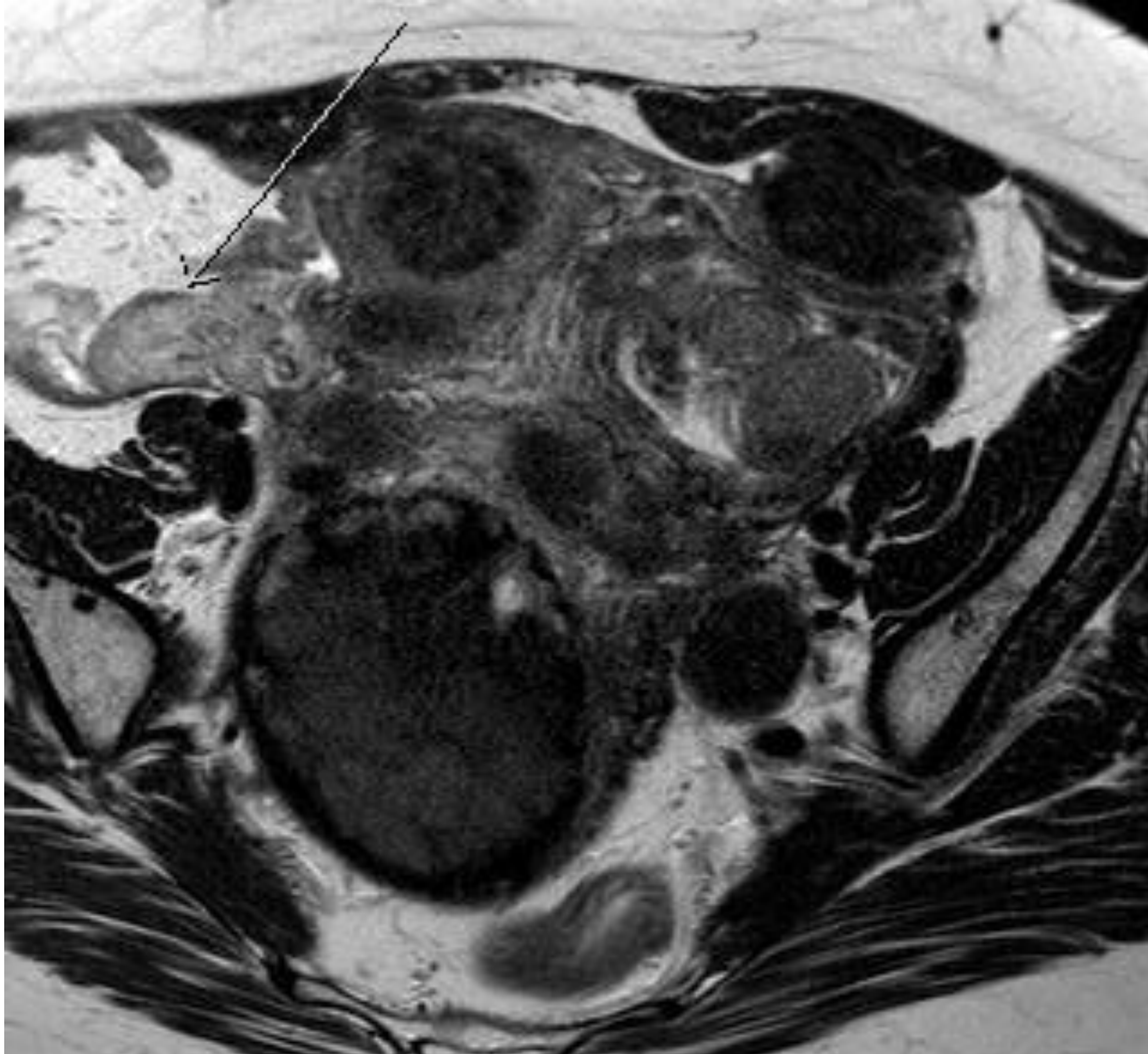
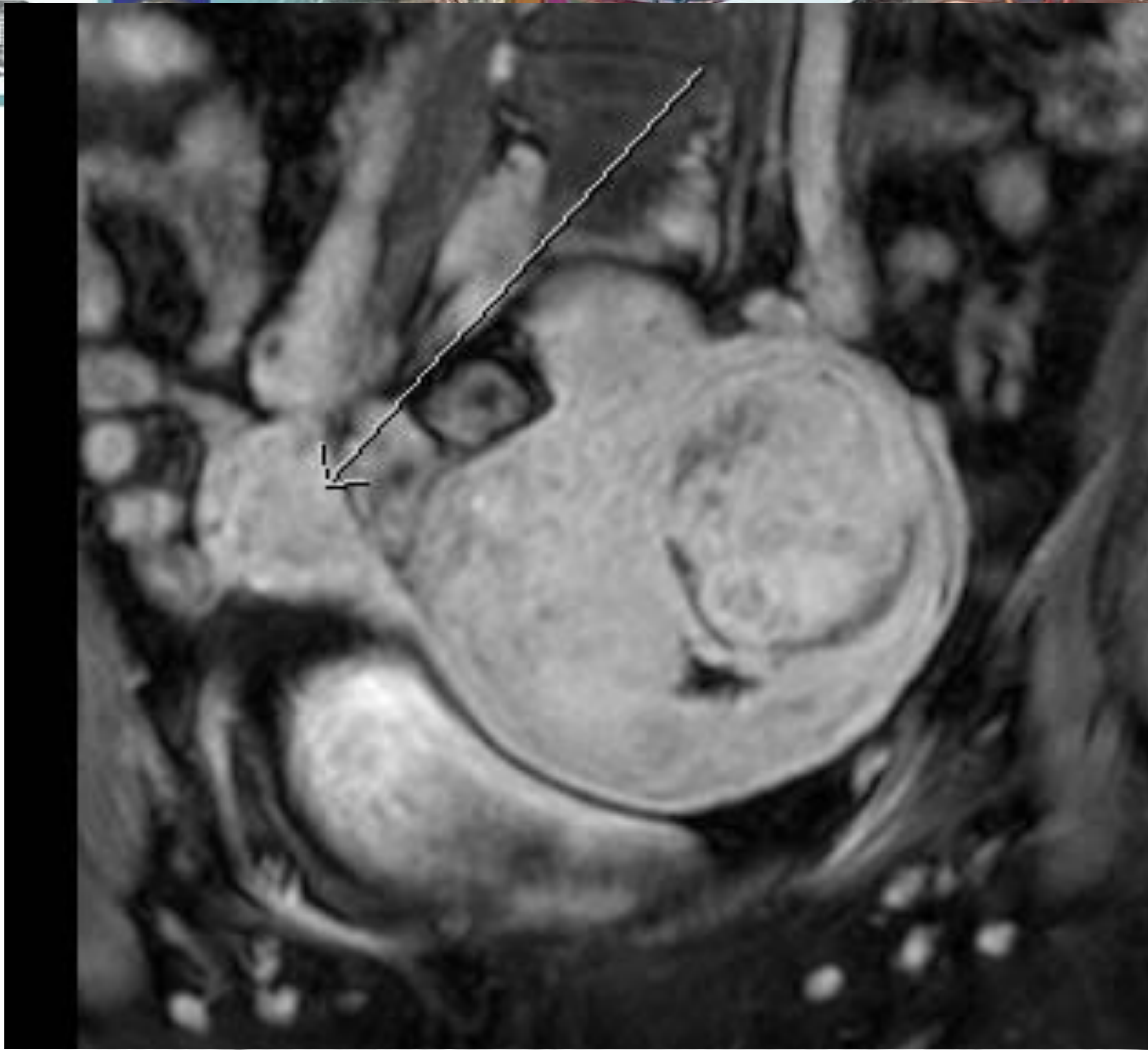
**RM cardíaca axial y sagital T2 HASTE:** se observa la extensión de la lesión por la vena cava inferior hasta la aurícula derecha.



**Angio-TC abdomino-pélvico reconstrucción coronal MIP (fase arterial):** se muestra la continuidad de la lesión intravascular con el útero polimiomatoso, observando invasión de toda la vena cava inferior hasta la aurícula derecha.

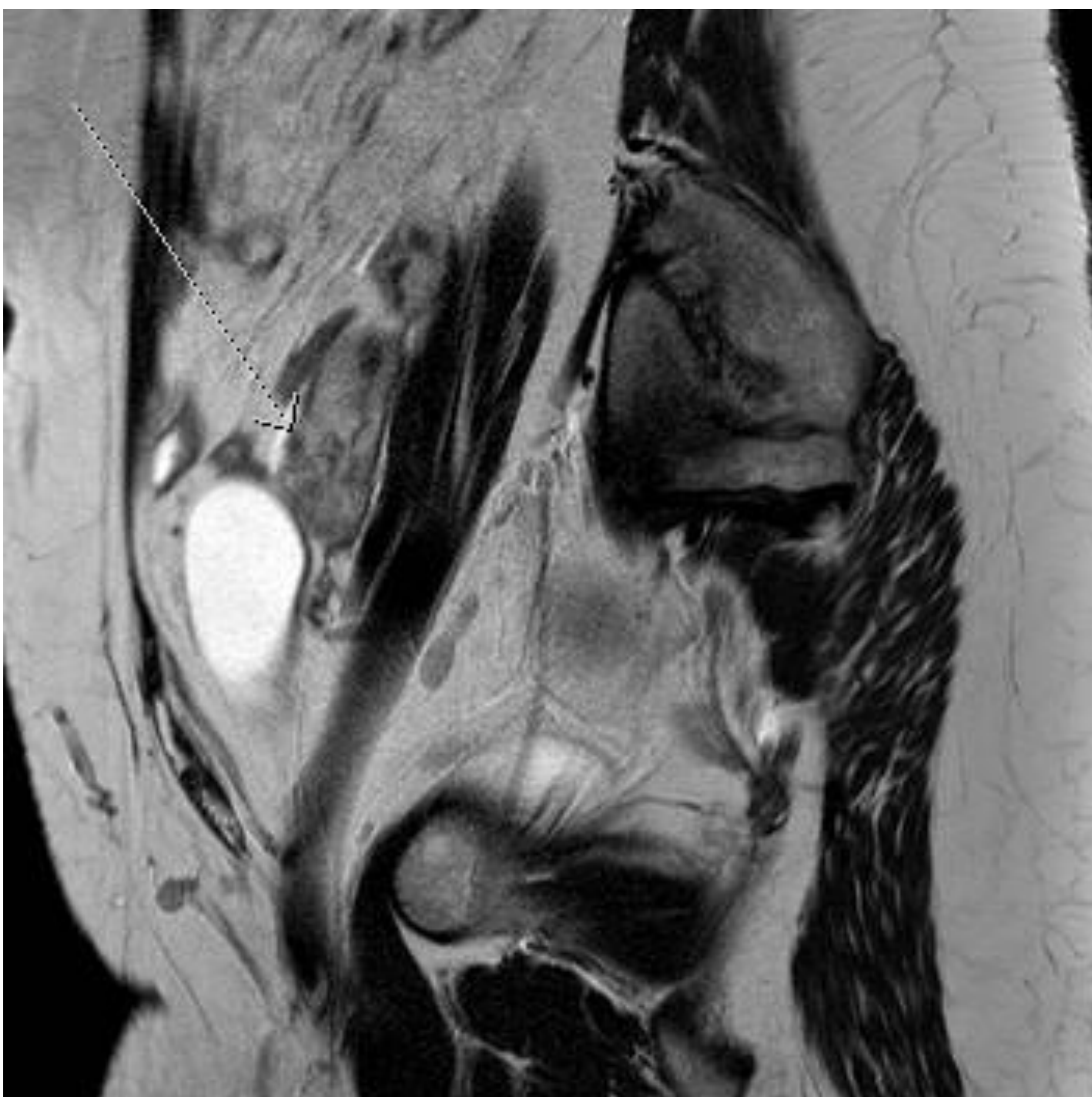
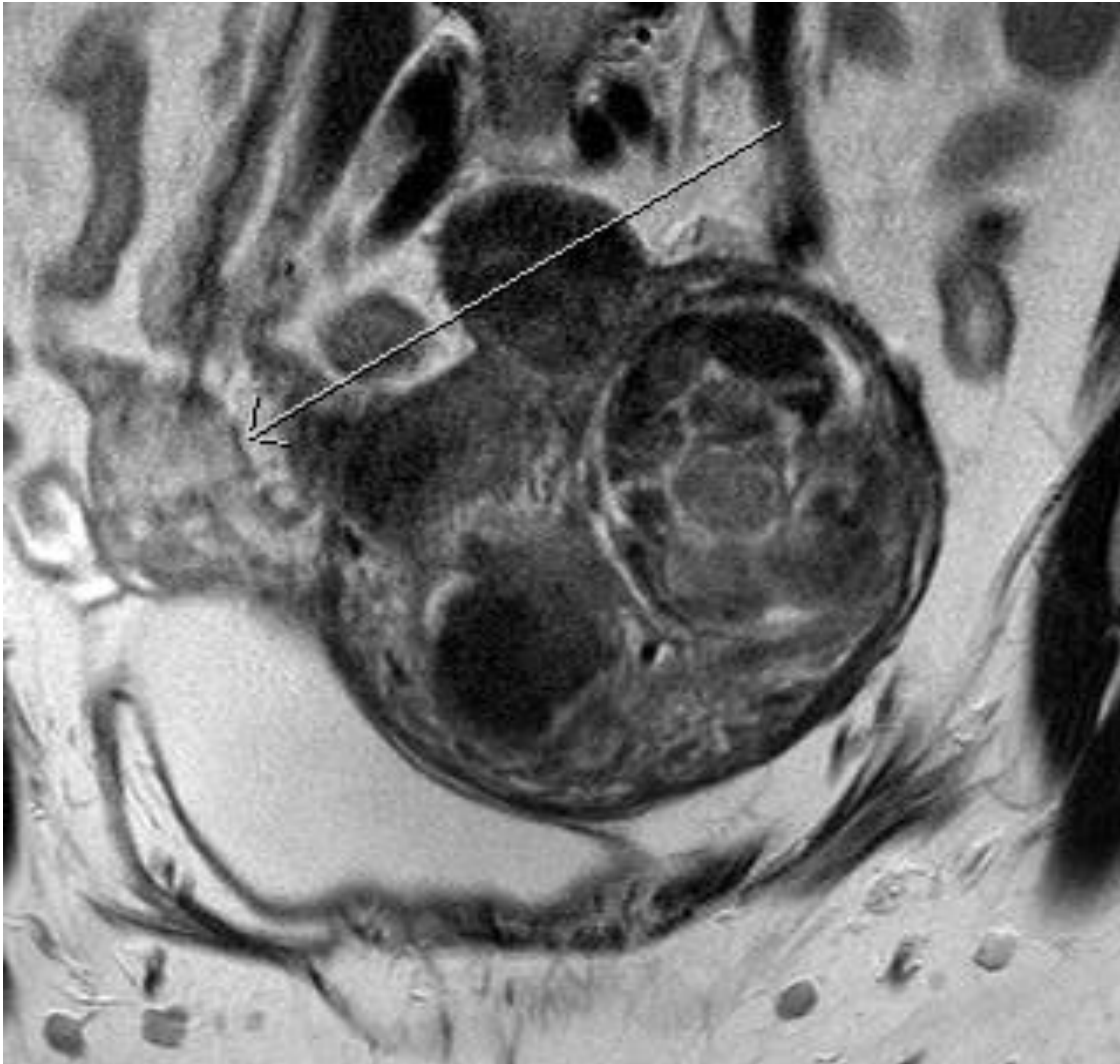


**Angio-TC abdomino-pélvico reconstrucción coronal**  
**MIP:** mismo plano que imágenes anteriores en fase portal.

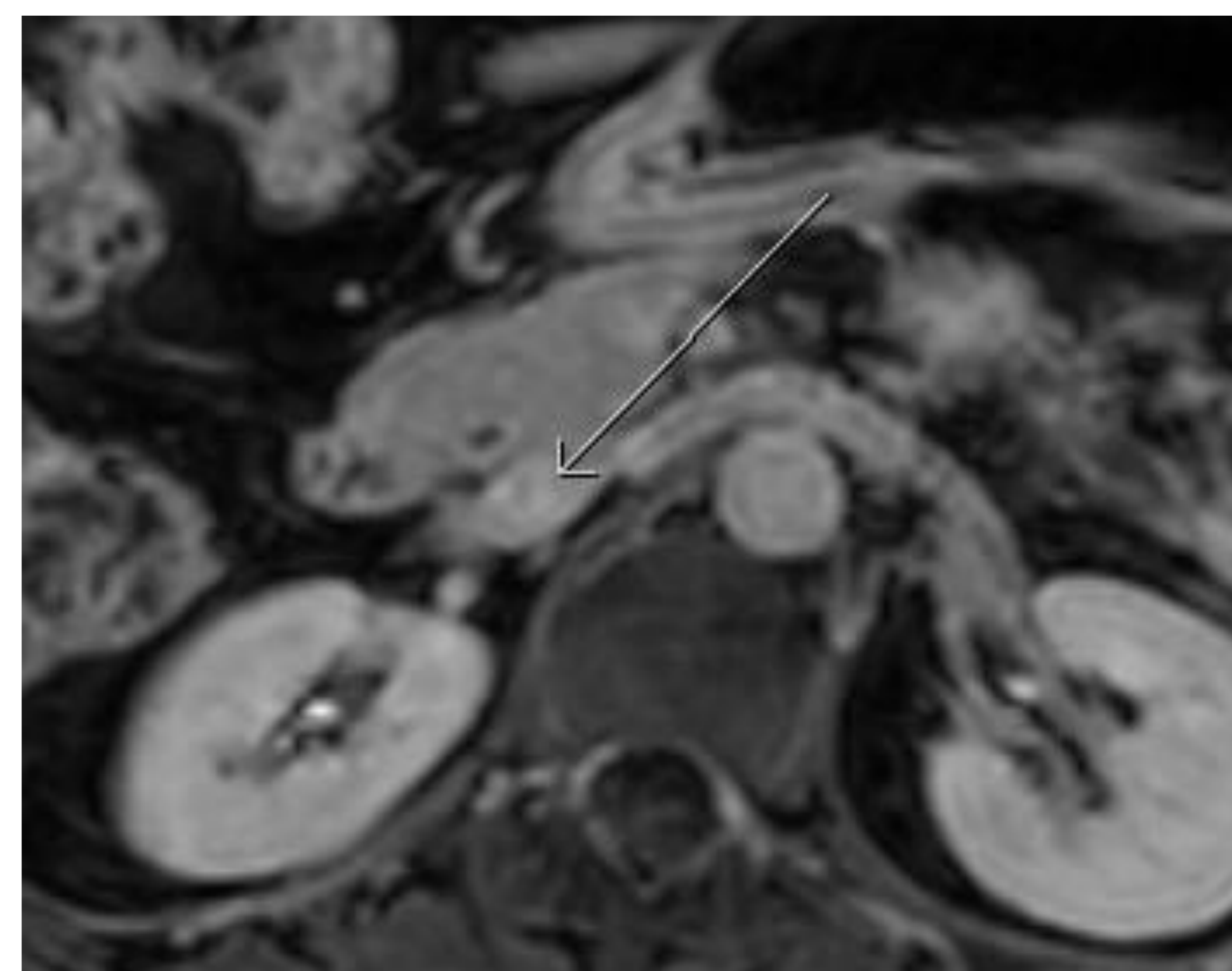
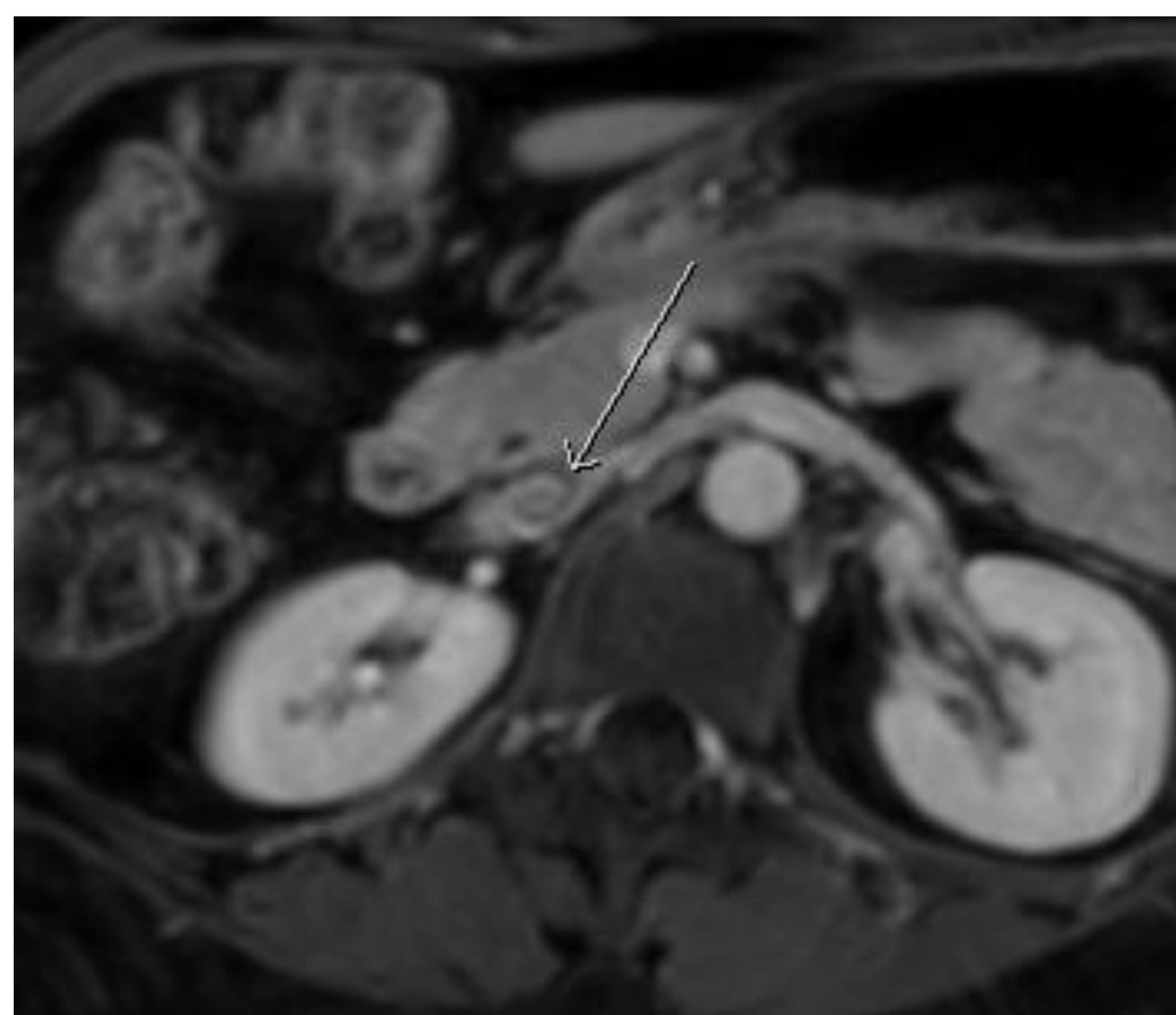
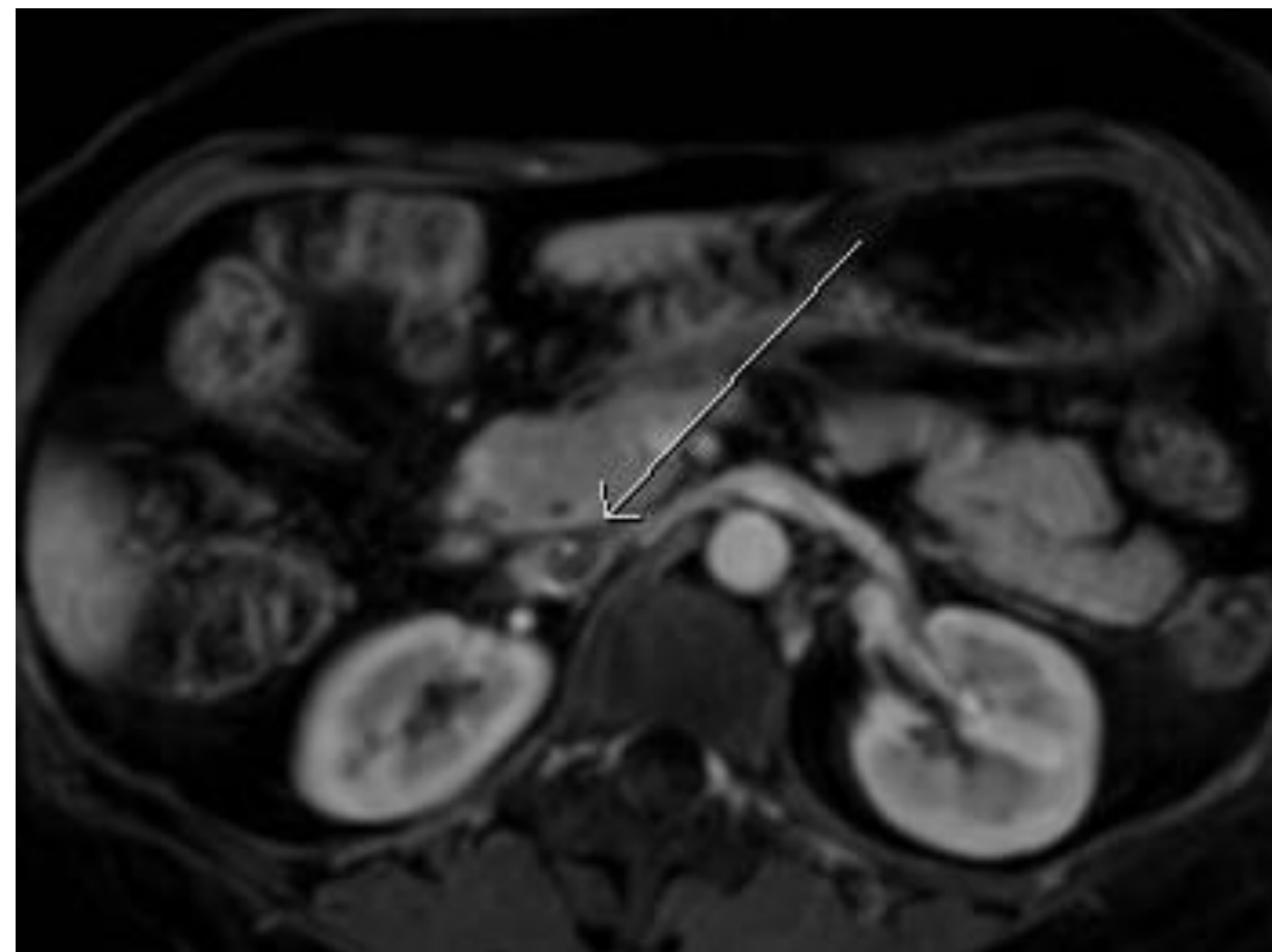
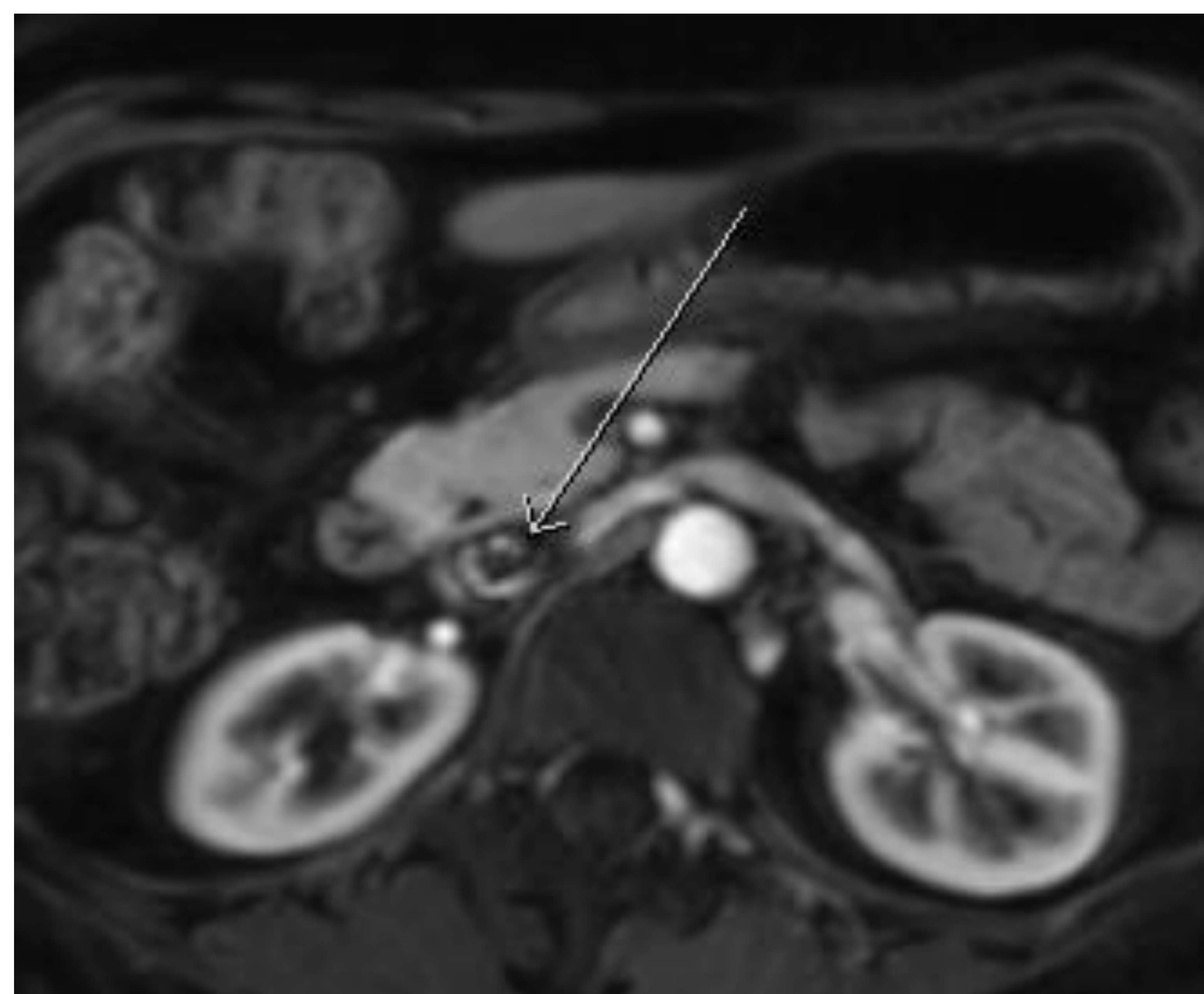


**RM Coronal T1 con contraste y axial T2:** se observa útero polimiomatoso y el origen de la invasión de la vena ovárica derecha por miomatosis intravascular.





**RM coronal y sagital T2:**  
se observa invasión de la  
vena ovárica derecha por  
leiomiomatosis  
intravascular.



**RM cortes axiales de estudio dinámico T1 con supresión grasa: masa intravascular en vena cava inferior con realce progresivo de contraste.**

# INTRODUCCIÓN

- La leiomiomatosis intravascular es una entidad rara en la que existen pocos casos descritos en la literatura.
- Se caracteriza por la extensión de un tumor de músculo liso histológicamente benigno al interior de los vasos, pudiendo progresar y comprometer la vena cava, afectar a cavidades cardíacas e incluso metastatizar a pulmón u otras localizaciones.
- Algunos autores abogan por un origen endovascular, mientras que la mayoría defiende un origen secundario a migración de células de un mioma uterino.

# CLÍNICA

- La leiomiomatosis intravascular suele presentarse en mujeres premenopáusicas.
- En etapas iniciales, la clínica suele ser asintomática o presentar síntomas derivados de la miomatosis uterina (dismenorrea, dispareunia, dolor pélvico crónico).
- En los casos más extensos, suele aparecer clínica de obstrucción venosa o cardíaca (disnea de esfuerzo, dolor torácico, edema de miembros inferiores, insuficiencia cardíaca, embolia pulmonar y muerte súbita).

# DIAGNÓSTICO

- El diagnóstico inicial suele ser de sospecha al realizar una ecografía abdomino-pélvica y ginecológica, o incluso una ecocardiografía si los síntomas predominantes son cardíacos, visualizando en este caso una masa en vena cava inferior o en aurícula derecha.
- La TC y RM son cruciales para su diagnóstico diferencial, estudio de extensión y planificación terapéutica por un equipo multidisciplinar.
- En los estudios de imagen, la leiomiomatosis intravascular se presenta como una masa flotante que se extiende a través de las venas, siendo menos frecuente la presencia de adherencias a la pared venosa o auricular.
  - En **ecografía** se observa una masa hipoecoica intravascular con vascularización Doppler en su interior, aunque dicho hallazgo no siempre se visualiza.
  - La **ecocardiografía** es importante para valorar la extensión intracardíaca y la existencia o no de puntos de adherencia a las cavidades que dificulten su extracción quirúrgica.
  - En la **TC con contraste intravenoso** se observa una masa hipodensa intravascular.
  - En **RM** puede presentar una imagen heterogénea (hipo, iso o hiperintensa) tanto en T1 como en T2, con realce de contraste en el estudio dinámico.

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- El diagnóstico diferencial incluye tumores de estirpe estromal (leiomiosarcoma de vena cava inferior), trombosis tumoral de carcinoma renal, adrenal o hepatocarcinoma; incluso el trombo recanalizado.
- El leiomiosarcoma de VCI puede presentar una imagen similar a la leiomiomatosis intravascular. Se diferencia de ésta por la ausencia de afectación de arterias uterinas u ováricas, que están frecuentemente afectadas en la leiomiomatosis. Además, el leiomiosarcoma de VCI muestra una gran área de adherencia al vaso, presentando según el estadio infiltración extramural, mientras que en la leiomiomatosis se encuentra habitualmente flotando en la luz del vaso y no presenta adherencias, o son puntuales.
- Por otro lado, si la paciente no está histerectomizada y se visualiza la continuidad del útero miomatoso con la masa intravascular es un dato muy específico de leiomiomatosis intravascular.
- El trombo blando (no tumoral) se sospechará en pacientes encamados, oncológicos o con catéteres femorales y se caracteriza en los estudios de imagen por la ausencia de vascularización o de captación de contraste. El trombo tumoral no suele plantear problemas en el diagnóstico diferencial con la leiomiomatosis intravascular en los estudios de TC y RM, ya que se observa continuidad del tumor primario con el trombo tumoral.

# TRATAMIENTO

- El tratamiento de elección es quirúrgico mediante histerectomía y doble anexectomía, así como extirpación completa del tumor en el interior de todos los vasos afectados.
- Se lleva a cabo por parte de un equipo multidisciplinar compuesto por ginecólogos y cirujanos vasculares o cardíacos, siendo fundamental un estudio radiológico prequirúrgico exhaustivo en la determinación de su extensión y probable naturaleza benigna de la lesión.
- El tumor puede presentar adherencias a la vena cava inferior y cavidades cardíacas. Cuando el tumor no invade las cavidades cardíacas puede ser extirpado por simple tracción a través de una venotomía (vena ovárica, ilíaca o cava).
- Existe un riesgo de recurrencia del 30%, relacionado con la invasión de múltiples venas tributarias de la ilíaca interna que dificultan su extirpación completa.

# CONCLUSIONES

- La leiomiomatosis intravascular con extensión intracardíaca es una patología poco frecuente y, aunque es histológicamente benigna, puede ser muy agresiva clínica y biológicamente, requiriendo un manejo multidisciplinar.
- Dada su rareza, que puede conllevar a diagnósticos erróneos, es necesario que el radiólogo esté familiarizado con los hallazgos por imagen que permitan su diagnóstico preciso.



# REFERENCIAS

- Kang L.Q, Zhang B., Liu B. G. et al. Diagnosis of intravenous leiomyomatosis extending to heart with emphasis on magnetic resonance imaging. Chin Med K (Engl). 2012; 125:33-37.
- Kaszar-seibert DJ, Gauvin GP, Rogoff PA et-al. Intracardiac extension of intravenous leiomyomatosis. Radiology. 1988; 168 (2): 409-10.
- Low G, Rouget AC, Crawley C. Case 188: Intravenous leiomyomatosis with intravascular and intracardiac involvement. Radiology. 2012; 265 (3): 971-5.
- W. Tierney, C.E. Ehrlich, J.C. Bailey, R.D. King, L.M. Roth, L.S. Wann. Intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension into the heart. Am J Med., 69 (1980), pp. 471-475.
- C. Stoleriu, K. Rizas, M. Gawaz, T. Geisler. Intracaval and intracardiac leiomyomatosis of uterine origin. Br Med J Case Reports., 1 (2013), pp. 1-3.