

Leiomioma con extensión intracardiaca que condiciona insuficiencia cardiaca aguda

Reporte de caso

Octavio Augusto Lescas Méndez^a, Pedro Cosme Huerta Rico^a, Sergio Cordero Reyes^a, Armando Castro Gutiérrez^b, María Edith Salgado Alday^c, Eliezar Conde Vázquez^b, Adelina Rojas Granados^d y Manuel Ángeles Castellanos^d

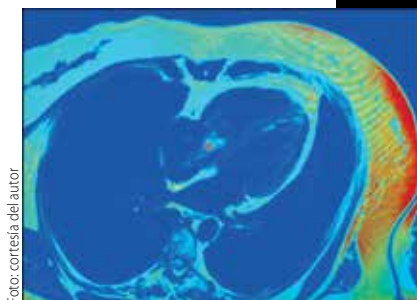


Foto: cortesía del autor

Resumen

Son raros los casos de leiomiomas intravenosos con extensión intracardiaca. En pacientes con manifestaciones de sobrecarga de cavidades derechas o quienes debutan con síntomas de insuficiencia cardiaca aguda y cuyos síntomas no mejoran con el manejo convencional, se debe considerar esta entidad, y es importante evaluar de forma integral con estudios de gabinete como electrocardiograma, ecocardiograma, tomografía o resonancia magnética. Reportamos el caso de una mujer de 46 años que manifiesta síntomas de insuficiencia cardiaca aguda e inadecuada respuesta a los fármacos convencionales. Con hallazgos ecocardiográficos de tumoración en atrio derecho que protruye a ventrículo derecho y causa insuficiencia tricuspídea. Por estudio tomográfico se confirma la extensión del tumor a vena cava

inferior y ventrículo derecho; se resuelve de forma quirúrgica con resección radical y se confirma la extirpación histológica mediante estudio anatomopatológico.

Palabras clave: leiomiomatosis intravenosa, insuficiencia cardiaca aguda, neoplasia uterina

Leiomyoma with intracardiac extensión leading to acute heart failure (case report)

Abstract

Cases of intravenous leiomyoma with intracardiac extension are rare. Patients with signs of right-sided overload who present symptoms of acute heart failure and whose symptoms do not improve with conventional management, we must consider this entity. It is important to comprehensively assess with imaging studies such as electrocardiogram, echocardiogram, Tomography (CT scan) or magnetic resonance. The following is a report of the case of a 46 year old woman with symptoms of acute heart failure and inadequate response to conventional drugs. The echocardiographic show findings of a tumor in the right atrium, protruding to the right ventricle causing tricuspid regurgitation. The CT scan confirmed the extent of the tumor to the inferior vena cava and right ventricle, and was resolved surgically with radical resection and histology lineage confirmed by pathologic examination.

Keywords: intravenous leiomyomatosis, acute heart failure, uterine neoplasia.

^aHospital 1º de Octubre ISSSTE. México, DF.

^bHospital General Balbuena. Secretaría de salud. México, DF.

^cDepartamento de Hemodinamia. Centro Médico 20 de Noviembre. ISSSTE. México, DF.

^dDepartamento de Anatomía. Facultad de Medicina. Universidad Nacional Autónoma de México. México, DF.

Contacto: Dr. Manuel Ángeles-Castellanos.

Laboratorio de Cronobiología Clínica y Experimental. Departamento de Anatomía, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México, DF. 04510, México. Tel.: 5623 2422, ext.: 45062. Correo electrónico: atatu3@hotmail.com

Recibido: 22-octubre-12. Aprobado: 07-enero-13.

INTRODUCCIÓN

Son raros los casos que se han descrito de leiomiomatosis intravenosa (LIV), en México actualmente se han descrito sólo cuatro casos hasta el año 2008¹. Chon-Kai Luo y cols. realizaron una revisión de los casos de LIV reportados en la literatura, abarcaron reportes fechados desde 1900 hasta el 2008 y se reportaron sólo 74 casos². Histológicamente, la LIV corresponde a neoplasias benignas originadas en el músculo liso, principalmente de tumores primarios uterinos. El tumor tiene la capacidad de migrar a otros tejidos y puede afectar al miocardio e incluso al parénquima pulmonar a través de las arterias pulmonares^{4,5}. A pesar de tratarse de una patología tumoral histológicamente benigna, puede tener consecuencias fatales, tanto por su capacidad de metástasis como por su capacidad de invasión intracardiaca, y condicionar falla cardíaca. La extensión a través de las venas gonadales e ilíacas hasta alcanzar la vena cava inferior, es una forma frecuente por la cual se produce la invasión intracardiaca⁶. El diagnóstico del LIV se debe sospechar en pacientes con síntomas de falla cardíaca sin antecedentes de sintomatología o patología cardiovascular estructural; la mayoría de los casos es importante el antecedente de miomatosis uterina. Sin embargo, existen reportes donde se menciona que los pacientes no manifiestan sintomatología alguna hasta que presentan sintomatología cardiovascular aguda, como insuficiencia cardíaca, embolismo pulmonar o muerte súbita. Debido a su rareza, el diagnóstico resulta erróneo o tardío, y por lo tanto, el tratamiento es inadecuado⁷. Un ejemplo es el caso que se presenta a continuación, donde la tumoración invade las cámaras cardíacas derechas y produce manifestaciones clínicas de falla cardíaca aguda, que fue resuelto favorablemente con tratamiento quirúrgico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

En el servicio de admisión continua del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre de la Ciudad de México se presenta paciente de sexo femenino de 46 años con antecedente de histerectomía por miomatosis 6 años atrás, hipertensión arterial sistémica sin tratamiento específico, con sintomatología

de 30 días de evolución caracterizada por edema de miembros pélvicos progresivo, disnea de medianos esfuerzos que evoluciona a disnea de pequeños esfuerzos, hasta llegar a la ortopnea, acompañada de palpitaciones relacionadas con el esfuerzo. Ingresa a la sala de urgencias en donde se inicia manejo convencional por sintomatología de insuficiencia cardíaca y manejada como probable descompensación de falla cardíaca. Posteriormente pasa a la unidad coronaria para protocolo de estudio de padecimientos cardiovasculares.

Durante el examen físico se encuentra: exploración neurológica normal, cabeza y cuello sin alteraciones, tórax normal en su exterior con adecuada entrada y salida de aire, sin integrarse síndrome pleuropulmonar. Área precordial con ruidos cardíacos rítmicos y de buena intensidad, se ausculta un soplo tricuspídeo, así como un soplo sistólico mitral irradiado a la axila izquierda con intensidad 2/6. Signos vitales: tensión arterial 120/60 mmHg, frecuencia respiratoria de 18 por minuto, frecuencia cardíaca 68 latidos por minuto. El electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones, mostró los siguientes datos: ritmo sinusal, el intervalo PR de 140 mseg, el complejo QRS de 80 mseg, el segmento ST de 160 mseg, además presentó datos de sobrecarga de cavidades derechas. Hay transición de precordiales en V4, sin huella electrocardiográfica de isquemia, lesión o necrosis. No se observaron datos electrocardiográficos de crecimiento ventricular.

Con base en estos hallazgos se inició manejo convencional con diuréticos de asa (furosemda, dosis de 40 mg/8 h), vasodilatadores (isosorbide, dosis de 10 mg/12 h), antiagregantes plaquetarios (ácido acetilsalicílico 150 mg/24 h), antilipemiantes (atorvastatina 80 mg/24 h) y antagonistas de angiotensina II (losartan 50 mg/12 h). Sin presentar mejoría en la sintomatología con la terapia inicial, por lo que se decide realizar ecocardiograma exploratorio y se reporta tumoración en atrio derecho.

Se ingresa a la unidad coronaria para continuar el estudio del caso. Se solicita tomografía toracoabdominal en la cual observamos en corte axial a nivel de T8 una tumoración en atrio derecho que protruye a ventrículo derecho (VD), como se muestra en la **figura 1a** y **figura 1b**. En corte medial se

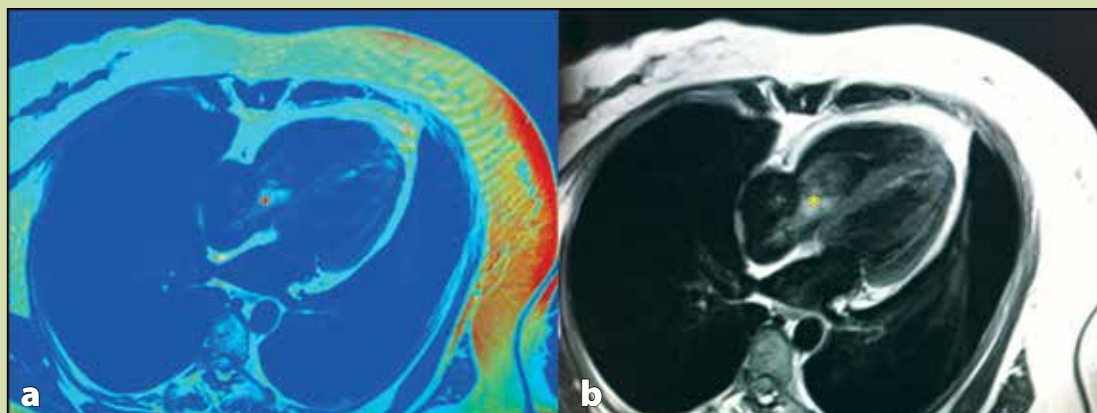


Figura 2. (a) Tomografía helicoidal. Corte axial a nivel de T8; se observan las 4 cámaras cardíacas y tumoración en atrio derecho que protruye a ventrículo derecho a través de la válvula tricúspide. **(b)** Tomografía en fase simple. Corte axial a nivel de T8; se observan las 4 cámaras cardíacas así como imagen hiperdensa en atrio derecho que se extiende a ventrículo derecho a través de la válvula tricúspide.

observa tumoración en atrio derecho que se extiende a vena cava inferior (VCI) **figura 2**, se solicita valoración por cirugía cardiotorácica y se decide manejo quirúrgico para resección de tumoración. El ecocardiograma reportó fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI), 56%; pared posterior (PP), 8 mm; septum interventricular (SIV), 12 mm; anillo aórtico, 22 mm; anillo pulmonar, 26 mm; onda E, 0,59; onda A, 0,75; relación E/A, 0,78; insuficiencia mitral moderada, sin alteración en movilidad global y segmentaria. Tumoración atrial derecha homogénea de bordes regulares que se adosa a septum interatrial protruye al ventrículo derecho. El ecocardiograma transesofágico ventrículo izquierdo con fracción de expulsión del 55%, de diámetros normales. Aurícula izquierda normal, válvula mitral normal. Ventrículo derecho dilatado con adecuado patrón de contractilidad, se observa tumoración que protruye 3 cm aproximadamente durante la diástole a través de válvula tricúspide. Aurícula derecha con gran tumoración que ocupa casi la totalidad de su interior, la cual se observa desde la desembocadura de la VCI y que se extiende a lo largo de toda su extensión, protruyendo hacia ventrículo derecho durante la diástole y regresando a aurícula en sístole.

Los diagnósticos iniciales fueron: 1) tumoración atrial derecha, probable mixoma atrial adosado a septum interatrial que protruye a ventrículo derecho; 2) insuficiencia tricuspídea moderada. Con base en esto se decide tratamiento quirúrgico con tiempo de anestesia de 5 h, tiempo quirúrgico de 4 h y tiempo de derivación cardiopulmonar (DCP) de 135 min. Previo protocolo quirúrgico y bajo anestesia general, con la paciente en posición decúbito dorsal, se realiza asepsia, antisepsia y colocación de campos estériles. Mediante abordaje medio esternal se abre y marsupializa el pericardio, se colocan jaretas en la arteria aorta y orejuela derecha. Se hepariniza, se coloca cánula arterial en aorta y cánula venosa en vena cava superior, se rodea vena cava superior y se inicia DCP, se pinza la arteria aorta, se infunde cardioplejia en forma anterograda por raíz aortica y se observa parada electromecánica.

Se cincha la vena cava superior, se realiza apertura del atrio derecho, se visualiza una tumoración libre que proviene de la VCI de aproximadamente 5 cm de diámetro, se realiza movilización de VCI y se encuentra libre sin palpar extremo distal, por lo cual se procede a laparotomía exploradora abdominal sobre la línea media, se ingresa a cavidad peritoneal, se rechazan asas intestinales, se visualiza duodeno



Foto: cortesía del autor

Figura 1. Tomografía en fase simple. Corte medial donde se observa tumoración en atrio derecho con extensión a vena cava inferior y extensión a ventrículo derecho.

y mediante maniobra de Kocher se moviliza marco duodenal y se observa vena cava inferior, se palpa tumoración en su interior la cual se extiende distalmente hacia la pelvis, por lo cual es necesario mover el colon ascendente, se localiza VCI y tumoración, la cual se encuentra por fuera de la luz de la VCI a nivel de pelvis. Se diseca tumoración en sentido distal y proximal hasta localizar el sitio de entrada a luz de VCI la cual es a nivel de riñón derecho.

Se inicia arresto circulatorio y se realiza apertura de la vena cava inferior, se diseca la tumoración de la pared y se reseca la pared involucrada; se encuentra el resto de la tumoración libre y móvil, por lo cual se extrae el tumor por la aurícula derecha; al ser retirado en su totalidad, se procede a realizar rafia de VCI con prolene 7-0, surgete continuo sin fugas

y permeable, se continúa con la colocación de la cánula en VCI, se rodea y se cincha, se continúa DCP, se realiza recalentamiento y rafia de aurícula derecha, se coloca al paciente en posición de Trendelenburg y se coloca purga de raíz aortica a continuación se despinza la aorta saliendo a ritmo sinusal. Se desteta de DCP, que sale al primer intento, se revierte heparina y se decánula, se verifica hemostasia y se inicia cierre por planos de tórax y abdomen, se da por terminado el acto quirúrgico, y la paciente es llevada a unidad coronaria para su recuperación, estando hemodinámicamente estable sin apoyo de vasopresores.

Se envió la pieza quirúrgica al servicio de patología. El servicio de anatomía patológica reporta leiomiomatosis intravenosa, constituida por un

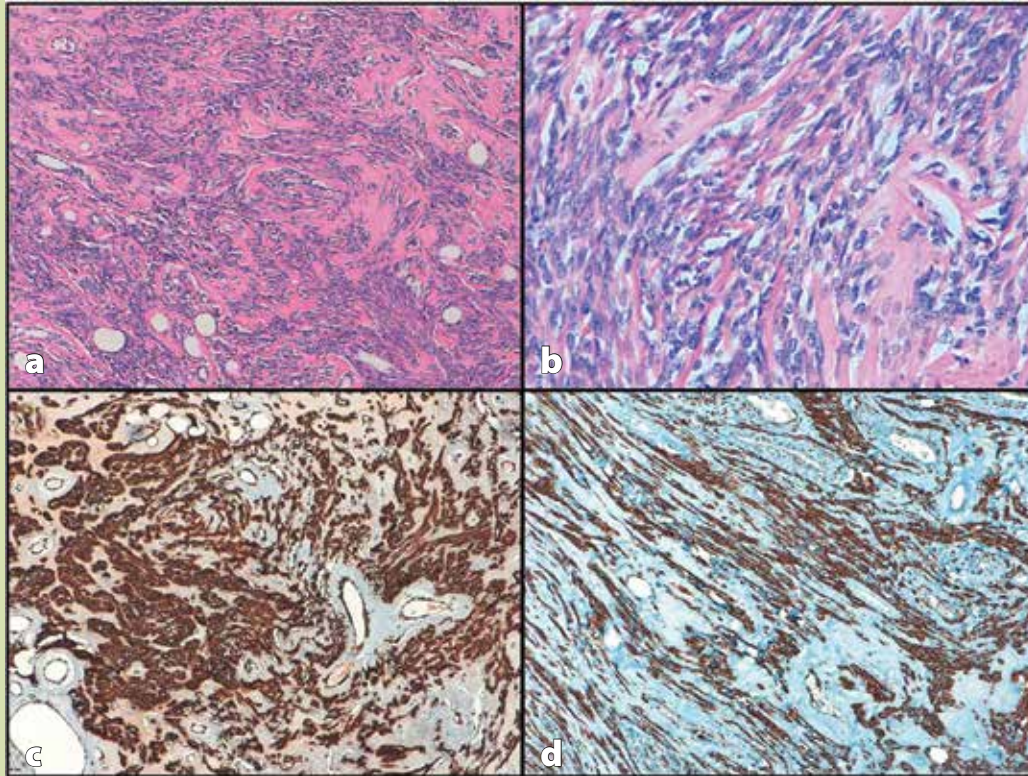


Foto: cortesía del autor

Figura 3. (a) Fotomicrografía (200X), hematoxilina y eosina. Neoplasia conformada por fascículos entrelazados de células fusiformes con moderada cantidad de citoplasma eosinófilo, separados por bandas de tejido conectivo. El aspecto celular es blando, sin identificarse atipia, mitosis o necrosis. (b) Fotomicrografía (400X), hematoxilina y eosina. Células fusiformes con moderada cantidad de citoplasma eosinófilo, los núcleos son elongados con bordes romos, en forma de puro. Separadas por algunas bandas de tejido conectivo. El aspecto celular es blando, sin identificarse atipias o mitosis. (c) Fotomicrografía (200X), inmunorreacción a actina de músculo liso, intensamente positiva, confirmando la estirpe muscular del tumor. (d) Fotomicrografía (200X), inmunorreacción a desmina, intensamente positiva.

leiomioma con medidas de $11 \times 3 \times 3$ cm, con degeneración hialina. Se corrobora histogénesis con estudio de inmunohistoquímica con controles adecuados a inmunorreacción. Se procesaron los cortes con la técnica de hematoxilina y eosina (200X) y se reportó neoplasia conformada por fascículos entrelazados de células fusiformes con moderada cantidad de citoplasma eosinófilo, separados por bandas de tejido conectivo. El aspecto celular es blando, sin identificarse atipia, mitosis o necrosis, con la misma tinción pero con un aumento de 400X se pudo observar la presencia de células fusiformes

con moderada cantidad de citoplasma eosinófilo, los núcleos son elongados con bordes romos, en forma de puro. Separadas por algunas bandas de tejido conectivo. El aspecto celular es blando, sin identificarse atipias o mitosis (**figura 3a y 3b**); en una tinción para actina de músculo liso se observó intensamente positiva, la cual confirma la estirpe muscular del tumor (**figura 3c**), así como la inmunorreacción a desmina intensamente positiva (**figura 3d**). También se pudieron obtener algunos otros marcadores como proteína S-100 negativa y CD34 positivo en vasos sanguíneos.

Después del tratamiento definitivo la paciente evolucionó de forma satisfactoria y se egresó de la unidad coronaria por mejoría clínica. No presentaba limitaciones en su función cardiaca.

DISCUSIÓN

El antecedente de leiomiomatosis uterina puede ser de mucha importancia para orientar el diagnóstico. Como podemos observar en la mayoría de los casos revisados en el artículo publicado por Careaga y cols.¹ (2008), el antecedente de miomatosis fue de suma importancia, sin embargo, en este caso se presentaron otras manifestaciones extracardiacas antes de presentarse la sintomatología cardiovascular, que fueron las que finalmente orientaron el diagnóstico. En el caso que presentamos existió el antecedente de miomatosis 6 años previos y las manifestaciones cardiovascular fueron la presentación inicial que orientaron al diagnóstico de falla cardiaca. El caso reportado por Cho-Kai Wu y cols., la sintomatología se extiende a 2 meses de evolución previa a su ingreso, con síntomas como dolor intermitente y opresivo en el pecho, con agudización del cuadro clínico una semana previa a la valoración inicial.

Presentaba disnea progresiva con manifestaciones francas de falla cardiaca, el antecedente de histerectomía por miomatosis un año previo fue de mucha importancia para orientar el diagnóstico. Al igual que en el caso que presentamos se llegó al diagnóstico al realizar la ecocardiografía, en la cual se evidencia la tumoración que ocupa el atrio y ventrículo derecho, así como su extensión a la vena cava inferior. El estudio tomográfico revela finalmente la masa tumoral que emerge en la vena iliaca izquierda, extendiéndose a la vena cava inferior hasta invadir cavidades cardiacas. La presentación de la leiomiomatosis intravenosa y con extensión intracardiaca puede abarcar desde síntomas de insuficiencia cardiaca tolerables por el paciente, hasta sintomatología severa que condicione compromiso hemodinámico con repercusión pulmonar, como se observo en el reporte del Dr. Cho-Kai Wu. El tratamiento quirúrgico oportuno y radical fue la determinante más importante para el adecuado manejo en los diferentes casos. El pronóstico dependerá del grado de extensión de la tumoración, así como del compromiso a otros órganos.

CONCLUSIÓN

Los leiomiomas corresponden a un grupo de neoplasias benignas desarrolladas a partir de músculo liso, es muy común su extensión a otras áreas, sin embargo muy poco frecuentes condicionando extensión hacia grandes vasos y cámaras cardiacas. En este caso clínico se presentó una causa poco frecuente que condiciona falla cardiaca aguda refractaria al tratamiento farmacológico. El antecedente de leiomiomatosis uterina puede resultar de suma importancia para orientar el diagnóstico, por lo que ante casos con manifestaciones de falla cardiaca sin respuesta al manejo convencional, hay que considerar causas extracardiacas como etiología. ●

AGRADECIMIENTOS

A los proyectos UNAM; PAPITT IN 205809-2; IN209712, y a la unidad coronaria del Centro Médico nacional 20 de Noviembre, México, D.F.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Careaga Reyna G, Vélez Palafox M, Santiago Hernández JA, et al. Leiomioma invasor a cavidades cardiacas. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista Mexicana de Cardiología*. 2008;19(1):30-8.
- Cho-Kai Wu. Intravenous Leiomyomatosis with Intracardiac Extension. Internal Medicine (Case report). Department of Internal Medicine. National Taiwan University College of Medicine and Hospital Yun -Lin Branch, Yun - Lin, Taiwan. Division of Cardiology, Department of Internal Medicine. 2009;48(12):997-1001.
- Ruiz-Nodar JM, Aguilar Torres R, Nieto S, et al. Leiomiomatosis intravenosa con extensión a cavidades cardiacas. Servicios de Cardiología, Anatomía Patológica y Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. Sección de Cardiología. Hospital Universitario de Guadalajara. *Revista Española de Cardiología*. 2005;58(10):1246-8.
- Matsuno Fichigami A, Fernandez Ocampo JB, Ortiz Urtecho E, et al. Leiomioma Intratorácico Gigante Primitivo. *Revista de la Sociedad Peruana de Neumología*. 2004;48(2).
- Martínez Basilio-Mora. Leiomiomatosis intravenosa con extensión hasta arterias pulmonares y aneurismas pélvicos. *CardiCore*. 2011;46(3):42-4.
- Ruiz Nodar Juan Miguel. Leiomiomatosis intravenosa con extensión a cavidades cardiacas. *Rev Esp Cardiol*. 1997;50(6):451-4.
- Rosenberg JM. Intravenous Leiomyomatosis: a rare cause of right sided cardiac obstruction. Division of Cardiopulmonary Surgery, Departments of Surgery and of Cardiology, SUNY Health Science Center and Crouse Irving Memorial Hospital, Syracuse, NY, USA. *Eur J Cardiothorac Surg* (1988) 2 (1): 58-60.