



## Caso clínico

## Leiomiomatosis intravenosa uterina con diseminación difusa a la cavidad pélvica. Reporte de un caso y revisión bibliográfica

Marcelo Fidias Noguera Sánchez,\* José Manuel Ceja Sánchez,\*\* Filiberto Villanueva Rustrián,\*\*\* Fabián Tafoya Ramírez,\*\*\*\* Alejandro Mayoral Silva<sup>1</sup>

### RESUMEN

La leiomiomatosis intravenosa es una neoplasia muy rara, pues sólo se han reportado alrededor de 30 casos en todo el mundo. Las complicaciones más frecuentes incluyen: diseminación dentro de la vena cava, obstrucción cardíaca (cavidades derechas, válvulas) e invasión difusa en la pelvis. Se comunica el caso de una mujer de 40 años de edad con antecedente de tumor pélvico, que se resecó quirúrgicamente. Durante la operación se encontró un tumor pelvico-abdominal de grandes dimensiones que invadía de forma difusa el cuerpo uterino, los ligamentos redondos y el infundíbulo pélvicos; se extendía fuera de la pelvis hasta la bifurcación aorto-abdominal. Su consistencia era gomosa, elástica y sangrante. El reporte histopatológico fue: leiomiomatosis intravenosa con fibras musculares lisas benignas que infiltraban las estructuras adyacentes. La leiomiomatosis intravenosa se origina en el tejido uterino e invade, por contigüidad, todos los anexos reproductivos y distorsiona su estructura. El carácter infiltrativo confiere al cirujano dificultad técnica, por lo que deberá contar con un equipo multidisciplinario para establecer su tratamiento.

**Palabras clave:** leiomiomatosis intravenosa benigna, útero, neoplasia.

### ABSTRACT

Diffuse uterine leiomyomatosis is a rare benign entity in gynecology, with only 30 worldwide reports. Its most frequent complications are dissemination into vena cava, cardiac obstruction (right cavities and valves), and diffuse pelvic invasion. We report a case of a 40 years old female with history of pelvic mass resection. During surgery it was found a large abdominal-pelvic mass diffusely invading uterine body, and round and infundibulum-pelvic ligaments. This mass extends itself out of pelvis until aorto-abdominal bifurcation, and has gummatous, elastic, and highly bleeding consistency. Histopathologic report was intravenous leiomyomatosis with benign smooth muscular fibers infiltrating adjacent structures. Its origin was uterine tissue, but it invades, adjacently, all reproductive annexes deforming their anatomy. Its infiltrative quality confers a technical difficulty to surgeon, so he or she will need a multidisciplinary team to establish its treatment.

**Key words:** benign intravenous leiomyomatosis, uterus, neoplastic.

### RÉSUMÉ

La léiomyomatose intraveineuse est une néoplasie très rare, car on a seulement rapporté environ 30 cas partout dans le monde. Les complications les plus fréquentes incluent: dissémination à l'intérieur de la veine cave, obstruction cardiaque (cavités droites, valves) et invasion diffuse dans le pelvis. On rapporte le cas d'une femme de 40 ans avec antécédent de tuméfaction pelvienne, laquelle a subi une intervention chirurgicale pour son résection. Pendant la chirurgie on a trouvé une tuméfaction abdomino-pelvienne de grandes dimensions qui envahissait de forme diffuse le corps utérin, les ligaments ronds et infundibulum pelviens; elle s'étendait hors le pelvis jusqu'à la bifurcation aorto-abdominale. Sa consistance était gommeuse, élastique et hautement saignante. Le rapport histopathologique a été léiomyomatose intraveineuse avec des fibres musculaires lisses bénignes qui infiltraient les structures adjacentes. La léiomyomatose intraveineuse commence dans le tissu utérin et envahit, par contigüité, toutes les annexes reproductives et altère leur anatomie. Son caractère d'infiltration donne au chirurgien des difficultés techniques, raison pour laquelle une équipe multidisciplinaire sera prise en compte pour établir son traitement.

**Mots-clés:** léiomyomatose intraveineuse bénigne, utérus, néoplasie.

### RESUMO

A leiomiomatose intravenosa é um neoplasma raro, pois somente foi comunicado ao redor de 30 casos no mundo todo. As complicações mais freqüentes incluem: disseminação dentro da veia cava, obstrução cardíaca (cavidade direita, válvulas) e invasão difusa da pélvis. Foi comunicado um caso de uma mulher de 40 anos de idade com antecedente de tumoração pélvica, a qual se interceptou cirurgicamente para sua ressecção. Durante a operação foi encontrado um tumor pélvico-abdominal com grande dimensão que invadia de forma difusa o corpo uterino, os ligamentos redondos e infundíbulo pélvicos; se estendia fora da pélvis até a bifurcação aorta abdominal. Sua consistência

era viscosa, elástica e altamente sangrenta. O comunicado histopatológico foi leiomiomatose intravenosa com fibras musculares lisas benignas que infiltravam as estruturas adjacentes. A leiomiomatose intravenosa se origina do tecido uterino e invade, por contigüidade, todos os anexos reprodutivos e distorciona sua anatomia. O caráter infiltrativo confere ao cirurgião dificuldade técnica, pelo que deverá contar com uma equipe multidisciplinar para estabelecer o tratamento.

**Palvras-chave:** Leiomiomatosis intravenosa benigna, útero, neoplasma.

**L**a leiomiomatosis intravenosa benigna es una neoplasia excepcional, hasta el 2001 sólo se habían reportado 30 casos en la bibliografía estadounidense.<sup>1,2</sup> En Alemania existen 16 reportes desde 1903 hasta 1930.<sup>3</sup> El primer caso lo describió Birch-Hirschfeld en 1897.<sup>4</sup> El tratamiento de la leiomiomatosis intravenosa benigna debe ser multidisciplinario. Debido a la rareza de los casos y a su asociación con la extensión extrapélvica, debe conocerse este padecimiento, ya que puede invadir áreas circunvecinas de manera directa, sobre todo la cavidad cardiaca, y las cavas inferior y superior.<sup>5</sup> Aquí se comunica un caso de leiomiomatosis intravenosa con invasión directa a todo el aparato reproductor (parametrios, ligamentos de soporte y vasculares, ovarios y trompas de Falopio), hecho nunca antes descrito en la bibliografía.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 40 años de edad con dos embarazos. Antecedente de oclusión tubaria bilateral 17 años antes. Acudió al Hospital de Alta Especialidad de Oaxaca con dolor pélvico abdominal y sangrado transvaginal de 12 meses de evolución. A la exploración física se palpó un tumor

abdominopélvico comparable con un embarazo de 22 semanas de gestación, fijo en los parametrios, doloroso y con sangrado transvaginal. Los exámenes de laboratorio fueron negativos para marcadores tumorales; gonadotropina coriónica humana  $\beta$ , anemia hipocrómica y microcítica de 7 g. El ultrasonido pélvico mostró un tumor mixto, quizá dependiente del ovario derecho (teratoma maligno), que afectaba al útero, pólipo endometrial e hidronefrosis ipsilateral leve (*sic*); sus dimensiones eran de 198, 194 y 169 mm. En la laparotomía exploradora el diagnóstico prequirúrgico fue: tumor maligno de ovario. Durante la operación se encontró un tumor gigante que se originaba en el útero, que llegaba hasta la bifurcación de la aorta abdominal, de consistencia gomosa y con abundante irrigación vascular.

El tumor se extirpó completo. La disección quirúrgica se ajustó a los cambios anatómicos que produjo la invasión tumoral. Se verificó la integridad de los uréteres y el conducto digestivo de manera visual y bajo exploración directa. El peso del espécimen fue de 2,400 g y se etiquetó como útero y anexos. El útero se encontraba deformado en su totalidad; no se apreciaban las referencias anatómicas tradicionales, ni las de los anexos para efectuar la histerectomía. Se trasladó a la paciente a recuperación y después de cuatro días egresó sin molestias. El servicio de anatomopatología reportó un espécimen de 19 x 15 x 12 cm con múltiples nódulos, de 5 a 14 cm, color blanco, de aspecto lobulado y consistencia gomosa, conformado por trabéculas gruesas y ovillos en toda la pieza, incluidos los ovarios, las trompas de Falopio, y los ligamentos de soporte y vasculares (figura 1). El reporte histopatológico definitivo fue: leiomiomatosis intravenosa.

En el examen microscópico se observó al miometrio poco diferenciado, conformado por micronódulos que se diferenciaban del miometrio normal circunvecino. Al interior de las estructuras vasculares se identificaron los mismos nódulos de músculo liso benigno que distorsionaban estas estructuras. No se identificaron mitosis atípicas y su cuenta por campo de alta resolución fue de menos de 10 (figuras 2 y 3).

\* Director médico.

\*\* Subdirector quirúrgico.

\*\*\* Cirujano general y cardiorrácico.

\*\*\*\* Anatomopatólogo y citotecnólogo.

<sup>1</sup> Subdirector del Servicio de anestesia.

Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca, Secretaría de Salud.

Correspondencia: Dr. Marcelo Noguera Sánchez. Av. Reforma 610, colonia Centro, CP 68000, Oaxaca, Oaxaca, México. E-mail: fidiasnoguera@yahoo.com.mx

Recibido: abril, 2008. Aceptado: mayo, 2008.

Este artículo debe citarse como: Noguera SMF, Ceja SJM, Villanueva RF, Tafoya RF, Mayoral SA. Leiomiomatosis intravenosa uterina con diseminación difusa a la cavidad pélvica. Reporte de un caso y revisión bibliográfica. Ginecol Obstet Mex 2008;76(8):483-6.

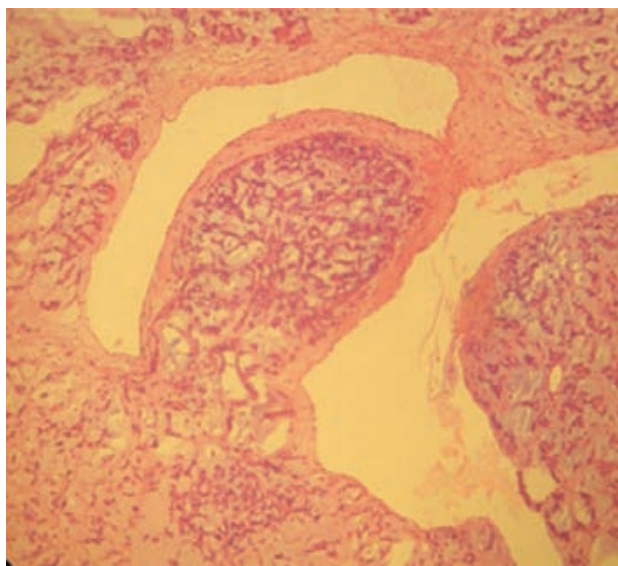
La versión completa de este artículo también está disponible en: [www.revistasmedicasmexicanas.com.mx](http://www.revistasmedicasmexicanas.com.mx)



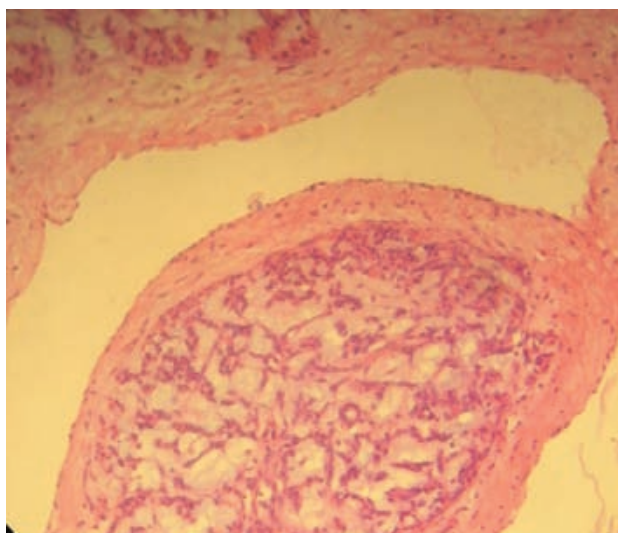
**Figura 1.** Espécimen con múltiples nódulos.

## DISCUSIÓN

La leiomiomatosis intravenosa benigna es una neoplasia que compete al ginecólogo y a las especialidades implicadas en el campo quirúrgico, principalmente las de la región abdominopélvica. Este padecimiento representa un reto para establecer el diagnóstico y su tratamiento integral. La gran invasión de tejido benigno hacia el hueso pélvico, la región abdominal y las grandes venas son decisivas para establecer el protocolo de tratamiento. La neoplasia suele expresarse entre los 30 y 40 años de edad. Una de las enfermedades que deberán descartarse en el diagnóstico diferencial es la leiomiomatosis metastatizante benigna, que es una leiomiomatosis uterina concomitante con tumores benignos del músculo liso localizados en el parénquima de los órganos distantes.<sup>6</sup> Algunas publicaciones refieren que la leiomiomatosis intravenosa benigna afecta el parénquima pulmonar y los nódulos linfáticos pulmonares.<sup>7,8</sup> Aunque se considera benigna, no existe



**Figura 2.** Micronódulos de músculo liso benignos sin mitosis.



**Figura 3.** Micronódulos de músculo liso benignos sin mitosis (detalle).

invasión importante hacia los grandes vasos y la cavidad cardiaca. La magnitud de la lesión, obstrucción, invasión hacia la vasculatura pulmonar y el riesgo de embolismo la hacen una enfermedad maligna. Muchos de los casos reportados han requerido dos tiempos quirúrgicos y métodos diagnósticos invasores, para descartar su localización dentro de las grandes arterias, venas y cavidades cardiacas. También se han descrito modalidades de tratamiento para regular el crecimiento de este tejido: megestrol de

depósito, tamoxifeno, etopósido y radioterapia. Después de comunicar este caso y efectuar la revisión bibliográfica, el área de atención al usuario y la dirección médica del hospital se dieron a la tarea de localizar a la usuaria para ingresarla a la sala de hemodinámica y realizarle un cateterismo diagnóstico.

---

#### REFERENCIAS

1. Robles-Frias A, Severin CE, Robles-Frías MJ, Garrido JL. Diffuse uterine leiomyomatosis with ovarian and parametrial involvement. *Obstet Gynecol* 2001;97(5):834-5.
2. Bahary CM, Gorodeski IG, Nelly M, Avidor I, Garto IJ. Intravascular leiomyomatosis. *Obstet Gynecol* 1982;59(6):S73-S77.
3. Kaszar-Seibert DJ, Gauvin GP, Rogoff PA, Vittimberga FJ, et al. Intracardiac extension of intravenous leiomyomatosis. *Radiology* 1988;168:409-10.
4. Birch-Hirschfeld FV. *Lehrbuch der pathologische anatomie*. 5<sup>th</sup> ed. Leipzig: FCW Vogel, 1897;pp:226-58.
5. Cea-Calvo L, Lozano F, Pombo M, Rodríguez E, et al. Images in cardiovascular medicine. Uterine intravenous leiomyomatosis extending through the inferior vena cava into the right cardiac cavities. *Circulation* 2000;101:581-3.
6. Ariza A, Cerra C, Hahn IS, Shaw RK, Rigney B. Intravascular leiomyomatosis of the uterus: a case report. *Conn Med* 1982;46:700-3.
7. Norris HJ, Parmley T. Mesenchymal tumors of the uterus. V. Intravenous leiomyomatosis: a clinical and pathologic study of 14 cases. *Cancer* 1975;36:2164-78.
8. Koh Dm, Burn PR, King DM. Benign metastasizing leiomyoma with intracaval leiomyomatosis. *Br J Radiol* 2000;73:435-7.

#### Endotelio amniótico

Está formado por un epitelio pavimentoso de una capa de células. Estas células parecen muy chatas cuando el amnios está tenso. Los bordes son sinuosos, con dientes y festones finamente dibujados.

La posición de las células, unas con respecto a otras, es muy compleja; puede ser penniforme, en rosetón, etc.

La forma de las células varía según la edad del huevo.

En un amnios de tres meses, los límites celulares dibujan espacios de grandes dimensiones e irregularmente cuadrangulares.

En uno de los ocho meses, las células tienen los bordes más dentados; presentan a veces tres o cuatro núcleos y una disposición en rosetón alrededor de un punto central que puede considerarse como si fuese un estoma. Al llegar al término del embarazo, los estomas han desaparecido.

**Reproducido de:** Fabre. Manual de obstetricia. Barcelona: Salvat Editores, 1941;pp:20-21.