

# Leiomiomatosis peritoneal diseminada. A propósito de un caso y revisión bibliográfica

M. García, V. Viciano, J. Aguiló, J. Torro, J. Medrano, R.J. Ferri, M. Garay, E. Gómez\* y M. Ricart\*\*  
Servicios de Cirugía General y Aparato Digestivo, \*Medicina Interna y \*\*Radiología. Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva. Valencia.

## Resumen

Se presenta un caso clínico de leiomiomatosis peritoneal diseminada, en una paciente de 40 años, con antecedentes de miomas uterinos y múltiples tumoraciones intraabdominales detectadas mediante ecografía y TC. El tratamiento se realizó mediante cirugía hormonosupresora de estrógenos y progesterona y exéresis de las tumoraciones.

Revisamos en la bibliografía la frecuencia, la técnicas diagnósticas y el diagnóstico diferencial, así como las posibilidades terapéuticas de esta rara enfermedad.

**Palabras clave:** *Leiomiomatosis peritoneal diseminada. Tumores intraabdominales. Miomas uterinos.*

(*Cir Esp* 2001; 69: 610-612)

## LEIOMYOMATOSIS PERITONEALIS DISSEMINATA. CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

We present a case of leiomyomatosis peritonealis disseminata in a 40-year-old patient with antecedents of uterine myomas and multiple intra-abdominal tumors detected by ultrasonography and computed tomography. Treatment was surgical with estrogen and progesterone-suppressive surgery and tumor resection. We review the frequency, diagnostic techniques and differential diagnosis reported in the medical literature as well as the therapeutic possibilities of this rare disease.

**Key words:** *Leiomyomatosis peritonealis disseminata. Intra-abdominal tumors. Uterine myomas.*

## Introducción

La leiomiomatosis peritoneal diseminada (LPD) es una enfermedad benigna e infrecuente (50 casos descritos), caracterizada por el desarrollo de múltiples leiomiomas en la cavidad peritoneal. Aparece en mujeres en edad fértil, basándose el diagnóstico de sospecha en los antecedentes personales y en estudios de imagen (ecografía y TC); el diagnóstico definitivo es histológico, siendo importantes las técnicas de punción dirigida, pues condicionarán en algunos casos la actitud terapéutica. En el tratamiento, hay dos opciones contrapuestas y a la vez justificadas, en función de las características de cada paciente.

Presentamos el caso de una mujer joven intervenida en nuestro servicio, en la que optamos por un tratamiento quirúrgico, debido a que no podía tener más hijos, y a las dudas establecidas en cuanto a la posible malignidad de la enfermedad.

## Caso clínico

Mujer de 40 años, con antecedentes de miomectomía uterina y ligadura tubárica 12 años antes e histerectomía y anexectomía derecha por miomas uterinos y quistes ováricos 2 años antes.

Ingresó en nuestro hospital por un episodio agudo de dolor en la fosa ilíaca derecha de 24 h de evolución, sin otra sintomatología asociada y con progresiva mejoría de forma espontánea. A la exploración presentaba buen estado general, sin fiebre, con presión arterial de 120/70 mmHg y una exploración cardiopulmonar normal; el abdomen era blando y depresible, palpándose una tumoración levemente dolorosa en vacío derecho sin signos de peritonismo.

Las exploraciones complementarias efectuadas dieron los siguientes resultados: analítica y sedimento urinario normales; determinaciones hormonales (FSH, LH, estradiol y progesterona) normales; radiografía de tórax sin hallazgos patológicos. En la radiografía simple de abdomen se observó una masa ovalada de 10 cm de diámetro en vacío derecho. La ecografía demostró la presencia de múltiples masas sólidas en retroperitoneo entre 1 y 10 cm, compatibles con adenopatías metastásicas o linfoma. En la tomografía computarizada (TC) abdominal, aparecieron múltiples imágenes nodulares bien definidas y sin signos de infiltración en la cavidad abdominal, con una de mayor tamaño que contactaba con retroperitoneo (espacio parare-

Correspondencia: Dr. J. Aguiló.  
Servicio de Cirugía General. Hospital Lluís Alcanyís.  
Ctra. Xàtiva-Silla km 2. 46800 Xàtiva. Valencia.

Aceptado para su publicación en octubre del 2000.

nal anterior derecho), sin ascitis ni adenopatías indicativas de malignidad, siendo el resto de vísceras intraabdominales normales. El diagnóstico inicial de sospecha fue de leiomiomatosis peritoneal diseminada o leiomiosarcomatosis de bajo grado de malignidad. Se practicó punción-aspiración con aguja fina bajo control ecográfico de masa de la cavidad peritoneal, con resultado de fibras musculares lisas, pero que no se consideró representativo de la totalidad de la lesión.

Ante la duda diagnóstica en las técnicas de imagen, y la imposibilidad por las características de la muestra remitida de establecer un diagnóstico histopatológico de certeza, se optó por el tratamiento quirúrgico de la paciente, hallando en la laparotomía múltiples tumoraciones pequeñas en el epiplón, cuatro tumoraciones retroperitoneales, dos en el mesorrecto y la serosa rectal, una en el peritoneo parietal anterior y otra en el mesocolon del ángulo esplénico. Se practicaron una omentectomía, una exéresis de tumoraciones retroperitoneales e intraabdominales, una anexectomía izquierda y una apendicectomía profiláctica.

Microscópicamente, las tumoraciones estaban constituidas por fibras musculares lisas, sin atipias nucleares y mínimo o nulo índice mitótico, sin observarse focos de necrosis o hemorragia; el ovario izquierdo presentaba múltiples quistes foliculares y el apéndice ileocecal era normal. La inmunohistoquímica confirmó la estirpe muscular lisa de las lesiones, con positividad débil a vimentina e intensa para actina y desmina. El estudio de receptores hormonales (estrógenos-progesterona) ABBOTT ER-ICA y ABBOTT PgR-ICA demostró una positividad moderada para receptores estrogénicos, e intensa para receptores de progesterona. El diagnóstico final fue de leiomiomatosis peritoneal diseminada.

La evolución fue satisfactoria, siendo alta hospitalaria a los 7 días de la intervención. Actualmente, con 2 años de evolución, la paciente está asintomática y libre de enfermedad.

## Discusión

La LPD es una enfermedad benigna e infrecuente (50 casos descritos)<sup>1,2</sup>, caracterizada por el desarrollo de múltiples leiomiomas en la cavidad peritoneal. Aparece en mujeres en edad fértil, asociándose con frecuencia a miomas uterinos (en nuestro caso la paciente fue intervenida en dos ocasiones por miomas uterinos) y/o estados de hiperactividad hormonal (embarazo, anticonceptivos orales, tumores ováricos, etc.)<sup>3,4</sup>; más raramente se ha descrito en mujeres posmenopáusicas no sometidas a terapia hormonal, considerándose esta situación por algunos autores<sup>5</sup> como un diagnóstico tardío de la enfermedad, donde previamente aconteció una situación de hiperestímulo hormonal.

Aunque su etiología es desconocida, hay una clara dependencia hormonal en el desarrollo de esta enfermedad, como lo demuestran las características de la población afectada y la presencia de receptores hormonales en estos tumores. Algunos autores<sup>4-6</sup> afirman que el origen de los leiomiomas en esta enfermedad se debe a la metaplasia de células multipotenciales con diferenciación miofibrosa del epitelio mülleriano, distribuido durante la embriogénesis en el mesénquima subperitoneal, y que tanto la predisposición individual como el hiperestímulo hormonal serían los factores determinantes de la tumorigénesis.

Las pacientes suelen estar asintomáticas hasta el momento en que se palpa una masa abdominal o aparecen síntomas derivados de la compresión tumoral de órganos de vecindad<sup>2,3</sup>.

Las exploraciones complementarias más útiles en el diagnóstico son la ecografía, la TC y la PAAF dirigida.

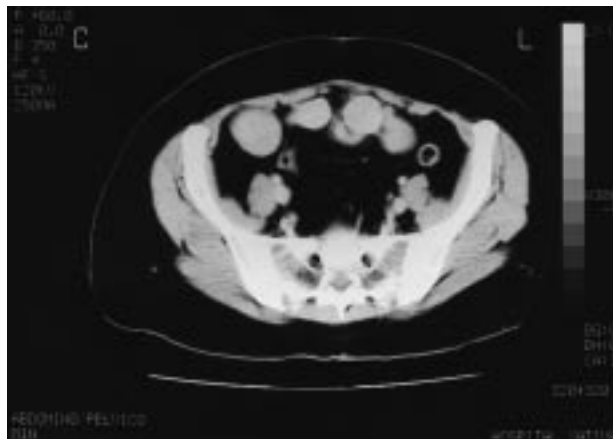


Fig. 1. TC preoperatoria: múltiples tumoraciones redondeadas y de bordes lisos a la altura de la pelvis.

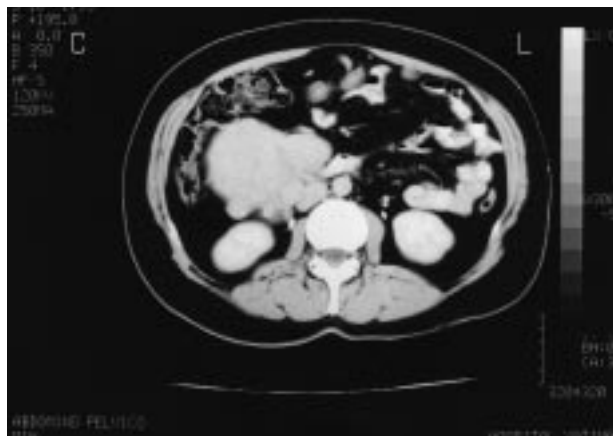


Fig. 2. TC preoperatoria: gran tumoración pararenal anterior derecha, con otras de menor tamaño alrededor.

En la TC se presenta a modo de múltiples imágenes nodulares sólidas y bien definidas, distribuidas por el peritoneo, el mesenterio y el epiplón, sin signos de malignidad (ausencia de necrosis tumoral, ascitis, adenopatías o metástasis hepáticas). El diagnóstico diferencial se establece principalmente con la leiomiosarcomatosis, la carcinomatosis peritoneal y los linfomas<sup>7</sup>, siendo la PAAF la que habitualmente confirmará la presencia de fibras musculares lisas y, por tanto, el carácter benigno de la enfermedad<sup>6-8</sup>.

La cirugía laparoscópica<sup>9</sup> podría ser útil en aquellas pacientes en las que no se realizase cirugía radical y el diagnóstico por PAAF no fuese concluyente, permitiendo esta técnica la exéresis de algún nódulo para el estudio histopatológico, cuya confirmación de benignidad garantizase una seguridad absoluta en el posterior control de la paciente.

Histológicamente, los nódulos tienen una apariencia macroscópica de leiomiomas benignos. El estudio microscópico revela el carácter mesenquimatoso de la lesión, constituida por fibras musculares lisas entremezcladas con proporciones variables de miofibroblastos y fibroblastos, planteándose el diagnóstico diferencial con el leiomiosarcoma metastásico, el sarcoma de estroma endometrial, otros tumores mesenquimales y, más raramente, con tumores epiteliales con patrón de crecimiento

fusocelular. El estudio inmunohistoquímico de estas lesiones (débil a vimentina e intensa para actina y desmina) confirmará la estirpe muscular lisa de las mismas.

La presencia de receptores hormonales estrogénicos y de progesterona en las células tumorales apoyan la influencia hormonal en el crecimiento y la regresión de los nódulos en esta enfermedad<sup>10</sup>; a su vez, las determinaciones analíticas hormonales (FSH, LH, estradiol y progesterona) son en la mayoría de casos normales.

Por todo ello, se considera que la predisposición individual constituye un factor muy determinante en el desarrollo de la enfermedad, aunque se ha sugerido una posible alteración génica en el cromosoma X<sup>11</sup>, como último responsable en la génesis de la misma.

Ante el escaso número de casos y la poca experiencia acumulada, el tratamiento en la bibliografía revisada es muy variable. Hay actitudes muy conservadoras basadas en un seguimiento clinicoradiológico, dada la benignidad del proceso, contrastada por un seguimiento a largo plazo (2, 3 y 10 años) de pacientes en los que no se evidenció degeneración maligna<sup>5-12</sup>. Por otro lado, otros autores proponen una cirugía radical (histerectomía con doble anexectomía y extirpación de todas las tumoraciones) con el fin de evitar todo influjo hormonal, así como la posibilidad de degeneración maligna, que según diversos estudios<sup>6,8-13</sup> varía entre un 3 y un 5%. En nuestro caso optamos por una cirugía radical, debido a la edad de la paciente y la existencia de una dependencia hormonal en el desarrollo de la enfermedad.

Otros autores<sup>14</sup> indican una cirugía radical en mujeres fértiles que no deseen tener más hijos, en mujeres posmenopáusicas y ante la sospecha de progresión o malignización de la enfermedad, intentando reseca el mayor número de tumoraciones. En caso de tumores residuales, puede ser útil un tratamiento hormonal adyuvante mediante acetato de megestrol<sup>12</sup>. En niñas y en mujeres jóvenes sin hijos puede realizarse un seguimiento clinicoradiológico sistemático, no recomendándose el embarazo ni el uso de anticonceptivos orales.

## Bibliografía

1. Dreyer L, Simson IW, Sevenster CBvO, Ditttrich OC. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. A report of two cases and a review of the literature. *Br J Obstet Gynaecol* 1985; 92: 856-861.
2. Valiente PT. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. A report of two cases and a review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 1984; 108: 669-672.
3. Dallenbach C, Miklaw H, Dallenbach FD, Dallenbach Helweg G. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. Ein seltenes krankheitsbild. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1989; 49: 201-204.
4. Strom H, Jacobson L, Hedberg K. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1981; 60: 421-23.
5. Nguyen GK. Disseminated leiomyomatosis peritonealis; report of a case in a postmenopausal woman. *Can J Surg* 1993; 36: 46-48.
6. Alaniz Sánchez A, Castaneda Delgado Y. Disseminated peritoneal leiomyomatosis with malignant degeneration. A case report. *Ginecol Obstet Mex* 1994; 62: 336-340.
7. Villanueva A, Pérez C, Sabaté JM, Llauger J, Monill JM. CT manifestations of peritoneal leiomyosarcomatosis. *Eur J Radiol* 1993; 17: 166-169.
8. Akkersdijk G, Flu P, Giard R, Van Lent M, Wallenburg H. Malignant leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163: 591-593.
9. Kuczynski D, Merz E, Beck T, Bahlmann F, Wilkens C, Weber G et al. Minimal invasive therapie bei peritoneal leiomyomatose. Ein fallbericht uber die diagnostische und therapeutische problematik. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1994; 54: 181-183.
10. Due W, Pickartz H. Immunohistologic detection of estrogen and progesterone receptors in disseminated peritoneal leiomyomatosis. *Int J Gynecol Pathol* 1989; 8: 46-53.
11. Quade BJ, McLachlin CM, Soto-Wright V, Zuckerman J, Mutter GL, Morton CC. Disseminated peritoneal leiomyomatosis. Clonality analysis by X chromosome inactivated and cytogenetics of a clinically benign smooth muscle proliferation. *Am J Pathol* 1997; 150: 2153-2166.
12. Parente JT, Levy J, Chinae F, Espinosa B, Brescia MJ. Adjuvant surgical and hormonal treatment of leiomyomatosis peritonealis disseminata. A case report. *J Reprod Med* 1995; 40: 468-470.
13. Raspagliesi F, Quattrone P, Grosso G, Cobellis L, Di Re E. Malignant degeneration in leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Gynecol Oncol* 1996; 61: 272-274.
14. Kokcu A, Alvur Y, Baris S, Kuskonmaz I. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1994; 73: 81-83.