

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Leiomiomatosis uterina con diseminación peritoneal: una forma de presentación inusual

Mónica Vizcaíno Torres*, Juan Baroncio Gómez-Correa y Bárbara Ferrer Sancho

Servicio Ginecología y Obstetricia, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, España

Recibido el 6 de julio de 2010; aceptado el 28 de abril de 2011

Accesible en línea el 1 de noviembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Leiomiomatosis
peritoneal diseminada;
Diagnóstico precoz;
Dolor hipogástrico

KEYWORDS

Leiomyomatosis
peritonealis
disseminata;
Early diagnosis;
Low abdominal pain

Resumen El hallazgo casual de lesiones ocupantes de espacio de considerables proporciones no es infrecuente en la práctica clínica ginecológica. Suele tratarse de lesiones de crecimiento lento, que producen poca o ninguna sintomatología en las pacientes, muchas veces en forma de episodios sintomáticos vagos y poco específicos que pueden haber sido motivo de consulta médica durante años sin sospechar su origen. Presentamos el caso de una leiomiomatosis peritoneal diseminada diagnosticada en una paciente que acudió remitida a nuestra consulta para valorar el posible origen ginecológico de un dolor hipogástrico intermitente de larga evolución.

© 2010 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Leiomyomatosis peritonealis disseminata: an unusual form of presentation

Abstract An incidental finding of pelvic masses of considerable proportions is not uncommon in clinical gynecological practice. These lesions tend to grow slowly and produce no or few symptoms, often consisting of vague and nonspecific episodes that may have led to medical consultations for years without their cause being suspected. We present a case of leiomyomatosis peritonealis disseminata diagnosed in a patient who attended our clinic for assessment of a possible gynecological origin of longstanding, intermittent, low abdominal pain.

© 2010 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La leiomiomatosis peritoneal diseminada es una entidad infrecuente, que apenas cuenta con un centenar de casos

descritos en la literatura médica. Suele aparecer en mujeres en edad reproductiva y se caracteriza por la proliferación de múltiples nódulos de músculo liso en el tejido subperitoneal de órganos y paredes de la cavidad pélvica y abdominal, que puede adoptar a menudo la apariencia macroscópica de una carcinomatosis peritoneal. Se ha descrito su asociación con niveles elevados de estrógenos y exposición prolongada a anticonceptivos orales, y se presume por ello su implicación en la patogenia de esta entidad. Su curso clínico es habitualmente silente, siendo la manifestación clínica más

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(M. Vizcaíno Torres\).](mailto:monicavicaino@coma.es)

frecuente el aumento del perímetro abdominal, si bien el diagnóstico suele establecerse cuando el paciente manifiesta algún tipo de sintomatología dolorosa abdominopélvica, que motiva la consulta y la realización de exploraciones técnicas complementarias. Histológicamente las lesiones constituyen verdaderos leiomiomas benignos, formados por fibras de músculo liso sin atipias y con un índice mitótico muy bajo, y proporciones variables de miofibroblastos y fibroblastos. El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico dirigido a la exéresis completa de todas las neoformaciones observadas, ya que no hay que despreciar un 2-5% de posibilidad de transformación maligna de estas lesiones, si bien se ha de individualizar según la edad, la sintomatología y los deseos genésicos de la paciente, motivo por el cual algunos especialistas han preconizado tratamientos conservadores con seguimientos clinicoradiológicos a largo plazo apoyados en la benignidad del proceso.

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente mujer de origen latinoamericano de 50 años de edad, atendida en nuestras consultas externas a las que acudió consultando por cuadro de dolor hipogástrico intermitente de dos años de evolución, algunas veces de intensidad suficiente como para requerir asistencia de urgencia por tal motivo, que no cedía a pesar de la analgesia, o que regresaba espontáneamente con independencia de la misma. La paciente refería asimismo sensación de distensión abdominal al menos en los últimos seis meses. No presentaba ningún antecedente personal de interés salvo esterilización tubárica realizada hacía catorce años en su país de origen, y una abdominoplastia tres años atrás. Su fórmula menstrual era 6/20, para 3. Manifestaba no haber utilizado nunca anticonceptivos orales.

En la consulta la paciente presentaba buen aspecto general, sin fiebre y con constantes normales, el abdomen blando y depresible, sin puntos dolorosos definidos ni signos de peritonismo. En la exploración clínica al tacto bimanual se palpó un útero considerablemente aumentado de tamaño hasta el nivel umbilical, ligeramente doloroso a la palpación, sin otros hallazgos.

Una ecografía abdominal puso de manifiesto la existencia de una masa sólida de 17 x 69 x 15 cm, de contornos irregulares y mal definidos localizada en hipogástrico y cuyo origen parecía depender del útero. El doppler mostraba una abigarrada trama vascular intratumoral con flujos de resistencia baja e intermedia. No se apreció patología endouterina alguna. Se solicitaron marcadores tumorales CEA (0'7 2 ng/ml) CA125 (36'3 UI/ml) y alfafetoproteína (1'55 UI/ml), ante la sospecha de un probable origen ovárico que fueron negativos.

El estudio de RMN mostró la existencia de una formación polilobulada de 20 cm de diámetro mayor, sin solución de continuidad con la pared miometrial, que crecía desplazando las estructuras adyacentes hacia epigastrio (figs. 1 y 2).

Se realizó una laparotomía media infra y periumbilical para acceder a la tumoración, evidenciándose múltiples masas de aspecto bulboso que englobaban el cuerpo uterino y el anejo izquierdo, compuestas por pequeños nódulos de color marrón rojizo y consistencia elástica, así como pequeños implantes de formaciones similares en epíplano mayor. Se

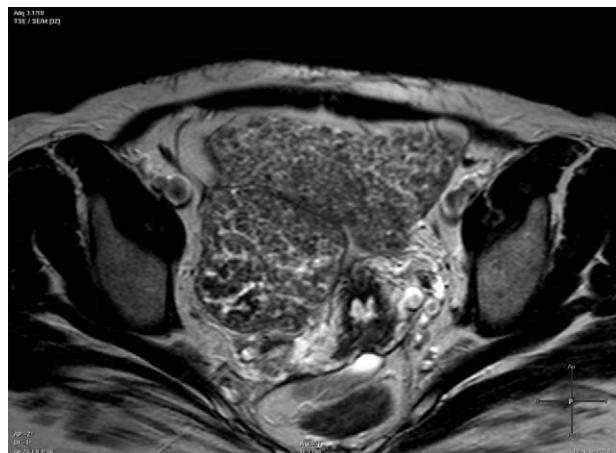


Figura 1 Corte de resonancia magnética. Tumoración de bordes mal definidos ocupando la cavidad pélvica menor y desplazando las estructuras adyacentes.



Figura 2 Corte de resonancia magnética. Tumoración polilobulada ocupando cavidad pélvica y desplazando las asas intestinales de la cavidad abdominal.

decidió llevar a cabo una hysterectomía total con anexectomía izquierda más omentectomía parcial (fig. 3). Tanto los lavados peritoneales como la biopsia extemporánea descartaron malignidad.

La pieza histopatológica mostraba la presencia de múltiples implantes filiformes y de coloración negruzca en la serosa. El miometrio presentaba asimismo implantes similares, al igual que la región paraovárica izquierda, sin solución de continuidad aparente con las estructuras normales (fig. 4). El examen microscópico reconoció multitud de formaciones nodulares constituidas por células fusiformes sin atipias ni áreas de necrosis y con un bajo índice mitótico (1-2 mit/10CGA) en serosa, epíplano y miometrio. El índice de proliferación (Ki 67) fue del 1-2% y el estudio inmunohistológico fue positivo para actina musculoespecífica, desmina, receptores de progesterona (90%) y estrógenos (85%), permitiendo establecer así el diagnóstico de leiomomatosis uterina y peritoneal diseminada.

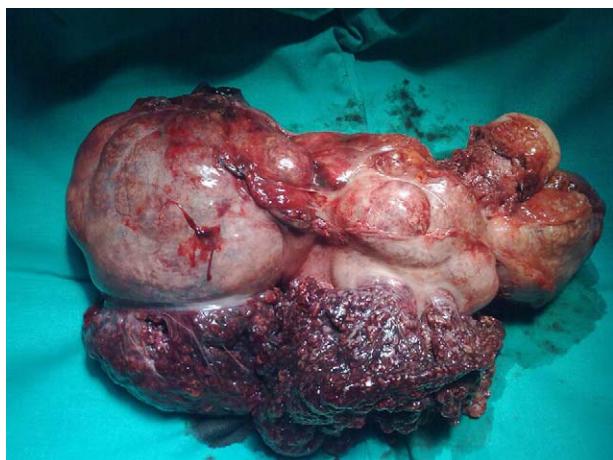


Figura 3 Pieza quirúrgica de histerectomía.

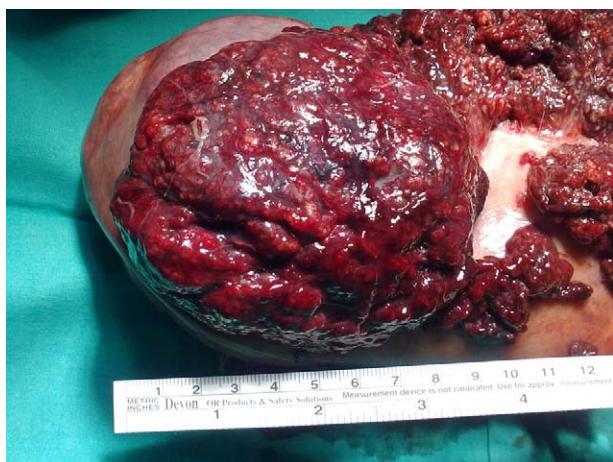


Figura 4 Detalle de la pieza anatómica en el que se observan los nódulos de leiomiomatosis y la implantación diseminada.

El postoperatorio fue satisfactorio y en el seguimiento posterior en consultas externas, la paciente se encuentra con buen estado general y hasta el momento sin evidencia de enfermedad residual ni recidiva, si bien deberá seguir aún controles periódicos.

Discusión

La leiomiomatosis peritoneal diseminada es una entidad rara y de conocimiento relativamente reciente en las publicaciones médicas especializadas. Taubert et al. la describieron por primera vez en 1965 como una entidad clínicopatológica propia¹, y la bibliografía la ha descrito de forma característica en mujeres en edad fértil, asociándose con frecuencia a estados de hiperestímulo hormonal y miomas uterinos, aunque no se ha establecido de forma inequívoca una clara correlación con estos. Recientemente se han descrito dos casos en pacientes varones y uno de asociación familiar².

La leiomiomatosis peritoneal suele presentarse de forma asintomática durante su evolución, siendo un hallazgo casual durante una exploración rutinaria, una laparotomía o un estudio de imagen. Cuando aparece la sintomatología, ésta

es originada por el volumen alcanzado por la lesión y la consiguiente compresión de los órganos vecinos. La manifestación clínica más frecuente es el aumento del perímetro abdominal por lo que se debe plantear siempre el diagnóstico diferencial de masa pelvi-abdominal en pacientes en edad reproductiva. Sin embargo puede manifestarse de inicio como un cuadro poco específico o mal definido de dolor o molestias abdominopélvicas, cuyo diagnóstico puede verse demorado en pacientes que no son asistidas en una clínica ginecológica o exploradas rutinariamente con técnicas de la que habitualmente prescinde una consulta de medicina general. Como elementos útiles en el diagnóstico de la masa tumoral, se ha descrito la ecografía, el TAC o la RMN, pero el diagnóstico definitivo se alcanza con el examen de la pieza histológica, constituida por fibras musculares lisas de aspecto normal, y cuyo origen menenquimal será confirmado con el estudio inmunohistoquímico. La obtención de la muestra puede realizarse mediante PAAF dirigida mediante control ecográfico, aunque la demostración de células normales de músculo liso pueda hacer albergar dudas sobre la representatividad de la muestra.

El aspecto macroscópico de las lesiones es similar a la de una carcinomatosis peritoneal con múltiples formaciones nodulares de 1-2 cm de diámetro, contornos lobulados y consistencia firme, con una superficie trabeculada que al corte presenta áreas congestivo-hemorrágicas. Microscópicamente se compone de células de músculo liso, multinucleadas, de disposición fusiforme, con un índice mitótico <2 MFs/10 HPFs y ausencia de necrosis³. Se ha señalado que las células mesenquimales del tejido uterino y peritoneal poseen capacidad de diferenciación hacia células de músculo liso como respuesta a un estímulo estrogénico merced a su naturaleza totipotencial⁴. Ello podría explicar la presencia de receptores estrogénicos y justificaría la teoría del estímulo hormonal como factor etiológico. Más de la mitad de los casos encontrados en la literatura corresponden a pacientes que en el momento del diagnóstico estaban en tratamiento con anticonceptivos orales, o embarazadas. Así mismo se ha descrito su asociación con el adenocarcinoma de endometrio y el carcinoma de células claras de ovario⁵. Hay recogidos en la literatura varios casos de pacientes postmenopáusicas sometidas a histerectomía total abdominal con doble anexectomía y que habían recibido terapia hormonal⁶, y dos casos de leiomiomatosis peritoneal diseminada en pacientes con histerectomía simple laparoscópica⁷. En un caso de una paciente postmenopáusica en tratamiento con tamoxifeno por un adenocarcinoma mamario, se identificaron receptores de LH en los nódulos de tejido peritoneal afecto⁸.

La leiomiomatosis peritoneal tiene un excelente pronóstico, existiendo algunos casos en que las lesiones han regresado espontáneamente. No obstante existen otros casos descritos de recurrencia tras cirugía. La transformación maligna hacia sarcoma, según diversos estudios, varía entre un 2-5%⁹.

En cuanto al tratamiento, no está bien precisado en la literatura, pues el número de casos es escaso y la experiencia clínica acumulada es insuficiente. Hay actitudes muy conservadoras basadas en seguimiento clínico y pruebas de imagen durante 2 a 10 años, en los que no se evidenció degeneración maligna. Otros autores proponen cirugía radical como principal arma terapéutica en casos sintomáticos, en pacientes postmenopáusicas, con sospecha de

malignidad, o en mujeres fértiles con deseos reproductivos cumplidos¹⁰. Habitualmente esta reducción de la masa tumoral favorece la regresión espontánea de los nódulos remanentes, no precisando más tratamientos. En el presente caso la leiomomatosis peritoneal fue un hallazgo accidental en el curso de una laparotomía exploradora, y se optó por la histerectomía total con anexectomía unilateral y extirpación parcial de epiplón afecto, y aunque el seguimiento postoperatorio de la paciente no ha mostrado una recidiva de las lesiones, serán necesarios numerosos controles para descartar la misma mientras no se pueda estar seguro que la actividad hormonal no pueda reproducirla.

Bibliografía

1. Taubert HD, Wissner SE, Haskins AL. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Obstet Gynecol*. 1965;25:561.
2. Halama N, Grauling-Halama SA, Daboul I. Familiar clustering of leiomyomatosis peritonealis disseminata: an unknown genetic syndrome? *BMC Gastroenterology*. 2005;5:33.
3. Philip P.C.Ip, MBCHB, FRCPATH, Ka Yu Tse, MBBS, MRCOGO, et al. Uterine smooth muscle tumors of uncertain malignant potential (STUMP). A clinicopathologic analysis of 16 cases. *Am J Surg Pathol*. 2009;33:992–1005.
4. Fujii S, Nakashima N, Okamura H, Takenaka A, Kanzaki H, Odura Y, et al. Progesterone-induced smooth muscle like cells in the subperitoneal nodules produced by estrogens. *Am J Obstet Gynecol*. 1981;139:164–72.
5. Guarch R, Puras A, Ceres R, Isaac MA, Nogales FF. Ovarian endometriosis and clear cell carcinoma, leiomyomatosis peritonealis disseminata, and endometrial adenocarcinoma: an unusual, patho-genetically related association. *Int J Gynecol Pathol*. 2001;20:267–70.
6. Heinig J, Neff A, Cirkel U, Klockenbusch W. Recurrent leiomyomatosis peritonealis disseminata after hysterectomy and bilateral salpingo-oophorectomy during combined hormone replacement therapy. *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology*. 2003;111:216–8.
7. Sinha R, Sundaram M, Mahajan C, Sambhus A. Multiple leiomyomas after laparoscopic hysterectomy: report of two cases. *Journal of Minimally Invasive Gynecology*. 2007;14:123–7.
8. Danikas D, Goudas V, Rao PhD Ch, Brief D. Luteinizing hormone receptor expression in leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Obstetrics and gynecology*. 2000;95:1009–11.
9. Sharma P, Chaturvedi K, Gupta R, Nigam S. Leiomyomatosis peritonealis disseminata with malignant change in a post-menopausal woman. *Gynecologic Oncology*. 2004;95:742–5.
10. Minassian S, Frangipane W, Polin J, Ellis M. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. A case report and literature review. *The journal of Reproductive Medicine*. 1986;31:97–100.