

Leiomiomatosis peritoneal diseminada en paciente hysterectomizada

Disseminated Peritoneal Leiomyomatosis in a Hysterectomized Patient

Laura San Juan Sáenz^{1*}
Valentina Fernández Ladrón¹
María José Puente Martínez¹
Catalina Renata Elizalde Martínez-Peñuela¹

¹Hospital San Pedro. Logroño. La Rioja, España.

*Autor para la correspondencia: lsanjuan@riojasalud.es

RESUMEN

La leiomiomatosis peritoneal diseminada es una entidad rara de etiología incierta, caracterizada por la proliferación de múltiples nódulos benignos en la cavidad peritoneal, formados por células musculares lisas, que pueden simular una carcinomatosis peritoneal. Es más frecuente en mujeres en edad fértil, durante el embarazo o por el uso de anticonceptivos orales. Se presenta el caso de una mujer de 40 años diagnosticada de leiomiomatosis peritoneal diseminada, sometida a una hysterectomía simple por miomatosis uterina. Después de dos años del diagnóstico presenta una exacerbación de la enfermedad y se sospecha de malignización, por lo que se realiza una laparotomía exploratoria donde se observan múltiples nódulos miomatosos extendidos por epiplón, peritoneo y apéndice. Se le practica la exéresis de todos los nódulos –omentectomía, apendicectomía y anexectomía bilateral–. La biopsia confirma el diagnóstico de leiomiomatosis peritoneal diseminada. Actualmente, la paciente permanece asintomática tras 6 años de seguimiento.

Palabras clave: leiomiomatosis peritoneal diseminada; caso clínico; tumor de músculo liso.

ABSTRACT

Disseminated peritoneal leiomyomatosis is a rare entity of uncertain etiology, characterized by the proliferation of multiple benign nodules in the peritoneal cavity. These nodules are formed by smooth muscle cells, which can simulate peritoneal carcinomatosis. It manifests

predominantly in women of childbearing age, especially during pregnancy or with the use of oral contraceptives. We report here the case of a 40-year-old woman diagnosed with disseminated peritoneal leiomyomatosis, who underwent simple hysterectomy due to uterine myomatosis. Two years after the diagnosis, she presented with an exacerbation of the disease and malignancy was suspected. So exploratory laparotomy was performed. Multiple myomatous nodules were observed, extended by omentum, peritoneum and appendix. All nodules were removed -omentectomy, appendectomy and bilateral adnexectomy. Biopsy confirms the diagnosis of disseminated peritoneal leiomyomatosis. As of today, the patient remains asymptomatic after 6 years of follow-up.

Keywords: disseminated peritoneal leiomyomatosis; clinical case, smooth muscle tumor.

Recibido: 24/06/2018

Aceptado: 24/07/2018

INTRODUCCIÓN

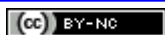
La leiomiomatosis peritoneal diseminada (LPD) es una enfermedad benigna poco frecuente, caracterizada por la proliferación de múltiples nódulos formados por células musculares lisas en la cavidad peritoneal.

Actualmente la incidencia no es fácil de determinar, ya que existen pocos casos descritos en la literatura. Se manifiesta predominantemente en mujeres en edad fértil y la sospecha preoperatoria es difícil, debiendo establecerse un diagnóstico diferencial con la carcinomatosis peritoneal. El diagnóstico de certeza se establece con la histología.

El objetivo de esta comunicación es presentar el manejo de un caso de leiomiomatosis peritoneal diseminada y su evolución posterior.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 40 años de edad, sin antecedentes familiares relevantes, 1 parto y 20 interrupciones voluntarias de la gestación. Como antecedentes personales destacan dos miomectomías vaginales por miomas paridos e histerectomía simple mediante laparotomía por útero miomatoso e hipermenorreas anemizantes a los 38 años.



Acude a nuestro servicio por presentar molestias abdominales intermitentes localizadas en hipogastrio.

En el examen físico se presenta la pelvis menor ocupada y sensible al tacto bimanual.

La ecografía muestra varias formaciones tumorales en pelvis menor, de contornos bien definidos, entre 21 y 46 mm, con aumento de vascularización y ambos ovarios normales.

Los marcadores tumorales se encuentran en rangos de normalidad. La resonancia magnética indica la existencia de múltiples imágenes nodulares en la cavidad pélvica, de aspecto sólido y de contornos bien definidos, la mayor de ellas de un tamaño aproximado de 30 x 30 mm.

Se muestran hipo intensas con respecto a estructuras musculares en las secuencias T2 y prácticamente isointensas con respecto a la musculatura en las secuencias potenciadas en T1.

La mayor parte de ellas presentan una captación homogénea al contraste (Fig. 1). Por sus características semiológicas podría tratarse de una fibromatosis pélvica peritoneal en paciente con histerectomía previa. Anejos sin hallazgos de significación patológica.

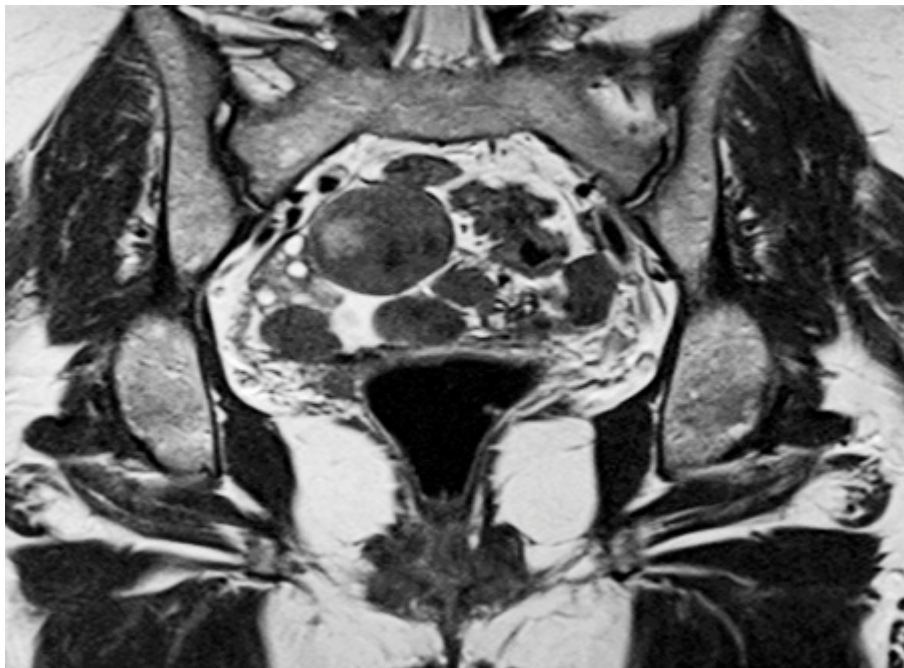


Fig. 1 - Resonancia magnética pélvica (secuencia T2 coronal): Múltiples imágenes nodulares en cavidad pélvica.

Tras el diagnóstico de LPD permanece bajo control en nuestro servicio. A los dos años se produce una exacerbación de la enfermedad y se sospecha malignización. Se realiza una laparotomía exploratoria. Durante la intervención se observa la cavidad pélvica ocupada por

múltiples nódulos compatibles con LPD extendidos al epiplón, apéndice y peritoneo, sin afectación de las asas intestinales. El ovario derecho impresiona normal, sin conseguir visualizar el ovario izquierdo por estar inmerso entre la masa de miomas. Se procede a la exéresis de los todos los nódulos: anexectomía bilateral, omentectomía y apendicectomía (Fig. 2). La biopsia intraoperatoria confirma el diagnóstico de LPD y el curso postoperatorio es satisfactorio.



Fig. 2 - Inspección intraoperatoria de los nódulos pélvicos.

Los resultados macroscópicos de la anatomía patológica revelan formaciones nodulares de contornos lisos, lobulados, de coloración blanco-grisácea, de consistencia firme (Fig. 3) y aspecto arremolinado al corte.



Fig. 3 - Imagen macroscópica de pieza quirúrgica donde se aprecian las formaciones nodulares.

En el examen microscópico estos se corresponden con tejido mesenquimal, que se dispone en haces y fascículos, entrelazados, adquiriendo en ocasiones un patrón arremolinado. Las células que los constituyen son de morfología fusiforme, con núcleos elongados, sin evidenciarse mitosis, necrosis, ni atipia citológica. El estroma muestra áreas de hialinización. Ausencia de signos de malignidad. Estos datos son compatibles con un cuadro de leiomiomatosis peritoneal diseminada.

La evolución de esta paciente ha sido favorable. En la actualidad, habiendo completado seis años de seguimiento, permanece asintomática y sin evidencia de enfermedad ecográfica.

DISCUSIÓN

La leiomiomatosis intestinal es una entidad benigna e infrecuente. Existen menos de 170 casos publicados en la literatura. Se caracteriza por la proliferación de múltiples nódulos formados por células musculares lisas presentes en superficies peritoneales y subperitoneales que pueden incluir el epiplón y mesenterio, lo que semeja una carcinomatosis peritoneal.^(1,2) La mayor incidencia ocurre en mujeres en edad reproductiva.

Sin embargo, se han reportado casos en mujeres postmenopáusicas, dos casos en hombres y un caso de asociación familiar.⁽³⁾ Se relaciona con la presencia de miomas uterinos aunque no hay una clara correlación entre ambas entidades.⁽⁴⁾ La paciente de este caso presentaba antecedentes de miomas y se encontraba en el límite de la edad reproductiva.

La etiopatogenia es desconocida.^(1,2) Se ha sugerido su posible origen a partir de las células multipotenciales,^(1,5,6) en la actualidad no está claro si el estímulo es de origen genético, hormonal o tal vez ambos. Una alteración en el cromosoma X y en otros cromosomas como 17, 12 y 8, pueden causar una predisposición para la formación de miomas y de LPD.⁽⁷⁾

La presencia de receptores de estrógenos y progesterona en sus células refuerza la teoría hormonal, que induce la metaplasia en las células mesenquimales pluripotenciales dando lugar a miofibroblastos, responsables de la formación de los nódulos en la LPD. Esta hipótesis explica que la LPD pueda encontrarse en asociación con otras afecciones de origen histológico, como la decidualosis, endometriosis y gliomatosis peritoneal.^(2,4)

Se ha vinculado con altos niveles hormonales, al encontrar relación con los anovulatorios, la terapia hormonal sustitutiva, la estimulación ovárica, el embarazo y el tumor ovárico de células de la granulosa, así como tratamientos con tamoxifeno.^(2,3,5,6) Ninguno de estos factores estaba presente en nuestro caso dado que la paciente había sido histerectomizada dos años antes y no había recibido ningún tipo de estímulo hormonal externo.

En la última década se ha incrementado el número de casos reportados de LPD de forma paralela al creciente auge del manejo mínimamente invasivo para la miomatosis uterina.⁽⁸⁾

El curso clínico con frecuencia es indolente y habitualmente se detecta como hallazgo incidental, por lo que es posible que la incidencia sea mayor que el número de casos descritos. Los síntomas clínicos de la LPD se derivan de la compresión de las estructuras vecinas por el crecimiento de las formaciones nodulares, que dan lugar a cuadros abdominales inespecíficos: dolor abdominal, sangrado rectal o vaginal, síntomas de compresión intestinal, vesical o uretral, abdomen agudo por torsión, necrosis.^(2,8)

En el caso expuesto la paciente presentaba dolor abdominal y compresión vesical. Se considera una enfermedad benigna, pudiéndose producir una regresión total o parcial de las lesiones, pero se han descrito casos con persistencia de las formaciones durante años, con progresión a degeneración maligna.⁽⁵⁾ Aunque la transformación maligna se ha observado en un 2,5 % de los casos,⁽²⁾ datos recientes apuntan a que la presencia de un leiomioma

asociado se debe más a la concomitancia de las dos entidades, que a una degeneración de la LPD en leiomioma. Aun así, hacen falta más estudios que aclaren esta cuestión.⁽²⁾

El examen físico no suele ser concluyente y el diagnóstico preoperatorio puede ser difícil. Como elementos útiles en el diagnóstico preoperatorio se han descrito el ultrasonido, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear. Las imágenes típicas son nódulos sólidos de contornos regulares y tamaño variable dispersos en las superficies peritoneales.⁽⁸⁾

El diagnóstico definitivo es histológico, y confirma que los nódulos están formados principalmente por fibras musculares y fibroblastos, sin atipias ni necrosis.^(1,7) El diagnóstico diferencial incluye el leiomioma, la leiomiomatosis intravenosa, el mesotelioma, la tuberculosis, el linfoma y otras carcinomatosis peritoneales primarias o secundarias.

Con respecto al tratamiento de la LPD se carece de protocolos de actuación, la actuación dependerá de la edad de la paciente y su deseo genésico. Al tratarse de un proceso benigno, se puede optar en un primer momento por una actitud conservadora, basada en el seguimiento clínico-imaginológico de las pacientes.⁽¹⁾ Se han descrito varios casos de regresión espontánea de la LPD al ceder el estímulo hormonal desencadenante del cuadro. Por lo que algunos autores plantean que la disminución de los niveles de estrógenos al interrumpir la toma de anovulatorios, finalizar gestación, extirpar el tumor ovárico hormonalmente activo, indicar supresión ovárica con agonistas de la hormona liberadora de gonadotropina o la castración quirúrgica, es suficiente para la regresión de la LPD.⁽²⁾ Otros autores defienden la histerectomía con doble anexectomía y extirpación de todas las tumoraciones como forma de evitar el influjo hormonal y así la posibilidad de malignización, sobretudo en pacientes sintomáticas o que han completado su deseo gestacional.⁽⁷⁾ Se ha sugerido el uso de la quimioterapia sistémica (*uso off-label*) como una opción de tratamiento para los casos raros de tumores irrecables o metastásicos.

En este caso en un primer momento se opta por una conducta expectante, pero finalmente ante la exacerbación del cuadro y el empeoramiento clínico de la paciente se decide realizar tratamiento quirúrgico.

La leiomiomatosis intestinal diseminada es una entidad poco frecuente y de difícil diagnóstico, sin consenso en su tratamiento. En los últimos años cada vez más autores,⁽²⁾ defienden como conducta inicial la supresión hormonal, dejando la opción quirúrgica para

los casos sin remisión. Sin embargo, la cirugía sigue siendo la principal herramienta para el tratamiento de los casos sintomáticos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García M, Viciano V, Aguiló J, Torro J, Medrano J, Ferri RJ, et al. Leiomiomatosis peritoneal diseminada. A propósito de un caso y revisión bibliográfica. *Cirugía Española*. 2001;69:610-2.
2. Alonso-Pacheco L, Rodrigo-Olmedo M. Leiomiomatosis peritoneal. Caso tratado mediante laparoscopia. *Ginecol Obstet Mex*. 2014;82:350-3.
3. Halama N, Grauling-Halama SA, Daboul I. Familial clustering of leiomyomatosis peritonealis disseminata: An unknown genetic syndrome? *BMC Gastroenterol*. 2005;5:33.
4. Surmacki P, Sporny, Tosiak A, Lasota J. Disseminated peritoneal leiomyomatosis coexisting with leiomyoma of the uterine body. *Arch Gynecol Obstet*. 2006;273:301-3.
5. Nappi C, Di Spiezio Sardo A, Mandato VD, Bifulco G, Merello E, Savanelli A, et al. Leiomyomatosis peritonealis disseminata in association with Currarino syndrome? *BMC Cancer*. 2006;6:127.
6. Al-Talib A, Tulandi T. Pathophysiology and possible iatrogenic cause of leiomiomatosis peritonealis disseminata. *Gynecol Obstet Invest*. 2010;69:239-44.
7. Wu C, Zhang X, Tao X, Ding J, Hua K. Leiomyomatosis peritonealis disseminata: A case report and review of the literature. *Mol Clin Oncol*. 2016 Jun;4(6):957-8.
8. Angel-Cano G, Castro-Solís J, Arango-Martínez A. Leiomiomatosis parásita en Medellín, Colombia: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Ginecol*. 2014;65:179-82

Conflictos de intereses: Los autores no declaran tener conflictos de intereses.