

◆ CASO CLÍNICO

Leiomiomatosis peritoneal difusa

Carmen Nofuentes Riera, Mario Mella Laborde, Susana Pérez Bru,
Edelmira Soliveres Soliveres, Antonio Hernández Quiles, Salvador García García

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario San Juan de Alicante. Alicante. España.

Acta Gastroenterol Latinoam 2011;41:238-241

Resumen

La leiomiomatosis peritoneal diseminada o difusa es una enfermedad infrecuente y benigna caracterizada por innumerables nódulos de músculo liso repartidos por la cavidad peritoneal. Afecta preferentemente a mujeres en edad fértil. Su origen es desconocido, aunque se la ha relacionado con altos niveles de estrógenos. El diagnóstico es histológico porque los hallazgos clínicos hacen sospechar una carcinomatosis peritoneal y los hallazgos radiológicos son poco específicos. El tratamiento debe individualizarse según la edad, el estado hormonal y reproductivo y la sintomatología. Hasta la fecha han sido publicados menos de 140 casos. Presentamos un caso de leiomiomatosis peritoneal en una paciente de 50 años que debutó con un cuadro de obstrucción intestinal.

Palabras claves. Leiomiomatosis peritoneal diseminada, neoplasias peritoneales.

Leiomyomatosis peritonealis diseminata

Summary

Leiomyomatosis peritonealis diseminata (LPD) is a rare, benign proliferative process characterized by multiple smooth muscle nodules throughout the peritoneum. Predominantly affects women in their reproductive years. The cause of LPD is unknown although it may be associated with high estrogen state. The clinical appearance mimics a peritoneal carcinomatosis and the radiologic findings are unspecific. So, the definitive diagnosis is histological. Treatment must be individualized depending on age, hormonal status and symptomatology. To date, less than 140 cases have been

Correspondencia: Carmen Nofuentes Riera
El Carmen 79 3ªA (CP 03550), San Juan, Alicante. España.
Tel. +34 647902342 / Fax. +34-965938652.
E-mail: carmennofuentes@hotmail.com

reported. We report a case of LPD in a 50-year-old woman presented as an intestinal obstruction.

Key words. Leiomyomatosis peritonealis diseminata, peritoneal neoplasia.

Abreviaturas.

LPD: Leiomiomatosis peritoneal diseminada.

TC: Tomografía computerizada.

PAAF: Punción aspirativa con aguja fina.

GnRh: Hormona liberadora de gonadotropina.

Los tumores primarios peritoneales son lesiones poco frecuentes que se originan en las capas mesoteliales o submesoteliales del peritoneo.¹ La leiomiomatosis peritoneal diseminada o difusa (LPD) es un proceso raro y benigno que se caracteriza por múltiples nódulos de músculo liso en la cavidad abdominopélvica, aparece fundamentalmente en mujeres premenopáusicas y el aspecto macroscópico se asemeja a una carcinomatosis peritoneal.¹⁻⁴ En la mayoría de los casos cursa de forma indolente y supone un hallazgo intraoperatorio. Dada su rareza, no hay guías establecidas para su tratamiento.⁴

Presentamos un caso de LPD en una paciente que acude al hospital por un cuadro de obstrucción intestinal.

Caso clínico

Una mujer de 50 años acudió a urgencias de nuestro hospital por vómitos y sensación de distensión abdominal de 24 horas de evolución. Como antecedentes presentaba una apendicectomía 17 años antes y 2 embarazos ectópicos, 2 abortos y un parto normal con un hijo vivo. En la exploración física se constató un abdomen distendido y timpánico, sin dolor ni defensa, no palpándose hernias. Se solicitó una radiografía simple de abdomen que no

mostraba hallazgos significativos y posteriormente una tomografía computerizada (TC) abdominal en la que se objetivaron asas de intestino delgado dilatadas con líquido libre entre asas sin causa obstructiva (Figuras 1 y 2) y quistes anexiales bilaterales. El resto del estudio no mostró hallazgos patológicos.

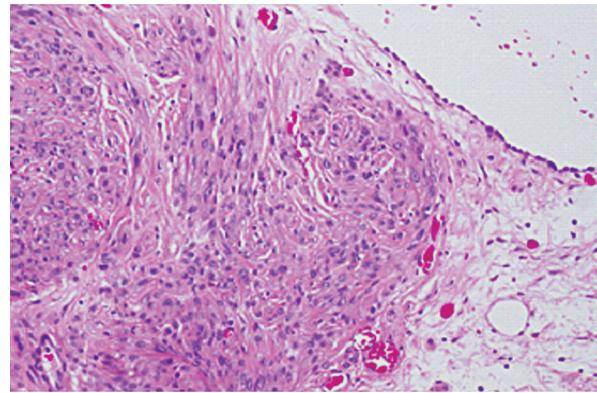
Ante el cuadro de obstrucción de intestino delgado con probable sufrimiento de asas se indicó cirugía de urgencia. A través de una laparotomía media se objetivó una dilatación de intestino delgado, con mínima cantidad de líquido libre seroso claro y una tumoración excrecente sobre la serosa del íleon proximal de aproximadamente 3 cm de diámetro. Se realizó la resección de dicha tumoración sin resección intestinal, el lavado y el cierre. No se objetivaron otros nódulos intraperitoneales o masas. La evolución postoperatoria fue satisfactoria.

La anatomía patológica fue informada como leiomiomatosis peritoneal. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para actina, desmina, vimentina

y receptores estrogénicos y de progesterona; y negativo para S-100, CD 117 y CD 34 (Figura 3).

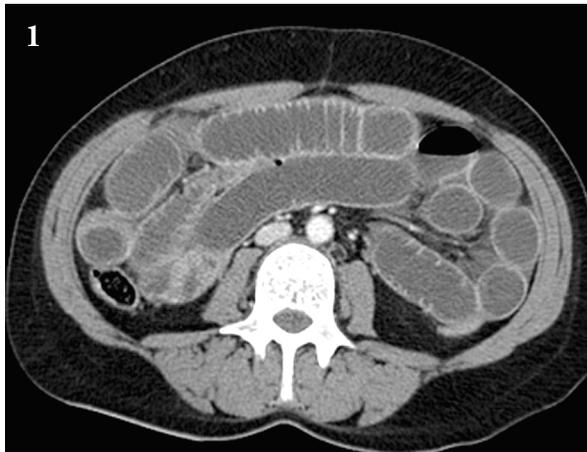
En el comité multidisciplinario se decidió una histerectomía y doble anexectomía. El resultado histológico fue una leiomiomatosis peritoneal en la superficie uterina asociada a endometriosis en la trompa derecha. No se realizó ningún otro tratamiento quirúrgico ni hormonal. Hasta la fecha la paciente está asintomática y no ha presentado recidiva.

Figura 3. Imagen microscópica de la lesión extirpada.



Muestra células musculares lisas sin atipias nucleares y con mínimo índice mitótico. La inmunohistoquímica confirmó la estirpe muscular lisa de las lesiones con positividad para actina, vimentina y desmina. El estudio de receptores hormonales resultó débilmente positivo para receptores estrogénicos e intensamente positivo para receptores progestágenos.

Figuras 1 y 2. Tomografía abdominopélvica.



Se objetiva la dilatación generalizada de asas de intestino delgado con pared edematosa y líquido libre entre asas.

Discusión

La LPD es un proceso excepcional. Desde su primera descripción en 1952 por Willson y Peale hasta la actualidad se han publicado alrededor de 130 casos y se caracteriza por múltiples nódulos de músculo liso distribuidos por las superficies peritoneales abdominal, pélvica y serosa intestinal.²

Se presenta en mujeres jóvenes, entre la tercera y cuarta décadas, sin predominio étnico ni factores ambientales relacionados. La etiopatogenia es desconocida, aunque se ha relacionado con estados de hiperestrogenismo como embarazo, anticonceptivos orales, tumores ováricos productores de estrógenos o tratamientos con tamoxifeno.³⁻⁶ En pocos casos aparece en mujeres postmenopáusicas⁷ o en varones.⁸ Hay un estudio que defiende un origen genético por inestabilidad en el cromosoma X⁹ y otro que muestra un caso de agregación familiar (6 casos de LPD en una misma familia, 3 de ellos varones).⁸ Diversos autores la han relacionado con otros procesos hormono-dependientes como miomas uterinos,

endometriosis o endocervicosis.^{3,4,10}

El desarrollo y crecimiento de los leiomiomas se debe a la metaplasia de células pluripotenciales subperitoneales del epitelio de Müller en respuesta al estímulo estrogénico.^{1-6,9} Los nódulos desaparecen cuando cesa dicho estímulo.⁶

En cuanto a la sintomatología, los pacientes suelen estar asintomáticos y la LPD se diagnostica en el transcurso de una cesárea, laparotomía o laparoscopia por otro motivo.^{4,5} En menos casos aparecen masas palpables, aumento del perímetro abdominal, metrorragia si se asocia a miomas uterinos o síntomas por compresión (dolor abdominal, torsión ovárica o sepsis urinaria por hidronefrosis). Solo se ha publicado un caso en forma de abdomen agudo por obstrucción intestinal.^{2-8,11}

Son lesiones de naturaleza benigna, aunque pueden recurrir o malignizarse.⁶ Hasta la fecha se han descrito menos de 15 casos de malignización.^{7,11,12} La histología muestra células musculares lisas en huso con núcleos uniformes sin mitosis. El estudio inmunohistoquímico es positivo para actina y desmina, propio de tejido muscular, además de receptores de estrógenos y progesterona.^{1-4,13,14} El diagnóstico preoperatorio es difícil y el diagnóstico definitivo es histológico.⁶

Las exploraciones complementarias más útiles en el diagnóstico son la ecografía, la TC y la punción aspirativa con aguja fina (PAAF).^{3,6} En la TC se presenta a modo de múltiples imágenes nodulares sólidas y bien definidas, con tamaño variable entre algunos milímetros hasta varios centímetros, distribuidas por el peritoneo, mesenterio y epiplón, sin signos de malignidad (necrosis tumoral, ascitis, adenopatías o metástasis hepáticas).³

Aunque el hallazgo de múltiples nódulos peritoneales no es específico y puede aparentar una carcinomatosis peritoneal, un mesotelioma maligno o un carcinoma seroso primario peritoneal, debe pensarse en el diagnóstico de LPD en pacientes con leiomiomas uterinos y sin historia oncológica previa.¹ Otros autores plantean el diagnóstico diferencial con peritonitis tuberculosa,² leiomiomatosis o linfomas, siendo la PAAF la que confirmará la presencia de fibras musculares lisas y, por tanto, el carácter benigno de la enfermedad.^{3,13} Otras dos entidades deben diferenciarse de la LPD: la leiomiomatosis intravenosa y el leiomioma metastatizante benigno. Éstos se engloban, junto a la LPD, dentro de los llamados "tumores de músculo liso uterinos con patrón de crecimiento anormal". La leiomiomatosis

intravenosa consiste en el crecimiento de células musculares lisas en las venas y vasos linfáticos sin invadirlos, se origina en las venas uterinas y puede alcanzar las venas cava inferior y superior hasta la aurícula derecha, provocando taponamiento cardíaco si no se trata. Su origen es desconocido y afecta a mujeres jóvenes. No existe tratamiento estándar, pero se recomienda la resección quirúrgica de los nódulos. El leiomioma metastatizante benigno consiste en la presencia de nódulos de músculo liso en pulmones, ganglios y abdomen. El origen es desconocido y el potencial maligno variable, dependiendo del índice mitótico, grado de atipia y presencia de necrosis coagulativa. Su crecimiento también es estrógeno-dependiente y el tratamiento consiste en la supresión del estímulo estrogénico mediante análogos de hormona liberadora de gonadotropina (GnRh) o castración quirúrgica.^{2,11,12}

El tratamiento de la LPD no está estandarizado y debe individualizarse en función de la edad, el estado hormonal y reproductivo y la sintomatología del paciente. Va desde la actitud conservadora basada en el seguimiento clínico-radiológico en los pacientes asintomáticos hasta una cirugía radical mediante la resección de los nódulos con salpingo-ooforectomía, histerectomía y linfadenectomía en las mujeres fértiles que han cumplido sus deseos genésicos o postmenopáusicas, en las lesiones que crecen o recurren, o ante la sospecha de malignización.^{2,4,5,14} En caso de tumores residuales, puede ser útil un tratamiento hormonal adyuvante mediante acetato de megestrol.³ Se puede considerar la terapia preoperatoria con análogos de GnRH para facilitar la resección completa de los nódulos.⁵ Es necesario un seguimiento de los pacientes de por vida por la posibilidad de recurrencia y malignización.⁵

El caso que presentamos es interesante por la rareza de la LPD, la edad de la paciente que es superior a la de la mayoría de los casos publicados y la presentación inusual como patología quirúrgica de urgencia.

En conclusión, la LPD es una entidad infrecuente que aparece mayoritariamente en mujeres premenopáusicas, en ocasiones constituye un hallazgo incidental de laparotomía o laparoscopia y puede confundirse con carcinomatosis peritoneal. Debemos conocer esta patología para un diagnóstico y tratamiento correctos, así como un seguimiento adecuado para detectar precozmente una posible recidiva o malignización.

Agradecimiento. *A la Dra María José Mayol por su aportación a la iconografía.*

Referencias

1. Levy AD, Arnáiz J, Shaw JC, Sobin LH. Primary peritoneal tumors: imaging features with pathologic correlation. *Radiographics* 2008;28:583-607.
2. Espada M, Magrina JF, Leslie KO. Uterine smooth muscle tumors with unusual growth patterns. *J Minim Invasive Gynecol* 2009;16:263-268.
3. García M, Viciano V, Aguiló J, Torro J, Medrano J, Ferri RJ, Garay M, Gómez E, Ricart M. Leiomiomatosis peritoneal diseminada. A propósito de un caso y revisión bibliográfica. *Cir Esp* 2001;69:610-612.
4. Castro S, Dopazo C, Nadal A, Boqué R, Zanón V, Armengol M. Leiomiomatosis peritoneal diseminada. *Cir Esp* 2007;82:125-127.
5. Hardman WJ, Majmudar B. Leiomyomatosis peritonealis diseminata: clinicopathologic analysis of five cases. *South Med J* 1996;89:291-294.
6. Montero JC, Iturain N, Urrea D, Misad C. Leiomiomatosis peritoneal diseminada y embarazo. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2008;73:134-137.
7. Sharma P, Chaturvedi U, Gupta R, Nigam S. Leiomyomatosis peritonealis diseminata with malignant change in a post-menopausal woman. *Gynecol Oncol* 2004;95:742-745.
8. Halama N, Grauling SA, Daboul I. Familial clustering of leiomyomatosis peritonealis diseminata: an unknown genetic syndrome? *BMC Gastroenterol* 2005;5:33.
9. Quade BJ, McLachlin M, Soto V, Zuckerman J, Mutter GL, Morton CC. Disseminated peritoneal leiomyomatosis. Clonality analysis by chromosome inactivation and cytogenetics of a clinically benign smooth muscle proliferation. *Am J Pathol* 1997;150:2153-2166.
10. Liu J, Zheng J, Liao S. Leiomyomatosis peritonealis diseminata associated with endocervicosis. *Chin Med J* 2009;122:474-477.
11. Fulcher AS, Szucs RA. Leiomyomatosis peritonealis diseminata complicated by sarcomatous transformation and ovarian torsion: presentation of two cases and review of the literature. *Abdom Imaging* 1998;23:640-644.
12. Rivero Carrano J, Rivero Stoessel J, Arbona E, Ruiz ME. Leiomiomatosis peritoneal diseminada maligna. *Gac Méd Caracas* 1998;106:552-554.
13. Papadatos D, Taourel P, Bret PM. CT of leiomyomatosis peritonealis diseminata mimicking peritoneal carcinomatosis. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167:475-476.
14. Nappi C, Di Spiezio Sardo A, Mandato VD, Bifulco G, Merello E, Savanelli A, Mignogna C, Capra V, Guida M. Leiomyomatosis peritonealis diseminata in association with Currarino syndrome? *BMC Cancer* 2006;6:127.