

Leiomiomatosis peritoneal diseminada

Sandra Castro-Boix, Cristina Dopazo-Taboada, Antoni Nadal-Guinard, Ramon Boqué-Genovard, Vicente Zanón-Navarro y Manel Armengol-Carrasco

Servicio de Cirugía General. Hospital Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.

Resumen

La leiomiomatosis peritoneal diseminada es una entidad rara que se caracteriza por la proliferación subendotelial de nódulos básicamente compuestos de células de músculo liso. Aparece de forma general en mujeres premenopáusicas y su patogenia tiene gran influencia hormonal. Simula macroscópicamente una carcinomatosis peritoneal. De forma característica cursa de forma indolente y el diagnóstico es sólo posible tras el examen histológico. Se han descrito menos de 100 casos en la literatura científica hasta la fecha. Presentamos un caso de una paciente de 40 años intervenida en nuestro servicio.

Palabras clave: Tumor de músculo liso. Leiomiomatosis. Peritoneo. Cirugía.

LEIOMYOMATOSIS PERITONEALIS DISSEMINATA

Leiomyomatosis peritonealis disseminata is an uncommon condition characterized by subperitoneal proliferation of benign nodules mainly composed of benign smooth muscle cells. This entity generally appears in premenopausal women and hormonal influences may play a role in its pathogenesis. The macroscopic appearance mimics peritoneal carcinomatosis. The characteristic clinical course is asymptomatic and diagnosis is only feasible after microscopic examination. To date, less than 100 cases have been reported in the literature. We report the case of a 40-year-old woman who underwent surgery in our department.

Key words: Smooth muscle tumor. Leiomyomatosis. Peritoneum. Surgery.

Introducción

La leiomiomatosis peritoneal diseminada es una entidad rara, poco frecuente, de la que existen menos de 100 casos descritos en la literatura. Se caracteriza por múltiples nódulos de músculo liso en áreas subperitoneales de la cavidad abdominopelviana. Se presenta de forma característica en mujeres premenopáusicas¹. Simula una neoplasia diseminada y el máximo problema reside en establecer el diagnóstico diferencial con la carcinomatosis peritoneal². La proliferación de músculo liso benigno parece tener su origen en una metaplasia multicéntrica de la superficie peritoneal³. Las influencias hormonales son evidentes pues se ha descrito en relación

con la toma de anovulatorios orales, embarazo o concomitante con neoplasias de ovario secretoras de estrógenos o progesterona⁴. Cursa de forma indolente y habitualmente se trata de un hallazgo en el transcurso de una laparotomía, laparoscopia o cesárea. Dada su rareza, no hay guías establecidas para el tratamiento de esta entidad. El tratamiento debe individualizarse en función de la edad, el estado hormonal y reproductivo y la sintomatología de la paciente. Presentamos un caso de leiomiomatosis peritoneal diseminada intervenido en nuestro centro.

Caso clínico

Paciente de 40 años con antecedentes de amigdalectomía y escoliosis. En 1993 y 1998 se le practicaron resecciones de leiomiomas uterinos en otro centro, y posteriormente se la trató con GnRH. En 2004 se le practicó histerectomía por útero miomatoso. La anatomía patológica informaba de leiomiomas celulares con rasgos atípicos. En febrero de 2006, a raíz de un cuadro de dolor abdominal localizado en el hipogastrio se le realizó una tomografía abdominal, en la que se observa una ocupación de pelvis menor por múltiples imágenes redondeadas, una líquida central de 90 × 70 mm, otra mixta sólido-líquida de 40 mm y dos

Correspondencia: Dra. S. Castro Boix.
Servicio de Cirugía General. Unidad Esofagogástrica. Hospital Vall d'Hebron.
Pg. Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona. España.
Correo electrónico: sandracastro73@hotmail.com

Manuscrito recibido el 2-6-2006 y aceptado el 20-6-2006.



Fig. 1. Tomografía computarizada: ocupación pelviana por 2 masas heterogéneas de bordes bien definidos que desplazan la vejiga.

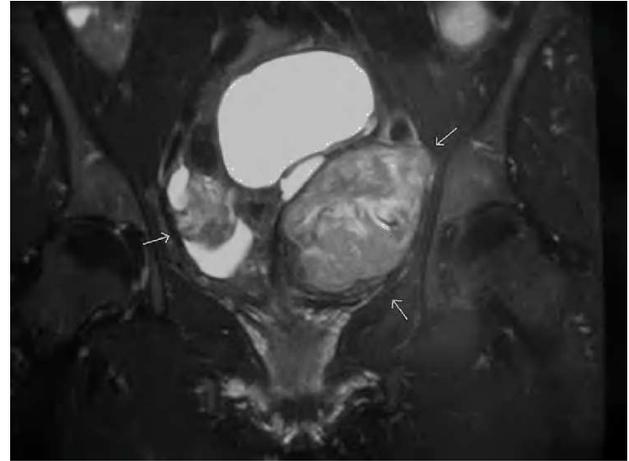


Fig. 2. Resonancia magnética nuclear: corte sagital en el que se aprecian las 2 masas leiomiomatosas pelvianas.

de aspecto sólido de 65 × 40 mm y 70 × 65 mm (fig. 1). La resonancia magnética nuclear informa de masas hipervascularizadas con puntos de sangrado en su interior que podrían corresponder a leiomiomas y formación quística presacra compatible con linfocela (fig. 2). Se practica punción guiada por tomografía, que fue positiva para neoplasia mesenquimatosas de origen en músculo liso, indicativo de leiomioma. Los marcadores tumorales fueron: CA 125, 13; CA 15.3, 5; CA 19.9, 7, y CEA, < 0,5. Ante estos hallazgos se la interviene en abril de 2006, y se encuentra una tumoración pediculada en el ligamento redondo derecho que se reseca para muestra peroperatoria y es informada de tumor mesenquimal. Se procede a la resección de una segunda tumoración de 9 cm en parametrio izquierdo, otras dos más de aspecto quístico en ambos anejos y de una quinta parcialmente quística y de contenido mucoso adherida al cuello uterino. Asimismo, se practica apendicectomía y exéresis de dos adenopatías en el epiplón. El curso postoperatorio es satisfactorio a excepción de una flebitis que obliga a la retirada de la vía periférica.

Anatomía patológica

Macroscópicamente se trata de formaciones nodulares de contornos lisos, lobulados y consistencia firme con una superficie sólida y trabeculada al corte, con áreas congestivo-hemorrágicas. Microscópicamente corresponde a tejido mesenquimal, mayoritariamente sólido, a excepción de algunas áreas quísticas, constituido por una hiperplasia de haces paralelos y entrecruzados de elementos monomorfos, de núcleos fusiformes y citoplasmas escasos, aunque algunas áreas adoptan una morfología epitelioides. No se identifican atipias ni incremento de la actividad mitótica. Inmunohistoquímica: sobreexpresión de las células para actina de músculo liso y desmina, propias del tejido muscular, además de receptores de estrógenos y progesterona; las tinciones de c-kit y enolasa fueron negativas. No hay invasión ganglionar; apéndice cecal, normal y ovarios con quistes foliculares. Dado el antecedente, se trata de un cuadro de leiomiomatosis peritoneal diseminada.

Discusión

La leiomiomatosis peritoneal diseminada es una entidad rara e infrecuente. Hay menos de 100 casos publicados en la literatura. Se caracteriza por múltiples nódulos peritoneales que varían en tamaño y pueden localizarse en cualquier superficie omental o peritoneal del abdomen. Microscópicamente se compone de células de músculo liso. Se ha propuesto que las células mesenquimales subperitoneales (o también llamadas células pluri-potenciales de Müller) proliferan en respuesta a los estró-

genos diferenciándose en mioblastos, fibroblastos y miofibroblastos³. La presencia de receptores podría explicar la dependencia hormonal y apoyar la teoría del papel de los estrógenos como factor etiológico⁴. Así pues, se ha descrito en relación con la ingesta de anovulatorios, embarazo y tumores secretores de estrógenos, así como tras tratamientos con tamoxifeno^{5,6}. La reducción de las concentraciones de estrógenos endógenos o exógenos excesivos o la castración química pueden resultar en la regresión de las masas tumorales.

El curso clínico es indolente y habitualmente se detecta en el transcurso de una laparotomía o una cesárea, aunque puede tratarse de un hallazgo incidental en estudios de imagen⁵. La sintomatología es de masa o aumento del perímetro abdominal. Inequivocamente imita una diseminación peritoneal neoplásica. El diagnóstico sólo se establece con el examen de la pieza histológica.

Mayoritariamente presenta un curso benigno pero se ha descrito progresión hacia malignidad en un 2-5%. Se han descrito 2 casos en pacientes varones. Se relaciona con miomas uterinos aunque no hay una clara correlación entre ambas entidades³. Recientemente se ha descrito un caso de asociación familiar⁶.

En cuanto al tratamiento, no hay consenso. Se han utilizado diversas terapias con resultados poco satisfactorios pero sigue siendo la cirugía la principal arma terapéutica en los casos sintomáticos. Cuando se practica reducción de la masa tumoral, habitualmente hay regresión de los nódulos y no precisan más tratamientos⁴.

Creemos que el caso presentado es de interés por representar una entidad infrecuente típica de mujeres premenopáusicas y que puede simular de forma inequívoca una carcinomatosis peritoneal.

Bibliografía

1. Strinic T, Kuzmic-Prusac I, Eterovic D, Jakic J, Scukanec M. Leiomyomatosis peritonealis disseminata in a postmenopausal woman. Arch Gynecol Obstet. 2000;264:97-8.
2. Papadatos D, Taurel P, Bret PM. CT of leiomyomatosis peritonealis disseminata mimicking peritoneal carcinomatosis. Am J Roentgenol. 1996;167:475-6.

3. Surmacki P, Sporny S, Tosiak A, Lasota J. Disseminated peritoneal leiomyomatosis coexisting with leiomyoma of the uterine body. *Arch Gynecol Obstet.* 2006;273:301-3.
4. Altinok G, Usubutun A, Kucukali T, Gunalp S, Ayhan A. Disseminated peritoneal carcinomatosis. A benign entity mimicking carcinomatosis. *Arch Gynecol Obstet.* 2000;264:54-5.
5. Nappi C, Di Spiezio Sardo A, Mandato VD, Bifulco G, Merello E, Savanelli A, et al. Leiomyomatosis peritonialis disseminata in association with Currarino síndrome? *BMC Cancer.* 2006;6:127.
6. Halama N, Grauling-Halama SA, Daboul I. Familial clustering of leiomyomatosis peritonialis disseminata: an unknown genetic syndrome? *BMC Gastroenterology.* 2005;5:33.