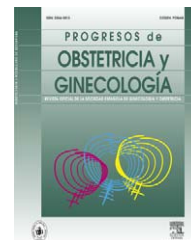




PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Leiomioma perineal grande en gestante de 9 semanas

Juan Carlos Bernal Sprekelsen ^{a,*}, Leonardo de Tursi Rispoli ^a,
Francisco Javier Landete Molina ^a, Diego Soriano Mena ^b, José Millán Tarín ^a,
Francisco Ripoll Orts ^a, Francisco Morera Ocón ^a y Mario García-Granero Ximénez ^a

^a Servicio de Cirugía y Aparato Digestivo, Hospital General de Requena, Valencia, España

^b Anatomía Patológica, Servicio de Cirugía y Aparato Digestivo, Hospital General de Requena, Valencia, España

Recibido el 12 de enero de 2009; aceptado el 21 de enero de 2010

Accesible en línea el 16 de julio de 2010

PALABRAS CLAVE

Leiomioma perineal;
Embarazo;
Resección perineal

KEYWORDS

Perineal leiomyoma;
Pregnancy;
Perineal resection

Resumen Los leiomiomas perineales son tumores infrecuentes de origen mesenquimal clasificados en somáticos y retroperitoneales. Los retroperitoneales son los que afectan sobre todo a las mujeres durante el período perimenopáusico. El diagnóstico va dirigido a diferenciarlos de los leiomyosarcomas y de los tumores estromales gastrointestinales. Presentamos el caso de una mujer de 30 años de edad, gestante de 9 semanas. Consulta por una tumoración de crecimiento progresivo en espacio isquiorrectal derecho que coincide con el embarazo, pero paucisintomático. Se abordó por vía perineal y se practicó una resección en bloque de un tumor de 9 cm.
© 2009 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Giant perineal leiomyoma in the 9th week of pregnancy

Abstract Perineal leiomyoma are rare mesenchymal tumours classified as somatic or retroperitoneal. The retroperitoneal variety are mainly related to women during the peri-menopausal phase. Diagnosis is directed at differentiating them from leiomyosarcomas and gastrointestinal stromal tumours. We report on a case of a 30-year-old and 9-week pregnant woman. She consulted due to a progressive growing mass in the right ischio-rectal fossa coinciding with pregnancy, but with sparse symptoms. Surgery was performed through a perineal access with a complete resection of a 9 cm tumour.

© 2009 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los leiomiomas son tumores de partes blandas que suelen corresponder a neoplasias benignas de origen mesenquimal,

de difícil transformación maligna y que se pueden desarrollar allí donde está presente el músculo liso (aunque los sitios más comunes son el miometrio uterino y la piel).

Se trata de tumores poco frecuentes que se clasifican como somáticos y retroperitoneales¹. Los leiomiomas somáticos afectan a los dos sexos en igual medida, con predilección por las extremidades, normalmente en el muslo; los retroperitoneales afectan sobre todo a mujeres durante el

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jcbernal@comv.es (J.C. Bernal Sprekelsen).

período perimenopáusico, generalmente en el retroperitoneo y las estructuras pélvicas, denominados leiomiomas parásitos.

Macroscópicamente pueden caracterizarse por distintos tipos de degeneración hemorrágica, mixoide, quística, hialina e hidrópica². Las transformaciones hemorrágicas, necróticas, mixoides y edematosas se han encontrado más en los infrecuentes casos de leiomiomas diagnosticados en mujeres gestantes.

Los informes sobre leiomiomas perineales como tumores de partes blandas profundas son escasos en la literatura científica de la patología perineal y retrorrectal por tratarse de lesiones de etiopatogénesis todavía incierta, de aparición limitada, de localización infrecuente y con diagnóstico tardío por la poca a nula sintomatología.

Por este motivo, presentamos un caso de leiomioma perineal diagnosticado durante el primer trimestre de embarazo y resecado por abordaje perineal.

Caso clínico

Mujer de 30 años de edad, gestante de 9 semanas, remitida al servicio de urgencias por su médico de cabecera para valorar una tumoración perineal de 2-3 meses de evolución, que prácticamente coincidía con el embarazo.

Como antecedentes personales la paciente refirió estar afectada de psoriasis, sin alergias medicamentosas y sin otros antecedentes medico-quirúrgicos de interés.

La mujer refirió la existencia de una tumoración perineal clínicamente asintomática, cuyo tamaño fue aumentando de forma progresiva y coincidente con la gestación. No presentaba sintomatología rectal o perianal, ni síndrome febril asociado.

A la exploración, la tumoración presentaba una consistencia elástica bien delimitada, que ocupaba casi todo el espacio isquiorrectal derecho y que abombaba ligeramente sobre el periné; no se observaban signos inflamatorios ni orificios fistulosos.

Al tacto rectal, la tumoración se apreciaba bien delimitada y abarcaba toda la circunferencia anal derecha, con abombamiento en el canal anal, que parecía improntar sobre el aparato esfinteriano, pero sin infiltrarlo; la mucosa anal estaba respetada.

La ecografía perineal informó de una masa para-anal derecha de 74 X 51 X 54 mm, con intenso flujo vascular, aparentemente sólida o de contenido muy heterogéneo, bien delimitada y que planteaba el diagnóstico diferencial entre absceso o hematoma (fig. 1).

Se practicó una punción-aspiración con aguja fina que obtuvo sólo una muestra hemática sin celularidad representativa para el diagnóstico.

Se realizó una ecografía endoanal que apreció la impronta del tumor sobre el aparato esfinteriano, sin signos ecográficos de infiltración de éste.

Se solicitó una resonancia magnética (RM) perineal, pero los radiólogos aconsejaron no realizarla hasta el tercer trimestre del embarazo.

Ante la persistencia de la duda diagnóstica, y debido al aumento progresivo de la tumoración, se indicó directamente cirugía.

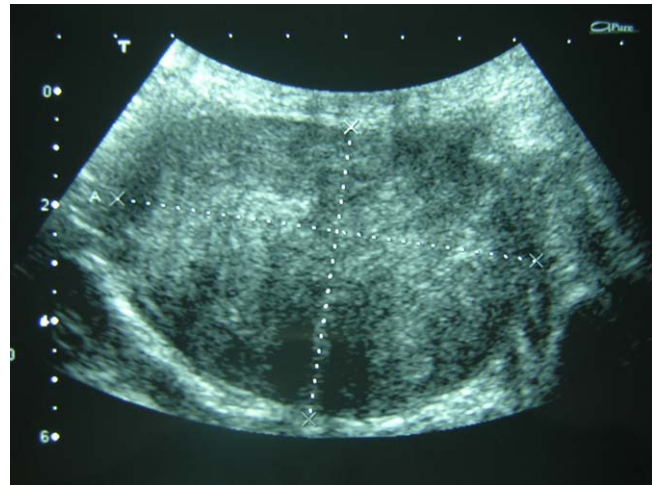


Figura 1 Ecografía perineal que muestra una masa para-anal derecha de 74 X 51 X 54 mm, con intenso flujo vascular, aparentemente sólida o de contenido muy heterogéneo, bien delimitada y que plantea el diagnóstico diferencial entre absceso o hematoma.

En la intervención se realizó un abordaje perineal con incisión pararectal derecha vertical en el espacio isquiorrectal; se evidenció una tumoración redondeada con pseudocápsula, bien delimitada, de 9 cm de diámetro, que desplazaba el esfínter anal externo llegando hasta el suelo de la pelvis y con fibras de tejido muscular adherido a la pseudocápsula. Se consiguió la exéresis en bloque de la pieza respetando el aparato esfinteriano.

Macroscópicamente se caracterizó por ser una lesión sólida de gran tamaño (9 X 6,5 X 6 cm), de límites bien definidos, que a la sección presentó un aspecto homogéneo, una coloración blanquecina y una consistencia firme elástica; no se apreciaron áreas de necrosis ni hemorragia. Desde el punto de vista histopatológico, se observó una lesión sólida bien delimitada, constituida por celularidad fusocelular de hábito de músculo liso, que no presentó atipias significativas y donde no se observó actividad mitótica. El estudio inmunohistoquímico fue positivo frente a actina de músculo liso y vimentina: AML +++, vimentina +, Ki 67 < 5%, mientras que el resultado fue negativo para CKAE-AE3 y CD 68 (fig. 2 y 3).

La paciente no presenta signos de recidiva a los 14 meses de la intervención.

Discusión

Descritos por primera vez por Virchow en 1854, los leiomiomas constituyen el 4% aproximadamente de los tumores de partes blandas. Son tumores benignos que se originan de células musculares lisas. Por sus características patológicas, descritas por Kilpatrick y Billings, resultan ser macroscópicamente tumores sólidos bien definidos, con una superficie lisa y parcialmente rodeada por un tejido fibroso pseudocapsular, sin degeneración quística o necrosis^{3,4}.

Los leiomiomas localizados en la región anorrectal son lesiones muy infrecuentes; se estima la existencia de 1 leiomioma pararectal por cada 2.000 tumores rectales⁵. El 50% de las lesiones aparecen a nivel intraluminal en el



Figura 2 Tumoración redondeada con pseudocápsula, bien delimitada, de 9 cm de diámetro, que desplaza el esfínter anal llegando hasta el suelo de la pelvis y con fibras de tejido muscular adheridas a la pseudocápsula.



Figura 3 Lesión sólida de gran tamaño (9 X 6,5 X 6 cm), de límites bien definidos, que a la sección presenta un aspecto homogéneo, una coloración blanquecina, una consistencia firme elástica; no se aprecian áreas de necrosis ni hemorragia.

recto, el 30% son extrarrectales, el 10% intra y extraluminales y el 10% restante intramurales⁶.

Los leiomiomas anorrectales se originan en la pared rectal, en el músculo de la vagina o en el plano muscular del tabique rectovaginal.

El diagnóstico se realiza mediante el estudio macroscópico e histopatológico de la pieza quirúrgica; las biopsias que se realizan antes de la cirugía son de poca utilidad (sólo se correlacionan en un 20%), como en el presente caso⁶.

Los leiomiomas pélvicos retroperitoneales tienden a ser más grandes que los superficiales en el momento de su detección, probablemente debido a que producen pocos síntomas como en el caso presentado. Estos se manifiestan con una clínica similar a la observada en las enfermedades comunes anorrectales, es decir, molestias o dolor local (relacionadas o no con la defecación), molestias al estar sentado, sensación de un cuerpo extraño y cambio en los hábitos

intestinales, por lo que no suelen diagnosticarse hasta una etapa relativamente tardía⁷. En una publicación reciente se presentó el caso de otra mujer gestante de 22 semanas con un leiomioma gigante extrarrectal, que se intervino por sintomatología genital y rectal, y por crecimiento rápido de la tumoración. El abordaje se realizó por vía transperineal. En este caso no se mencionan otros estudios porque se estableció el diagnóstico clínico de leiomioma⁸.

Histológicamente, están constituidos por células musculares lisas maduras con abundante citoplasma eosinófilo, organizadas en haces entrelazados carentes de atipia y necrosis, y con leve actividad mitótica (< 1 mitosis/50 campos de alta potencia).

Debido a que los leiomiomas tienen un curso clínico muy variable, y a que su incidencia es escasa, no se han podido describir aún unos patrones radiológicos específicos, por lo que la mejor ayuda diagnóstica se obtiene por medio de RM/tomografía computarizada y la estrategia terapéutica es aún controvertida⁸.

El diagnóstico preoperatorio en el presente caso es difícil. La ecografía perianal y endorrectal no fueron de gran ayuda a la hora de establecer un diagnóstico previo, si bien pudieron apreciar que la masa estaba bien delimitada y que no infiltraba otras estructuras u órganos. Este hecho hacía pensar en una masa probablemente benigna, pero de naturaleza incierta. La realización de una RM en una mujer gestante fue rechazada por los radiólogos. El colegio americano de obstetras y ginecólogos recomienda no realizar la resonancia durante el primer trimestre del embarazo, a pesar de que se desconocen los efectos adversos sobre el feto^{9,10}. La imposibilidad de realizar otros estudios por la imagen en una mujer gestante y el crecimiento progresivo de la tumoración establecieron la indicación quirúrgica sin demora.

El principal diagnóstico diferencial del leiomioma pararrectal es el leiomiomasarcoma, que también se ha descrito a nivel pararrectal, y los tumores estromales gastrointestinales (GIST). El leiomiomasarcoma presenta características microscópicas e histopatológicas que permiten un diagnóstico diferencial en ocasiones límite. Microscópicamente, son lesiones de rápido crecimiento que presentan en su sección áreas de necrosis y hemorragia, junto a unos límites peor definidos. Desde el punto de vista histopatológico, se observa una mayor densidad de células fusiformes con núcleos atípicos y pleomórficos, patrón estoriforme, con áreas de necrosis coagulativa y sobre todo una elevada actividad proliferativa; éste es un elemento fundamental en el diagnóstico diferencial entre lesiones *border line*.

Los GIST se caracterizan por dar una tinción inmunohistoquímica positiva para CD117, CD34 y ser negativos para actina y desmina. El riesgo de recidiva se establece sobre todo en función del tamaño tumoral y del índice mitótico¹¹.

En el caso de los leiomiomas de partes blandas profundas, se establecen dos categorías clínicas: benigno estrictamente y con cierto potencial maligno en función de las atipias, la necrosis y la actividad mitótica¹². El presente caso debe, por tanto, enfocarse como la variedad benigna por la ausencia de atipias y de actividad mitótica.

El pronóstico de estas lesiones viene determinado principalmente por las recurrencias, que pueden alcanzar hasta el 40% de los casos y en un 10% lo hacen como leiomiomas^{5,6}. La recurrencia con transformación maligna se ha descrito entre los 9 meses y los 9,5 años tras la intervención

quirúrgica¹³. No obstante, la mayoría de estos tumores se asemejan a leiomiomas de útero por histología y receptores hormonales positivos, y que parecen tener un buen pronóstico a largo plazo con un pequeño potencial de recidiva local¹⁴.

El tratamiento de elección de los leiomiomas perineales es la cirugía, respetando los esfínteres siempre que sea posible. El patólogo tiene un papel crucial a la hora de diferenciar estos tumores de los GIST y del leiomiomasarcoma.

Bibliografía

- Misumi S, Irie T, Fukuda K, Tada S, Hosomura Y. A case of deep soft tissue leiomyoma: CT and MRI findings. *Radiat Med.* 2000;18:253–6.
- Clement PB, Young RH, Scully RE. Diffuse, perinodular, and other patterns of hydropic degeneration within and adjacent to uterine leiomyomas. Problems in differential diagnosis. *Am J Surg Pathol.* 1992;16:26–32.
- Kilpatrick SE, Mentzel T, Fletcher CD. Leiomyoma of deep soft tissue. Clinicopathologic analysis of a series. *Am J Surg Pathol.* 1994;18:576–82.
- Billings SD, Folpe AL, Weiss SW. Do leiomyomas of deep soft tissue exist? An analysis of highly differentiated smooth muscle tumors of deep soft tissue supporting two distinct subtypes. *Am J Surg Pathol.* 2001;25:1134–42.
- Kusminky RE, Bailey W. Leiomyomas of the rectum and anal canal: report of six cases and review of the literature. *Dis Colon Rectum.* 1977;20:580–99.
- Hatch KF, Blanchard DK, Hatch 3rd GF, Wertmeimer-Hatch L, Davis GB, Foster Jr RS, et al. Tumors of the rectum and anal canal. *World J Surg.* 2000;24:437–43.
- Hsieh JS, Huang CJ, Wang JY, Huang TJ. Benefits of endorectal ultrasound for management of smooth-muscle tumor of the rectum: report of three cases. *Dis Colon Rectum.* 1999;42:1085–8.
- Lombana LJ, Domínguez LC, Bermúdez C. Leiomioma extrarrectal gigante en una mujer con embarazo de 22 semanas. *Rev Col Gastroenterol.* 2007;22:131–5.
- Kim CJ, Day S, Yeh KA. Gastrointestinal stromal tumors: analysis of clinical and pathologic factors. *Am Surg.* 2001;67:135–7.
- American College of Obstetricians and Gynecologists Committee Opinion number 299: Guidelines for diagnostic imaging during pregnancy. *Obstet Gynecol.* 2004; 104:647–51.
- Poveda A, Artigas V, Casado A, Cervera J, García del Muro X, López-Guerrero JA, et al. Guía práctica clínica en los tumores estromales gastrointestinales (GIST): actualización 2008. Grupo Español de Investigación en sarcomas (GEIS). *Cir Esp.* 2008;84(Suppl 1):1–20.
- Brox-Jiménez A, Díaz-Gómez D, Martínez-García P, Parra-Membrives P. Leiomioma de localización perineal. *Cir Esp.* 2007;82:51–7.
- Voroboy GI, Odaryuk TS, Kapuller LL, Shelygin YA, Korniyak BS. Surgical treatment of benign, myomatous rectal tumors. *Dis Colon Rectum.* 1992;35:328–31.
- Paal E, Miettinen M. Retroperitoneal leiomyomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 56 cases with a comparison to retroperitoneal leiomyosarcomas. *Am J Surg Pathol.* 2001;11:1355–63.