

Leiomiomatosis benigna metastásica: reporte de caso clínico

PAZ GARCÍA^{1,a}, JUAN IGNACIO ERRÁZURIZ^{2,b},
CARLOS FERNÁNDEZ³, EUGENIO ARTEAGA⁴

Benign intraperitoneal metastatic leiomyomatosis. A case report

Benign intraperitoneal metastatic leiomyomatosis is a rare benign disease that is observed when a leiomyoma is present in the peritoneal surface. Women who have undergone hysterectomy for leiomyomas are most commonly affected. Patients are usually asymptomatic at presentation, being frequently an incidental finding in imaging studies. Ultrasound and CT play an important role in the diagnosis. The lesions are histologically identical to their uterine counterparts. There are different theories about the pathogenesis of the disease, including peritoneal seeding after laparoscopic hysterectomy. Others support the hypothesis of multiple independent foci of smooth muscle proliferation. Treatment, as in uterine leiomyomatosis, is generally conservative. We report a 53-year-old hysterectomized woman with intraperitoneal leiomyomas detected in a routine physical examination as mobile abdominal masses who underwent successful laparoscopic resection.

(Rev Med Chile 2017; 145: 255-259)

Key words: Hysterectomy; Leiomyomatosis; Menopause; Morcellation; Myoma.

Paciente de sexo femenino de 53 años, con antecedentes de carcinoma oncocítico de tiroides (de células de Hurtle) operado en el año 2003 y sin recidivas posteriores. En 1993, a raíz de hipermenorrea y anemia ferropénica, se le efectuó miomectomía laparoscópica de un mioma intramural de pared posterior. En la misma cirugía se fulguraron algunos focos uterinos superficiales de endometriosis. La histología confirmó el diagnóstico de leiomioma uterino. En los controles posteriores, la paciente volvió a presentar hipermenorrea y se descubrió la reaparición de múltiples miomas, de rápido crecimiento, que fueron extirpados en una nueva miomectomía laparoscópica en el año 2006, utilizando un morcelador para permitir su fácil extracción. Finalmente, por nuevo crecimiento de los miomas, nuevamente asociados a hipermenorrea se sometió a hysterectomía total sin ooforectomía por vía laparoscópica en el año

2012. Finalizada la hysterectomía se procedió también a realizar morcelación de la pieza. La anatomía patológica confirmó la presencia de adenomiosis y miomatosis múltiples. Seis meses después presentó síntomas vasomotores y elevación de hormona foliculo estimulante (FSH), por lo que se inició administración diaria de 1 mg de estradiol por vía oral.

Cuatro años después, en un examen físico de rutina, se palpó una masa de 15 cm en región abdominal media que se extendía al flanco derecho, de consistencia elástica e indolora. No presentaba síntomas abdominales ni sistémicos. La ecotomografía abdominal confirmó la presencia de, al menos, dos masas sólidas, hipocogénicas, redondeadas, de márgenes bien delimitados, con algunos ecos tenues en su interior, sin refuerzo ni sombra acústica posterior, que medían 11 cm y 5 cm en su eje mayor, ubicadas a nivel del hipogastrio y en el flanco derecho, respectivamente (Figura 1).

¹Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

²Departamento de Radiología, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

³Departamento de Ginecología Clínica Las Condes. Santiago, Chile.

⁴Departamento de Endocrinología, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

^aInterna de Medicina.

^bMédico residente.

Recibido el 11 de mayo de 2016, aceptado el 23 de noviembre de 2016.

Correspondencia a:
Dr. Eugenio Arteaga
Departamento de Endocrinología,
Escuela de Medicina
Pontificia Universidad Católica de
Chile. Santiago, Chile.
arteaga@med.puc.cl

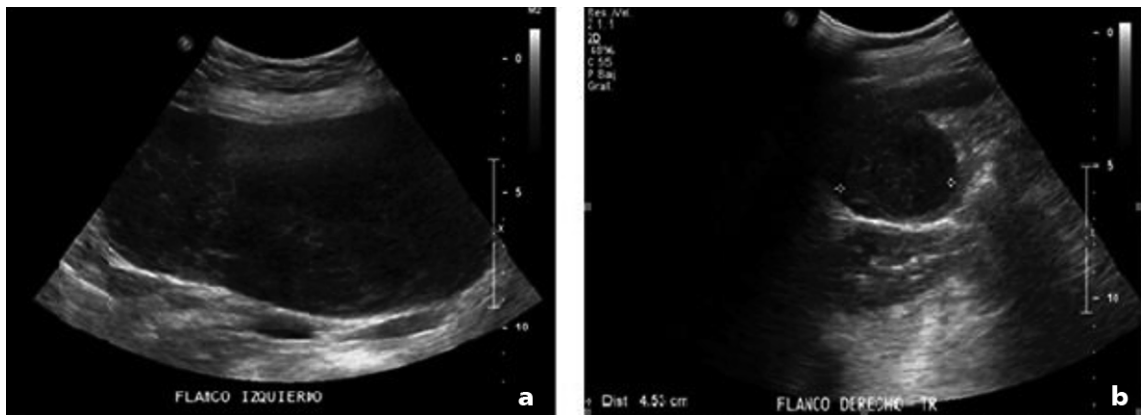


Figura 1. Ecotomografía abdominal; **(a)** Imagen seleccionada del hipogastrio, lateralizada a izquierda, en que se identifica una masa sólida hipocogénica de 11 cm bien delimitada con algunos ecos en su interior. No impresionaba depender de algún órgano abdominal; **(b)** En el flanco derecho, se identifica una segunda masa de similares características, de 5 cm.

El estudio diagnóstico se completó con tomografía computada de abdomen y pelvis con contraste (Figura 2), donde se vuelven a visualizar las masas intraperitoneales sólidas redondeadas y bien delimitadas que realzan de manera ávida con el contraste. En este estudio se identificó una tercera masa de 3 cm, en la excavación pelviana, lateralizada a izquierda, de similares características a las anteriores. No impresionaba una relación entre dichas masas y algún órgano abdominal. Como pertinentes negativos, la paciente no presentaba ascitis, engrosamiento nodular del omento ni otras lesiones focales en los órganos abdominales.

Debido a los antecedentes clínicos de las tres cirugías previas por miomatosis, con morcelación del tejido tumoral en las dos últimas y considerando las características imagenológicas de masas intraperitoneales similares a los leiomiomas uterinos, se planteó la posibilidad de una leiomiomatosis benigna metastásica.

Se realizó cirugía laparoscópica, observándose una gran tumoración de la zona media abdominal cubierta por epiplón y una lesión en el ovario izquierdo similar a la anterior. Se detectó una tercera masa subperitoneal infrahepática. Se procede a la extirpación de todas ellas y de ambos ovarios.

La anatomía patológica describió tumor retroperitoneal de 13 x 9,8 x 7 cm de 383 g con segmentos adheridos a epiplón, tumor de 2 cm en ovario izquierdo y lesión subhepática de 4,8 x 3 x 2 cm, todos de superficie pardo blanquecina. El informe histológico de las dos primeras es

compatible con leiomioma con focos de fibrosis. La inmunotinción de desmina fue extensamente positiva y el índice proliferativo Ki-67 fue positivo en menos de 1%. La lesión subhepática, en cambio, se describe como tumor de músculo liso con hiperplasticidad y atipia citológica leve a moderada con recuento mitótico de 4 mitosis x 10 campos de aumento mayor y un índice proliferativo de 2% y fue informado con tumor de músculo liso de comportamiento biológico incierto (Stump).

La paciente actualmente está en buenas condiciones y hasta los 12 meses del postoperatorio no hay evidencias de recidiva.

Discusión

Nuestra paciente represente un caso infrecuente de leiomiomatosis benigna metastásica, no existiendo más de 200 casos reportados en la literatura¹. Consiste en el hallazgo de múltiples nódulos miomatosos distribuidos bajo la superficie peritoneal y pélvica. Suelen encontrarse de forma concomitante con miomas uterinos o posteriores a una miomectomía o histerectomía secundaria a esta causa². Es menos frecuente encontrarlos de forma aislada, sin su contraparte uterina³, y en estos casos, frecuentemente, se plantea el diagnóstico diferencial con tumores metastásicos o carcinomatosis peritoneal^{2,4}.

Esta condición, aparte de ser rara, es de patogenia aún desconocida. Sin embargo, se han

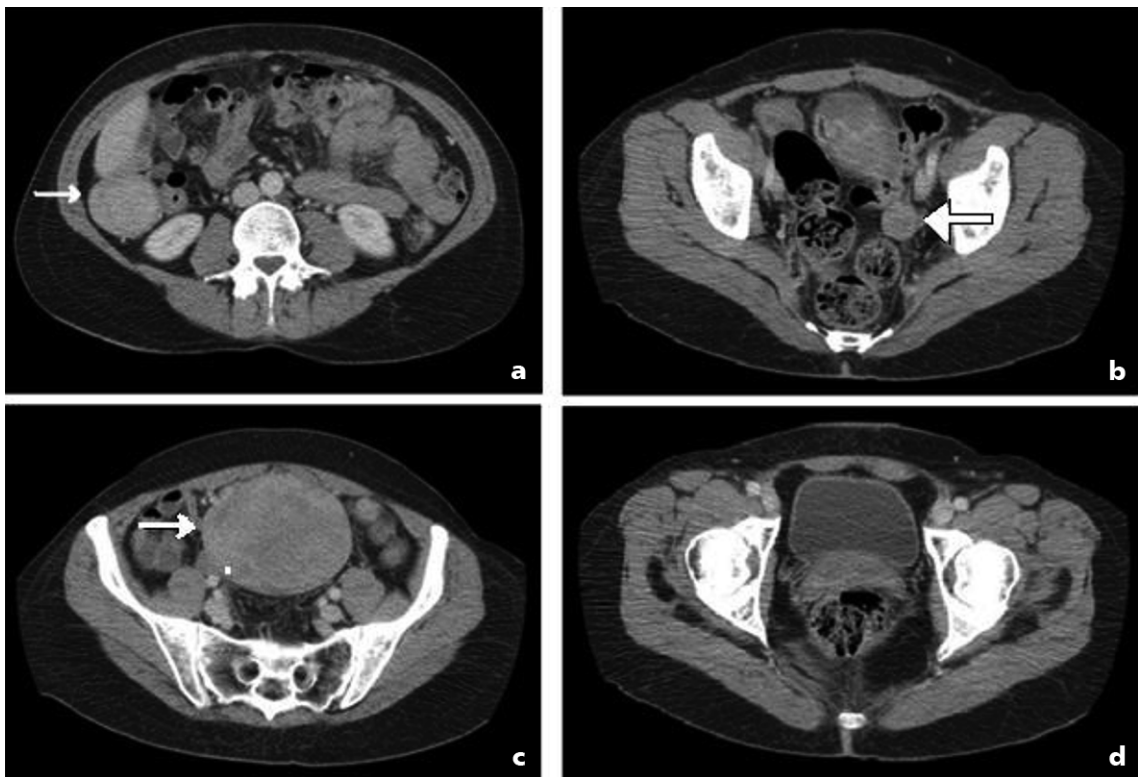


Figura 2. Tomografía computada de abdomen y pelvis, cortes axiales seleccionados en fase porto-venosa. **(a)** Se identifica una masa sólida de 5 cm adyacente al polo hepático (flecha), bien delimitada, que realza ávidamente con el uso de contraste. Ésta no impresiona depender de ninguna estructura intrabdominal; **(b)** A nivel de hipogastrio se observa masa de 11 cm similar a la anterior (flecha); **(c)** En la excavación pelviana, lateralizada a derecha se identifica una tercera masa de 3 cm no visualizada en ecotomografía (flecha); **(d)** Corte a nivel pelviano bajo que demuestra que no hay líquido libre intraabdominal.

postulado diversas hipótesis. Se ha descrito principalmente en mujeres en edad fértil, entre las que destacan usuarias de larga data de anticoncepción hormonal, como también en embarazadas, e incluso en pacientes con tumores de la granulosa^{5,6}. Se ha visto que una vez eliminada la fuente de exceso hormonal, ya sea exógena o endógena, los miomas tienden a la regresión. Así, el factor endocrinológico parecería jugar un rol importante en su desarrollo. Sin embargo, también se han descrito casos en hombres³ y en mujeres postmenopáusicas, como el presente caso; situaciones que podrían ser explicadas por la presencia de una mayor densidad de receptores de estrógeno y progesterona en dichos miomas, lo que ha sido demostrado por estudios de inmunohistoquímica y técnicas histológicas de “*binding assay*”⁷. La observación de leiomiomas intraperitoneales en

grupos familiares ha hecho postular la existencia de un posible síndrome genético, aparentemente ligado a X^{3,8}. Otra hipótesis plantea que la leiomiomatosis metastásica benigna surge a raíz de una metaplasia a músculo liso a partir del mesénquima subcelómico, tejido embrionario que da origen al peritoneo y a los genitales internos femeninos. Esta hipótesis también podría explicar la asociación que existe entre esta condición y la endometriosis, como fue el caso de esta paciente, ya que dicho mesénquima sería capaz de diferenciarse en diversos tejidos, tales como epitelial endometrial o músculo liso miometrial.

El presente caso se relaciona con una última teoría etiológica, que involucra a la resección laparoscópica de miomas uterinos. Se han descrito algunos casos de leiomiomatosis benigna metastásica posterior a la morcelación de fibro-

mas uterinos, procedimiento al que fue sometida esta paciente en dos oportunidades. En ellos se presume que al fragmentar la masa tumoral con el morcelador, sus células se pueden diseminar en la cavidad peritoneal. Así, éstas no lograrían ser extraídas por completo mediante lavado y aspiración, dejando una "siembra tumoral" en la cavidad peritoneal y dando paso a su irrigación, proliferación celular y crecimiento. Incluso se han descrito masas tumorales en el tracto de salida del instrumental laparoscópico, lo que apoya esta teoría⁹. Un caso de la literatura demuestra el desarrollo de miomas intraperitoneales 7 años después de una histerectomía por vía laparoscópica con morcelación, en cuyo estudio citogenético todas las alteraciones cromosómicas de la masa peritoneal extraída concordaban con las del mioma uterino original¹⁰.

En el caso de nuestra paciente, los miomas uterinos originalmente resecados presentaban una histología hiper celular, lo que, unido a la morcelación, favorecerían la siembra y proliferación metastásica de los miomas.

En cuanto a la clínica, nuestra paciente es fiel reflejo de los otros casos reportados. No presentaba sintomatología específica y su diagnóstico se basó en un examen rutinario de salud. En otros casos es un hallazgo imagenológico incidental. Entre los posibles síntomas se ha descrito la sensación de distensión o la autopalpación de una masa abdominal³.

Los hallazgos en estudios imagenológicos pueden variar desde múltiples nódulos pequeños, simulando una carcinomatosis peritoneal, hasta una o más masas sólidas de gran tamaño. Tanto en ecografía como tomografía computada se pueden ver estas masas con características similares a las de un mioma uterino. En resonancia magnética, presentan señal de intensidad similar a la del músculo liso y realce homogéneo con contraste¹¹⁻¹⁴.

Es importante considerar los posibles diagnósticos diferenciales, debido al parecido con condiciones malignas como carcinomatosis peritoneal, que es el diagnóstico diferencial más importante. Ésta suele ser sintomática y presenta otros hallazgos imagenológicos característicos, como la presencia de ascitis. Otros diagnósticos diferenciales incluyen a mesotelioma peritoneal primario, linfoma peritoneal, tuberculosis peritoneal y tumor desmoides⁹⁻¹².

De todas maneras, el diagnóstico definitivo

requiere un estudio histológico. Usualmente se realiza una laparotomía exploradora, una biopsia quirúrgica, e incluso una biopsia percutánea guiada por imágenes para orientar al diagnóstico definitivo². Los nódulos benignos carecen de actividad mitótica o atipias, características típicas de un leiomioma. En nuestro caso, la lesión pélvica mostraba leve atipia, lo que nos obliga a un seguimiento cercano en el postoperatorio.

La evolución casi siempre es benigna, pero un seguimiento estricto es imprescindible, debido a la posibilidad antes descrita de que pudiese corresponder a un leiomioma¹⁶⁻¹⁸. Entre las opciones terapéuticas, se encuentran la supresión hormonal con análogo de hormona liberadora de gonadotropina (GnRH) u ooforectomía en pre menopáusicas, con o sin resección de los leiomiomas¹⁹. En nuestro caso, la cirugía estaba indicada por el tamaño de las masas y su relativamente rápido crecimiento desde la histerectomía laparoscópica. Además, su condición de post menopáusica la dejaba fuera de la opción de supresión hormonal.

En resumen, presentamos un caso de leiomiomatosis benigna metastásica a nivel peritoneal en una paciente previamente sometida a dos miomectomías y una histerectomía laparoscópica. Se plantea que el factor etiológico de esta siembra pudo ser el procedimiento de morcelación de los miomas previamente extirpados en los cuales la histología demostraba hiper celularidad.

Referencias

1. Vaquero ME, Magrina JF, Leslie KO. Uterine smooth muscle tumors with unusual growth patterns. *J Minim Invasive Gynecol* 2009; 16: 263-8.
2. Fasih N, Shanbhogue Prasad AK, Macdonald DB, Fraser-Hill MA, Papadatos D, Kielar AZ, et al. Leiomyomas beyond the uterus, Unusual locations, rare manifestations. *Radiographics* 2008; 28: 1931-48.
3. Halama N, Grauling-Halama SA, Daboul I. Familial clustering of Leiomyomatosis peritonealis disseminata: an unknown genetic syndrome? *BMC Gastroenterol* 2005; 5: 33-8.
4. Hardman WJ 3rd, Majmudar B. Leiomyomatosis peritonealis disseminata: clinicopathologic analysis of five cases. *South Med J* 1996; 89: 291-4.
5. Willson JR, Peale AR. Multiple peritoneal leiomyomas associated with a granulosa-cell tumor of the ovary. *Am J Obstet Gynecol* 1952; 64 (1): 204-8.

6. Tavassoli FA, Norris HJ. Peritoneal leiomyomatosis (leiomyomatosis peritonealis disseminata): a clinicopathological study of 20 cases with ultrastructural observations. *Int J Gynecol Pathol* 1982; 1 (1): 59-74.
7. Sutherland JA, Wilson EA, Edger DE, Powell D. Ultrastructure and steroid binding studies in leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Am J Obstet Gynecol* 1980; 136 (8): 992-6.
8. Quade BJ, McLachlin CM, Soto-Wright V, Zuckerman J, Mutter GL, Morton CC. Disseminated peritoneal leiomyomatosis. Clonality analysis by X chromosome inactivation and cytogenetics of a clinically benign smooth muscle proliferation. *Am J Pathol* 1997; 150: 2153-66.
9. Thian YL, Tan KH, Kwek JW, Wang J, Chern B, Yam KL. Leiomyomatosis peritonealis disseminata and subcutaneous myoma-a rare complication of laparoscopic myomectomy. *Abdom Imaging* 2009; 34 (2): 235-8.
10. Ordulu Z, Dal Cin P, Chong WW, Choy KW, Lee C, Muto MG, et al. Disseminated peritoneal leiomyomatosis after laparoscopic supra-cervical hysterectomy with characteristic molecular cytogenetic findings of uterine leiomyoma. *Genes Chromosomes Cancer* 2010; 49: 1152-60.
11. Hamrick-Turner JE, Chiechi MV, Abbitt PL, Ros PR. Neoplastic and inflammatory processes of the peritoneum, omentum, and mesentery: diagnosis with CT. *Radiographics* 1992; 12 (6): 1051-68.
12. Pickhardt PJ, Bhalla S. Unusual nonneoplastic peritoneal and subperitoneal conditions: CT findings. *Radiographics* 2005; 25 (3): 719-30.
13. Fulcher AS, Szucs RA. Leiomyomatosis peritonealis disseminata complicated by sarcomatous transformation and ovarian torsion: presentation of two cases and review of the literature. *Abdom Imaging* 1998; 23: 640-4.
14. Ruscalleda N, Eixarch E, Pages M, Carmona F, Sanchez M, Ayuso JR, et al. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Eur Radiol* 2006; 16: 2879-82.
15. Cohen DT, Oliva E, Hahn PF, Fuller AF Jr, Lee SI. Uterine smooth muscle tumors with unusual growth patterns: imaging with pathologic correlation. *Am J Roentgenol* 2007; 188: 246-55.
16. Raspagliesi F, Quattrone P, Grosso G, Cobellis L, Di Re E. Malignant degeneration in leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Gynecol Oncol* 1996; 61 (2): 272-4.
17. Abulafia O, Angel C, Sherer DM, Fultz PJ, Bonfiglio TA, DuBeshter B. Computed tomography of leiomyomatosis peritonealis disseminata with malignant transformation. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 169 (1): 52-4.
18. Fulcher AS, Szucs RA. Leiomyomatosis peritonealis disseminata complicated by sarcomatous transformation and ovarian torsion: presentation of two cases and review of the literature. *Abdom Imaging* 1998; 23 (6): 640-4.
19. Goldberg MF, Hurt WG, Frable WJ. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. Report of a case and review of the literature. *Obstet Gynecol* 1977; 49 (1 suppl): 46-52.
20. Kumar S, Sharma JB, Verma D, Gupta P, Roy KK, Malhotra N. Disseminated peritoneal leiomyomatosis: an unusual complication of laparoscopic myomectomy. *Arch Gynecol Obstet* 2008; 278 (1): 93-5.