

INFORME DE CASO

Leiomiomatosis peritoneal diseminada. Presentación de una paciente

Lic. Tamara Baldomir Mesa¹

Dra. María Luisa García Gómez²

Dra. Viveity Hernández Castellón³

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una mujer de 40 años de edad, con antecedente de buena salud anterior, con impresión diagnóstica de tumor pélvico abscedado. A través del acto quirúrgico se comprobó el tumor de ovario derecho, pero en estado de torsión, y se le diagnosticó una leiomiomatosis peritoneal diseminada. Esta enfermedad posee una etiopatogenia desconocida, aunque se ha relacionado con algunas enfermedades y es benigna; sin embargo, se han informado casos que han evolucionado hacia la malignidad. Es una enfermedad nosológica muy infrecuente: el primer caso se informó en 1952 y hasta la actualidad solo se han descrito 100 casos en la literatura. Actualmente, con nueve meses de evolución, la paciente está asintomática, con buen estado general.

DeCS:

LEIOMIOMATOSIS/diagnóstico
CAVIDAD PERITONEAL

SUMMARY

The case of a 40-year-old female patient, with a history of previous good health, who was admitted with a clinical impression of pelvic abscessed tumor is presented. It is determined the existence of a right ovarian tumor through the surgical procedure, but in a state of torsion. A disseminated peritoneal leiomyomatosis was diagnosed. This disease has an unknown etiology, although it has been associated with certain diseases. It is a benign disease but some cases have been reported to have progressed to malignancy. It is a very rare disease and the first case was reported in 1952. To date, only 100 cases have been reported in the literature. Currently, with a 9-month history, the patient is asymptomatic with good general condition.

MeSH:

LEIOMYOMATOSIS/diagnosis
PERITONEAL CAVITY

La leiomiomatosis peritoneal diseminada (LPD) es una enfermedad infrecuente, el primer caso se informó en 1952 por William y Peale, pero no fue hasta 1965 que fue definida plenamente y se encontraron alrededor de 100 casos descritos en la literatura.¹⁻³

Caracterizada por el desarrollo, en la cavidad peritoneal, de múltiples leiomiomas distribuidos por las superficies peritoneal, abdominal, pélvica y serosa intestinal⁴ la

LPD se presenta en mujeres en edad fértil, 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 el embarazo, los anticonceptivos orales y los tumores ováricos productores de estrógenos; en pocos casos aparece en mujeres postmenopáusicas o en varones y hay un estudio que defiende un origen genético por inestabilidad en el cromosoma X.⁵ En algunos casos se presenta de forma asintomática y es detectada incidentalmente durante la intervención quirúrgica por un tumor abdominal u otras causas; el diagnóstico definitivo es histológico.¹

PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE

Paciente de 40 años de edad, femenina, con antecedente de buena salud anterior, que ingresó en la Sala de Oncología del Hospital Universitario "Celestino Hernández Robau", con impresión diagnóstica de tumor pélvico abscedado para tratamiento antibiótico; al examen físico se constató un tumor sólido y doloroso a la palpación en el hipogastrio.

Se realizó un ultrasonido abdominal y ginecológico y se observó una imagen gruesa ecogénica que adoptaba una forma tumoral en la proyección del hipogastrio y que se extendía al mesogastrio, con áreas de necrosis y calcificaciones en su interior; por la situación y las características sonográficas debe corresponder a útero. La analítica elemental de sangre fue normal. Se ingresó con la impresión diagnóstica de tumor pélvico abscedado y se programó la intervención quirúrgica con diagnóstico preoperatorio de tumor de útero.

En el acto quirúrgico se encontró un tumor de ovario derecho en estado de torsión con el epiplón, adherido a su superficie; se realizaron una ooforectomía derecha y una omentectomía. Desde el punto de vista clínico-quirúrgico, así como el aspecto macroscópico inicial, indujo al diagnóstico presuntivo de una neoplasia maligna de ovario con metástasis a epiplón. Solamente ante un estudio microscópico detenido con múltiples cortes y el estudio de inmunohistoquímica (IHQ) se logró el diagnóstico definitivo de esta enfermedad que, aunque rara, debe tenerse en cuenta. La paciente ha evolucionado satisfactoriamente, con buen estado general, tras nueve meses del diagnóstico.

Estudio anatomopatológico

En el estudio macroscópico se recibió una pieza quirúrgica correspondiente a un ovario que mide 13x8x6cm acompañado de una trompa de Falopio de 3cm. Al corte el ovario muestra una formación quística que está ocupada por material amarillento y untuoso al tacto, con áreas de color pardo oscuro y otras blanquecino amarillento, así como calcificaciones. El epiplón mide 16x6cm y es de color amarillento al corte, con algunas zonas blanquecinas, engrosadas, de tendencia nodular y multifocales.

Diagnóstico histológico

Teratoma quístico del ovario con necrosis hemorrágica por torsión

Leiomiomatosis peritoneal diseminada

IHQ: alfa actina positiva en los nódulos peritoneales

Nota: esta leiomiomatosis no tiene carácter maligno y puede regresar espontáneamente.

Se recomienda el seguimiento evolutivo de esta paciente.

COMENTARIO FINAL

La LPD se caracteriza por la presencia de múltiples nódulos de tamaños variables compuestos de músculo liso que pueden estar distribuidos por el epiplón, el mesenterio y el peritoneo parietal y visceral de órganos abdominales como el intestino, la vejiga, el útero y la cápsula de hígado.^{1,6,7}

Inicialmente esta enfermedad se consideró de origen metaplásico a partir de células multipotenciales con diferenciación miofibrosa del epitelio mulleriano distribuido durante la embriogénesis en el mesénquima subperitoneal y que, tanto la predisposición individual como el hiperestímulo hormonal, serían los factores determinantes de la tumorigénesis;^{2,8} sin embargo, Quade BJ y colaboradores demostraron, por la técnica de inactivación del cromosoma X humano, que estos tumores son clonales y deben considerarse neoplasias.⁷

El diagnóstico de certeza es a través del estudio anatomopatológico, en el que se confirma por su aspecto histológico. Microscópicamente se revela el carácter mesenquimatoso de la lesión, constituida por fibras musculares lisas sin atipia nuclear y mínimo o nulo índice mitótico, sin focos de necrosis o hemorragia (figura).

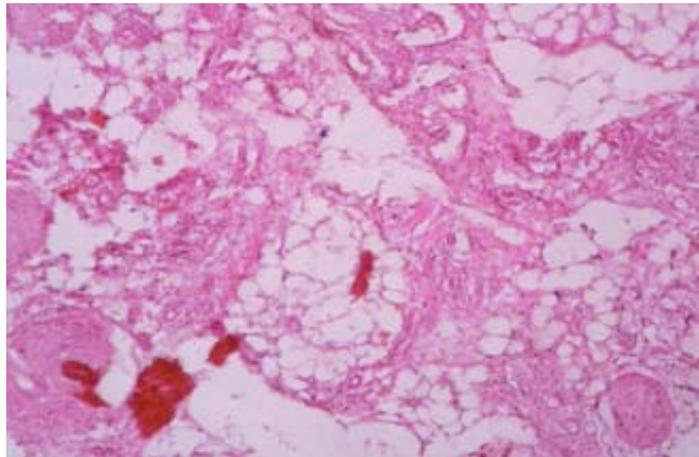


Figura. Vista a mayor aumento; se observan las fibras musculares lisas sin atipia y nulo índice mitótico

La inmunohistoquímica confirma la estirpe de músculo liso con positividad débil a la vimentina e intensa a la actina y la miosina en relación a los tumores del estroma gastrointestinal que aparecen también en el omento, el mesenterio, el retroperitoneo y la pelvis; el factor definitivo diferencial consiste en la expresión del CD 117.^{1,9}

La presencia de receptores hormonales estrogénicos con positividad moderada y progesterona manifiesta de forma intensa en las células tumorales apoyan la influencia hormonal en el crecimiento y la regresión de los nódulos en esta enfermedad.^{8,10} Si bien se han considerado benignos y, en ocasiones, regresan espontáneamente, se han comunicado seis casos de transformación maligna; otros

autores plantean de un dos a un cinco por ciento de degeneración hacia la malignidad.⁴

El tratamiento puede ser conservador, basado en el seguimiento clínico-radiológico, dada la benignidad del proceso, durante dos, tres, y 10 años; sin embargo, otros autores proponen la operación radical y la histerectomía con doble anexectomía y extirpación de todas las tumoraciones con el fin de eliminar el influjo hormonal, así como la posibilidad de degeneración maligna.⁶

Es importante conocer esta enfermedad para un diagnóstico y tratamiento correctos, así como realizar un seguimiento adecuado para detectar, precozmente, una posible recidiva o malignización.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Montero JC, Iturain N, Denisse M, Urrea B, Missad C. Leiomiomatosis peritoneal diseminada y embarazo. *Rev Chil Obstet-Ginecol.* 2008;73(2):134-7.
2. García M, Viciano V, Águila J, Torro J, Medrano J, Ferri RJ, et al. Leiomiomatosis peritoneal diseminada. A propósito de un caso y revisión bibliográfica. *Cir Esp.* 2001;69:610-28.
3. Espada M, Magrina JF, Leslie KO. Uterine smooth muscle tumors with unusual growth patterns. *J Minim Invasive. Gynecol.* 2009;16:263-8.
4. Halama N, Grauling SA, Daboul I. Familial clustering of leiomyomatosis peritonealis disseminata: an unknown geneticsyndrome? *BMC Gastroenterol.* 2005;5:33.
5. Nofuentes C, Mella M, Pérez Bru S, Soliveres E, Hernández Quiles S. Leiomiomatosis peritoneal difusa. *Acta Gastroenterol Latinoam.* 2011;41:238-41.
6. Heining J, Neff A, Cirkel U, Klockenbusch W. Recurrent leiomyomatosis peritonealis disseminata after hysterectomy and bilateral salpingo-oophorectomy during combinedhormone replacement therapy. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2003;111(2):216-8.
7. Quade BJ, McLachlin CM, Soto-Wright V, Zuckerman J, Mutter GL. 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.
8. Nappi C, Di Spiezio Sardo A, Mandato VD, Bifulco G, Merello E. Leiomyomatosis peritonealis disseminata in association with Currarino syndrome? *BMC Cancer.* 2006;6:127.
9. Levy AD, Arnáiz J, Shaw JC, Sobin LH. Primary peritoneal tumors: imaging features with pathologic correlation. *Radiographics.* 2008;28:583-607.
10. Rosai J. Peritoneum, retroperitoneum and related structures. In: Rosai and Ackermans. *Surgical Pathology.* 9ª ed. Barcelona: Mosby; 2004. p. 2386.

DE LOS AUTORES

1. Especialista de I Grado en Histología. Profesora Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
E-mail: tamarabm@ucm.vcl.sld.cu. Teléfono: 206099.
2. Especialista de I y II Grados en Anatomía Patológica. Profesora Consultante de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
3. Residente de Ginecología.