

# Leiomiomatosis peritoneal diseminada maligna

Drs. Juan Rivero Carrano, Juan Rivero Stoessel, Ester Arbona, María Elena Ruiz

Instituto Médico la Floresta, Caracas

## INTRODUCCIÓN

La leiomiomatosis peritoneal diseminada (LPD) es una entidad muy rara caracterizada por múltiples nódulos benignos de músculo liso que aparecen en mujeres en edad reproductiva. Su degeneración maligna sólo ha sido reportada en la literatura mundial en 5 casos (1). El presente reporte, constituye el sexto caso con degeneración maligna histológicamente comprobada. Nuestro caso representa el único con transformación maligna en una paciente menopáusica que recibía tratamiento hormonal sustitutivo continuo y con todos los estudios preoperatorios.

### Caso clínico

Paciente femenina de 58 años con menarquía a los 13 años, las menstruaciones regulares, nulípara, quien niega el uso de contraceptivos orales. La paciente recibía tratamiento hormonal sustitutivo (etinil-estradiol 0,625 mg + acetato de medroxiprogesterona 5 mg) diariamente, por aproximadamente 5 años. La paciente nos fue referida para tratamiento quirúrgico por presentar tumoración pélvica de posible origen ovárico. Su examen físico mostraba una mujer frágil de 48 kg de peso; presión arterial 140/90 mmHg, el resto de examen físico se encontraba dentro de límites normales, excepto en el abdomen, donde se apreciaba una gran masa de aproximadamente 15 cm, que ocupaba toda la pelvis, dura, fija y dolorosa a la palpación. No existía evidencia de ascitis.

El examen ginecológico reveló vulva, vagina, cuello uterino normales, se palpaba una gran masa al examen bimanual, sólida y fija al útero. Examen rectovaginal confirmó lo antes descrito. Los exámenes de laboratorio pre-operatorios se encontraban dentro de límites normales excepto:

fibrinógeno, fosfatasa alcalina y Ca- 125, los cuales se evidenciaron elevados.

El ecosonograma abdominal demostró un útero aumentado de tamaño con una masa en el anexo derecho de 11,9 x 10,1 cm, con áreas de degeneración quística. La tomografía axial computarizada (TAC), demostró una gran tumoración sólida en el anexo derecho con áreas quísticas y otras tumoraciones sólidas en el fondo de saco de Douglas.

La paciente recibió preparación intestinal y antibióticoterapia preoperatoria. Se practicó: 1) una incisión pararrectal izquierda xifopúbica, 2) lavado peritoneal, 3) inspección del abdomen superior, 4) resección de tumoración en anexo derecho la cual fue enviada para corte congelado, 5) extirpación de tumoración en fondo de saco de Douglas, 6) histerectomía abdominal total con ooforosalingectomía bilateral y disección de ambos uréteres, 7) omentectomía total 8) muestreo ganglionar pélvico bilateral y, 9) apendicectomía.

El tiempo operatorio fue de 3 horas con una pérdida estimada de sangre de 1 000 ml. Dos drenes fueron colocados en el espacio retroperitoneal. La paciente fue dada de alta al cuarto día posoperatorio, sin complicaciones.

### Anatomía patológica

#### Descripción macroscópica

Fragmento de tejido de forma ovoide (enviado para corte congelado) de 15 x 14 cm, y de 185 g, presentaba una superficie externa lobulada de color blanco amarillento. Al corte, la consistencia es semifirme, se evidencia un área periférica de aspecto quístico.

Diagnóstico del corte congelado: tumor mesenquimático.

Otra masa tumoral, (referida como tumor de fondo se saco de Douglas), presentaba una forma ovoide, de 12 x 8,3 cm, de 160 g, con una superficie externa lobulada, de color grisáceo.

Útero y anexos: útero de 14 x 6,4 cm, cuello uterino con punteado petequiral. En el conducto endocervical se aprecia lesión polipoide de 1 x 0,4 cm. La cavidad uterina está ocupada por una lesión de 5 x 4 cm. Mucosa endometrial de 2 mm. Se aprecian además dos nódulos de 2 y 1 cm intramurales.

Anexo izquierdo: ovario mide 1,5 x 1 cm, de superficie externa abollonada. Al corte consistencia blanda. Trompa uterina mide 5 cm, de consistencia blanda al corte.

Ganglios linfáticos: muestras constituidas por varios fragmentos ovoides de 4 x 2 cm. Al corte se identifican 5 ganglios.

Apéndice cecal: mide 4 cm, con un diámetro de 1,3 cm. Serosa discretamente despulida. Pared de espesor regular y una luz parcialmente obliterada.

Epiplón mayor: fragmento de forma alargada de 15 x 5 cm, superficie externa lobulada con focos de hemorragia reciente.

### Descripción microscópica

Cortes histológicos muestran fragmentos con una lesión constituida por células fusiformes, de núcleos alargados, dispuestas en diferentes direcciones. Las células exhiben un verdadero pleomorfismo nuclear y multinucleación y atipicidad nuclear y número variable de mitosis (6 mitosis x campo de alta resolución).

Ovarios muestran corpora albicantia. Útero con pólipo endocervical, endometrio con glándulas tubulares rectas, tapizadas de epitelio cilíndrico pseudoestratificado.

Todos los ganglios con hiperplasia folicular y áreas de fibrosis, libres de tumor.

En el apéndice hay folículos linfoides de forma y tamaño variables, con centros germinales prominentes.

### Diagnóstico histológico

1. Leiomiomatosis peritoneal diseminada con transformación maligna.
2. Leiomiomas (3)
3. Corpora albicantia

4. Fibrosis del endosálpinx
5. Hiperplasia linfoide
6. Hiperplasia folicular reactiva.

### Evolución

Fueron discutidos los resultados de la anatomía patológica en conjunto con el grupo de oncología médica, quienes recomendaron la aplicación de quimioterapia posoperatoria, la cual, la paciente no aceptó.

A los 6 meses de seguimiento posoperatorio, la paciente se encontraba asintomática y los estudios de control, radiografía de tórax, TAC, gammagrama óseo y CA-125, fueron normales.

### DISCUSIÓN

Existen tres variantes de trastornos del miometrio similares a sarcomas que se pueden confundir con leiomiomas francos: leiomiomatosis intravenosa, leiomiomas metastizantes benignos y leiomiomatosis peritoneal diseminada. Estos tumores responden adecuadamente a la excisión quirúrgica y tratamiento prolongado con progesterona. La leiomiomatosis peritoneal diseminada benigna es una entidad muy rara de etiología desconocida, sólo han sido reportados 44 casos en la literatura mundial (2). Generalmente ocurre en pacientes jóvenes en edad reproductiva, por lo que se ha sugerido su posible patogénesis hormonal.

En Venezuela fue publicado un caso de leiomiomatosis peritoneal diseminada cuyo cuadro clínico se inició 11 días después de parto normal. Evolucionó bien después de histerectomía total con ooforosalingectomía bilateral (3).

La transformación maligna de esta entidad es muy poco frecuente; sólo se han reportado 5 pacientes con leiomiomatosis peritoneal diseminada con cambios malignos (1). Todos los casos reportados ocurrieron en pacientes premenopáusicas. El presente caso, es el primero en una paciente posmenopáusica en tratamiento hormonal sustitutivo continuo.

Los tres primeros casos reportados, de leiomiomatosis peritoneal diseminada maligna, fueron tratados inicialmente con cirugía. Todas las pacientes presentaron recurrencias de la enfermedad y recibieron quimioterapia, sin presentar respuesta (2,4,5).

Las otras dos pacientes reportadas en la literatura, fueron tratadas con cirugía más quimioterapia posoperatoria. Sólo una paciente sigue viva a los tres años, la cual, fue tratada con cirugía radical (1). Pareciera, que al igual que en los sarcomas uterinos, la cirugía radical constituye el pilar fundamental en el tratamiento de estas pacientes, puesto que la quimioterapia y la radioterapia no mejoran su tasa de sobrevida (6).

Lo poco frecuente de esta patología dificulta la realización de un tratamiento estandarizado; pero la similitud en la presentación clínica y en el pronóstico de estos pacientes, con los que presentan sarcomas uterinos, nos hace pensar que el tratamiento de la leiomiomatosis peritoneal diseminada maligna, pudiera ser la cirugía utilizada en el tratamiento de los sarcomas uterinos, la cual consiste en: lavado peritoneal, histerectomía total con ooforosalingectomía bilateral, omentectomía, muestreo ganglionar y resección de toda masa tumoral visible.

A pesar del pronóstico ominoso observado en estas pacientes, el tratamiento quirúrgico adecuado parece ser la única opción para mejorar la sobrevida.

## REFERENCIAS

1. Raspagliesi F, Quattrone P, Grosso, Cobellis L, Di Re E. *Gynecol Oncology* 1996;61:272-274.
2. Rubin SC, Wheeler JE, Mikuta JJ. Malignant leiomiomatosis peritonealis diseminata. *Obstet Gynecol* 1986;68:126-128.
3. Fleitas F, Fernández C, Padrón J, Uzcátegui O. Leiomiomatosis peritoneal diseminada asociada a embarazo. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1980;40:153-158.
4. Akkersdijk GJM, Flu PK, Giard RWM, Lent M, Wallenburg CS. Malignant leiomiomatosis peritonealis diseminata. *Am J Obstet Gynecol*; 1990;163:591-593.
5. Abulafia O, Angel C, Sherer D, Fultz PJ, Bonfiglio TA, DuBeshter B. Computed tomography of leiomiomatosis peritonealis diseminata with malignant transformation. *Am J Obstet Gynecol* 1993;169:52-54.
6. Pacheco CF, Palacios P, Anzola F, García B, Hernández A. Tratamiento actual de los sarcomas del útero. *Rev Venez Oncol* 1996;8(1):1-10.

---

República de Venezuela

Ministerio de Relaciones Exteriores

Dirección General Sectorial de Política Internacional. Si tiene dificultades en la recepción de esta transmisión, favor comunicarse a los teléfonos (582) 83.36.11/36.27 y/o Telefax 83.55.49

Telecopia N° 1043

Para: Dr. Oscar Beaujon  
 Presidente de la Academia Nacional de la Medicina  
 Fax N° 482-18.68, 483-21.94

De: Dgspi/Dirección de Asuntos Multilaterales

Asunto: Comité Intergubernamental de Bioética

Fecha: 23 oct. 1998

Tengo el agrado de dirigirme a usted, en la oportunidad de informarle que Venezuela resultó electa como miembro del Comité Intergubernamental de Bioética, en las elecciones que se efectuaron en París, el 19-10-98, en el marco del 155° Período de Sesiones del Consejo Ejecutivo.

Atentamente

Adriana Pulido Santana  
 Embajadora  
 Directora de Asuntos Multilaterales