

PRESENTACIÓN DE CASO

Leiomiomatosis metastizante benigna. A propósito de un caso

Benign metastasizing leiomyomatosis. A case Report

Ingrid Quesada Villa^I, Maryanis Mosqueda Furones^{II}, Suanel Yurienne Rodríguez Monteverde^{III}, Carlos Alfonso Sabatier^{IV}, Jessica Rodríguez Álvarez^V.

I Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Anatomía Patológica. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

II Licenciada en Tecnología de la Salud. Anatomía Patológica. Instructor. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

III Licenciada en Tecnología de la Salud. Anatomía Patológica. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

IV Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

V. Técnica en Tecnología de la salud. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La leiomiomatosis metastizante benigna es una enfermedad rara, que se caracteriza por tumoraciones del músculo liso hiperplásico, que afecta a mujeres de mediana edad con historia previa de leiomiomas uterinos. Se presenta un caso con diagnóstico de leiomiomatosis benigna metastizante. Paciente femenina de 38 años de edad, que acude a consulta por llevar un mes con tos y expectoración blanquecina. Se le realizó un estudio con rayos X del

tórax que informó nodulaciones pequeñas diseminadas en ambos campos pulmonares y en la pared costal derecha. En el ultrasonido abdominal se apreciaron múltiples nódulos en cavidad peritoneal, una masa tumoral gigante en el útero y los anejos no se observaron. Se le ejecutó una biopsia con aguja gruesa de la lesión de la pared costal derecha. Después se operó y se realizó una histerectomía total con doble anexectomía. El estudio anátomo-patológico de ambas piezas detectó que se trataba de una leiomiomatosis benigna metastizante.

La paciente ha tenido buena respuesta al tratamiento y hoy conserva buen estado de salud.

Palabras clave: leiomiomatosis benigna metastizante, estudio anátomo – patológico, tratamiento.

ABSTRACT

Benign metastasizing leiomyomatosis is a rare condition characterized by tumors of histologically benign smooth muscle that affects middle-aged women with a history of uterine leiomyomas. A case diagnosed with benign metastasizing leiomyomatosis as well as elements of diagnosis, treatment and outcome is presented. Thirty-eight years old female patient, who comes to our center because she has had cough and a whitish expectoration for a month. The chest radiograph revealed small pulmonary nodules spread to both fields, and in the right chest wall. Some multiple nodules in the peritoneal cavity, and a giant tumor mass in the uterus were observed in the abdominal ultrasound, but the adnexa were not appreciable. A core biopsy of the right chest wall lesion was made. Later, surgery with total hysterectomy and double oophorectomy was performed. The anatomic-pathologic study showed that both pieces were a benign metastasizing leiomyomatosis. The patient is treated with Tamoxifen and she has had a good response to treatment. At present, she is in good health.

Key words: benign metastasizing leiomyomatosis, treatment, pathologic study

INTRODUCCIÓN

La leiomiomatosis metastizante benigna es una patología rara caracterizada por tumoraciones de músculo liso hiperplásico que afecta más frecuentemente a los pulmones asociada a leiomiomas benignos del útero⁽¹⁾. Esta enfermedad fue descrita en 1939 por el Dr. Steiner y afecta a mujeres de mediana edad con historia previa de leiomiomas uterinos⁽²⁾. Se han publicado menos de cien casos en la literatura⁽³⁾.

Los pacientes con nódulos pulmonares de este origen no presentan síntomas específicos de afectación respiratoria. El diagnóstico generalmente se realiza, por un hallazgo radiográfico; cuyo estudio se indica por otras razones⁽⁴⁾.

DESARROLLO

Presentación del caso

Se presentó una paciente de piel negra, de 36 años de edad, con antecedentes de salud e historia obstétrica sin gestación anterior, que un mes antes del ingreso comenzó con tos y expectoración blanquecina. Acudió a su área de salud donde se diagnosticó una sepsis respiratoria baja y se indicó tratamiento con antibiótico. Posteriormente acudió al hospital CIMEQ con iguales síntomas y al examen físico se comprueba disminución del murmullo vesicular en ambas bases pulmonares. Se le ejecutó estudios con rayos X de tórax que mostraron nodulaciones pulmonares en ambos campos, la de mayor tamaño midió 2 cm y se encontró otra lesión similar, en la pared costal derecha unos 4 cm de longitud. Ante la sospecha de una enfermedad maligna pulmonar, se le efectuó una biopsia con aguja gruesa y se envió para el departamento de anatomía patológica. También se hizo un ultrasonido abdominal y se detectaron múltiples lesiones nodulares en cavidad peritoneal y una masa tumoral gigante en el útero que midió de 14 cm x 10 cm. Los anejos no se observaron en el examen. Se intervino quirúrgicamente con toma de muestra de las lesiones nodulares en el peritoneo. Los resultados indicaron la presencia de lesiones mesenquimales benignas del músculo liso, y posterior histerectomía parcial con doble anexectomía.

Estudio macroscópico

Nódulos pulmonares: tejido blanquecino de consistencia firme.

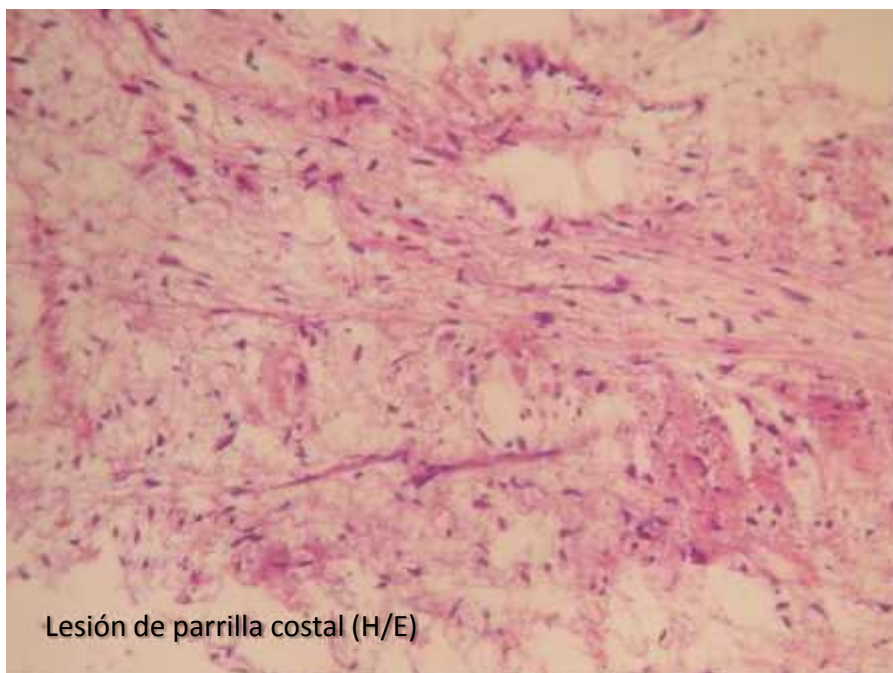
Útero: lesión nodular blanquecina, arremolinada, de bordes bien definidos, en región intramural que midió 13,5 cm x 10 cm x 7 cm. En los cortes seriados se observaron otras formaciones nodulares más pequeñas de iguales características a la antes descrita. En la cavidad endometrial el endometrio midió 0,2 cm y el miometrio no fue medible al estar ocupado por múltiples lesiones nodulares.

Anejo izquierdo: ovario midió 4 cm x 3 cm x 2,5 cm, con pérdida de su aspecto cerebroide y con superficie lisa. En los corte se encontró una cavidad quística de 2,5 cm de diámetro ocupada por un líquido seroso claro, la pared midió 0,2cm. Los cortes seriados mostraron formaciones quísticas más pequeñas. La trompa midió 9 cm x 0,5 cm, con la serosa de color violáceo y bordes lisos. En los cortes seriados, presentaba una luz puntiforme.

Anejo derecho: ovario midió 4 cm x 3 cm x 1cm, que conservaba su aspecto cerebroide. En los cortes seriados presentaba formaciones quísticas, la mayor de 1,5 cm de diámetro, ocupada en su interior, por líquido seroso claro. La pared midió 0,1 cm. En el parametrio se observó una lesión nodular blanquecina de 3,5 cm de diámetro, arremolinada, de bordes bien delimitados, que desplazaba la trompa. La trompa midió 7 cm x 0,5 cm, con la serosa de color violáceo y bordes lisos. En los cortes seriados, presentaba una luz puntiforme.

Histopatología

Nódulos pulmonares: cilindro de leiomioma.



Lesión de parrilla costal (H/E)

Figura 1. Lesión de parrilla costal estudiada con coloración de hematoxilina y eosina. Se observa las fibras musculares con edema intercelular 10x.
Peritoneo: leiomioma peritoneal. Alfa actina positiva.

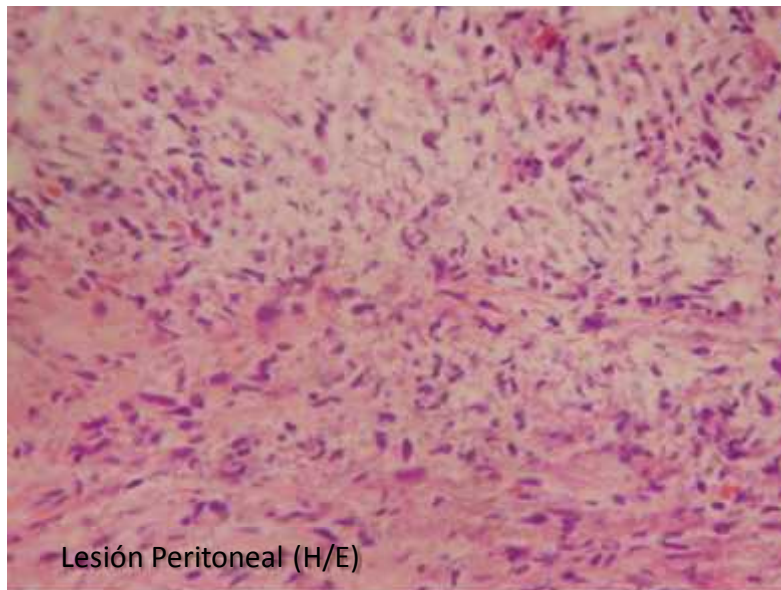


Figura 2. Lesión Peritoneal. Fibras musculares y células fusiformes con edema intercelular con tinción de hematoxilina y eosina. 40x

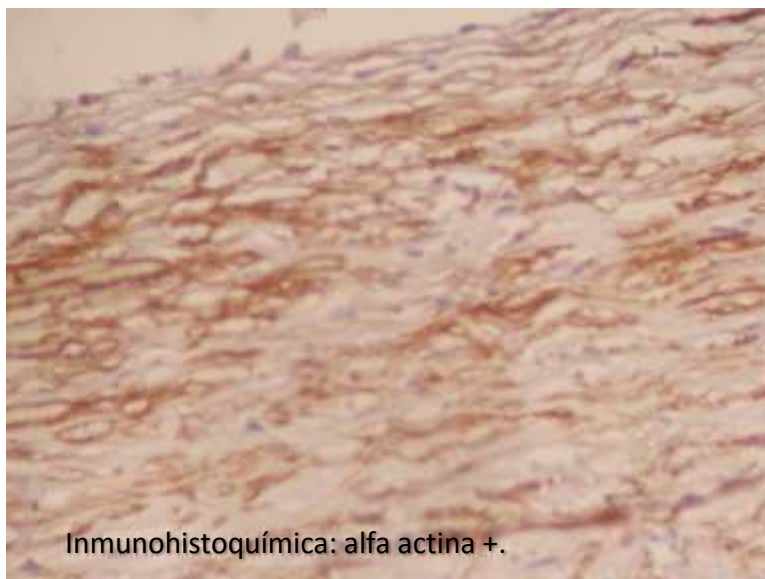


Figura 3. Lesión peritoneal. Inmunohistoquímica: alfa actina positiva. 40X

Útero: fibroleiomiomatosis uterina intramural con degeneración mixoide, colagenización, microcarcificaciones y cambios hidrópicos. Adenomiosis.

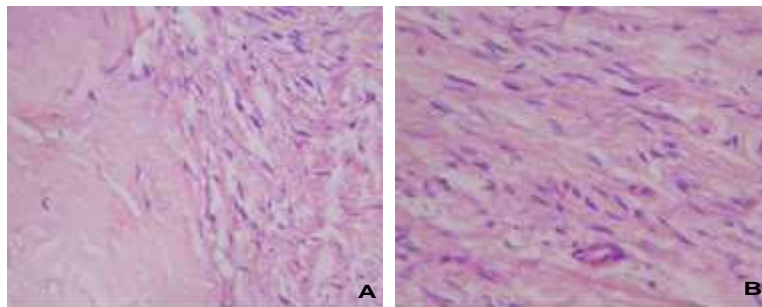


Figura 4. Microscopia de un fibroleiomioma uterino. (A): Fibras musculares con edema intercelular con tinción de hematoxilina y eosina 10x. (B) Imagen microscópica de otro fibroleiomioma destacando las células fusiformes y fibras musculares lisas con tinción de hematoxilina y eosina 40x.

Anejo izquierdo: ovario con folículos quísticos y cuerpos albicans. La trompa no presenta alteraciones histopatológicas.

Anejo derecho: ovario derecho con folículos quísticos y cuerpos albicans. Parametrio con fibroleiomioma. La trompa presenta endometriosis.

A esta muestra se le realizaron estudios de inmunohistoquímica: receptores de estrógenos: negativos y progesterona: positivos (Figura.5) y Ki67: 0.

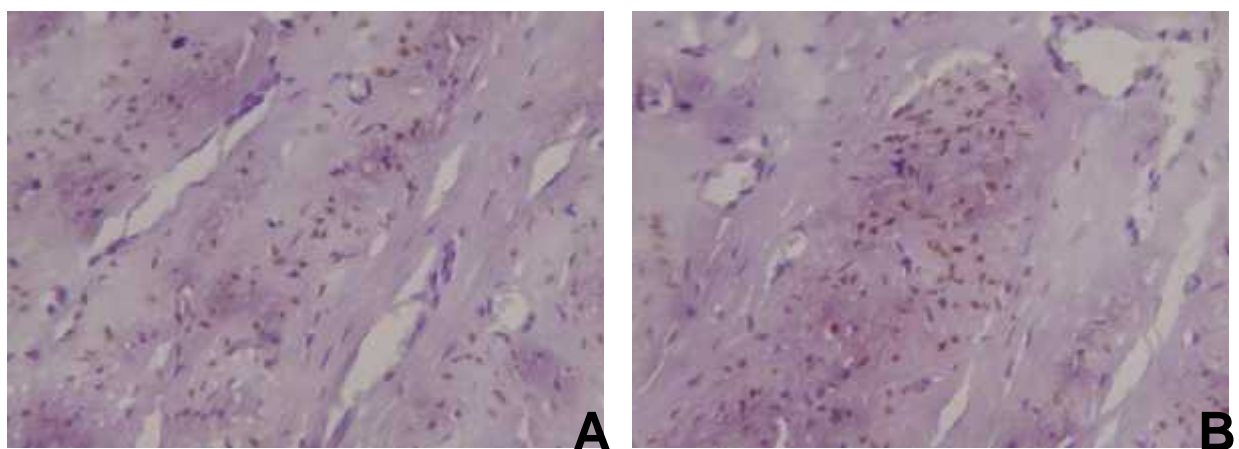


Figura 5. Tinción de progesterona positiva Inmunohistoquímica 10x (A,B).

DISCUSIÓN

La leiomiomatosis metastizante benigna es una enfermedad rara caracterizada por tumoraciones del músculo liso que afecta a un 30% de las mujeres de mediana edad, asociado a leiomiomas uterinos, como sucede con la paciente presentada^(1,2).

Estos tumores se originan de las células musculares lisas y usualmente se presentan en el tracto genital femenino, especialmente en el cuerpo del útero, pero se pueden originar también en el tracto gastrointestinal y otros sitios anatómicos. Los leiomiomas extrauterinos pueden encontrarse en la piel, en los vasos sanguíneos y los tejidos blandos, aunque son poco frecuentes⁽⁵⁾. Esta paciente presentó una leiomiomatosis uterina con diseminación a peritoneo y ambos pulmones.

La fisiopatología de esta enfermedad no ha sido esclarecida aún, se han demostrado que estos tumores son hormono dependientes y se ha propuesto la teoría de diseminación intravascular desde un tumor uterino benigno preexistente⁽¹⁾. Los leiomiomas pueden diseminarse por vía hematogena a diferentes órganos y cavidades del organismo, siendo los lugares más frecuentes, los pulmones, el peritoneo y los intestinos⁽⁶⁾. El corazón, el cerebro, los ganglios, los huesos y la piel rara vez son afectados.

El cuadro clínico de ésta afección no es específico, puede presentarse asintomático o con síntomas como tos, disnea y dolor en el pecho⁽⁷⁾.

Los leiomiomas están formados por células de músculo liso bien diferenciado y tejido conectivo denso⁽⁸⁾, siendo idénticas a su contraparte uterina⁽⁹⁾. El diagnóstico diferencial histopatológico incluye: la linfangioleiomiomatosis que se excluye por los estudios de IHQ de HMB-45 que es negativo y el Melan – A que también es negativo, el sarcoma del estroma endometrial de bajo grado metastásico que también se excluye por la ausencia de un alto grado mitótico, además de la apariencia citológica de las células que recuerdan más el origen de músculo liso que del estroma endometrial, y el leiomiosarcoma metastásico que se descarta por la ausencia de un alto grado mitótico y de atipia celular. La inmunohistoquímica de la leiomiomatosis metastizante benigna demuestra que son células fusiformes negativas para la proteína S100 y positivas para desmina, actina de músculo liso, además de receptores de estrógeno y progesterona positivos⁽⁹⁾, apoyando la influencia hormonal en el crecimiento y

la regresión de los nódulos en esta enfermedad⁽¹⁰⁾, y de tener un índice de proliferación bajo demostrado con Ki67 bajo⁽⁹⁾. A los estudios histológicos de la paciente se les realizó marcaje de alfa actina y desmina, siendo ambas positivas, proteína S100 que fue negativa, descartando el origen neurogénico de la lesión y receptores de progesterona positivos con un índice de proliferación en 0 como indicó el Ki67.

El tratamiento de esta enfermedad puede ser conservador, basado en el seguimiento clínico-radiológico, dada la benignidad del proceso, durante dos, tres y diez 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⁽¹¹⁾.

A la paciente se le realizó el tratamiento de elección para contrarrestar el crecimiento acelerado y diseminado de estas lesiones; con histerectomía parcial con doble anexectomía y se indicó un medicamento antiestrógeno para impedir el crecimiento de estas lesiones por acción hormonal.

CONCLUSIONES

Los estudios histopatológicos confirmaron el diagnóstico de una leiomiomatosis metastizante benigna con lesiones pulmonares, peritoneales y uterinas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lee HJ, Choi J, Kim KR. Pulmonary benign metastasizing leiomyoma associated with intravenous leiomyomatosis of the uterus: clinical behavior and genomic changes supporting a transportation theory. *Int J Gynecol Pathol*. 2008 Jul;27(3):340-5.
2. Steiner PE. Metastasizing fibroleiomyoma of the uterus: report of a case and review of the literature. *Am J Pathol*. 1939;15(1):89-110.7.
3. Rao AV, Wilson J, Sylvester K. Pulmonary benign metastasizing leiomyoma following hysterectomy: a clinicpathologic correlation. *J Thorac Oncol*. 2008 Jun;3(6):674-6.

4. Goto T, Maeshima A, Akanabe K, et al. Benign metastasizing leiomyoma of the lung. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;18(2):121-124.
5. Alraiyes AH, Kheir F, Hirsh S, Salerno D, Bernal-Green L, Daroca P. A 40 years old woman with multiple lung nodules. *Chest*. 2013 Jun;143(6):1826-1829.
6. Wolff M, Silva F, Kaye G. Pulmonary metastases (with admixed epithelial elements) from smooth muscle neoplasms. Report of nine cases, including three males. *Am J Surg Pathol*. 1979;3(4):325-342.
7. Abramson S, Gilkeson RC, Goldstein JD, Woodard PK, Eisenberg R, Abramson N. Benign metastasizing leiomyoma: clinical, imaging, and pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 2001;176(6):1409-1413.
8. Nardo LG, Lalitalyer P, Reginald.W. Benign pulmonary metastasizing leiomyomatosis in pregnancy: a rare complication after cesarean section. From the Department of Obstetrics and Gynecology, Wexham Park Hospital, Slough, Berkshire, UK. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2003;82;770–2.
9. Mittal K, Soslow R, Mc Cluggage WG. Application of immunohistochemistry to gynecologic pathology. *Arch Pathol LabMed*. 2008;132(3):402-23. [PubMed].
10. Nappi C, Di Spiezio Sardo A, Mandato VD, Bifulco G, Merello E, Savanelli A, Mignogna C, Capra V, Guida M. Leiomyomatosis peritonealis disseminata in association with Currarino syndrome? *BMC Cancer*. 2006 May 10;6:127.
11. Heining J, Neff A, Cirkel U, Klockenbusch W. Recurrent leiomyomatosis peritonealis disseminata after hysterectomy and bilateral salpingo-oophorectomy during combined hormone replacement therapy. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2003;111(2):216-8.

Recibido: 15 de mayo de 2016

Aceptado: 10 de julio de 2016

Ingrid Quesada Villa. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. Calle 216 y 11B, Siboney, Playa. La Habana, Cuba.

Correo electrónico: maryanismf@infomed.sld.cu