

## Leiomiomatosis extrauterina: revisión a propósito de un caso diagnosticado en nuestro centro.

Elena María Molina Terrón\*, Susana Gallego García\*, Sara Serrano Martínez\*, Ignacio Martín García\*\*

\* MIR. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Virgen de la Concha. Zamora (España).

\*\* LES. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Virgen de la Concha. Zamora (España).

**Correspondencia:** Elena María Molina Terrón. [emmolina@saludcastillayleon.es](mailto:emmolina@saludcastillayleon.es)

### RESUMEN

**Introducción.** Los leiomiomas son los tumores uterinos y ginecológicos más frecuentes. Se trata de tumores histológicamente benignos originados de células musculares lisas. Sin embargo, ocasionalmente presentan patrones de crecimiento inusuales y pueden diseminarse hacia otros órganos como pulmón, hueso, corazón, piel o hacia el peritoneo y retroperitoneo, siendo estos patrones más comunes en mujeres en edad reproductiva con antecedentes de miomas uterinos o histerectomía previa.

**Exposición del caso.** Se presenta el caso de una mujer de 64 años con antecedente de histerectomía total con doble anexectomía en el año 2008, que acude al Servicio de Urgencias por disnea y tos seca. Se le realiza una radiografía y una TC torácica en las que se evidencia una gran masa que ocupa los campos pulmonares medio e inferior derechos.

**Diagnóstico y discusión.** La leiomiomatosis extrauterina suele manifestarse en forma de múltiples nódulos o masas confluentes, bien sean pulmonares, abdominales o en otras localizaciones, y pueden simular otras patologías, como neoplasias malignas o infecciones. El principal diagnóstico diferencial de la leiomiomatosis benigna metastatizante se establece con las metástasis pulmonares, y de la leiomiomatosis peritoneal diseminada con la carcinomatosis peritoneal. Por ello, el conocimiento de estas raras entidades es fundamental para distinguirlas de otros procesos que tienen una apariencia radiológica similar. No obstante, el estudio histopatológico suele ser necesario para confirmar el diagnóstico.

### PALABRAS CLAVE

Leiomiomatosis extrauterina, leiomiomatosis benigna metastatizante, peritoneo, retroperitoneo.

### CASO CLINICO

#### INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas son tumores histológicamente benignos originados de células musculares lisas y constituyen los tumores uterinos y ginecológicos más frecuentes [1,2]. No obstante, existen patrones de crecimiento atípicos de localización extrauterina. Estos patrones de crecimiento inusuales incluyen la leiomiomatosis peritoneal diseminada, leiomiomatosis benigna metastatizante, intravenosa, retroperitoneal o parásita [3,4].

#### EXPOSICIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una mujer de 64 años con antecedentes personales de depresión, hipertensión arterial e histerectomía con doble anexectomía en el año 2008 por miomas uterinos como único antecedente quirúrgico.

Acude al Servicio de Urgencias por presentar disnea de pequeños esfuerzos de varios días de evolución y tos no productiva sin fiebre, con una saturación de oxígeno del 92%.

A la exploración presenta un murmullo vesicular abolido en los campos medio e inferior derechos, sin ruidos sobreañadidos ni otras

alteraciones en el resto de la exploración física de la paciente, con electrocardiograma y pruebas de laboratorio normales.

Se le realiza una radiografía de tórax (figura 1), donde se visualiza una opacificación de los campos pulmonares medio e inferior derechos.

Posteriormente se le realiza una TC torácica con administración de contraste intravenoso, en la que se confirma la existencia de una gran masa en el hemitórax derecho (figura 2), con contornos bien definidos, heterogénea y con una importante captación y vasos tortuosos en su interior, que no producía invasión de los arcos costales ni otras estructuras vecinas, lo que orientaba hacia una probable tumoración benigna de lento crecimiento.

Dados los hallazgos descritos se decide realizar una biopsia guiada por TC (figura 3), siendo el resultado anatomopatológico de tumor mesenquimal benigno compatible con leiomioma.

Se le realiza una arteriografía selectiva (figura 4) apreciándose una voluminosa masa pulmonar derecha dependiente en cuanto a vascularización de arterias del lóbulo medio, con presencia de vasos de aspecto tortuoso, y se procede a realizar una embolización en el acto de vasos intratumorales.

Ante el diagnóstico se deriva a la paciente al Servicio de Cirugía Torácica de otro Centro Hospitalario, donde se le practica cirugía de resección del tumor descrito, con segmentectomía y linfadenectomía torácica.

La paciente es dada de alta, si bien siete meses después del diagnóstico muestra molestias y sensación de masa abdominal. Se le realiza una resonancia magnética de abdomen y pelvis donde se objetivan múltiples masas localizadas en la grasa mesentérica y en la región pélvica (figura 5) que, dados los antecedentes de la paciente, son compatibles con miomatosis peritoneal. Se complementa el estudio con una TC toraco-abdomino-pélvica, donde se visualizan cambios postquirúrgicos en hemitórax derecho, sin signos de recidiva tumoral. Se confirma la presencia de múltiples masas abdominales confluentes, de densidad y captación heterogénea tras la administración de contraste intravenoso, que ocupaban la práctica totalidad de la cavidad abdominal (figura 6).

Se realiza cirugía de resección por parte del Servicio de Obstetricia y Ginecología y de Cirugía General de nuestro centro, con exéresis de leiomiomas múltiples y resección segmentaria del intestino delgado (ileon), siendo el resultado anatomopatológico de leiomiomas.

Posteriormente la paciente realiza controles semestrales mediante TC abdominopélvicos, donde se constata la desaparición de la gran masa peritoneal previamente descrita, visualizándose únicamente algunas imágenes nodulares sugerentes de implantes de leiomiomatosis. No obstante, 18 meses después del diagnóstico, se evidencia una evolución radiológica desfavorable, con progresión de múltiples implantes en la cavidad abdominal y en pelvis (figura 7), por lo que se realiza nuevamente cirugía de resección de los mismos, persistiendo algunos implantes de menor tamaño de localización pararrectal derecha, subhepática, en gotiera paracólica izquierda y en la grasa mesentérica, objetivando una estabilidad radiológica hasta la fecha actual (figura 8).

## DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

Los leiomiomas son tumores benignos compuestos fundamentalmente de células musculares lisas con una cantidad variable de tejido fibroso. Son los tumores ginecológicos más frecuentes, produciéndose hasta en un 20-25% de las mujeres en edad reproductiva y en aproximadamente un 40% de las mujeres menores de 50 años. No obstante, hasta en la mitad de los casos pueden ser asintomáticos, por lo que la incidencia real es difícil de calcular.

A pesar de su elevada incidencia, ocasionalmente presentan patrones de crecimiento inusuales fuera del útero, que se producen con más frecuencia en mujeres en edad reproductiva. Una historia previa de histerectomía o la presencia de leiomiomas uterinos concurrentes son sugestivos para el diagnóstico.

### **Leiomiomatosis benigna metastatizante**

Afección que se caracteriza por la presencia de numerosos leiomiomas en sitios distantes del útero, localizados fundamentalmente en los pulmones, pudiendo afectar, aunque con menor frecuencia, al corazón, cerebro, ganglios linfáticos, huesos o piel [3,5].

Se produce esencialmente en mujeres en edad reproductiva que se han sometido a una histerectomía previa, describiéndose un tiempo de latencia de hasta 20 años.

La apariencia radiológica de la leiomiomatosis pulmonar incluye nódulos solitarios o múltiples bien circunscritos con una distribución aleatoria bilateral, que varía en tamaño desde milímetros hasta varios centímetros de diámetro. El patrón de realce después de la administración de contraste yodado intravenoso es variable, lo que refleja la heterogeneidad de los componentes de estas lesiones: músculo liso y variabilidad de tejido conectivo fibroso. La cavitación o calcificación de las lesiones pueden ocurrir ocasionalmente, habiéndose descrito patrón miliar, así como afectación bronquial. Las adenopatías mediastínicas o hiliares son raras [5,6].

El diagnóstico diferencial se establece fundamentalmente con las metástasis pulmonares derivadas de un tumor maligno, sin embargo, para los nódulos pulmonares hay un amplio diferencial que incluye también granulomas pulmonares de origen infeccioso, forma nodular de la sarcoidosis pulmonar, nódulos reumatoideos o amiloidosis pulmonar.

Dado que se trata de tumoraciones benignas hormono-sensibles de lento crecimiento se debe considerar para su tratamiento la anexectomía bilateral en aquellas pacientes que conserven los ovarios en el momento del diagnóstico. En caso de producir síntomas, las lesiones deberán ser resecadas en la medida de lo posible. Si las lesiones no son resecables o la paciente rechaza la cirugía, se puede considerar la terapia hormonal para disminuir el crecimiento tumoral [6].

### **Leiomiomatosis intravenosa**

Se trata de una rara entidad muy agresiva, pero histológicamente benigna, caracterizada por el crecimiento intraluminal de leiomiomas en venas sistémicas e intrauterinas [3,7]. El tumor se dirige a la luz de las venas ilíacas y puede extenderse cranealmente hacia la vena cava inferior, venas suprarrenales y renales y llegar hasta la aurícula derecha en un 10-40 % de los casos [8], e incluso alcanzar la circulación pulmonar.

Se trata de un proceso generalmente insidioso, pero puede llegar a producir insuficiencia cardíaca, embolismo pulmonar o muerte súbita

cardíaca.

El diagnóstico diferencial se establece fundamentalmente con el leiomiosarcoma, del que resulta prácticamente indistinguible.

El tratamiento de elección consiste en la resección quirúrgica completa, con buen pronóstico, no obstante, se ha observado una recurrencia en un tercio de los casos descritos hasta el momento [9], por lo que resulta imprescindible un seguimiento a largo plazo cada 3-6 meses.

### **Leiomiomatosis peritoneal diseminada**

Múltiples nódulos de músculo liso (leiomiomas) que crecen a lo largo de los tejidos submesoteliales del peritoneo abdominopélvico. Suele ser un hallazgo incidental descubierto durante la realización de una prueba de imagen o durante una cirugía [10].

Se asocia con niveles de estrógenos elevados, como en el embarazo, el uso prolongado de anticonceptivos orales e incluso tumores de la granulosa ováricos.

Radiológicamente puede manifestarse desde múltiples nódulos sólidos subcentimétricos hasta grandes masas que producen compresión y desplazamiento de las estructuras y órganos intraabdominales.

No obstante, para su diagnóstico muchas veces suele ser necesario una laparatomía exploradora con biopsia quirúrgica o, en los casos es los que sea posible, una biopsia radioguiada.

El diagnóstico diferencial se establece fundamentalmente con la carcinomatosis peritoneal, así como con otras tumoraciones menos frecuentes como el mesotelioma peritoneal primario, el pseudomixoma peritoneal, la, linfoma, tumores desmoides o la tuberculosis [3,11].

La mayoría tiene un curso clínico benigno, con regresión espontánea, tras la retirada de hormonas o tras una anexectomía bilateral, si bien en un 2-5% de los casos se produce progresión a malignidad con degeneración sarcomatosa [12,13], siendo necesaria un seguimiento estricto.

### **Leiomiomatosis retroperitoneal**

Se caracteriza por la presencia de múltiples masas en el retroperitoneo, localizadas

fundamentalmente a nivel de la región pélvica, siendo menos frecuente en los niveles más superiores, como en la zona de los hilios renales [14].

Puede resultar un hallazgo incidental o producir síntomas como molestias abdominales, fatiga, dolor de espalda o síntomas urinarios.

El diagnóstico diferencial se establece con cualquier masa retroperitoneal en el adulto, como tumores neurogénicos, teratoma, tumor desmoide, hemangioma, angiomiolipoma, lipoma o sarcomas.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, sobre todo en los casos en que producen sintomatología, con buen pronóstico a largo plazo.

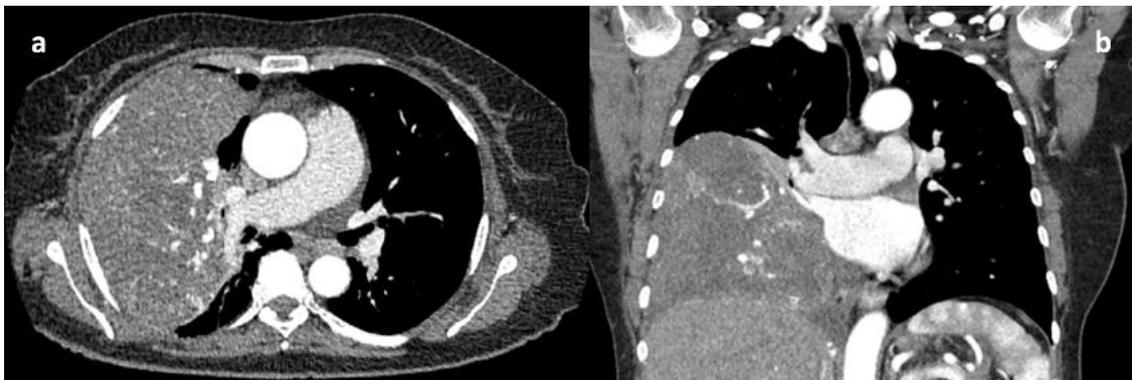
## BIBLIOGRAFÍA

1. Casillas J, Joseph RC, Guerra JJ Jr. CT appearance of uterine leiomyomas. *RadioGraphics* 1990; 10:999-1007.
2. Brown, MA. MR imaging of Benign Uterine Disease. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2007;(14): 439-453.
3. Fasih N, Prasad Shanbhogue AK, Macdonald DB, Fraser-Hill MA et al. Leiomyomas beyond the uterus: unusual locations, rare manifestations. *Radiographics* 2008; 28: 1931-1948.
4. Cohen DT, Oliva E, Hahn PF et al. Uterine smooth-muscle tumors with unusual growth patterns: imaging with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188 (1): 246-55.
5. Abramson S, Gilkeson RC, Goldstein JD et-al. Benign metastasizing leiomyoma: clinical, imaging, and pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 2001;176 (6): 1409-13.
6. Gimenez A, Franquet T, Prats R, Estrada P, Villalba J, Bague S. Unusual primary lung tumors: a radiologic-pathologic overview. *RadioGraphics* 2002; 22(3): 601-619.
7. Grella L, Arnold TE, Kvilekval KH, Giron F. Intravenous leiomyomatosis. *J Vasc Surg* 1994;20(6): 987-994.
8. Kocica MJ, Vranes MR, Kostic D, et al. Intravenous leiomyomatosis with extension to the heart: rare or underestimated? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130(6):1724-1726.
9. Andrade LA, Torresan RZ, Sales JF Jr, Vicentini R, De Souza GA. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a report of three cases. *Pathol Oncol Res* 1998;4(1):44-47.
10. Rosica G, Santilli G, Bucari D et-al. A case of disseminated peritoneal leiomyomatosis and diffuse uterine leiomyomatosis. *Clin Exp Obstet Gynecol.* 2011;38 (1): 84-7.
11. Szklaruk J, Tamm EP, Choi H, Varavithya V. MR imaging of common and uncommon large pelvic masses. *RadioGraphics* 2003;23(2):403-424.
12. Raspagliesi F, Quattrone P, Grosso G, Cobellis L, Di Re E. Malignant degeneration in leiomyomatosis peritonealis disseminata. *Gynecol Oncol* 1996; 61(2):272-274.
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(6):640-644.
14. Poliquin V, Victory R, Vilos GA. Epidemiology, presentation, and management of retroperitoneal leiomyomata: systematic literature review and case report. *J Minim Invasive Gynecol* 2008;15(2):152-160.

## TABLAS Y FIGURAS



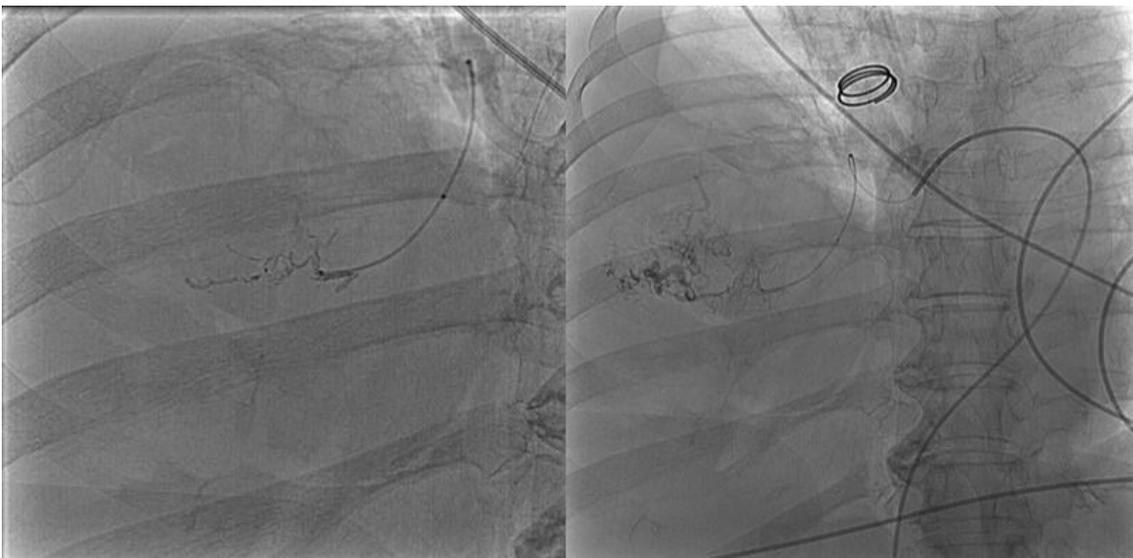
**Figura 1.** Radiografía de tórax en proyecciones posteroanterior y lateral. Opacificación de los campos pulmonares medio e inferior derechos, sin evidente desplazamiento de las estructuras mediastínicas. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora).



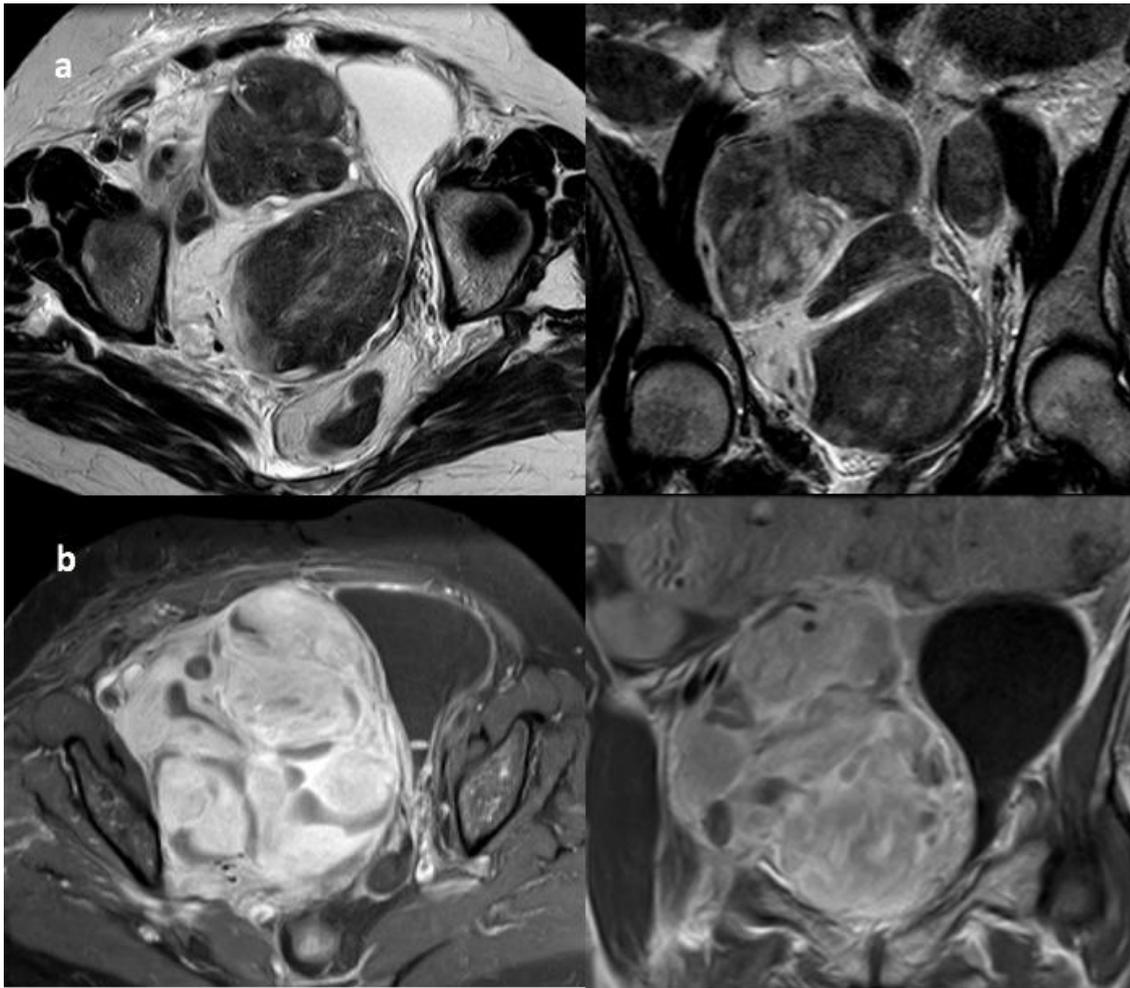
**Figura 2.** TC de tórax tras la administración de contraste intravenoso en proyecciones axial (a) y coronal (b). Gran masa que ocupa la mitad inferior del hemitórax derecho, con contornos bien definidos y sin características invasivas, con importante captación y vasos tortuosos en su interior. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora).



**Figura 3.** Biopsia percutánea guiada por tomografía computarizada. (*Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora*).



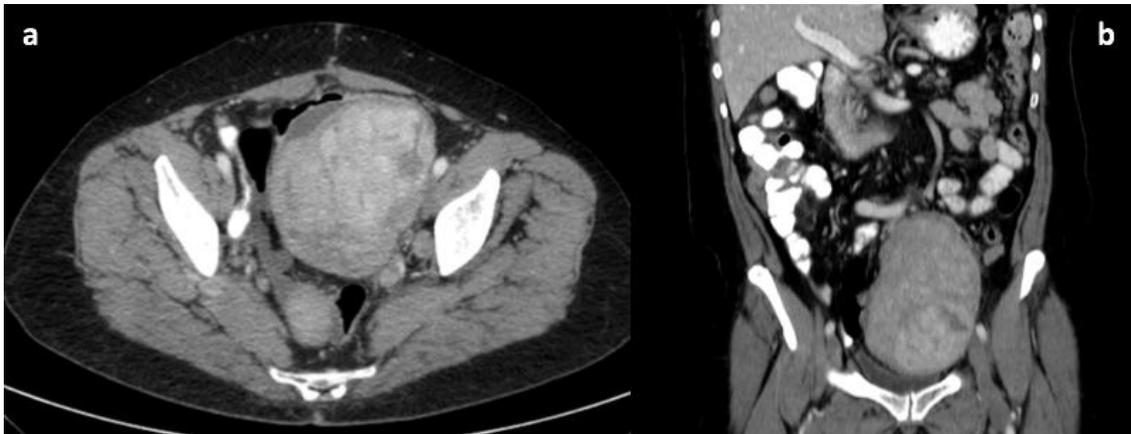
**Figura 4.** Arteriografía pulmonar con punción en vena femoral derecha y series selectivas en la arteria pulmonar derecha. Vasos tortuosos procedentes de la arteria del lóbulo medio sugerentes de neovascularización, sin evidencia de sangrado ni otras alteraciones demostrables. (*Servicio de Radiodiagnóstico del Complejo Asistencial de Salamanca*).



**Figura 5.** RM pélvica en secuencias potenciadas en T2 (a) y T1 tras la administración de gadolinio intravenoso (b). (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora).



**Figura 6.** TC abdominopélvica con contraste intravenoso en la que se observan múltiples masas confluentes ocupando ampliamente la cavidad abdominal, con captación heterogénea, de aspecto no infiltrativo, que condicionan desplazamiento de las estructuras abdominales adyacentes. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora).



**Figura 7.** TC abdominopélvica con reconstrucciones en el plano axial (a) y coronal (b) donde se pone de manifiesto una evolución radiológica desfavorable destacando una gran masa de aspecto heterogéneo de localización inframesocólica y en pelvis. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora).



**Figura 8.** Último TC abdominopélvico de control donde se visualizan numerosos implantes intraabdominales que permanecen estables con respecto a los estudios radiológicos previos, destacando los localizados en el ángulo hepático del colon (a) y en la región pararrectal derecha (b). (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora).