

Leiomiomatosis metastatizante benigna, una rara entidad

Poster No.: S-1208
Congress: SERAM 2012
Type: Presentación Electrónica Educativa
Authors: P. Palacios Moya, J. L. Camacho Alcazar, L. Flors Blasco, M. P. Calvillo Batllés, L. Trilles Olaso, J. J. Arango Arroyave; Valencia/ES
Keywords: Tórax, Pulmón, TC, , Procedimiento diagnóstico, Metástasis
DOI: 10.1594/seram2012/S-1208

Any information contained in this pdf file is automatically generated from digital material submitted to EPOS by third parties in the form of scientific presentations. References to any names, marks, products, or services of third parties or hypertext links to third-party sites or information are provided solely as a convenience to you and do not in any way constitute or imply ECR's endorsement, sponsorship or recommendation of the third party, information, product or service. ECR is not responsible for the content of these pages and does not make any representations regarding the content or accuracy of material in this file.

As per copyright regulations, any unauthorised use of the material or parts thereof as well as commercial reproduction or multiple distribution by any traditional or electronically based reproduction/publication method ist strictly prohibited.

You agree to defend, indemnify, and hold ECR harmless from and against any and all claims, damages, costs, and expenses, including attorneys' fees, arising from or related to your use of these pages.

Please note: Links to movies, ppt slideshows and any other multimedia files are not available in the pdf version of presentations.

www.myESR.org

Objetivo docente

Describir la historia natural y los hallazgos radiológicos de la leiomiomatosis metastatizante benigna a propósito de varios casos diagnosticados en nuestro Hospital.

Revisión del tema

La leiomiomatosis metastatizante benigna es una rara entidad con alrededor de 120 casos descritos en la literatura desde que fue descrita por Steiner en 1939. Consiste en la aparición de leiomiomas bien diferenciados en puntos a distancia del útero.

Aunque no del todo establecido, es mayoritariamente aceptado que las lesiones a distancia proceden de la diseminación hematológica de leiomiomas uterinos. Otros autores apoyan la hipótesis de su aparición de novo como focos independientes de proliferación de células musculares lisas.

El pulmón es el órgano más frecuentemente afectado por la enfermedad. También se ha descrito afectación cardíaca, cerebral, linfática, ósea y cutánea.

Habitualmente se manifiesta como múltiples nódulos pulmonares descubiertos de forma incidental en mujeres de edad media.

El antecedente de histerectomía por leiomiomas uterinos es un dato clave en el diagnóstico. Ocasionalmente se han descrito casos en varones y en mujeres con antecedentes de tumores de la granulosa ováricos.

Síntomas como tos, fiebre, dolor torácico y disnea, aunque poco habituales, han sido descritos.

El curso de la enfermedad es variable y parece depender del nivel de estrógenos de la paciente. Así, en mujeres postmenopáusicas suele presentar un curso indolente, mientras que se han descrito casos de muerte por progresión de la enfermedad en mujeres premenopáusicas.

La radiografía y la TC de tórax son los métodos de imagen más utilizados para el diagnóstico. Típicamente muestran nódulos pulmonares bien definidos, de tamaño variable, que pueden ser solitarios o múltiples. No suelen presentar realce tras la administración de contraste intravenoso [Fig. 1 on page 6](#) y [Fig. 2 on page 6](#) .

La cavitación o calcificación de las lesiones rara vez ocurre.

Los nódulos pueden experimentar pequeños cambios de tamaño [Fig. 3 on page 7](#) y [Fig. 4 on page 7](#), e incluso se han descrito casos de resolución espontánea.

La leiomiomatosis diseminada peritoneal e intravenosa así como en crecimiento retroperitoneal representan patrones de crecimiento atípicos.

La *leiomiomatosis peritoneal diseminada* se caracteriza por el crecimiento de leiomiomas en los tejidos submesoteliales del peritoneo. Presenta una fuerte influencia hormonal, estando asociada con el embarazo, uso prolongado de anticonceptivos orales, e incluso con tumores de la granulosa, por lo que rara vez se encuentra en varones o en mujeres postmenopáusicas. Se ha visto una regresión de los leiomiomas tras el parto o la supresión del exceso de hormonas (tanto endógenas como exógenas). La carcinomatosis peritoneal es la entidad más importante con la que debemos establecer el diagnóstico diferencial, la cual típicamente se acompaña de ascitis, pérdida de peso y progresión de la enfermedad, a diferencia de la leiomiomatosis.

La *leiomiomatosis intravenosa* es un trastorno histológicamente benigno, pero clínicamente agresivo, caracterizado por el crecimiento intraluminal de leiomiomas en la venas intrauterinas y sistémicas. En un 10-40% de los casos hay invasión de cavidades cardíacas, donde pueden causar una obstrucción fatal. Por hallazgos de imagen es indistinguible del leiomiomasarcoma o del trombo blando intravenoso, salvo que pesente invasión de vísceras abdominales en el primero de ellos, o demostremos la ausencia de vascularización del segundo.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial depende del tamaño de los nódulos, siendo el más común el de metástasis de tumores malignos [Fig. 5](#) on page 8

Entidades menos comunes a considerar son los granulomas infecciosos [Fig. 6](#) on page 8, sarcoidosis, nódulos reumatoides, amiloidosis o lesiones vasculares.

El granuloma pulmonar hialinizante es otro raro trastorno benigno a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial. Se caracteriza por la aparición de nódulos pulmonares de lento crecimiento, habitualmente bilaterales y múltiples, en adultos jóvenes o de edad media sin predilección por sexo [Fig. 7](#) on page 9 . Pueden presentar calcificación y raramente se cavitan [Fig. 8](#) on page 9 . Histológicamente se caracterizan por un núcleo central de fibras de colágeno hialino distribuidas al azar o en espiral, rodeadas por un anillo de linfocitos y de células plasmáticas. Aunque de etiología no del todo establecida, diferentes hipótesis avalan que se trate de un proceso autoinmune, o del estadio final de un proceso inflamatorio en respuesta a agentes infecciosos como *Histoplasma capsulatum* o *Mycobacterium tuberculosis*.

Diagnóstico y tratamiento

Habitualmente se requiere el análisis histológico para establecer el diagnóstico definitivo de leiomiomatosis metastatizante benigna, observando células de músculo liso bien diferenciadas, de apariencia benigna, en ausencia de anaplasia o invasión vascular, y rodeadas por un denso tejido conectivo. Se han identificado receptores de estrógenos y progesterona, que indican la influencia hormonal sobre estas lesiones.

Dado el número limitado de casos de la enfermedad, el tratamiento no está estandarizado. Las opciones terapéuticas incluyen observación, histerectomía y ooforectomía, terapia hormonal, o resección de los nódulos pulmonares.

Images for this section:



Fig. 1: Radiografía posteroanterior de tórax en la que se observan múltiples nódulos pulmonares indistinguibles de metástasis.

© Radiodiagnóstico, Hospital Universitario y Politécnico La Fe - Valencia/ES

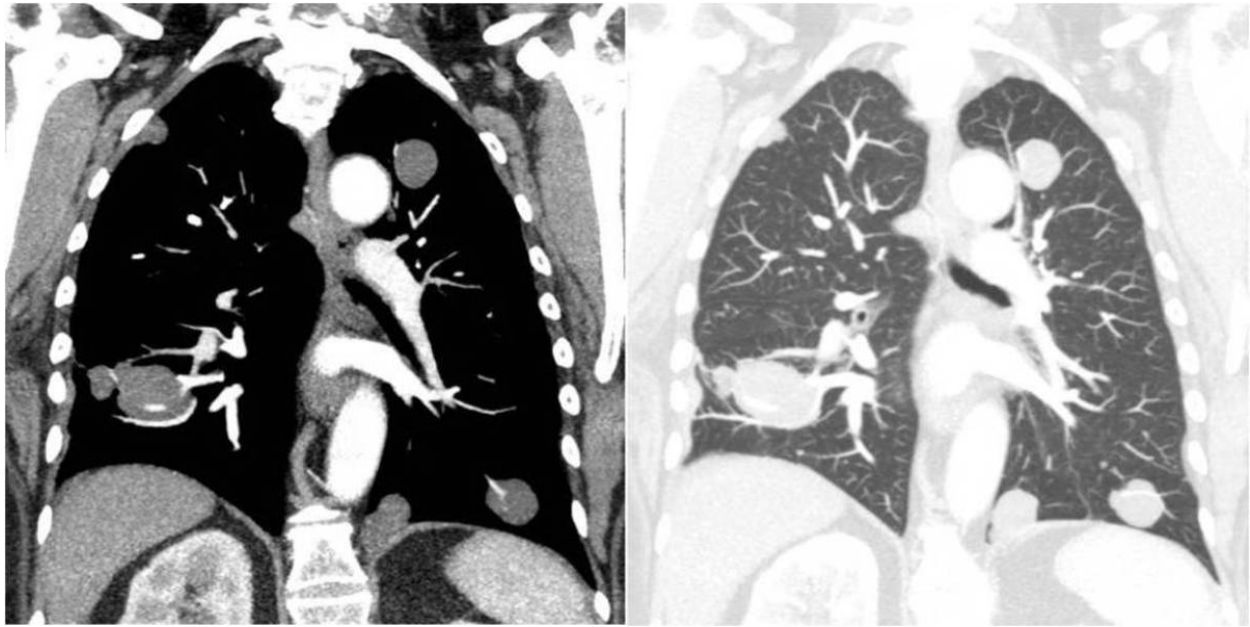


Fig. 2: Reconstrucción coronal de TC tórácico muestra múltiples nódulos pulmonares bilaterales bien definidos que no presentan realce significativo tras la administración de contraste.

© Radiodiagnóstico, Hospital Universitario y Politécnico La Fe - Valencia/ES

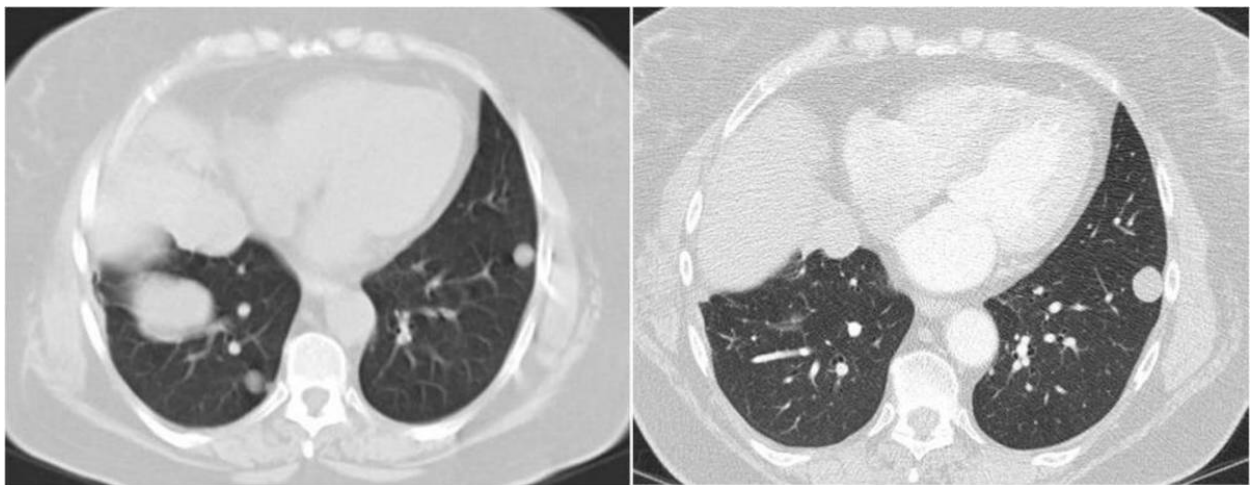


Fig. 3: TC axial de tórax, observando crecimiento del nódulo subpleural localizado en el segmento anterior del lóbulo inferior izquierdo.

© Radiodiagnóstico, Hospital Universitario y Politécnico La Fe - Valencia/ES

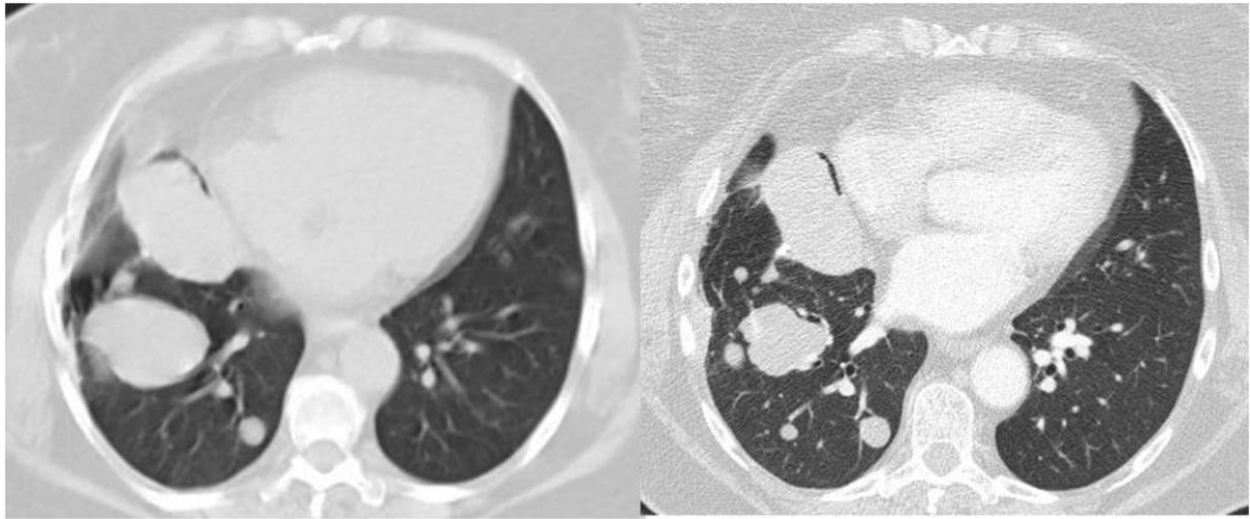


Fig. 4: TC axial de tórax. Se observa disminución de tamaño del nódulo del segmento lateral del lóbulo inferior derecho, mientras que el localizado en el segmento posterior del mismo lóbulo ha crecido ligeramente.

© Radiodiagnóstico, Hospital Universitario y Politécnico La Fe - Valencia/ES

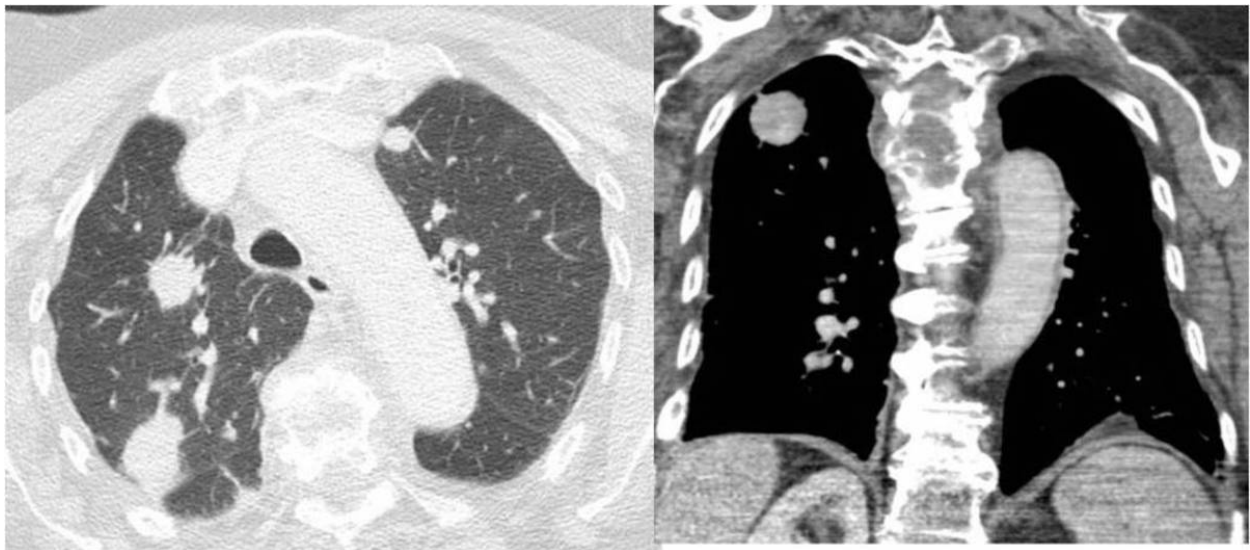


Fig. 5: Metástasis de cáncer de mama en TC axial y coronal de tórax. A diferencia de la leiomiomatosis, presentan realce tras la administración de contraste.

© Radiodiagnóstico, Hospital Universitario y Politécnico La Fe - Valencia/ES

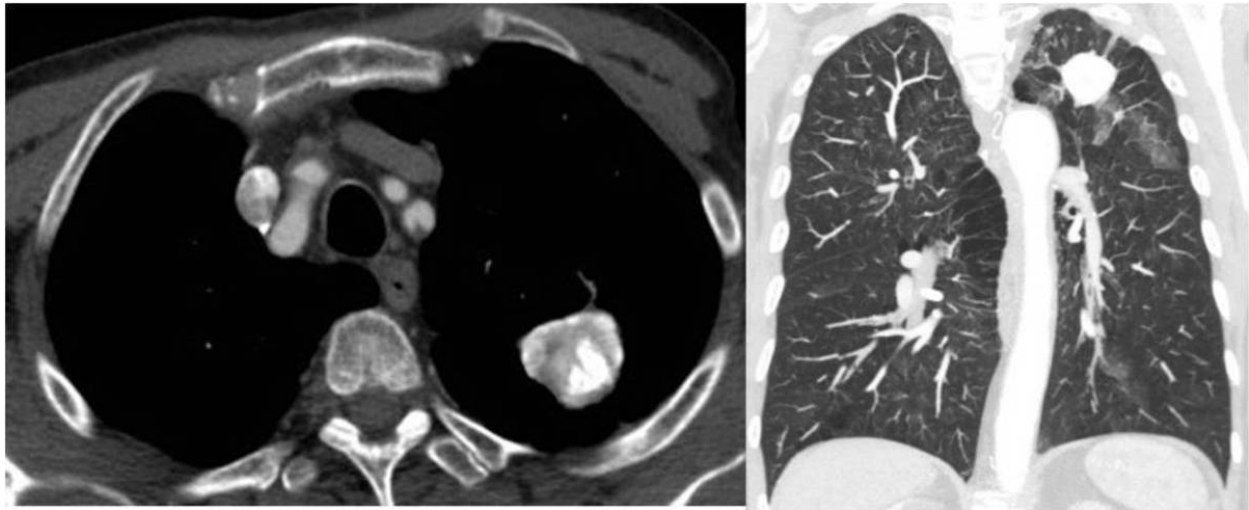


Fig. 6: TC axial y coronal de tórax mostrando un granuloma calcificado con tractos a pleura en lóbulo superior izquierdo.

© Radiodiagnóstico, Hospital Universitario y Politécnico La Fe - Valencia/ES



Fig. 7: Granuloma hialinizante pulmonar. Radiografía torácica y reconstrucción coronal de TC muestran múltiples nódulos pulmonares, bien delimitados, simulando leiomiomas metastásicos o metástasis pulmonares. El diagnóstico histológico fue de granuloma hialinizante.

© Radiodiagnóstico, Hospital Universitario y Politécnico La Fe - Valencia/ES

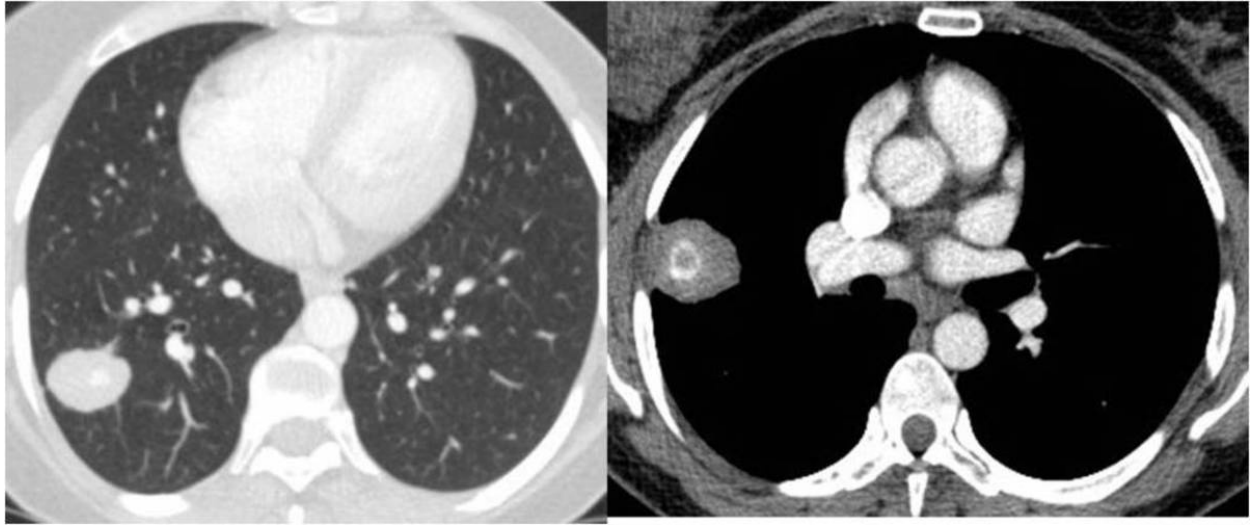


Fig. 8: Granuloma pulmonar hialinizante. TC torácico muestra la calcificación central de uno de los nódulos y la ausencia de realce significativo tras la administración de contraste intravenoso.

© Radiodiagnóstico, Hospital Universitario y Politécnico La Fe - Valencia/ES

Conclusiones

La leiomiomatosis metastatizante benigna es una rara entidad caracterizada por el crecimiento de múltiples leiomiomas bien diferenciados en diferentes órganos a distancia del útero, principalmente en el pulmón.

Radiológicamente, las lesiones pulmonares suelen presentar bordes bien definidos y variar en número y tamaño imitando en ocasiones a las metástasis de los tumores malignos. El antecedente de histerectomía por leiomiomas uterinos y el comportamiento relativamente benigno de las lesiones suelen ser datos clave en el diagnóstico. No obstante, el diagnóstico definitivo requiere del estudio histológico.

Bibliografía

- "Leiomyomas beyond the Uterus: Unusual Locations, Rare Manifestations"

Najla Fasih, FRCR • Alampady K. Prasad Shanbhogue, MD, MBBS

David B. Macdonald, MD • Margaret A. Fraser-Hill, MDCM, FRCPC

Demetrios Papadatos, MD • Ania Z. Kielar, MD • Geoffrey P. Doherty, MD

Cynthia Walsh, MD, FRCPC • Matthew McInnes, MD • Mostafa Atri, MD

Radiographics 2008; 28:1931-1984.

- "Benign Metastasizing Leiomyoma in the Lung"

Rozina Maredia, DO, Bradley J. Snyder, MD, Leigh Anne C. Harvey, MD, Arnold M. Schwartz, MD.

Radiographics 1998; 18: 779-782.

- "Unusual Primary Lung Tumors: A Radiologic-Pathologic Overview"

Ana Giménez, MD, Tomás Franquet, MD, Rosa Prats, MD, Pilar Estrada, MD, Jordi Villalba, MD, Silvia Bagué, MD.

Radiographics 2002; 22: 601-619.