

Casos Clínicos / Radiological Case Reports

Leiomiomatose Peritoneal Disseminada – Revisão Clínica e Radiológica a Propósito de um Caso Clínico

Leiomyomatosis Peritonealis Disseminata – Review of the Clinical and Imagiological Features Based on a Case Report

Pedro Ferreira¹; Teresa Margarida Cunha²

¹ Interno do Internato Complementar de Radiologia - Serviço de Radiologia, Hospital Egas Moniz
Directora: Dra. Ana Mesquita

² Assistente Hospitalar Graduada de Radiologia - Serviço de Imagiologia, Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil – Centro de Lisboa
Director: Dr. Rui Costa

Resumo

A Leiomiomatose Peritoneal Disseminada (LPD) é uma doença rara, frequentemente assintomática, definindo-se como a ocorrência de múltiplas lesões tumorais peritoneais ou subperitoneais traduzindo leiomiomas. Atinge preferencialmente mulheres em idade fértil, surgindo raramente em fase pós-menopáusia.

O diagnóstico diferencial com carcinomatose peritoneal ou neoplasia maligna intra-abdominal disseminada é difícil de realizar radiologicamente, sendo efectuado habitualmente através de biópsia e exame histológico

A partir de um caso clínico de uma mulher com LPD, os autores fazem uma revisão dos aspectos clínicos, anátomo-patológicos e radiológicos desta entidade.

Palavras-Chave

Leiomiomatose Peritoneal Disseminada; Leiomioma.

Abstract

The Leiomyomatosis Peritonealis Disseminata (LPD) is an uncommon disease, often asymptomatic, characterized by multiple peritoneal or subperitoneal nodules corresponding to leiomyomas. Primarily affects women of reproductive age, affecting postmenopausal women rarely.

Differential diagnosis of carcinomatosis peritonealis or abdominal disseminated malignancy it is a very difficult diagnosis and only biopsy and histological analysis can reveal the underlying disease.

The authors present a case of a woman with LPD and a revision of the clinical, pathological and imaging features of this entity is also done.

Key-Words

Leiomyomatosis Peritonealis Disseminata; Leiomyoma.

Introdução

A Leiomiomatose Peritoneal Disseminada (LPD) é uma doença rara, definindo-se como a ocorrência de múltiplas lesões tumorais intra-abdominais, peritoneais ou subperitoneais, traduzindo leiomiomas [1]. A maioria dos doentes são mulheres em fase pré-menopáusia com elevados níveis de estrogénios [2,3]. A LPD é raramente

sintomática, sendo frequente a detecção destes nódulos em exames radiológicos de rotina.

O primeiro caso de LPD foi descrito em 1952 por Wilson e Peale [1].

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, de 50 anos de idade, seguida na Consulta de Ginecologia do IPO de Lisboa, apresentando quadro clínico de disúria e “sensação de peso” no hipogastro desde há vários meses. Dos antecedentes pessoais salientava-se histerectomia com anexectomia

direita há 5 anos. No ano seguinte foi submetida a excisão de massa pélvica localizada na fossa obturadora direita, complicada de fistulização vesical com diagnóstico histológico de leiomioma.

Foi realizada TC, tendo-se observado na cavidade pélvica a presença de 2 lesões nodulares sólidas com densidade de partes moles, uma em localização anterior, lateralizada à direita e adjacente à fascia transversalis, com 9cm; outra, adjacente ao contorno da cúpula vaginal e condicionando desvio postero-esquerdo do recto e antero-esquerdo da bexiga, sem aparente plano de clivagem com esta e com um diâmetro máximo de 12cm (Fig. 1).

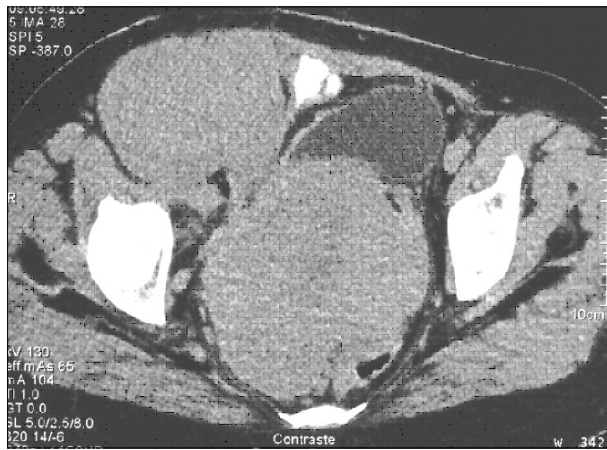


Fig. 1 – TC com contraste endovenoso. Na cavidade pélvica observam-se dois tumores com densidade de partes moles, sólidos: um em localização anterior direita aderente à fascia transversalis, com 9cm; outro acima da cúpula vaginal condiciona desvio postero-esquerdo do recto e antero-esquerdo da bexiga, sem clivagem e com aparente invasão da bexiga ou do recto e um diâmetro máximo de 12cm.

Para melhor caracterização das lesões efectuou-se RM, tendo-se constatado que em T2, as lesões apresentavam aspecto morulado e sinal predominantemente hipointenso. Em T1 as lesões eram hipointensas e em T1 com saturação de gordura e gadolínio e.v., as lesões nodulares captavam intensamente o contraste. Não se confirmou invasão da bexiga ou do recto (Fig. 2).

Foram colocadas como hipóteses diagnósticas, leiomiomatose peritoneal disseminada, leiomiossarcoma metastático com tumor primário uterino e carcinomatose peritoneal.

A doente foi submetida a intervenção cirúrgica com realização de tumorectomias e ooforossalpingectomia esquerda. O diagnóstico anátomo-patológico revelou dois tumores de tecido muscular liso, o de menores dimensões correspondendo a um leiomioma (Fig. 3) e o de maiores dimensões a um leiomiossarcoma.

Discussão

A LPD é uma doença rara, com apenas cerca de 100 casos descritos na literatura, mais frequente em mulheres em idade fértil, surgindo raramente em fase pós-menopáusia. Define-se como a ocorrência de múltiplas lesões tumorais intra-abdominais traduzindo leiomiomas. Estes nódulos

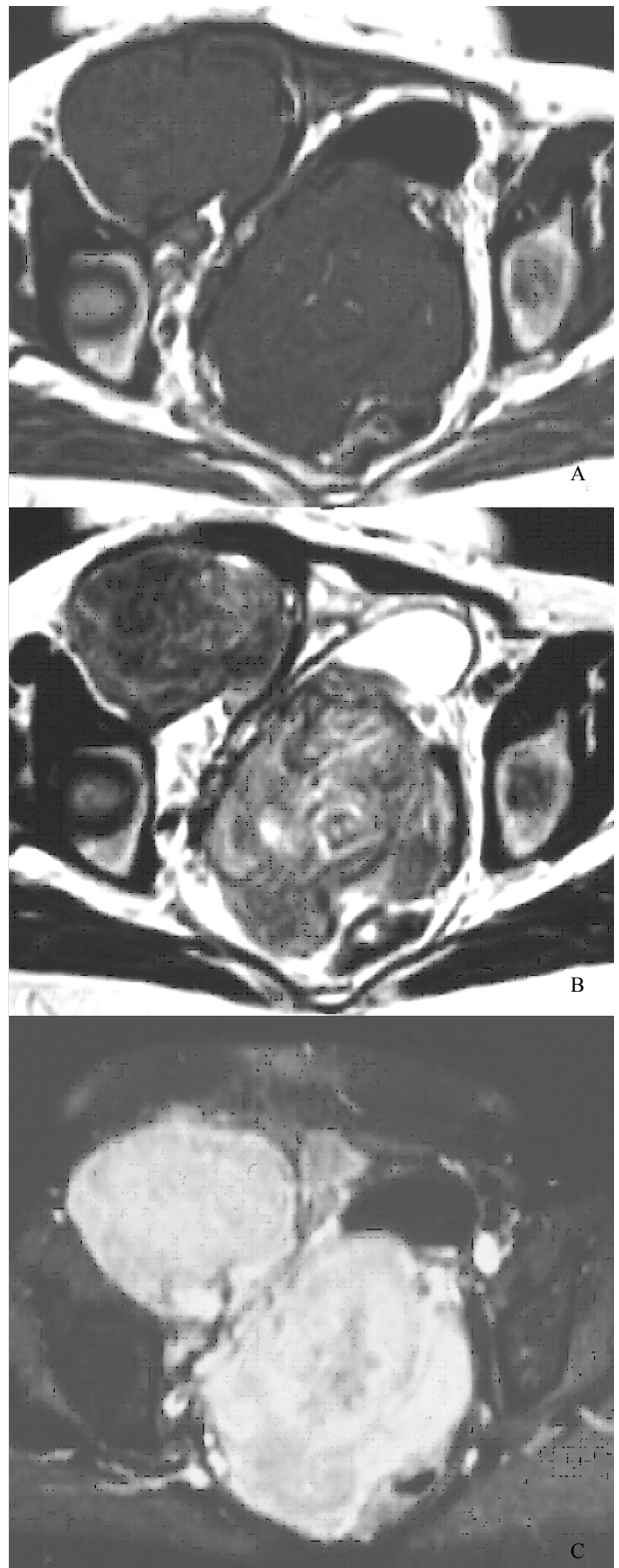


Fig. 2 – RM: T1 axial (A), T2 axial (B) e T1 axial com saturação de gordura e gadolínio e.v. (C). Em T1 e T2 as lesões são hipointensas e em T1 com supressão de gordura e gadolínio, os tumores captam marcadamente o contraste. Não existem critérios de invasão da bexiga ou recto.

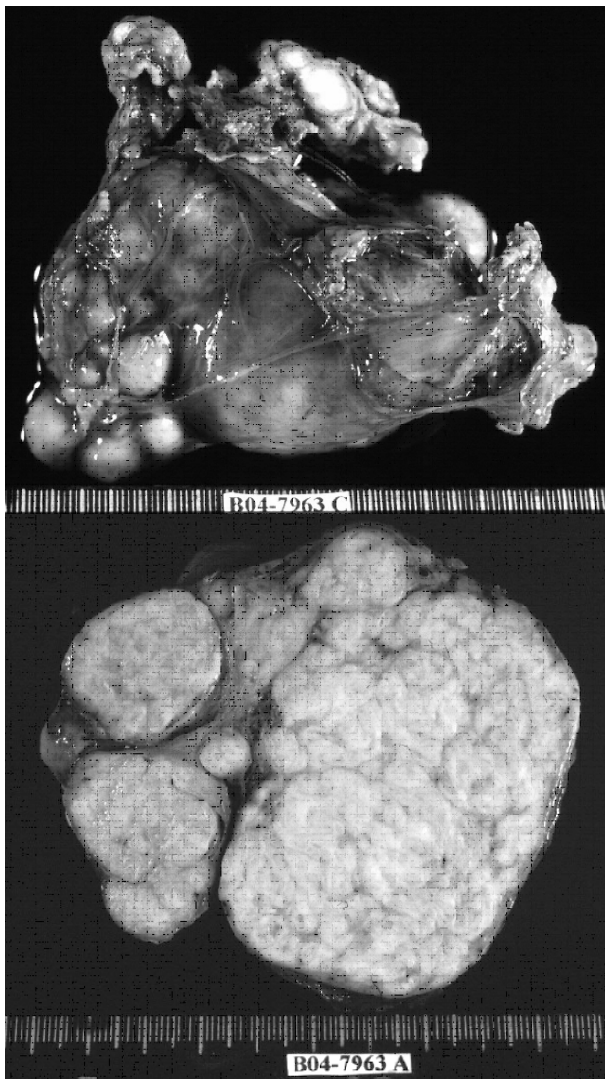


Fig. 3 – Peça de tumorectomia anterior direita: (A) – vista externa e (B) – em secção, mostrando o tumor que correspondia a um leiomioma.

leiomiomatosos podem apresentar dimensões variadas [1,10]. Embora a coexistência de leiomiomas uterinos seja frequente, não está definida uma inequívoca correlação entre estas duas entidades, estando descritos casos de LPD sem presença de leiomiomas uterinos. Tem sido descrito uma associação frequente com endometriose e tumores funcionais do ovário, tendo sido sugerido uma possível estimulação hormonal comum na gênese dos diversos processos proliferativos [5,9].

Caracteriza-se anátomo-patologicamente pela presença de múltiplos nódulos constituídos por células musculares lisas benignas na cavidade peritoneal. Estudos de microscopia electrónica demonstraram a presença de abundantes fibras contrácteis intracelulares, uma membrana basal envolvendo cada célula, evidência de mitocôndrias nos pólos nucleares, nucléolos uniformes de morfologia ovalada e múltiplas vesículas pinocíticas na superfície celular. Estes aspectos sugerem um estágio intermédio no desenvolvimento entre o fibroblasto e a célula muscular lisa madura. Estudos imuno-histoquímicos revelaram positividade para SMA (smooth muscle antigen), vimentina e desmina [1].

Embora o mecanismo subjacente ao desenvolvimento da LPD não seja ainda totalmente conhecido, a hipótese patogénica mais aceite defende a possibilidade de uma transformação metaplásica de células pluripotenciais mesoteliais em consequência de uma resposta anómala à estimulação hormonal [10].

A maioria dos doentes com LPD são mulheres em fase pré-menopáusia com elevados níveis de estrogénios, nomeadamente durante gravidez, toma de contraceptivos orais ou com tumores produtores de estrogénios [10]. O tamoxifeno usado no tratamento do carcinoma da mama, para além de aumentar o risco de carcinoma do endométrio, tem sido associado a aumento dimensional de leiomiomas uterinos pré-existentis e ao desenvolvimento de novos leiomiomas. Em consequência da sensibilidade hormonal da LPD, ambos os efeitos mutagénicos e mitogénicos do tamoxifeno sobre a LPD devem ser considerados [5]. Estudos em animais revelaram que níveis persistentemente elevados de estrogénios podem causar metaplasia de células mesenquimatosas pluripotenciais em fibroblastos, leiomiócitos ou estroma endometrial. Estes animais desenvolvem lesões muito semelhantes ao LPD. Têm sido isolados nas células de LPD, elevados níveis de receptores de estrogénios e progesterona, sugerindo a possibilidade de sensibilidade hormonal na sua gênese [1]. No entanto, a existência de casos de LPD sem leiomiomas intra-uterinos, em mulheres pós-menopáusias, no sexo masculino e tumores sem receptores de estrogénios e progesterona, é difícil de explicar com base nos conhecimentos actuais sobre a doença, sugerindo-se que a LPD possa corresponder a uma nova entidade nosológica. A LPD é habitualmente assintomática. É frequente a detecção destes nódulos em exames radiológicos de rotina ou durante intervenções cirúrgicas [10]. A sintomatologia é rara e quando presente traduz-se por massas abdominais ou aumento do volume abdominal. Estão descritos casos muito raros de abdómen agudo por oclusão intestinal [1]. O diagnóstico diferencial com carcinomatose peritoneal ou neoplasia maligna intra-abdominal disseminada é realizado habitualmente apenas através de biópsia e exame histológico [1].

Na TC a LPD apresenta-se sob a forma de múltiplas lesões nodulares na superfície peritoneal, por vezes de volumosas dimensões, com densidade de partes moles. Pode manifestar-se ainda, como uma massa abdominal envolvendo a bexiga ou um segmento intestinal, podendo condicionar deste modo, quadro de oclusão intestinal.

A RM pélvica, devido à sua capacidade multiplanar e à excelente resolução de contraste dos tecidos moles, permite avaliar a extensão da doença e a sua relação com estruturas envolventes. Como os leiomiomas são constituídos por aglomerado compacto de leiomiócitos com escassa matriz intercelular, apresentam habitualmente hipossinal em T2. De salientar, no entanto, a possibilidade de degenerescência dos leiomiomas com o seu aumento dimensional. Nas sequências ponderadas em T1 após administração e.v. de gadolínio, as lesões captam intensamente o contraste.

A LPD embora tendencialmente apresente uma progressão benigna, alguns estudos apontam para transformação maligna dos leiomiomas em leiomiossarcoma em 2-5% dos casos, o que se verificou no presente caso [1,4].

Tem sido preconizado o tratamento médico com base na redução da exposição aos estrogénios. A regressão da LPD no pós-parto e após interrupção da toma de contraceptivos orais, tem sido constatada. Outra opção terapêutica tem sido o uso de agonistas da hormona libertadora de gonadotrofinas (GnRH), que ao inibirem a secreção normal de gonadotrofinas pela hipófise, produzem castração médica. No entanto, a castração cirúrgica tem também sido realizada com objectivo de reduzir a estimulação hormonal [1,6,7].

O diagnóstico definitivo requer confirmação histológica por laparoscopia ou por laparotomia. No entanto, esta última abordagem é preferível, devido ao risco hemorrágico em tumores hipervascularizados, possibilitando ainda uma avaliação da extensão da doença e a realização de tumorectomias, tendo sido este o procedimento executado no caso clínico que apresentamos [1].

A LPD é uma doença rara, frequentemente assintomática, atingindo preferencialmente mulheres em fase pré-menopáusia.

A RM pélvica, devido à sua capacidade multiplanar e à excelente resolução de contraste dos tecidos moles, permite caracterizar a constituição das lesões nodulares, avaliar a extensão da doença e a sua relação com estruturas envolventes.

Bibliografia

1. Halama, N; Grauling-Halama, SA; Daboul, I – Familial clustering of Leiomyomatosis peritonealis disseminata: an unknown genetic syndrome? *BMC Gastroenterol.* 2005, Oct 13, 5: 33.
2. Herrero, J; Kamali, P; Kirschbaum, M – Leiomyomatosis peritonealis disseminata associated with endometriosis: a case report and literature review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1998, 76(2): 189-91.
3. Strinic, T; Kuzmic-Prusac, I; Eterovic, D; Jakic, J; Scukanec, M – Leiomyomatosis peritonealis disseminata in a postmenopausal woman. *Arch Gynecol Obstet.* 2000, 264(2): 97-98.
4. Sharma, P; Chaturvedi, KU; Gupta, R; Nigam, S – Leiomyomatosis peritonealis disseminata with malignant change in a post-menopausal woman. *Gynecol Oncol.* 2004, 95: 742-5.
5. Bristow, RE; Montz, FJ – Leiomyomatosis peritonealis disseminata and ovarian Brenner tumor associated with tamoxifen use. *Int J Gynecol Cancer.* 2001, 11: 312-5.
6. Bekkers, RL; Willemsen, WN; Schijf, CP; Massuger, LF; Bulten, J; Merkus, JM – Leiomyomatosis peritonealis disseminata: does malignant transformation occur? A literature review. *Gynecol Oncol.* 1999, 75(1): 158-63.
7. 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): 640-4.
8. Parente, JT; Levy, J; China, F; Espinosa, B; Bescia, MJ – Adjuvant surgical and hormonal treatment of leiomyomatosis peritonealis disseminata. A case report. *J Reprod Med.* 1995, 40(6): 468-70.
9. Guarch, R; Puras, A; Ceres, R; Isaac, MA; Nogales, FF - Ovarian endometriosis and clear cell carcinoma, leiomyomatosis peritonealis disseminata, and endometrial adenocarcinoma: an unusual, pathogenetically related association. *Int J Gynecol Pathol.* 2001, 20(3): 267-70.

10. Lubczyk, V; du Bois, A; Fisseler-Eckhoff, A – Leiomyomatosis peritonealis disseminata and borderline lesion. *Pathologie.* 2005, 26(4): 291-5.

Correspondência

Pedro Ferreira
Serviço de Radiologia
Hospital de Egas Moniz
Rua da Junqueira – 126
1349-019 Lisboa