

# Leiomioblastomas gastrointestinales

Dres. Gonzalo Estapé <sup>1</sup>, Horacio Scigliano <sup>2</sup>, María L. Iraola <sup>3</sup>,  
Nelma Chevalier <sup>4</sup>, Roberto Grezzi <sup>5</sup>, Luis Falconi <sup>6</sup>

## Resumen

*Se presentan tres casos de leiomioblastomas gástricos benignos y uno yeyunal maligno, con buena evolución para los tres primeros, y con fallecimiento del último. Se trata de una patología tumoral poco frecuente descrita en 1960, y que la OMS denominó "leiomioma epiteliode". Son circunscritos, sin cápsula, carnosos de tamaño variable, formados por nódulos de células fusiformes y redondeadas de tipo epiteliode. El tratamiento quirúrgico, reseca la lesión con margen suficiente, cura a los benignos, mientras que los malignos recidivan o forman metástasis en 63% de los casos.*

**Palabras clave:** Leiomioma  
Sistema digestivo

## Summary

*The authors present three cases of benign gastric leiomyoblastomas and a malignant jejunal case with good evolution in the former three and death of the latter. This is an infrequent tumoral pathology described in 1960 and named by the WHO as "epithelioid leiomyomas". They are circumscribed, without capsule, fleshy, of varied size, composed by nodules of fusiform cells and round ones of epithelioid type. Surgical treatment consisting of lesion resection with enough margin cures the benign cases while malignant ones recidive or metastasize in 63% of the cases.*

1. Prof. Agregado Clínica Quirúrgica
  2. Asistente de Anatomía Patológica
  3. Prof. Adjunto de Anatomía Patológica
  4. Asistente de Clínica Quirúrgica
  5. Prof. Agregado de Clínica Quirúrgica
  6. Profesor Agregado de Anatomía Patológica
- Clínica Quirúrgica "1" (Director Prof. Dr. Bolívar Delgado) Hospital Pasteur, Facultad de Medicina. Montevideo.  
Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay en marzo de 1994.

**Correspondencia:** Dr. Gonzalo Estapé. Blanca del Tabaré 2950.  
Fax 5982 7017037. CP 11300 Montevideo.

## Introducción

Son tumores miogénicos del aparato digestivo, descritos en 1960 por Martin <sup>(1)</sup> como benignos, y con características histológicas particulares.

En 1962, Stout <sup>(2)</sup> comunica 69 casos, y sugiere el nombre de "leiomioblastoma", al no poder definir su naturaleza.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) los denominó "leiomiomas epitelioides", con cuyo nombre se les conoce en la actualidad.

Exponemos en este trabajo el diagnóstico y tratamiento de cuatro casos, que son los primeros en nuestro medio.

## Caso 1

J.B., sexo masculino, de 70 años de edad, que consulta por dolor y tumefacción del hipocondrio y flanco izquierdos; el examen revela un tumor de 15 por 8 cm, liso, elástico e indoloro. La ecografía diagnóstica un tumor sólido-quístico del hipocondrio izquierdo de 15 por 10 cm, bien limitado, independiente del hígado, bazo y riñón izquierdo. La radiología contrastada gastroduodenal muestra una compresión extrínseca del estómago. La fibroscopia esófagogastroduodenal no diagnóstica la lesión. La tomografía computarizada señala la existencia de un proceso extrínseco gástrico. La exploración quirúrgica permite apreciar un gran tumor originado en la cara posterior del cuerpo gástrico, cercano al antro, con un pedículo de 3 cm de largo, con diámetros de 20 por 15 cm, superficie irregular, consistencia firme y extensión al epiplón mayor. Se realiza la resección local con buen margen de pared gástrica. A los 6 meses se reinterviene con diagnóstico de recidiva tumoral, pero sólo se comprueba un sector fibrosado del epiplón mayor. La anatomía patológica comprobó un leiomiomasarcoma epiteliode gástrico con crecimiento predominantemente exofítico. Con buena evolución.

## Caso 2

V.B.A., sexo femenino, de 55 años de edad, que consulta por anemia; dos meses antes del ingreso presentó hematemesis y melenas con repercusión hemodinámica y desde hace 6 años presenta dispepsia del tipo hiperesténico. Al examen sólo se comprueba una hipocoloración de piel y mucosas.

La radiología contrastada gastroduodenal revela una lesión vegetante de gran curva gástrica. La fibroscopía gastroduodenal diagnostica una pequeña hernia hiatal, y a 45 cm de la arcada dentaria, sobre la gran curva gástrica, una lesión elevada de 2 cm de diámetro, de superficie lisa y color rojo violáceo.

Al mes se hace un nuevo control, que revela una ulceración de 1 cm en la tumefacción descrita, con su fondo recubierto de fibrina; la biopsia diagnóstica, en una de las tomas, una lesión con células prismáticas pequeñas, compatible con un adenocarcinoma gástrico. La exploración operatoria comprueba una tumefacción intragástrica móvil, redondeada, de 8 cm de diámetro. Se realiza una gastrotomía en la cara anterior del cuerpo, por la que se prolapsa un tumor sesil con una úlcera cubierta por un coágulo; la biopsia por congelación diagnóstica un leiomioblastoma gástrico ulcerado, por lo que se procede a la resección local con un margen adecuado. Buena evolución alejada.

## Caso 3

H.S.L., sexo masculino, de 73 años, que desde hace dos años es tratado por "gastroduodenitis", y que presenta una dispepsia hiperesténica de larga data. Actualmente tiene una repercusión del estado general. El examen clínico revela un grueso tumor, y la fibroscopía describe en el antro gástrico una lesión elevada de 6 cm de diámetro recubierta por mucosa sana, que puede corresponder a un tumor submucoso o a una compresión extrínseca. La exploración intraoperatoria revela un tumor del antro, polilobulado, con límite superior a 5 cm del sinus angularis e inferior a 3 cm del píloro, sin invasión de la serosa. Se realiza una gastrectomía subtotal, tipo Hofmeister Finsterer. La histología revela que se trata de un tumor gástrico mesenquinal con la morfología del leiomioblastoma. La evolución alejada fue buena.

## Caso 4

A.R., sexo masculino, de 80 años de edad, que consulta por dolor en la fosa ilíaca derecha y fiebre; como único antecedente tiene un diagnós-

tico endoscópico de úlcus duodenal. Se opera de urgencia con diagnóstico de apendicitis aguda, comprobándose un tumor rojo vinoso de 3 a 4 cm, implantado en un asa yeyunal, y con metástasis hepática de 4 cm en el segmento V del hígado, así como numerosos nódulos peritoneales; se reseca en bloque el asa afectada como único tratamiento, dada la extensión lesional hallada.

La anatomía patológica diagnóstica un leiomioma sarcoma epitelioides de yeyuno. A los dos meses, mediante fibrolaparoscopia se comprueba un nuevo tumor rojo vinoso en la fosa ilíaca derecha y los nódulos peritoneales ya vistos en la intervención; siguió con anemia marcada. A los 6 meses de la operación presenta una oclusión intestinal con marcado aumento del tamaño del tumor e intensa anemia, falleciendo.

## Discusión y comentario

Esta entidad patológica es muy poco frecuente, habiéndose comunicado hasta 1983 sólo 250 casos en el mundo<sup>(3)</sup>.

80% son de carácter benigno y se clasifican como leiomiomas epitelioides, mientras que el restante 20% son leiomiomas sarcomas epitelioides<sup>(4)</sup>.

Aparecen entre los 49 y 71 años de edad, con una media de 60, con leve predominancia en el sexo masculino<sup>(2)</sup>, y con mucha mayor frecuencia en el estómago: 68% son antro-pilóricos, 21% corporales y 5,3% fúndicos.

En casi 7% son múltiples, y excepcionalmente se asocian con el carcinoma gástrico.

En 1977, Carney describió su tríada, consistente en la presencia concomitante de condromas pulmonares, tumores musculares gástricos de cualquier tipo y paragangliomas extraadrenales funcionantes; hasta 1990 se habían publicado 30 casos<sup>(5)</sup>.

El motivo de consulta más frecuente de los pacientes portadores de leiomioblastomas es la hemorragia digestiva alta (43,8%, según Abramson<sup>(6)</sup>), seguida del tumor palpable, el dolor y la dispepsia.

No hay acuerdo en la histogénesis, ni en los criterios para diferenciar los benignos de los malignos.

Macroscópicamente se trata de tumores circunscritos, sin cápsula definida, blandos o firmes, redondeados u ovoides, con superficie lobulada o con nódulos múltiples; al corte son carnosos, traslúcidos, raramente gelatinosos y amarillentos, con un tamaño que varía desde 5 mm a 35 cm.

El crecimiento es intra o extragástrico y sólo 16% son pediculados<sup>(4)</sup>; la ulceración puede estar presente tanto en los benignos como en los malignos y puede haber necrosis, hemorragia y degeneración quística. La microscopía se caracteriza por nódulos de células fusiformes cortas y redondeadas que crecen en capas; la célula predominante es fusiforme, con citoplasma acidófilo o levemente eosinófilo, el núcleo es redondo u oval, de topografía central; las otras células son redondas, de tipo epitelioide con abundante citoplasma anfófilo o claro y núcleo central.

Ocasionalmente hay vacuolas que desplazan al núcleo y que no se tiñen con colorantes para la grasa, mucus o glucógeno, lo que permite la distinción con el liposarcoma o el carcinoma. Raramente hay células gigantes multinucleadas.

En los malignos predominan las células epitelioides menos maduras (citoplasma menos abundante, mayor grado de pleomorfismo y actividad mitótica).

Las mitosis son raras (menos de 10 por campo del alto poder) y el número está en relación con la malignidad del tumor.

Shiu<sup>(7)</sup> define a los malignos como tumores con células redondeadas, poligonales o epitelioides, con disposición tubular, con zona clara perinuclear PAS positiva, mucicarmin y colorantes para grasa negativos; casi todos comprometen la muscular propia y la submucosa, y los grandes invaden la subserosa; 25% de los malignos infiltran la mucosa, rodeando las glándulas.

Las capas musculares se fusionan en la periferia del tumor formando una pseudocápsula. 12% son pobremente delimitados, apareciendo como infiltrantes.

El estudio cromosómico demostró que los leiomiomas y los leiomiomas de bajo grado eran diploides, mientras que los de alto grado (10 en 12) eran aneuploides.

Los malignos dan metástasis en 23% a 30%<sup>(8)</sup> en hígado y peritoneo.

Appelman y Helwig<sup>(4)</sup> encontraron 63% de metástasis en los malignos, 55% en los bien diferenciados y 75% en los pocos diferenciados, apareciendo a los tres y al año respectivamente.

El diagnóstico se hace por la radiología contrastada y la fibroscopía.

La biopsia es generalmente negativa (2 en 11 publicados por Diego Estévez<sup>(3)</sup>).

El tratamiento quirúrgico puede ser diferente según los casos:

- Gastrectomía parcial: en los localmente invasivos, potencialmente malignos, o malignos en el momento de la intervención.
- Resección local amplia: en tumores sólidos pequeños y en los pediculados, especialmente exogástricos.

- Gastrectomía total: en lesiones infiltrantes extensas o de localizaciones múltiples gástricas, o en los que recidivaron luego de una gastrectomía parcial.

Abramson<sup>(6)</sup> en el análisis de 190 enfermos comprueba que en 65,7% de los casos se hizo gastrectomía (sólo una total de entrada) y en 29,7%, resección local.

Los demás: exploración en tres casos, radioterapia en uno, gastroenterostomía en uno y colestoyeyunostomía en uno.

En la casuística de Appelman y Helwig hubo 47% de resecciones locales con amplio margen y 49% de gastrectomía subtotal o total.

No existe relación de la extensión de la cirugía y la radioterapia con la sobrevida, por lo cual se recomiendan las resecciones mínimas que extirpen totalmente el tumor.

La biopsia intraoperatoria es útil para extender la resección, si se trata de un tumor maligno.

No es recomendable la linfadenectomía, porque no lleva implícita una mayor sobrevida; es diferente la conducta frente a los órganos vecinos invadidos pues su resección sí mejora el pronóstico; el mismo criterio se debe seguir con las metástasis intraabdominales.

La radioterapia así como la quimioterapia no han mostrado efectividad.

El pronóstico está en relación con la malignidad, que alcanza a 12% de los casos (los que tienen un diámetro mayor de 10 cm).

De los 164 pacientes analizados por Abramson<sup>(6)</sup>, 25% sobrevivió 5 o más años, 12% entre 3 y 5, 22% entre 1 y 3, y 7% menos de un año.

Los factores adversos son: el alto grado histopatológico, el tamaño mayor a 5 cm y la invasión de los tejidos adyacentes.

La sobrevida a los 5 años es:

- 100% en aquellos sin factores adversos
- 77% en los que tienen un factor adverso
- 19% en los que tienen dos factores adversos

La recurrencia se ve raramente en los benignos (1 en 65 de la serie de Appelman y Helwig) y es frecuente en los malignos (63% de los casos) con difusión retroperitoneal y hepática, dentro de los dos años del tratamiento inicial.

En todos los casos con más de 10 mitosis por 50 campos se ven metástasis, mientras que sólo existen en 13% de los que tienen entre una y cinco.

De los cuatro casos presentados, hemos visto que los tres benignos tuvieron una buena evolución con la resección quirúrgica, mientras que el maligno falleció con una siembra peritoneal a los 6 meses de la intervención.

## Bibliografía

1. **Martin JF, Bazin P, Feroldi J, Cabanne F.** Tumeurs myoïdes intramurales de l'estomac. Considerations microscopiques à propos de 6 cas. *Ann Anat Pathol* 1960; 5: 484–97.
2. **Stout AP.** Bizarre smooth muscle tumors of the stomach. *Cancer* 1962; 15: 400–9.
3. **Diego-Estévez M, Hebrero-San Martín J, Del Campo R, Arrieta F, Gil M.** Tumores mesodérmicos de estirpe muscular del tracto digestivo y tejidos retroperitoneales. Revisión de 26 casos. *Rev Esp Enf Ap Dig* 1983; 64: 90–8.
4. **Appelman HD, Helwig EB.** Gastric epithelioid leiomyoma and leiomyosarcoma (leiomyoblastoma). *Cancer* 1976; 38: 708–28.
5. **Farrugia G, Kiu Ch, Grant CS, Zinsweister AR.** Leiomyosarcoma of the stomach: determinants of long-term survival. *Mayo Clin Proc* 1992; 67: 533–6.
6. **Abramson DJ.** Leiomyoblastomas of the stomach. *Surg Gynecol Obstet* 1973; 136: 118–21.
7. **Shiu MH, Farr GH, Papachristou DW, Hatdu SI.** Myosarcomas of the stomach: Natural history, prognostic factors and management. *Cancer* 1982; 49: 177–87.
8. **Skandalakis JE, Gray SW, Shepherd D.** Smooth muscle tumors of the alimentary tract. Leiomyomas and leiomyosarcomas. A review of 2525 cases. Springfield: Thomas, 1962.