

# Leiomyomatosis peritonealis disseminata: a rare condition

## Leiomiomatose peritoneal disseminada: uma condição rara

Fernanda Vilela\*, Ana Edral\*, Rita Martins\*, Amália Pacheco\*\*, João Dias\*\*  
Centro Hospitalar do Algarve - Unidade de Faro

### Abstract

Leiomyomatosis peritonealis disseminata (LPD) is a rare disease primarily found in young women. LPD has a genetic and hormonal component. Normally the diagnosis is established during an abdominal surgery because most of the affected women are asymptomatic. There aren't guidelines for LPD treatment, but it can involve surgery or hormonal therapy. The authors describe the case of a young asymptomatic pregnant woman who was diagnosed with LPD during cesarean. As it is a rare condition, it is important to report clinical cases with different experiences to alert the medical community to this pathology.

**Keywords:** Peritoneal leiomyomatosis; Women; Hormonal.

### INTRODUÇÃO

A leiomiomatose peritoneal disseminada (LPD) é uma patologia rara existindo cerca de 200 casos descritos na literatura. Caracteriza-se pela proliferação benigna de células do músculo liso na cavidade peritoneal, afetando principalmente mulheres em idade fértil<sup>1-5</sup>. A etiologia da LPD permanece desconhecida. É uma patologia multifatorial onde estão envolvidos fatores genéticos e hormonais<sup>2,5,6</sup>.

Dado a maioria das doentes afetadas serem assintomáticas ou apresentarem manifestações clínicas inespecíficas, a LPD é frequentemente um achado acidental durante uma cirurgia abdominal, como por exemplo cesariana<sup>1,3-5</sup>.

O diagnóstico desta patologia constitui um desafio, na medida em que não existem achados clínicos característicos e a aparência macroscópica assemelha-se a um processo de carcinomatose peritoneal. Posto isto, é necessário a realização de estudo anatomopatológico para confirmação do diagnóstico<sup>2,4,5</sup>. Os exames imagiológicos relevantes para o estudo da LPD são a ecografia, tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM).

Não existem recomendações estabelecidas para o tratamento da LPD<sup>2,3,5</sup>. O tratamento deve ser individualizado tendo em conta a idade da mulher, desejo reprodutivo e sintomatologia<sup>2,3</sup>.

### CASO CLÍNICO

Mulher de 28 anos, caucasiana, Gesta III Para I. Como antecedentes obstétricos apresenta interrupção voluntária da gravidez em 2007 e parto eutócico em 2013, ambos sem complicações. De referir antecedentes de litíase renal e infeções recorrentes do trato urinário, com acompanhamento em consulta de Nefrologia. Como antecedentes cirúrgicos foi submetida a apendicectomia aos 11 anos de idade e remoção de fibroadenoma mamário em 2003.

Dirige-se ao Serviço de Urgência de Ginecologia e Obstetrícia, às 40 semanas de gestação, por ruptura prematura de membranas (RPM). Gravidez vigiada nos cuidados de saúde primários, sem intercorrências até ao momento.

A grávida foi internada no serviço de obstetrícia por RPM e início trabalho de parto. Foi submetida a cesariana emergente por estado fetal não tranquilizador. Intra-operatoriamente foram visualizadas múltiplas lesões infra-centimétricas de consistência dura que envolviam a superfície uterina, peritoneu parietal e epí-

\*Interna de formação específica de Ginecologia e Obstetrícia

\*\*Assistente Hospitalar Graduado de Ginecologia e Obstetrícia



**FIGURA 1.** imagem intra-operatória das lesões na serosa uterina e epíplon

plon (Figura 1). Na região direita do fundo uterino foi possível identificar uma estrutura nodular sub-serosa com cerca de 3cm de maior diâmetro e morfologia compatível leiomioma uterino.

Durante a cesariana foram removidas algumas das lesões presentes na parede uterina e epíplon que foram enviadas para estudo anatomopatológico. O restante procedimento cirúrgico decorreu sem intercorrências. O resultado anatomopatológico revelou múltiplos leiomiomas confirmando o diagnóstico de LPD.

A utente teve alta ao 3º dia pós-parto com agendamento de consulta de revisão do puerpério. Foi realizada avaliação dos marcadores tumorais (CEA, CA 125, CA15.3, CA 19.9) cujo resultado foi negativo. A TC toraco-abdomino-pélvica também não demonstrou achados relevantes não sendo possível identificar as lesões visualizadas intra-operatoriamente.

Efetou-se ainda ressonância magnética pélvica com o objetivo de procurar identificar imagiologicamente as lesões, no entanto apenas foi possível reconhecer uma lesão com localização na região posterior direita relativamente ao fundo uterino compatível com leiomioma uterino.

Devido à ausência de sintomatologia e às dimensões reduzidas das lesões encontradas optou-se por não realizar cirurgia de ressecção. A utente mantém *follow up* em consulta. Dado manter desejo reprodutivo foi aconselhada a utilizar como método contraceptivo o método barreira ou DIU de cobre dado constituírem os únicos que não englobam a utilização de componente hormonal, e que portanto não interferem com a progressão da doença.

## DISCUSSÃO

A LPD consiste numa patologia rara que se caracteriza pela proliferação benigna de células do músculo liso na cavidade peritoneal<sup>2,4,5</sup>. A experiência relativamente à abordagem diagnóstica e terapêutica permanece limitada, não existindo *guidelines* claras para o diagnóstico, tratamento e *follow up* desta patologia<sup>2,3,9</sup>. Por este motivo, é importante a descrição de casos clínicos com experiências diversificadas para assim alertar a comunidade médica para esta patologia.

A maioria dos casos reportados de LPD, tal como o que apresentamos, referem-se a mulheres jovens com diagnóstico na gravidez ou durante um cirurgia abdominal<sup>2,4,6,8</sup>. No entanto, apesar da LPD surgir principalmente em mulheres em idade fértil, existem casos descritos em mulheres pós-menopausa e homens<sup>4,5</sup>.

A patogénese e etiologia da LPD permanece ainda por esclarecer, no entanto a gravidez e o uso de contraceptivos hormonais, constituem os fatores de risco mais importantes para o desenvolvimento desta patologia<sup>3,5,8</sup>. A regressão do crescimento das lesões da LPD após a menopausa ou ooforectomia constitui outro fator que justifica o caráter hormono-dependente desta patologia<sup>2-4</sup>.

Diversos autores apontam que em mais de 90% dos casos publicados existe história de miomas uterinos, miomectomia ou histerectomia, propondo que a disseminação hematogénica de células do músculo liso com origem em leiomiomas uterinos poderá ser uma das causas possíveis da LPD<sup>3-5</sup>. Neste caso clínico, apesar da utente não ter antecedentes de miomas prévios, apresenta fatores de risco importantes na patogénese da LPD como a gravidez e o uso prolongado de contraceção hormonal.

O diagnóstico desta patologia constitui um desafio sendo frequentemente um achado acidental. A LPD é frequentemente assintomática ou apresenta sintomatologia inespecífica como dor abdominal, hemorragia retal e vaginal ou distúrbios gastrointestinais<sup>2,4,7</sup>. O diagnóstico é confirmado através de biópsia das lesões que revela células do músculo liso sem atípia ou necrose, fibroblastos e miofibroblastos<sup>2,5,8</sup>. Neste caso clínico descrevemos uma mulher jovem, grávida, submetida a cesariana onde foram detetadas lesões de consistência endurecida na serosa uterina, epíplon e peritoneu. Tal como descrito em vários casos clínicos presentes na literatura, a utente não apresentava sintomatologia prévia sendo que o diagnóstico foi estabelecido durante o procedimento cirúrgico e com base no

estudo anatomopatológico<sup>3,8</sup>.

O diagnóstico da LPD através de exames imagiológicos é difícil, na medida em que frequentemente não é possível visualizar as lesões devido às suas pequenas dimensões<sup>2,6,7</sup>. No caso apresentado não foi possível identificar em ecografia, TC ou RM as lesões observadas intra-operatoriamente nem lesões noutros locais como o pulmão<sup>6,7</sup>.

O tratamento da LPD deve ser individualizado para cada mulher. Na ausência de sintomatologia não existe necessidade de instituir tratamento<sup>3,4,8</sup>. As opções terapêuticas englobam cirurgia de ressecção das lesões de maiores dimensões ou até, em determinadas situações, histerectomia com ooforectomia<sup>2,3,8,9</sup>. Dado a comprovada influência dos estrogénios sob a LPD a redução da exposição hormonal apresenta um papel importante na regressão desta patologia. Posto isto, o uso de contraceptivos orais ou terapêutica hormonal de substituição deve ser descontinuado<sup>2,3,8</sup>. A utilização de análogos da GnRH, moduladores dos recetores de estrogénios ou inibidores da aromatase, permite o controlo desta patologia sem que seja necessário ooforectomia, verificando-se estabilização do crescimento ou até regressão das lesões com a utilização destas terapêuticas<sup>2-4</sup>. Esta é uma importante alternativa terapêutica em mulheres jovens com desejo reprodutivo<sup>2,3,9</sup>. No caso reportado devido ao grande número de lesões e às pequenas dimensões destas, não permitindo a realização de cirurgia, optou-se por evitar contraceção hormonal e manter *follow up* em consulta.

A quimioterapia sistémica (uso *off-label*) tem sido sugerida como uma opção de tratamento para os casos raros de tumores irrecetáveis ou metastáticos, no entanto a experiência com o uso desta terapêutica é ainda limitada<sup>1</sup>.

Apesar de poder ocorrer malignização em 5% dos casos, a LPD consiste numa patologia benigna que apresenta bom prognóstico. A transformação maligna é rara no entanto, em alguns casos foram encontradas metástases pulmonares e hepáticas<sup>3,4</sup>. Pode ocorrer regressão total das lesões principalmente após castração cirúrgica ou gravidez. O *follow up* deve incluir exame pélvico, ecografia ou TC e em determinadas situações pode ser necessário laparoscopia<sup>1,4,8</sup>.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bayrak S, Pasaoglu E, Cakar E, Bektas H, Colak S, Sevinc M, et al. Disseminated peritoneal leiomyomatosis with chronic constipation: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2014; 8:114-117.
2. Saha P, Dhaliwal L, Gainder S, Bagga R, Joshi B, Saha S et al. Disseminated peritoneal leiomyomatosis: a rare entity with diagnostic conundrum. *Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol* 2015; 4:1194-1196.
3. Moreira M, Pinto F, Oliveira N, Andrade L, Oliveira M. Leiomioma benigno metastizante: revisao da literatura a proposito de um caso clinico. *Acta Obstet Ginecol Port.* 2013; 7:131-135.
4. Stewart E, Quade B. Variants of uterine leiomyomas (fibroids). Uptodate. acessado em outubro 2016.
5. Momtahan M, Nemati M, Safaei A. Disseminated Peritoneal Leiomyomatosis. *Iran J Med Sci* 2011; 36: 57-59.
6. Tanaka Y, Tsunoda H, Sugano M, Satoh T, Yagi H et al. MR and CT findings of leiomyomatosis peritonealis disseminata with emphasis on assisted reproductive technology as a risk factor. *The British Journal of Radiology* 2009; 82: 44- 47.
7. Gedda M, Piantavinha G, Coutinho T, Mendonça S, Bello G. Leiomyomatosis peritonealis disseminata: a case report. *Radiol Bras.* 2008; 41: 349-351.
8. Giangreco A, Afzal M, Sharkawy T, Alamri A, Harbi O, Haddad R. Leiomyomatosis Peritonealis Disseminata. *Annals of Saudi Medicine* 2000; 20: 5-6.
9. Jeyarajah J, Chow A, Lloyd J, Zacharakis E, Purkayastha S, Tekkis P. Follow-up in patients with disseminated peritoneal leiomyomatosis: a report of an unusual, high-risk case, *BMJ Case Rep.* 2009; 49.

## ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Fernanda Vilela  
Centro Hospitalar do Algarve – Unidade de Faro  
Vila Verde, Portugal  
E-mail: fernandavilela17@gmail.com

**RECEBIDO EM:** 31/08/2016

**ACEITE PARA PUBLICAÇÃO:** 14/01/2017