

## LEIOMIOMA GIGANTE DE ESÓFAGO

### REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Dr. Edgar Carrasco(a), Dr. Felipe Rosales(b), Dr. Freddy Barros(c), Dra. Gabriela Reinoso(d), Dra. Verónica Posso(e).

<sup>(a)</sup> Jefe del Servicio de Cirugía del Hospital Oncológico Solón Espinosa, SOLCA Quito. Email: edcarrasco@hotmail.com

<sup>(b)</sup> Jefe del Servicio de Patología del Hospital Oncológico Solón Espinosa, SOLCA Quito.

<sup>(c)</sup> R4 del Postgrado de Cirugía General de la Universidad Central del Ecuador – Quito. Email: freddybarros@yahoo.com

<sup>(d)</sup> Médico Residente del Servicio de Cirugía del Hospital Oncológico Solón Espinosa, SOLCA Quito. E mail: gabriela20med@gmail.com

<sup>(e)</sup> Médico Residente 2 del Postgrado de Anatomía Patológica de la Universidad Central del Ecuador. Email: dianaveronicap@yahoo.com

## RESUMEN

El leiomioma es el tumor intramural extramucoso más frecuente del esófago, localizado en la mayoría de los casos en el tercio distal. Su incidencia es variable, de un 0,005 a 5.1%. Es más frecuente en varones, en una proporción de 2:1 y con un pico de incidencia en la tercera a quinta década de la vida. En el 10% de los casos son múltiples. Su tamaño es muy variable, desde menos de un cm de diámetro hasta 29 cm. A partir de 10 cm son considerados gigantes.

El tratamiento es la exéresis quirúrgica, ya sea por técnicas mínimamente invasivas, endoscópicas o por toraco-laparotomías de acuerdo al tamaño del tumor. Presentamos el caso de una paciente joven con un leiomioma gigante que fue resuelto quirúrgicamente con resección de la masa tumoral que comprometía los 2/3 inferiores del esófago y el 1/3 proximal del estómago por toraco-laparotomía y anastomosis esófago gástrica.

**Palabras clave.-** Leiomioma gigante de esófago.

## ABSTRACT

Leiomyoma is the most frequent extramucosal intramural tumor of the esophagus, most of the cases is located in the third distal. Its incidence is variable and ranges from 0.005 to 5.1%. It is more common in males by a ratio of 2:1 and a peak incidence in the third to fifth decade of life. In 10% of the cases they are multiple. Their sizes vary widely, from less than one cm in diameter to 29 cm. From 10 cm on they are considered giants.

The treatment is surgical removal, either by minimally invasive techniques, endoscopic or thoracotomy according to tumor size. We report a case of a young patient with a giant leiomyoma which was surgically resolved with resection of the tumor mass that involved the 2 / 3 of the lower esophagus and 1 / 3 of the proximal stomach by a thoracotomy and esophagus gastric anastomosis.

**Keywords.-** Giant esophageal leiomyoma.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores benignos del esófago son poco frecuentes, y representan del 15 al 18% de todos los tumores esofágicos<sup>1</sup>. Estos tumores, son con frecuencia asintomáticos de por vida, constituyendo

hallazgos de autopsia. Se clasifican de acuerdo a dos criterios:

- 1.- Por su topografía en la pared esofágica:
  - a) Intraluminales pediculados.
  - b) Mucosos y submucosos sésiles.
  - c) Intramurales extramucosos.

### CORRESPONDENCIA:

Dr. Edgar Carrasco

Servicio de Cirugía del Hospital Oncológico Solón Espinoza SOLCA - Quito - Telf.: (593-2) 499775 ext. 2124 - E-mail: edcarrasco@hotmail.com

2.- Por su estructura: Epiteliales, conjuntivos, musculares, vasculares, adiposos, formas mixtas.

El leiomioma es el tumor intramural extramucoso más frecuente, se localiza en la mayoría de los casos en el tercio inferior, son de tamaño variable, considerándose gigantes a los que son mayores de 10 cm<sup>2,3</sup>. Dependiendo del tamaño pueden presentar clínica de obstrucción esofágica. El tratamiento es la exéresis cuando son sintomáticos y mayores de 5 cm. La vía de abordaje y la técnica dependerán del tamaño y de la localización. Presentamos el caso de una paciente portadora de un leiomioma gigante resuelto quirúrgicamente.

## Caso clínico

Paciente femenina de 37 años, nacida y residente en Quito, con antecedentes de histerectomía abdominal por miomatosis uterina hace 8 años, que consulta hace 2 meses por presentar disfagia, anorexia, malestar general, y alza térmica esporádica. Al examen clínico llamaba la atención murmullo vesicular disminuido en la base pulmonar derecha. La endoscopia digestiva alta reporta un esófago dilatado, candidiasis esofágica, lesión tumoral infiltrativa, con necrosis y ulceración a nivel del cardias y de los 4 cm distales del esófago al que lo estenosa en un 60%, se continúa con un componente compresivo submucoso que compromete el fondo y paredes anterior y posterior del tercio proximal del estómago. La TAC muestra un engrosamiento concéntrico de la pared del esófago que va desde el tercio medio hasta 18 cm caudalmente; conforma una masa que se extiende hacia la parte caudal del hemitórax derecho, desplaza ventralmente al corazón y a la aorta torácica, y caudalmente al hígado. Hay una disminución del 80-90% de la luz esofágica (Fig. 1).

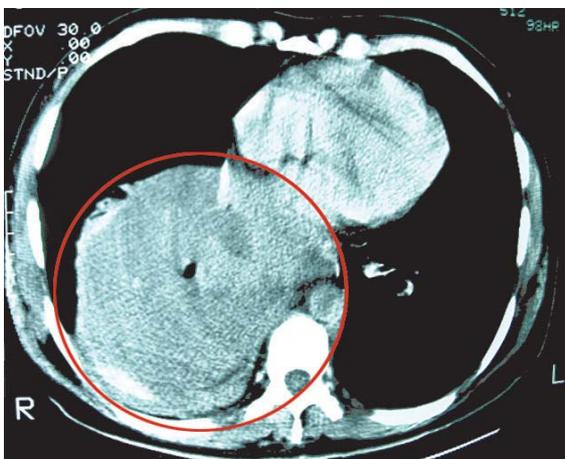


Fig.1- TAC, corte axial que muestra la masa esofágica que ocupa gran parte del hemitórax derecho.

Las estructuras blandas y óseas de la pared torácica están sin alteraciones. La biopsia de la EDA reporta cambios inflamatorios por lo que se realiza una punción guiada por ECO cuyo reporte histológico es una leiomioma confirmado por inmunohistoquímica. Con estos resultados se realiza esofagectomía 2/3 inferiores, gastrectomía parcial de 1/3 superior, ascenso gástrico y esofago-gastroanastomosis con piloroplastia. Se abordó por toracotomía lateral derecha y laparotomía supraumbilical. Se extrajo una masa de aproximadamente 20 x 15 cm, encapsulada, que no infiltró el tejido adyacente. (Fig. 2)

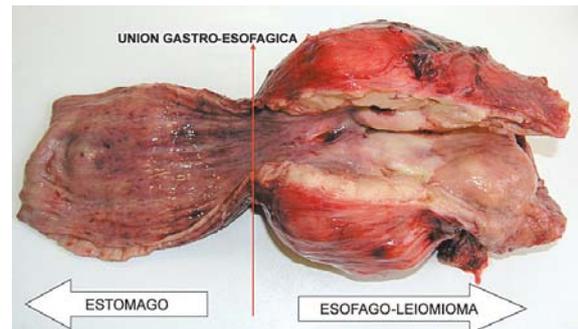


Fig.2 - Pieza quirúrgica abierta que muestra la unión gastro-esofágica y el leiomioma esofágico.

El estudio anatomopatológico reportó macroscópicamente presencia de tumoración de esófago, bien circunscrita de 10x14x10 cm, que se extendía en los tres tercios del órgano y obstruye el 100% de su luz.

La microscopía informó neoplasia benigna de estirpe mesenquimal, constituida por fascículos de células musculares lisas, se evidencia su morfología fusiforme con las coloraciones de Ácido Periódico de Schiff y Tricrómico de Masson, además presenta focos estromales mixoides y microcalcificaciones dispersas (Fig. 3A y 3B).

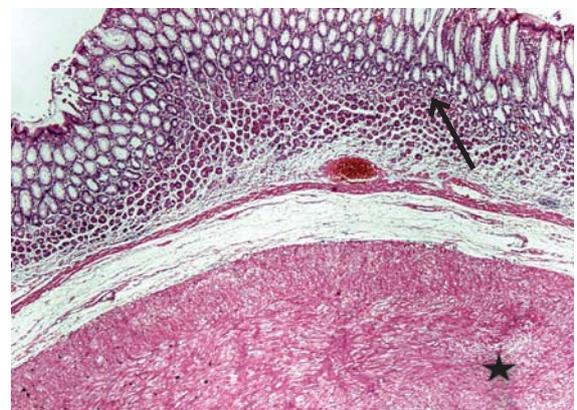


Fig.3A- Unión gastro-esofágica. (flecha delgada) (Coloración H&E, 4X), con un asterisco destaca la proliferación de células musculares lisas.

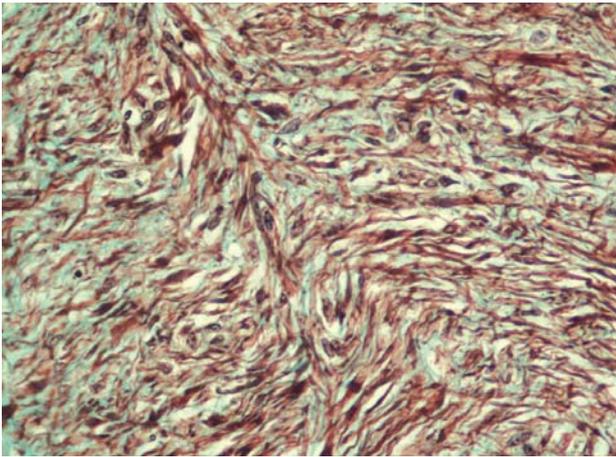


Fig. 3B - Leiomioma (Coloración Tricrómico, 10X).

La neoplasia se extiende en todo el espesor de la pared, y respeta la serosa. Superficialmente la mucosa esofágica está erosionada y muestra cambios reparativos. Las células musculares lisas, expresan intensa positividad citoplasmática para Actina y Desmina. (Fig. 3C y 3D)

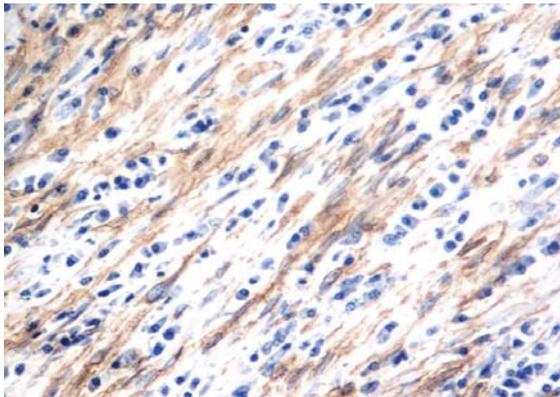


Fig. 3C - Leiomioma. Técnica de inmunohistoquímica para Actina, tinción citoplasmática.

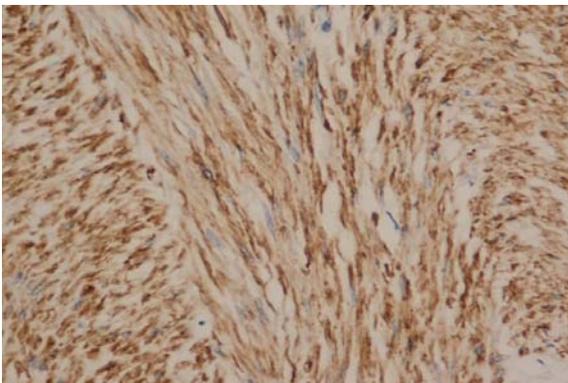


Fig. 3D Leiomioma. Técnica de inmunohistoquímica para Desmina, tinción citoplasmática.

El análisis macroscópico y microscópico concluyó en Leiomioma submucoso gigante del esófago. La paciente evolucionó sin complicaciones quirúrgicas ni clínicas y hasta el momento actual permanece asintomática en controles periódicos.

## DISCUSIÓN

El leiomioma esofágico fue descrito por primera vez en 1761 por Morgagni, aunque fue Munro quien describió el primer caso de un leiomioma esofágico intramural.

La clínica del leiomioma varía en relación al tamaño. Los menores de 5 cm suelen ser asintomáticos, en cambio los más voluminosos, se presentan con signos de obstrucción esofágica como disfagia, regurgitación, síntomas respiratorios, dolor retroesternal inespecífico, sangrado digestivo alto y ocasionalmente pérdida de peso.<sup>2,3</sup>

En cuanto al diagnóstico, en la radiografía de tórax, puede verse la opacidad tumoral, si el tumor es muy voluminoso, y la dilatación esofágica supratumoral. El tránsito esofágico muestra un defecto de repleción redondeado, con bordes claramente delimitados y fijos a la pared del esófago por uno de sus lados. La endoscopia muestra la tumoración cubierta por mucosa normal, sin úlceras. La TAC toracoabdominal y la ecoendoscopia establecen las relaciones anatómicas del tumor y nos ayuda a identificar si el origen del mismo es intramural o extrínseco<sup>4</sup>. Sin embargo, el diagnóstico definitivo sólo puede realizarse tras un estudio histológico detallado de la pieza, ya que puede ser confundido con un GISTs.<sup>5,6</sup>

Se caracterizan histopatológicamente por presentar una baja a moderada celularidad con nula actividad mitótica, las células fusiformes pueden presentar leve atipia citológica, con algunas calcificaciones, y cambios mixoides.<sup>7-9</sup> Las técnicas especiales convencionales como el Tricrómico de Masson, permiten ver los haces de miofibrillas en orientación longitudinal en las células.<sup>7</sup> Ocasionalmente, los leiomiomas exhiben un patrón de crecimiento plexiforme, simulando un neurofibroma. Por lo cual el estudio de marcadores de músculo confirma su diagnóstico (actina de músculo liso y desmina),<sup>8-12</sup> además son negativas para CD34 Y CD117.<sup>9,11,12</sup>

Es importante hacer el diagnóstico diferencial con Leiomiomasarcoma, debido a que usualmente miden más de 5 cm., pero son más celulares, tienen alto índice mitótico y sus bordes son infiltrativos.<sup>7-9</sup>

El tratamiento es la exéresis quirúrgica para los tumores sintomáticos y mayores de 5 cm<sup>7</sup>, pero

existe controversia cuando el tumor es asintomático. En todo caso existe un consenso acerca del tratamiento quirúrgico de estos tumores que son: a) síntomas que no remiten, b) incremento del tamaño tumoral, c) ulceración de la mucosa, d) obtención de un diagnóstico histológico definitivo y e) facilitar la realización de otros procedimientos quirúrgicos.

En pacientes asintomáticos que representan casi la mitad de los casos, se recomienda una conducta conservadora, tomando en cuenta que son tumores de crecimiento lento, rara vez malignizan y la cirugía puede producir más perjuicios que beneficios.

Sauerbruch describió en 1931 el primer caso de un leiomioma esofágico intervenido quirúrgicamente mediante resección esofágica, y un año después, Ohsawa describió la primera enucleación exitosa como tratamiento de este tipo de tumores, y desde entonces es la técnica más utilizada.

El tratamiento quirúrgico se ha realizado tradicionalmente por medio de una laparotomía. Sin embargo, el auge de las técnicas mínimamente invasivas, ha favorecido a que, en la actualidad, la enucleación del leiomioma se realice por medio de un abordaje toracoscópico. En los países orientales utilizan una técnica puramente

endoscópica, para los tumores submucosos, y que consiste en inyectar una sustancia en el interior de la mucosa esofágica (glicerol etanol) con el objetivo de separar el tumor de la submucosa y posteriormente extirparlo mediante succión. También se han publicado casos de resección transhiatal.<sup>13</sup>

La resección esofágica solamente está indicada en tumores grandes (> 8cm), de morfología anular, leiomatosis múltiple o si durante la cirugía se ha producido un daño extensivo del esófago con riesgo de dehiscencia.<sup>13-15</sup>

## CONCLUSIÓN

El leiomioma es el tumor benigno más frecuente del esófago, y su tratamiento cuando es sintomático es su enucleación. Con las técnicas actuales ésta puede ser realizada con cirugía mínimamente invasiva o incluso por endoscopia, pero cuando el tumor es gigante como en nuestro caso ninguna de estas dos técnicas es posible. Razón por la cual es importante tener presente las técnicas convencionales abiertas para ofrecer un tratamiento curativo a estos pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Balibrea. Cirugía de Bolsillo. Barcelona: Marbán; 1994;2; p. 1789-1792.
- 2.- Pérez R, Trelles F, Gómez J. Leiomioma de esófago: a propósito de un caso. Cir Gen. 2002;24(3):225-228
- 3.- Prieto. Tratamiento quirúrgico del leiomioma esofágico, análisis de nuestra experiencia. Rev Esp Enferm Dig. 2006; 98(5):350-358.
- 4.- Dahabreh J, Dountsis A, Vasilikos C, Zisis C. A Large horse Shoe-shaped leiomioma of the thoracic esophagus. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2008;16:181-182
- 5.- Evans H. Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract: a study of 56 cases followed for a minimum of 10 years. Cancer 1985; 56: 2242-50.
- 6.- Gupta V, Lal A, Sinha S, Nada R, Gupta N. Leiomyomatosis of the esophagus: Experience over a decade. Gast Surg. 2009; 13:206 -211.
- 7.- Weiss S, Goldblum J. Tumores de Partes Blandas. 5ta ed. St. Louis: Elsevier; 2009.
- 8.- Weidner N, Cote R, Suster S. Modern Surgical Pathology. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2003.
- 9.- Hamilton S, Aaltonen L. World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System. Lyon: IARC Press, 2000.
- 10.- Montgomery E. Biopsy Interpretation of the gastrointestinal tract mucosa. Biopsy interpretation series. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006.
- 11.- Dabbs D. Diagnostic immunohistochemistry. 2da ed. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone Elsevier; 2006.
- 12.- Hasegawa T. Role of Immunohistochemical Expression of KIT/CD117 in Gastrointestinal Stromal Tumors. Vol. 4: Molecular Genetics, Gastrointestinal Carcinoma, and Ovarian Carcinoma. In: Hayat MA, editor. Handbook of Immunohistochemistry and in situ Hybridization of Human Carcinomas. Amsterdam: Elsevier; 2006.
- 13.- Mienttinen M, Kopczynski J, Hala M. Gastrointestinal stromal tumors, Intramural Leiomyomas, and Leiomyosarcomas in the duodenum. The Am J Surg Pathol. 2003; 27(5): 625-641.
- 14.- Punpale A, Rangote A, Bhambhani N. Leiomyoma of esophagus. Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2007;13:78-81.
- 15.- Beltrán J, Moreno J, Zubiran J, Sotelo L. Leiomioma de esófago y su resección endoscópica transhiatal. Informe de un caso. Aso mex de cirug endosc. 2005 Jul-Sep; 6 (3): 136-140.