

RECIBIDO:  
17 junio 2024  
ACEPTADO  
9 agosto 2024

# Leiomiomatosis esofágica difusa gigante. Reporte de caso

## *Giant Diffuse Esophageal Leiomyomatosis. Case Report*

Servio Tulio Torres Rodríguez  
<https://orcid.org/0000-0001-8914-5588>  
Giovanni Juárez Cheng  
<https://orcid.org/0009-0005-0487-0243>  
Danilo Herrera Cruz  
<https://orcid.org/0000-0001-5694-5984>  
Sergio Villeda Castañeda  
<https://orcid.org/0000-0003-1958-4707>  
Elka Lainfiesta Moncada  
<https://orcid.org/0000-0003-4051-4172>  
Orlando Rodas Pernillo  
<https://orcid.org/0000-0002-8252-3862>

Servio Tulio Torres Rodríguez<sup>1</sup>, Giovanni Juárez Cheng<sup>1</sup>, Danilo Herrera Cruz<sup>1</sup>, Sergio Villeda Castañeda<sup>1</sup>, Elka Lainfiesta Moncada<sup>1</sup>, Orlando Rodas Pernillo<sup>2</sup>

1. Hospital de Referencia Nacional de Enfermedades Respiratorias, Guatemala, Guatemala.
2. Laboratorio de Patología Médica, Patmed, Guatemala, Guatemala.

AUTOR CORRESPONSAL:

Servio Tulio Torres Rodríguez. [stuliotr@gmail.com](mailto:stuliotr@gmail.com)

### Resumen

**Introducción:** La leiomiomatosis esofágica es una neoplasia benigna con una incidencia dentro de los tumores del esófago extremadamente baja y en ocasiones difícil de categorizar como neoplasia o miopatía.

**Caso clínico:** Se reporta el caso de una joven de 24 años que consultó por disfagia progresiva de un año de evolución y antecedente de haberle descubierto una “mancha” en el pulmón diez años atrás. Las imágenes muestran masa que ocupa el tercio medio e inferior del esófago y megaesófago proximal por obstrucción a nivel de cardias. Se realizó esofagectomía total, tubulización y ascenso gástrico con piloroplastia más anastomosis esófago gástrica latero lateral a nivel cervical. La patología confirmó la histología de leiomiomatosis esofágica.

**Conclusión:** Es una patología muy rara con pocos casos reportados.

**Palabras clave:** esófago, leiomiomatosis, esofagectomía, reporte, caso.

### Abstract

**Introduction:** Esophageal leiomyomatosis is a benign neoplasm with an extremely low incidence of esophageal tumors and is sometimes difficult to categorize as a neoplasm or myopathy.

**Clinical Case:** The case of a 24-year-old girl, who consulted for progressive dysphagia of one year of evolution and a history of having discovered a “spot” on her lung ten years ago, is reported. The images show a mass that occupies the middle and lower third of the esophagus and proximal megaesophagus due to obstruction at the level of the cardia. Total esophagectomy, tubulization and gastric ascent with pyloroplasty plus lateral esophagogastric anastomosis at the cervical level were performed. The pathology confirms the histology of esophageal leiomyomatosis.

**Conclusion:** It is a very rare pathology with few reported cases.

**Keywords:** esophagus, leiomyoma, esophagectomy, case report.

### Introducción

Los tumores esofágicos se clasifican, dependiendo de su estirpe histológica, morfología, ubicación topográfica y clasificación clínico patológica, en benignos y malignos. La leiomiomato-

sis esofágica es una alteración muy rara que pareciera no incluirse en ninguna de las dos categorías ya que para algunos autores se trata de una neoplasia y para otros una miopatía.<sup>1</sup> Fue descrita por Hall en 1916; su sustrato morfológico consiste en la proliferación y engrosamiento de la túnica muscular pseudotumoral esofágica que puede comprometer también al estómago proximal.<sup>2</sup> Histológicamente, consiste en una proliferación monomorfa sin atipias ni mitosis de las capas musculares de la pared esofágica (circular y longitudinal) y en algunas ocasiones también gástrica.<sup>2</sup>

Se presenta el caso de una joven que consultó por disfagia progresiva a sólidos y luego a líquidos. Los estudios de imagen mostraron masa tumoral en tercio medio e inferior del esófago con megaesófago proximal secundario a obstrucción. Se resolvió exitosamente por cirugía de triple acceso, con evolución favorable.

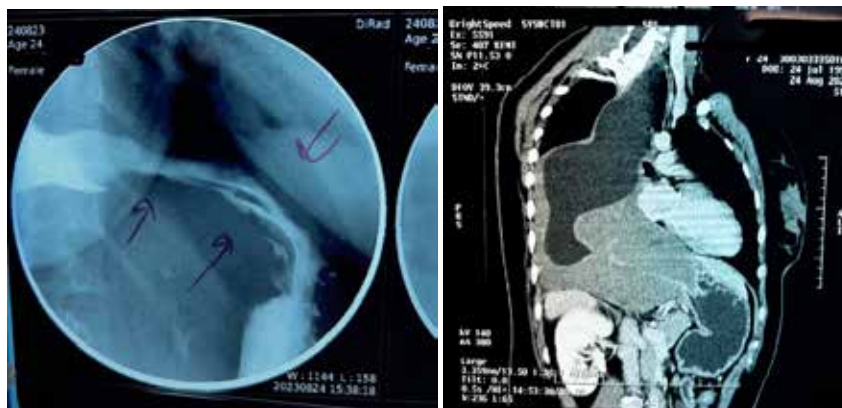
### Presentación de caso

Femenina de 24 años con historia de disfagia progresiva a sólidos de un año de evolución, que se agudizó paulatinamente hasta llegar a dificultar la ingesta de líquidos. Antecedente de asma bronquial en infancia. A la edad de 12 años, le descubrieron una “mancha en el pulmón y les dijeron que no debían preocuparse porque iba a desaparecer espontáneamente”.

La radiografía de tórax reportó masa y/o consolidado con broncograma aéreo en proyección a lóbulo inferior derecho. La tomografía de tórax informó irregularidad mediastinal debido a dilatación severa del esófago proximal y medio, con abundantes restos alimenticios y diámetro en su tercio medio de 63 mm. Masa concéntrica gigante en el tercio distal y proximal al estómago que medía 162 x 103 mm, con grosor de la pared esofágica de 50 mm que obstruía su luz. El trago de bario mostró estrechez filiforme del tercio medio e inferior del esófago. (Figura 1a y 1b).

### Figuras 1a y 1b.

1a. Esofagograma muestra la estrechez filiforme a nivel del esófago 1b. Tomografía toracoabdominal en su plano sagital evidencia el tamaño de la masa esofágica y su relación con otros órganos



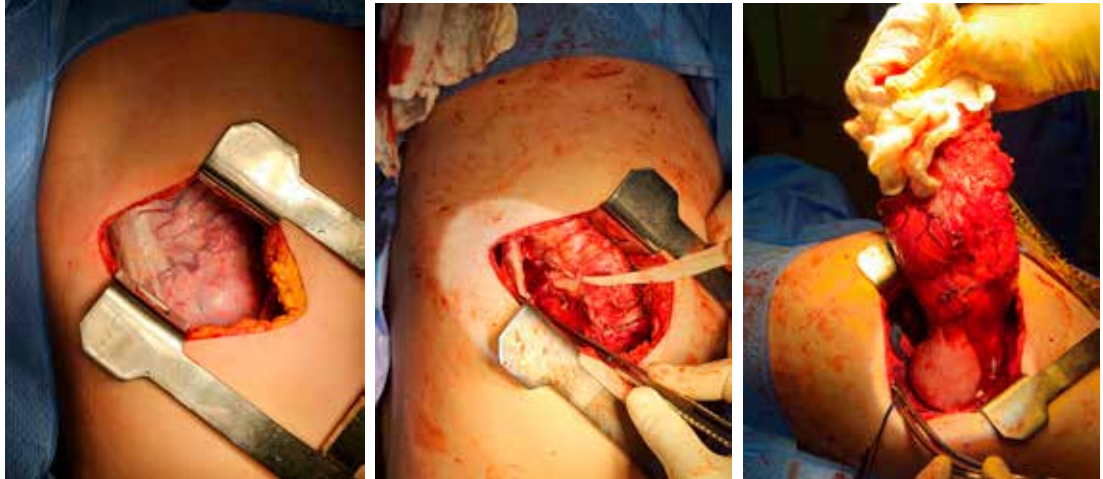
Endoscopia esofágica: demostró esófago dilatado, mucosa nodular, lábil y sangrante; por lo que no se tomaron biopsias. La unión esófago gástrica no permitió el paso del endoscopio.

Por mini laparotomía media, se realizó yeyunostomía de alimentación tipo Witzel, que permitió alimentarla y descartar patología sub diafragmática, así como, viabilidad del estómago para un ascenso gástrico. Se mejoraron las condiciones generales y se programó para cirugía resectiva esofágica con técnica de Akiyama, realizando: I. Esofagectomía total vía toracotomía posterolateral derecha en 6° espacio intercostal, con disección roma en todo su trayecto a partir de la apertura de la pleura parietal alternando con instrumental de coagulación y corte, así como, engrapadoras mecánicas. (Figura 2a–2c). II. Tubulización de la curvatura mayor del estómago para ascenso gástrico por laparotomía media subxifoidea, auxiliados con engrapadoras e invagi-

nación de la línea de sutura con material de sutura absorbible 3(0), se agregó piloroplastía tipo Heineke-Mikulicz. III. Anastomosis esófago gástrico latero-lateral con engrapadora mecánica a nivel cervical derecho, anterior al esternocleidomastoideo. (Figura 3).

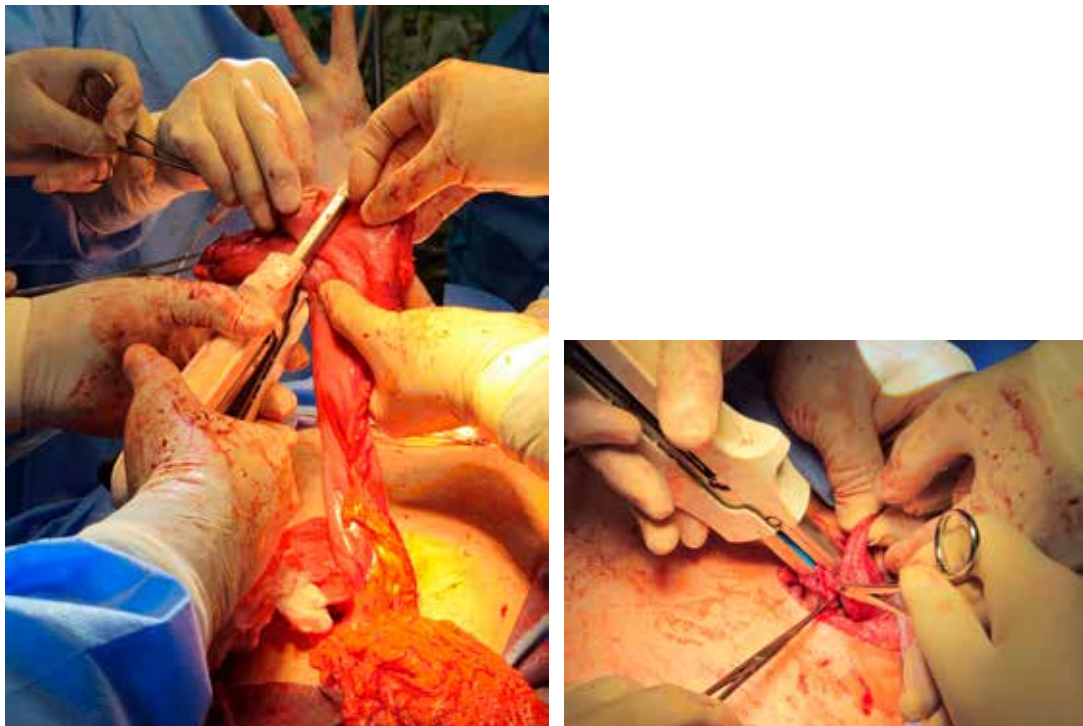
**Figura 2a, 2b, 2c**

2a. Toracotomía posterolateral derecha muestra el esófago dilatado e hipervascularizado. 2b. Disección y liberación del esófago en todo su recorrido. 2c. Sección del esófago proximal y exposición del fondo del estómago



**Figura 3a, 3b**

3a. Por laparotomía, se realiza tubulización del estómago desde la región antral hasta el cardias donde se secciona con engrapadora quirúrgica. 3b. A través de cervicotomía lateral derecha, se efectúa anastomosis gastroesofágica con engrapadora quirúrgica



El resultado de la anatomía patológica reportó lesión mesenquimal con patrón fusocelular, multifocal y difusa que infiltraba y engrosaba la pared del esófago; y unión esofagogástrica con foco mayor que medía 18 x 14 x 3,5 centímetros, foco menor de 2 x 2 x 1,5 centímetros. No se

identificó permeación linfovascular ni invasión al espacio perineural con hallazgos histológicos y de estudio de inmunohistoquímica que reportaron positividad a anticuerpos de Vimentina, Actina de músculo liso, Desmina, Ki67 y negatividad en c-Kit (CD117), DOG1, CD34 y S-100, lo que corresponde a leiomatosis esofágica. (Figuras 4).

**Figura 4a, 4b**

4a. Pieza quirúrgica con lesión tumoral ocupando la totalidad de la luz esofágica. 4b. Evaluación radiológica, paso de medio de contraste a estómago sin extravasación del medio



La evolución clínica fue satisfactoria y el control radiológico no mostró extravasación del medio de contraste.

## Discusión

Los tumores benignos representan menos del 1% de los tumores esofágicos, se distinguen los tumores submucosos de desarrollo intraparietal, de los tumores mucosos.<sup>3</sup> La clasificación de benignos y malignos pareciera no incluir a la leiomiomatosis en ninguna de las dos categorías ya que para algunos autores se trata de una neoplasia y para otros una miopatía.<sup>1</sup> Es una entidad que afecta principalmente a mujeres jóvenes menores de 30 años, aunque publicaciones recientes en pediatría dan al sexo masculino mayor preponderancia.<sup>4</sup> Se asocia con leiomiomas en otros segmentos del tracto gastrointestinal, leiomiomatosis visceral extensa, traqueobronquial, tracto genital femenino, incluyendo hipertrofia clitorídea y leiomiomatosis vulvar (síndrome esofagovulvar) y síndrome de Alport;<sup>1,5,6</sup> puede tener un componente familiar y se trasmite en forma autosómica dominante.<sup>1,6</sup> Es una neoplasia benigna muy rara, con pocos casos reportados desde su hallazgo, caracterizada por proliferación difusa del músculo liso del esófago.<sup>6</sup>

La disfagia como síntoma primordial se debe al crecimiento de la lesión que puede llegar a cubrir toda la circunferencia del esófago e impedir el paso de sólidos y posteriormente de líquidos, y extenderse desde el tercio superior del esófago hasta la unión cardio esofágica, tal como el caso presentado. Deben tenerse presentes los síntomas relacionados a patologías asociadas. La paciente presentaba además, hipertrofia de clítoris lo que la relaciona a un síndrome esofagovulvar.<sup>5</sup>

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, esofagogastroscofia, ultrasonido, estudios baritados, radiografía y la tomografía del tórax; esta última mostrará la localización, extensión y relación de la lesión, incluyendo dilatación luminal, engrosamiento de las paredes del esófago.<sup>5</sup> En general, en los tumores benignos la neumo-tomografía computada (Neumo-TC) mostrará el crecimiento endoluminal, con bordes definidos y atenuación homogénea. El realce post contraste es escaso o moderado.<sup>7</sup> En este caso particular, se pudo observar una masa concéntrica gigante en el tercio distal y proximal al estómago que medía 162 x 103 mm, con grosor de la pared esofágica de 50 mm que obstruía su luz. El trago de bario mostró estrechez filiforme del tercio medio e inferior del esófago.

La endoscopia efectuada observó la mucosa con pequeñas nodulaciones y luz esofágica obstruida, con sangrado fácil al contacto, cubierta por mucosa normal que es muy sugestiva de leiomiomatosis difusa esofágica.<sup>6</sup> La biopsia en lesiones pequeñas o de mediano tamaño es controversial por la posibilidad de provocar mayores adherencias y dificultar la enucleación de la lesión.<sup>8,9</sup>

El diagnóstico diferencial incluye los leiomiomas que son tumores relativamente raros y su frecuencia con relación al cáncer de esófago es 50 veces menor, del que también debe descartarse.<sup>8</sup> Los tumores del estroma gastrointestinal, GIST, son tumores más agresivos y el tratamiento incluye la quimioterapia adyuvante. Están caracterizados inmunohistoquímicamente por expresar CD117 en el 95% de los casos, así como CD34, DOG1 y S-100 positivos. El resultado de los anticuerpos en el estudio inmunohistoquímico de la paciente fue negativo, por lo que se confirma la patología de leiomiomatosis y ocasionalmente pueden encontrarse células intersticiales de Cajal proliferadas en lesiones de músculo liso que no corresponden a tumor del estroma gastrointestinal.<sup>10,11</sup>

Por la severidad de la disfagia y el tamaño de la masa que finalmente midió 20 x 16 x 5 centímetros, optamos por la cirugía de triple acceso, esofagectomía, ascenso gástrico y anastomosis esofagogástrica cervical acompañado de piloroplastía. En general, el tratamiento dependerá de la presencia de síntomas clínicos. En pacientes asintomáticos que comprenden solo el 5%, un seguimiento clínico y endoscópico es satisfactorio; pero en los casos progresivos con disfagia severa la esofagectomía es necesaria. La gastrectomía parcial puede estar incluida en aquellos pacientes con involucramiento del estómago y la miomectomía normalmente no está indicada por resultados insatisfactorios;<sup>5,6</sup> al contrario de la enucleación y la esofagectomía por mínima invasión en casos de leiomiomas, ya sea por videotoracoscofia o por robótica asistida, que poco a poco van marcando el futuro.<sup>12</sup>

## Conclusiones

La leiomiomatosis esofágica sola o asociada a síndromes como el esofagovulvar o al de Alpert es extremadamente rara, su diagnóstico es clínico, endoscópico y por imágenes. El tratamiento dependerá de la extensión de la lesión y la severidad de los síntomas.

**Agradecimientos:** al Dr. Omar Lima por su colaboración. Dra. Miao-Ning Hsu por la documentación fotográfica y al equipo médico y paramédico de UCI del hospital.

**Financiamiento:** los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

**Conflictos de interés:** los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

**Contribuciones de los autores:** STTR: atención primaria de paciente, recolección de información clínica, diseño y redacción del artículo, búsqueda de bibliografía. GRJC: revisión de artículo, búsqueda de bibliografía. LDHC: revisión de artículo, búsqueda de bibliografía. SAVC: revisión de artículo, búsqueda de bibliografía. EMLA: revisión de artículo, búsqueda de bibliografía. ORP: revisión de artículo, revisión de la patología.

El Editor en Jefe, Dr. Carlos Luna, realizó el seguimiento del proceso de revisión y aprobó este artículo.

## Referencias

1. Jessurun J, Chavez-Espinoza J, Becerril-Carmona G, Padua-Gabriel A, Bernal-Sahagun F. Leiomiomatosis esofágica. *Gac Med Mex* 1988;124(1-2):47-51.
2. Berenguer Francés MA, Onrubia Pintado JA. Leiomiomatosis esofágica difusa como diagnóstico diferencial de disfagia. *Med Clin (Barc)* 2016;147(8):377-8. Doi: 10.1016/j.medcli.2016.06.009.
3. Prades J, Barthélemy C. Tumores benignos del esófago. *EMC - Otorrinolaringol* 2008;37(2):1-8. Doi: 10.1016/S1632-3475(08)70308-4.
4. Ziogas IA, Mylonas ÁKS, Tsoulfas ÁG, Zavras N, Nikiteas N, Schizas D. Diffuse Esophageal Leiomyomatosis in Pediatric Patients : A Systematic Review and Quality of Evidence Assessment. *Eur J Pediatr Surg* 2018;2-9.
5. Thomas LA, Balaratnam N, Richards DG, Duane PD. Diffuse esophageal leiomyomatosis : another cause of pseudoachalasia. *Dis Esophagus* 2000;13:165-8. Doi: 10.1046/j.1442-2050.2000.00106.x.
6. Calabrese C, Fabbri A, Fusaroli P, Di Gaetano P, Miglioli M, Di Febo G. Diffuse esophageal leiomyomatosis : case report and review. *Gastrointest Endosc* 2002;55(4):3-6. Doi: 10.1067/mge.2002.122581.
7. Conca F, Rosso N, López Grove R, Savluk L, Santino J, Ulla M. Patología tumoral esofágica: Claves diagnósticas mediante neumo-tomografía computarizada (Neumo-TC). *Radiología* 2023; 65(6): 546-553. Doi: 10.1016/j.rx.2023.03.003.
8. Mutrie CJ, Donahue DM, Wain JC et al. Esophageal leiomyoma: A 40-year experience. *Ann Thorac Surg* 2005;79(4):1122-5. Doi: 10.1016/j.athoracsur.2004.08.029.
9. Peixoto A. Large incidental esophageal leiomyoma: Radiological findings. *Radiol Case Reports* 2022;17(11):4417-20. Doi: 10.1016/j.radcr.2022.08.082.
10. Hallin M, Mudan S, Thway K. Interstitial Cells of Cajal in Deep Esophageal Leiomyoma : Immunohistochemical Mimics of Gastrointestinal Stromal Tumor. *Int J Surg Pathol* 2017;1-3. Doi: 10.1177/1066896916660197.
11. Loviscek LF, Hyoun Yun J, Sun Park Y, Chiari A, Grillo C, Cenoz MC. Leiomioma de esófago. *Cir Esp* 2009;85(3):147-51.
12. Froiio C, Berlth F, Capovilla G et al. Robotic - assisted surgery for esophageal submucosal tumors : a single - center case series. *Updates Surg* 2022; 74(3): 1043-54. Doi: 10.1007/s13304-022-01247-z.