

Leiomioma cotiledonoide disecante del útero. A propósito de dos casos y revisión de la literatura

Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus. Report of two cases and review of the literature

Isabel Marquina Ibáñez, M.^a José Ríos Mitchell, Mar Pascual Llorente, Ana Fuertes Zárate, M.^a Ignacia Valero Palomero, Ester Gimeno Esteras

RESUMEN

Introducción: El leiomioma cotiledonoide disecante del útero o tumor de Sternberg es un tumor benigno de músculo liso caracterizado por tener un patrón de crecimiento inusual. **Pacientes y métodos:** Presentamos los hallazgos histopatológicos de dos casos (pacientes de 41 y 56 años) de esta rara variante de leiomioma uterino. Inmunohistoquímicamente se confirmó la naturaleza muscular lisa de las lesiones. **Resultados:** En ambas pacientes se observó una gran masa polilobulada dependiente del útero que ocupaba la pelvis. Se realizó histerectomía y doble anexectomía con exéresis de masas pélvicas. En el estudio anatómopatológico se observaron múltiples masas bulbosas de aspecto alarmante compuestas por haces de músculo liso que se extendían por la superficie externa del útero y se continuaban con un componente intramiometrial que disecaba la pared uterina. No se encontraron atipia nuclear significativa, mitosis ni necrosis. **Conclusiones:** A pesar de su aspecto alarmante estos tumores, su comportamiento es benigno, por lo que hacemos hincapié en la importancia de su adecuado diagnóstico. Es muy aconsejable la realización de un estudio microscópico intraoperatorio para realizar un adecuado tratamiento de las pacientes.

Palabras clave: leiomioma cotiledonoide disecante, leiomioma con patrón de crecimiento inusual, tumor uterino, tumor benigno.

SUMMARY

Introduction: Cotyledonoid dissecting leiomyoma or Sternberg tumor is a benign smooth muscle tumor with an unusual growth pattern. **Patients and methods:** Histopathological findings of two cases (41 and 56 year old females) of this rare variant of uterine leiomyoma are analyzed. **Results:** In both cases several nodules conforming an uterus-dependent great mass occupying the pelvis were found. Total hysterectomy, bilateral salpingo-oophorectomy and pelvic masses removal were performed. On microscopic examination, several bulbous masses with alarming appearance were found. Masses were formed by bundles of smooth muscle cells extending over the external uterine surface and continuing with an intramyometrial tumoral component dissecting the uterine wall. Significant nuclear atypia, mitoses and necrosis were absent. **Conclusions:** In spite of the alarming aspect of these lesions, their evolution is benign in most cases. The importance of delivering a precise pathological diagnosis will prevent an inadequate treatment of the patients. An intraoperative pathological examination is recommended.

Key words: cotyledonoid dissecting leiomyoma, unusual growth pattern leiomyoma, uterine tumor, benign tumor.

Rev Esp Patología 2005; 38 (4): 243-246

INTRODUCCIÓN

El término leiomioma cotiledonoide disecante (LCD) del útero fue propuesto por Roth, Reed y Sternberg en 1996 (1) para designar un tipo de tumores uterinos benignos de músculo liso clasificados en el grupo de los que presentan un patrón de crecimiento inusual (2). El LCD se caracteriza por presentar un componente exofítico de músculo liso que protuye desde la superficie late-

ral uterina hacia el ligamento ancho y la cavidad pélvica, y que se continúa con un componente disecante de la pared miometrial (1).

Tras la revisión de la literatura se han encontrado descritos catorce casos de LCD y otros cuatro casos de leiomioma arracimado o «grape-like», que algunos consideran, si no idénticos, variantes muy próximas de leiomioma con patrón de crecimiento inusual (3,4).

Presentamos dos casos de esta rara entidad.

Recibido el 27/9/05. Aceptado el 29/12/05.

Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza
imarquinaib@hotmail.com

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1: Mujer de 41 años, nuligesta, intervenida hace 11 años por miomas uterinos múltiples que consultó por hipermenorreas sin metrorragia.

En las pruebas de imagen se observó un discreto aumento del tamaño del útero con morfología conservada, y una masa lobulada sólido-quística dependiente del cuerpo uterino que ocupaba la pelvis menor.

Se remitió para estudio intraoperatorio una masa dependiente de cuerno uterino izquierdo de 13 x 9 cm y 394 g, de color marrón rojizo, nodular, sólida con áreas pseudoquísticas. El diagnóstico intraoperatorio fue de fibroleiomioma con degeneración quística e hidrópica. Posteriormente se practicó histerectomía con doble anexectomía (fig. 1) y exéresis de masas peritoneales.

La pieza quirúrgica de histerectomía total y doble anexectomía pesaba 367 g. Macroscópicamente se observaban unas masas bulbosas extrauterinas dependientes de la cara lateral del útero compuestas por nódulos de entre 1 y 10 cm de diámetro, de color marrón rojizo y consistencia firme elástica, con áreas edematosas y quísticas que se continuaban con pequeñas formaciones nodulares de pequeño calibre, serpiginosas, dispuestas de forma difusa por la pared uterina (fig. 2).

Histológicamente las formaciones nodulares estaban formadas por una proliferación de haces de músculo liso de disposición irregular, muy vascularizados, con leve atipia focal, sin necrosis ni mitosis. Las masas extrauterinas eran también proliferaciones de músculo liso con zonas de degeneración hidrópica y quística, no presentaban adherencias a estructuras próximas, y se continuaban con pequeños nódulos intramiometriales que disecaban la pared uterina como dedos de guante, sin observarse infiltración vascular (fig. 3).

Las técnicas inmunohistoquímicas realizadas pusieron de manifiesto que se trataba de una neoplasia de músculo liso sin componente intravascular, por lo que

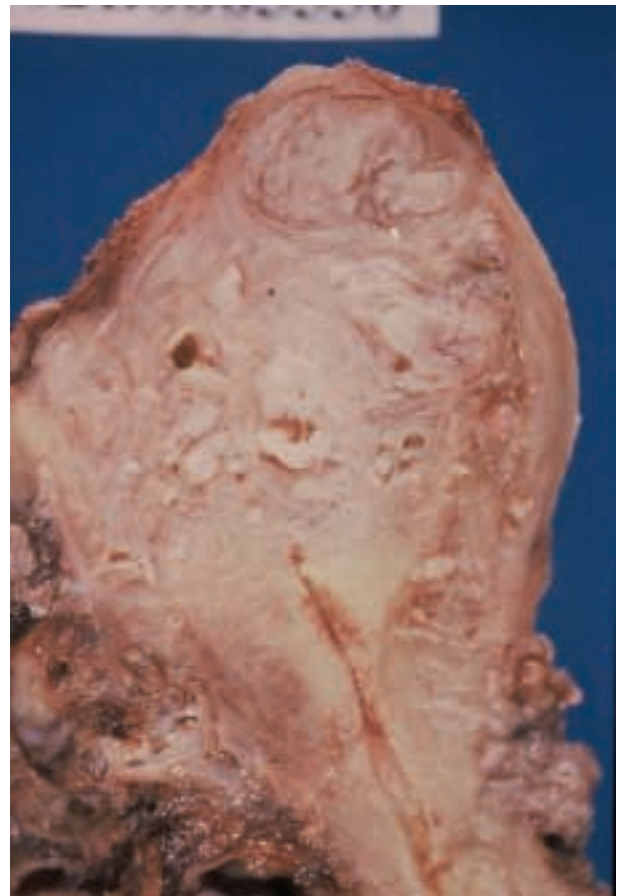


Fig. 2: Caso 1: pequeñas formaciones nodulares de pequeño calibre, serpiginosas, dispuestas de forma difusa por la pared uterina.

realizamos el diagnóstico de leiomioma cotiledonoide disecante del útero.

La paciente ha tenido un seguimiento completo durante dos años, encontrándose en la actualidad con buen estado general y sin evidencia de enfermedad residual ni recidiva.



Fig. 1: Caso 1: pieza quirúrgica de histerectomía total y doble anexectomía. En la esquina inferior izda. se reconoce el cérvix.

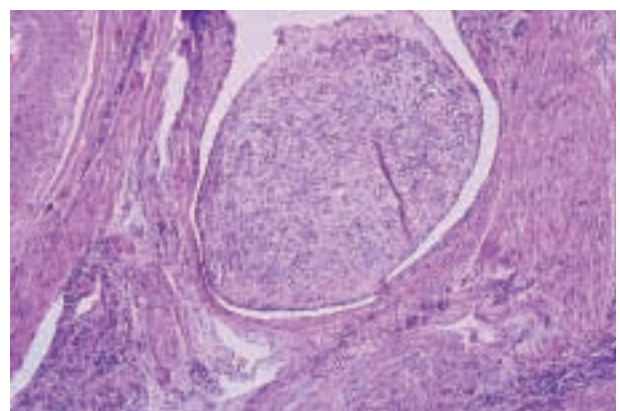


Fig. 3: Caso 1: pequeños nódulos intramiometriales que disecan la pared uterina como dedos de guante (H.E. 10x).

Caso 2: Mujer de 56 años, menopáusica desde hace cuatro años que fue remitida al servicio de ginecología para estudio de poliglobulia.

En la ecografía ginecológica se observó un útero de 8 cm con mioma intramural subseroso en cara posterior de 8,3 x 7,4 x 5,8 cm. No se observó patología endometrial. Se practicó histerectomía total y doble anexectomía.

La pieza quirúrgica pesaba 332 g. El cuerpo uterino era pequeño y tenía varias formaciones nodulares subserosas pediculadas que oscilaban entre varios milímetros y 10 cm de diámetro, localizadas principalmente en cara lateral derecha, que se continuaban con pequeños nódulos intramiometriales. No se evidenciaban zonas de necrosis ni hemorragia.

El estudio histológico de las masas lobuladas extrauterinas y de los nódulos intramiometriales mostró una proliferación de músculo liso con zonas de degeneración quística e hidrópica. Los nódulos del espesor del miometrio crecían disecando la pared uterina. No había zonas de necrosis, mitosis ni atipia significativa.

El diagnóstico fue de leiomioma cotiledonoide disecante del útero.

Tras seguimiento de la paciente durante un año ésta se encuentra bien y libre de enfermedad residual o recidiva.

DISCUSIÓN

El leiomioma cotiledonoide disecante (LCD) del útero es una variante poco frecuente de leiomioma uterino descrito por Roth y cols. en 1996 (1), que se incluye en el grupo de leiomiomas con patrón de crecimiento inusual (2,5). El LCD se caracteriza por la presencia de masas bulbosas de tejido muscular liso semejantes a cotiledones placentarios que se extienden por la superficie uterina y se continúan con un componente intramiometrial de nódulos de músculo liso que disecan la pared uterina (1). Tras la revisión de la literatura hemos encontrado 14 casos descritos, siendo la serie más extensa de la Jordan et al (6), donde se recogen 6 casos.

El rango de edad de las pacientes oscilaba entre 23 y 58 años, siendo la forma de presentación más frecuente el sangrado uterino anormal y la presencia de masa pélvica. No obstante, algunos casos pueden ser asintomáticos y se diagnostican de forma incidental en el contexto del estudio de otra patología sin ninguna relación (7), como ocurre también en nuestro segundo caso.

El tamaño de la masa tumoral extrauterina oscilaba entre 10-25 cm, siendo la localización más frecuente el cuerno uterino en relación con el ligamento ancho. En todos los casos este componente extrauterino presentaba un aspecto alarmante debido a su gran tamaño y a la ocupación de la pelvis menor, y se continuaba con un tumor intramiometrial multinodular que disecaba la pared uterina.

El tratamiento de elección en la mayoría de los casos fue la histerectomía total, salvo en dos casos (1,8) en los que se practicó resección de la tumoración, conservando el útero y la fertilidad de las pacientes. Al igual que en nuestro caso 1, en otros dos (8,9) se realizó estudio intraoperatorio, siendo el diagnóstico en todos ellos de tumor benigno de músculo liso.

Microscópicamente se trataba de grandes nódulos de músculo liso con degeneración hidrópica y/o quística, en continuidad con pequeños nódulos de tamaño variable localizados en el espesor del miometrio con una marcada vascularización. No se observaba atipia significativa ni necrosis.

A pesar de su aspecto alarmante, en todos los casos el comportamiento ha sido benigno y tras un seguimiento de las pacientes que osciló entre 12 y 492 meses ninguna de ellas presentó evidencia de enfermedad residual ni recidiva.

Son varios los factores que dan lugar a la característica imagen macroscópica del LCD. En primer lugar, el tumor debe originarse cerca de la superficie serosa del útero para que al crecer pueda extenderse hacia la cavidad pélvica libremente. En segundo lugar debe presentar crecimiento disecante, un patrón poco frecuente caracterizado por micronódulos de músculo liso que se extienden entre las fibras miometriales de la pared uterina, abriéndose paso entre ellas y disecándolas. Finalmente, el leiomioma debe presentar degeneración hidrópica perinodular, un cambio estromal poco frecuente en el que hay edema del tejido conectivo que subdivide al tumor en numerosos nódulos de músculo liso compacto (10).

El diagnóstico de LCD no suele plantear grandes dificultades aunque requiere un amplio muestreo de la lesión para descartar características histológicas de malignidad. No obstante es importante conocerlo así como los otros leiomiomas con patrones inusuales de crecimiento. Pensamos que es aconsejable practicar un estudio intraoperatorio con el fin de determinar su naturaleza benigna y poder llevar a cabo cirugía conservadora siempre que sea posible, preservando así la fertilidad de la paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Roth LM, Reed RJ, Sternberg WH. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus. The Sternberg tumor. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 1455-61.
2. Hendrickson MR, Kempson RL. *Surgical Pathology of the Uterine Corpus*. Philadelphia: WB Saunders: 1980. p. 589.
3. Honore LH. Is cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus (Sternberg tumor) identical with grapelike leiomyoma of the uterus? *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 1257-8.
4. Kiaer H. Is cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus (Sternberg tumor) identical with grapelike leiomyoma

- of the uterus? *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 1257; author reply 1258.
5. Roth LM, Reed RJ. Dissecting leiomyomas of the uterus other than cotyledonoid dissecting leiomyomas: a report of eight cases. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 1032-9.
 6. Jordan LB, Al-Nafussi A, Beattie G. Cotyledonoid hydroptic intravenous leiomyomatosis: a new variant leiomyoma. *Histopathology* 2002; 40: 245-52.
 7. Menolascino-Bratta F, Garcia de Barriola V, Naranjo de Gomez M, Garcia Tamayo J, Suarez JA, Hernandez Chacon AV. Cotyledonoid dissecting leiomyoma (Sternberg tumor): an unusual form of leiomyoma. *Pathol Res Pract* 1999; 195: 435-8; discussion 439.
 8. Kim MJ, Park YK, Cho JH. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus: a case report and review of the literature. *J Korean Med Sci* 2002; 17: 840-4.
 9. Stewart KA, Ireland-Jenkin K, Quinn M, Armes JE. Cotyledonoid dissecting leiomyoma. *Pathology* 2003; 35: 177-9.
 10. Cheuk W, Chan JK, Liu JY. Cotyledonoid leiomyoma: a benign uterine tumor with alarming gross appearance. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 126: 210-3.