

CASO CLÍNICO

- Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Central "Dr. Urquinaona", Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela
 - Doctora en Ciencias Médicas, Especialista en Ginecología y Obstetricia ORCID 0000-0002-9937-1850
 - Médico especialista en Ginecología y Obstetricia ORCID 0000-0001-9366-6343
 - Doctor en Medicina Clínica. Especialista en Ginecología y Obstetricia. Servicio de Obstetricia y Ginecología. ORCID 0000-0002-5433-7149

Declaración de aspectos éticos

Reconocimiento de autoría: Todos los autores declaramos que hemos realizado aportes a la idea, diseño del estudio, recolección de datos, análisis e interpretación de datos, revisión crítica del contenido intelectual y aprobación final del manuscrito que estamos enviando.

Responsabilidades éticas: Protección de personas. Los autores declaramos que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaramos que hemos seguido los protocolos del Hospital Central "Dr. Urquinaona" sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores hemos obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento: Los autores certificamos que no hemos recibido apoyos financieros, equipos, en personal de trabajo o en especie de personas, instituciones públicas y/o privadas para la realización del estudio.

Remitido: 3 agosto 2021

Aceptado: 27 diciembre 2021

Publicación en línea: 22 febrero 2022

Correspondencia:

Dr. Eduardo Reyna-Villasmil

📍 Hospital Central "Dr. Urquinaona". Final Av. El Milagro. Maracaibo, Estado Zulia. Venezuela

☎ 58162605233

✉ sippenbauch@gmail.com

Citar como: Torres-Cepeda D, Rondon-Tapia M, Reyna-Villasmil E. Leiomioma disecante cotiledóneo del útero. Rev Peru Ginecol Obstet. 2022;68(1). DOI: 10.31403/rpgo.v68i2392

Leiomioma disecante cotiledóneo del útero

Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus

Duly Torres-Cepeda^{1,a}, Martha Rondon-Tapia^{1,b}, Eduardo Reyna-Villasmil^{1,c}

DOI: 10.31403/rpgo.v68i2392

RESUMEN

Los tumores benignos de músculo liso son los tumores más frecuentes en el aparato genital femenino. El leiomioma disecante cotiledóneo del útero es una variante rara de leiomioma benigno, que presenta patrones de crecimiento inusuales y comparte algunas características con otras variantes de leiomioma disecante. Tiene un patrón de crecimiento inusual caracterizado por disección intramural dentro del miometrio y con apariencia similar de sus componentes extrauterinos a los cotiledones placentarios. Su aspecto sarcomatoide y carácter inusual dan la impresión de malignidad. El diagnóstico se realiza por los hallazgos histopatológicos característicos de la lesión. Se presenta un caso de leiomioma disecante cotiledóneo del útero.

Palabras clave. Leiomioma disecante cotiledonoide, Neoplasias uterinas, Músculo liso.

ABSTRACT

Benign smooth muscle tumors are the most common tumors in the female genital tract. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus is a rare variant of benign leiomyoma, which presents unusual growth patterns and shares some features with other variants of dissecting leiomyoma. It has an unusual growth pattern characterized by intramural dissection within the myometrium and with similar appearance of its extrauterine components to placental cotyledons. Its sarcomatoid appearance and unusual character give the impression of malignancy. The diagnosis is made by the characteristic histopathologic findings of the lesion. A case of cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus is presented.

Key words: Cotyledonoid dissecting leiomyoma, Uterine neoplasms, Muscle, smooth.

INTRODUCCIÓN

Los tumores benignos de músculo liso son frecuentes en el aparato genital femenino. Las variantes de los miomas representan aproximadamente el 10% de los casos⁽¹⁾. Los leiomiomas con patrón de crecimiento inusual incluyen tanto la leiomiomatosis uterina difusa e intravenosa como el leiomioma con invasión vascular, benigno metastásico, parásito, peritoneal diseminado, disecante y con degeneración hidrópica perinodular⁽²⁾.

El leiomioma disecante cotiledóneo (LDC) del útero, también conocido como tumor de Sternberg, es una variante extremadamente rara, pero benigna de los miomas uterinos. Está caracterizado por presencia de nódulos extrauterinos rojizos, esponjosos, bulbosos y exofíticos, similares a la cara materna placentaria y con tendencia a expandirse hacia estructuras vecinas. Hasta la fecha se han reportado aproximadamente 50 casos⁽²⁻³⁾. Aunque es una neoplasia benigna, el aspecto macroscópico y patrón de crecimiento inusual pueden ser similares a lesiones malignas⁽⁴⁾. Se presenta un caso de leiomioma disecante cotiledóneo del útero.

COMUNICACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente femenina de 50 años, gesta 2, para 2, quien fue referida a la consulta de ginecología por presentar menorragia y tenesmo vesical acompañados de parestesia de ambos miembros inferiores, de varios meses de duración. La paciente tenía diagnóstico de miomatosis



uterina desde hacía 9 años. Refería que ambos partos fueron espontáneos y sin complicaciones. Negaba uso de terapia hormonal de reemplazo, consumo de alcohol, hábito tabáquico, consumo de drogas ilegales y antecedentes médicos o familiares de importancia.

Al examen físico, el abdomen estaba blando depresible, con tumoración blanda y móvil. A la inspección, el cuello y la vagina estaban normales. El tacto vaginal mostró la presencia de una lesión que correspondía a la cara posterior del útero.

La ecografía halló útero aumentado de tamaño con varios miomas uterinos subserosos y lesión heterogénea, exofítica, de márgenes irregulares que surgía de la cara posterior del útero y medía 8 x 7 x 6 centímetros, extendiéndose hacia el anexo derecho y fondo de saco de Douglas (figura 1). El cuello uterino era corto, las paredes vaginales laxas y ambos anexos estaban libres. La evaluación Doppler mostró índice de resistencia intratumoral bajo. Las imágenes de tomografía abdomino-pélvica denotaron masa lobulada que surgía de la pared uterina posterolateral derecha, con valores de atenuación similar a tejido blando y que se extendía al fondo de saco de Douglas y anexo derecho. No se encontró evidencia de ascitis, engrosamiento peritoneal o linfadenopatías abdominopélvicas. El diagnóstico presuntivo preoperatorio fue tumor del estroma gastrointestinal.

Las pruebas de hematología, funcionalismo renal y hepático, electrolitos, examen de orina y perfil de coagulación estaban dentro de límites norma-

FIGURA 1. IMAGEN ECOGRÁFICA DE LESIÓN HETEROGÉNEA, EXOFÍTICA, DE MÁRGENES IRREGULARES QUE SURGÍA DE LA CARA POSTERIOR DEL ÚTERO, EXTENDIÉNDOSE HACIA EL ANEXO DERECHO.



les. Las concentraciones de CA-125 fueron de 40 UI/L (valor normal menor de 35 UI/L). El resto de los marcadores tumorales (gonadotropina coriónica, CA19-9, antígeno carcinoembrionario y alfafetoproteína) estaban dentro de límites normales. En vista de los hallazgos se discutió el caso con la paciente y se decidió realizar la cirugía.

Durante la laparotomía ginecológica se encontró útero aumentado de tamaño, miomatoso, junto a tumor extrauterino, blando, de apariencia mucosoide, con múltiples nódulos parecidos a cotiledones placentarios, que se originaba de la cara uterina posterior y se extendía hacia el ligamento ancho derecho, cavidad pélvica y fondo de saco de Douglas, pero sin afectarlo. Los ovarios y las asas intestinales parecían normales. La sección congelada de la lesión sugería neoplasia de músculo liso sin atipia citológica. Se realizó histerectomía abdominal total con salpingooforectomía bilateral, omentectomía y apendicectomía.

En la evaluación anatomopatológica, el tumor extrauterino medía 8 x 7 x 6 centímetros y sobresalía de la pared uterina posterior, con múltiples nódulos de color rojo intenso que tenían aspecto similar a la cara materna placentaria. Los nódulos eran gomosos, rojizos y sólidos, con un diámetro de entre 0,5 y 2 centímetros y estaban estrechamente conectados por tejido fibroso (figura 2). Los cortes transversales mostraron proliferación multinodular de tejido muscular liso con una arquitectura cotiledónea.

El examen histológico encontró que los nódulos eran de tamaño variable, de fascículos musculares con cambios hidrópicos, rica vascularización y marcada degeneración hialinizada, separados por abundantes fibras de colágeno intercelular.

FIGURA 2. IMAGEN MACROSCÓPICA DE LA TUMORACIÓN.





res. Los fascículos de células musculares lisas mostraban aspecto desorganizado y arremolinado con núcleos ligeramente aumentados de tamaño (figura 3). Los vasos intratumorales estaban congestionados y dilatados. No había evidencia de atipias, mitosis o necrosis que sugirieran cambios malignos. En la coloración inmunohistoquímica, las células estromales fueron positivas a desmina y actina de músculo liso en las células tumorales. La vimentina fue positiva en los septos fibrosos intermedios, incluidas las paredes de los vasos sanguíneos, y solo era positiva de forma focal en las células tumorales. El índice de proliferación Ki67 era del 2%. El miometrio estaba engrosado en forma difusa sin lesiones nodulares, y no se encontraron alteraciones en las trompas de Falopio. En vista de los hallazgos, el diagnóstico definitivo fue LDC del útero sin evidencia de malignidad.

La paciente presentó recuperación satisfactoria durante el postoperatorio y fue dada de alta tres días luego de la cirugía. Fue monitoreada con visitas postoperatorias regulares en la consulta externa, sin evidencia de recidiva en los 18 meses de seguimiento postoperatorio.

DISCUSIÓN

Los leiomiomas uterinos son los tumores uterinos más frecuentes observados entre la tercera y la sexta décadas de la vida. Los miomas uterinos típicos presentan un patrón de crecimiento típico, bien circunscrito y uniformemente expansivo⁽⁵⁾. El LDC (también conocido como tumor de Sternberg)

es una variante extremadamente rara del leiomioma disecante caracterizada por patrón de crecimiento inusual, exofítico (similar a la placenta), rojizo y con extensión a tejidos adyacentes. Hasta la fecha, se han descrito menos de 50 casos^(5,6).

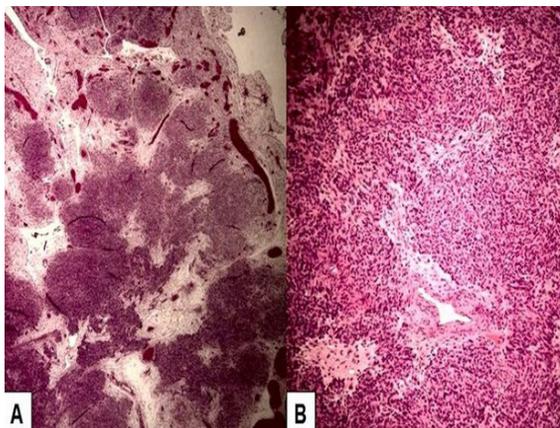
El mecanismo de desarrollo propuesto del LDC es por extensión desde la pared uterina hasta la cavidad pélvica. Las células glandulares miometriales y estromales quedan atrapadas en el tejido conectivo del componente intramural del tumor, lo que lleva a congestión y cambios hidrópicos⁽⁷⁾. Existen tres tipos de LDC de útero. El primero aparece como una lesión exofítica de tejido multinodular que sobresale de la superficie uterina, similar a la placenta. El segundo tipo es un tumor disecante intramural que se limita al útero. Estos dos tipos comparten características histopatológicas similares. El último tipo es el leiomioma cotiledóneo puro, que no está asociado a lesión ni disección intramural⁽⁸⁾. El caso presentado correspondía al primer tipo.

Desde el punto de vista clínico, la sintomatología del LDC del útero es hemorragia uterina anormal y tumoración abdominal o pélvica, esta última generalmente descubierta de forma accidental. El tamaño puede oscilar entre 10 y 41 centímetros⁽⁹⁾. Algunos tumores aparecen como grandes lesiones fungiformes con amplia extensión hacia los ligamentos anchos y la cavidad pélvica. Debido a su baja frecuencia, pueden ser confundidos con tumores malignos⁽³⁾.

El LDC tiene características similares al mioma típico en los estudios por imágenes. En la ecografía, el tumor aparece lobulado y más voluminoso comparado con el leiomioma típico. Sin embargo, las imágenes no son útiles para el diagnóstico⁽¹⁰⁾. La ecografía tridimensional puede ser útil al describir específicamente las características de los nódulos⁽¹¹⁾. En las imágenes de resonancia magnética ponderadas T2, el tumor es menos heterogéneo que las lesiones sarcomatosas, con imágenes isointensas similares al miometrio en las imágenes ponderadas T1⁽¹⁰⁾.

La evaluación anatomopatológica muestra que el LDC está compuesto por músculo liso con un patrón de crecimiento disecante. La extensión extrauterina cotiledónea está caracterizada por nódulos de fascículos musculares de tamaño variable rodeadas de fibras de colágeno, con cambios hidrópicos y alta vascularización. Las células musculares lisas neoplásicas forman fascículos desorga-

FIGURA 3. IMAGEN MICROSCÓPICA DEL LEIOMIOMA DISECANTE COTILEDÓNEO DEL ÚTERO. A) NÓDULOS DE DIFERENTES TAMAÑOS SEPARADOS POR TEJIDO FIBROSO LAXO CON MÚLTIPLES VASOS SANGUÍNEOS. B) CÉLULAS MUSCULARES LISAS DISPUESTAS EN FASCÍCULOS ENTRELAZADOS DE ASPECTO DESORGANIZADO Y ARREMOLINADO. COLORACIÓN HEMATOXILINA - EOSINA.





nizados en contraste con el patrón organizado de los leiomiomas convencionales⁽¹²⁾. Más del 90% de los casos tienen un componente disecante con lenguas infiltrantes, de tipo sinusal, que se extienden al menos 5 milímetros en el tejido circundante^(1,10).

Los vasos están dilatados y congestionados dentro de los nódulos extrauterinos, mientras estos son redondos y a veces hialinizados en la porción intramural. Aproximadamente el 20% de los casos presenta invasión vascular; sin embargo, no cambia el curso clínico benigno de la enfermedad⁽⁴⁾. Todos los casos notificados tienen comportamiento benigno a pesar de los factores de pronóstico patológicos, como invasión linfocelular^(10,13). A diferencia de otras lesiones malignas, el LDC no presenta signos de actividad mitótica, atipia nuclear, pleomorfismo celular o necrosis⁽¹³⁾.

Los diagnósticos diferenciales incluyen leiomioma hidrópico, leiomioma con degeneración hidrópica perinodular, leiomioma mixoide, leiomiomatosis intravenosa, sarcoma estromal endometrial de bajo grado, tumores de células epitelioides perivasculares y leiomiosarcoma⁽¹⁰⁾. Aunque la leiomiomatosis intravenosa puede ser multinodular y afectar al ligamento ancho, el componente exofítico no es congestivo y el crecimiento intravascular es común⁽¹⁴⁾. La multinodularidad del componente extrauterino y los cambios hidrópicos del tejido conectivo son comunes tanto en los LDC como en algunos leiomiomas con degeneración hidrópica perinodular; pero este último no tiene aspecto macroscópico similar a los cotiledones placentarios⁽¹⁵⁾.

El tratamiento estándar del LDC del útero es la histerectomía, aunque algunos casos han sido tratados en forma conservadora. No obstante, existe un informe de recurrencia tumoral en un único caso tratado inicialmente de forma conservadora mediante miomectomía y extirpación del tumor extrauterino⁽¹³⁾. Hasta la fecha, no se han descrito casos de metástasis, lo que apoyaría el hecho de la naturaleza benigna de esta variante de leiomioma.

En conclusión, el LDC de útero es una variante rara de leiomioma. Es un tumor benigno poco frecuente con múltiples nódulos similares a la cara materna placentaria, diferente al leiomioma típico. Su aspecto sarcomatoide y carácter inusual dan la impresión de malignidad. El tratamiento estándar es la histerectomía, ya que el tratamiento conservador podría estar relacionado con recurrencia tumoral.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sonmez FC, Tosuner Z, Karasu AFG, Arıcı DS, Dansuk R. Cotyledonoid dissecting leiomyoma with symplastic features: case report. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2017;39(8):436-40. doi: 10.1055/s-0037-1604057
2. Xu T, Wu S, Yang R, Zhao L, Sui M, Cui M, et al. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus: A report of four cases and a review of the literature. *Oncol Lett.* 2016;11(4):2865-8. doi: 10.3892/ol.2016.4314
3. Jamal I, Gupta RK, Sinha RK, Bhadani PP. Cotyledonoid dissecting leiomyoma: an uncommon form of a common disease. *Obstet Gynecol Sci.* 2019;62(5):362-6. doi: 10.5468/ogs.2019.62.5.362
4. Parker WH, Turner R, Schwimer S, Foshag L. Massive cotyledonoid leiomyoma treated with uterine-conserving surgery. *F S Rep.* 2020;1(3):314-6. doi: 10.1016/j.xfre.2020.07.007
5. Smith CC, Gold MA, Wile G, Fadare O. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus: a review of clinical, pathological, and radiological features. *Int J Surg Pathol.* 2012;20(4):330-41. doi: 10.1177/1066896912450315
6. Roth LM, Reed RJ, Sternberg WH. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus. The Sternberg tumor. *Am J Surg Pathol.* 1996;20(12):1455-61. doi: 10.1097/00000478-199612000-00004
7. Saeed AS, Hanaa B, Faisal AS, Najla AM. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus: a case report of a benign uterine tumor with sarcomalike gross appearance and review of literature. *Int J Gynecol Pathol.* 2006;25(3):262-7. doi: 10.1097/01.pgp.0000186542.19434.ea
8. Aleksandrovych V, Bereza T, Sajewicz M, Walocha JA, Gil K. Uterine fibroid: common features of widespread tumor (Review article). *Folia Med Cracov.* 2015;55(1):61-75.
9. Kim NR, Park CY, Cho HY. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus with intravascular luminal growth: a case study. *Korean J Pathol.* 2013;47(5):477-80. doi: 10.4132/KoreanJPathol.2013.47.5.477
10. Xu T, Wu S, Yang R, Zhao L, Sui M, Cui M, et al. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus: A report of four cases and a review of the literature. *Oncol Lett.* 2016;11(4):2865-8. doi: 10.3892/ol.2016.4314
11. Raga F, Sanz-Cortés M, Casañ EM, Burgues O, Bonilla-Musoles F. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus. *Fertil Steril.* 2009;91(4):1269-70. doi: 10.1016/j.fertnstert.2008.08.131
12. Weissferdt A, Maheshwari MB, Downey GP, Rollason TP, Ganesan R. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus: a case report. *Diagn Pathol.* 2007;2:18. doi: 10.1186/1746-1596-2-18
13. Roth LM, Kirker JA, Insull M, Whittaker J. Recurrent cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus. *Int J Gynecol Pathol.* 2013;32(2):215-20. doi: 10.1097/PGP.0b013e318257dff4
14. Yu X, Fu J, Cao T, Huang L, Qie M, Ouyang Y. Clinicopathologic features and clinical outcomes of intravenous leiomyomatosis of the uterus: A case series. *Medicine (Baltimore).* 2021;100(1):e24228. doi: 10.1097/MD.00000000000024228
15. Akkour K, Alhulwah M, Alqahtani N, Arafah MA. A giant leiomyoma with massive cystic hydropic degeneration mimicking an aggressive neoplasm: A challenging case with a literature review. *Am J Case Rep.* 2021;22:e929085. doi: 10.12659/AJCR.929085