



## Leiomioma cotiledonoide disecante del útero. Un tumor benigno de apariencia maligna

Sareni Chávez Martínez,\* María Leilanie Arias González,\*\* Rosa María Silva López,\*\* Jesús Ángel Villagrán Uribe\*\*\*

### RESUMEN

El leiomioma cotiledonoide disecante del útero, o tumor de Sternberg, es una variante muy rara de un tumor benigno del músculo liso que se clasifica en el grupo de tumores con patrón de crecimiento inusual y afecta a mujeres en edad reproductiva. Se reporta el caso de una paciente de 43 años de edad que acudió al Centro Estatal de Atención Oncológica de Morelia, Michoacán, por sangrado uterino anormal y diagnóstico de miomatosis uterina de grandes elementos. Al tacto bimanual se identificó que el útero medía 18 × 15 cm, aproximadamente, móvil y doloroso al movimiento. Los resultados de los estudios de laboratorio mostraron parámetros normales, pero el ultrasonido reveló miomas uterinos de grandes elementos. El útero había aumentado de tamaño por un tumor de crecimiento exofítico, semejante a cotiledones placentarios. De aspecto infiltrativo en los parámetros y la pared miometrial, el tumor estaba formado por nódulos de músculo liso que disecaban la pared uterina y se extendía por la superficie uterina. A pesar de su aspecto macroscópico agresivo, en los diferentes estudios ultraestructurales y de técnicas inmunohistoquímicas se corroboró que era benigno. Identificar esta característica puede prevenir una cirugía radical en pacientes que desean preservar la fertilidad.

**Palabras clave:** leiomioma cotiledonoide, miomatosis uterina, tumor de Sternberg.

### ABSTRACT

The cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus, or Stenberg tumor, is a rare variant of a smooth muscle benign tumor, classified in the group presenting an unusual growth pattern; clinically, it affects women in reproductive age. We report the case of a 43 year-old woman, who turned up at the *Centro Estatal de Atención Oncológica* (State Cancer Care Center) in Morelia, Michoacan, presenting abnormal uterine bleeding and uterine fibroid of major elements. When performing a palpatory bimanual exam, a loose uterus of approximately 7 by 6 inches was identified; it ached when moving. The laboratory tests reported normal parametrium; the ultrasound showed, however, uterine fibroids of major elements. The uterus was enlarged due to a tumor of exophytic growth, which resembles placental cotyledons extended over the uterine surface, composed by smooth muscle nodules that dissected the uterine wall, and with infiltrative appearance in parametrium and the myometrial wall. Despite this microscopic aggressive appearance, a number of ultrastructural studies and immunohistochemical techniques proved its benign nature. This can help patients who want to preserve fertility avoid radical surgery.

**Key words:** cotyledonoid leiomyoma, uterine myomatosis, Stenberg tumor.

### RÉSUMÉ

Léiomyome Cotiledonoide dissection de l'utérus, ou d'une tumeur Sternberg est une variante rare d'une tumeur bénigne du muscle lisse qui est classée dans le groupe des tumeurs avec le modèle de croissance inhabituelle et touche les femmes en âge de procréer. Nous rapportons le cas d'un 43 ans qui a assisté à l'oncologie Etat Care Center à Morelia, Michoacan (Mexique), les saignements utérins anormaux et de l'utérus diagnostic des fibromes des éléments majeurs. Identifié tactile bimanuelle de l'utérus mesurée 18 × 15 cm, environ, mobiles et pénible de se déplacer. Les résultats des études de laboratoire ont montré parametrium normale, mais l'échographie a révélé de grandes utérines éléments fibromes. L'utérus a été agrandie par une croissance de la tumeur exophytique, semblable à cotylédons placentaires. Apparence infiltrante dans le mur paramétriale et myométriale, la tumeur était composée de nodules musculaires lisses disséqués la paroi utérine et la surface de l'utérus étendait. Malgré son apparence agressive macroscopique dans les différentes études ultrastructurales et immunohistochimiques a été confirmé qu'il était bénigne. Identifier cette fonction permet d'éviter une chirurgie radicale chez les patients qui souhaitent préserver la fertilité.

**Mots-clés:** cotiledonoide léiomyome, de l'utérus miaomatosis, tumeur Sternberg.

### RESUMO

Leiomioma Cotiledonoide dissecação do útero, ou tumor Sternberg é uma variante rara de um tumor benigno do músculo liso que é classificado no grupo de tumores com padrão de crescimento incomum e afeta as mulheres em idade reprodutiva. Relatamos o caso de um

de 43 años que participó de la Atención Oncológica Estado Center, en Morelia, Michoacán, sangramiento uterino anormal e diagnóstico de miomas uterinos elementos principales. Identificado toque bimanual del útero medido 18 × 15 cm, aproximadamente, móviles e doloroso para mover. Los resultados de los estudios de laboratorio mostraron parámetro normal, mas ultra-som reveló grandes elementos uterinos miomas. El útero fue ampliado por un crecimiento del tumor exofítico, semejante a los cotilédones placentarios. Apariencia infiltrativa en la pared parametrial y miometrial, el tumor era compuesto de nódulos musculares lisos disecados de la pared uterina y se extendía a la superficie uterina. A pesar de su apariencia agresiva macroscópica los diferentes estudios ultra-estructurales e inmunohistoquímica fueron confirmados que era benigno. Identificar este recurso puede impedir que la cirugía radical en pacientes que desean preservar la fertilidad.

**Palabras-clave:** cotiledonoide leiomioma, miomatosis uterina, tumor Sternberg.

El leiomioma es la neoplasia más común del aparato genital femenino; es de fácil diagnóstico desde el punto de vista clínico y patológico. Sin embargo, pueden encontrarse leiomiomas con una variedad de patrones de crecimiento infiltrativo inusual.<sup>1,2,3</sup> Roth, Reed y Sternberg propusieron el término *leiomioma cotiledonoide disecante del útero* en 1996,<sup>4</sup> para designar un tipo de tumores uterinos benignos del músculo liso, clasificados en el grupo de tumores con patrón de crecimiento inusual. El leiomioma cotiledonoide disecante se caracteriza por un componente exofítico de músculo liso que se proyecta desde la superficie lateral uterina hacia el ligamento ancho y la cavidad pélvica y continúa con un componente de la pared miometrial.<sup>5</sup> La característica común del leiomioma cotiledonoide disecante del útero es la distintiva combinación de una apariencia macroscópica infiltrante con histología y comportamiento clínico benignos.<sup>6</sup> Se han reportado 35 casos de este tumor en las fuentes en inglés, pero ninguno en las fuentes latinoamericanas.

El leiomioma cotiledonoide disecante es clínicamente un padecimiento de mujeres en edad reproductiva (promedio de edad: 43 años, con límites de 23 y 73 años). No tiene un patrón clínico específico. En general, no se sospecha esta variante antes de la cirugía. Se trata con

histerectomía total abdominal. No se han reportado casos de recurrencia.

### Reporte del caso

Paciente femenina de 43 años de edad, que acudió al Centro Estatal de Atención Oncológica de Morelia, Michoacán, por sangrado uterino anormal del tipo hiperpolimenorrea de tres meses de evolución, antecedente de cinco años de dolor pélvico crónico intermitente y diagnóstico de miomatosis uterina de grandes elementos. En la exploración física se identificaron palidez de tegumentos y abdomen distendido a causa de un tumor pélvico de 17 cm, por encima de la sínfisis del pubis y con desplazamiento hacia el lado izquierdo. En la exploración ginecológica se observó que los genitales externos estaban eutróficos. En el tacto bimanual se percibió que el útero medía entre 18 × 15 cm, con el borde superior irregular, móvil, doloroso a la movilización cervical, sin anexos ni sangrado transvaginal. La valoración colposcópica identificó que el cuello estaba eutrófico. La colposcopia fue satisfactoria con la zona de transformación visible y sin lesiones en el exocervix, fondos de saco, vagina y vulva. Durante el resto de la exploración no se encontraron alteraciones.

La paciente era originaria y residente de Zacapu, Michoacán; casada, ama de casa, sin antecedentes hereditarios y personales patológicos de importancia. Antecedentes ginecoobstétricos: menarquia a los 13 años, con ritmo de 28 × 5 días, dismenorrea, con los últimos tres ciclos de 20 × 10 días, con una pareja sexual, tres embarazos planificados con parto exitoso e hijos vivos, salpingoclasia hace 18 años. La citología cervical de abril de 2011 reportó alteraciones inflamatorias. No se había realizado exploración para detección oportuna de cáncer de mama. Los resultados del hemograma fueron: hemoglobina 11 mg/dL, hematocrito 44.6%, plaquetas 186,000. Los resultados de la química sanguínea, tiempos de coagulación y examen general de orina fueron normales.

\* Residente de tercer año de Anatomía Patológica.

\*\* Médica adscrita al Departamento de Anatomía Patológica.

\*\*\* Médico adscrito y jefe del departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Dr. Miguel Silva. Morelia, Michoacán, México.

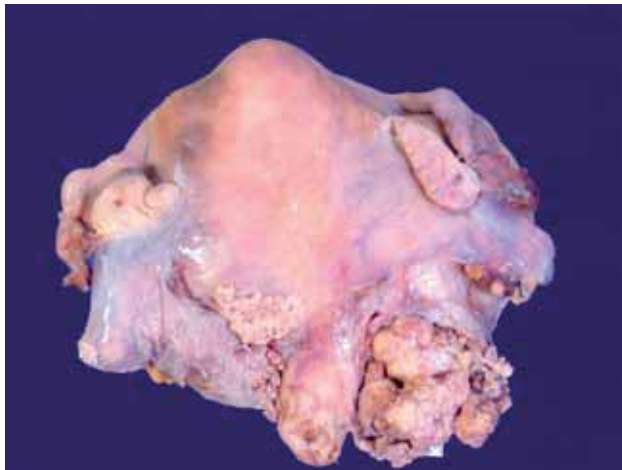
Correspondencia: Dr. Jesús Ángel Villagrán Uribe. Isidro Huarte y Samuel Ramos, Centro. Morelia 58000, Mich. Correo electrónico: hgmiguelsilva@salud.michoacan.gob.mx  
Recibido: 30 de mayo 2012. Aceptado: 5 de julio 2012.

Este artículo debe citarse como: Chávez-Martínez S, Arias-González ML, Silva-López RM, Villagrán Uribe JA. Leiomioma cotiledonoide disecante del útero. Un tumor benigno de apariencia maligna. Ginecol Obstet Mex 2012;80(8):528-533.

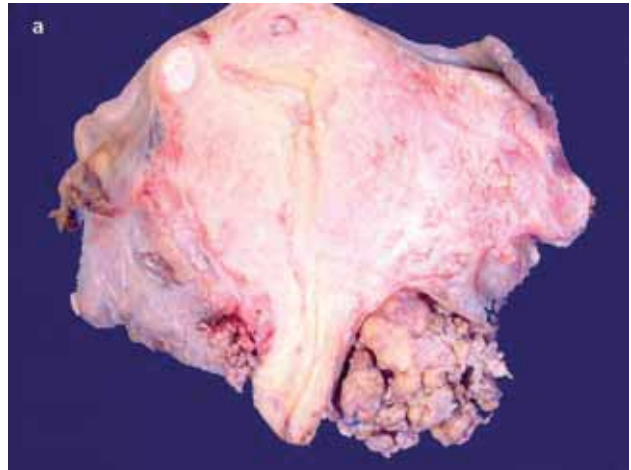
El ultrasonograma abdominal reportó que el útero medía  $21.8 \times 10.5 \times 12.9$  cm, con miomas uterinos de grandes elementos intramurales anteriores, posteriores e ístmicos, y endometrio obliterado por miomas sin masas anexiales.

Se diagnosticó miomatosis uterina y posible sarcoma uterino; se hospitalizó a la paciente. Se realizó histerectomía total abdominal con salpingooforectomía bilateral mediante incisión media infraumbilical. El útero midió  $20 \times 24$  cm, con miomatosis subserosa e intensa neoformación; se tomó una biopsia de los ganglios inguinales pélvicos derechos, izquierdos y paraórticos. El procedimiento quirúrgico se terminó sin complicaciones. La paciente evolucionó de forma satisfactoria, con resultados normales en las pruebas de laboratorio, y salió del hospital al segundo día.

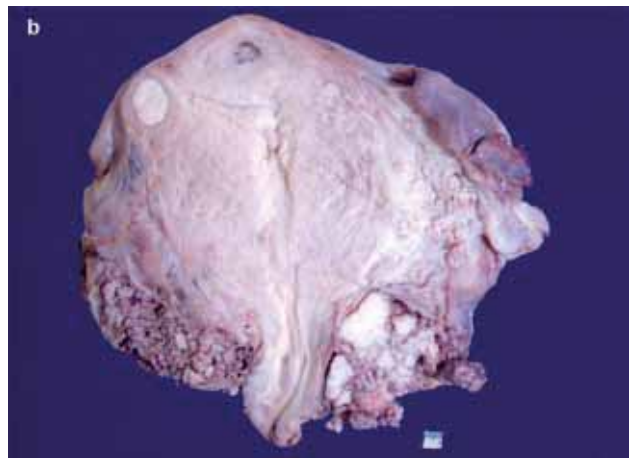
La pieza quirúrgica de la histerectomía total se envió al departamento de Anatomía Patológica del Hospital General Dr. Miguel Silva para su estudio histopatológico. La pieza pesaba 2,200 g y medía  $20 \times 17 \times 10$  cm. Desde el punto de vista macroscópico se observó que el útero estaba aumentado de tamaño, con arquitectura distorsionada por múltiples nódulos de color marrón, de consistencia firme, ahuesada, de 0.3 a 17 cm, que daban relieve a su superficie y predominaban en las caras laterales del útero (Figura 1). Al corte se identificaron múltiples nódulos de tamaño variable que disecaban la pared miometrial (Figura 2) e infiltraban la serosa en algunas áreas; algunos eran quísticos, con áreas de hemorragia y aspecto edematoso.



**Figura 1.** Pieza quirúrgica de histerectomía total con anexos derechos e izquierdos. La apariencia macroscópica simula un tumor invasivo de aspecto multinodular y color marrón.



**Figura 2a.** Pieza quirúrgica en fresco donde se aprecian formaciones nodulares de distinto calibre distribuidas de forma difusa a través la pared uterina.

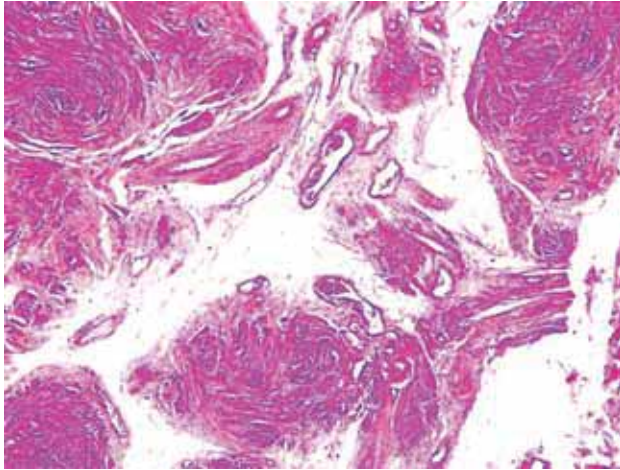


**Figura 2b.** Pieza quirúrgica después del proceso de fijación y cortes.

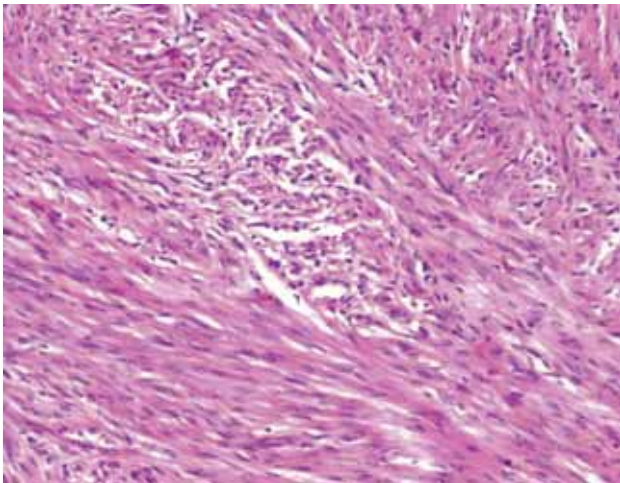
Desde la perspectiva microscópica se observaron micronódulos compactos, extrauterinos e intramurales, de tamaño variable, formados por una proliferación de fascículos entrelazados de células de músculo liso que disecaban de forma difusa la pared miometrial, separados por tejido fibroconectivo, rico en vasos sanguíneos congestivos y con prominente degeneración hidrópica perinodular (Figura 3). No mostraban atipia, actividad mitótica, necrosis coagulativa o infiltración vascular (Figura 4).

Los análisis inmunohistoquímicos revelaron una neoplasia de músculo liso sin componente intravascular. Las células tumorales fueron positivas para actina de músculo liso, receptores de estrógenos y progesterona (Figura 5).





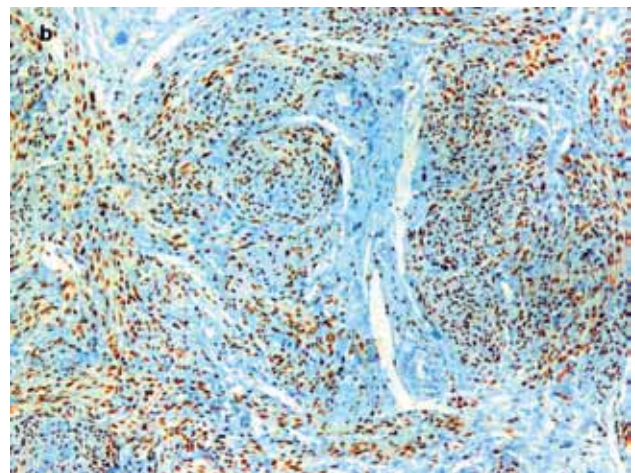
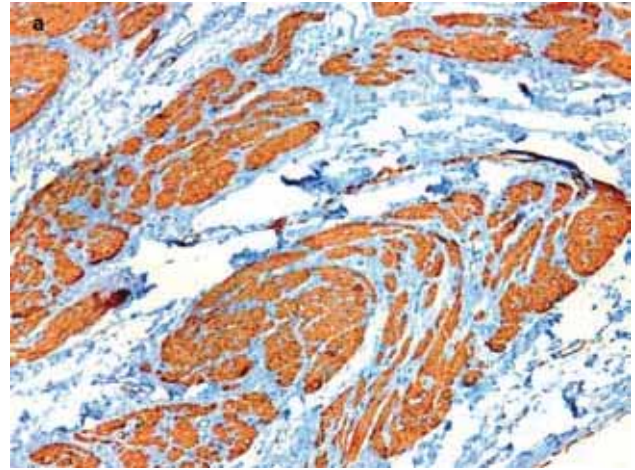
**Figura 3.** El tumor está compuesto de nódulos de fascículos de músculo liso separados por tejido fibroconectivo, rico en vasos sanguíneos congestivos y con degeneración hidrópica perinodular (tinción con hematoxilina y eosina X10).



**Figura 4.** Las células tumorales muestran un arreglo fascicular; son células ahusadas de núcleos alargados, sin atipia significativa, mitosis o necrosis (tinción con hematoxilina y eosina X40).

La vimentina hizo evidente la arquitectura de la neoplasia con formación de fascículos separados por septos fibrosos, positiva también en las paredes de los vasos sanguíneos y focalmente positiva en las células musculares tumorales. El CD34 confirmó que el tumor no tenía extensión intravascular. Con los datos anatomopatológicos se diagnosticó: leiomioma cotiledonoide disecante del útero.

La paciente tuvo buena recuperación posquirúrgica y se encuentra en seguimiento por los médicos del Centro Estatal de Atención Oncológica. Después de un año de seguimiento, no ha sufrido recidiva de la enfermedad.



**Figura 5.** Tinciones de inmunoperoxidasa. a) La actina de músculo liso es fuertemente positiva en las células tumorales de músculo liso que forman los nódulos de los que se compone el tumor (X20). b) La progesterona mostró intensa positividad en los núcleos de estas células de músculo liso (X20).

## DISCUSIÓN

El leiomioma cotiledonoide disecante es una variante rara de los tumores uterinos más comunes, clasificado en el grupo de leiomiomas de crecimiento inusual. David y colaboradores le dieron el nombre de *grape-like leiomioma* en la primera publicación sobre el tema en 1975. Roth y colaboradores, en un reporte de cuatro casos en 1996, acuñaron el nombre actual y el epónimo: *tumor de Sternberg*.<sup>4</sup> Menolascino-Bratta y colaboradores, en el reporte de otro caso, prefirieron llamarlo *leiomioma disecante angionodular*.<sup>1</sup>

El leiomioma cotiledonoide disecante se caracteriza por crecimiento exofítico de tejido muscular que semeja cotiledones placentarios que se extienden por la superficie uterina y continúan con un componente intramiometrial de nódulos de músculo liso que disecan la pared uterina.<sup>4</sup> De ahí proviene su nombre.

La edad de las pacientes en los diferentes estudios publicados es de 23 a 73 años. Sus síntomas principales son: sangrado uterino anormal y tumor en la pelvis sin adherencias a las estructuras próximas. Sin embargo, algunos casos son asintomáticos y se detectan incidentalmente. En todos los casos el componente extrauterino tiene apariencia alarmante, debido a su gran tamaño y localización en la pelvis, con un tumor multinodular que diseca la pared uterina.<sup>4</sup>

Se puede hacer el diagnóstico mediante ultrasonografía pélvica, que muestra la característica multinodularidad de este tumor. La tomografía axial y la resonancia magnética pueden confirmar el aspecto infiltrante y exofítico. En este caso sólo se contó con ultrasonografía para establecer el diagnóstico; por esto después de la operación se envió el espécimen con diagnóstico de sarcoma uterino al departamento de Patología.

El tratamiento de elección en la mayor parte de los casos es la histerectomía total. En algunos casos se realizó un estudio transoperatorio que, invariablemente, reportó tumor benigno de músculo liso.<sup>4</sup>

El análisis ultraestructural del leiomioma cotiledonoide disecante demuestra que está compuesto de células de músculo liso.<sup>5</sup> Se trata de múltiples nódulos compuestos por fascículos de músculo liso, separados por tejido conectivo, con degeneración hidrópica, que continúan con nódulos en el espesor del miometrio, sin atipia ni necrosis. La degeneración hidrópica entre los fascículos de fibras musculares le confiere la apariencia multinodular, que semeja un leiomiosarcoma u otro sarcoma<sup>5</sup> y lleva al cirujano a realizar, en primera instancia, una cirugía radical. El diagnóstico diferencial, debido a su aspecto macroscópico muy sugerente de malignidad, es con neoplasias sarcomatosas del útero.

Desde el punto de vista microscópico incluye leiomiomatosis intravenosa y leiomioma con cambios hidróticos perinodulares. Sin embargo, la leiomiomatosis intravenosa puede ser multinodular e involucrar al ligamento ancho; el componente exofítico no tiene congestión vascular y el crecimiento intravascular es característico.<sup>1</sup> Se considera

una variante benigna del tumor del músculo liso, pero invade las venas pélvicas, la vena cava inferior e, incluso, puede llegar al lado derecho del corazón.<sup>6</sup>

El leiomioma cotiledonoide disecante y los leiomiomas con degeneración hidrópica perinodular comparten características comunes, como la multinodularidad del componente intrauterino y los cambios hidróticos, pero los últimos carecen del aspecto infiltrante y de distribución hacia los ligamentos que genera el leiomioma cotiledonoide disecante.

A pesar de su aspecto maligno, en todos los casos el comportamiento es benigno. Después de 12 a 492 meses de seguimiento, ninguna paciente ha mostrado evidencia de recidiva.<sup>5</sup> Se reportó un caso de enfermedad residual por haberse resecado de forma incompleta.

El leiomioma cotiledonoide disecante es un tumor benigno de apariencia sarcomatoide muy sugerente de malignidad.<sup>6</sup> Desde el punto de vista quirúrgico y macroscópico, su diagnóstico requiere un amplio muestreo de la pieza quirúrgica para descartar características histológicas de malignidad. Lo más importante de reconocer en esta variante inusual es poder diferenciarla de una neoplasia maligna.<sup>2</sup>

Es necesario unificar la terminología que designa esta variante única de leiomioma. La acumulación de más información acerca de estos tumores denominados *leiomiomas cotiledonoides disecantes* contribuirá a aclarar la naturaleza del tumor. La difusión de esa información entre ginecólogos, patólogos y radiólogos puede prevenir una cirugía, como la histerectomía radical y preservar, así, la fertilidad en mujeres jóvenes que lo padecen. Algunos autores recomiendan el estudio transoperatorio, sobre todo en mujeres que desean preservar la fertilidad.

## REFERENCIAS

1. Mi-Jin K, Yoon-Ki P, Jae-Ho C. Cotyledonoid Dissecting Leiomyoma of the Uterus: A Case Report and Review of the Literature. J Korean Medical Sciences 2002;17:840-844.
2. W. Cheuck, MBBS; John K. C. Chan, MBBS, FRCPath; John Y. S. Liu, MBBS, MRCOG. Cotyledonoid Leiomyoma A Benign Uterine Tumor With Alarming Gross Appearance. Arch Pathol Lab Med 2002;126: 210-213.
3. Marquina Ibáñez I, Ríos Mitchell MJ, Pascual Llorente M, Fuentes Zárate A, Valero Palomero MI, Gimeno Esteras E. Leiomioma cotiledonoide disecante del útero. A propósito de dos casos y revisión de la literatura. Rev Esp Patol 2005;38:243-246.

4. Roth LM, Reed RJ, Sternberg WH. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus. The Sternberg tumor. *Am J Surg Pathol* 1996;20:1455-1461.
5. Anil Misir, MD, FRCPC, Dean Daya, MD, MHA, FRCPC, FAS-CP, Monalisa Sur, MBBS, FCPATH, MMed, FRCPath, FRCPC. Cotyledonoid Dissecting Leiomyoma of the Uterus (Sternberg tumour): A Clinicopathological Study of Six Cases. *Canadian Journal of Pathology* 2009;1:9-15.
6. Lorenzo Preda, Stefania Rizzo, Maria Sole Prevedoni Gorone, Roberta Fasani, Angelo Maggioni, and Massimo Bellomi. MRI features of cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus. *Tumori* 2009; 95:532-534.