PROGRESOS DE
Obstetricia y Ginecología
Revista Oficial de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia

Prog Obstet Ginecol 2023;66:xxx-xxx

Trabajo Original

Leiomiomatosis disecante cotiledonoide en la etapa posmenopáusica

Cotyledonoid dissecanting leiomyomatosis in the postmenopauus stage

Beatriz Contreras González, José Antonio Pérez Álvarez, Alfonso Quesada López-Fe, Daniel Jesús García Rodríguez y Cristina Pérez Suárez

Grupo Quirón Salud Tenerife. Santa Cruz de Tenerife. Canarias

Palabras clave:

Músculo liso. Útero. Leiomioma. Variante de leiomioma. Leiomioma disecante cotilenoide.

Resumen

Objetivo: los leiomiomas son neoplasias benignas del músculo liso uterino y suponen casi el 75% de las histerectomías. Dada su apariencia macroscópica y radiológica el leiomioma disecante cotiledonoide plantea un desafío diagnóstico y debe diferenciarse de otros tumores malignos de origen miometrial. **Material y métodos:** a continuación se presenta el caso de una paciente asintomática y en la etapa posmenopáusica con un hallazgo incidental radiológico que no permite descartar una tumoración maligna uterina. **Resultados:** se realiza una histerectomía total y el estudio anatomopatológico describe una miomatosis disecante cotiledonoide. Enfatizamos en sus características radiológicas e histológicas y proporcionamos una revisión de la literatura. **Conclusiones:** el leiomioma disecante cotiledonoide es un tumor uterino muy poco frecuente que, a pesar de no tener potencial de malignidad, debemos conocer para evitar un sobretratamiento de las pacientes.

Key words:

Smooth muscle. Uterus. Leiomyoma. Leiomyoma variant. Cotyledonoid dissecting leiomyoma.

Abstract

Objective: Leiomyomas are benign neoplasms of the uterine smooth muscle and account for almost 75% of hysterectomies. Given its gross and radiological appearance, cotyledonoid dissecting leiomyoma poses a diagnostic challenge and must be differentiated from other malignancies of myometrial origin. **Material and methods:** The case of an asymptomatic patient in the postmenopausal stage with an incidental radiological finding that does not allow ruling out a malignant uterine tumor is presented below. **Results:** A total hysterectomy was performed and the anatomopathological study described a cotyledonoid dissecting myomatosis. We emphasize in radiological and histological characteristics and provide a review of the literature. **Conclusions:** Cotyledonoid dissecting leiomyoma is a very rare tumor that, despite not having malignant potential, we must be aware of to avoid overtreatment of patients.

Recibido: 00/00/0000
Aceptado: 00/00/0000

Contreras González B, Pérez Álvarez JA, Quesada López-Fe AA, García Rodríguez DJ, Pérez Suárez CD. Leiomiomatosis disecante cotiledonoide en la etapa posmenopáusica. Prog Obstet Ginecol 2023;66:xxx-xxx.

Correspondencia:
Beatriz Contreras González
Servicio de Ginecología y Obstetricia
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol
C/ Poeta Rodríguez Herrera
38006 Santa Cruz de Tenerife
e-mail: beacontreras89@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Los miomas o leiomiomas son las neoplasias benignas del músculo liso uterino más comunes y pueden aparecer hasta en el 70% de las mujeres en la etapa premenopáusica (1).

La mayoría de los leiomiomas son del tipo convencional, sin embargo, se han descrito otros subtipos histológicos que suponen alrededor del 10% de los mismos (2).

Los leiomiomas de patrón de crecimiento inusual incluyen tanto la leiomiomatosis uterina difusa e intravenosa como el leiomioma con invasión vascular, el leiomioma parasitario, la leiomiomatosis peritoneal diseminada, el leiomioma benigno metastásico, el leiomioma disecante y el leiomioma con degeneración hidrópica peri nodular. (3,26)

El leiomioma cotiledonoide es una variante muy poco frecuente que macroscópicamente se asemeja a los cotiledones placentarios (4). Se caracteriza por nodulaciones rojizas que a menudo sobresalen de la cavidad pélvica y que también pueden invadir el miometrio dando a este tipo de mioma el término "disecante" y haciendo sospechar un posible patrón infiltrante (5,6,25,26).

La histología es el método de diagnóstico definitivo y, a pesar de que hasta el momento no hay reporte de ningún caso de comportamiento maligno o recurrencia en su forma típica, hay que situar sus variantes histológicas en el contexto adecuado para el manejo óptimo de las pacientes. Identificar variantes con un comportamiento biológico más agresivo y una potencial tendencia a la invasión vascular es importante para orientar el seguimiento.

La evidencia actual sugiere que el análisis exhaustivo de imágenes ecográficas y de resonancia magnética puede ser una ventaja en el manejo de pacientes que son candidatas a una cirugía conservadora de la fertilidad y a poder realizar un enfoque quirúrgico orientado hacia la miomectomía.

MATERIAL Y MÉTODOS

A continuación se describe el caso de una paciente en la etapa posmenopáusica y clínicamente asintomática en la que un hallazgo incidental ecográfico describe una tumoración pélvica de posible origen uterino de la que no se puede descartar malignidad.

Se trata de una paciente de 59 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Con un parto vaginal y en menopausia clínica desde los 52 años. Sin terapia hormonal de la menopausia.

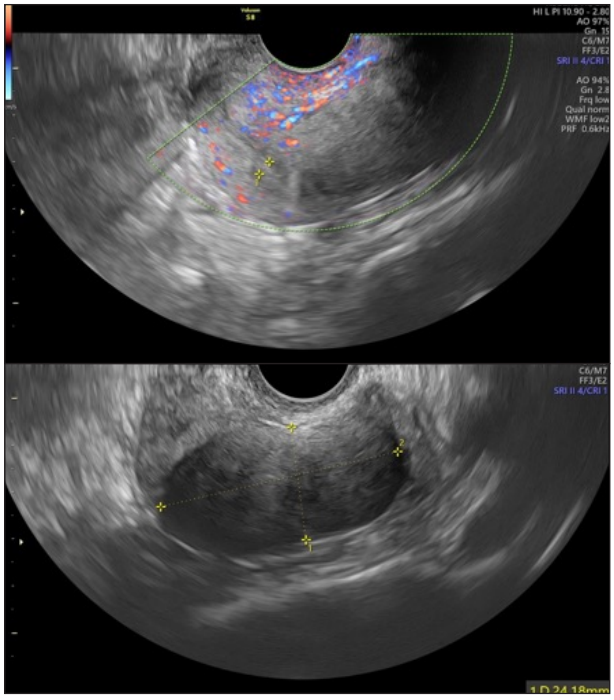
En una ecografía abdominal, solicitada por otra especialidad médica, se describe el hallazgo incidental de una masa pélvica, de posible origen uterino, de la cual se recomienda valoración ginecológica y de la que no se permite descartar una patología tumoral maligna.

Se realiza una anamnesis y exploración ginecológicas completas, destacando al tacto bimanual un útero en anteflexión no aumentado de tamaño y sin palparse masas anexiales. El fondo de saco de Douglas y los anejos se encuentran libres.

En el estudio mediante ecografía transvaginal se describe un útero en extensión con endometrio lineal y que, en contacto con su cara anterior, presenta una tumoración homogénea de 24 x 51mm, de Doppler vascular periférico, compatible con mioma intramural (grado 5 de la FIGO).

Este mismo se continua con otra tumoración heterogénea de 22 x 53 x 78mm de contorno irregular, de aspecto sólido "cerebroide" y Doppler periférico (*score* 2) que parece estar adherida a estructuras pélvicas vecinas.

las figuras no están referenciadas



Figuras 1 y 2. Tumoración homogénea de 24 x 51mm, de Doppler vascular periférico, compatible con mioma intramural (grado 5 de la FIGO).

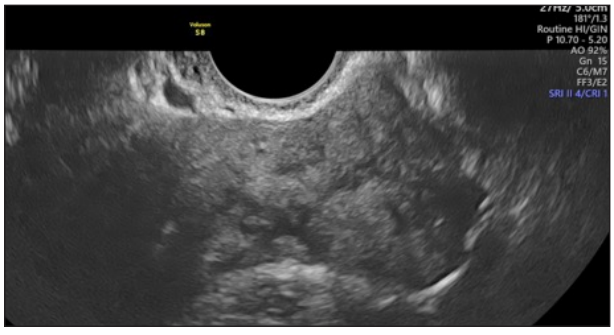


Figura 3. Tumoración heterogénea de 22 x 53 x 78mm de contorno irregular, de aspecto sólido "cerebroide" y Doppler periférico (*score* 2) que parece estar adherida a estructuras pélvicas vecinas.

Con la sospecha ecográfica de tumoración uterina, a descartar un posible sarcoma, se solicita una resonancia magnética nuclear en la que se describe una formación miomatosa que depende del útero pero que se extiende de forma inusual hacia estructuras pélvicas vecinas.

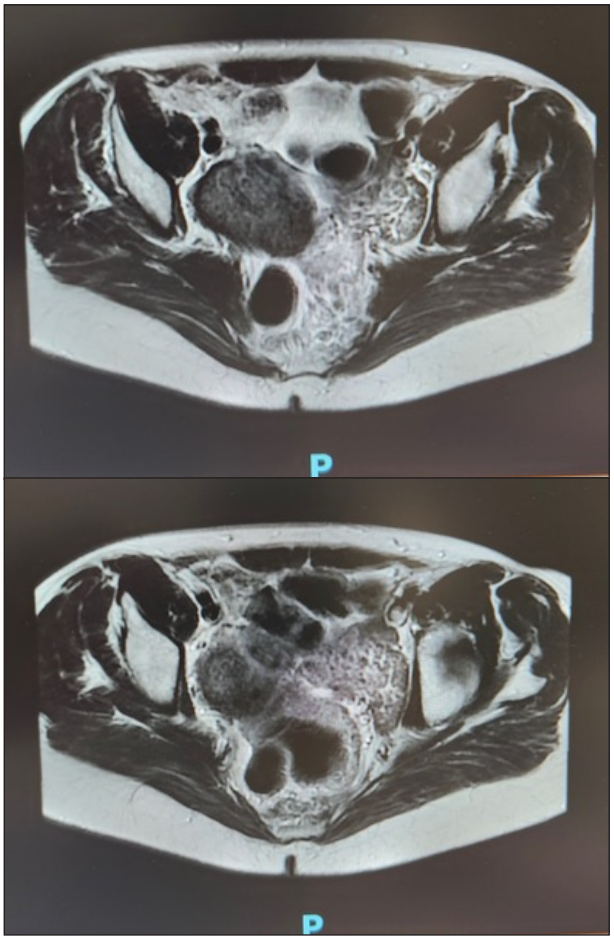


Figura 4 y 5. Imágenes pélvicas de resonancia magnética nuclear. Formación miomatosa que depende del útero pero que se extiende de forma inusual hacia estructuras pélvicas vecinas

RESULTADOS

Dados los hallazgos radiológicos y la impresión diagnóstica se decide realizar un tratamiento quirúrgico.

Se accede a la cavidad abdominal mediante una laparotomía Pfannenstiel y se observa un útero de tamaño y aspecto macroscópico normales, con un mioma intramural de unos 30 mm en su cara anterior y, partiendo de la cara posterior y prevesical del mismo, una tumoración de consistencia blanda, de aspecto nodular que se extiende hacia el fondo de saco de Douglas, pared posterior de la vejiga y ambos parametrios.

Los anejos son normales y no destacan otros hallazgos en la cavidad abdomino-pélvica valorada.

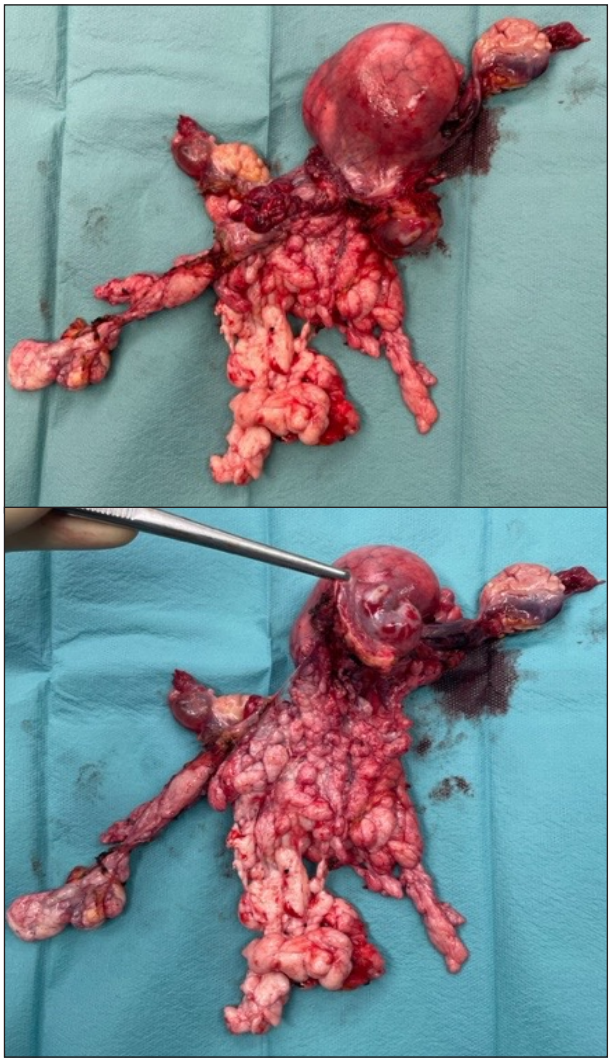


Figura 6 y 7. Imágenes de pieza quirúrgica histerectomía total con anexectomía bilateral en la que se aprecia la formación miomatosa de aspecto nodular que depende del útero pero que se extiende, de forma inusual, hacia estructuras vecinas.

Tras una disección minuciosa de la tumoración de las estructuras vecinas se realiza una histerectomía total con anexectomía bilateral pudiendo extraer prácticamente la totalidad de la misma junto a la pieza quirúrgica y sin daño colateral iatrogénico.

En el estudio anatomopatológico de la pieza extraída se describe un cérvix y endometrio de características atróficas. Una afectación uterina por leiomioma el cual se extiende fuera del mismo con rasgos esclerosantes y cambios hidrópicos extensos (leiomiomatosis disecante cotiledonoide).

El estudio inmunohistoquímico evidencia una positividad de la lesión a Actina de músculo liso, Caldesmón, Desmina, p16 parcheado, receptores de estrógenos y progesterona con bajo índice proliferativo (Ki67) y una p53 negativa. No se observaron signos de actividad mitótica significativa, atipia nuclear o necrosis.

La evolución posquirúrgica inmediata y tardía son favorables. Se realiza una exploración ginecológica a los 30 días tras la intervención, la paciente se encuentra asintomática y con exploración normal. En el estudio ecográfico transvaginal se describe una ausencia de estructuras ginecológicas y sin masas pélvicas visibles ni líquido libre abdominal.

Para completar el estudio posoperatorio se solicita TAC abdomino-pélvico de control sin hallazgos de enfermedad a distancia que sugieran miomas parasitarios, destaca únicamente la persistencia de una formación nodular de 20mm en la cara posterior vesical que sugiere resto de mioma.

DISCUSIÓN

Los leiomiomas uterinos son los tumores uterinos más frecuentes observados entre la tercera y la sexta decadas de la vida. Microscópicamente, los miomas convencionales se presentan como células de músculo liso fusiformes dispuestas en fascículos.

El leiomioma disecante cotiledonoide es una variante de leiomioma de patrón de crecimiento inusual, descrita por Roth y cols. en 1996. Se caracteriza por nodulaciones rojizas que a menudo sobresalen de la cavidad pélvica y que también pueden invadir el miometrio dando a este tipo de mioma el término "disecante" y haciendo sospechar un posible patrón infiltrante (5-7,25).

Nuestro caso describe los hallazgos macroscópicos y microscópicos típicos compatibles con un leiomioma disecante cotiledonoide, es decir, múltiples nódulos septados intramurales que se asemejan macroscópicamente a los cotiledones placentarios, que tienen un componente exofítico en continuidad con el componente intramural, en algún caso pueden ser llamativos los cambios hidrópicos perinodulares (10,11).

El estudio inmunohistoquímico puede ayudar a confirmar el carácter benigno de la lesión. Las células presentan una tinción positiva fuerte a los receptores de Actina, Desmina, Vimentina, Caldesmón, estrógenos y progesterona específicos del músculo liso (11,12). El Bcl-2 (linfoma de células B2), marcador que previene la muerte celular apoptótica y promueve la replicación celular, puede ser un marcador adicional para diferenciar los tumores miometriales benignos de los malignos, este marcador muestra una tinción de negativa a débilmente positiva en los tumores miometriales benignos.

Clínicamente la sintomatología de presentación es similar a la de los leiomiomas típicos (masa abdominal, sangrado uterino anómalo, dolor pélvico…), alrededor del 5% de los mismos son asintomáticos y su hallazgo es incidental. Los marcadores tumorales en estos casos no son de gran utilidad, en algún caso se ha descrito un valor ligeramente aumentado del CA-125 (9).

En un artículo de revisión sistemática de la literatura publicado en 2021 (8) se revisaron y discutieron los aspectos radiológicos más significativos (por ecografía y resonancia magnética), el tratamiento quirúrgico y el diagnóstico anatomopatológico y, en base a todos los datos disponibles, se concluye una gran limitación de las pruebas de imagen en la orientación prequirúrgica de esta patología.

El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con el sarcoma uterino. Ecográficamente los leiomiomas convencionales se describen como una masa isoecogénica, mientras que las variantes como el disecante cotiledonoide se presenta con hallazgos más inespecíficos, como se ve en el caso de nuestra paciente.

La imagen de ultrasonido típica se caracteriza por una gran masa heterogénea sólida, con alta vascularización, sin sombras acústicas. Los márgenes destacan por ser irregulares y sin evidencia de cápsula.

Si se requiere, ante la sospecha de enfermedad infiltrativa, se puede completar el estudio mediante resonancia magnética. Esta suele describir la lesión como una masa isointensa con respecto al miometrio en imágenes ponderadas en T1 e hiperintensa en imágenes ponderadas en T2 (15,16). Según algunos autores, la imagen ponderada por difusión y la medición de los valores del coeficiente de difusión en la resonancia magnética podrían diferenciar los leiomiosarcomas de los leiomiomas benignos. La alta intensidad de la señal en las imágenes ponderadas por difusión y los valores bajos del coeficiente de difusión aparente parecen ser típicos de los tumores malignos, debido a la mayor densidad celular.

No obstante, aunque existen signos clínicos y características ecográficas y de resonancia magnética que pueden orientar la naturaleza de la lesión, la histología sigue siendo el método definitivo para llegar a completar el diagnóstico (17,25).

En la gran mayoría de los casos reportados, y ante la duda de una posible patología maligna, el tratamiento fue quirúrgico mediante histerectomía y no se recomienda el uso de terapia hormonal preoperatoria. En los casos en los que la sospecha diagnóstica sea alta las opciones de tratamiento pueden orientarse a la resección simple del tumor, especialmente en pacientes candidatas a cirugía conservadora de la fertilidad, considerando la histerectomía solo si es necesaria (18-21).

Si la resección del tumor es completa, se ha demostrado que el seguimiento a los 2 años es negativo, sin embargo, se ha descrito un caso de recurrencia cinco años después de la intervención quirúrgica inicial en una mujer de 33 años que se sometió a una escisión incompleta para preservar la fertilidad (12,22,23,24).

CONCLUSIONES

El conocimiento de esta forma inusual de leiomioma y su variante disecante es fundamental en el manejo de la lesión. El aumento de la conciencia entre los profesionales con respecto a esta entidad tan poco frecuente puede evitar diagnósticos y tratamientos inadecuados. Se necesitan más estudios para definir claramente todas sus las variantes histológicas, así como sus características radiológicas, para poder establecer de manera integral su comportamiento y plantear el mejor tratamiento posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stewart EA, Cookson CL, Gandolfo RA, Schulze-Rath R. Epidemiology of uterine fibroids: a systematic review. BJOG 2017;124:1501-12.
2. Sonmez FC, Tosuner Z, Karasu AFG, Arıcı DS, Dansuk R. Cotyledonoid dissecting leiomyoma with symplastic features: case report. Rev Bras Ginecol Obstet 2017;39:436-40.
3. 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;11:2865-8.
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. 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;20:330-41.
6. Buonomo F, Bussolaro S, Giorda G, Romano F, Biffi S, Ricci G. Cotyledonoid Leiomyoma Clinical Characteristics, Imaging Features, and Review of the Literature. J Ultrasound Med 2020;40:1459-1469.
7. Roth LM, Reed RJ, Sternberg WH. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus. The Sternberg tumor. Am J Surg Pathol 1996;20:1455-61.
8. Buonomo F, Bussolaro S, Fiorillo CA, Giorda G, Romano F, Biffi S, Ricci G. The Management of the Cotyledonoid Leiomyoma of the Uterus: A Narrative Review of the Literature. Int J Environ Res Public Health 2021;18:8521.
9. Buonomo F, Bussolaro S, Giorda G, Romano F, Biffi S, Ricci G. Cotyledonoid Leiomyoma Clinical Characteristics, Imaging Features, and Review of the Literature. J Ultrasound Med 2020;40:1459-69.
10. Weissferdt A, Maheshwari MB, Downey GP, Rollason TP, Ganesan R. Cotyledonoid dissecting leiomyoma of the uterus: a case report. Diagn Pathol 2007;2:18.
11. Gurbuz A, Karateke A, Kabaca C, Arik H, Bilgic R. A Case of Cotyledonoid Leiomyoma and Review of the Literature. Int J Gynecol Cancer 2005;15:1218-1221.
12. 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;25:262-267.
13. Menolascino-Bratta F, García de Barriola V, Naranjo de Gómez M, García Tamayo J, Suarez JA, Hernández Chacón AV. Cotyledonoid dissecting leiomyoma (Sternberg tumor): an unusual form of leiomyoma. Pathol Res Pract 1999;195:435-8; discussion 439.
14. Roth LM, Reed RJ. Cotyledonoid Leiomyoma of the Uterus: Report of a Case. Int J Gynecol Pathol 2000;19:272-275.
15. Motoshima S, Irie H, Nakazono T, Yamasaki F, Nakao Y. Mri Findings of Cotyledonoid Dissecting Leiomyoma of the Uterus. Pak J Radiol 2016;21:134-8.
16. Niziurski P, Roszkowska-Purska K, Młodawski J, Młodawska M, Malmur M. Cotyledonoid Dissecting Leiomyoma of the Uterus with Infiltration of Tumor Cells within Intestinal Wall: The First Polish Case Report of a Rare Uterine Tumor and Review of the Literature. Med Stud 2020;36:328-31.
17. Tamai K, Koyama T, Saga T, Morisawa N, Fujimoto K, Mikami Y, Togashi K. The Utility of Diffusion-Weighted MR Imaging for Differentiating Uterine Sarcomas from Benign Leiomyomas. Eur Radiol 2008;18:723-730.
18. Raga F, Cholvi S, Pascual C, Boigues D, Sánchez C, Cano A. More to be Learned about Cotyledonoid Dissecting Leiomyoma. Ultrasound Int Open. 2016;2:E73-E74.
19. Roth LM, Reed RJ, Sternberg WH. Cotyledonoid Dissecting Leiomyoma of the Uterus. The Sternberg Tumor. Am J Surg Pathol 1996;20:1455-1461.
20. Jordan LB, Al-Nafussi A, Beattie G. Cotyledonoid Hydropic Intravenous Leiomyomatosis: A New Variant Leiomyoma. Histopathology 2002;40:245-252.
21. Buckshee K, Harsh R, Deepshikha A, Tanya RB. A Bizarre Highly Vascular Tumor with Alarming Presentation: A Diagnostic Dilemma. Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol 2017;6:5622.
22. 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;20:330-341.
23. Roth LM, Kirker JA, Insull M, Whittaker J. Recurrent Cotyledonoid Dissecting Leiomyoma of the Uterus. Int J Gynecol Pathol 2013;32:215-220.
24. Khatun SF, Nazneen T, Khatun S. A 48 Year Old Postmenopausal Woman with Dull Aching Lower Abdominal Pain and Heaviness in the Abdomen. Bangabandhu Sheikh Mujib Med Univ J 2018;11:241-5.
25. Ruiz Campo L, Hernández Aragón M, Villalobos Salguero FJ, Abad Rubio C, Parra Cubillos MA, Ramón y Cajal JM, Vela Lete A. Descripción de un caso de un leiomioma quístico gigante que simula una tumoración ovárica. Prog Obstet Ginecol 2016;59:166-169.
26. Henere Salamero C, Mateos Nogales D, Ballber Bosch de Basea G, Mir Moreu V, Aznar López M. Leiomiomatosis parasitaria en paciente histerectomizada. A propósito de un caso y revisión de la literatura. Prog Obstet Ginecol 2019;62:479-482.

repetida