



REPORTE DE CASO

DEGENERACIÓN SARCOMATOSA RÁPIDA DE UN LEIOMIOMA SIMPLÁSTICO PLEOMÓRFICO DE ÚTERO, REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Rapid sarcomatous degeneration of an uterine pleomorphic symplastic leiomyoma

Óscar Alejandro Bonilla-Sepúlveda, M.D. *, Jaime Díaz-Cardona, M.D. **, Álvaro Restrepo-Pareja, M.D. ***

Recibido: enero 29/08 – Aceptado: agosto 22/08

RESUMEN

Objetivo: revisar la epidemiología y el cuadro histopatológico de los sarcomas uterinos.

Presentación del caso: mujer de 35 años de edad atendida en el Hospital General de Medellín (Hospital de 3er nivel de atención, público, centro de referencia obstétrica), por sangrado genital. Presentaba anemia y masa pélvica, que en el estudio histopatológico mostró como leiomiomasarcoma uterino de alto grado.

Discusión: se describe como una lesión tumoral benigna atípica con celularidad variable, degenera en una lesión leiomiomasarcoma de comportamiento agresivo, con intervalo de ataques de síntomas en fase temprana.

Palabras clave: leiomioma, leiomiomasarcoma, menorrhagia, sepsis.

SUMMARY

Objective: reviewing the epidemiology and clinical-histopathological picture of uterine sarcomas.

Presentation of the case: a 35 year-old woman was attended at the Medellín General hospital (3rd level attention public hospital serving as obstetric reference centre) for genital bleeding. She presented anaemia and a pelvic mass which was revealed to be a high-grade uterine leiomyosarcoma in histopathological study.

Discussion: an atypical benign tumorous lesion was described, having variable cellularity; this degenerated into an aggressive leiomyosarcoma lesion having early-stage symptom attacks.

Key words: leiomyoma, leiomyosarcoma, menorrhagia, sepsis.

INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas uterinos son la neoplasia uterina más frecuente en la mujer, se detectan en el 30% de las mujeres entre 40 y 60 años y en la edad media de la vida (30-40 años).^{1,2} El crecimiento es influenciado por el estado hormonal, poseen receptores para estrógenos y progesterona.³⁻⁵

* Médico Cirujano Universidad del Quindío, Residente 3er. año Gineco-Obstetricia Universidad CES, Diplomado Docencia Universitaria Universidad CES. Medellín, Colombia. Correo electrónico: oscaralejandrobbonilla@hotmail.com

** Médico Cirujano Universidad de Caldas, Especialista Gineco-Obstetricia Universidad de Caldas, Ginecólogo Oncólogo Universidad Javeriana, Instituto Nacional de Cancerología, Especialista Auditoría Médica. Medellín, Colombia.

*** Médico Cirujano Universidad Pontificia Bolivariana, Especialista Anatomía Patológica Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Los sarcomas uterinos son un grupo raro de neoplasias con una incidencia mundial anual de 0,5 y 3,3 casos por 100.000 mujeres. Se clasifican en: el tumor mixto mesodérmico (MMT) (carcinosarcoma), el más común (0,82/100.000), seguido por leiomiosarcoma (LMS) (0,64/100.000) y sarcoma del estroma endometrial (0,19/100.000).^{6,7} Otros son subtipos patológicos raros que cuentan en pequeña proporción (0,05/100.000).⁸

El sarcoma uterino representa el 4% de las malignidades del cuerpo del útero, comprendido por un grupo heterogéneo con muchos subtipos patológicos, que se presentan con una historia natural variable, desde un curso benigno a una enfermedad agresiva.⁹⁻¹¹

El tumor mixto mesodérmico, el leiomiosarcoma de alto grado y sarcoma del estroma endometrial se comportan en forma agresiva, el intervalo del ataque de síntomas en fase temprana es 2 a 5 meses. Los pacientes con enfermedad temprana confinada al útero tiene supervivencia global de aproximadamente 50% a los 5 años, la supervivencia media en tumor metastásico es menos de 1 año.¹²⁻¹⁴

Dada la baja frecuencia de este tumor y su mal pronóstico, se presenta este caso con el objetivo de describir la epidemiología y el patrón en la histopatología.

REPORTE DE CASO

Se trata de una paciente de sexo femenino de 35 años de edad, natural de Medellín, Colombia, quien fue vista en el Hospital General de Medellín (Hospital de 3er nivel de atención, público, centro de referencia obstétrica). Consultó por presentar sangrado vaginal de 1 mes de evolución, dolor abdominal en hipogastrio, fiebre y pérdida de 6 kg de peso en el último mes. Antecedentes: grávida: 1, paridad: 1, aborto: 0, cesárea: 0 (G1P1A0C0), ciclos menstruales irregulares, sin retraso menstrual, última citología cervicovaginal hace 2 años: normal. En el examen físico, peso: 52 kg caquética, talla 1,75 m, deshidratada grado (G) II, pálida, sudorosa, temperatura 39,2 °C, tensión arterial

111/69 mmHg, pulso 102, pulmones crépitos finos bibasales, abdomen distendido edema de pared, peristaltismo disminuido, onda ascítica positiva (+), masa en fosa ilíaca derecha de aproximadamente 7 cm, poco móvil, dolorosa, bordes no definidos, tacto vaginal cérvix lateralizado a la derecha, largo, cerrado, masa que sale por cérvix de 7 cm, doloroso a la movilización. Se hospitaliza por ginecología, los resultados de laboratorio iniciales son: sub. unidad B HCG cuantitativa: negativa, hemoglobina: 5,8 g/dl, hematocrito: 18% leucocitos: 9900 mm³ neutrófilos: 78%, linfocitos 22%, plaquetas: 270000 mm³, eritrosedimentación: 101, creatinina: 0,7 ionograma: sodio: 147, potasio: 1,68 cloro: 124, magnesio: 1,4 el citoquímico de orina mostraba turbidez, eritrocitos >50, nitritos (+), se toma electrocardiograma (EKG) ondas U, ondas T negativa y poca progresión de R, radiografía de tórax con pequeños derrames basales bilaterales posterolaterales, radiografía de abdomen simple con niveles hidroaéreos, dilatación de asas delgadas. Es valorada por cirugía general, colocan catéter subclavio para hacer reposición de potasio y magnesio central por déficit, se interpreta la placa de abdomen como obstrucción intestinal por bridas vs. masa pélvica, ordenan sonda nasogástrica (SNG), hemocultivos seriados, e inician ampicilina sulbactam por 10 días, se transfunden 3 unidades de glóbulos rojos empacados (GRE), se ordena tomografía axial computada (TAC) abdominal contrastada, que muestra masa lobulada hepática 9x9, 4x8 cm en segmentos 6 y 7, ascitis loculada, útero miomatoso, cavidad endometrial engrosada 15 mm, lesiones quísticas anexas derecha 92x81x80 mm e izquierda 111x73x63 mm, sin masas retroperitoneales, se ordena biopsia hepática guiada por ecografía. La patología confirma un hemangioma hepático, se toma paracentesis de ascitis loculada en mesogastrio de 15 cm, purulento no hemorrágico. Se solicita valoración por ginecología oncológica que solicitan CA 125: 88 U/ml (elevado).

La paciente presenta mejoría parcial pero persiste febril, a pesar de hemocultivos negativos, por lo cual es llevada por gineoncología y

cirugía general para laparotomía exploratoria, encontrando el abdomen bloqueado por un síndrome adherencial severo, se realiza drenaje de absceso pélvico, pero no es posible la extracción del tumor, se hace curetaje ginecológico y biopsia de masa de cérvix. Patología del endometrio: endometrio proliferativo y la masa de cérvix como lesión neoplásica con necrosis, hemorragia focal, pleomorfismo nuclear, nucleolos monstruosos, cromatina irregular, nucleolos prominentes. Llama la atención que no tiene aumento del número de figuras mitóticas, se considera necesario realizar pruebas de inmunohistoquímica y clasifican como neoplasia pleomórfica indiferenciada, se da de alta y cita a consulta externa con resultado de patología, que informa leiomioma simplástico pleomórfico, con prueba desmina (+). Esta es una patología rara, poco diagnosticada, con un curso benigno, evolución con buen pronóstico y lenta progresión, se cita a controles periódicos cada 4 meses con CA 125 y ecografía pélvica ginecológica, de los cuales todos son normales, pero después de un control de 4 años, consulta nuevamente por urgencias de ginecología en el Hospital General de Medellín (HGM) por sangrado vaginal y al tacto vaginal encuentran masa amorfa que deforma cérvix, parametrios engrosados, se toma biopsia y el resultado de patología muestra proliferación neoplásica maligna, células fusocelulares de músculo liso, que se agrupan y forman nidos irregulares, con extensas áreas de necrosis, acompañadas de pleomorfismo nuclear y un aumento de las figuras mitóticas, diagnosticado como leiomiosarcoma uterino de alto grado.

DISCUSIÓN

Con el fin de encontrar la literatura necesaria para cumplir con el objetivo planteado, se realizó la búsqueda en las bases de datos: *Ovid* y *Medline*, se utilizaron las siguientes palabras clave: leiomioma, leiomiosarcoma, leiomioma simplástico pleomórfico. Se analizaron 18 artículos relacionados con el tema: 11 reportes de casos, 4 revisiones de tema, 3 revisiones sistemáticas.

Los leiomiosarcomas representan el 1% de los tumores malignos del cuerpo uterino y el 30% de los sarcomas uterinos;^{15,16} en una razón de un caso por 800 tumores de músculo liso, la edad de aparición es la quinta década de la vida.

La mayoría se presenta como un tumor de 6 a 9 cm, blando, de contorno mal delimitado, núcleos hipercromáticos con cromatina gruesa y en un 80% de los casos un recuento mitótico $>15\text{MF}/10\text{HPF}$.^{17,18} Causa metástasis por diseminación intraperitoneal a ganglios linfáticos regionales y por vía hematogena a hígado, pulmón, cerebro, con sobrevida a 5 años 15–25%.¹⁹

Macroscopía

- Lesiones: blandas, grisáceas, amarillentas, de bordes irregulares, frecuentemente solitarios (50-75%), con focos hemorrágicos y necróticos, crecimiento infiltrativo.²⁰

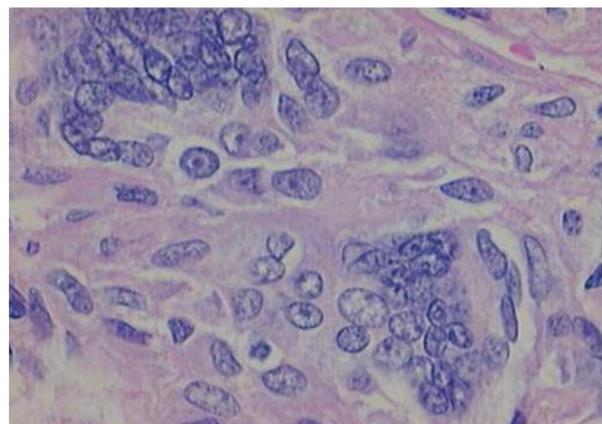
Microscopía

- Se valora: atipia nuclear, recuento mitótico y celularidad.

Los tumores que presentan: hiper celularidad, con atipia nuclear, recuento mitótico 5 mitosis en 10 campos de 40X, se consideran leiomiosarcomas.

Mientras que el leiomioma simplástico pleomórfico (**figura 1**), se trata de un leiomioma en el que suelen existir áreas de degeneración mixoide o hialina, junto a otras áreas con un patrón más o menos

Figura 1. Leiomioma simplástico pleomórfico.



hipercelular; no obstante, su característica más peculiar y distintiva es la presencia de abundantes células de gran tamaño, con núcleos muy irregulares, hipercromáticos y con inclusiones citoplasmáticas. También se observan células multinucleadas, el citoplasma es grande, eosinófilo y, a veces, granular. A pesar del llamativo aspecto histológico, en este tipo de tumores no se encuentran mitosis o su número es muy escaso, por ello es tan interesante la rápida progresión en un período corto de tiempo de un leiomioma a sarcoma de alto grado, a partir de una forma atípica simblástica pleomórfica de escasas figuras mitóticas.²¹

Consideraciones éticas

En la elaboración del presente documento nos abstenemos de publicar nombres, documentos de identidad o cualquier otra información que pudiese vincular a la paciente o a los médicos tratantes, que pudiera ser objeto de violación de la privacidad. El material fotográfico de anatomía patológica es exclusivo del caso clínico.

REFERENCIAS

- Persaud V, Arjoon PD. Uterine leiomyoma. Incidence of degenerative change and a correlation of associated symptoms. *Obstet Gynecol* 1970;35:432-6.
- Razafintsalama T, Leveque J, Le Gall F, Paumier V, Pangui E, Kerisit J et al. Léiomyosarcome utérin. À propos de 9 observations et revue de la littérature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1997;26:256-62.
- Benangiano G, Kivinen ST, Fadini R, Cronjé H, Klintorp S, van der Spuy ZM. Zoladex (goserelin acetate) and anemic patient: results of a multicentre fibroid study. *Fertil Steril* 1996;66:223-8.
- Rein MS, Barbieri RL, Friedman AJ. Progesterone: A critical role in pathogenesis of uterine myomas. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:14-8.
- Smith SK. The regulation of fibroid growth: time for a rethink? *Br J Obstet Gynaecol* 1993;100:977-9.
- Oláh KS, Dunn JA, Gee H. Leiomyosarcomas have a poorer prognosis than mixed mesodermal tumours when adjusting for known prognostic factors: the result of a retrospective study of 423 cases of uterine sarcoma. *Br J Obstet Gynaecol* 1992;99:590-4.
- Nordal RR, Thoresen SO. Uterine sarcomas in Norway 1956-1962: incidence, survival and mortality. *Eur J Cancer* 1997;33:907-11.
- Harlow BL, Weiss NS, Lofton S. The epidemiology of sarcomas of the uterus. *J Natl Cancer Inst* 1986;76:399-402.
- Hoskins WJ, Pérez CA, Young RC. Principles and practice of gynecologic oncology. 3rd ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
- Brooks SE, Zhan M, Cote T, Baquet CR. Surveillance, epidemiology, and end results analysis of 2677 cases of uterine sarcoma 1989-1999. *Gynecol Oncol* 2004;93:204-8.
- Leibsohn S, d'Ablaing G, Mishell DR Jr, Schlaerth JB. Leiomyosarcoma in a series of hysterectomies performed for presumed uterine leiomyosarcoma. *Am J Obstet Gynecol* 1990;162:968-76.
- Umesaki N, Tanaka T, Miyama M, Kawamura N, Ogita S, Kawade J, et al. Positron emission tomography with (18) fluorodeoxyglucose of uterine sarcoma: a comparison with magnetic resonance imaging and power Doppler imaging. *Gynecol Oncol* 2001;80:372-7.
- Fuller A Jr, Patterson D, Shimm D. Sarcomas of the female genital tract. En: Raaf J, ed. *Soft tissue sarcomas: diagnosis and treatment*. St. Louis, MO: Mosby; 1993. p. 187-200.
- Schwartz LB, Diamond MP, Schwartz PE. Leiomyosarcomas: clinical presentation. *Am J Obstet Gynecol* 1993;168:180-3.
- Forney JP, Buschbaum HJ. Classifying, staging, and treating uterine sarcomas. *Contemp Ob Gyn* 1981;18:47-69.
- Poulsen HE, Taylor CW, Sobin LH, eds. *Histological Typing of female genital tract tumours*. Geneva: World Health Organization; 1975. p. 13.
- Major FJ, Blessing JA, Silverberg SG, Morrow CP, Creasman WT, Currie JL, et al. Prognostic factors in early-stage uterine sarcoma: a Gynecologic Oncology Group study. *Cancer* 1993;71:1702-9.
- Oda K, Okada S, Nei T, Shirai T, Takahashi M, Sano Y, et al. Cytodiagnostic problems in uterine sarcoma. Analysis according to a novel classification of tumor growth types. *Acta Cytol* 2004;48:181-6.
- Omura GA, Major FJ, Blessing JA, Sedlacek TV, Thigpen JT, Creasman WT, et al. A randomized study of adriamycin with and without dimethyl

triazenoimidazole carboxamide in advanced uterine sarcomas. *Cancer* 1983;52:626-32.

20. Evans HL, Chawla SP, Simpson C, Flinn KP. Smooth muscle neoplasms of the uterus other than ordinary leiomyoma. A study of 46 cases, with emphasis on

diagnostic criteria and prognostic factors. *Cancer* 1988;62:2239-47.

21. Christopherson WM, Williamson EO, Gray LA. Leiomyosarcoma of the uterus. *Cancer* 1972;29:1512-7.

Conflicto de intereses: ninguno declarado.