

M.I. Ribau Díez^a
E. García Toro^b
A. Velasco Osés^b
M. Claver Criado^b
E. Alonso Briz^a

^aServicios de Obstetricia y Ginecología, y
^bAnatomía Patológica.
Hospital General Yagüe. Burgos.

Correspondencia:

Dra. I. Ribau Díez.
Gran Vía de Les Corts Catalanes, 988, 7.º 1.ª.
08018 Barcelona.

Fecha de recepción: 24/8/00
Aceptado para su publicación: 13/11/00

Tumor uterino de los cordones sexuales

87

Uterine tumor of the sex cords

M.I. Ribau Díez, E. García Toro, A. Velasco Osés, M. Claver
Criado, E. Alonso Briz. Tumor uterino de los cordones sexuales.
Prog Obstet Ginecol 2001;44:87-90.

INTRODUCCIÓN

En 1976, Clement y Scully describieron 14 casos de tumores uterinos con una gran semejanza histológica a los tumores de los cordones sexuales del ovario¹. Estos autores postularon un origen gonadal basándose exclusivamente en su semejanza con los más habituales tumores ováricos de los cordones sexuales (tumores de la granulosa y de Sertoli-Leydig). Dividieron sus casos en dos grandes grupos en función de la proporción relativa de los componentes que los constituyen (células del estroma endometrial y células de probable origen gonadal agrupadas en nidos, cordones y/o túbulos).

En el grupo 1 la participación de los cordones sexuales es menor predominando el componente estromal endometrial (más del 50% de la neoplasia). El comportamiento clínico de los tumores del grupo 1 es semejante al de los sarcomas estromales endometriales puros de bajo grado, por lo que pueden recurrir o metastatizar¹.

El grupo 2 está integrado por aquellos tumores en los que la participación del estroma endometrial es nula o mínima, estando constituidos de forma

predominante por elementos de supuesto origen en los cordones sexuales. El comportamiento biológico de los tumores del grupo 2 es totalmente benigno¹. Con posterioridad, basándose en hallazgos inmunohistoquímicos y ultraestructurales, distintos autores han propuesto un origen muscular, epitelial y del estroma endometrial sin que exista todavía un consenso total sobre la verdadera naturaleza de estas neoplasias^{2,3,5,7,9}.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 36 años de edad que presentaba hipermenorreas de larga evolución. Entre sus antecedentes personales y obstétricos solamente destacaban tres embarazos y partos normales. En la exploración ginecológica presentaba un cérvix de múltipara con eritroplasia periorificial. Al tacto vaginal se detectaba un aumento del tamaño uterino semejante a una gestación de 8-10 semanas a expensas de una tumoración ubicada en el fondo y canto derecho (fig. 1). En la ecografía se observa una masa hipoeoica en el fondo uterino de 5,7 × 5,3 cm

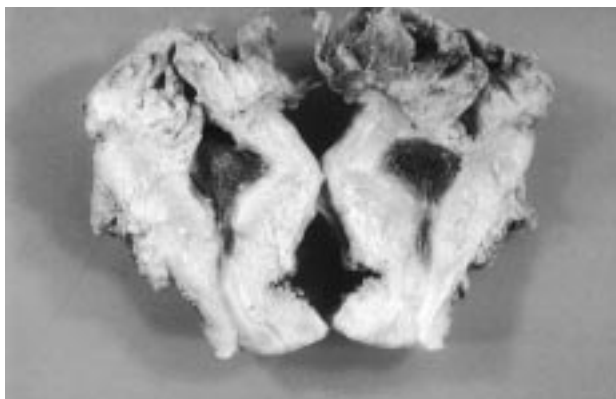


Figura 1. La tumoración estaba localizada en el fondo uterino a nivel intramural respetando la cavidad endometrial.

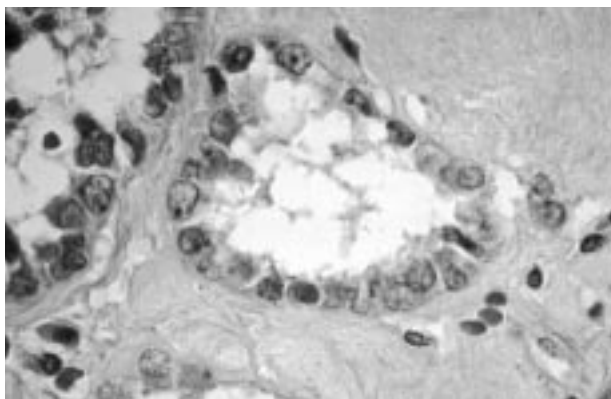


Figura 3. Las estructuras tubulares están tapizadas por una única hilera de células cúbicas sin atipia destacable.

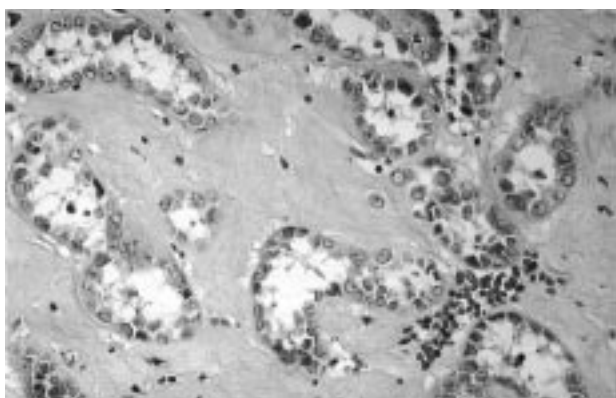


Figura 2. Microscópicamente la tumoración está constituida por estructuras tubulares en un estroma hialinizado.

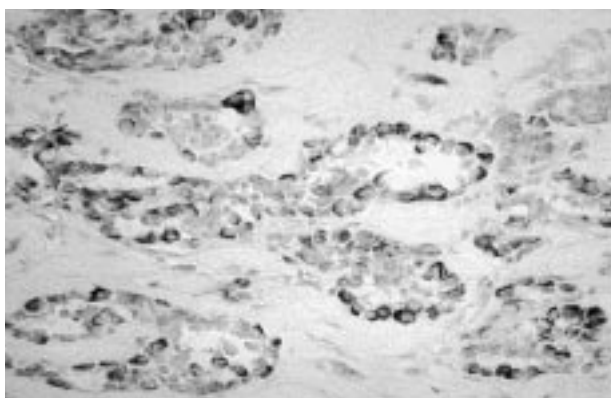


Figura 4. Las células tumorales resultaron fuertemente positivas para desmina.

compatible con un fibroleiomioma. Se programa para intervención quirúrgica, practicándose laparotomía exploradora con biopsia intraoperatoria del tumor uterino ante la extraña imagen macroscópica observada que, aunque descarta malignidad, no establece un diagnóstico histológico concluyente.

Se realizó histerectomía total simple sin incidencias. En el estudio anatomopatológico definitivo se confirmó la ausencia de signos histológicos de malignidad, estando constituido el tumor por estructuras tubulares tapizadas por una única hilera de células cúbicas sin atipia destacable, inmersos en una matriz hialinizada (figs. 2 y 3), en la que no se reconocen morfológicamente músculo liso ni estroma endometrial. El estudio inmunohistoquímico presenta positividad para queratina (CAM 5.2), vimentina y

desmina (fig. 4). El diagnóstico fue de tumor uterino de los cordones sexuales cursando el postoperatorio con normalidad. Tras 8 años de seguimiento la paciente se encuentra asintomática, sin signos de recurrencia de la enfermedad.

DISCUSIÓN

Consideramos que el caso que presentamos corresponde a un tumor uterino de los cordones sexuales del grupo 2 según el trabajo inicial de Clement y Scully¹. Morfológicamente, no se evidencia estroma endometrial y las estructuras tubulares que lo componen son semejantes a los descritos en los tumores de Sertoli del ovario. Además, el perfil in-

munohistoquímico (positividad para queratina, vimentina y desmina) también coincide con el descrito en estas neoplasias^{2,6}.

La discusión se plantea abiertamente sobre la controvertida histogénesis de estos tumores uterinos. Inicialmente, su semejanza arquitectural con los tumores ováricos derivados de los cordones sexuales sugirieron este origen a los autores que los describieron¹, aunque en ningún caso se han descrito hendiduras nucleares ni cuerpos de Call-Exner como en los tumores ováricos de la granulosa.

Posteriormente, Tang et al⁸ encontraron evidencias inmunohistoquímicas y ultraestructurales de diferenciación muscular proponiendo la denominación de "estromioma"^{3,10}. Otros autores sugieren que la presencia en estas lesiones de un doble fenotipo estromal y epitelial son compatibles con un origen estromal endometrial, de forma que la semejanza con los tumores ováricos de los cordones sexuales podría ser casual, sin ningún vínculo histogénico entre ambos tipos de neoplasia^{2,7}.

En 1986, Kantelip et al⁵ describen cristales de Charcot-Blotcher en el estudio ultraestructural de un caso. Estas estructuras son específicas de las células de Sertoli, apoyando la hipótesis inicial de Clement y Scully.

Recientemente, Krishnamurthy et al han aplicado una serie de nuevos marcadores inmunohistoquímicos expresados por células de los cordones sexuales y/o productores de hormonas esteroideas a 7 casos. Estos nuevos marcadores (inhibina, 013 y A103) habían demostrado previamente su utilidad en el diagnóstico de los tumores de los cordones sexuales ováricos².

La inhibina es una hormona producida por las células de la granulosa que inhibe la liberación de FSH por la hipófisis. Es un marcador muy específico de diferenciación gonadal, por lo que la positividad en tres de los siete casos estudiados por Krishnamurthy et al es compatible con este origen.

El marcador 013 (CD99, MIC-2) se ha utilizado fundamentalmente en el diagnóstico del sarcoma de Ewing y tumor neuroectodérmico periférico (PNET). Sin embargo no es totalmente específico, habiéndose

se demostrado también positividad en elementos de los cordones sexuales entre otros tipos celulares⁴. El 013 resultó positivo en seis de los siete casos estudiados por Krishnamurthy et al².

Finalmente, el A103 es un anticuerpo capaz de detectar el antígeno MART-1 expresado por los melanocitos normales y neoplásicos. Este marcador también resulta positivo, probablemente por una reacción cruzada, en células productoras de hormonas esteroideas y en los tumores derivados de este tipo de células en la corteza suprarrenal, ovarios y testículos. De los 7 casos de Krishnamurthy et al², cuatro resultaron positivos con el A103. Estos resultados son compatibles con la hipótesis original de Clement y Sally, sin que la positividad frecuente para marcadores epiteliales y musculares (queratina, actina y desmina) sea totalmente contraria a un origen de los cordones sexuales, puesto que estos marcadores se han encontrado también en tumores ováricos de la granulosa². Además, la positividad frecuente para receptores de estrógenos y progesterona también apoya este origen². Asumiendo esta histogénesis, no está establecido si estos tumores surgen de una diferenciación divergente del estroma uterino o de elementos de los cordones sexuales ectópicos².

El tratamiento recomendado es la histerectomía total y salpingooforectomía bilateral, que resulta curativa en los tumores del grupo 2, mientras que las lesiones del grupo 1, pueden recidivar o dar metástasis¹. En pacientes jóvenes con lesiones del grupo 2 en las que preservar la fertilidad es una consideración importante se puede plantear un tratamiento conservador si resulta técnicamente posible^{1,11}.

En resumen, describimos un caso extraordinariamente infrecuente de un tumor uterino derivado de los cordones sexuales. Los sucesivos estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales han obtenido resultados contradictorios, manteniéndose la controversia sobre su histogénesis. Sin embargo, el descubrimiento reciente de nuevos marcadores relativamente específicos, apoyan la hipótesis inicial sobre un origen de estas lesiones en los cordones sexuales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Clement PB, Scully RE. Uterine tumors resembling ovarian sex-cord tumors. A clinicopathologic analysis of fourteen cases. *Am J Clin Pathol* 1976; 66: 512-525.
2. Krishnamurthy S, Jungbluth AA, Busam KJ, Rosai J. Uterine tumors resembling ovarian sex cord tumors have an immunophenotype consistent with true sex-cord differentiation. *Am J Surg Pathol* 1988; 22: 1078-1082.
3. McCluggage WG, Shah V, Walsh MG, Toner PG. Uterine tumour resembling ovarian sex-cord tumours: evidence for smooth muscle differentiation. *Histopathology* 1993; 23: 83-85.
4. Baker RJ, Hildebrandt RH, Rouse RV, Hendrickson MR, Longacre TA. Inhibin and CD99 (MIC2) expression in uterine stromal neoplasms with sex-cord-like elements. *Hum Pathol* 1999; 30: 671-679.
5. Kantelip B, Cloup N, Dechelotte P. Uterine tumor resembling ovarian sex-cord tumors: report of a case with ultrastructural study. *Hum Pathol* 1986; 17: 91-94.
6. Moll M, Horn T. An unusual uterine tumor resembling sex-cord-tumor of the ovary with papillomatous features. Immunohistochemical and electron microscopic observations. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1992; 71: 550-554.
7. Malfetano JH, Hussain M. A uterine tumor resembled ovarian sex-cord tumors: a low-grade sarcoma. *Obstet Gynecol* 1989; 74: 489-491.
8. Tang CK, Toker C, Ances IG. Stromyoma of the uterus. *Cancer* 1979; 43: 308-316.
9. Sullinger J, Scully RE. Uterine tumors resembling ovarian sex-cord tumors: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Mod Pathol* 1989; 2: A93.
10. Erhan Y, Baygun M, Ozdemir N. The coexistence of stromomyoma and uterine tumor resembling ovarian sex-cord tumors. Report of a case and immunohistochemical study. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1992; 71: 390-393.
11. Caglar H, Traub B, Jenis EH, Gaeta J, Nezhat C, Hreshchyshyn MM. Plexiform or sex-cord tumors resembling tumors of the uterus. *Am J Obstet Gynecol* 1983; 145: 639-640.