

TRES TIPOS DE TUMORACIONES UTERINAS POCO FRECUENTES*, **

(Hemangioendotelioma, hemangiopericitoma y endometriosis del estroma)

P. de Agustín, A. Segura, M. Nistal, J. A. Usandizaga

El problema de la endometriosis del estroma y de los tumores vasculares del útero ha sido largamente debatido. En 1908, Doran y Lockyer hablaron ya de un tumor al que denominaron periendotelioma y en 1920, Casler hizo la primera descripción detallada del mismo. Posteriormente esta serie de nuevas tumoraciones recibieron denominaciones distintas, lo que habla bien a las claras de la dificultad existente a la hora de enjuiciarlas (Goodall, 1937, Endometriosis del estroma; Henderson, 1945, Miosis estromal endolinfática; Pedowitz, 1954, hemangiopericitoma; Nicod, 1960, endometriosis citógena; Budinger, 1964, tumor del miometrio de origen indeterminado; Larbig, 1965, tumor plexiforme del miometrio; Jensen y Dockerty, 1966, sarcoma endometriode, etcétera).

* Comunicación presentada a la V Reunión Nacional de la Sociedad de Anatomía Patológica. Ciudad Real, Abril, 1972.

** Servicio de Anatomía Patológica (doctor F. Contreras). Clínica Maternal (doctor J. A. Usandizaga) Ciudad Sanitaria de la Seguridad Social "La Paz", Madrid.

Entre nuestros casos figuran tres tumoraciones encuadrables dentro de estas raras neoplasias uterinas, lo que nos ha movido a revisar el problema con un intento de precisar su nomenclatura y origen, así como sus posibles relaciones.

Casuística

De nuestras 1.300 histerectomías aparece una vez cada uno de los diagnósticos de hemangiopericitoma, hemangioendotelioma, y endometriosis del estroma. El diagnóstico de hemangioendotelioma se hizo siete veces en nuestro archivo (uno en hígado, dos en piel, uno en parótida, uno en submaxilar, un labio, y uno en cerebro). El de hemangiopericitoma en cinco ocasiones todas ellas de partes blandas.

Caso número 1

Historia clínica. Paciente de cincuenta y siete años, procedente de la Maternidad

de La Paz (profesor Usandizaga), con antecedentes sin interés, que había tenido tres embarazos y partos normales y la menopausia a los cincuenta y un años. Consultó por padecer metrorragias escasas e intermitentes desde hacía dos meses. En la exploración destacó un cistocele grado II-III. El útero era normal y también la exploración cardiopulmonar. Los análisis mostraron 3.680.000 hematíes, 8.600 leucocitos, V. S. G. de 30 mm. a la primera hora, pruebas de coagulación, normales, glucemia y proteínas dentro de los límites normales y en orina + indicios marcados de albúmina. Se le realizó un legrado total, obteniéndose un endometrio proliferativo hiperplásico informado por nuestro Servicio. Se señaló en este momento por el médico que legró a la enferma "un resalte del fondo uterino". Con este legrado se consiguieron detener las hemorragias, pero a los tres meses volvió la paciente por presentar desde hacía unas semanas metrorragias abundantes que le duraban diez o doce días. Por los antecedentes de hiperplasia, el cuadro clínico y dada la edad se practicó una histerectomía total con doble anexectomía.

Estudio anatomopatológico. Utero con anejos de 9 x 6 x 4 centímetros, que presentaba un nódulo submucoso con amplia base de implantación en el miometrio, de cuatro centímetros de diámetro, consistencia firme, aspecto fasciculado y de un color amarillento muy llamativo (figura 1). Este crecimiento intracavitario explica la sensación de resalte en el momento de hacer el legrado. Histológicamente estaba constituido por abundante número de luces vasculares bien delimitadas, tortuosas, sin hematíes (figura 2). Con una impregnación argéntica para reticulina se demostró que existía proliferación celular hacia la luz vascular a expensas de células endoteliales (figura 3) que eran voluminosas pero con escaso citoplasma. Las células eran de límites poco claros por lo que la forma de las mismas era poco valorable microscópicamente. Los núcleos eran voluminosos y en general de cromatina laxa mostrando con cierta frecuencia un nucléolo pequeño; entre las células existía un estroma relativamente escaso representado por células

conjuntivas y fibras musculares lisas sin particularidades entre las que era posible observar algunos focos de linfocitos. Las variaciones morfológicas y tintoriales entre los elementos tumorales eran muy escasas, así como el número de figuras mitóticas. En algunas zonas había cordones celulares o acúmulos de células de menor tamaño y núcleo más picnótico. Con el Oil Red. O. se demostró que existían gotas de grasa en el polo basal de las células endoteliales. La tumoración aunque no encapsulada estaba bien delimitada y no infiltraba el miometrio aunque lo comprimía. Se hicieron los diagnósticos de hemangioendotelioma, histológicamente benigno, endometrio atrófico y cervicitis crónica inespecífica con metaplasia epidermoide superficial.

La paciente hizo en el posoperatorio un seroma de pared abdominal que curó sin dificultad, por lo que se la dio de alta, volviendo un mes más tarde sin que se encontraran alteraciones en la exploración. La enferma se encuentra bien a los tres años y tres meses de la operación.

Caso número 2

Historia clínica. Paciente de cuarenta y cuatro años, procedente de la Maternidad de "La Paz" (profesor Usandizaga) en cuyos antecedentes figura una apendicectomía y dos embarazos con partos normales. Ingresó por presentar metrorragias ligeras durante cuarenta días, que se acentuaron los dos días anteriores a la consulta. En el examen físico mostraba un buen estado general y una exploración cardiorrespiratoria normal. En la exploración ginecológica el útero aparecía uniformemente aumentado de tamaño como correspondiente a un embarazo de tres meses. En los datos analíticos sólo era de destacar una anemia hipocroma. Se le realizó una histerectomía total con anexectomía.

Estudio anatomopatológico. Utero completo con ambos anejos que medía 11 x 10 x 9 centímetros, abierto por su cara posterior en la que muestra una formación excrecente intramural (figura 4) de aspecto de coliflor, color pardo y consistencia blanda. Se apreció crecimiento infiltrante miometrial, y a nivel del endometrio

Figura 1.—Tumoración en fondo de útero de color amarillento, aspecto uniforme y haciendo relieve en la cavidad.

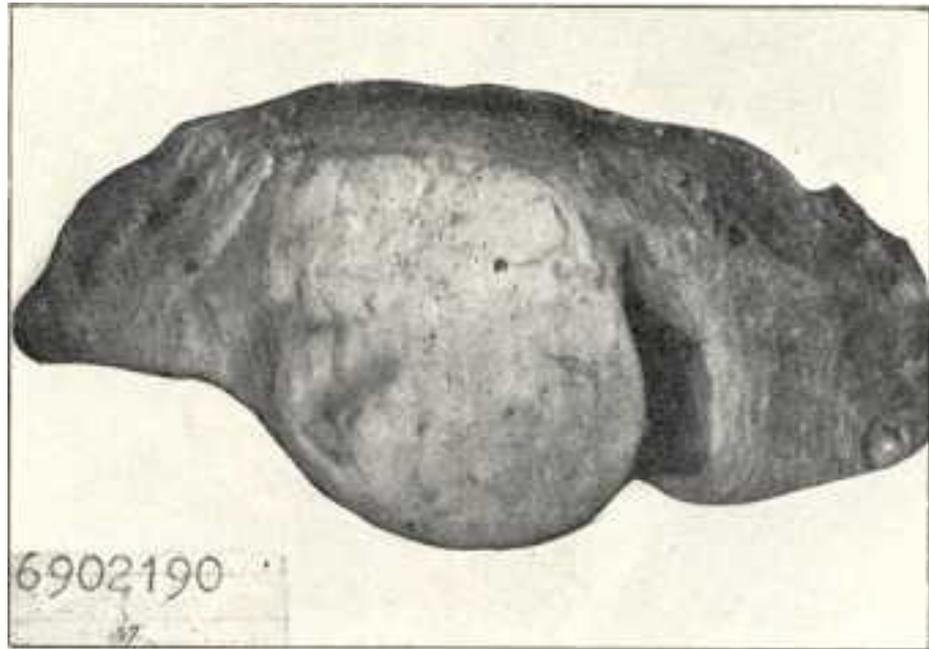


Figura 2.—La proliferación tumoral se hace hacia el interior de los vasos (HE. 63 X).

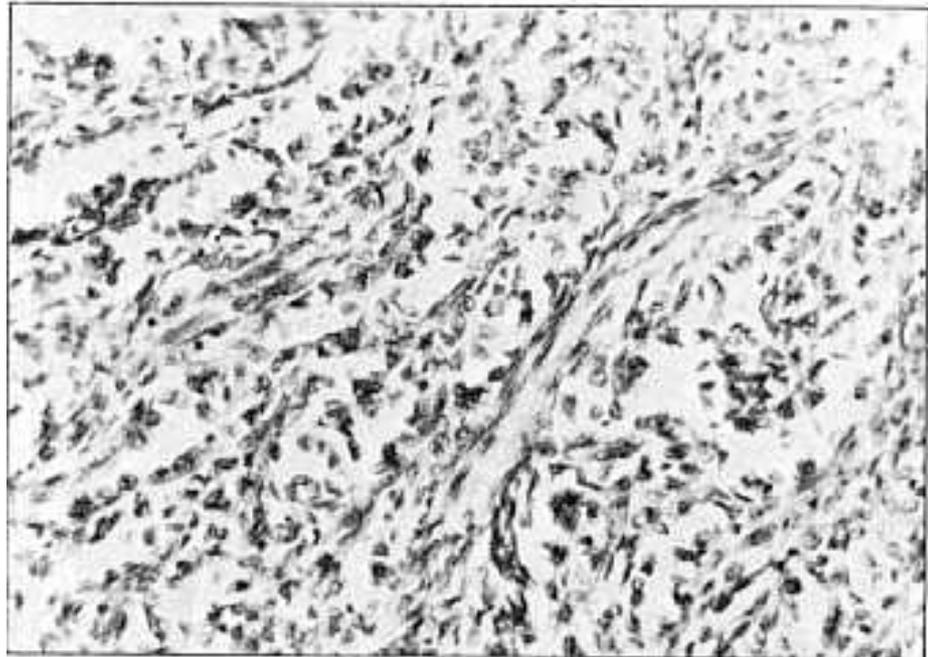


Figura 3.—La disposición de la reticulina es alrededor de las cavidades recubiertas por células tumorales. (Laidlaw 63 X).



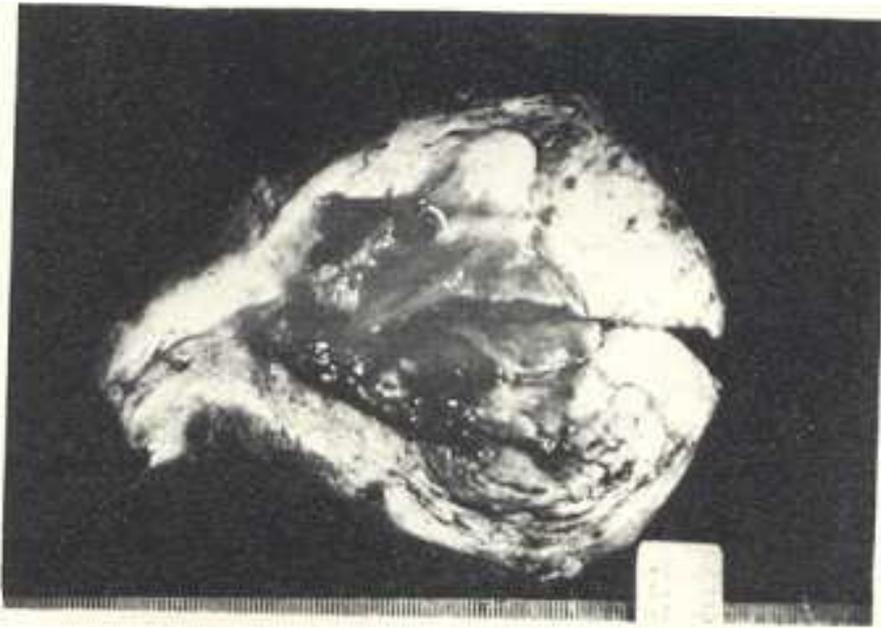


Figura 4.—Aspecto general de una tumoración que rellena la cavidad e infiltra el miometrio.

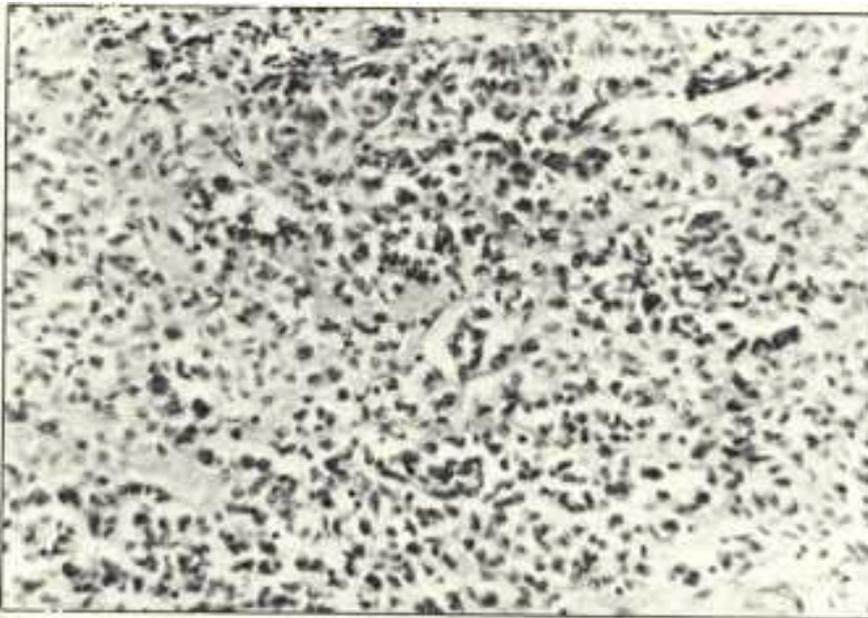


Figura 5.—Células pequeñas con citoplasma escaso, en nidos o cordones (H.E. 25 X).

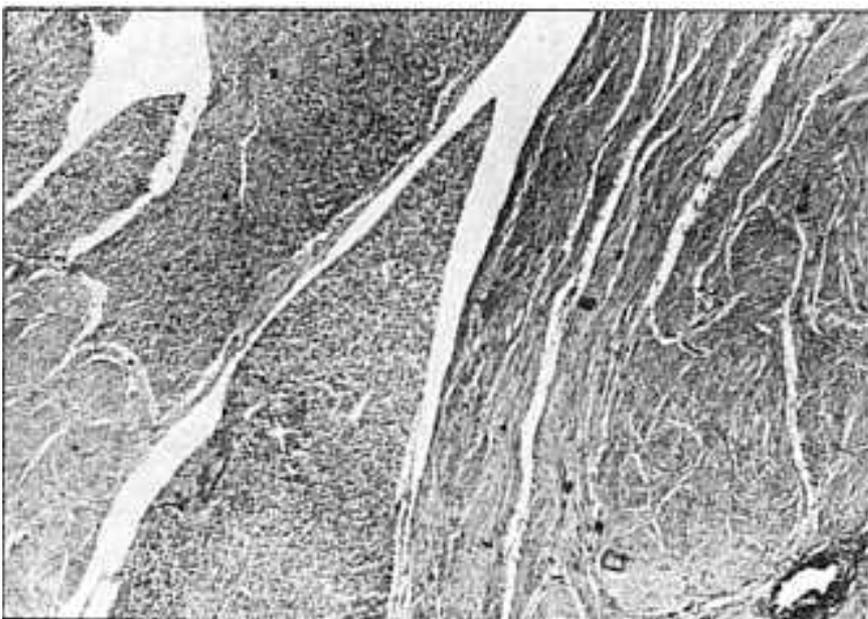


Figura 6.—Infiltración interfascicular del miometrio en forma de cuña (H.E. 10 X).

Figura 7.—Se observa gran número de cavidades vasculares, por fuera de las cuales se disponen las células tumorales (Laidlaw 25 X).

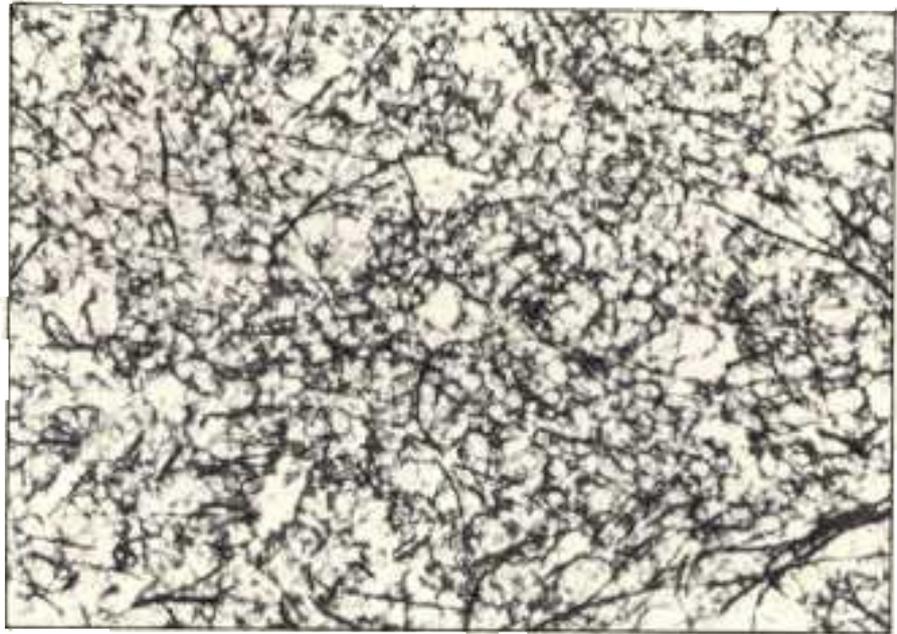
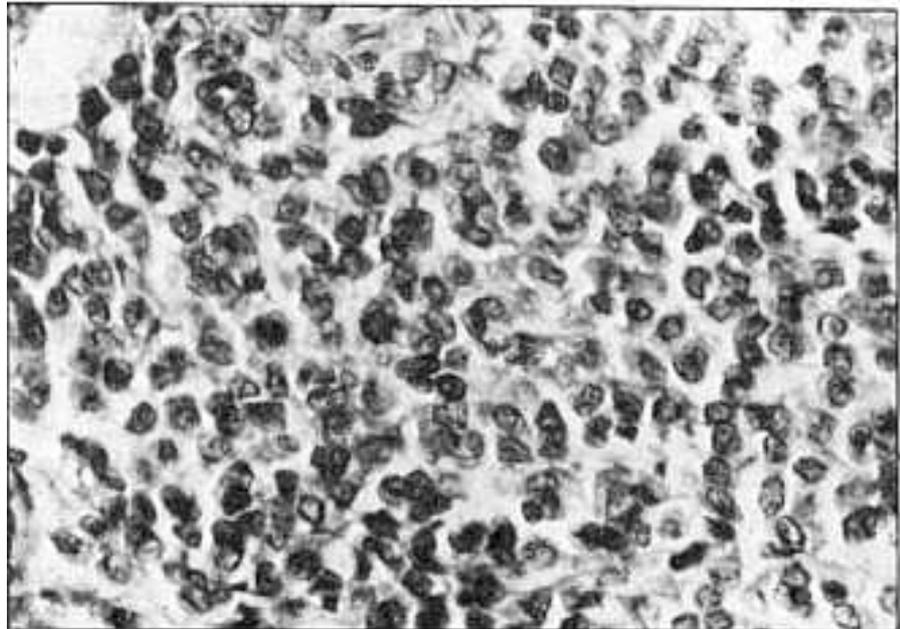


Figura 8.—La tumoración está constituida por células de escaso tamaño (H.E. 160 X).



formaba un aspecto irregular de color amarillento polipoideo. Histológicamente el tejido tumoral estaba constituido por masas celulares agrupadas en nidos compactos muchas veces inmersas en un conjuntivo colagenizado conformando cordones gruesos anastomosados (figura 5). El citoplasma de estas células era poco visible y rara vez se podía adivinar cierta forma fusiforme en ellas, representando la mayoría de las veces unas formas redondeadas a juzgar por la distancia existente entre los núcleos. Estos eran, asimismo, de formas esféricas y de cromatina dispuesta de manera apretada aunque con pequeñas variaciones de color y tamaño de unas células a otras. La reticulina demostraba que cada célula tenía

su propia red. El tejido tumoral infiltraba el miometrio en muchas zonas (figura 6), así como los espacios interfasciculares. A la vista de estos hallazgos se diagnosticó de endometriosis del estroma, además de hiperplasia glandular del endometrio y de adenomiosis.

Se le dio a la enferma el alta a los once días tras un posoperatorio sin complicaciones. Después de haber pasado dos años y diez meses de la intervención, no presenta recidivas.

Caso número 3

Historia clínica. Se trata de una paciente de cuarenta años (estudiada por el doc-

tor Parache), sin antecedentes destacables, que había tenido la menarquia a los trece años, tenía un tipo de ciclo de 2-28 y había tenido tres partos normales. Consultó por presentar dolor y aumento de volumen del abdomen. Unos meses antes había tenido metrorragias pero ahora la regla era normal. En la exploración destacaba un útero ligeramente agrandado de manera regular y unos anejos quísticos sobre todo en el lado izquierdo. En los análisis clínicos se encontraron 4.300.000 hematíes, 85 por 100 de hemoglobina, 6.200 leucocitos, un índice de Katz de 9, una glucosa de 0,9 y una urea de 0,3. En el examen colpocitológico se encontró un grado II. En el resto de las exploraciones practicadas no existían anomalías. Se le realizó una intervención encontrándose un útero blando con ambos ovarios quistificados, especialmente el izquierdo, que presentaba una formación quística de unos cinco centímetros con características típicas de quiste dermoide. Se le realizó asimismo una histerectomía fúndica.

Anatomía patológica. En el fondo uterino recibido existía una formación pedicular intracavitaria de un centímetro de diámetro, de consistencia elástica y color grisáceo, que histológicamente estaba constituido por gran cantidad de células dispuestas en masas y cordones con escaso estroma entre ellas. Las células eran de tamaño pequeño, de límites poco netos y dispuestos más o menos ordenadamente alrededor de luces vasculares, lo que ponía de manifiesto la técnica de reticulina (figura 7). Las células eran de núcleos redondeados con ciertas alteraciones en la forma y tamaño, con la cromatina dispuesta de manera densa en la zona de la periferia y con citoplasmas en general escasos (figura 8). Algunas veces la citología estaba constituida por células de núcleos más hipercromáticos y de aspecto en ocasiones incluso alargado. Había escaso número de mitosis en estas células pero no se demostró en ningún momento atipias. Se diagnosticó de hemangiopericitoma, además de quiste dérmico ovárico y de endometria en fase secretora.

La enferma ha sido revisada durante los últimos cuatro años y no presenta desde

entonces ningún tipo de alteraciones, encontrándose en estos momentos perfectamente bien.

Comentarios

De los diversos nombres que se le han dado a estas neoformaciones se desprende que se ha tratado de interpretarlas como neoformaciones vasculares, sarcoma del estroma, o una variedad de endometriosis del estroma. No han faltado algunos que las han considerado como una misma entidad que se manifiesta de distintas formas. Así, Le Gal (1966), cree que la endometriosis citógena adopta tres formas: una pseudosarcomatosa, una endolinfática y otra peritelial, con lo que se trata de unificar todas las ideas existentes. Para muchos (Nicod, 1960; De la Rue, 1965) siguiendo a Pedowitz, Felmus y Grayzel (1954) es indudable la naturaleza vascular de la endometriosis citógena. Norris y Taylor (1966) revisan 53 neoformaciones del estroma endometrial y las clasifican en dos grupos: infiltrantes y no infiltrantes y entre estas últimas sitúan la miosis endolinfática y el sarcoma del estroma. Algunos han considerado la hiperplasia del estroma endometrial como precursora del sarcoma de endometrio (Hanson, 1959; Dallenbach-Hellweg, 1971). En realidad, desde 1942, fecha en que Stout describió el hemangiopericitoma, el problema de la estromatosis ha sido objeto de varias revisiones y muchas controversias. Hay varias explicaciones que pueden justificar, en parte, la carencia de datos uniformes. De un lado, la escasa frecuencia de éstos procesos en nuestra Estadística Nacional (Reparaz, 1971; Márquez, 1966) y de otro, la falta de estudios realizados con técnicas histológicas de las de tipo tricrómico de Masson para conjuntivo y de reticulina para destacar la relación que existe entre el crecimiento celular y las luces vasculares.

A la vista de nuestros tres casos, no cabe duda de que se trata de verdaderas neoformaciones, unas vasculares y otras no vasculares. Estas últimas, según muchos autores (Norris y Taylor, 1966; Weisbrot y Janovski, 1963; Vesel, 1949; Gerber, 1960; Hunter, 1958), serían lesiones que se originarían del estroma del endometrio y

mostrarían dos tipos polares, de un lado la miosis estromal endolinfática, también llamada estromatosis y endometriosis del estroma, y de otro, el sarcoma del estroma o sarcoma endometroide como quieren llamarle Jensen y Dockerty (1966). Entre ambos extremos podrían existir casos intermedios.

La miosis estromal endolinfática, de la que Teilum, en 1971, piensa que se han descrito unos 100 casos, según este autor aparece entre los treinta y cincuenta años con una edad extrema de sesenta y ocho años en uno de sus casos. Tupper (1957) aporta el caso de menor edad, veintidós años, y Stoll y Rummel (1964) el de mayor, noventa y seis años, de la literatura.

La endometriosis del estroma suele manifestarse fundamentalmente por trastornos menstruales, sobre todo del tipo de las metrorragias (Park, Simmons y Dockerty, 1955; Stearns, 1958; Hunter, 1958; Nicod, 1960; Weiling, 1960; Nelson y Hagerty, 1962; Hunter, 1962; Le Gal, 1966; Jensen, 1966; Komorowsky, 1970, etcétera). En ocasiones puede presentarse como leucorreas (Henderson, 1946; Jensen, 1966) o dismenorrea (Henderson, 1946). Tampoco son raros los trastornos urológicos como disuria, hematuria y oliguria (Stearns, 1958; Le Gal, 1966). A veces hay asociados dolores pélvicos (Stearns, 1958), abdominales o de espalda (Jensen, 1966). Rara vez hay trastornos digestivos como estreñimiento (Stearns, 1958) u obstrucción intestinal (Stearns, 1958). Los síntomas generales que se presentan son astenia, anorexia, anemia (Le Gal, 1966; Resnick, 1969) y rara vez, fatiga (Stearns, 1958) o pérdida de peso (Stearns, 1958). Junto a esta sintomatología no falta quienes han descrito síntomas menos frecuentes como linfedema de miembros inferiores (Le Gal, 1966). A la exploración destaca un útero grande (Henderson, 1946; Stearns, 1958; Hunter, 1962; Le Gal, 1966; Jensen, 1966; Resnick, 1969; Komorowsky, 1970) unas veces simétrico (Embrey, 1952; Weiling, 1960) y otros irregular (Henderson, 1946, Le Gal, 1966). El cérvix, según Stearns (1958), frecuentemente aparece hipertrofiado, incluso con apariencia carcinomatosa (Benjamin y Campbell, 1960).

La estromatosis se ha tratado fundamen-

talmente mediante histerectomía total generalmente con doble anexectomía (Jensen, 1966; Koss, 1965; Te Linde, 1946; Stearns, 1948; Nelson y Hagerty, 1962; Benjamin, 1960; Nicod, 1960; Resnick 1969). A veces se ha usado cobaltoterapia posoperatoria (Jensen, 1966, Frank y Goodall, 1940) o radioterapia, aunque algunos creen que es radio resistente (Henderson, 1946). En general, se suele dar la radioterapia en casos de recidivas posoperatorias (Moran, 1963; Welling, 1960; Nelson y Hagerty, 1962) aunque sólo se obtienen revisiones temporales (Corscaden, 1951; Jeffcoate, 1957; Stearns, 1958; Stoll y Rummel, 1964). En realidad, Park en 1949 no encontró diferencias pronósticas entre la cirugía y la cirugía asociada a radioterapia en 50 casos estudiados en la bibliografía. Solamente en raras ocasiones se ha usado la quimioterapia, el fluoracilo (Jensen, 1966) o el tiotepa (Stoll, 1965).

La supervivencia, según Jensen (1966), es del 25 por 100 a los cinco años, pero Park (1949) sólo encuentra una mortalidad de cinco pacientes en 46 casos revisados de la bibliografía. La malignidad se manifiesta por crecimiento intravascular y por recurrencias locales en pelvis (Mc Farlane, Hodges, Anderson y Benson, 1958). Son frecuentes las metástasis en riñón, intestino, esófago, pulmones y más raramente corazón (Futoran y Jesuron, 1962; Koss, 1966). A veces hay obstrucción mitral (Cumming y Shillitoe, 1957; Kid, Carson y Lamont, 1961), etcétera.

El *hemangiopericitoma*, descrito en 1942 por Stout y Murray, es una tumoración ampliamente estudiada en genitales femeninos por Pedowitz (1955) y Laffargue (1968), quien encontró menos de 40 casos publicados en la literatura. La edad, según Hertig (1960), está comprendida entre los cuarenta y uno y sesenta y cinco años y según Laffargue (1968) entre los veintidós y setenta y siete años, con una edad media de cuarenta y siete años. La sintomatología más frecuente son las metrorragias en general de escasa intensidad y ritmo irregular (Pedowitz, Felmus y Grayzel, 1954 y 1955; Gerbie, Hirsch y Greene, 1955; Tupper, 1957; Mainwaring, 1961; Gaal, 1961; Charles, 1961; Rilke y Valsechi, 1963; Liaras y Vauzelle, 1965; Laffargue, 1968).

Rara vez se manifiesta como una tumoración uterina (Rigondet, Clement y Tomasi, 1963) o vaginal (Laffargue, 1968). En ocasiones existe un aumento rápido de volumen abdominal (Gottoff y Koshner, 1956; Rilke y Valsechi, 1963) o síntomas comprensivos (Lamy y De Brux, 1965, Liaras y Vauzelle, 1965). A veces, hay dolores abdominales, manifestaciones de oclusión intestinal o ascitis (Rilke y Valsechi, 1963). En ocasiones observa fiebre que traduce fenómenos necróticos (Laffargue, Cabanne y Nosny, 1968). En la exploración ginecológica el útero está aumentado de tamaño en unas ocasiones de forma irregular (Liaras, 1965; Ziegermann, 1961) y en otras irregularmente nodular, dando lugar a diagnósticos previos de embarazos o miomas, que incluso pueden parecer clínicamente malignos al crecer rápidamente (Rilke y Valsechi, 1963). Laffargue (1968) y Pedowitz (1955) se muestran partidarios de la ablación quirúrgica completa del tumor, aunque puede haber posteriormente recidivas que tratan con radioterapia.

El crecimiento del tumor es lento (Cole, 1955, dieciocho años; Stout, 1950, treinta y ocho años; Stout y Casel, 1943, sesenta años, etcétera). A veces, se producen recidivas locales en el 21 por 100 de los casos según Stout (1966), en el 30 por 100 según Spiro (1964); recidivas que pueden ser múltiples (ocho veces en un caso de O'Brien y Brasfield, 1963) y que suelen aparecer entre los tres y dieciocho meses después de la intervención, aunque a veces lo hagan más tarde (siete años y cuatro meses en un caso de Stout y Murray (1942) o nueve años en otro de Ault, Smith y Castro (1961). A veces pasan muchos años antes de la recidiva; hasta trece, diecinueve y veintiséis años en casos de Spiro (1964) y de O'Brien y Brasfield (1965) o diez años en un caso de Kauffman (1960). En ocasiones se producen metástasis que aparecen a los cuatro o seis meses de la extirpación quirúrgica y que se hacen sobre todo por vía sanguínea y más rara vez linfática. Las localizaciones habituales son en pulmón, hígado, bazo, hueso, cerebro, riñones suprarrenales y más raramente en ganglios linfáticos (Martin, Feroldi, Cabanne, 1955). Dada la gran lentitud de evolución existen cifras de mor-

talidad muy diferentes: 13 por 100, Green y Gerbie en 1954; 20 por 100, Feroldi y Martín Cabanne en 1955; 21 por 100, Stout, 1956; 45 por 100, Fischer, 1960; 27 por 100, Laffargue, 1968. Al cabo de dieciséis años habrían muerto por el tumor el 47,8 por 100 según Laffargue (1968).

El *hemangioendotelioma*, ya descrito en 1908 por Hallery, es un tumor uterino que Laffargue (1968) no duda en llamar excepcional. Pedowitz, en 1955, revisó 11 casos recogidos en la bibliografía en 1920, tres de los cuales eran propios (Murphy, 1923; Singer, 1924; Cetroni, 1960; Valtorta, 1937; Kevorkian, 1940; Stout, 1943; Knoll, 1947; Cohen, 1949). Años más tarde, Zeigerman (1961) no encuentra ningún caso más en la literatura y desde entonces no hemos conseguido ninguna referencia bibliográfica que la ya citada de Márquez, aunque Ober (1959) cita de pasada un caso propio cuando habla sobre el sarcoma uterino, y Engide-Larve (1969) citan dos casos. Las edades extremas eran de veintiocho y cincuenta y siete años, con una edad media de cuarenta y cuatro años. Existen pocos datos acerca de las sintomatologías clínicas del hemangioendotelioma uterino en la bibliografía, lo más frecuente es el hallazgo de metrorragias (Singer, 1924; Cetroni, 1930; Valtorta, 1937; Kevorkian, 1940; Stout, 1943; Cohen, 1949; Pedowitz, 1955) o el dolor (Murphy, 1923; Cetroni, 1930; Stout, 1943; Knoll, 1947; Pedowitz, 1955). El hemangioendotelioma uterino, según Pedowitz, debe ser tratado con histerectomía y doble salpingoferectomía, seguido de radioterapia en todos los casos, aunque ésta no haya demostrado de manera concluyente su eficacia. De las 11 enfermas antes citadas, cuatro (es decir, el 36,4 por 100) murieron dentro de los catorce primeros meses después de la operación, dos fueron hallazgos necrópsicos, dos no presentaron recidivas a los cinco años y dos fueron seguidas insuficientemente.

* * *

Desde el punto de vista anatomopatológico la descripción más detallada de la endometriosis del estroma se debe a Hunter (1942) quien distingue dos variedades macroscópicas unas en forma de útero agrandado y globoide y otras con formación de pólipos intracavitarios, en ocasiones

numerosos, de color amarillento (Jensen, 1966; Resnik, 1969; Komorowski, 1970). Muchos autores han descrito además el aspecto homogéneo y la presencia de quistes en estos pólipos. (Hunter, 1968). El aspecto macroscópico invasivo de la pared miometrial y en forma de cordones se ha comparado a gusanos (Koss, 1965, Le Gal, 1966). De este modo, puede llegar a afectar a los anejos uterinos vejiga, peritoneo (Haynes y Taylor, 1962), cérvix, ligamentos anchos o incluso, más rara vez, a corazón (Felson, 1960) o pulmones (Park, 1949; Stearns, 1958).

Por su parte el *hemangiopericitoma* de útero es un tumor intramural único, menos frecuentemente poliposo y rara vez subseroso. A veces es multicéntrico y otras confluyente (Martín Feroldi y Cabanne, 1955 y Zieglerman, 1952). Su tamaño varía desde pocos milímetros (Tupper, 1957) a 15 centímetros. Pero su consistencia es firme, elástica y no recuerda a un tumor vascular macroscópicamente. Su color es generalmente grisáceo oscuro pero a veces es de una tonalidad amarilla (Pedowitz, 1955; Hunter, 1958), demostrándose por estos autores la presencia grasa en estos tumores, hallazgo que rara vez se estudia con técnicas apropiadas en la bibliografía.

El *hemangioendotelioma* de útero no tiene características macroscópicas definidas y adopta unas veces aspecto compacto de color grisáceo y otras hemorrágico vascular (Pedowitz, 1955). En ocasiones puede presentar una tonalidad amarillenta debido a la presencia de células cargadas de grasa (Ramsey, 1966). En cuanto a su localización, unas veces es submucoso (Valtorta, 1937; Kevorkian, 1940; Stout, 1943; Knoll, 1937; Cohen, 1949; Pedowitz, 1955) y otras intramurales (Murphy, 1923; Singer, 1924; Cetroni, 1930).

La *estromatosis endolinfática* microscópicamente es una proliferación nacida en el endometrio que se propaga al miometrio siguiendo venas, linfáticos y los espacios interfasciculares (Laffargue, 1968). Las células son pequeñas, oscuras, alargadas o redondeadas e incluso pueden sufrir dedualización (Laffargue, 1968). Suelen ser muy iguales en forma y tamaño (Jensen, 1966, Le Gal, 1966), de núcleos ovoides y

vesiculares de citoplasma escaso de límites imprecisos. Las mitosis son raras (Jensen, 1966). Cada célula aparece envuelta por una red de reticulina a modo de malla (Jensen, 1966) a veces tienen vasos en su seno alrededor de los cuales se disponen las células pero no de manera ordenada como sucede en los hemangiopericitomas sino, anárquica (Le Gal, 1966). Los vasos en estos casos suelen ser gruesas arteriolas a veces espiralizadas (Jensen, 1966). Pueden existir entre las células áreas de hialinización (Le Gal, 1966), en ocasiones muy frecuentes, hasta en el 40 por 100 de los casos según Jensen (1966), dispuestas en finas bandas o en acúmulos. Sólo rara vez se encuentra osteoide calcificada o incluso trabéculas óseas aunque Jensen, en 1966, y Simons, (1957) dan cifras del 40 por 100. A veces hay glándulas endometriales entre las células (Jensen, 1966; Hunter, 1953; Simmons, 1957). Es muy frecuente la asociación con la adenomiosis (Henderson, 1946; Goodall, 1947; Park, 1949; Hunter, 1963; Pedowitz, 1955; Simmons, 1957; Benjamín y Campbell, 1960; Stoll y Rummel, 1964, etcétera), que llega a ser del 26 por 100 según Norris y Taylor (1966).

Se han descrito variedades histopatológicas en la estromatosis, a menudo asociadas en un mismo caso: pseudosarcomatosa, endolinfática y peritelial (Le Gal, 1966). Incluso para algunos son variedades con significación pronóstica las lesiones no infiltrativas (Norris y Taylor, 1966) o la hiperplasia del estroma de Dallenbach-Hellweg (1971) la expresión más benigna de la miosis endolinfática, estando al otro extremo el de peor pronóstico que es el sarcoma del endometrio (Symmonds, 1956). En ocasiones hay que hacer el diagnóstico diferencial con una leiomiomatosis intravenosa del útero (Steiner, 1963), entidad descrita en 1911 por Sitrenfrey y que consiste en la aparición en la quinta y sexta década de la vida de invasión vascular del miometrio y de la pelvis por fibras musculares lisas y que se manifiesta clínicamente por metrorragias, aumento de volumen uterino y aspecto macroscópico muy parecido a la entidad que nos ocupa (Le Gal, 1966), pero de fácil distinción al microscopio. Rara vez se plantea el diagnóstico diferencial con alteraciones pseudomalignas, del estroma por progestágenos (Dockertv.

1959) o con los tumores plexiformes del estroma (Larbig, 1965).

El hemangiopericitoma se caracteriza por la proliferación de células redondeadas o alargadas de tamaño en general uniforme, en torno a espacios vasculares, para determinar lo cual es necesario realizar una técnica de reticulina a fin de descubrir su naturaleza vascular muchas veces encubierta (Stout y Lattes, 1966; Albores Saavedra, 1967). De este modo se puede observar que las fibras reticulares forman una malla que aísla pequeños nidos celulares e incluso elementos celulares. Hay una variedad benigna y otra maligna muy difíciles de diferenciar histológicamente ya que existe una graduación continua inapreciable entre ambos extremos (Stout, 1966; Albores Saavedra, 1967; Laffargue, 1968). Este último encuentra células monomorfas bien delimitadas con citoplasmas grandes, homogéneos, claros, ligeramente acidófilos y núcleos vesiculosos de un solo nucléolo al lado de células fusiformes más grande que un fibroblasto, de núcleos ovales de cromatina finamente granular y de citoplasma con granulaciones o fibrillas. Se ha tratado de explicar el color amarillo tan característico en estos tumores realizando técnicas para grasa. Hunter (1962) encuentra gran positividad en estas reacciones, no sólo en las células de citoplasma claro y vacuolado, sino también en las fusiformes. A veces se plantea el diagnóstico diferencial con miomas y leiomiomas (Laffargue, 1968). Los primeros pueden aparecer formando pequeños nódulos miomatosos alrededor de una luz vascular y constituyendo miomas de Hiller (1963). Los segundos, en ocasiones, son muy vascularizados y pueden crear problemas diagnósticos, y así Pedowitz (1954) revisa los sarcomas uterinos diagnosticados en el hospital de Brooklyn y encuentra que el 10 por 100 eran hemangiopericitomas. Por su parte, los cinco casos descritos por Gerbie (1955) como hemangiopericitomas fueron diagnosticados previamente de sarcomas. En microscopia electrónica son separables fácilmente (Silvelberg, 1971).

Histológicamente para hacer el diagnóstico de hemangiopericitoma es necesario, siguiendo a Stout (1942), de un lado la presencia de células atípicas endoteliales y

de otro la formación de una delicada red de reticulina por fuera de los acúmulos de estas células, enmarcando vasos con tendencia a anastomosarse. Estas normas son las seguidas por la mayoría de los autores que se ocupan de este tema (Laffargue, 1968; Pedowitz, 1955).

Conclusiones y resumen

1.º Se presentan tres casos de tumores uterinos de muy escasa frecuencia (hemangiopericitoma, hemangiopericitoma y estromatosis del endometrio). Todas ellas constituyen entidades anatomopatológicas perfectamente deslindables.

2.º Clínicamente rara vez se pueden diagnosticar ya que presentan un cuadro generalmente metrorrágico muy inespecífico con posible aumento de útero por lo que se interpretan de fibroleiomiomas y a veces de fibroleiomiomas por su rápido crecimiento.

3.º Macroscópicamente puede llegar a hacerse el diagnóstico una vez abierta la pieza en muchos casos de estromatosis por su aspecto infiltrante, pero en el hemangiopericitoma y el hemangiopericitoma es muy difícil ya que no suelen presentar aspecto vascular. Sin embargo, se puede sospechar en presencia de nodulaciones submucosas o polipoideas de un llamativo color amarillo.

4.º El diagnóstico debe confirmarse o realizarse exclusivamente a nivel microscópico, utilizándose aparte de las técnicas de rutina, una reticulina para descubrir las relaciones existentes entre las luces vasculares y las células neoformadas. Es muy interesante también hacer técnicas para grasas, tan olvidadas en el estudio de estos casos en la bibliografía, que demuestran la presencia de estos componentes, lo que puede explicar al menos en parte, el frecuente color amarillo de las piezas.

5.º De acuerdo con la bibliografía la hiperplasia del estroma endometrial, la miosis estromal endolinfática y el sarcoma del estroma de endometrio, constituyen graduaciones dentro del mismo proceso de gravedad creciente en el orden enunciado.

6.º El hemangioendotelioma uterino es una neoformación rara, excepcionalmente recogida en la bibliografía.

Summary

One hemangioendothelioma, one hemangiopericytoma and one endometrial stromatosis, three very rare cases of uterine tumours, are presented. Three, four and three years, respectively, after surgery, the patients are alived and in good health. Generally the clinical diagnosis, prior to morphological study, is fibroleiomyoma or fibroleiomyosarcoma. When we find a submucous or polipoyd, maybe infiltrating, yellow tumour, one of these pathological entities can be suspected. A silver impregnation for reticulin and a fat stain are of great help in the diagnosis. Stromal hyperplasia, stromatosis and endometrial sarcoma are different degrees of the same condition, ordered by malignancy. The present case of hemangioendothelioma is the second one in uterine localization published in Spain.

BIBLIOGRAFIA

- Albores Saavedra, J.: "Sarcomas y lesiones pseudo-sarcomatosas de partes blandas". *La Prensa Médica Mexicana*, Méjico, 1967.
- Ault, G. W.; Smith, R. S., y Castro, A. F.: "Hemangiopericytoma of the sigmoid colon: case report". *Surgery*, 30, 523 (1951).
- Benjamin, F., y Campbell, J. A. H.: "Stromal endometriosis with possible ovarian origin". *Am. J. Obst. Gynec.*, 80, 449 (1960).
- Bimes, C.: "Recherches sur les sarcomes de l'endometre. Les mesoblastomes de l'uterus". *Bull. Ass. Franc. Cancer*, 42, 326 (1955).
- Budinger, J. M., y Green, R. R.: "A distinctive myometrial tumor of undetermined origin". *Cancer*, 17, 1155 (1964).
- Cole, H. N.; Reagan, J., y Lund, H. L.: "Hemangiopericytoma". *Arch. Derm. Syph.* 72, 328, Chicago 1955.
- Corscaden, J. A.: "Sarcoma of the endometrium". *Am. J. Obst. Gynec.*, 61, 743 (1951).
- Cumming, A. R., y Shillitoe, A. J.: *Br. Heart J. G.*, 19, 287 (1957).
- Dallenbach-Hellweg, G.: *Histopathology of the endometrium*. Springer-Verlag, New York, 1971.
- De la Rue, J., y Chomette, G.: "A propos des endometrioses cytogenes, discussion de leur nature et de leur signification". *Arch. Anat. Path.*, 13, 261 (1965).
- De Larue, J.: *Anatomie Pathologique Pathologie Speciale*-Flammarion. Paris, 1969.
- Dockerty, M. B.; Smith, R. A., y Symmonds, R. E.: "Pseudomalignant endometrial changes induced by administration of new synthetic progestins". *Proc. Mayo. Clin.*, 34, 321 (1959).
- Doolan, J. J.: "Endometrial sarcoma in a 14 years old girl". *Am. J. Obst. Gynec.*, 103, 909 (1969).
- Felson, H.; Mc. Guire, J., y Wasserman, P.: "Stromal endometriosis involving the heart". *Amer. J. Med.*, 29, 1072 (1960).
- Fischer, J. H.: "Hemangiopericytomes revie of twenty cases". *Canad. med. Ass. J.*, 38, 1136 (1960).
- Futoran, J. M., y Jesurun, H. M.: "Endometrial stromal sarcoma". *Am. J. Obst. Gynec.*, 84, 1830 (1962).
- Gerber, M. A., y Toker, C.: "Primary extrauterine endometrial stromal sarcoma". *Arch. Path.*, 89, 477 (1970).
- Gerbie, A. B.; Hirsch, M. R., y Greene, R. R.: "Vascular tumors of the genital tract." *Obstet. Gynec.*, 6, 499 (1955).
- Green, R. R., y Gerbie, A. B.: "Hemangiopericytoma of the uterus". *Obstet. Gynec.*, 3, 150 (1954).
- Gotoff, A., y Kushner, J. I.: "Hemangiopericytoma of the uterus". *N. Y. St. J. Med.*, 1, 411, (1965).
- Hanson, D. J.: "Studies of the endometrial stroma in cystic glandular hyperplasia". *Amer. J. Cin. Path.*, 32, 152 (1959).
- Haynes, M., y Taylor, C. W.: *Gynaecological pathology*. Churchill, London, 1962.
- Henderson, D. N.: *Am. J. Obst. Gynec.*, 52, 1000 (1964).
- Hertig, A. T., y Gore, H.: *Tumors of the female sex organs*. Part 2. AFIP. Washington, 1960.
- Hiller, R. J.: "Micromyomas of the uterus with severe menorrhagias". *Am. J. Obst. Gynec.*, 87, 163 (1963).
- Hunter, W. C.: "Concurrent and interrelated stromal endometriosis (Stromatosis, stromal sarcoma) and uterine adenomyosis". *Amer. J. Obst. Gynec.*, 75, 2, 258 (1958).
- Hunter, W. C.: "Uterine stromal endometriosis (stromatosis)". *Amer. J. Obst. Gynec.*, 83, 1564 (1962).
- Jeffcoate, T. N. A.: *Principles of gynecology*. Butterworths, London, 1957.
- Jensen, P. A., y Dockerty, M. B.: "Endometroide sarcoma (stromal endometriosis). Report of 15 cases including 5 with metastases". *Amer. J. Obst. Gynec.*, 95, 79 (1966).
- Kauffman, S. L. y Stout, A. P.: "Hemangiopericytoma in children". *Cancer (Philad.)* 13, 695 (1960).
- Kidd, B. S. L.; Carson, D. J. L., y La Mont, E. S.: *Br. Med. J.*, 2, 1476 (1961).
- Komorowski, R. A., y Garancis, J. C.: "Fine Structure of Endometrial Stromal Sarcoma". *Cancer (Philadelphia)*; 26, 5, 1042 (1970).
- Koss, L., y Spiro, R. H.: "Endometrial Stroma Sarcoma". *Surg. Gynec. Obstet.*, 121, 531 (1965).
- Lamy, M., y De Brux, J.: "Hemangiopericytoma de l'uterus, avec metastases au niveau des deux ovaires". *Gynec. et Obstet.*, 17, 228 (1965).
- Laffargue, P.; Cabbane, F., y Nosny, Y.: "Les hemangiopericytomes de l'uterus". *Ann. Anat. Path.*, 14, 2, 195 (1969).
- Larbig, G. G.; Clemmer, J. J., y Koss, L. G.: "Plexi-

- form Tumorlets of Endometrial Stromal Origin". *Amer. J. Clin. Path.*, 44, 32 (1965).
- Legal, Y., y Philippe, E.:** "Endometriosis cytogene". *Rev. Franc. Gynec.*, 61, 709 (1966).
- Liaras, H.; Vauzelle, J. L., y Guelpa, G.:** "Hemangiopericytome a forms kystiques de l'uterus. Problemes diagnostiques et therapeutiques". *Lyon Chir.*, 1, 863 (1965).
- Main Waring, A. R.:** "Hemangiopericytoma of the Uterus. A Case Report". *J. Obstet. Gynaec. Brit. Cwth.*, 68, 652 (1961).
- Márquez Ramírez, M.:** "Un caso de hemangio-endothelioma de útero". *An. Med. Cirug.*, 52, 302 (1966).
- Martin, J. F.; Feroldi, J., y Cabanne, F.:** "L'hémangiopericytome: rapport de 2 cas et revue générale". *Bull. Ass. Franç. Cancer*, 42, 112 (1955).
- Moran, J. P.:** "Stromal Endometriosis. A Clinical and Therapeutic Appraisal. Report of a case". *Obstet. Gynec.*, 22, 495 (1963).
- Nelson, H. M., y Hagerty, J. R.:** "Endolymphatic Stromal 2 Cases and Review of the Literature". *Obstet. Gynec.*, 20, 180 (1962).
- Nicod, J. L.:** "L'endometriose cytogen". *Ann. Anat. Path.*, 5, 475 (1960).
- Norris, H. I., y Taylor, H. B.:** *Cancer* (Philad), 19, 755 (1966).
- Ober, W. B., y Tovell, H. M.:** "Mesenchymal Sarcomas of the Uterus". *Am. J. Obst. Gynec.*, 77, 246 (1959).
- O'Brien, P., y Brasfield, R. D.:** "Hemangiopericytoma". *Cancer* (Philad), 18, 249 (1965).
- Pack, G. T.:** "Stromatosis uteri". *N.Y.S.T.J. Med.*, 69, 19, 2586 (1969).
- Park, W. W.:** "Stromatous Endometriosis (A report of five cases)". *J. Obstet. Gynaec. Brit. Emp.*, 56, 755 (1949).
- Pedowitz, P.:** "Vascular Tumors of Uterus. Benign and Malignant Tumors". *Am. J. Obst. Gynec.*, 69, 1291 (1955).
- Ramsey, H. J.:** "Fine Structure of Hemangiopericytoma and Hemangioendothelioma". *Cancer*, 19, 2005 (1966).
- Reparaz, B.:** "Estromatosis endolinfática". Comunicación al V Congreso Español de Anatomía Patológica. Barcelona. Mayo 1971. *Patología*, IV, 4, 225 (1971).
- Resnick, L.:** "Stromal endometriosis". *S. A. Fr. Med. J.*, 43, 12, 62 (1969).
- Rigondet, G.:** "A propos d' un cas d'endometriose cytogene dy corps uterine". *Bull. Fed. Gynec. Obstet. Fran.*, 15, 1, 73 (1963).
- Rilke, F., y Valsecchi, A.:** "Due casi di emangio ericitoma del útero". *Ann. Obstet. Gynec.*, 85, 845 (1963).
- Schiffer, M. A.:** *Am. J. Obst. Gynec.*, 70, 521 (1955).
- Silvelberg, S. G., y Willson, M. A.:** "Hemangioperityoma of the Uterus. An Ultrastructural Study". *Am. J. Obst. Gynec.*, 110, 3, 3907 (1971).
- Spiro, R. H.; Brockunier, A., y Brunschwig, H.:** "Pelvis Hemangioperityoma; a Review of the Literature and Report of a Case Treated by Esanteration Posterior". *Obstet. Gynec.*, 24, 402 (1964).
- Stearns, H. C.:** "A Study of Estromal Endometriosis". *Am. J. Obst. Gynec.*, 75, 3, 683 (1958).
- Steele, S. J.:** "Endometrial Stromal Sarcoma. Report of a Case With a Pulmonary Metastasis Extending Through the Heart". *Brit. J. Surg.*, 55, 943 (1968).
- Steiner, G., y Warren, J. W.:** "Intravenous Leymomatosis". *Am. J. Obst. Gynec.*, 87, 165 (1963).
- Stoll, P., y Rummel, H.:** "Stroma Endometriose". *Gebirtsh. u. Frauenheilk.*, 24, 902 (1964), citado por Le Gal.
- Stout, A. P., y Lattes, R.:** "Tumors of the Soft Tissues". *A.F.I.P.*, Washington 1966.
- Symmonds, R. E., y Dockerty, M. B.:** "Sarcoma and Sarcoma-like Proliferations of the Endometrial Stromal". *Surg. Gynec. Obstet.*, 100, 232 (1955).
- Teilum, G.:** *Special Tumors of Ovary and Testis*. Munksgaard. Copenhagen, 1971.
- Tupper, C.:** "Hemangiopericytoma of the Uterus: Report of a Case". *Obstet. Gynec.*, 9, 273 (1957).
- Welling, S. K.; Mikuta, J. J., y Greene, J. W.:** *Obstet. Gynec.*, 16, 610 (1960).
- Vessell, M.:** Endometrial Sarcoid. *West. J. Surg.*, 57, 593 (1949).
- Weisbrot, I. M., y Janovsky, N. A.:** *Am. J. Clin. Path.*, 39, 273 (1966).
- Zeigerman, J. H.:** "Vascular Tumors of the Uteris: Benign or Malignant". *J.A.M.A.*, 176, 108 (1961).