

## Sarcoma del estroma endometrial de grado alto

### High degree endometrial stromal sarcoma

**Dra. Mariuska Forteza Sáez, MSc. Dra. Maylin América Ramos Alfonso, Dra. Migdalia Pérez Trejo, MSc. Dra. Dulvis Amanda Almeida Arias, Danay Corrales Otero**

Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

El sarcoma del estroma endometrial es un tumor infrecuente, que comprende menos del 1 % de los tumores malignos ginecológicos. Presentamos el caso de una adolescente de 16 años con hemorragia uterina anormal a la que se le realizó histerectomía subtotal. Microscópicamente, la neoplasia estaba constituida por una proliferación maligna de células estromales del endometrio. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para vimentina, desmina, CD10, CD117. El CD10 es un marcador inmunohistoquímico del estroma endometrial normal y de los tumores del estroma endometrial, y es útil para el diagnóstico diferencial entre el sarcoma del estroma endometrial y el leiomioma celular o el leiomiomasarcoma uterino. Las mejores opciones de tratamiento se obtienen con un enfoque multidisciplinario y en centros especializados.

**Palabras clave:** tumores del estroma endometrial, sarcoma del estroma endometrial de grado alto.

---

#### ABSTRACT

Endometrial stromal sarcoma is a rare tumor comprising less than 1 % of gynecological malignancies. We report the case of a 16 year-old adolescent with abnormal uterine bleeding who underwent hysterectomy subtotal. At microscopy the neoplasm was composed of malignant proliferation of endometrial stromal cells. Immunohistochemical studies were positive for vimentin, desmin, CD10 and CD117.

CD10 is an immunohistochemical marker of normal endometrial stroma and of endometrial stromal neoplasms. This marker is useful in the differential diagnosis of endometrial stromal sarcoma versus uterine cellular leiomyoma or uterine leiomyosarcoma. The best treatment options are obtained with a focus multidisciplinary, in specialized centers.

**Key words:** endometrial stromal tumors, high degree endometrial stromal sarcoma.

---

## INTRODUCCIÓN

El sarcoma del estroma endometrial (SEE) es un tumor infrecuente que representa menos del 10 % de los sarcomas uterinos. Dentro de los tumores mesenquimales uterinos se encuentran los tumores de estroma endometriales, que a su vez se dividen en nódulo estromal endometrial (benigno, bien circunscrito y sin invasión vascular) y SEE como 'miosis estromal endolinfática', que representa 0,25 % de los tumores malignos uterinos.<sup>1</sup> A continuación se comunica el caso de una paciente de 16 años con el diagnóstico de SEE de grado alto.

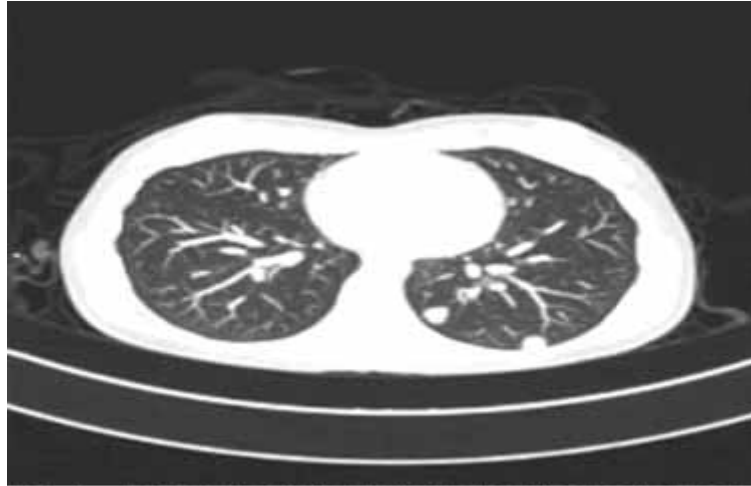
## CASO CLÍNICO

Adolescente femenina, blanca, de 16 años de edad, con historia obstétrica de gesta 0, partos 0 y abortos 0 que tuvo su menarquia a los 13 años. Acude a consulta por sangrado vaginal persistente, acompañado de expulsión de pólipos, motivo por el que es hospitalizada, se le realiza histeroscopia con toma de biopsia que informa pólipo endometrial, se inicia tratamiento con tabletas de 5 mg de medroxiprogesterona por 6 meses sin mejoría clínica y en el curso del tratamiento se le realizan cinco legrados uterinos diagnósticos y terapéuticos, cuyo resultado anatómico patológico fue de poliposis endometrial.

Ante la persistencia de la expulsión de pólipos y mantener el sangrado se decidió realizar histerectomía simple con preservación de anejos previo consentimiento informado de la paciente y sus padres. El resultado de la biopsia informa: sarcoma de estroma endometrial infiltrante en miometrio con estructuras polipoides endometriales.

A los 20 días de la cirugía aparece aumento de volumen en abdomen y se constata masa tumoral en flanco derecho, dolorosa a la palpación y remiten a la paciente al Instituto de Oncología y Radiobiología de la Habana, al servicio de Oncopediatría, donde se realiza revisión de láminas y bloques con informe de sarcoma de estroma endometrial indiferenciado y técnicas de inmunohistoquímica con vimentina, CD10, CD117 positivos, desmina, alfa actina, CD34, caldesmon, CK AE1/AE3, receptores de estrógenos y progesterona negativos. Se realiza Tomografía Axial Computarizada (TAC) con contraste endovenoso de tórax donde se aprecian nódulos pulmonares de aspecto secundario en ambos campos pulmonares, los mayores en base pulmonar izquierda y vértice de lóbulo superior derecho de aproximadamente 12 mm (Fig. 1).

---

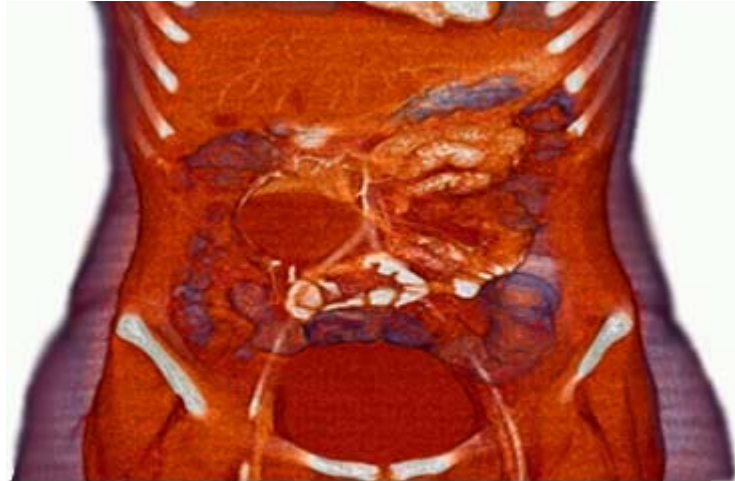


**Fig. 1.** Imagen de TAC donde se aprecian las lesiones pulmonares metastásicas en pulmón izquierdo.

TAC de abdomen con hígado de aspecto y ecoestructura normal, a nivel de retroperitoneo se aprecia una masa de 54 × 53 mm, paraórtica derecha próxima a la bifurcación de las arterias ilíacas que contacta con el músculo psoas ilíaco, perdiendo la interfase grasa con la masa en uno de los cortes. Anejos de aspecto heterogéneo, nódulo de aproximadamente 21 × 18 mm en contacto con la pared lateral izquierda del recto (Figs. 2 y 3).



**Fig. 2.** Imagen de TAC donde se aprecian las lesiones pulmonares metastásicas en pulmón izquierdo.



**Fig. 3.** VRT: permite mejor caracterización del tumor.

Se decide iniciar tratamiento con imatinib 400 mg diario, teniendo en cuenta que la paciente presenta un sarcoma de estroma endometrial etapa IV B con expresión de CD117. Actualmente la paciente se encuentra en su segundo mes de tratamiento con reducción de un 20 % de las lesiones abdominales.

## DISCUSIÓN

El SEE es un tumor mesenquimatoso que representa 0,2 % de los cánceres ginecológicos.<sup>2</sup> Fue caracterizado originalmente por Norris y Taylor.<sup>3</sup> Comprende menos del 1 % de los tumores malignos ginecológicos y 2 a 5 % de los tumores malignos uterinos.<sup>4</sup> Afecta a mujeres entre 42 y 53 años. La mayoría de las series lo encuentran en pacientes perimenopáusicas y una sola comunicación revisada lo halla en niñas.<sup>5</sup> Los hallazgos en pacientes menores de 20 años como en el caso de la presente publicación son bastante raros. El motivo de consulta más frecuente suele ser la hemorragia uterina anormal, que puede acompañarse de dolor abdominal. De manera ocasional, el tumor puede ser polipoide y protruye a través del orificio cervical.<sup>6</sup> Con diagnósticos iniciales de aborto incompleto, mola hidatiforme, pólipos endocervicales y miomas abortivos. Esta paciente tuvo algunos de estos diagnósticos presuntivos durante sus diferentes hospitalizaciones. En los estudios anátomo patológicos de los contenidos endometriales no se confirmó el diagnóstico de SEE. Esto sucede porque el contenido endometrial no necesariamente puede mostrar o contener neoplasia estromal, ya que generalmente la lesión es profunda.<sup>7</sup>

Los tumores de estroma endometrial se subdividen clásicamente en "nódulo estromal" de carácter benigno y SEE, considerado maligno por su tendencia a la infiltración del miometrio, embolización vascular, alta tasa de recidivas locales y con capacidad potencial para desarrollar metástasis a distancia. Clásicamente se clasificaba en SEE de bajo grado (aspecto similar al nódulo estromal pero de contorno infiltrativo y escasas mitosis), en SEE de alto grado (con mayor atipia, más de 10 mitosis por 10 CGA y con un curso clínico más agresivo), y en sarcoma endometrial pobremente diferenciado como tumor independiente, sin claro aspecto de estroma endometrial.

En la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de 2003<sup>8</sup> la nomenclatura de estos tumores ha sido modificada, incluyéndose además del nódulo estromal, el SEE de bajo grado y el SEE indiferenciado, estos últimos en función de su semejanza con el estroma endometrial, el pleomorfismo nuclear y la necrosis, independientemente del índice mitótico.<sup>9</sup>

La mayoría de los tumores del estroma endometrial están constituidos por los SEE de bajo grado, de escasa agresividad y con buena evolución tras la extirpación quirúrgica mediante histerectomía total si se encuentran limitados al útero. En ocasiones, los SEE de bajo grado pueden presentar recidivas locales a nivel pélvico e incluso producir metástasis a distancia tras muchos años del diagnóstico inicial, a diferencia del sarcoma indiferenciado, que habitualmente muestra un curso clínico más agresivo.<sup>10</sup> Los tumores del estroma endometrial se caracterizan por presentar receptores para estrógeno y progesterona, lo que permite aplicar la terapia hormonal como tratamiento complementario a la histerectomía, siendo los inhibidores de la aromatasa una opción terapéutica eficaz.<sup>11</sup> En general, ni la quimioterapia adyuvante ni la radioterapia son efectivas en el tratamiento de los sarcomas del estroma endometrial. Hay reportes donde las pacientes se benefician con el tratamiento con terapia adyuvante: ifosfamida y doxorubicina; asimismo, otros estudios demuestran que el tratamiento radioterápico disminuye la recurrencia en la zona irradiada, pero no altera la supervivencia.<sup>12</sup> Se presenta este caso, por la poca frecuencia del diagnóstico de Sarcoma del estroma endometrial de grado alto en una adolescente.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Rosai J. Female reproductive system. En: Rosai and Ackerman´s. Surgical Pathology. St Louis: Editorial Mosby. 2004.
2. Koss LG, Spiro RH, Brunshwig A. Endometrial sarcoma. Surg Gynecol Obstet. 1965; 21:531-7.
3. Norris HJ, Taylor HB. Mesenchymal tumors of the uterus. A clinical and pathological study of 53 endometrial stromal tumors. Cancer. 1966;19:755-66.
4. Collins YC, Odunsi K, Driscoll D, Lele S. Risk factors for recurrence and survival in endometrial stromal sarcoma: a thirty year experience at Roswell Park Cancer Institute. Gynecologic Cancer 2002 ASCO Annual Meeting. Proc Am Soc Clin Oncol. 2001;21(Abstr 2513).
5. Nair R, Sebastian P. Endometrial stromal sarcoma presenting as puberty menorrhagia. Online J Health Allied Sci. 2005;1:7-10.
6. Mendoza C. Sarcoma estromal de bajo grado. A propósito de un caso. Clin Invest Gin Obst. 2011;28(9).
7. Molina-Loza E, Altez-Navarro C. Sarcoma del estroma endometrial de grado alto: presentación de un caso. Rev Per Ginecol Obstet. 2011;57:277-80.
8. Hendrickson MR, Tavassoli FA, Kempson RL. Mesenchymal tumours and related lesions. En: Tumors of the breast and female genital organs. Pathology & Genetics. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press. 2003.

9. Añón MJ, Atienza L, Guerrero R, Beltrán R. Sarcoma del estroma endometrial de bajo grado. Presentación de un caso. Rev Esp Patol. 2006;39(2):117-20.
10. Riopel J, Plante M, Renaud MC, Roy M, Tetu B. Lymph node metastases in low-grade endometrial stromal sarcoma. Gynecol Oncol. 2005;96:402-6.
11. Paillocher N, Lortholary A, Abadie- Lacourtoisie S, Morand C, Verrièle V, et al. Low-grade endometrial stromal sarcoma: contribution of hormone therapy and etoposide. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 2005;34:41-6.
12. Soriano P, Martínez M, Llombart- Bosh, Navarro S. Sarcoma de estroma endometrial. Estudio clinicopatológico e inmunofenotípico de 5 casos. Departamento de anatomía-patológica. Hospital clínico universitario de Valencia. Rev Española Patol. 2007;40(1):40-5.

Recibido: 10 - 5 - 14

Aprobado: 7 - 6 -14

*Mariuska Forteza Sáez*. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba. Correo electrónico: [mforteza@infomed.sld.cu](mailto:mforteza@infomed.sld.cu)