

SARCOMAS UTERINOS

(UTERINE SARCOMAS)

Revista Médica Sinergia

ISSN 2215-4523

Vol.1 Num:12

Diciembre 2016 pp:10 -14

* Andrés Zamora Volio

RESUMEN

Los sarcomas uterinos son tumores de origen mesodérmico, el 2% al 6% son malignos. Los factores de riesgo son exposición a radiación previa, tamoxifeno, uso de estrógenos, obesidad.

DESCRIPTORES

Tamoxifeno, sarcoma uterino, enfermedad pélvica, radiación, leiomioma

SUMMARY

Uterine sarcomas are tumors of mesodermal origin, 2% to 6% are malignant. The risk factors are exposure to previous radiation, tamoxifen, estrogen use, obesity.

KEYWORDS

Tamoxifen, uterine sarcoma, pelvic disease, radiation, leiomyosarcoma

*Médico General.
Universidad de Ciencias
Médicas (UCIMED). San
José- Costa Rica.

INTRODUCCION

Estos tumores usualmente surgen a partir del tejido uterino, sin embargo puede aparecer en el ovario, trompas de Falopio, cérvix, peritoneo u ocasionalmente de un pólipo endometrial benigno. Son en general, el grupo de tumores uterinos más malignos, y se diferencian del cáncer de endometrio tanto en su diagnóstico como en su comportamiento clínico, patrón de diseminación y su tratamiento.

El factor etiológico más comúnmente asociado a la aparición de sarcomas uterinos es la exposición previa a radiación pélvica, tanto por carcinomas del cuello uterino como por otras condiciones benignas.

Adicionalmente, otros factores de riesgo descritos en la literatura son el uso de

Tamoxifeno, estrógenos exógenos y la obesidad, aunque ha sido sugerido que la nuliparidad igualmente podría ser otro factor de riesgo. Las variantes histológicas más habituales son el sarcoma estromal endometrial, el leiomioma, el carcinosarcoma (tumor de Müller mixto maligno) de tipo homólogo (compuesto de tejido propio del útero) o heterólogo (compuesto de tejido extrauterino) y menos comúnmente, el adenocarcinoma.

EPIDEMIOLOGIA

La incidencia de los sarcomas uterinos varía entre 0.5-3.3 casos por cada 100000 mujeres por año. En general, el leiomioma y el carcinosarcoma en conjunto son responsables de un 40% de los casos, seguidos del sarcoma estromal endometrial (15%) y de otros sarcomas (5%), aunque en las publicaciones más recientes predomina la variante de carcinosarcoma.

El leiomiosarcoma corresponde a aproximadamente un 1% de todas las enfermedades malignas del útero y el sarcoma estromal endometrial a un 0.2-1%. Suelen presentarse en mujeres postmenopáusicas, con una edad promedio de 55-58 años y en general poseen un pronóstico pobre, con una supervivencia global de 2 a 5 años de aproximadamente un 50%, incluso cuando son detectados en estadios tempranos.

PRESENTACION CLINICA

Tumores del estroma endometrial: aparecen sobre todo en mujeres perimenopáusicas entre los 45 y los 50 años de edad y cerca de un tercio de los casos en mujeres posmenopáusicas, sin existir relación entre la paridad, enfermedades asociadas o la radioterapia pélvica previa, aunque son raros en mujeres de raza negra.

El síntoma más frecuente es la metrorragia anómala, siendo menos frecuentes el dolor y la presión abdominal provocados por una tumoración pélvica en crecimiento, y algunas pacientes son inclusive asintomáticas. La exploración pélvica suele revelar un crecimiento uterino irregular, a veces asociado a la induración de los parametrios de consistencia gomosa.

Leiomiosarcoma: la media de edad de las mujeres (de 43 a 53 años) es algo menor que para otros sarcomas uterinos. Al igual que los sarcomas del estroma endometrial, no tiene ninguna relación con la paridad sin embargo, las mujeres de raza negra tienen una mayor incidencia y peor pronóstico. Los síntomas iniciales son usualmente de corta duración y no específicos de la enfermedad, como por ejemplo la hemorragia vaginal, el dolor o la presión pélvica y el descubrimiento de una

tumoración abdominopélvica. El hallazgo físico principal es la tumoración pélvica. El diagnóstico debe sospecharse si un dolor pélvico intenso se acompaña de una tumoración de este tipo, sobre todo en una mujer posmenopáusica.

Carcinosarcoma: casi todos estos tumores aparecen tras la menopausia, con una media de edad de 62 años. La incidencia es mayor en las mujeres de raza negra y con frecuencia se encuentran en asociación con otras enfermedades médicas, como obesidad, diabetes mellitus e hipertensión. El síntoma de presentación más frecuente es el sangrado postmenopáusico, que aparece en el 80% al 90% de los casos, con otros síntomas menos frecuentes como lo son la secreción vaginal, el dolor abdominal o pélvico, la pérdida de peso y la salida de tejido fuera de la vagina. En la exploración física, se encuentra un útero aumentado de tamaño en el 50% al 95% de las pacientes, y puede observarse una tumoración polipoide dentro del canal endocervical o saliendo de éste hasta en el 50% de las pacientes.

Adenosarcoma: la mayoría de las pacientes se presenta con sangrado vaginal posmenopáusico.

DIAGNÓSTICO, VALORACIÓN Y ESTADIAJE

Normalmente puede establecerse mediante la biopsia de endometrio, sin embargo, en ciertas ocasiones el diagnóstico preoperatorio no es preciso, como por ejemplo el diagnóstico de mioma uterino en caso de tumores del estroma endometrial. La biopsia de endometrio puede únicamente establecer el diagnóstico hasta en un tercio de los casos de leiomiosarcoma cuando la lesión se

encuentra submucosa, sin embargo, en la mayoría de los casos no se puede establecer un diagnóstico preoperatorio.

En el caso de un carcinosarcoma, el diagnóstico puede establecerse mediante la biopsia de la tumoración endocervical o un legrado endometrial. La resonancia magnética nuclear es ventajoso para la detección y caracterización de las lesiones, al igual que valoración del estadiaje de las mismas. Aunque ciertos hallazgos radiológicos se pueden traslapar entre las diferentes variantes, ciertas características han sido descritas que podrían contribuir a reducir las posibilidades de diagnósticos diferenciales y guiar hacia un tratamiento más adecuado. La elevación preoperatoria de los niveles séricos de CA-125 en caso de carcinosarcomas funciona como marcador de enfermedad extrauterina e invasión miometrial profunda y su elevación posoperatoria es un factor pronóstico independiente para una supervivencia reservada. El estadiaje varía según la estirpe histológico.

Cuadro 32-1. Estadiaje de Sarcomas del estroma endometrial y adenosarcomas.

Estadio I: se limita al cuerpo uterino.
IA: tumor limitado al endometrio.
IB: invasión a menos del 50% del miometrio.
IC: invasión a más del 50% del miometrio

Estadio II: ha complicado el cuerpo y cuello uterino pero no se ha extendido afuera del útero.
IIA: complicación glandular endocervical.
IIB: invasión estromal cervical.

Estadio III: extensión fuera del útero pero limitada a la pelvis verdadera.
IIIA: invade serosa o anexos o citología peritoneal positiva.
IIIB: metástasis a ganglios linfáticos pélvicos o para-aórticos.

Estadio IV: complicación a la vejiga o mucosa intestinal o metástasis a sitios distantes.

IVA: invasión de la vejiga o mucosa intestinal.
IVB: metástasis distantes, incluido ganglios linfáticos intraabdominales o inguinales

En cuanto a los carcinosarcomas, se utiliza el mismo estadiaje que para los tumores del cuerpo uterino de tipo histológico endometriode. En el caso de los leiomiomas se utiliza el estadiaje establecido por la FIGO en el año 2009

Cuadro 32-2. Estadiaje – Leiomiomas.

Estadio I: se limita al cuerpo uterino.
IA: tumor menor a 5cm.
IB: tumor mayor a 5cm.

Estadio II: tumor extendido a la pelvis.
IIA: afección anexial.
IIB: tumor extendido al tejido pélvico extrauterino.

Estadio III: tumor que invade los tejidos abdominales.
IIIA: una localización única.
IIIB: más de una localización.
IIIC: metástasis a los ganglios linfáticos pélvicos y/o para-aórticos.

Estadio IV: complicación a la vejiga o recto o metástasis a sitios distantes.
IVA: invasión de la vejiga o recto.
IVB: metástasis distantes.

TRATAMIENTO

Las recurrencias aparecen en más de la mitad de los sarcomas uterinos, incluso cuando la enfermedad está aparentemente localizada en el momento del tratamiento. La principal limitación en lo que respecta a la curación de los sarcomas uterinos es la diseminación a distancia.

El tratamiento de la mayoría de los sarcomas en estadio I y II debe incluir la histerectomía, la ovariectomía

bilateral y el tratamiento de ganglios linfáticos mediante radioterapia o cirugía.

Debe de considerarse el uso de la quimioterapia adyuvante para reducir la incidencia de metástasis a distancia. En el caso de estadio III, la mejor terapia es un abordaje agresivo que incluya cirugía, radioterapia y quimioterapia. La enfermedad en estadio IV debe tratarse con quimioterapia combinada.

Cirugía: no debe aplazarse la cirugía utilizando primero la radioterapia o la quimioterapia. La histerectomía abdominal total con resección de la totalidad del tumor detectable macroscópicamente es la intervención estándar y también debe realizarse la ovariosalpingectomía bilateral en todas las pacientes, excepto en las premenopáusicas con diagnóstico de leiomioma.

En caso de sarcomas del estroma endometrial, las metástasis también son candidatas a resección quirúrgica en ciertos casos. En el caso de un leiomioma, la linfadenectomía pélvica y peri-aórtica no se indica de forma rutinaria.

Radioterapia: la radioterapia adyuvante preoperatoria o postoperatoria puede ser útil en disminuir las recurrencias pélvicas y, por lo tanto, incrementando la calidad de vida en las pacientes con sarcomas del estroma endometrial y carcinosarcomas, pero no así en caso de leiomiomas.

Aun así, la radioterapia no ha mostrado una mejoría en la supervivencia a largo plazo. La radioterapia no está indicada en caso de una resección completa de un leiomioma en estadio I o II.

Quimioterapia: varias sustancias quimioterapéuticas tienen actividad en los

sarcomas, incluyendo la vincristina, la actinomicina D, la ciclofosfamida, la doxorubicina, la dacarbazina, el cisplatino, la ifosfamida, el paclitaxel, la gemcitabina y la doxorubicina liposómica.

Tratamiento adyuvante: la mayoría de las publicaciones a la fecha no han demostrado una mejoría clara de la supervivencia mediante la adición de quimioterapia posquirúrgica adyuvante en el sarcoma uterino precoz. Para los tumores del sarcoma estromal endometrial, el tratamiento consiste de resección quirúrgica, radioterapia y quimioterapia.

DISEMINACIÓN TUMORAL, RECURRENCIA Y PRONÓSTICO

Acorde a las diferentes variantes histopatológicas, se pueden encontrar diferentes características de diseminación, recurrencia y pronóstico:

Sarcoma del estroma endometrial: se encuentra extendido fuera del útero en el 40% de los casos al momento del diagnóstico, pero la diseminación extrauterina está limitada a la pelvis en dos tercios de los casos. Son poco frecuentes las metástasis abdominales superiores, pulmonares y a ganglios linfáticos, sin embargo, las metástasis a distancia pueden aparecer inclusive hasta 20 años después del diagnóstico inicial.

Las recurrencias aparecen en la casi la mitad de los casos con una media de intervalo de 5 años tras el tratamiento inicial, es decir, aparecen de forma tardía, y es más frecuente la recurrencia local que las metástasis a distancia.

Una supervivencia a largo plazo y la curación no son raras incluso tras la aparición de enfermedad metastásica o

recurrente, aunque la supervivencia libre de enfermedad a los 5 años es cerca de un 25% en el caso de un sarcoma estromal endometrial de alto grado.

Leiomioma: el patrón de diseminación es hacia el miometrio, los vasos sanguíneos y los vasos linfáticos pélvicos, las estructuras pélvicas contiguas, el abdomen y a distancia a los pulmones (lo más frecuente).

Los tumores con márgenes infiltrantes o extensión más allá del útero se asocian a un peor pronóstico, mientras que los menores a 5cm, que se originan de miomas o con márgenes desplazantes, se asocian a una mayor supervivencia. Los índices de supervivencia oscilan entre el 20% y el 63% (media del 47%).

Carcinosarcoma: los sitios de diseminación más frecuentes son la pelvis, los ganglios linfáticos, la cavidad peritoneal,

los pulmones y el hígado. Característicamente, los carcinomas se diseminan por vía linfática hacia los nódulos linfáticos, mientras que los sarcomas frecuentemente producen metástasis a cavidad peritoneal o vía hematológica a los pulmones (la metástasis linfática en los sarcomas es muy poco común), por lo cual el componente carcinomatoso es predominantemente responsable de la mayoría de las metástasis. El factor aislado más importante que influye en el pronóstico es la extensión del tumor en el momento del tratamiento inicial. Por desgracia, la enfermedad está extendida fuera del útero en un 40% a un 60% de los casos al momento del diagnóstico. En general, el índice de supervivencia a los 5 años en pacientes con carcinosarcoma es del 20% al 30%.

BIBLIOGRAFIA

- Singh, R. (2014) Review literature on uterine carcinosarcoma. *Journal of Cancer Research and Therapeutics*, 10(3), 461-468.
- El-Khalifaoui, K. et al. (2014) Current and future options in the management and treatment of uterine sarcoma. *Therapeutic Advances in Medical Oncology*, 6(1), 21-28.
- Santos, P., Cunha, T. M. (2015) Uterine sarcomas: clinical presentation and MRI features. *Diagnostic and Interventional Radiology*, 21(1), 4-9.
- Medina A., D. et al. (2013). *Fundamentos prácticos de Ginecología general y oncológica*. San José, Costa Rica: Editorial Nacional de Salud y Seguridad Social (EDNASSS). Págs. 150-154.
- Berek, J. S. (Ed). (2012). *Berek y Novak: Ginecología*. Barcelona, España: Lippincott, Williams & Wilkins. Págs.1287-1294.

Recepción: 30 Octubre de 2016

Aprobación: 10 Noviembre de 2016