

## INFORME DE CASO

# Sarcoma de bajo grado de cérvix: un diagnóstico inusual

Low-grade sarcoma of the cervix: an unusual diagnosis

Maurice José González Basulto<sup>1\*</sup> , Gustavo de Jesús CrespoCampo<sup>2</sup> , Dayan Cervantes Peláez<sup>2</sup> 

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey, Camagüey, Camagüey, Cuba

<sup>2</sup>Hospital Provincial Oncológico Universitario “María Curie”, Camagüey, Camagüey, Cuba

\*Maurice José González Basulto. [mauricejgb1985@gmail.com](mailto:mauricejgb1985@gmail.com)

Recibido: 01/07/2023 - Aprobado: 08/12/2023

## RESUMEN

**Introducción:** el sarcoma del estroma endometrial de bajo grado es un tumor que representa menos del uno por ciento de todas las neoplasias malignas uterinas. Se diagnostica mayoritariamente entre los 40 y los 55 años de edad, tiene un crecimiento lento, con diseminación extrauterina en el 40 y hasta el 50% de los casos al momento del diagnóstico.

**Información del paciente:** mujer de 72 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, de diabetes mellitus tipo 2 y de intervención quirúrgica por fibroma, junto con necrobiosis, a la que hubo que realizarle histerectomía total abdominal con doble anexectomía. Como resultado de la biopsia se detectaron leiomiomas intramurales submucosos y subserosos con áreas de necrosis y hemorragias. Posteriormente, en agosto de 2022, presentó sangrado escaso, por lo que se envió a la Consulta de patología de cuello. Se le realizó una videocolposcopia con lesión exofítica en la cúpula vaginal. La paciente regresó al centro por una tumoración de ±6 a 8 cm, violácea, que protruía a través del introito vulvar, procedente de la cúpula vaginal y acompañada de sangrado, y friable. El resultado de la biopsia determinó un tumor mesenquimal maligno tipo sarcoma de bajo grado con dos focos de necrosis.

**Conclusiones:** el cáncer uterino es la neoplasia maligna ginecológica más común. Por otro lado, el sarcoma del estroma endometrial de bajo grado, es un tumor muy inusual que ocupa el segundo lugar entre los tumores mesenquimales uterinos.

**Palabras clave:** neoplasias del cuello uterino; diagnóstico diferencial; biopsia

## ABSTRACT

**Introduction:** low-grade endometrial stromal sarcoma is a tumor that represents less than one percent of all uterine malignancies. It is mostly diagnosed between 40 and 55 years of age, it has slow growth, with extrauterine dissemination in 40 and up to 50% of cases at the time of diagnosis.

**Patient information:** 72-year-old woman, with a history of high blood pressure, type 2 diabetes mellitus and surgery for fibroid, along with necrobiosis, who had to undergo total abdominal hysterectomy with double adnexectomy. As a result of the

biopsy, submucosal and subserosal intramural leiomyomas with areas of necrosis and hemorrhages were detected. Subsequently, in August 2022, she presented scant bleeding, so she was sent to the Neck Pathology Consultation. She underwent video colposcopy with an exophytic lesion in the vaginal vault. The patient returned to the center due to a tumor measuring  $\pm 6$  to 8 cm, violaceous, protruding through the vulvar introitus, coming from the vaginal vault and accompanied by bleeding, and friable. The biopsy result determined a low-grade sarcoma-type malignant mesenchymal tumor with two foci of necrosis.

**Conclusions:** uterine cancer is the most common gynecological malignancy. On the other hand, low-grade endometrial stromal sarcoma is a very unusual tumor that ranks second among uterine mesenchymal tumors.

**Key words:** uterine cervical neoplasms; diagnosis differential; biopsy

## INTRODUCCIÓN

El cérvix sobresale hacia la bóveda vaginal. La abertura más baja es el orificio externo, en el que comienza el endocérvix, como un canal estrecho, hasta el orificio interno o istmo, desde donde inicia la cavidad endometrial. El endocérvix está revestido por epitelio mucinoso cilíndrico y, en continuidad, con la mucosa vaginal.<sup>(1)</sup>

La región en la que hay una transición de epitelio escamoso a cilíndrico en el cuello uterino es la zona de transformación. La mayoría de las neoplasias epiteliales cervicales y sus precursores ocurren en la unión escamocolumnar o dentro de la zona de transformación.<sup>(2)</sup> Un estudio obtuvo como resultado que el cáncer uterino es la neoplasia maligna ginecológica más común y representa aproximadamente el 50% de todas las neoplasias malignas ginecológicas.<sup>(3)</sup>

El sarcoma del estroma endometrial de bajo grado (LG-ESS, por sus siglas en inglés) es un tumor muy inusual de bajo potencial maligno. Se caracteriza por la proliferación de células fusiformes cortas con baja atipia nuclear y bajo índice mitótico. Son tumores que representan menos del uno por ciento de todas las neoplasias malignas uterinas y ocupa el segundo lugar entre los tumores mesenquimales uterinos después del leiomiomasarcoma.<sup>(4,5)</sup>

Las tasas de supervivencia específicas de la enfermedad a cinco años son del 90% para la enfermedad en estadios I o II y del 50% para la enfermedad en estadios III o IV. El LG-ESS tiene un curso clínico indolente, aunque la recurrencia tardía o la metástasis a distancia pueden ocurrir después de la cirugía curativa. Se diagnostica mayoritariamente a los 40 y hasta los 55 años de edad, con crecimiento lento con diseminación extrauterina en el 40 y hasta el 50% de los casos al momento del diagnóstico.<sup>(6,7)</sup>

Se informa sobre un caso de sarcoma de bajo grado de cérvix que se presentó tres años después de una histerectomía total abdominal. Debido a la baja incidencia de aparición de esta neoplasia resulta de interés describir el transcurso diagnóstico del sarcoma del estroma endometrial de bajo grado.

## INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Se presenta una paciente de 72 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial crónica, tratada con atenolol (¼ tableta por día), nifedipino (una tableta por día) e hidroclorotiazida (una tableta por día); de diabetes mellitus tipo 2, controlada con dieta y de haber sido intervenida

quirúrgicamente en el Hospital Provincial Oncológico Universitario "María Curie" de la Ciudad de Camagüey, de la provincia del mismo nombre, en septiembre de 2019, de fibroma y necrobiosis; se le realizó una histerectomía total abdominal con doble anexectomía y se tomaron muestras para biopsia (por su resultado se diagnosticaron leiomiomas intramurales submucosos y subserosos con áreas de necrosis y hemorragias, el mayor de 8cm de diámetro).

Posteriormente, en agosto de 2022, presentó sangrado escaso, por lo que fue evaluada en la Consulta de Patología de cuello del mismo hospital. Se le realizó una videocoloscopia con lesión exofítica en la cúpula vaginal. Se tomaron dos muestras para biopsia, con resultados no concluyentes; en septiembre se repitieron, con igual resultado, por lo que se le realizó biopsia ampliada dos meses después.

Un mes más tarde la paciente regresó al Hospital "María Curie" por tumoración de  $\pm 6$  a 8 cm, violácea, que protruye a través del introito vulvar, procedente de la cúpula vaginal, acompañada de sangrado, y friable (Figura 1). El cuadro de sangramiento la llevó a una anemia, por lo que fue transfundida con 500 ml de glóbulos. Se le administró ácido tranexámico oral para controlar la hemorragia.



**Figura 1.** Fotografía de la paciente en la que se visualiza una tumoración que protruye a través del introito vulvar

El examen físico manifestó mucosas húmedas hipocoloreadas, tejido celular subcutáneo no infiltrado, no disnea, con una frecuencia respiratoria de 18 respiraciones completas por minuto, ruidos cardíacos rítmicos y de buen tono y tensión arterial de 130/80 mmHg.

Se le realizaron estudios imagenológicos de ultrasonido abdominal que mostraron hígado con marcado aumento, difuso en su ecogenicidad, de tamaño normal, no dilatación de vías biliares; páncreas y bazo normales; riñón derecho de 115x83 mm, con parénquima de 12,3 mm con litiasis de 9,5 mm en grupo calicial medio que produce marcada dilatación de la pelvis y ligera dilatación del tercio proximal del uréter ipsolateral; riñón izquierdo de 110x83 mm, con parénquima de 12,7 mm con buena relación seno-parénquima, sin litiasis ni ectasia; vejiga vacía, con sonda de balón sin líquido libre en cavidad ni adenomegalias intrabdominales. No se demostró lesión sólida ocupativa del espacio intrabdominal.

El resultado de la biopsia mostró un tumor mesenquimal maligno, tipo sarcoma de bajo grado, con dos focos de necrosis. Se decidieron seguimiento y tratamiento.

## DISCUSIÓN

El sarcoma del estroma endometrial de bajo grado (LG-ESS) es uno de los subtipos más raros de los sarcomas uterinos y de naturaleza indolente, no hay muchos estudios que delineen pautas de tratamiento definitivas para el mismo. Es difícil distinguir entre LG-ESS y otros tipos de tumores, como el leiomioma con degeneración o el leiomioma celular, mediante un examen imagenológico.<sup>(7,8)</sup>

Es usual que el LG-ESS se identifique por diagnóstico patológico postoperatorio después de una histerectomía o una tumorectomía para el diagnóstico preoperatorio de leiomioma uterino, hay informes de LG-ESS que se diagnostica durante o después de la cirugía laparoscópica.<sup>(8,9)</sup>

El tratamiento hormonal no es una terapia adyuvante estándar para LG-ESS, estudios previos<sup>(10)</sup> indicaron que los pacientes con LG-ESS avanzado o metastásico podrían beneficiarse de la terapia hormonal que incluyen acetato de megestrol o acetato de medroxiprogesterona. Un estudio en una paciente con LG-ESS metastásico, que respondió bien a la terapia hormonal, mostró un curso muy indolente durante un período considerable de más de 15 años, incluso sin ningún tratamiento.<sup>(11)</sup>

La intervención quirúrgica representa el procedimiento más importante en el manejo de pacientes con sarcoma de estroma endometrial. La quimioterapia no ha tenido un impacto significativo en los resultados de supervivencia, pero podría beneficiar a los pacientes con tratamiento quirúrgico. El papel de la terapia adyuvante radica en la prevención y el tratamiento de lesiones recurrentes, residuales y metastásicas; sin embargo, la administración de radioterapia o quimioterapia adyuvantes no se utiliza de forma rutinaria en el LG-ESS y su papel aún se debate.<sup>(12)</sup>

El cáncer uterino es la neoplasia maligna ginecológica más común. El sarcoma del estroma endometrial de bajo grado es un tumor muy inusual que ocupa el segundo lugar entre los tumores mesenquimales uterinos. Es importante conocer sus características para incluirlas en el diagnóstico diferencial de otras enfermedades.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bhatla N, Aoki D, Sharma DN, Sankaranarayanan R. Cancer of the cervix uteri: 2021 update. *Int J Gynaecol Obstet* [Internet]. 2021 [citado 05/02/2023];155(Suppl. 1):28–44. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9298213/>. <https://doi.org/10.1002/ijgo.13865>
2. Doorbar J, Griffin H. Refining our understanding of cervical neoplasia and its cellular origins. *Papillomavirus Res* [Internet]. 2019 [citado 12/02/2023];7:176–179. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6477515/>. <https://doi.org/10.1016/j.pvr.2019.04.005>

3. Siegel RL, Miller KD, Wagle NS, Jemal A. Cancer statistics, 2023. *CA Cancer J Clin* [Internet]. 2023 [citado 10/03/2023];73(1):17-48. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36633525/>. <https://doi.org/10.3322/caac.21763>
4. de Almeida BC, Gonzalez dos Anjos L, Senos Dobroff A, Chada Baracat E, Yang Q, Al-Hendy A, et al. Epigenetic Features in Uterine Leiomyosarcoma and Endometrial Stromal Sarcomas: An Overview of the Literature. *Biomedicines* [Internet]. 2022 [citado 16/02/2023];10(10):2567. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9599831/>. <https://doi.org/10.3390/biomedicines10102567>
5. Rakesh A, Singh P, Shankar A, Ranjan R. Management for a Rare Occurrence of Low Grade Endometrial Stromal Sarcoma (LGESS): A Case Report and Literature Review. *IJIRMS* [Internet]. 2022 [citado 19/02/2023];7(07):380-383. Disponible en: <https://ijirms.in/index.php/ijirms/article/view/1454>. <https://doi.org/10.23958/ijirms/vol07-i07/1454>
6. Dai Q, Xu B, Wu H, You Y, Wu M, Li L. The prognosis of recurrent low-grade endometrial stromal sarcoma: a retrospective cohort study. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2021 [citado 22/02/2023];16(1):160. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8028754/>. <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01802-8>
7. Gangireddy M, Chan Gomez J, Kanderi T, Joseph M, Kundoor V. Recurrence of Endometrial Stromal Sarcoma, Two Decades Post-Treatment. *Cureus* [Internet]. 2020 [citado 28/02/2023];12(7):e9249. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7430693/>. <https://doi.org/10.7759/cureus.9249>
8. Suzuki A, Aoki M, Miyagawa C, Murakami K, Takaya H, Kotani Y, et al. Differential Diagnosis of Uterine Leiomyoma and Uterine Sarcoma Using Magnetic Resonance Images: A Literature Review. *Healthcare* [Internet]. 2019 [citado 02/03/2023];7(4):158. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2227-9032/7/4/158>. <https://doi.org/10.3390/healthcare7040158>
9. Ichimura T, Kasai M, Imai K, Yamauchi M, Fukuda T, Yasui T, et al. A difficult to diagnose case of low-grade endometrial stromal sarcoma with smooth muscle differentiation treated with laparoscopic surgery: A case report. *Mol Clin Oncol* [Internet]. 2022 [citado 07/03/2023];16(4):92. Disponible en: <https://www.spandidos-publications.com/10.3892/mco.2022.2525>. <https://doi.org/10.3892/mco.2022.2525>
10. Rizzo A, Pantaleo MA, Saponara M, Nannini M. Current status of the adjuvant therapy in uterine sarcoma: A literature review. *World J Clin Cases* [Internet]. 2019 [citado 12/03/2023];7(14):1753-1763. Disponible en: <https://www.wjgnet.com/2307-8960/full/v7/i14/1753.htm>. <https://doi.org/10.12998/wjcc.v7.i14.1753>
11. Kim GW, Baek SK, Han JJ, Kim HJ, Sung JY, Maeng CH. Pulmonary Metastasizing Low-Grade Endometrial Stromal Sarcoma: Case Report and Review of Diagnostic Pitfalls. *Diagnostics* [Internet]. 2022 [citado 10/03/2023];12(2):271. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2075-4418/12/2/271>. <https://doi.org/10.3390/diagnostics12020271>
12. Ghirardi V, Bizzarri N, Guida F, Vascone C, Costantini B, Scambia G, et al. Role of surgery in gynaecological sarcomas. *Oncotarget* [Internet]. 2019 [citado 14/03/2023];10:2561-2575. Disponible en: <https://www.oncotarget.com/article/26803/text/>. <https://doi.org/10.18632/oncotarget.26803>

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

MJGB: conceptualización, curación de datos, investigación, visualización, redacción de borrador original, redacción (revisión y edición).

GJCC: investigación, redacción (revisión y edición).

DGP: redacción del borrador original, curación de datos.