

Sarcoma del estroma endometrial de bajo grado. Presentación de un caso

Low-grade endometrial stromal sarcoma. Report of a case

M.ª José Añón Requena, Lidia Atienza Cuevas, Rosario Guerrero Cauqui,
Manuel Beltrán Ruiz-Henestrosa

RESUMEN

Introducción: El sarcoma del estroma endometrial (SEE) es un tumor infrecuente que contabiliza menos del 10% de los sarcomas uterinos. **Pacientes y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 44 años con masas uterinas detectadas mediante ecografía a la que se realizó una histerectomía con conservación de anejos. **Resultados:** Microscópicamente, uno de dichos nódulos estaba constituido por una densa proliferación maligna de células estromales del endometrio y focos de células espumosas. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para vimentina, CD10, receptores hormonales y negatividad para actina y desmina. **Discusión y conclusiones:** 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 SEE y el leiomioma celular o el leiomiosarcoma uterino. Revisamos la nueva clasificación de la Organización Mundial de la Salud del SEE y sus opciones terapéuticas.

Palabras clave: tumores del estroma endometrial, sarcoma del estroma endometrial de bajo grado, CD10.

SUMMARY

Introduction: Endometrial stromal sarcoma (ESS) is an uncommon neoplasm which accounts for less than 10% of all uterine sarcomas. **Patients and methods:** We report a case of a 44 year-old woman with uterine masses revealed by ultrasonography, who had undergone hysterectomy without adnexectomy. **Results:** Microscopically the neoplasm was composed of malignant stromal elements and foci of foamy cells. The immunohistochemical study showed immunoreactivity for vimentin, CD10, estrogen receptor and progesterone receptor but it was negative for actin and desmin. **Discussion and conclusions:** CD10 is an immunohistochemical marker of normal endometrial stroma and of endometrial stromal neoplasms. This marker is useful in the differential diagnosis of ESS versus uterine cellular leiomyoma or uterine leiomyosarcoma. The new World Health Organization classification of ESS and the more recent treatments are reviewed.

Key words: endometrial stromal neoplasms, low-grade endometrial stromal sarcoma, CD10.

Rev Esp Patol 2006; 39 (2): 117-120

INTRODUCCIÓN

Dentro de los tumores mesenquimales uterinos se encuentran los tumores del estroma endometrial, que a su vez se dividen en nódulo estromal endometrial (benigno, bien circunscrito y sin invasión vascular) (1,2) y el sarcoma del estroma endometrial (SEE), antes denominado «miosis estromal endolinfática» (3), que representa el 0,25% de los tumores malignos uterinos.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Mujer de 44 años sin antecedentes de interés, que acudió a consulta por hipermenorrea. En el estudio ecográfico del útero se evidenciaron varios nódulos en cuer-

po uterino con focos anecogénicos, siendo intervenida de histerectomía total con conservación de anejos.

Macroscópicamente, el útero media $8 \times 6 \times 4$ cms y mostraba un espesor endometrial de 0,2 cm, observándose al corte, varios nódulos miomatósos entre los que sobresalía un nódulo submucoso de 4 cm de coloración blanquecino-amarillenta. El estudio microscópico de dicho nódulo, reveló una proliferación de células ovoides, de alta densidad, que infiltraban la mitad interna del miometrio, con núcleos amplios e hiperínicos, escaso citoplasma y marcada apariencia de estroma endometrial, índice mitótico de 3 mitosis por 10 campos de gran aumento, rica vascularización, densa trama reticulínica y acúmulos de células espumosas. Las técnicas inmunohistoquímicas mostraron expresión positiva para CD10, vimentina, citoqueratina de amplio espectro (AE1/AE3)

Recibido el 23/2/06. Aceptado el 12/6/06.
Servicio de Patología. Hospital Universitario «Puerta del Mar». Cádiz.
mjareq@hotmail.com

y receptores de estrógeno y de progesterona siendo negativa la expresión para marcadores musculares (actina de músculo liso y desmina) tras lo cual se emitió el diagnóstico de Sarcoma del Estroma Endometrial de bajo grado.



Fig 1: Imagen macroscópica del útero, donde se aprecia un nódulo submucoso amarillento de 4 cm.

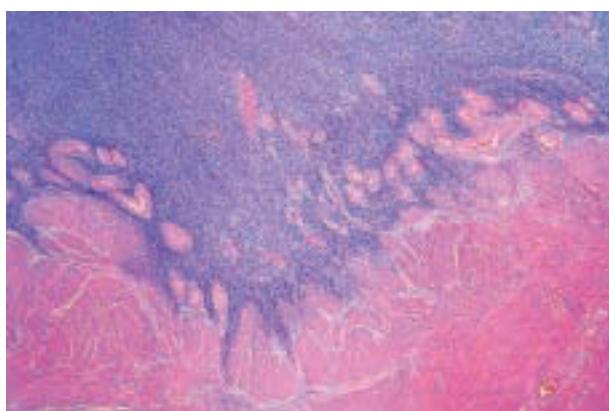


Fig 2: Imagen microscópica donde se evidencia la infiltración del miometrio por el estroma endometrial (HE, 100x).

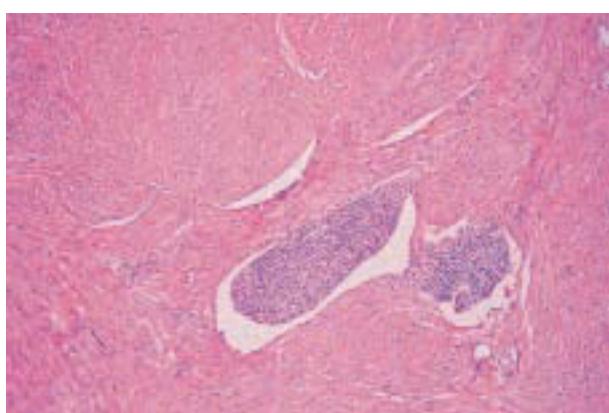


Fig 3: Infiltración de vasos linfáticos por nidos estromales (HE, 200x).

DISCUSIÓN

Los tumores mesenquimales que afectan al cuerpo uterino son básicamente, aquellos que afectan al endometrio (tumores del estroma endometrial) y los que se

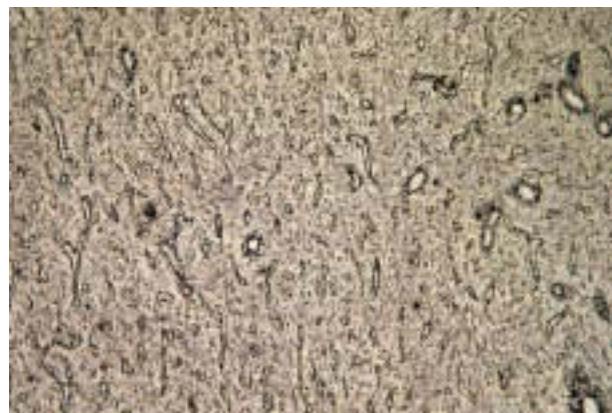


Fig 4: Rica trama vascular constituida por pequeños vasos (Reticulina, 100x).

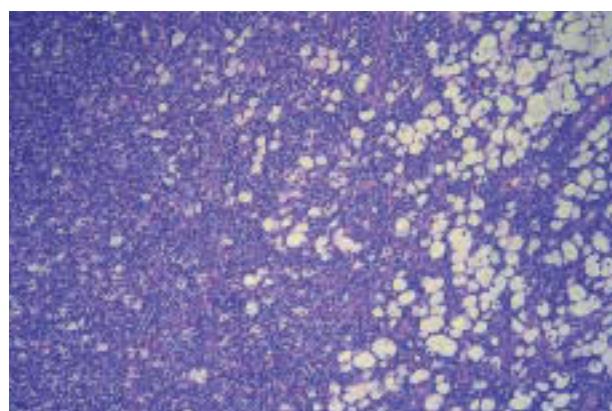


Fig 5: Imagen característica de los acúmulos de células espumosas en el estroma (HE, 100x).



Fig 6: Confirmación inmunohistoquímica de la infiltración miometrial por el sarcoma del estroma (CD10, 100x).

originan en el miometrio (leiomioma y leiomiosarcoma) (4). Los tumores del estroma endometrial son muy infrecuentes y afectan a mujeres con una media de edad de 45 años. Se presentan habitualmente con un curso clínico lento, asintomático o con presencia de sangrado vaginal o molestias pélvicas según la extensión de la enfermedad (5). De forma excepcional se ha descrito el SEE sobre estroma endometrial extrauterino, a partir de focos de endometriosis (6).

Los tumores de estroma endometrial se subdividen clásicamente en «nódulo estromal» de carácter benigno y «sarcoma del estroma endometrial» (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 pobemente diferenciado como tumor independiente, sin claro aspecto de estroma endometrial (7,8). En la reciente clasificación de la OMS (2003) (9) la nomenclatura de estos tumores ha sido modificada, incluyéndose además del nódulo estromal, el SEE de bajo grado y el SE indiferenciado, estos últimos en función de su semejanza con el estroma endometrial, el pleomorfismo nuclear y la necrosis, independientemente del índice mitótico. Dada la escasa atipia y el bajo índice mitótico de estos tumores, se pueden utilizar técnicas inmunohistoquímicas para diferenciarlos preferentemente de tumores del miometrio (leiomioma celular y leiomiosarcoma) (10) a través de marcadores musculares, tales como la actina de músculo liso y la desmina y (primordialmente) el CD10, el cual se expresa intensamente en las células del estroma endometrial (11,12). Recientemente, Dionigi A y cols proponen el término Tumor del Estroma Endometrial con infiltración limitada, que constituiría la «franja gris» entre el nódulo estromal y el SEE de bajo grado (13).

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 (14-16).

En los casos de enfermedad diseminada, se recurre a tratamientos sistémicos, como la quimioterapia y la hormonoterapia. Los tumores del estroma endometrial se caracterizan por expresar receptores para estrógenos y progesterona (17), lo que permite aplicar la terapia hor-

monal como tratamiento complementario a la histerectomía, siendo los inhibidores de la aromatasa, una opción terapéutica eficaz (18-20).

BIBLIOGRAFÍA

- Norris HJ, Taylor HB. Mesenchymal tumors of the uterus. I, A clinical and pathological study of 53 endometrial stromal tumors. *Cancer* 1966; 19: 755-66.
- Tavassoli FA, Norris HJ. Mesenchymal tumours of the uterus. VII, A clinicopathologic study of 60 endometrial stromal nodules. *Histopathology* 1981; 5: 1-10.
- Mazur MT, Askin FB. Endolymphatic stromal myosis. Unique presentation and ultrastructural study. *Cancer* 1978; 42: 2661-7.
- Rosai J. Female reproductive system. En: Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. St Louis: Mosby. 2004.
- Fekete PS, Vellios F. The clinical and histologic spectrum of endometrial stromal neoplasms. A report of 41 cases. *Int J Gynecol Pathol* 1984; 3: 198-212.
- Kovac D, Gasparovic I, Jasic M, Fuckar D, Dobi-Babic R, et al. Endometrial stromal sarcoma arising in extrauterine endometriosis: a case report. *Eur J Gynaecol Oncol* 2005; 26: 113-6.
- Chang KL, Crabtree GS, Lim-Tan SK, Kempson RL, Hendrickson MR. Primary uterine endometrial stromal neoplasms. A clinicopathologic study of 117 cases. *Am J Surg Pathol* 1994; 14: 415-38.
- Evans HL. Endometrial stromal sarcoma and poorly differentiated endometrial sarcoma. *Cancer* 1982; 50: 2170-82.
- Hendrickson MR, Tavassoli FA, Kempson RL, et al. 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.
- Oliva E, Young RH, Amin MB, Clement PB. An immunohistochemical analysis of endometrial stromal and smooth muscle tumors of the uterus: a study of 54 cases emphasizing the importance of using a panel because of overlap in immunoreactivity for individual antibodies. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 403-12.
- McCluggage WG, Sumathi VP, Maxwell P. CD10 is a sensitive and diagnostically useful immunohistochemical marker of normal endometrial stroma and of endometrial stromal neoplasms. *Histopathology* 2001; 39: 273-8.
- Chu PG, Arber DA, Weiss LM, Chang KL. Utility of CD10 in distinguishing between endometrial stromal sarcoma and uterine smooth muscle tumors: immunohistochemical comparison of 34 cases. *Mod Pathol* 2001; 14: 465-71.
- Dionigi A, Oliva E, Clement PB, Young RH. Endometrial stromal nodules and endometrial stromal tumors with limited infiltration: a clinicopathologic study of 50 cases. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 567-81.
- Asada Y, Isomoto H, Akama F, Nomura N, Wen CY, et al. Metastatic low-grade endometrial stromal sarcoma of the sigmoid colon three years after hysterectomy. *World J Gastroenterol* 2005; 11: 2367-9.

15. 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.
16. Kim GY, Sung CO, Han J, Park JO, Lee KS. Pulmonary metastases of uterine endometrial stromal sarcoma: diffuse micronodular and ground glass opacities: a case report. *J Korean Med Sci* 2004; 19: 901-3.
17. Sabini G, Chumas JC, Mann WJ. Steroid hormone receptors in endometrial stromal sarcomas. A biochemical and immunohistochemical study. *Am J Clin Pathol* 1992; 97: 381-6.
18. Leunen M, Breugelmans M, De Sutter P, Bourgain C, Amv JJ. Low-grade endometrial stromal sarcoma treated with the aromatase inhibitor letrozole. *Gynecol Oncol* 2004; 95: 769-71.
19. Paillolcher N, Lortholary A, Abadie-Lacourtoisie S, Morand C, Verrielle V, et al. Low-grade endometrial stromal sarcoma: contribution of hormone therapy and etoposide. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2005; 34: 41-6.
20. Geller MA, Argenta P, Bradley W, Dusenberry KE, Brooker D, et al. Treatment and recurrence patterns in endometrial stromal sarcomas and the relation to c-kit expression. *Gynecol Oncol* 2004; 95: 632-6.