

# LEIOMIOSARCOMA DE COS UTERÍ

**Victor Cancer Huerva; Ahinoam Pinedo Estalayo; Brenda Samantha Pacheco Martinez; Maria Hernandez Salleras, Maria Victoria Huerta Anaya, Eugeni López Bonet; Cristina Melendez Muñoz; Carnen Vasquez Dongo.**  
Hospital Universitari Dr. Josep Trueta; Girona.

## INTRODUCCIÓ

El leiomioma uterí és el tipus més comú dels sarcomes que es desenvolupen al cos uterí. És una malignitat extremadament agressiva associada a un mal pronòstic global. Les dones afectades poden variar en edat, però sovint es diagnostiquen en dones perimenopàusiques. Els símptomes que presenten poden ser vagues i imitar altres afeccions uterines benignes. El diagnòstic preoperatori del leiomioma és difícil i sovint només es determina en el moment de la resecció quirúrgica. Aquests tumors mesenquimals es caracteritzen per atípicitat citològica, un alt índex mitòtic i necrosi tumoral.

## CAS CLÍNIC

Presentem el cas d'una dona de 73 anys sense antecedents patològics d'interès que debuta amb un augment de volum de membres inferiors. A l'exploració física es palpa una tumoració pelviana abdominal.

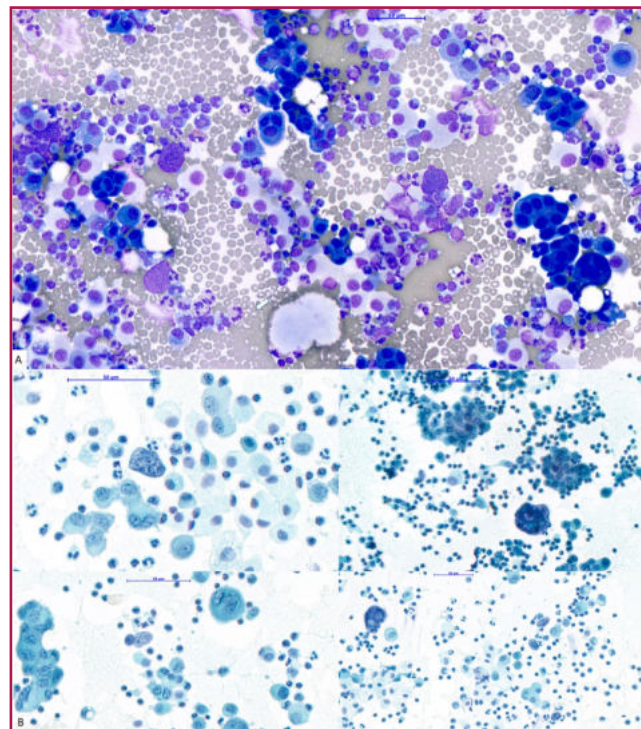
RM pelviana: Úter de dimensions augmentades a expenses de múltiples lesions miometrials localitzades majoritàriament a la paret uterina anterior que en conjunt tenen unes dimensions aproximades de 16 x 9 x 10 cm. Mostra intensitat de senyal heterogènia, alguns focus de degeneració quística, marcada restricció a la difusió i menor captació de medi de contrast que el miometri sa. La lesió presenta un creixement d'aspecte infiltratiu en sentit cranial cap al greix mesentèric extrapelvià, contactant i perdent pla de clivatge gras amb la serosa del sigma en probable relació amb infiltració. Pèrdua de definició de tots dos annexos, estant en íntim contacte amb la massa descrita. La lesió contacta i desplaça el recte superior i bufeta, la qual es troba col·lapsada entre l'úter i el marge posterior del pubis contactant lleument amb una nansa d'íli a fossa ilíaca dreta.

Es realitza una laparotomia exploradora on s'objectiva una massa tumoral adherida a paret pelviana i

estructures pelvianes i abdominals. Es pren mostra de la lesió i líquid lliure en cavitat i s'envia per a estudi a anatomia patològica.

## Diagnòstic i seguiment

Descripció citològica del líquid: Extensions amb abundant component inflamatori limfoide, macròfags, abundant cel·lularitat mesotelial peritoneal reactiva i presència d'aïllades cèl·lules atípiques amb nuclis irregulars, augmentats de tamany amb anisocariosi i nuclèols evidents suggestiva de tumoració mesenquimal maligna (Figura 1).

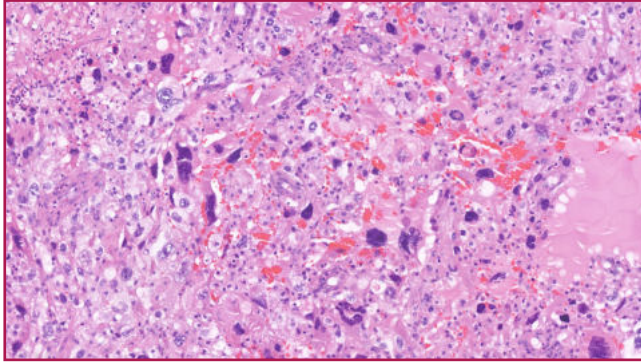


**Figura 1.** A: Cèl·lules atípiques amb nuclis grans i irregulars en un fons de cel·lularitat mesotelial reactiva i inflamació (DiffQuick). B: (Papanicolaou).

A la biòpsia de la lesió s'observa una proliferació mesenquimal maligna formada per cèl·lules pleomòrfiques de nuclis hiper cromàtics així com

## RODA DE CASOS

d'altres amb cromatina més oberta. Els citoplasmes son amplis, eosinofílics i amfòfils amb lleugera vacuolització. S'observen àrees de disposició fascicular en feixos allargats. Destaca la presència de nombroses mitosis atípiques i zones de necrosi tumoral. (Figura 2).



**Figura 2.** Biòpsia: Proliferació mesenquimal amb cèl·lules pleomòrfiques de nuclis grans i citoplasma ampli (HE).

Davant d'aquestes troballes morfològiques i amb les dades clíniques aportades, es realitzen tincions immunohistoquímiques per tal de filiar l'origen de la cel·lularitat i determinar la diferenciació. Es planteja el liposarcoma uterí com a diagnòstic principal i el diagnòstic diferencial amb el liposarcoma desdiferenciat.

Es realitzen les següents tècniques amb els resultats exposats a continuació:

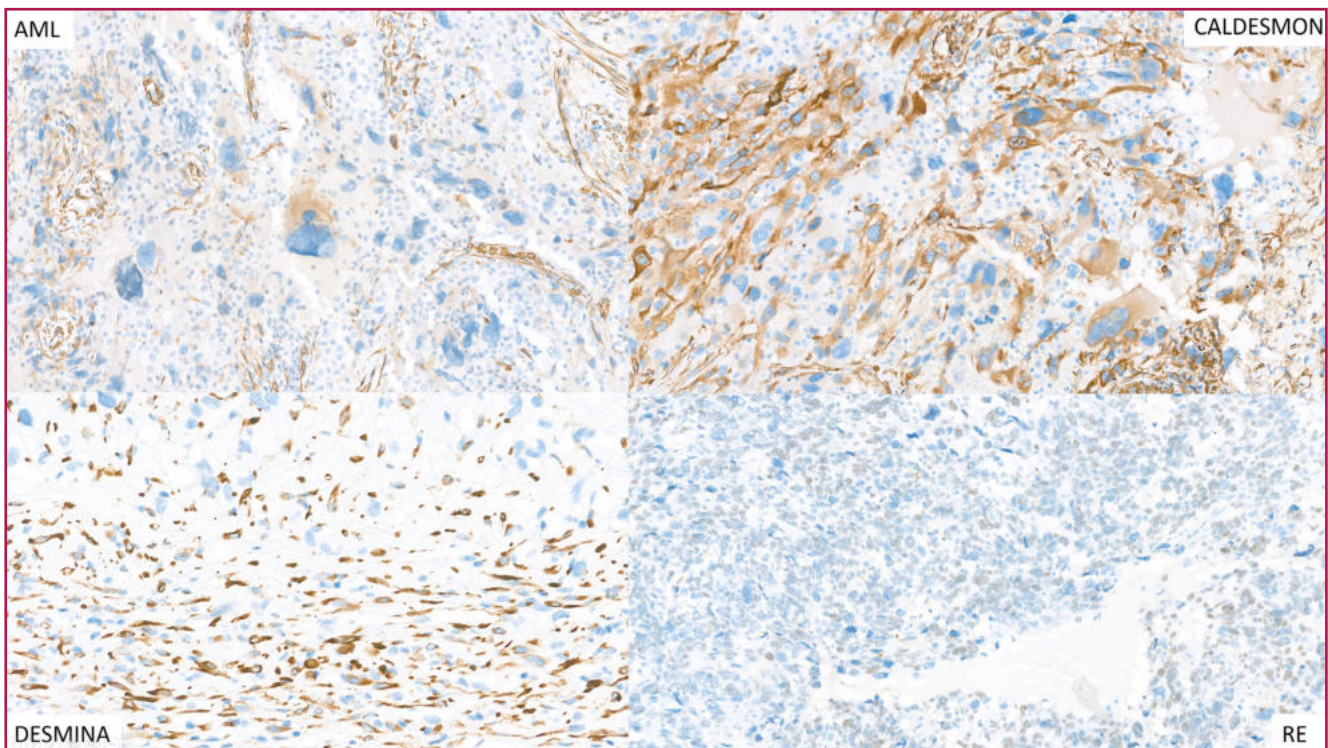
CK AE1/AE3: Negatiu. CK CAM5.2: Negatiu. SMA: Positiu focal. Caldesmon: Positiu. Calponina: Positiu focal. MDM2: Negatiu. CDK4: Positivitat dèbil aïllats nuclis. Desmina: Positiu. (Figura 3)(Taula 1).

La lesió s'avalua com irreseccable en primera instància posposant-se la cirurgia i es decideix cursar tractament neoadjuvant (Adriamicina). Finalment, després de diversos cicles de tractament neoadjuvant, es reconsidera la reseccabilitat de la lesió i es procedeix a la histerectomia total amb doble annexectomia i sigmoidectomia en bloc. Ressecant així totes les estructures afectades per la massa tumoral.

El diagnòstic definitiu es determina en la peça quirúrgica on s'amplia el panell immunohistoquímic per descartar altres entitats com ara el sarcoma de l'estroma endometrial, el sarcoma uterí desdiferenciat i el tumor de cèl·lules epitelials perivasculars.

### Estudi immunohistoquímic

Els marcadors immunohistoquímics demostren la diferenciació de múscul llis (Caldesmon, Desmina, AML) a més de reforçar l'origen ginecològic (ER)



**Figura 3.** Panell immunohistoquímic.

i descarten que es pugui tractar d'un sarcoma de l'estroma endometrial per la negativitat de Ciclina D1 i CD10 així com la possibilitat de tractar-se d'un tumor de cèl·lules epitelials perivasculars ja que els marcadors HMB45 i Melan A son negatius.

MARCADOR IHQ	RESULTAT
Actina Múscul Llis	Positiva
Caldesmon	Positiva
Desmina	Positiva
Receptors d'estrògens	Positiva
Receptors de progesterona	Negatiu
Melan A	Negativa
HMB45	Negativa
CD10	Negativa
S-100	Negativa
Miogenina	Negativa
MyoD1	Negativa
Cyclin D1	Negativa

Taula 1. Panell immunohistoquímic.

## DISCUSSIÓ

Els sarcomes uterins representen el 3-7 % de les neoplàsies malignes del tracte genital femení baix [1].

El liomiosarcoma uterí es un dels subtipus més comuns de neoplàsies mesenquimals malignes i representa aproximadament entre el 10 % i el 20 % de tots els sarcomes de teixits tous recentment diagnosticats [2]. Sovint, es diagnostiquen accidentalment ja que el diagnòstic per imatge es veu obstaculitzat per característiques equívokes similars als fibromes uterins benignes, molt més freqüents [3]. Malgrat que molts es diagnostiquen en estadis inicials, tenen associat un mal pronòstic. La supervivència als 5 anys és d'entre el 25 i el 76 %, i la presència de malaltia metastàtica al moment del diagnòstic s'acosta al 10-15 % [4].

Les característiques histològiques més distintives inclouen cèl·lules fusiformes amb nuclis amb extrems roms, activitat mitòtica (>10 mitosis per 10 CGA) amb formes atípiques, pleomorfisme nuclear, hipercel·lularitat amb un patró de creixement fascicular, necrosi coagulativa i infiltració del miometri. La necrosi coagulativa, una de les característiques diagnòstiques clau, s'ha de distingir de la necrosi per infart (o hialina), que pot ocórrer tant en lesions benignes com malignes [5].

## CONCLUSIONS

Es important recordar les característiques essencials d'aquesta entitat com son la marcada atípia citològica, el nombre de mitosi, sovint atípiques i la necrosi tumoral. A més a més, la immunohistoquímica es crucial a l'hora de caracteritzar la cel·lularitat d'aquest tipus de lesions, especialment quan l'exploració quirúrgica i/o l'estudi per imatge no ens permet delimitar els marges de la lesió i la seva localització. ■

### Bibliografia

- Mbatani N, Olawaiye AB, Prat J. Uterine sarcomas. *Int J Gynaecol Obstet.* 2018 Oct;143 Suppl 2:51-58. doi: 10.1002/ijgo.12613. PMID: 30306577.
- George S, Serrano C, Hensley ML, Ray-Coquard I. Soft Tissue and Uterine Leiomyosarcoma. *J Clin Oncol.* 2018 Jan 10;36(2):144-150. doi: 10.1200/JCO.2017.75.9845. Epub 2017 Dec 8. PMID: 29220301; PMCID: PMC5759317.
- Juhasz-Böss I, Gabriel L, Bohle RM, Horn LC, Solomayer EF, Breitbach GP. Uterine Leiomyosarcoma. *Oncol Res Treat.* 2018;41(11):680-686. doi: 10.1159/000494299. Epub 2018 Oct 16. PMID: 30321869.
- Roberts ME, Aynardi JT, Chu CS. Uterine leiomyosarcoma: A review of the literature and update on management options. *Gynecol Oncol.* 2018 Dec;151(3):562-572. doi: 10.1016/j.ygyno.2018.09.010. Epub 2018 Sep 21. PMID: 30244960.
- Teri A, Longacre, Carlos Parra-Herran, Diana Lim, et al. Uterine leiomyosarcoma. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Female genital tumours [Internet]. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2020 [cited 2023 05 17]. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 4). Available from: <https://tumourclassification.iarc.who.int/chapters/34>.