

Sarcomas uterinos: un reto en el diagnóstico por imagen

Blanca Prieto García¹, María del Carmen Macià Fernández², Sara Márquez Batalla³, Antonio Ignacio Sagredo Barra⁴, Katrin Muradas Mujika⁵, Raquel Rodríguez Vázquez⁶

¹⁻⁶Hospital Universitario de Salamanca,
Salamanca.

Objetivo docente:

Dar a conocer esta patología y ayudar al radiólogo a reconocer los hallazgos radiológicos de los sarcomas uterinos, así como los diferentes subtipos existentes y las entidades con las que se debe plantear el diagnóstico diferencial.

Revisión del tema:

Los sarcomas uterinos son una rara entidad que suponen entre el 3-8% de todos los tumores uterinos y el 1% de las neoplasias del aparato reproductor femenino. Se caracterizan por tener un comportamiento más agresivo que el adenocarcinoma de endometrio, clasificándose en varios subtipos desde el punto de vista histológico: carcinosarcomas (o tumores müllerianos mixtos malignos), leiomiosarcomas, sarcomas del estroma endometrial y adenosarcomas.

La forma más frecuente de presentación clínica es una mujer en edad postmenopáusica que debuta con sangrado vaginal (metrorragia postmenopáusica), masa pélvica o dolor abdominal.

En el momento actual, el diagnóstico de este tipo de neoplasias es muy difícil de llevar a cabo puesto que no existen pruebas de laboratorio ni de imagen capaces de confirmar el diagnóstico de forma preoperatoria.

Revisión del tema:

Es por ello que la resonancia magnética (RM) sigue siendo la modalidad de imagen óptima para caracterizar todas aquellas neoplasias ginecológicas. Una vez obtenido el diagnóstico, se debe realizar un estudio de tomografía computarizada (TC) de tórax, abdomen y pelvis para valorar la posible extensión a distancia de la enfermedad. Finalmente, la tomografía por emisión de positrones (PET-TC) puede ser utilizada tanto para valorar la existencia de metástasis como para detectar la recurrencia extrapélvica de forma temprana tras el tratamiento.

Como hemos mencionado anteriormente, existen 4 subtipos diferentes de sarcomas uterinos, clasificándose en función de la histología.

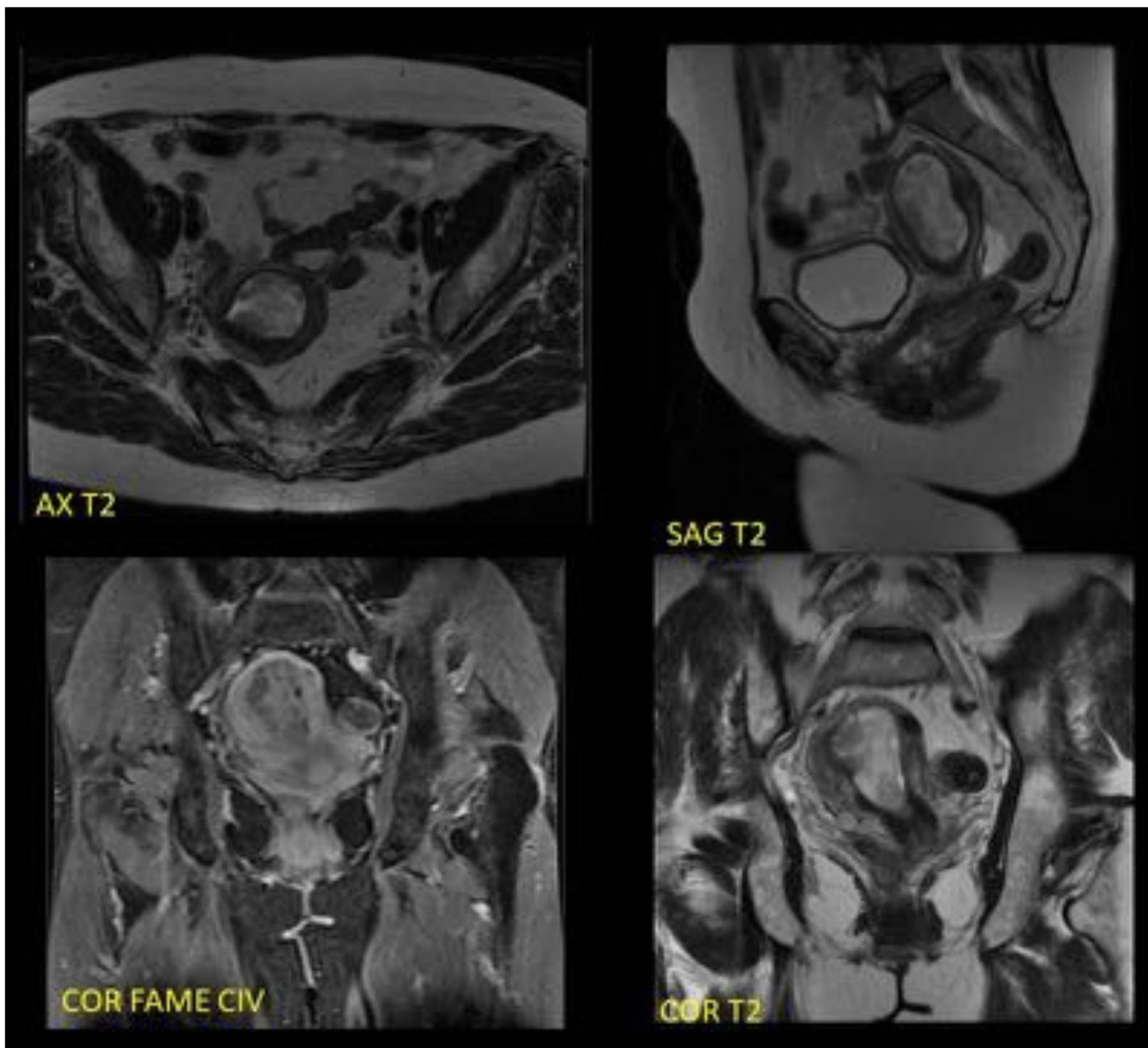
Revisión del tema:

CARCINOSARCOMA O TUMOR MÜLLERIANO MIXTO MALIGNO

Integrado por componentes carcinomatosos y sarcomatosos, es el subtipo más frecuente, constituyendo aproximadamente el 40-50% de los sarcomas uterinos. Con mayor frecuencia se desarrollan en mujeres de edad media (60 años), si bien pueden detectarse en pacientes entre los 30-80 años. Suelen manifestarse como grandes masas polipoideas que nacen del fundus ocupando la cavidad uterina e invadiendo el miometrio, llegando a prolapsar en algunas ocasiones a través del cérvix. Es frecuente encontrar zonas de necrosis y hemorragia.

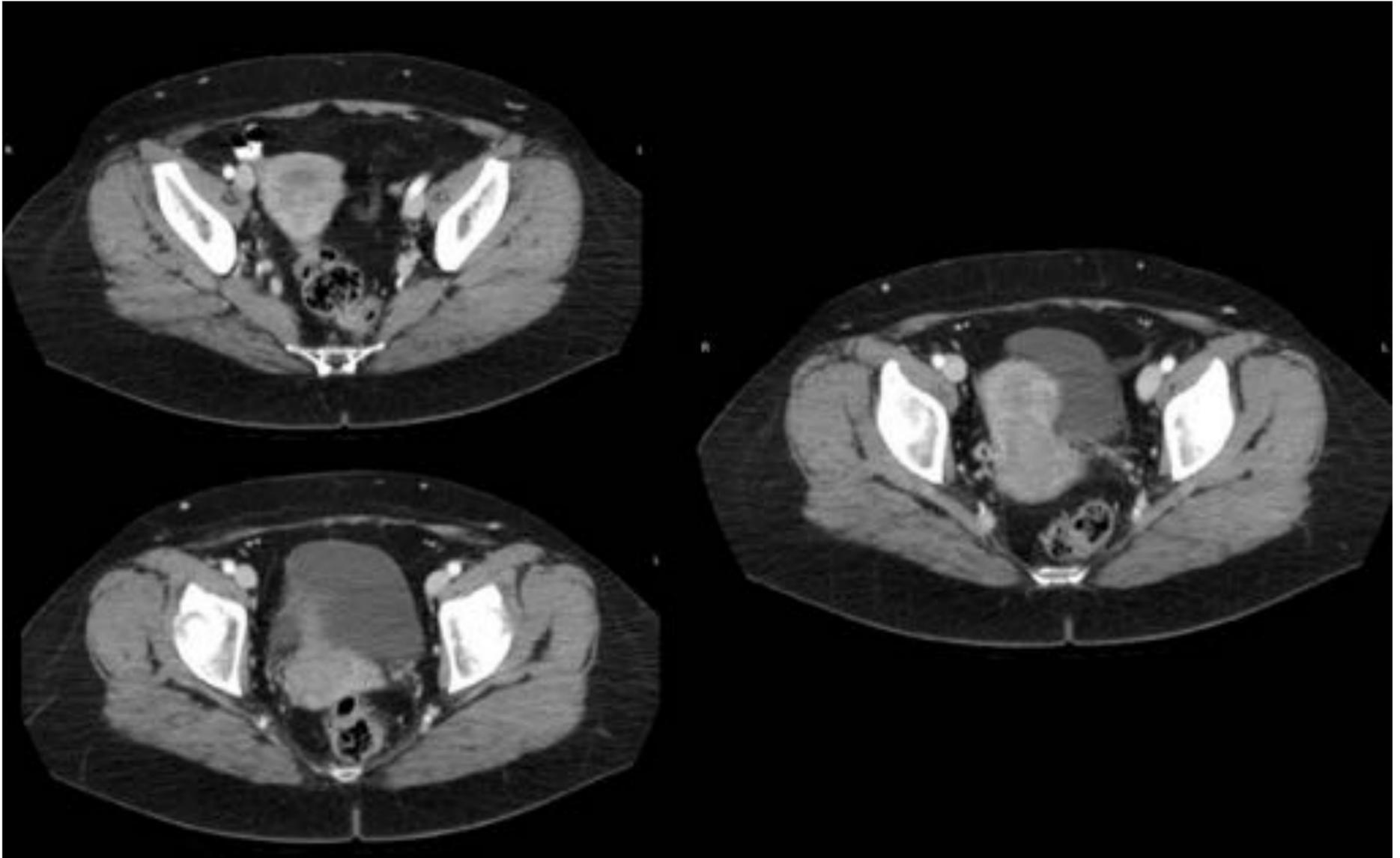
Se trata de tumores mucho más agresivos que el carcinoma de endometrio, pudiendo diseminarse a distancia por vía hematógica (pulmón, lo más frecuente), aunque lo más habitual es que metastaticen hacia ganglios linfáticos y superficies peritoneales.

Normalmente se presentan como masas polipoideas con una intensidad de señal variable en secuencias potenciadas en T2. Tras la administración de gadolinio intravenoso se objetiva un realce heterogéneo, siendo más intenso en la porción polipoidea de la masa.



(Figura 1) Carcinosarcoma. RM pélvica con gadolinio. Mujer de 57 años derivada a consultas externas de Ginecología por metrorragia postmenopáusica. En ecografía ginecológica se detecta pólipo endocervical que se biopsia, obteniéndose resultado de adenosarcoma endometrial, decidiéndose completar con RM para estadificación. Engrosamiento polilobulado del endometrio con ocupación prácticamente total de la cavidad, alcanzando su máximo grosor en fundus. Borramiento de la línea de unión en fundus y cara lateral derecha con infiltración miometrial.

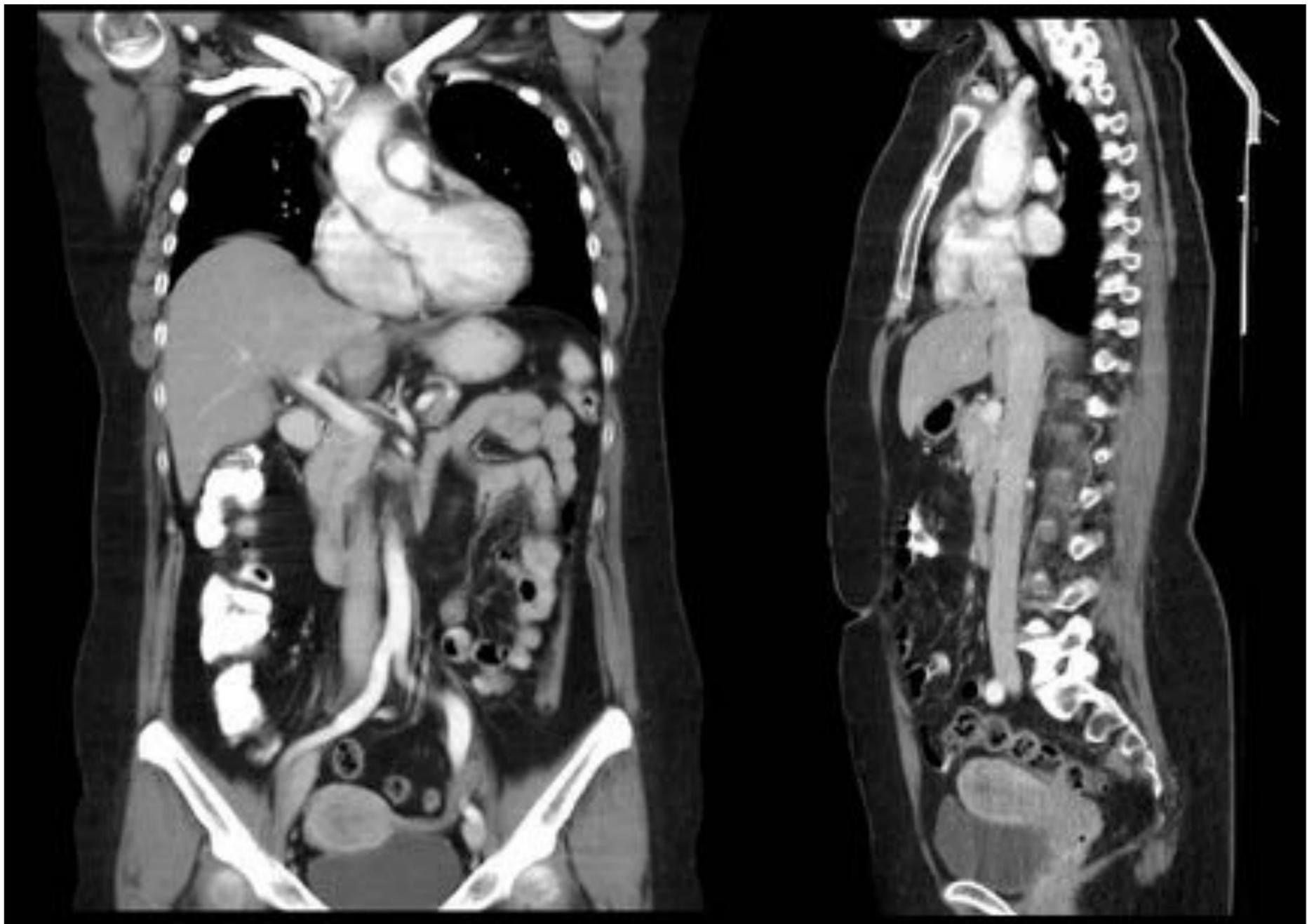
El estudio anatomopatológico tras la intervención quirúrgica mostró dos tumoraciones (de 7 cm y 2 cm) con infiltración del miometrio >50%, compatibles con carcinosarcoma (tumor mülleriano mixto maligno).



(Figura 2) Carcinosarcoma. TC toracoabdominopélvico con CIV, cortes axiales. Mujer de 46 años que acude al servicio de Urgencias por metrorragia indolora. Se realiza interconsulta con el Servicio de Ginecología, llevándose a cabo biopsia endometrial (adenosarcoma mülleriano).

Ocupación del cuerpo y cuello uterinos por masa de partes blandas, con aspecto heterogéneo y marcado realce tras la administración de contraste.

Ante estos resultados, se decide intervenir a la paciente, mostrando el estudio anatomopatológico la existencia de una tumoración de 2 cm con infiltración focal del miometrio, compatible con carcinosarcoma con dos tumores en colisión (adenocarcinoma endometriode y sarcoma del estroma endometrial de alto grado).



(Figura 3) Carcinosarcoma. TC toracoabdominopélvico con CIV, cortes axiales. Mujer de 46 años que acude al servicio de Urgencias por metrorragia indolora. Se realiza interconsulta con el Servicio de Ginecología, llevándose a cabo biopsia endometrial (adenosarcoma mülleriano).

Ocupación del cuerpo y cuello uterinos por masa de partes blandas, con aspecto heterogéneo y marcado realce tras la administración de contraste.

Ante estos resultados, se decide intervenir a la paciente, mostrando el estudio anatomopatológico la existencia de una tumoración de 2 cm con infiltración focal del miometrio, compatible con carcinosarcoma con dos tumores en colisión (adenocarcinoma endometriode y sarcoma del estroma endometrial de alto grado).



(Figura 4) Carcinosarcoma. TC abdominopélvico con CIV, cortes axiales y coronal. Mujer de 69 años que debuta con sangrado vaginal anómalo, mayor que una regla, sin dolor abdominal asociado.

Se aprecia útero en anteversión, mostrando engrosamiento difuso con importante realce mural tras contraste, identificando lesión hipercaptante de morfología nodular en pared anteroinferior (12 mm). Asocia ingurgitación de los vasos uterinos izquierdos.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica demostró la existencia de una tumoración de 4,5 cm con invasión miometrial <50% y sin afectación vasculo-linfática, compatible con carcinosarcoma.

Revisión del tema:

LEIOMIOSARCOMA

Es el segundo subtipo histológico más frecuente (30% de todos los sarcomas uterinos). En la mayor parte de casos se desarrollan de novo, pero en un bajo porcentaje de casos pueden constituir la transformación maligna de un leiomioma benigno. Presentan un comportamiento muy agresivo, incluso aunque se encuentren confinados en el útero, con una alta tasa de recurrencia.

La mayoría se desarrollan en mujeres >40 años (media de edad en torno a 60 años), habiéndose descrito una posible relación con el uso prolongado de tamoxifeno y la radiación pélvica previa.

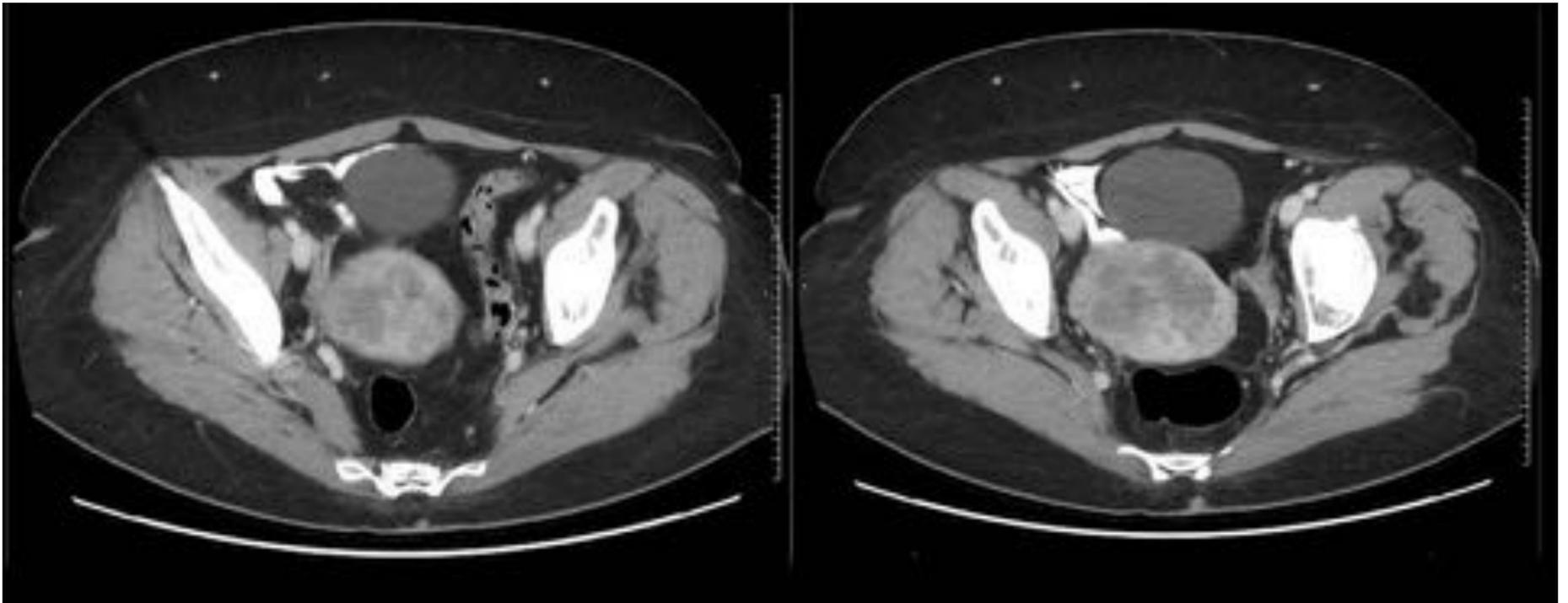
La sintomatología es similar a la de los leiomiomas, incluyendo el sangrado vaginal anómalo, masa pélvica palpable y dolor pélvico, lo que hace que sea extremadamente difícil diferenciar ambas entidades solamente en base a los hallazgos clínicos.

Revisión del tema:

Con menos frecuencia pueden debutar con síntomas derivados de la extensión extrauterina (1/3 de casos) o del desarrollo de metástasis, o de las complicaciones del tumor, como el hemoperitoneo (secundario a rotura del tumor).

En la RM suelen presentarse como masas de gran tamaño con infiltración del miometrio, mostrando aspecto heterogéneo y bordes irregulares y mal definidos, con señal hipointensa en secuencias T1 y señal intermedia-alta en secuencias potenciadas en T2. Hasta en el 50% de casos se detecta una zona central de extensa necrosis. Es frecuente encontrar áreas de hemorragia y focos de calcificación. Muestran un realce precoz tras contraste, pero heterogéneo, en relación con las áreas de necrosis y hemorragia mencionadas.

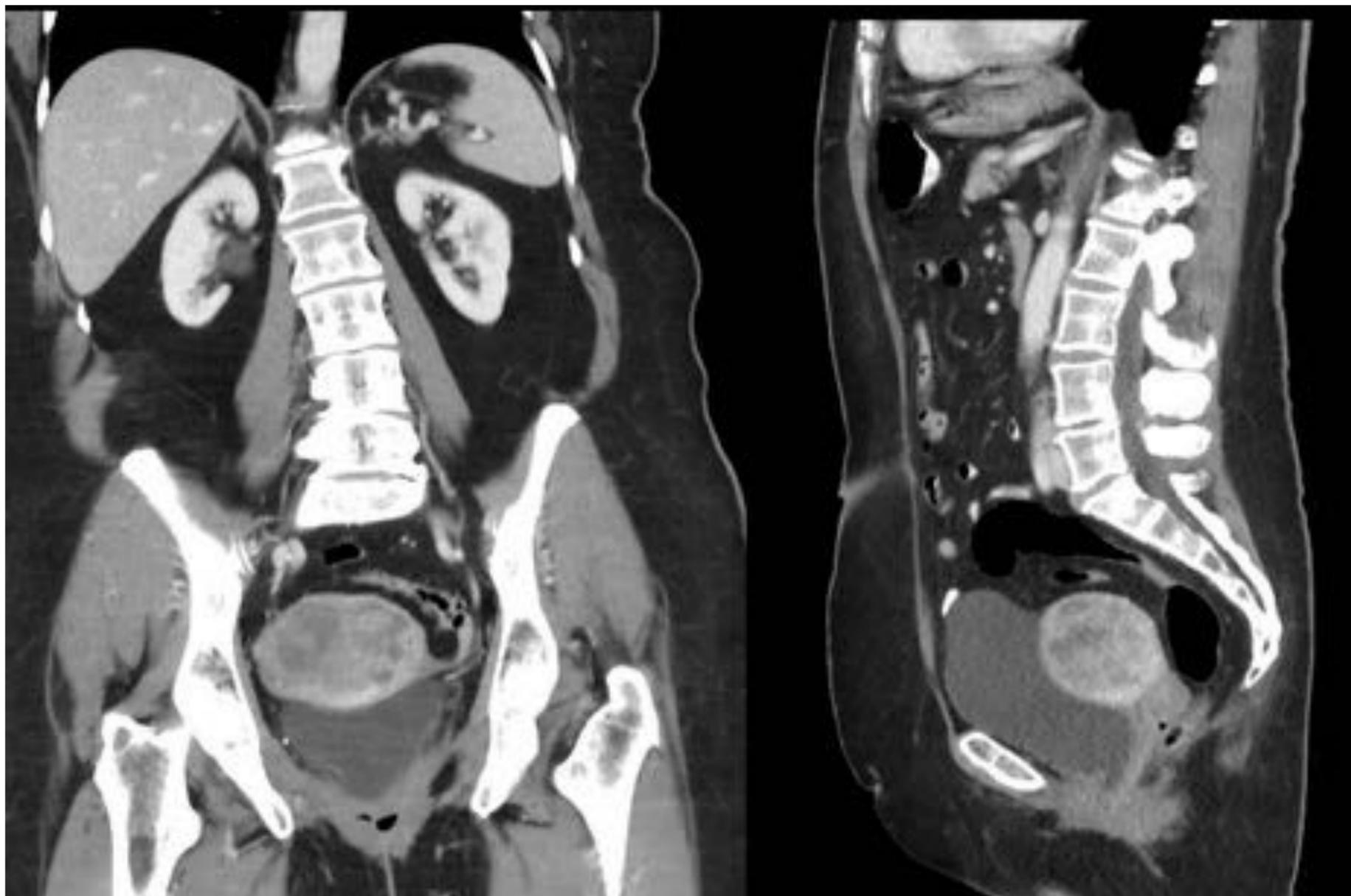
Como hemos mencionado, es difícil diferenciar entre leiomiosarcoma y leiomioma. Por norma general, los leiomiosarcomas suelen presentar un tamaño mayor y un crecimiento más rápido que los leiomiomas. No obstante, se debe recordar que los leiomiomas pueden mostrar un aspecto heterogéneo similar al de los leiomiosarcomas en relación con áreas de degeneración.



(Figura 5) Leiomiosarcoma. TC abdominopélvico con CIV, cortes axiales. Mujer de 70 años que acude para realización de TC abdominal programado, solicitado por el Servicio de Digestivo por dolor abdominal y pérdida de peso.

Se objetiva formación heterogénea a expensas de fundus uterino, con marcado realce tras contraste, mostrando áreas centrales más hipodensas, en probable relación con zonas de necrosis. Se recomienda valoración por Ginecología, quienes realizan ecografía transvaginal con biopsia endometrial (adenosarcoma). Ante los resultados de la biopsia, se decide intervenir a la paciente.

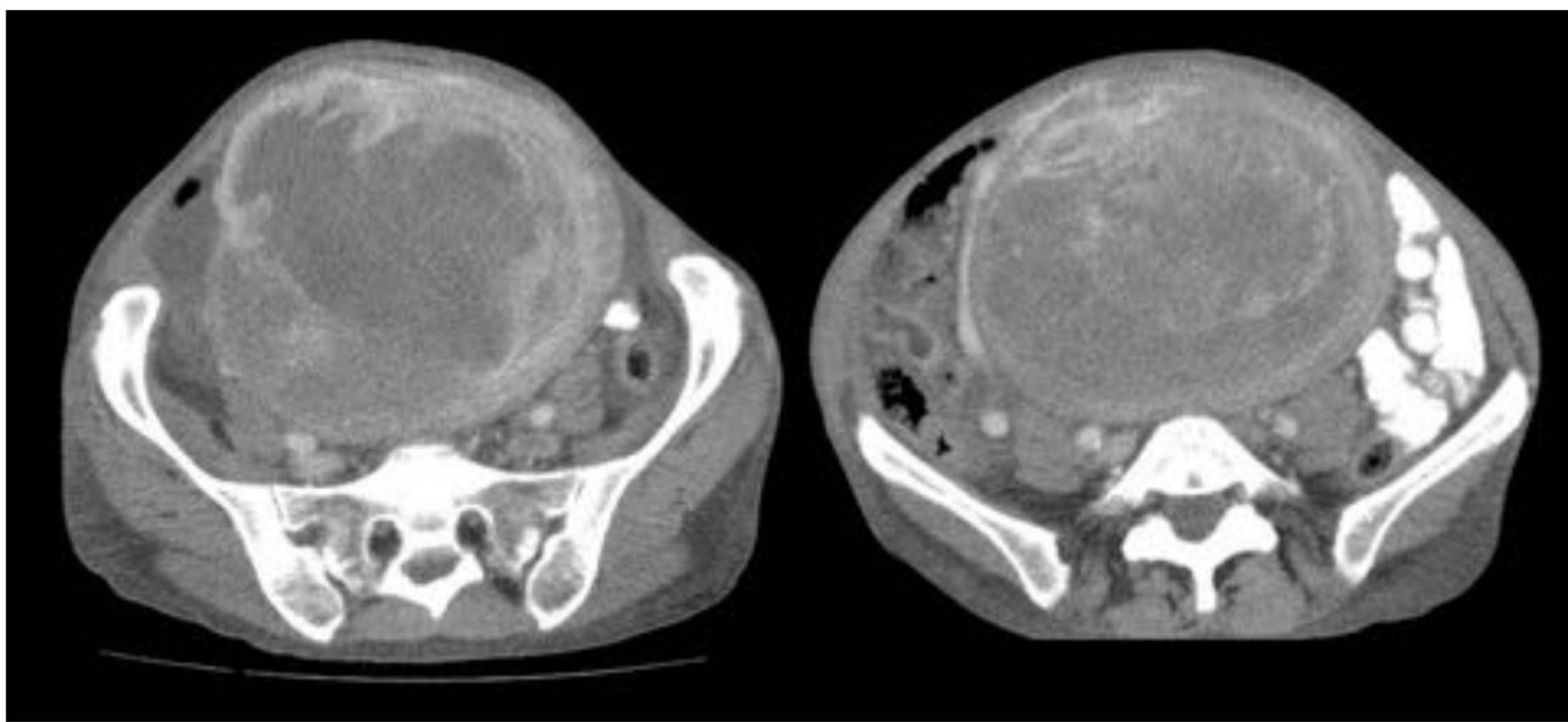
El estudio anatomopatológico demostró la existencia de una tumoración de 7,5 cm de localización intramural y submucosa, sin afectación del cérvix uterino ni invasión linfovascular, compatible con leiomiosarcoma.



(Figura 6) Leiomiosarcoma. TC abdominopélvico con CIV, cortes axiales. Mujer de 70 años que acude para realización de TC abdominal programado, solicitado por el Servicio de Digestivo por dolor abdominal y pérdida de peso.

Se objetiva formación heterogénea a expensas de fundus uterino, con marcado realce tras contraste, mostrando áreas centrales más hipodensas, en probable relación con zonas de necrosis. La paciente es valorada por Ginecología, quienes realizan ecografía transvaginal con biopsia endometrial (adenosarcoma). Ante los resultados de la biopsia, se decide intervenir a la paciente.

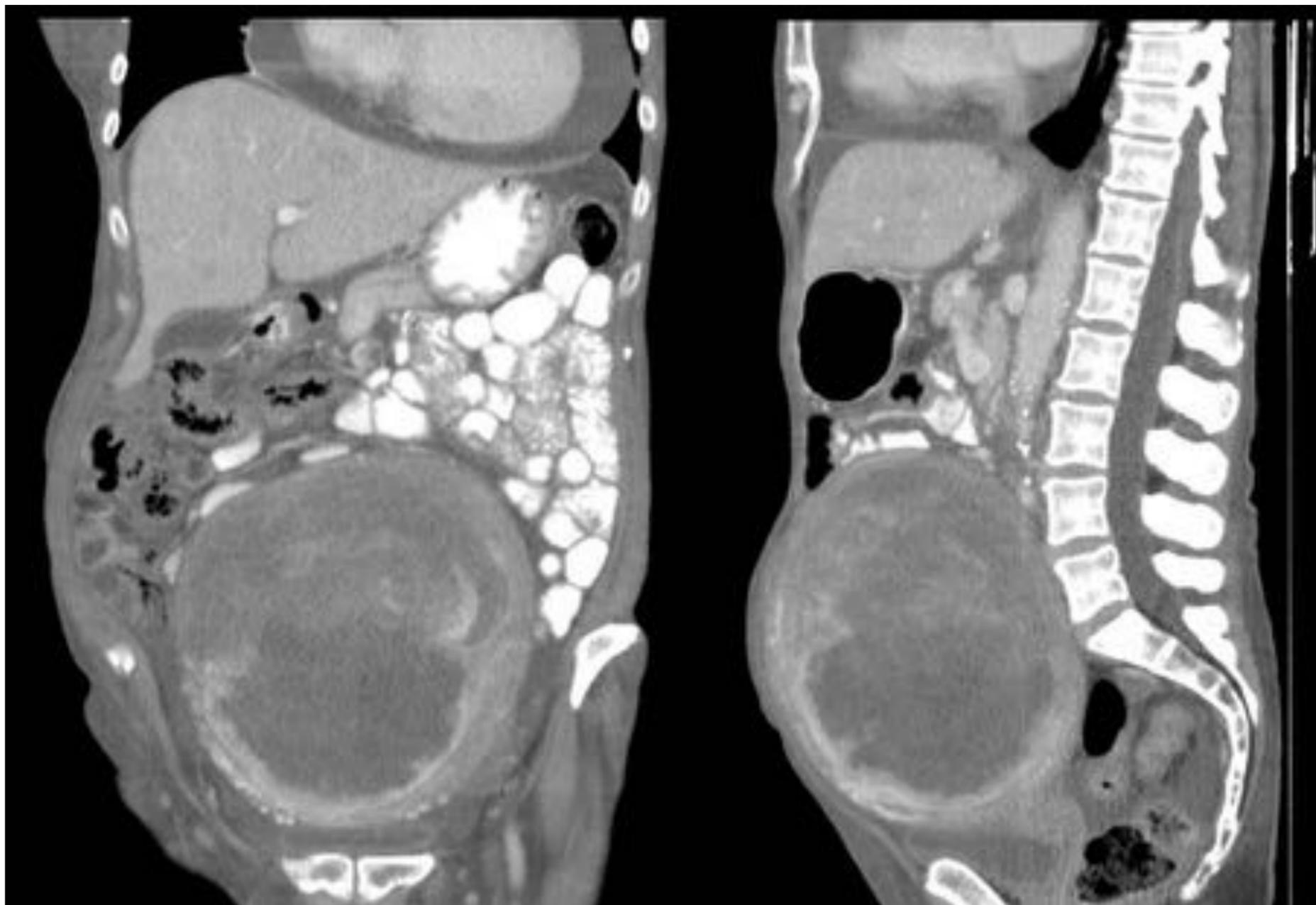
El estudio anatomopatológico demostró la existencia de una tumoración de 7,5 cm de localización intramural y submucosa, sin afectación del cérvix uterino ni invasión linfovascular, compatible con leiomiosarcoma.



(Figura 7) Leiomiosarcoma. TC abdominopélvico con CIV, cortes axiales. Mujer de 46 años que acude a revisión ginecológica de rutina donde se detecta tumoración que parece depender de útero de reciente aparición. Asintomática. Ante los hallazgos de la exploración ginecológica, se solicitan estudio de TC para adecuada caracterización de la lesión y estadificación.

Tumoración de gran tamaño en pelvis menor, mostrando aspecto heterogéneo con áreas hipodensas en su interior (probables zonas de necrosis) y septos internos, presentando realce tras la administración de contraste.

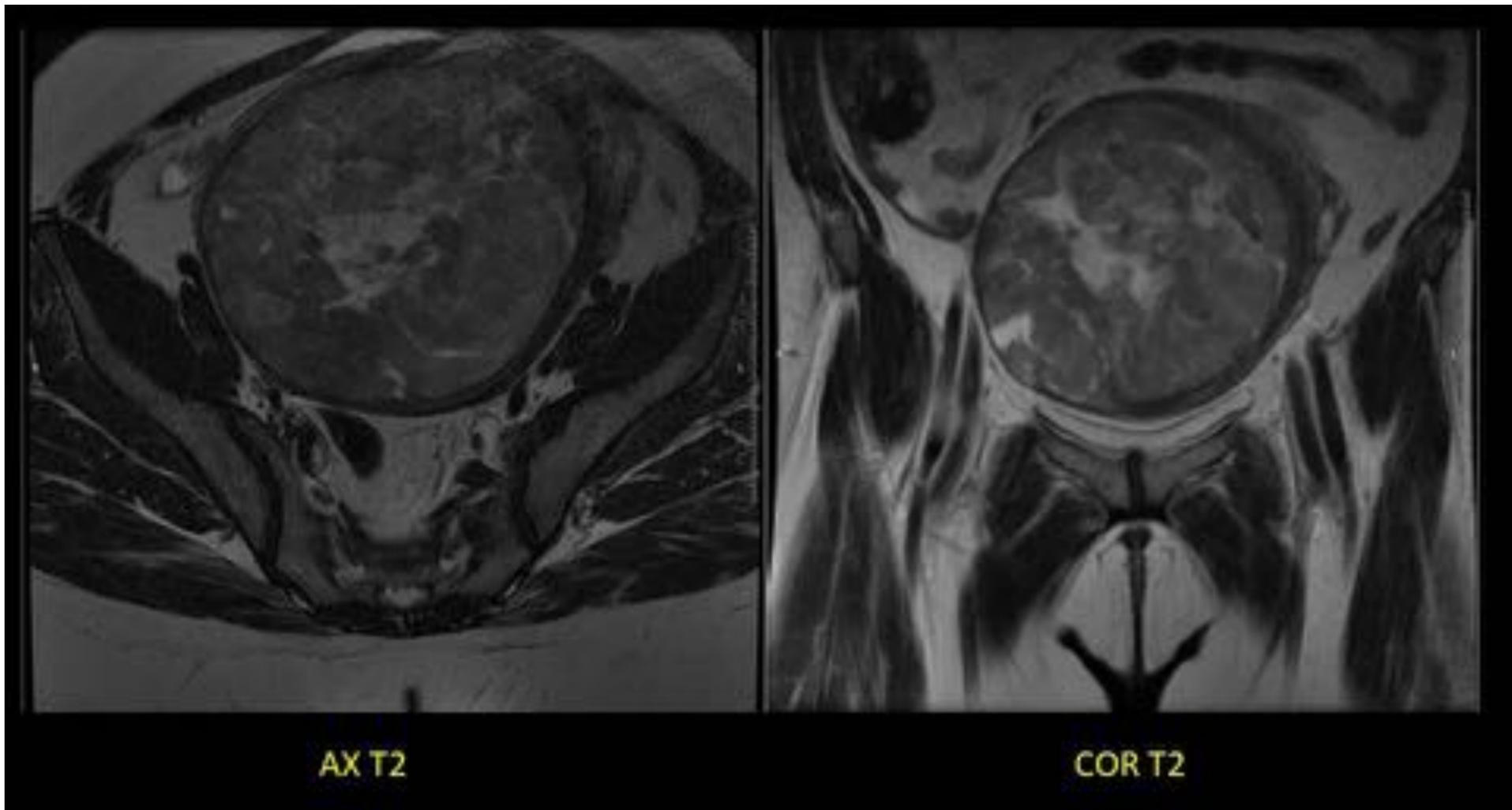
El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirmó la existencia de una tumoración de gran tamaño (14 cm) con importante necrosis, compatible con leiomiosarcoma.



(Figura 8) Leiomiosarcoma. TC abdominopélvico con CIV, cortes coronal y sagital. Mujer de 46 años que acude a revisión ginecológica de rutina donde se detecta tumoración que parece depender de útero de reciente aparición. Asintomática. Ante los hallazgos de la exploración ginecológica, se solicitan estudio de TC para adecuada caracterización de la lesión y estadificación.

Tumoración de gran tamaño en pelvis menor, mostrando aspecto heterogéneo con áreas hipodensas en su interior (probables zonas de necrosis) y septos internos, presentando realce tras la administración de contraste.

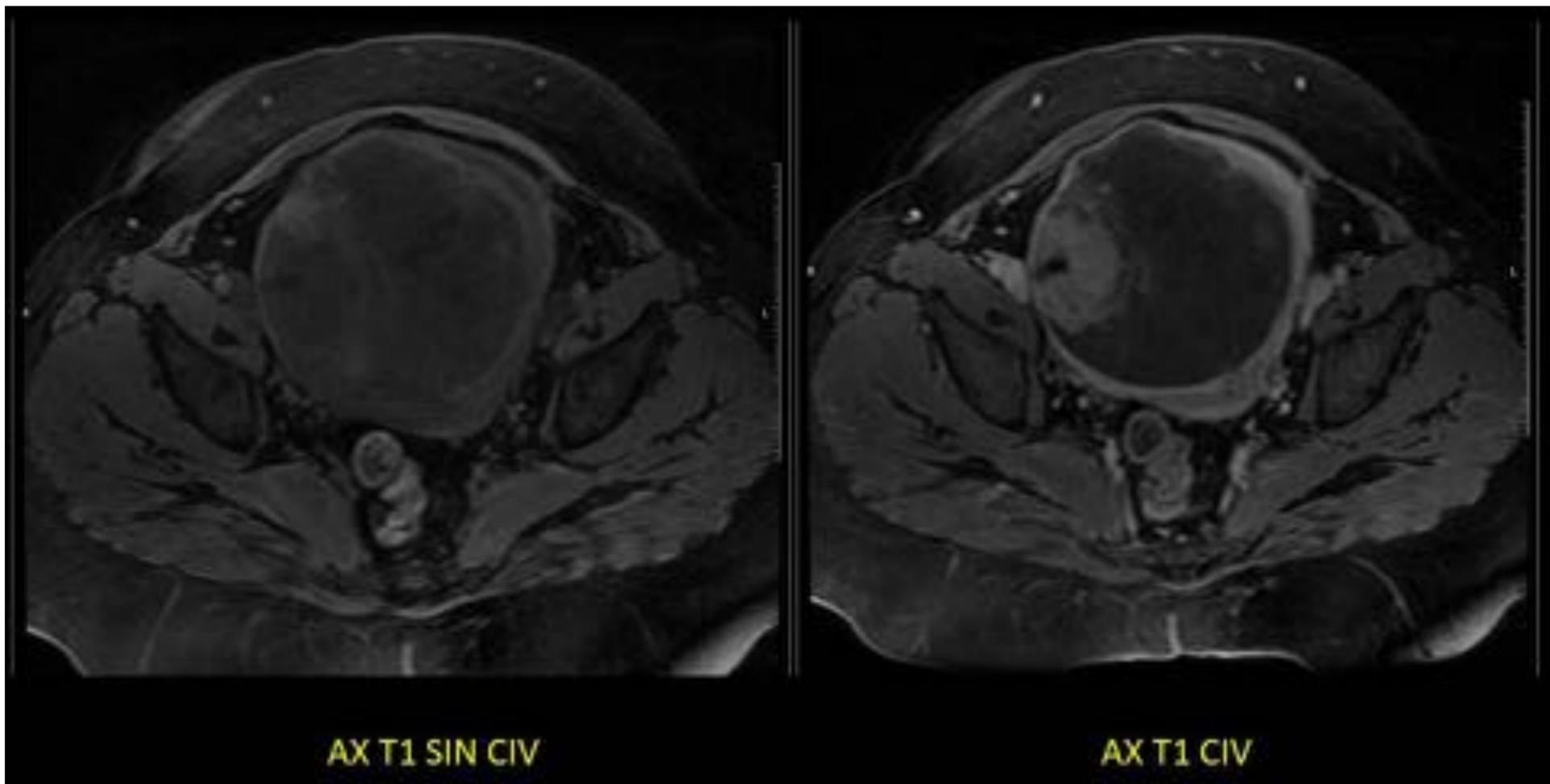
El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirmó la existencia de una tumoración de gran tamaño (14 cm) con importante necrosis, compatible con leiomiosarcoma.



(Figura 9) Leiomiosarcoma. RM pélvica sin y tras gadolinio. Mujer de 55 años que acude al servicio de Urgencias por aumento del perímetro abdominal, dolor de espalda y pérdida de peso en los últimos meses. A la exploración física se detecta tumoración en hipogastrio realizándose interconsulta con Ginecología, quienes solicitan estudio RM abdominal para valoración de mioma intramural.

Se visualiza masa intramural de gran tamaño dependiente del cuerpo uterino y de aspecto heterogéneo, mostrando escaso realce tras la administración de gadolinio, salvo a nivel de polo sólido de localización posterolateral derecha (de aproximadamente 8 x 5 cm).

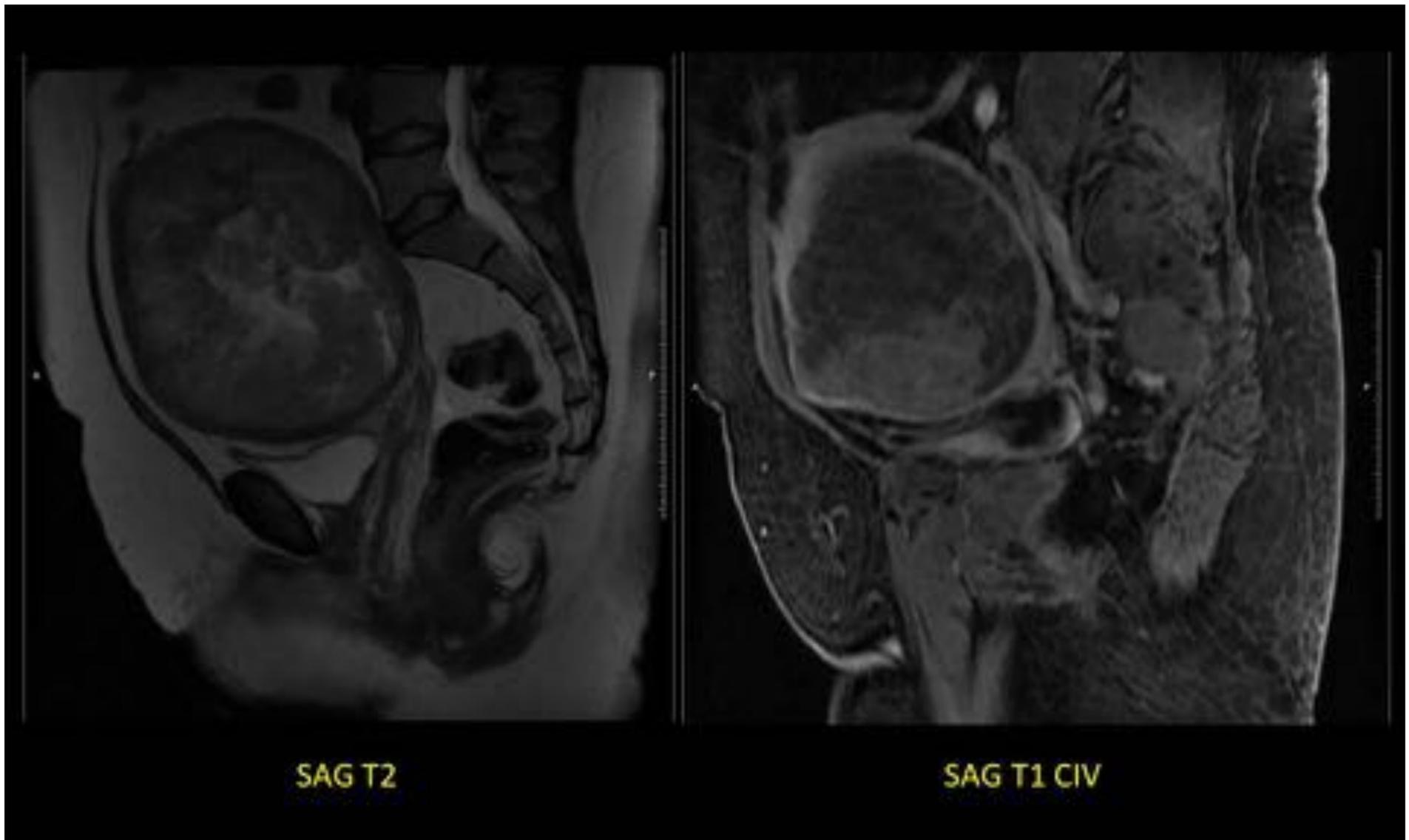
El estudio anatomopatológico tras la intervención quirúrgica demostró la existencia leiomiosarcoma de 17 cm con extensa necrosis.



(Figura 10) Leiomiosarcoma. RM pélvica sin y tras gadolinio. Mujer de 55 años que acude al servicio de Urgencias por aumento del perímetro abdominal, dolor de espalda y pérdida de peso en los últimos meses. A la exploración física se detecta tumoración en hipogastrio realizándose interconsulta con Ginecología, quienes solicitan estudio RM abdominal para valoración de mioma intramural.

Se visualiza masa intramural de gran tamaño dependiente del cuerpo uterino y de aspecto heterogéneo, mostrando escaso realce tras la administración de gadolinio, salvo a nivel de polo sólido de localización posterolateral derecha (de aproximadamente 8 x 5 cm).

El estudio anatomopatológico tras la intervención quirúrgica demostró la existencia leiomiosarcoma de 17 cm con extensa necrosis.



(Figura 11) Leiomiosarcoma. RM pélvica sin y tras gadolinio. Mujer de 55 años que acude al servicio de Urgencias por aumento del perímetro abdominal, dolor de espalda y pérdida de peso en los últimos meses. A la exploración física se detecta tumoración en hipogastrio realizándose interconsulta con Ginecología, quienes solicitan estudio RM abdominal para valoración de mioma intramural.

Se visualiza masa intramural de gran tamaño dependiente del cuerpo uterino y de aspecto heterogéneo, mostrando escaso realce tras la administración de gadolinio, salvo a nivel de polo sólido de localización posterolateral derecha (de aproximadamente 8 x 5 cm).

El estudio anatomopatológico tras la intervención quirúrgica demostró la existencia leiomiosarcoma de 17 cm con extensa necrosis.

Revisión del tema:

SARCOMA DEL ESTROMA ENDOMETRIAL

Anteriormente, los sarcomas del estroma endometrial se subdividían en otros dos subtipos en base a su agresividad: de bajo grado y de alto grado. En el momento actual, la Organización Mundial de la Salud (OMS) divide este tipo de tumores en dos subtipos diferentes: los sarcomas del estroma endometrial (anteriormente de bajo grado) y los sarcomas endometriales indiferenciados (de alto grado). Esta nueva clasificación surge del diferente comportamiento biológico y clínico de estos tumores.

Sarcoma del estroma endometrial o sarcoma endometrial de bajo grado

Es un subtipo muy poco frecuente, constituyendo de este modo entre el 10-15% de los sarcomas uterinos y solamente el 0.2% de todas las neoplasias uterinas. Son tumores bien diferenciados sin atipia significativa, y suele tratarse de lesiones indolentes, generalmente con un buen pronóstico y tasas altas de supervivencia (si bien esto depende del estadio del tumor al momento del diagnóstico).

Se presenta con mayor frecuencia en mujeres de edad media entre 40-55 años. Al igual que en los leiomiomas, se ha descrito asociación con el uso de tamoxifeno y estrógenos en las terapias de sustitución hormonal. Suelen debutar con sangrado vaginal anómalo, dolor pélvico y dismenorrea, aunque hasta el 25% de pacientes pueden estar asintomáticas.

Revisión del tema:

La forma más habitual de presentación es una masa polipoidea a nivel endometrial que muestra baja señal en secuencias T1 y señal heterogénea, generalmente alta, en secuencias T2. Pueden presentar invasión miometrial (si bien es más habitual en los sarcomas de alto grado o indiferenciados), lo que les confiere un peor pronóstico. Tras la administración de contraste muestran realce heterogéneo moderado.

Debemos recordar que estas neoplasias tienen tendencia a la invasión linfovascular manifestándose como bandas de baja intensidad de señal (zonas preservadas del miometrio) dentro de áreas de afectación miometrial en secuencias potenciadas en T2, dando un aspecto similar al de un “saco de gusanos”.

Sarcomas uterinos indiferenciados o sarcomas endometriales de alto grado

En este caso, se trata de tumores agresivos que carecen de diferenciación específica, no mostrando características típicas del estroma endometrial. Presentan mayor invasión miometrial, invasión vascular (factor pronóstico más importante), polimorfismo nuclear severo, alta actividad mitótica y/o necrosis de células tumorales, conllevando tasas de supervivencia más bajas que las de los sarcomas de bajo grado (entre 25-55%).

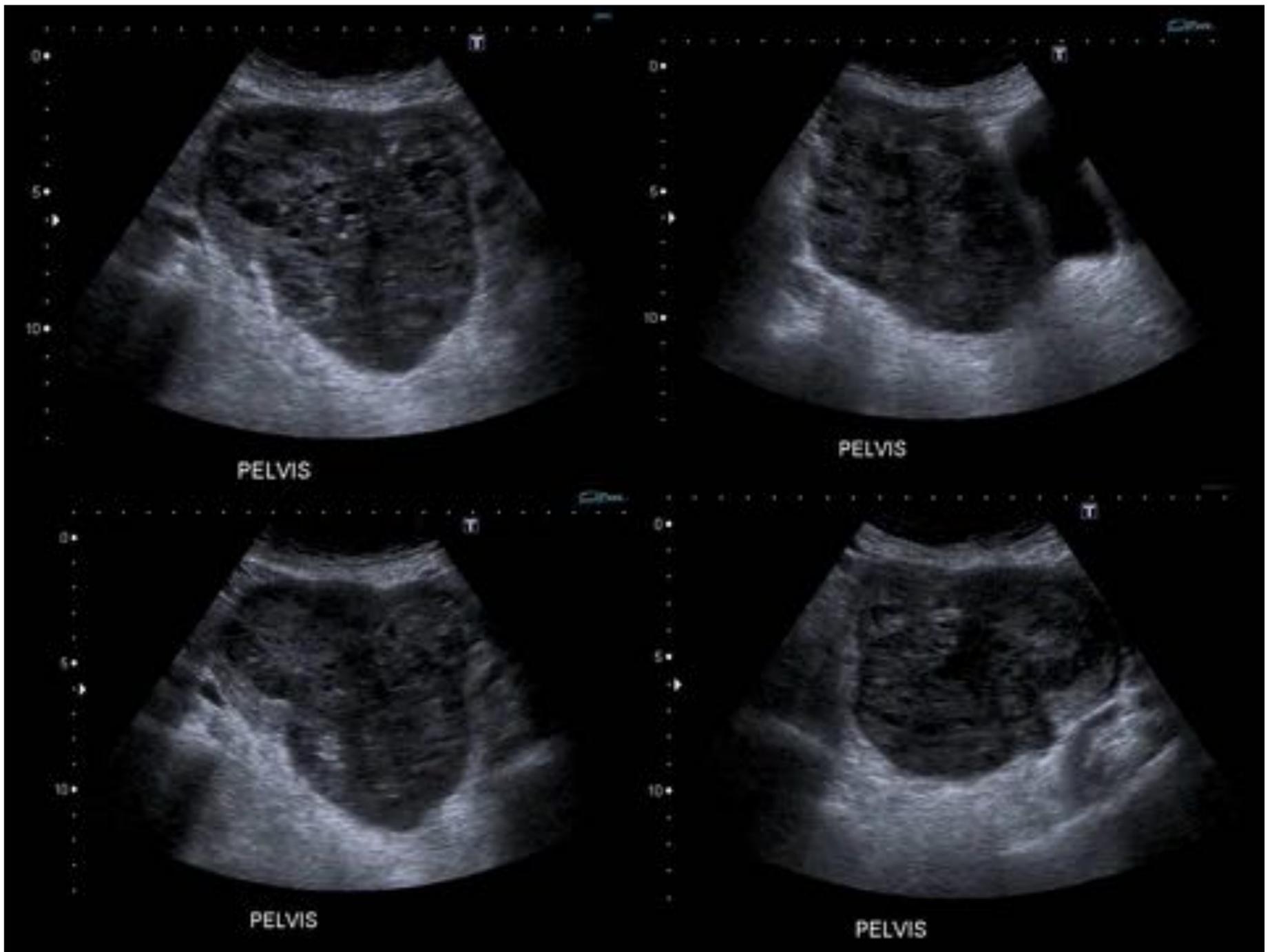
Revisión del tema:

Aparece con mayor frecuencia en pacientes de edad más avanzada que los sarcomas endometriales de bajo grado, con una media de edad de 60 años, y sintomatología similar a la de los leiomiomas (sangrado vaginal anómalo, masa palpable y dolor pélvico).

Tienen mayor tasa de recurrencia local y a distancia por diseminación hematológica, asociándose con una mayor mortalidad y peor pronóstico.

Se manifiestan como masas polipoideas de gran tamaño en una cavidad endometrial ampliamente expandida, mostrando señal heterogénea tanto en secuencias T1 como en T2. Es frecuente que presenten focos de hemorragia y de necrosis, y tienen tendencia a infiltrar el miometrio de forma más agresiva que los sarcomas endometriales de bajo grado. Tras la administración de contraste intravenoso presentan un realce heterogéneo, siendo iso- o hiperintensos comparados con el miometrio sano, lo que permite diferenciarlos del carcinoma de endometrio.

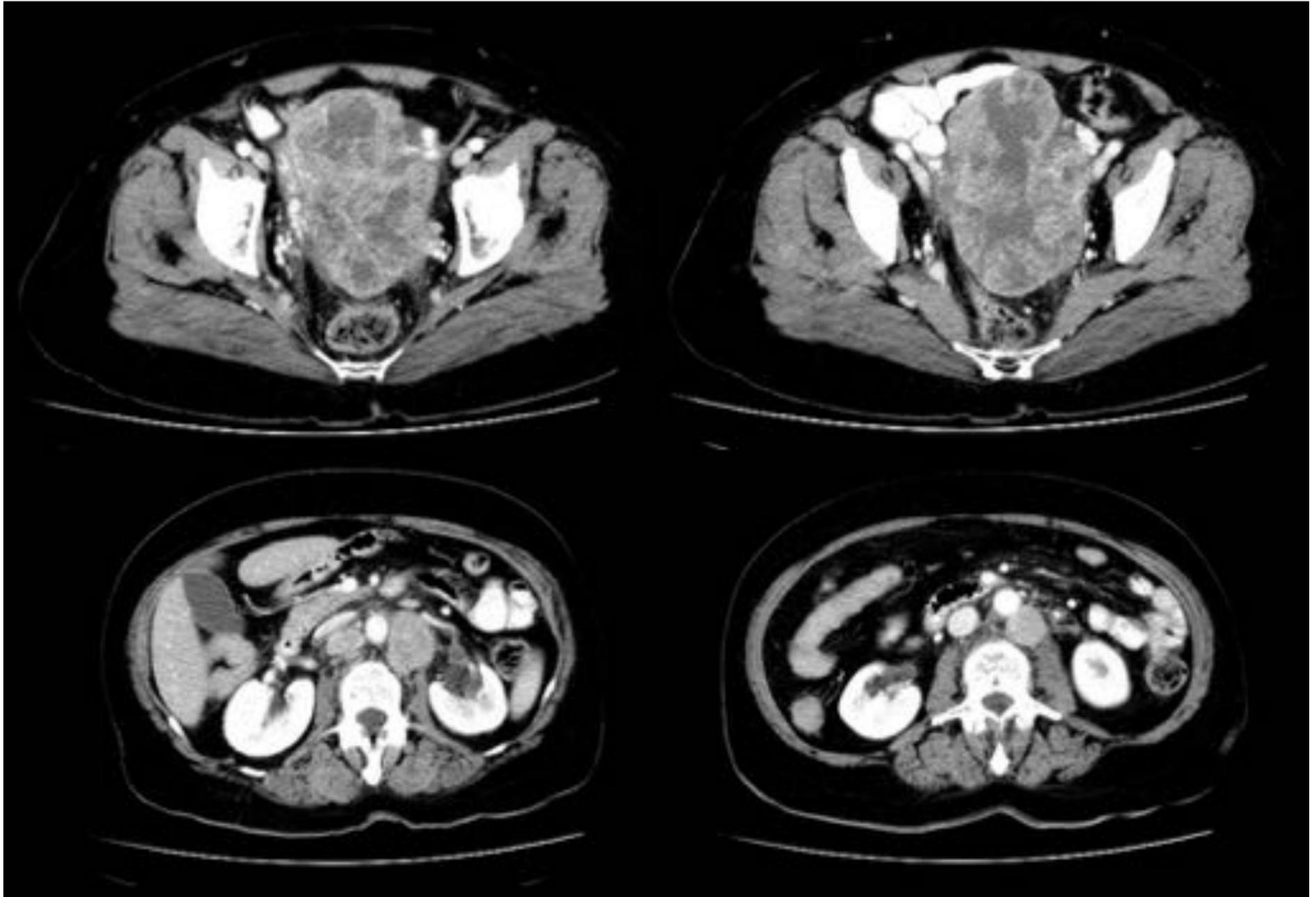
Características como el hiperrealce, los márgenes irregulares, invasión miometrial en “saco de gusanos” o múltiples lesiones son más frecuentes en los sarcomas de alto grado que en los de bajo grado.



(Figura 12) Sarcoma del estroma endometrial de alto grado. Ecografía. Mujer de 65 años que acude para realización de estudio de ecografía abdominal solicitado desde el servicio de Medicina Interna.

En región pélvica se detecta masa de gran tamaño, con ecogenicidad heterogénea y aspecto polilobulado, probablemente de origen anexial.

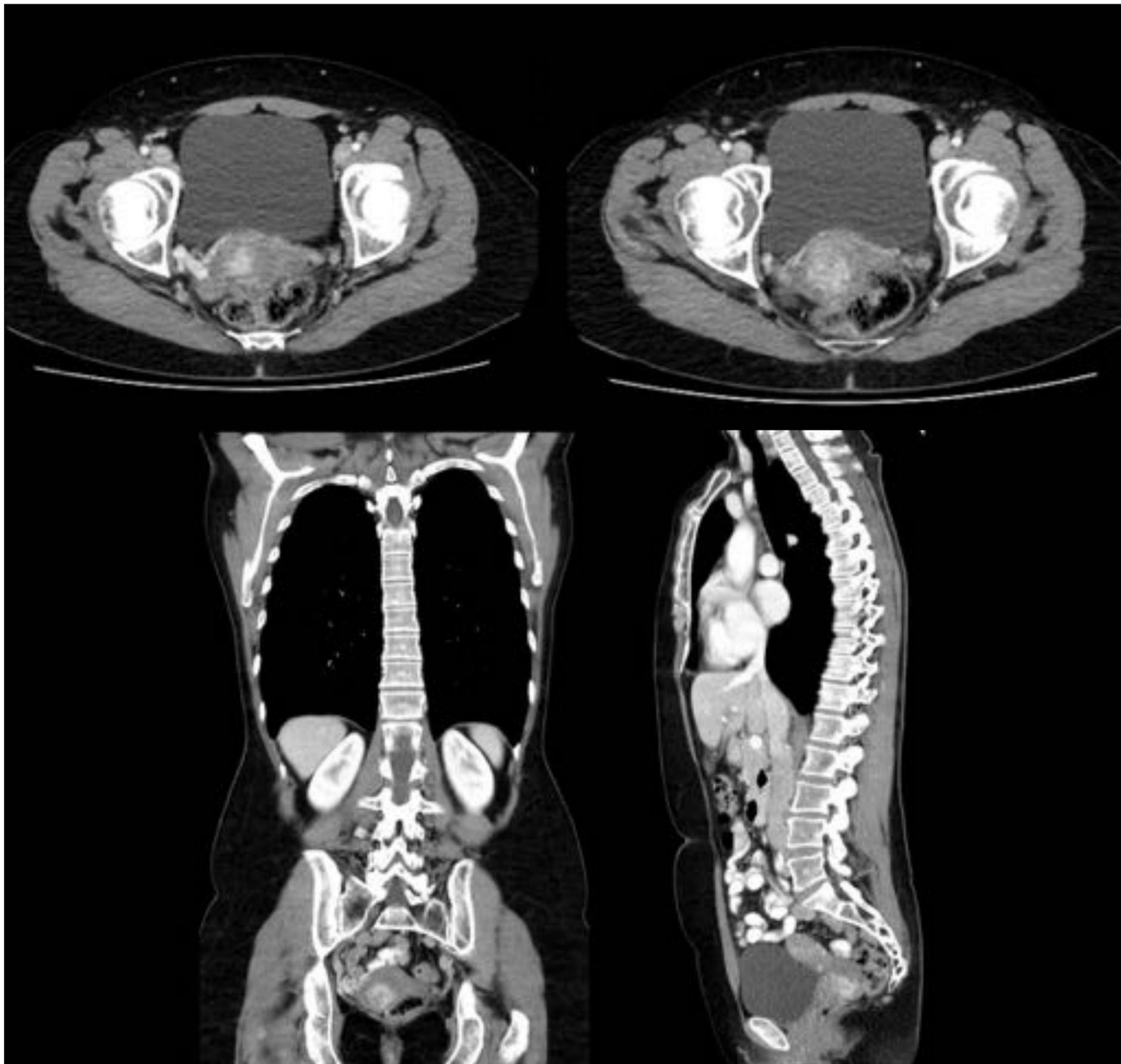
También se identifican múltiples adenopatías retroperitoneales de localización paraaórtica.



(Figura 13) Sarcoma del estroma endometrial de alto grado. TC abdominopélvico con CIV, cortes axiales. Ante los hallazgos ecográficos (figura 12), se solicita estudio de estadificación.

Masa polilobulada de bordes bien definidos y aspecto heterogéneo, de probable origen uterino, mostrando realce tras CIV. Asocia importante vascularización venosa perilesional. Adenopatías retroperitoneales de localización inter-aortocava, retrocava y paraaórticas anteriores.

El estudio anatomopatológico tras la intervención quirúrgica mostró tumoración de gran tamaño (12,5 cm) con áreas de necrosis e invasión paratubárica izquierda, compatible con sarcoma del estroma endometrial de alto grado (sarcoma indiferenciado).



(Figura 14) Sarcoma del estroma endometrial de alto grado. TC abdominopélvico con CIV, cortes axiales, coronal y sagital. Mujer de 53 años que acude a Urgencias por sangrado vaginal anómalo. En ecografía transvaginal se objetiva masa friable de consistencia blanda que ocupa todo el cérvix uterino, tomándose biopsia (adenosarcoma).

En cérvix uterino se visualiza masa heterogénea de aproximadamente 3 x 2,5 cm, aparentemente dependiente de pared posterior del cuello uterino.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirmó la existencia de una tumoración con infiltración del miometrio <50%, compatible con sarcoma del estroma endometrial de alto grado (sarcoma indiferenciado).

Revisión del tema:

ADENOSARCOMA

Este subtipo de sarcoma también es infrecuente y constituye entre el 5-9% de los sarcomas uterinos. Consiste en un tumor mixto compuesto por un componente epitelial benigno atípico y un componente estromal maligno (sarcomatoso, generalmente de bajo grado), siendo considerado como un tumor mixto mülleriano, intermedio entre el adenofibroma y el carcinosarcoma.

Generalmente, son neoplasias de lento crecimiento con buen pronóstico en la mayoría de los casos, si bien existen factores de mal pronóstico como la edad avanzada, la invasión miometrial o la extensión linfovascular. El 70% de los adenosarcomas surgen del endometrio, pero existe un porcentaje importante que puede derivar del miometrio, cérvix o tener un origen extrauterino (más frecuente en ovarios); esta localización extrauterina es más habitual cuando se trata de adolescentes o mujeres jóvenes.

La forma más típica de presentación es el sangrado vaginal anómalo, pero también puede debutar con dolor pélvico, masa pélvica palpable o flujo vaginal anómalo.

Revisión del tema:

Típicamente se manifiesta como una gran masa polipoidea bien delimitada que surge de la cavidad endometrial, causando un marcado aumento del tamaño uterino y adelgazando el miometrio, y pudiendo incluso llegar a protruir a través del orificio cervical.

Se trata de una masa de apariencia quística con múltiples septos o tabiques y diversos componentes sólidos heterogéneos que ocupan la cavidad endometrial, simulando en algunas ocasiones una enfermedad trofoblástica. Dichos componentes sólidos presentan señal baja en secuencias potenciadas en T2, evidenciando un realce heterogéneo de los mismos, similar al del miometrio. También es frecuente observar áreas hiperintensas de pequeño tamaño en secuencias T2, correspondientes a componentes de origen glandular o áreas de necrosis.

Revisión del tema:

TRATAMIENTO

Actualmente, la cirugía sigue siendo el método de elección para tratar este tipo de neoplasias, basándose en histerectomía total, salpingo-ooforectomía bilateral, citología peritoneal, evaluación intraoperatoria de ganglios linfáticos pélvicos y paraaórticos, y examen del peritoneo, epiplón y parte superior del abdomen.

Sin embargo, el tipo de tratamiento variará en función del subtipo histológico.

- Carcinosarcoma
 - Histerectomía total, salpingo-ooforectomía bilateral, omentectomía y citología peritoneal, sin estar claro el papel de la quimioterapia y la radioterapia adyuvantes
- Leiomiosarcoma
 - Histerectomía total con excisión de la extensión extrauterina del tumor (si existiese), siendo todavía controvertido la necesidad de realizar salpingo-ooforectomía bilateral y linfadenectomía de ganglios pélvicos y paraaórticos
 - Se puede utilizar adyuvancia con radioterapia para controlar las recurrencias locales, mientras que la quimioterapia se reserva para la enfermedad avanzada
- Sarcoma del estroma endometrial
 - Histerectomía total y salpingo-ooforectomía bilateral asociada o no a radioterapia o quimioterapia adyuvantes
- Adenosarcoma
 - Histerectomía total y salpingo-ooforectomía bilateral, seguida de radioterapia adyuvante

Conclusiones:

Los sarcomas uterinos son un conjunto de neoplasias infrecuentes, generalmente asociadas a un mal pronóstico en la mayor parte de las pacientes. Es importante recordar que el diagnóstico precoz es esencial, puesto que la supervivencia está íntimamente relacionada con el estadio evolutivo del tumor. Así mismo, no debemos olvidar que el diagnóstico preoperatorio es extremadamente difícil de realizar en base a las pruebas de imagen, confirmándose siempre mediante el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica.