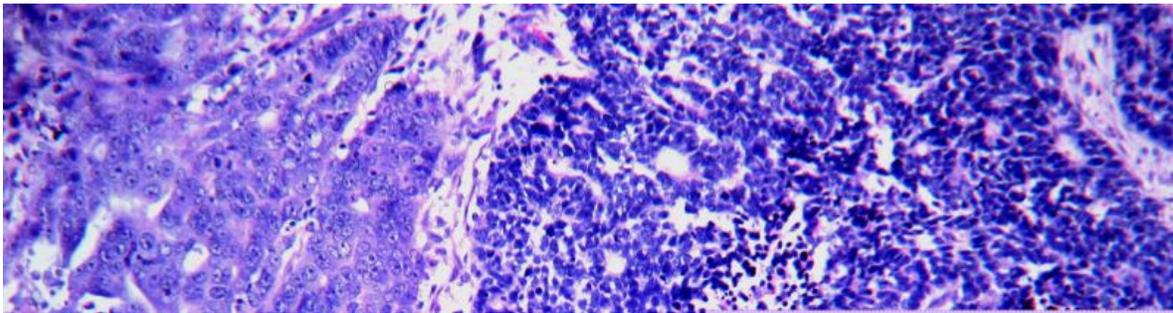


CASO nº 4

Dr. Miguel Andújar Sánchez
Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias
Las Palmas de Gran Canaria

Historia Clínica: Paciente de 70 años que acude a consulta externa de Ginecología por metrorragia postmenopáusica. Exploración general y ginecológica negativa. ECO: endometrio engrosado de 54 mm. Anejos libres Histeroscopia: Pólipo gigante necrótico. Endometrio atrófico. Mioma ístmico. TAC: utero con cavidad distendida por tumoración endometrial con invasión miometrial de al menos el 50% del espesor y extensión al canal endocervical. Marcadores: Ca 12.5 y Ca 15.3 aumentados
Se realiza histerectomía con doble anexectomía, apendicectomía y linfadenopatía regional en julio de 1997.



Diagnóstico anatomopatológico:

Tumor Mulleriano Mixto Maligno (Carcinosarcoma), correspondiendo el componente carcinomatoso a un Adenocarcinoma de tipo seroso y el sarcomatoso a un Tumor neuroectodérmico primitivo.

Anatomía Patológica:

Constituye una masa polipoide de 8 x 8 x 6,8 cm con base de implantación en cara posterior e infiltra el miometrio en mas del 50% de su espesor, llegando a 0,1 cm de la superficie serosa.

Hay afectación ístmica y endocervical ésta última infiltrativa del estroma.

Hay numerosas imágenes de invasión vascular, tanto del componente epitelial como del estromal.

Resto de endometrio atrófico.

Leiomioma.

Trompas sin alteraciones histológicas significativas.

Ovarios: quistes epiteliales de inclusión.

Dos ganglios paraórticos con metástasis

Epiplon y apéndice sin alteraciones histológicas significativas.

De 08/97 al 09/97 recibe tratamiento con RT externa más braquiterapia durante los días 22 al 27 de octubre de 1997. El 25 de junio de 1998 se objetivan metástasis pulmonares. Exitus diciembre de 1998.

El estudio microscópico reveló la existencia de dos componentes bien distintos. El primero correspondía a un carcinoma seroso típico. El segundo correspondía a un componente no epitelial de célula pequeña indiferenciadas con gran número de mitosis que se disponía en sábanas, cordones y que frecuentemente formaba rosetas y presentaba un patrón perivascular. Ocasionalmente se observaba gran pleomorfismo nuclear. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para Enolasa Neuronal Específica (SNE) en grandes áreas, positividad para Proteína Ácida Glial Fibrilar (PAGF) y Cromogranina (CROM). Había también positividad focal para citoqueratinas y negatividad para Desanima y Actina.

Comentario:

Se presenta aquí un caso de Carcinosarcoma uterino con diferenciación neuroectodérmica (PNET). La celularidad indiferenciada (embrionaria), la abundante formación de rosetas y la positividad para Enolasa, PAGF apoyan dicho diagnóstico. La negatividad para marcadores de origen muscular descartan la coexistencia de un componente homólogo con diferenciación anómala. Hasta el momento han sido pocos los casos publicados de esta naturaleza (Hendrickson et al, 1986; Rose et al, 1987; Gersell et al, 1989; Molyneux et al, 1992; Fukunaga et al, 1996). Los estudios inmunohistoquímicos de estos estudios recogen positividad para PAGF y ENS juntos con la CRGR. No es fácil la explicación histogenética de estos componentes heterólogos en estos tumores aunque la hipótesis más aceptada es que se trate de células totipotenciales uterinas que puedan derivar hacia líneas muy distintas (George et al, 1991). Más de 75% de los casos comunicados se presentan en mujeres postmenopausicas, por lo que la existencia de posibles células neuroectodérmicas fetales que dieran lugar a este componente parece poco probable. Este componente PNET parece conferir a estos tumores una agresividad incrementada. De los pacientes comunicados cinco pacientes murieron en los primeros dos años postratamiento y cinco sobrevivieron una media de 5,5 años. Este caso tuvo una supervivencia de 17 meses.

Bibliografía:

- Daya D, Lukka H, Clement PB. Primitive neuroectodermal tumors of the uterus: a report of four cases. *Hum Pathol.* 1992; 23:1120-1129.
- Fukunaga M, Nomura K, Endo Y, Ushigome S, Aizawa S. Carcinosarcoma of the uterus with extensive neuroectodermal differentiation. *Histopathology* 1996;29:565-570.
- George E, Manivel JC, Dehner LP, Wick MR. Malignant mixed mullerian tumors: an immunohistochemical study of 47 cases, with histogenetic considerations and clinical correlation. *Hum Pathol* 1991;22:215-223.
- Gersell DJ, Duncan DA, Fulling KH. Malignant mixed mullerian tumor of the uterus with neuroectodermal differentiation. *Int J Gynecol Pathol* 1989;8:169-178.
- Hendrickson MR, Scheithauer BW. Primitive neuroectodermal tumor of the endometrium: report of two cases, one with electron microscopic observations. *Int J Gynecol Pathol* 1986;5:249-259.

- Molyneux AJ, Deen S, Sundaresan V. Primitive neuroectodermal tumour of the uterus. *Histopathology* 1992;21:584-585.
- Rose PG, O'Toole RV, Keyhani-Rofagha S, Qualman S, Boutselis JG. Malignant peripheral primitive neuroectodermal tumor of the uterus. *J Surg Oncol* 1987;35:165-169.