

Casos Clínicos

Endometriosis y carcinoma de células claras. Reporte de caso

Roberto Altamirano A. ¹, M^a Paz Marín N. ³, Pablo Staig F. ², Omar Nazzari N. ¹, Eugenio Suarez P. ¹, Guillermo Narbona Y. ⁴, Isidora Burgos O. ⁴.

¹ Médico Cirujano, especialista en Ginecología y Obstetricia y Ginecología Oncológica, Universidad de Chile. Hospital Clínico San Borja Arriara

² Médico Cirujano en Beca Formación Ginecología Oncológica

³ Médico Cirujano en Beca Formación Obstetricia y Ginecología

⁴ Interno de 6to año de Medicina

RESUMEN

La endometriosis corresponde a la presencia de glándulas endometriales o estroma en sitios distintos a la cavidad uterina. Afecta del 5 al 15% de las mujeres en edad reproductiva y se asocia a importante sintomatología.

La teoría de la menstruación retrógrada propuesta por Sampson es la más aceptada para explicar su etiología. Varios estudios han asociado esta enfermedad a un riesgo aumentado de neoplasia, ésta entidad, denominada endometriosis asociada a malignidad, se localiza en sitios extra gonadales en un 20% de los casos, donde la pared abdominal no alcanza más de 30 casos reportados.

Si bien no existe un tratamiento estándar, la mayoría de los autores han adaptado el protocolo de tratamiento para el cáncer de ovario asociado a endometriosis.

PALABRAS CLAVE: Endometriosis, Carcinoma de células claras, Neoplasias ovario, tumores estromales cordones sexuales. Quimioterapia.

ABSTRACT

Endometriosis corresponds to the presence of endometrial glands or stroma at sites other than the uterine cavity. It affects 5 to 15% of women of reproductive age and is associated with a significant symptomatology.

The theory of retrograde menstruation proposed by Sampson is the most accepted to explain its etiology.

Several studies have associated this disease with an increase in neoplasia, the entity, called endometriosis associated with malignancy, is located in extra gonadal sites in 20% of cases, where the abdominal wall does not reach more than 30 reported cases.

Although there is no standard treatment, most authors have adapted the treatment for ovarian cancer associated with endometriosis.

KEYWORDS: Endometriosis, Clear cell carcinoma, Ovarian neoplasms, Stromal sex cord tumors. Chemotherapy.

INTRODUCCIÓN

La endometriosis es una patología ginecológica benigna de alta prevalencia en la mujer. Consiste en la presencia de glándulas del endometrio y/o estroma en otros sitios como ovarios, peritoneo pélvico o tabique recto vaginal. Afecta entre el 5 a 15% de las mujeres en edad reproductiva y se asocia a dismenorrea, dispareunia, dolor pélvico crónico, sangrado irregular e infertilidad. (1) Su etiopatogenia ha sido ampliamente estudiada, con múltiples teorías, siendo la más aceptada la propuesta por Sampson, respecto al flujo menstrual retrogrado que llevaría al implante de tejido endometrial en peritoneo (2). La endometriosis comparte algunas características con los tumores malignos como la invasión tisular, neo angiogénesis y la diseminación a distancia (3). Algunos autores sugieren que la Endometriosis asociada a malignidad (EAM) surge de la endometriosis atípica como una lesión intermedia entre la endometriosis y el cáncer. Aproximadamente un 80% de la EAM ha sido encontrado en el ovario, mientras un 20% se localiza en sitios extra gonadales como intestino, tabique recto vaginal y pared abdominal (4, 5). De ésta última localización se han descrito no más de 30 casos.

A continuación se presenta un caso poco frecuente de carcinoma de células claras desarrollado a partir de una endometriosis en pared abdominal.

Reporte del caso

Mujer de 54 años, múltipara de 3, una cesárea, con antecedente de histerectomía vaginal el 2011 por prolapso (Histología sin evidencia de neoplasia). Refiere historia de 9 meses de evolución caracterizada por aumento de volumen en pared abdominal asociado a lesión en región hipogástrica de 10 centímetros aproximadamente.

Ecografía transvaginal al inicio del cuadro, informa tumor sólido de ovario derecho de 6 centímetros de diámetro. Para continuar estudio se realiza punción de lesión abdominal guiada por tomografía axial computada (TAC). Biopsia informa tejido infiltrado por adenocarcinoma de células claras, sugerente de tumor primario de origen ovárico, planteando como diagnóstico diferencial endometriosis. Para evaluación de enfermedad a distancia se realiza TAC de tórax sin evidencia de neoplasia. Tres meses después se realiza resección de masa de pared abdominal con anexectomía bilateral y linfadenectomía selectiva (biopsia diferida). El estudio

diferido de la pieza quirúrgica informa adenocarcinoma de Células Claras desarrollado en endometriosis de pared abdominal, Ganglios iliacos derechos 4/6 con evidencia de neoplasia, Ganglio cloquet: Negativo, Anexo derecho e izquierdo: Negativo, Aponeurosis Negativa.

Posteriormente paciente se pierde de control y consulta 3 meses después. En el control se solicita TAC de tórax, abdomen y pelvis, evidenciando adenopatías inguinales bilaterales e iliacas izquierdas, la de mayor tamaño de 30x18mm. Acude a Ginecología Oncológica del Hospital San Borja Arriaran, donde es evaluada en comité oncológico y se indica quimioterapia con cisplatino más adriamicina, completando 6 ciclos. Se aprecia disminución de tamaño mayor al 50% de adenopatías inguinales bilaterales. No siendo palpables y asintomáticas en este periodo.

Durante el seguimiento clínico, se pesquiza aumento de tamaño de adenopatía inguinal derecha de aproximadamente 4 centímetros, móvil, con ulceración de la piel y se aprecia presencia de tejido necrotico. Evaluada nuevamente en comité oncológico se decide continuar con manejo a través de cuidados paliativos.

DISCUSIÓN

Los implantes endometriósicos en la pared abdominal están entre los sitios más comunes de la endometriosis fuera de la cavidad peritoneal. Se considera que son el resultado de la implantación directa de células endometriales viables en espacios subcutáneos o subfasciales expuestos por incisiones quirúrgicas en la pared abdominal. Las cirugías más frecuentemente asociadas son la cesárea, hasta un 0.4 % y las histerectomías (6). Los síntomas asociados más frecuentes son dolor cíclico focal y una masa de crecimiento lento. Sólo el 20% de los casos de endometriosis de la pared abdominal se asocian con endometriosis peritoneal. (6)

La transformación maligna de la endometriosis ocurre en el 0.75% de las mujeres que padecen esta enfermedad y en casi el 20% de los casos, se produce en sitios extra-ováricos (7). Estos corresponden mayormente a tumores de histología endometriode, cercano a un 70%. Cuando se estudian los casos originados en pared abdominal, la histología de células claras es la más común.

Los principales factores de riesgo de transformación maligna de la endometriosis incluyen (8):

- Edad avanzada de la paciente
- Post menopausia
- Diámetro del tumor endometriósico mayor a 9 centímetros.

Los criterios para diagnosticar malignización en endometriosis, fueron descritos por Sampson en 1925, estos incluyen:

- Demostración de tejido endometrial benigno y neoplásico en el tumor
- Histología compatible con el origen endometrial
- Ausencia de otro tumor primario

Luego, en 1953, Scott agrega un cuarto criterio; demostración morfológica de endometriosis de aspecto benigno contiguo al tejido maligno. En el caso presentado la paciente tiene el antecedente de una cicatriz de cesárea, que explicaría la presencia de implantes endometriósicos en la zona. Por otro lado el estudio histológico confirma la presencia de células claras adyacentes a tejido endometriósico benigno y no se logra encontrar un tumor primario que explique la lesión. Por lo tanto, se cumplirían los cuatro criterios para determinar que se trata de un adenocarcinoma originado de una endometriosis de pared abdominal.

Una revisión de la literatura actual muestra que, a la fecha, se han realizado diversas revisiones sistemáticas, existiendo aproximadamente 30 reportes de casos. Casi la totalidad de estos se asocian con procedimientos quirúrgicos previos, siendo la cirugía de cesárea la más frecuente. La punción con aguja para realizar biopsia es habitualmente diagnóstica (9).

El diagnóstico diferencial de una masa palpable en la pared abdominal debe incluir: hernia, hematoma, linfadenopatía, linfoma, lipoma, absceso, quiste subcutáneo, neuroma, sarcoma de tejido blando, tumor dermoide o metástasis (10).

El reducido número de casos reportados en la literatura no permite la existencia de un manejo estándar. El tratamiento descrito es la resección del tejido neoplásico y en algunos casos se plantea realizar histerectomía total con salpingo-ooforectomía bilateral, con etapificación quirúrgica, similar al manejo del cáncer de ovario.

En este caso se realizó una punción para estudio anatomopatológico previo y luego se realizó cirugía

para resección de lesión abdominal y anexo comprometido, junto con linfadenectomía selectiva. Los ganglios linfáticos de la ingle son la principal diseminación linfática de la enfermedad de la pared abdominal inferior y pueden requerir escisión y/o muestreo. En este caso la paciente presenta compromiso de ganglios pélvicos e inguinales.

También se ha informado del uso de radioterapia adyuvante y quimioterapia, se han utilizado diferentes protocolos de tratamiento y esquemas. Sin embargo, la quimioterapia basada en una combinación de carboplatino y paclitaxel ha sido descrita con mayor frecuencia. La mayoría de los autores han adaptado el protocolo de tratamiento estándar para el cáncer de ovario asociado a la endometriosis.

El pronóstico parece ser pobre, sin embargo, el número limitado de casos, las diferentes estrategias de tratamiento y los diversos tipos histológicos de cáncer limitan el análisis. Es posible que este mal pronóstico, se deba a que los tumores se encuentran localmente avanzados o con compromiso de ganglios linfáticos al momento del diagnóstico.

CONCLUSIÓN

El escaso número de casos reportados impide la existencia de un manejo estándar de esta patología. El enfoque quirúrgico asociado a quimioterapia parece ser la estrategia más utilizada hasta ahora. Será necesario el advenimiento de nuevas experiencias para aportar mayor claridad en el manejo.

REFERENCIAS

- 1- Eskenazi B, Warner ML. Epidemiology of endometriosis. *Obstet Gynecol Clin North Am* 1997;24:235–58.
- 2- Gazvani R, Templeton A. New considerations for the pathogenesis of endometriosis. *Int J Gynaecol Obstet* 2002; 76: 117–126.
- 3- Siufi Neto J, Kho RM, Siufi DF et al. Cellular, histologic, and molecular changes associated with endometriosis and ovarian cancer. *J Minim Invasive Gynecol* 2014; 21: 55–63.
- 4- L. Benoit, L. Arnould, N. Cheynel et al., "Malignant extra- ovarian endometriosis: a review," *European Journal of Surgical Oncology*, vol. 32, no. 1, pp. 6–11, 2006.

-
- 5- Krawczyk, N., Banys-Paluchowski, M., Schmidt, D., Ulrich, U., & Fehm, T. (2016). Endometriosis-associated malignancy. *Geburtshilfe und Frauenheilkunde*, 76(02), 176-181.
- 6- Taburiaux, L., Pluchino, N., Petignat, P., & Wenger, J. M. (2015). Endometriosis-Associated Abdominal Wall Cancer: A Poor Prognosis?. *International Journal of Gynecological Cancer*, 25(9), 1633-1638.
- 7- Ijichi, S., Mori, T., Suganuma, I., Yamamoto, T., Matsushima, H., Ito, F., ... & Kitawaki, J. (2014). Clear cell carcinoma arising from cesarean section scar endometriosis: case report and review of the literature. *Case reports in obstetrics and gynecology*, 2014.
- 8- Kobayashi, H., Sumimoto, K., Moniwa, N., et al., 2007. Risk of developing ovarian cancer among women with ovarian endometrioma: 391 a cohort study in Shizuoka, Japan. *Int. J. Gynecol. Cancer* 17, 37–43.
- 9- Ruiz, M. P., Wallace, D. L., & Connell, M. T. (2015). Transformation of Abdominal Wall Endometriosis to Clear Cell Carcinoma. *Case reports in obstetrics and gynecology*, 2015.
- 10- Fàbregas, F. F., Guimferrer, M. C., Casas, F. T., Caballero, S. B., & Xauradó, R. F. (2014). Malignant transformation of abdominal wall endometriosis with lymph node metastasis: Case report and review of literature. *Gynecologic oncology case reports*, 8, 10-13.
- 11- Modesitt, S.C., Tortolero-Luna, G., Robinson, J.B., et al., 2002. Ovarian and extraovarian endometriosis-associated cancer. *Obstet. Gynecol.* 100, 788–795.
-