Caso clínico
Ginecol Obstet Mex. 2021; 89 (6): 497-502.

Sarcomas durante el embarazo: reporte de dos casos y revisión bibliográfica

Sarcomas in pregnancy: two cases and literature review.

Francisco Ibargüengoitia-Ochoa,[1] Josefina Lira-Plascencia,[2] Fabiola Gallardo-Gómez,[1] Carlos Rubén Mustre-Juárez,[1] Arturo Maximiliano Ruiz-Beltrán,[3] Cintia María Sepúlveda-Rivera[1]

Resumen

ANTECEDENTES: Los sarcomas son neoplasias malignas primarias de partes blandas o hueso poco comunes. Desde 1963 solo se han reportado 19 y 14 casos de sarcoma de Ewing y rabdomiosarcoma asociados al embarazo, respectivamente.

OBJETIVO: Reportar los desenlaces perinatales de dos pacientes atendidas en el Instituto Nacional de Perinatología con diagnóstico de sarcoma de Ewing y rabdomiosarcoma alveolar.

CASO 1: Paciente de 22 años, con 23 semanas de embarazo y una tumoración en la región glútea izquierda de 20 cm, con dolor y dificultad para la deambulación. En la radiografía de tórax se advirtieron múltiples nódulos pulmonares. La resonancia magnética mostró un tumor en la región glútea con afectación extensa que se diagnosticó como sarcoma de Ewing metastásico en etapa IV. El tratamiento fue sintomático, con finalización del embarazo a las 28 semanas.

CASO 2: Paciente de 22 años, con 12 semanas de embarazo y diagnóstico de síndrome medular metastásico. Se realizó la descompresión de T9-11. Al evidenciar la ausencia de frecuencia cardiaca fetal se decidió el aborto diferido.

CONCLUSIONES: El diagnóstico definitivo de estos sarcomas se establece con base en la biopsia. Los cambios hormonales e inmunológicos del embarazo afectan su evolución y tienen repercusiones importantes en los desenlaces maternos y fetales adversos. La atención de estas pacientes debe ser multidisciplinaria con el consejo de no embarazarse hasta que haya desaparecido el tumor.

PALABRAS CLAVE: Sarcomas; embarazo; sarcoma de Ewing; rabdomiosarcoma; nódulos pulmonares múltiples; metástasis.

Abstract

BACKGROUND: Sarcomas are rare primary malignant neoplasms of soft tissue or bone. Since 1963, only 19 and 14 cases of pregnancy-associated Ewing sarcoma and rhabdomyosarcoma, respectively, have been reported.

OBJECTIVE: To report the perinatal outcomes of two patients seen at the National Institute of Perinatology with a diagnosis of Ewing sarcoma and alveolar rhabdomyosarcoma.

CASE 1: 22-year-old patient, 23 weeks pregnant, with a 20 cm tumor in the left gluteal region, with pain and difficulty in ambulation. Chest X-ray showed multiple pulmonary nodules. Magnetic resonance imaging showed a tumor in the gluteal region with extensive involvement that was diagnosed as stage IV metastatic Ewing's sarcoma. Treatment was symptomatic, with termination of pregnancy at 28 weeks.

CASE 2: 22-year-old patient, 12 weeks pregnant and diagnosed with metastatic medullary syndrome. Decompression of T9-11 was performed. Upon evidencing the absence of fetal heart rate, deferred abortion was decided.

[1] Departamento de Ginecología y Obstetricia.
[2] Departamento de Atención a la adolescente.
Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes, Ciudad de México.
[3] Departamento de Medicina Interna, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México.

Recibido: octubre 2020
Aceptado: diciembre 2020

Correspondencia
Cintia María Sepúlveda Rivera
cintiia_sepulveda@hotmail.com

Este artículo debe citarse como:
Ibargüengoitia-Ochoa F, Lira-Plascencia J, Gallardo-Gómez F, Mustre-Juárez CR, Ruiz-Beltrán AM, Sepúlveda-Rivera CM. Sarcomas durante el embarazo: reporte de dos casos y revisión bibliográfica. Ginecol Obstet Mex 2021; 89 (6): 497-502.
https://doi.org/10.24245/gom.v89i6.4851

CONCLUSIONS: The definitive diagnosis of these sarcomas is established based on biopsy. The hormonal and immunologic changes of pregnancy affect their evolution and have important repercussions on adverse maternal and fetal outcomes. The care of these patients should be multidisciplinary, and advice should be given not to become pregnant until the tumor disappears.

KEYWORDS: Sarcomas; Pregnancy; Ewing Sarcoma; Rhabdomyosarcoma; Multiple pulmonary nodules; metastatic.

ANTECEDENTES

La asociación entre cáncer y embarazo es poco frecuente; su incidencia es de 1 caso por cada 1000 embarazos. Los sarcomas más reportados, en orden de frecuencia, son: cáncer de mama, melanoma, cervicouterino, linfomas y leucemia aguda.[1,2] El diagnóstico es todo un reto para el obstetra debido a la baja incidencia y al mal pronóstico materno-fetal en estadios avanzados de la enfermedad.

La OMS reconoce cuatro tipos de rabdomiosarcoma: embrionario, alveolar, pleomórfico y esclerosante. Los sarcomas son neoplasias malignas primarias de partes blandas o hueso poco comunes. Para la *Journal of Clinical Oncology* los sarcomas representan el 12% de los cánceres infantiles, con una tasa de curación incluso del 70% en enfermedad localizada.[3] En el lapso de 2009 a 2015 en la revista *Rare tumors* se reportaron 404 pacientes de los que 0.9% correspondieron a sarcoma de Ewing y 0.6% a rabdomiosarcoma.[4]

La aparición de un sarcoma de Ewing en la mujer embarazada es infrecuente. Entre 1963 y 2016 solo se reportaron 19 casos asociados con el embarazo incluidos 3 de sarcoma extraesquelético. Del rabdomiosarcoma, de 1970 a 2016 solo se describieron 14 casos asociados con el embarazo.[5]

Se reportan dos casos de pacientes embarazadas y diagnóstico de sarcoma de Ewing y rabdomiosarcoma alveolar atendidas en el Instituto Nacional de Perinatología. Se exponen: el procedimiento para establecer el diagnóstico, el esquema de tratamiento y los desenlaces perinatales.

METODOLOGÍA

Se llevó a cabo una revisión bibliográfica de casos de sarcoma durante el embarazo. Se buscaron referencias a partir de las palabras clave (MeSH): embarazo, sarcoma de Ewing, rabdomiosarcoma en distintas bases de datos.

RESULTADOS

Se encontraron 47 artículos y se eliminaron 21 porque no se consideraron aptos para la revisión. Al final solo quedaron 26 artículos para la revisión.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente de 25 años, primigesta, sin antecedentes heredofamiliares ni comorbilidades asociadas, referida el 28 de mayo de 2002 al Instituto Nacional de Perinatología (INPer) de

https://doi.org/10.24245/gom.v89i6.4851

un hospital de segundo nivel con 23 semanas de embarazo y una tumoración en la región glútea izquierda de 20 cm, con dolor y dificultad para deambular. Los estudios de resonancia magnética y la biopsia de lesión reportaron: tumor de células pequeñas, compatible con sarcoma de Ewing extraesquelético. En la radiografía de tórax se advirtieron múltiples nódulos pulmonares, el mayor de 3.5 cm localizado en el lóbulo superior izquierdo.

Con el diagnóstico de enfermedad metastásica se inició el tratamiento sintomático con oxicodona, con pobre respuesta. La paciente se hospitalizó a las 25 semanas de embarazo debido al dolor en el miembro pélvico izquierdo incapacitante. El Doppler venoso evidenció la trombosis y la radiografía de tórax aumento del tamaño de los nódulos reportados previamente. En la resonancia magnética se visualizó un tumor en la región glútea, con daño extenso hacia el sacro y los huesos iliacos, con datos de necrosis, con pérdida del límite hacia la porción uterina posterior baja e izquierda, con una separación de 2.5 cm entre el feto y el tumor.

A las 28 semanas de embarazo, con estrecha vigilancia materna y fetal se reportaron las alteraciones en la hemoglobina (10.7 g/dL), plaquetas (518,000 µL), TGO 111 U/dL, TGP 88 U/dL, DHL 1202 U/dL. Se indicó un esquema de maduración pulmonar con 12 mg de betametasona cada 24 horas (2 dosis) y finalización del embarazo por vía abdominal. El recién nacido vivo pesó 1760 g, midió 30 cm y tuvo Apgar 7 y 8. Permaneció en observación y seguimiento en la unidad de cuidados intensivos neonatales. La paciente se dio de alta del hospital al tercer día del posoperatorio, con referencia a un centro oncológico para tratamiento paliativo, con diagnóstico de sarcoma de Ewing metastásico en etapa IV.

Caso 2

Paciente de 22 años, primigesta, con diagnóstico de rabdomiosarcoma alveolar localizado en el antebrazo derecho, en radioterapia y quimioterapia con recurrencia en la axila. Luego de la resección del tumor se continuó con otro ciclo de radioterapia. Se diagnosticó que cursaba las 12 semanas de embarazo, motivo por el que ingresó el 24 de mayo de 2002 al Instituto Nacional de Perinatología (INPer) para continuar el control prenatal. Ingresó con diagnóstico de síndrome medular metastásico, razón por la que se indicó descompresión T9-11. Continuó con estrecha vigilancia y en la semana 18 se evidenció la ausencia de frecuencia cardiaca fetal. Se procedió al aborto diferido, con misoprostol por vía vaginal. Se obtuvo un feto de 190 gramos, sin malformaciones aparentes. Se dio de alta del INPer el 5 de julio de 2002 con referencia a su institución de origen con enfermedad en etapa IVB.

DISCUSIÓN

El sarcoma de Ewing es un tumor poco común, de origen neuroectodérmico, pobremente diferenciado y por demás maligno. Su incidencia es de 1.5 casos por cada millón de personas. Es más común que aparezca en infantes y adultos jóvenes.[6,7] Es un tumor agresivo que origina dolor regional intermitente, de predominio nocturno, que empeora con el tiempo y se acompaña, en la mayoría de los casos, de tumoraciones palpables de crecimiento rápido.[8] Son de alta tasa de recurrencia y metástasis. Los sitios más comunes son el pulmón y el hueso, como sucedió en la paciente del caso. Debido al cuadro clínico insidioso 20 a 25%, en el momento del diagnóstico, tendrán metástasis con supervivencia menor a 30%.[9]

El procedimiento para establecer el diagnóstico se inicia con la adecuada anamnesis en la

historia clínica, con enfoque en la aparición de los síntomas, inspección y palpación. Las alteraciones en la deshidrogenasa láctica se correlacionan con el tamaño del tumor. Los estudios radiográficos no representan daño fetal porque la exposición es menor a 50 mGy.[9] La resonancia magnética aporta imágenes de alta definición que evalúan la extensión del tumor. El diagnóstico definitivo se establece con la biopsia.[10,11,12]

La adecuada determinación del tamaño del tumor es un factor decisivo para planear el tratamiento porque los tumores mayores de 200 cc se asocian con un pobre pronóstico. El tratamiento local del sarcoma de Ewing comprende la cirugía y la radioterapia.[13,14,15]

Los sarcomas alveolares de tejidos blandos representan menos del 1% de todos los sarcomas. La localización más común es en la cabeza, el cuello y en 20% en las extremidades,[16,17] como sucedió en la paciente del caso 2. Suelen aparecer entre los 15 y 35 años, con predominio en mujeres. El pronóstico de forma típica es malo. La supervivencia de pacientes con metástasis es de 3 años. A pesar de disponerse de quimioterapia y otras modalidades terapéuticas la resección radical se considera el tratamiento de elección.[18,19]

Los cambios hormonales e inmunológicos durante el embarazo pueden afectar el avance del tumor, circunstancia que plantea un reto para su tratamiento en virtud de que la madre y el feto pueden verse afectados.[20] La estadificación y el tratamiento no son distintos a los de una mujer no embarazada. De la evaluación del pronóstico de la neoplasia y de la supervivencia dependerán si el embarazo puede o no llegar a término.

La cirugía es el principal tratamiento de los tumores malignos musculoesqueléticos. Puesto que puede practicarse de forma relativamente segura durante el embarazo no debe retrasarse, incluso durante el embarazo. La cirugía mayor pélvica o abdominal puede incrementar la morbilidad y las complicaciones.[21] Si lo indicado es la quimioterapia durante el embarazo deberá evitarse en el primer trimestre y procurar que la última dosis se administre 3 semanas antes de la fecha planeada de nacimiento, a fin de evitar la toxicidad hematológica.[22]

Deberá evitarse la radioterapia durante el embarazo debido a sus efectos en el feto que son dosis dependiente. Con dosis de entre 50 a 100 mGy entre las semanas 2 a 4 puede haber, o no, efecto de aborto. Las dosis con 200 mGy entre las semanas 4 a 10 pueden originar anomalías congénitas y restricción del crecimiento. Cuando se superan los 200 mGy entre las semanas 10 a 17 puede originarse microcefalia y daño intelectual.[23]

La vía de nacimiento deberá decidirse exclusivamente con base en las recomendaciones obstétricas. En algunas ocasiones, la cesárea es el método preferido porque permite determinar el momento exacto del nacimiento. Deberá evaluarse la finalización pretérmino del embarazo cuando pueda significar un efecto positivo para la madre o cuando el tumor ha afectado los huesos pélvicos y al útero, como ocurrió en la paciente del primer caso.

En este grupo de pacientes, la mayoría de los embarazos no son planeados, lo que provoca la interrupción del tratamiento y de la recuperación de la enfermedad de base. Es fundamental la consejería anticonceptiva en mujeres de edad fértil en tratamientos oncológicos porque la tasa de fertilidad no disminuye.

Los datos actuales disponibles indican que las mujeres con cáncer de forma consistente no utilizan métodos anticonceptivos. Las recomendaciones de métodos anticonceptivos deberán basarse en los deseos de procreación a futuro,

https://doi.org/10.24245/gom.v89i6.4851

en la discusión de los tipos y eficacia de cada método anticonceptivo. La decisión debe ser solo de la pareja y nunca de los familiares. Debe disiparse el mito de que la paciente no será fértil durante el tratamiento.[24,25,26]

Puesto que se carece de una estrategia universal de tratamiento durante el embarazo, la que se elija deberá ser individualizada, evitar la radioterapia por los efectos que puede tener sobre el feto. La atención multidisciplinaria es fundamental en pacientes oncológicas, con insistencia en la consejería de métodos anticonceptivos con la finalidad de posponer el embarazo hasta que el tratamiento se haya completado y la mujer esté en remisión.

CONCLUSIONES

Los sarcomas son tumores de origen neuroectodérmico, de muy baja prevalencia, agresivos y con tumoraciones de crecimiento rápido y alta tasa de recurrencia y metástasis. El diagnóstico definitivo se establece con la biopsia. Los cambios hormonales e inmunológicos del embarazo afectan la evolución del tumor y son un reto diagnóstico y de tratamiento frente a los desenlaces maternos y fetales. La determinación del tamaño del tumor es decisiva para decidir la conducta terapéutica y la resección radical es el tratamiento de elección que no debe retrasarse, incluso en la embarazada. La vía de finalización del embarazo deberá determinarse conforme a las recomendaciones obstétricas. La atención multidisciplinaria de pacientes oncológicas es fundamental y debe recomendarse un método anticonceptivo mientras no haya remisión del tumor.

REFERENCIAS

1. Pentheroudakis G, Orecchia R, Hoekstra HJ, Pavlidis N. Cancer, fertility and pregnancy: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol ESMO. 2010; 21 (Suppl 5): v266-v273. https:// doi.org/10.1093/annonc/mdq198.
2. Doyle LA. Sarcoma classification: an update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. Cancer 2014; 120 (12): 1763-74. https://doi.org/10.1002/cncr.28657.
3. Pappo AS, Dirksen U. Rhabdomyosarcoma, Ewing sarcoma, and other Round Cell Sarcomas. Clin Oncol 2018; 36 (2): 168-79. doi:10.1200/JCO.2017.74.7402.
4. Habboush J, Hollant L, Smart B, Single M, et al. Characteristics and patterns of rare malignancies. Rare Tumors 2016; 8 (2): 6148. https://doi.org/10.4081/rt.2016.6148.
5. Zarkavelis G, Petrakis D, Fotopoulos G, Mitrou S, Pavlidis N. Bone and soft tissue sarcomas during pregnancy: A narrative review of the literature. J Adv Res 2016; 7 (4): 581-87. https://doi.org/10.1016/j.jare.2016.01.003.
6. Galyfos G, Karantzikos GA, Kavouras N, Sianou A, Palogos K, Filis K. Extraosseous Ewing sarcoma: Diagnosis, prognosis and optimal management. Indian J Surg 2016; 78 (1): 49-53. https://doi.org/10.1007/s12262-015-1399-0.
7. Grünewald TGP, Cidre-Aranaz F, Surdez D, Tomazou EM, de Álava E, Kovar H, et al. Ewing sarcoma. Nat Rev Dis Primers 2018; 4 (1): 5. doi:10.1038/s41572-018-0003-X.
8. Maheshwari V, Farhan AS, Adreena KA. Extraskeletal osteogenic sarcoma: a rare entity. Indian J Pathol Microbiol 2008 ;51 (1): 56-57. doi:10.4103/0377-4929.40398.
9. ACOG Committee Opinion. Number 299, September 2004 (replaces No. 158, September 1995). Guidelines for diagnostic imaging during pregnancy. Obstet Gynecol 2004; 104 (3): 647-51. doi:10.1097/00006250-200409000-00053.
10. de Haan J, Vandecaveye V, Han SN, Van de Vijver KK, Amant F. Difficulties with diagnosis of malignancies in pregnancy. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2016; 33: 19-32. doi: 10.1016/j.bpobgyn.2015.10.005.
11. Wang Y, Cui J, Yan X, Jin R, Hong X. Alveolar soft part sarcoma with multiple brain and lung metastases in pregnancy: A case report and literature review. Medicine (Baltimore) 2017; 96 (46): e8790. doi:10.1097/MD.0000000000008790.
12. Paoluzzi L, Maki RG. Diagnosis, prognosis, and treatment of alveolar soft-part sarcoma: A Review. JAMA Oncol 2019; 5 (2): 254-60. doi:10.1001/jamaoncol.2018.4490.
13. lysyj A, bergquist JR. Pregnancy complicated by sarcoma. Report of two cases. Obstet Gynecol. 1963; 21:506-509. file:///C:/Users/nizjo/AppData/Local/Temp/Pregnancy_Complicated_by_Sarcoma_Report_of_Two.27.pdf
14. Gennatas CS, Carvounis E, Fotopoulos A, Politi HD. Extraskeletal Ewing's sarcoma in a pregnant woman: a case report. Eur J Surg Oncol. 1987;13(2):163-165.
15. Loguidice V, Tehranzadeh J, Jones E. Ewing's sarcoma and pregnancy. A case report and review of the literature. Clin Orthop Relat Res. 1986;(210):132-136. https://europepmc.org/article/med/3757352
16. Meazza, C., Casanova, M., Zaffignani, E., Clerici, C. A., Favini, F., Vasquez, et al. An adolescent with rhabdomyosarcoma

during pregnancy. Tumori. 2008;94(3):431-433. DOI: 10.1177/030089160809400324.

17. Siepermann M, Koscielniak E, Dantonello T, Klee D, Boos J, Krefeld B, et al. Oral low-dose chemotherapy: successful treatment of an alveolar rhabdomyosarcoma during pregnancy. Pediatr Blood Cancer. 2012;58(1):104-106. doi:10.1002/pbc.22934.
18. Maxwell C, Barzilay B, Shah V, Wunder JS, Bell R, Farine D. Maternal and neonatal outcomes in pregnancies complicated by bone and soft-tissue tumors. Obstet Gynecol. 2004;104(2):344-348. doi: 10.1097/01.AOG.0000133502.76679.71.
19. Molho RB, Kollender Y, Issakov J, Bickels J, Flusser G, Azem F, et al. The complexity of management of pregnancy-associated malignant soft tissue and bone tumors. Gynecol Obstet Invest. 2008;65(2):89-95. doi:10.1159/000108402.
20. Figueiro-Filho EA, Al-Sum H, Parrish J, Wunder JS, Maxwell C. Maternal and Fetal Outcomes in Pregnancies affected by Bone and Soft Tissue Tumors. AJP Rep. 2018;8(4):343-348. doi:10.1055/s-0038-1676289.
21. Zagouri F, Dimitrakakis C, Marinopoulos S, Tsigginou A, Dimopoulos MA. Cancer in pregnancy: disentangling treatment modalities. ESMO Open. 2016;1(3): 016. doi:10.1136/esmoopen-2015-000016.
22. Zagouri F, Puvanesarajah V, Spiker AM, Shannon BA, Grundy M, Levin AS, Morris CD. Evaluation and management of the pregnant patient with suspected primary musculoskeletal tumor for metastatic carcinoma to bone. Surgical Oncology 2016; 25 (3): 212-22. https://doi.org/10.1016/j.suronc.2016.05.024.
23. Lowe S. Diagnostic imaging in pregnancy: Making informed decisions. Obstet Med 2019; 12 (3): 116-22. https://doi.org/10.1177/1753495X19838658.
24. Fridgen O, Sehovic I, Bowman ML, Reed D, Tamargo C, Vadaparampil S, et al. Contraception: The Need for Expansion of Counsel in Adolescent and Young Adult (AYA) Cancer Care. J Cancer Educ 2017; 32 (4): 924-32. https://doi.org/10.1007/s13187-016-1003-8.
25. Britton LE. Unintended Pregnancy: A Systematic Review of Contraception Use and Counseling in Women with Cancer. *Clin J Oncol Nurs* 2017; 21 (2): 189-96. doi: 10.1188/17.CJON.189-96
26. Chabbert-Buffet N, Marret H, Agostini A, Cardinale C, Hamdaoui N, Hassoun D, et al. Clinical practice guidelines for contraception by the French National College of Gynecologists and Obstetricians (CNGOF). J Gynecol Obstet Hum Reprod 2019; 48 (7): 441-54. https://doi.org/10.1016/j.jogoh.2019.04.009.

CITACIÓN ACTUAL

De acuerdo con las principales bases de datos y repositorios internacionales, la nueva forma de citación para publicaciones periódicas, digitales (revistas en línea), libros o cualquier tipo de referencia que incluya número doi (por sus siglas en inglés: Digital Object Identifier) será de la siguiente forma:

REFERENCIAS

1. Yang M, Gou, ZW, Deng CJ, Liang X, et al.* A comparative study of three different forecasting methods for trial of labor after cesarean section. J Obstet Gynaecol Res. 2017;25(11):239-42. https://doi.org/10.1016/j.gyobfe.2015.04..0015.**

* Cuando la referencia contiene hasta tres autores, éstos se colocarán de forma completa. En caso de 5 autores o más, solo se colocan cuatro, seguidos de la palabra en latín "et al".

** El registro Doi deberá colocarse con el link completo (como se indica en el ejemplo).

https://doi.org/10.24245/gom.v89i6.4851