

CASO CLÍNICO

1. Instituto Nacional de Perinatología, Ciudad de México, México
2. Universidad de Sonora, México
3. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición, Salvador Zubirán, México
 - a. Departamento de ginecología y obstetricia
 - b. Departamento de adolescencia
 - c. Departamento de nutrición
 - d. Departamento de medicina interna

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés

Financiamiento: Autofinanciado

Recibido: 31 julio 2020

Aceptado: 9 setiembre 2020

Publicación en línea: 30 diciembre 2020

Correspondencia:

Dra. Cintia María Sepúlveda Rivera MD

Departamento de ginecología y obstetricia del Instituto Nacional de Perinatología, Ciudad de México, México. Calle Montes Urales 800, Lomas - Virreyes, Lomas de Chapultepec IV Secc, 11000 Ciudad de México, CDMX

+52 (64) 49 979908

cintiia_sepulveda@hotmail.com

Citar como: Iburgüengoitia-Ochoa F, Lira-Plascencia J, Gallardo-Gómez F, Mustre-Juarez CR, Sepúlveda-Rivera S, Ruiz Beltrán AM, Sepúlveda Rivera CM. Sarcomas durante el embarazo: reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Peru Gineol Obstet.* 2020;66(4). DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v66i2296>

Sarcomas durante el embarazo: reporte de dos casos y revisión de la literatura

Sarcomas in pregnancy: Report of two cases and literature review

Francisco Iburgüengoitia-Ochoa^{1,a}, Josefina Lira-Plascencia^{1,b}, Fabiola Gallardo-Gómez^{1,a}, Carlos Rubén Mustre-Juarez^{1,a}, Sergio Sepúlveda-Rivera^{2,c}, Arturo Maximiliano Ruiz Beltrán^{3,d}, Cintia María Sepúlveda Rivera^{1,a}

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v66i2296>

RESUMEN

Objetivo. Presentar los resultados perinatales de dos pacientes con diagnóstico de sarcoma de Ewing y rhabdomyosarcoma alveolar. **Metodología.** Se revisaron dos casos de pacientes con diagnóstico de sarcoma atendidas en el Instituto Nacional de Perinatología de la Ciudad de México. **Resultados.** Caso 1 femenino de 22 años, con embarazo de 23,0 semanas y tumoración en región glútea izquierda de 20 cm, dolor y dificultad para deambular. La radiografía de tórax informó múltiples nódulos pulmonares y la resonancia magnética, tumor en región glútea con compromiso extenso. El diagnóstico fue sarcoma de Ewing metastático en etapa IV. El manejo consistió en tratamiento sintomático con resolución del embarazo a las 28 semanas. Caso 2 femenino de 22 años con embarazo de 12,0 semanas y diagnóstico de síndrome medular metastático. Se realizó descompresión T9-11. Se evidenció ausencia de frecuencia cardíaca fetal, por lo que se realizó manejo médico de aborto diferido.

Palabras clave. Embarazo, Sarcoma de Ewing, Rhabdomyosarcoma.

ABSTRACT

Objective: To present the perinatal results of two patients diagnosed with Ewing's sarcoma and alveolar rhabdomyosarcoma. **Methodology:** Two cases of patients with a diagnosis of sarcoma treated at the National Institute of Perinatology in Mexico City were reviewed. **Results:** Case 1, a 22-year-old female, with a 23.0-week pregnancy and a 20-cm tumor in the left gluteal region, pain and difficulty walking. The chest radiograph revealed multiple pulmonary nodules and the magnetic resonance imaging revealed a tumor in the gluteal region with extensive involvement. The diagnosis was stage IV metastatic Ewing sarcoma. Management consisted of symptomatic treatment with resolution of the pregnancy at 28 weeks. Case 2, a 22-year-old female with a 12.0-week pregnancy and a diagnosis of metastatic spinal cord syndrome. T9-11 decompression was performed. Absence of fetal heart rate was evidenced, so medical management of deferred abortion was performed.

Key words: Pregnancy, Ewing Sarcoma, Rhabdomyosarcoma.

INTRODUCCIÓN

La asociación de cáncer y embarazo es poco frecuente, con una incidencia de 1 por cada 1 000 embarazos, siendo comunicados en orden de frecuencia el cáncer de mamá, melanoma, de cérvix uterino, linfomas y leucemia aguda^(1,2). El diagnóstico representa un reto para el obstetra, debido a la baja incidencia y al mal pronóstico materno-fetal en los estadios avanzados de la enfermedad.

Los sarcomas son neoplasias malignas primarias de partes blandas o hueso poco comunes. En el lapso de 2009 a 2015, en la revista *Rare tumors* se publicaron 404 casos, de los cuales 0,9% correspondió a Sarcoma de Ewing y 0,6% a rhabdomyosarcoma^(3,4).

La presencia del sarcoma de Ewing en el embarazo es infrecuente. Entre 1963 y 2016, solo se informó de 19 casos asociados al embarazo, incluyendo 3 casos de sarcoma extraesquelético. Sobre el rhabdomyosarcoma, entre 1970 y 2016 solo se ha relatado 14 casos asociados al embarazo⁽⁵⁾.



Se presenta dos casos de pacientes con embarazo y diagnóstico de sarcoma de Ewing y rabdomiosarcoma alveolar, respectivamente, atendidos en el Instituto Nacional de Perinatología de México. Se describe su abordaje, plan terapéutico y resultados perinatales.

COMUNICACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1. Paciente de sexo femenino de 25 años de edad, primigesta, sin antecedentes hereditarios ni comorbilidades asociadas, quien fue referida al Instituto Nacional de Perinatología (INPer) de un hospital de segundo nivel con embarazo de 23,0 semanas y presencia de tumoración en región glútea izquierda de 20 cm, con dolor y dificultad para deambular. Al ingreso, se solicitó estudios de imágenes con resonancia magnética, así como biopsia de la lesión en región glútea, que fue informada en patología como tumor de células pequeñas compatible con sarcoma de Ewing extraesquelético. Se complementó el estudio con radiografía de tórax, en donde se vio múltiples nódulos pulmonares, el mayor de 3,5 cm localizado en el lóbulo superior izquierdo pulmonar. Con diagnóstico de enfermedad metastásica, se inició tratamiento sintomático con oxicodona, teniendo respuesta pobre.

Fue hospitalizada con 25,0 semanas y dolor en miembro pélvico izquierdo incapacitante. Se realizó Doppler venoso, el cual no mostró evidencia de trombosis. En la radiografía de tórax de control se observó aumento de tamaño en los nódulos observados previamente, y la resonancia magnética visualizó tumor en región glútea con compromiso extenso hacia el sacro y los huesos iliacos con sugerencia de necrosis, pérdida de límite hacia la porción uterina posterior baja e izquierda, con separación de 2,5 cm entre el feto y el tumor. Con estrecha vigilancia materno fetal, a las 28,0 semanas se halló hemoglobina 10,7 g/dL, plaquetas 518 000, aspartato aminotransferasa (TGO) 111 U/dL, alanino aminotransferasa (TGP) 88 U/dL, deshidrogenasa láctica (DHL) 1 202 U/dL. Se indicó esquema de madurez pulmonar y resolución del embarazo vía abdominal, obteniéndose recién nacido vivo con peso de 1 760 gramos, talla 30 cm, Apgar 7/8, Silverman 2. La paciente fue referida al tercer día del postoperatorio a un centro oncológico, para manejo paliativo, con diagnóstico de sarcoma de Ewing metastático en etapa IV.

Caso 2. Paciente de sexo femenino de 22 años de edad, con diagnóstico de rabdomiosarcoma alveolar localizado en antebrazo derecho, en tratamiento con radioterapia y quimioterapia, con recurrencia en axila. Se realizó resección del tumor, continuando con nuevo ciclo de radioterapia, cuando se diagnosticó embarazo de 12,0 semanas. Referida al Instituto Nacional de Perinatología (INPer) para continuar control prenatal, ingresó con diagnóstico de síndrome medular metastásico, indicándose descompresión T9-11. Continuó con estrecha vigilancia; sin embargo, en la semana 18,0 se evidenció ausencia de la actividad cardíaca fetal, por lo que se inició manejo médico del aborto diferido, obteniéndose un feto de 190 gramos sin malformaciones aparentes.

DISCUSIÓN

El sarcoma de Ewing es un tumor poco común, de origen neuroectodérmico, pobremente diferenciado y altamente maligno. Se le calcula una incidencia de 1,5 casos por millón de personas; su presentación es más común en la infancia y en el adulto joven^(6,7). Clínicamente es agresivo, presentándose con dolor regional intermitente, de predominio nocturno, que empeora con el tiempo y se acompaña en la mayoría de los casos con tumoraciones palpables de crecimiento rápido⁽⁸⁾. Tiene una tasa alta de recurrencia y hace metástasis en pulmón y hueso, como sitios más comunes, como fue el caso de nuestra paciente. En el momento del diagnóstico, 20 a 25% de los pacientes presentará metástasis, teniendo una sobrevida menor del 30%^(9,10).

El abordaje diagnóstico se inicia con una adecuada anamnesis, inspección y palpación. Bioquímicamente, la deshidrogenasa láctica se correlaciona con el tamaño del tumor. Los estudios de imagen incluyen radiografías, las cuales no representan daño fetal, ya que la exposición es menor de 50 mGy⁹, seguido por la resonancia magnética, la cual provee imágenes de alta definición sobre la extensión de la enfermedad. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia, la cual deberá proporcionar suficiente material para realizar histología convencional e inmunohistoquímica^(11,12).

La adecuada determinación del tamaño del tumor es un factor crítico para planear el tratamiento, ya que los tumores con un volumen



mayor de 200 mL se han asociado con pobre pronóstico. El manejo local del sarcoma de Ewing comprende la cirugía y/o radioterapia⁽¹³⁻¹⁵⁾.

La OMS reconoce cuatro tipos de rhabdomyosarcoma: embrionario, alveolar, pleomórfico y esclerosante⁽¹⁶⁾. Los sarcomas alveolares de tejidos blandos representan menos del 1% de todos los sarcomas. La localización más común es cabeza, cuello y, en 20%, extremidades⁽¹⁷⁾, como en el caso de nuestra paciente. Se presentan entre los 15 y 35 años de edad, de predominio en el sexo femenino. El pronóstico de la forma típica es malo; la supervivencia de pacientes con presencia de 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 la progresión del tumor, lo que es un reto para el manejo, ya que la madre y el feto se pueden ver afectados⁽²⁰⁾. La estadificación y el tratamiento no deberán ser diferentes a los de una mujer no embarazada. Se evaluará el pronóstico de la neoplasia, así como la supervivencia, teniendo como objetivo lograr un embarazo a término.

La cirugía es el principal tratamiento de los tumores malignos músculo-esqueléticos y puede realizarse de forma relativamente segura durante la gestación. Por lo que no debe ser retrasada por el embarazo. Sin embargo, en caso de cirugía mayor pélvica o abdominal, puede incrementar la morbilidad y las complicaciones⁽²¹⁾. En caso de realizarse quimioterapia durante la gestación, se deberá evitar hacerla en el primer trimestre y se procurará que la última dosis se administre 3 semanas antes de la fecha planeada de nacimiento, a fin de evitar la toxicidad hematológica^(22,23). Deberá evitarse la radioterapia durante el embarazo, por los efectos que tiene sobre el feto, los cuales son dosis dependiente, observándose entre las 2 y 4 semanas posibilidad de aborto con dosis de 50 a 100 mGy, presencia de anomalías congénitas y restricción del crecimiento con dosis de 200 mGy entre las 4 y 10 semanas, y presencia de microcefalia y compromiso intelectual cuando se supera las dosis de 200 mGy entre las semanas 10 a 17⁽²⁴⁾.

La vía de nacimiento deberá basarse en la recomendación obstétrica. Sin embargo, en algunas

ocasiones la cesárea es el método preferido, ya que es posible determinar el momento exacto del nacimiento. Se deberá evaluar la resolución de la gestación pretérmino, en caso de que esto pueda significar un efecto positivo para la madre o cuando el tumor involucra a los huesos pélvicos y el útero, como ocurrió en nuestro primer caso.

En este grupo de pacientes, la mayoría de embarazos son no planeados y provocan la interrupción del tratamiento. Es fundamental dar consejería sobre métodos de planificación familiar en mujeres en edad fértil que se encuentran en tratamientos oncológicos, ya que estos no siempre disminuyen la tasa de fertilidad. Actualmente, los datos disponibles indican que las mujeres con cáncer, de manera consistente no utilizan métodos anticonceptivos. Las recomendaciones sobre métodos anticonceptivos deberán basarse en cuáles son los deseos de procreación a futuro, discutir tipos y eficacia de los métodos anticonceptivos a utilizarse, incluir en la decisión al esposo y disipar el mito de que la paciente no será fértil durante el tratamiento^(25,26).

En este tipo de cánceres, no existe una estrategia de manejo universal durante el embarazo. La terapia de elección será individualizada, evitando la radioterapia, por los efectos que puede tener sobre el feto. El manejo multidisciplinario es fundamental en pacientes oncológicas, haciendo énfasis en la consejería sobre anticonceptivos, con el objetivo de posponer el embarazo hasta que el tratamiento se haya completado y la mujer esté en remisión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

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*. 2010;21 Suppl 5:v266-v273. doi: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. doi: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, Gaines K, Patel A, et al. Characteristics and patterns of rare malignancies. *Rare Tumors*. 2016;8(2):6148. doi: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):581-7. doi: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. doi: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):56-7. 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.00000000000008790
 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. Ilysj A, Bergquist JR. Pregnancy complicated by sarcoma. Report of two cases. *Obstet Gynecol.* 1963;21:506-9.
 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):163-5.
 15. Loguidice V, Tehrazadeh J, Jones E. Ewing's sarcoma and pregnancy. A case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res.* 1986;(210):132-6.
 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):431-3.
 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):104-6. 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):344-8. 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):343-8. doi:10.1055/s-0038-1676289
 21. Zagouri F, Dimitrakakis C, Marinopoulos S, Tsigginiou A, Dimopoulos MA. Cancer in pregnancy: disentangling treatment modalities. *ESMO Open.* 2016;1(3):016. doi:10.1136/esmoopen-2015-000016
 22. Zagouri F, Dimitrakakis C, Marinopoulos S, Tsigginiou A, Dimopoulos MA. Evaluation and management of the pregnant patient with suspected primary musculoskeletal tumor for metastatic carcinoma to bone. *Surg Oncol.* 2016 May 4;1(3):016 doi:10.1016/j.suronc.2016.05.024
 23. Lowe S. Diagnostic imaging in pregnancy: Making informed decisions. *Obstet Med.* 2019;12(3):116-22. doi: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. doi:10.1007/s13187-016-1003-8
 25. Britton L. 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.189-196
 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. doi:10.1016/j.jogoh.2019.04.009