

**V EDICIÓN
DE LA LIGA
DE CASOS CLÍNICOS
DE LOS MÉDICOS
INTERNOS RESIDENTES
EN OBSTETRICIA
Y GINECOLOGÍA**

**COMUNIDAD DE MADRID
(Edición 2022)**

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



V EDICIÓN DE LA LIGA DE CASOS CLÍNICOS DE LOS MÉDICOS INTERNOS RESIDENTES EN OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

COMUNIDAD DE MADRID (Edición 2022)

Sociedad de Ginecología y Obstetricia de Madrid (SGOM)

ISBN 978-84-09-51056-6

Editores:

Junta Directiva Sociedad de Ginecología y Obstetricia de Madrid:

- María Rosario Noguero Meseguer
- Miguel Ángel Rodríguez Zambrano
- María Consuelo Sanz Ferrández
- Manuel García-Espantaleón Navas

Rodrigo Orozco Fernández

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede ser reproducido, ni transmitido por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, ni registrado por ningún sistema de recuperación de información, en ninguna forma, ni por ningún medio, sin la previa autorización por escrito del titular de los derechos de explotación de la misma.

PRÓLOGO

Desde la Sociedad de Ginecología y Obstetricia de Madrid (SGOM), os queremos dar las GRACIAS por vuestra participación en la Vª Edición de La Liga de Casos Clínicos de este año 2022-23 y nos gustaría hacerlo extensivo desde la junta directiva a todos aquellos compañeros de vuestros hospitales que os han prestado su ayuda, ánimo y apoyo.

Nuestra más sincera felicitación a todos los residentes que han participado por la ilusión que transmiten y el esfuerzo que realizan, y destacar el alto nivel de todos los trabajos que han participado.

Queda a la disposición del que lo precise este libro en formato electrónico que recopila los casos clínicos recibidos en esta Quinta Edición.

Muchas gracias a todos por vuestra participación en la V Liga en el año 2022.

Os esperamos en la próxima del 2023

Junta Directiva de la
Sociedad de Ginecología y
Obstetricia de Madrid (SGOM)

PRIMERA JORNADA

1.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DOCE DE OCTUBRE

Título: “GESTANTE CON ASIMETRIA MAMARIA DE ETIOLOGIA INFRECUENTE. ESTUDIO DE UN CASO. “

Autores: Fernández Lizana G, Sánchez-Arévalo Crespo C, Garrido López C

2.-HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICO SAN CARLOS

Título: “ADENOCARCINOMA IN SITU DE CÉRVIX: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO”

Autores: Calvo Torres J, Ramírez Mena MM, Cristóbal García, I

3.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE FUENLABRADA

Título: “ISOMERISMO IZQUIERDO: A PROPÓSITO DE UN CASO”

Autores: Ortiz Saman V, Santos González M, Tabernero Rico P

4.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GETAFE

Título: “DESGRACIAS ENCADENADAS”

Autores: Cantero Sánchez BA, Simón Ruiz P, López Martín AB

5.-HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN

Título: “OBSTETRICIA EN LA ERA DE LA MODA. CUANDO FALLA EL COMPLEMENTO”

Autoras: Aracil Rodríguez R, Fernández Muñoz M, Navarro Cendán A

6.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SEVERO OCHOA

Título: “QUISTE DE BOLSA DE BLAKE. LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL”

Autora: Chivato Lorenzo L

7.-HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DE HIERRO MAJADAHONDA

Título:” CASO CLÍNICO VACTERL”

Autoras: Pardeiro Salvador N, Villanueva Romero E

8.-HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ

Título: “TUMOR DE CÉLULAS DE LA GRANULOSA EXTRAOVÁRICO”

Autores: Perales Gámez J, Albi González M, Utrilla-Layna Trigo J

9.-HOSPITAL UNIVERSITARIO PRÍNCIPE DE ASTURIAS

Título: “TUMORACIÓN ANEXIAL EN UNA PACIENTE ADOLESCENTE”

Autores: González Aranda AM, González de Diego MH, Rivillo Matía I

10.-HOSPITAL UNIVERSITARIO INFANTA SOFÍA

Título: “IMAGEN EN ESPEJO. FALSA GESTACIÓN HETEROTÓPICA. A PROPÓSITO DE UN CASO”

Autores: García Pérez A, Peay Pinacho J, Guerrero Cerveró A

11.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SANITAS LA MORALEJA

Título: DOCTORA, ¿CREE QUE ESTOY EMBARAZADA?

Autores: del Pozo Rodríguez E, Morales Ruíz de Gauna A, Gallo Galán LM, Tierra Cunalata DM

12.-HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ

Título: TUMOR TROFOBLASTICO DEL LECHO PLACENTARIO Y SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN.

Autores: Vizoso Coya C, Rodríguez González E, García Pineda V

13.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SANITAS LA ZARZUELA

Título: VALVAS DE URETRA POSTERIOR

Autores: Orenga Gomis V, Fernández Couto G, Cilleruelo García L

SEGUNDA JORNADA

1.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DOCE DE OCTUBRE

Título: “MELANOMA VULVAR: DE OSCURO A NEGRO”

Autores: González Tristante G, Izquierdo de la Fuente J, Beltrán Parra L

2.-HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICO SAN CARLOS

Título: “HIPERANDROGENISMO EN MUJERES PREMENOPÁUSICAS: DEL DICHO AL HECHO”

Autores: Huerga López C, Bellón del Amo M, García Santos FJ

3.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE FUENLABRADA

Título: “TUBERCULOSIS GENITAL FEMENINA: A PROPÓSITO DE UN CASO.”

Autores: Brown Romero L, Martín Sandín M

4.-HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN

Título: “LA UNIÓN HACE LA FUERZA. ACRETISMO”

Autores: Sánchez Rodríguez MM, Feltre Hidalgo M, Miñano Valverde A

5.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SEVERO OCHOA

Título: “CASO CLÍNICO LÁSER”

Autores: García Sos JM, González Rodríguez P, de Alcalá Valcárcel B

6.-HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ

Título: “METÁSTASIS EN ENDOMETRIO DE CÁNCER LOBULILLAR DE MAMA”

Autores: Perales Gámez J, Pérez Garrido C, Albi Martin B

7.-HOSPITAL UNIVERSITARIO PRÍNCIPE DE ASTURIAS

Título: “DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SANGRADO POSTMENOPÁUSICO Y DIAGNÓSTICO DE UN CÁNCER DE VAGINA PRIMARIO”

Autores: González de Diego MH, González Aranda AM, Rivillo Matía I

8.-HOSPITAL UNIVERSITARIO INFANTA SOFÍA

Título: “HEMOPERITONEO MASIVO CAUSADO POR UN LEIOMIOMA”

Autores: Fabra Garrido S, Gallardo Jiménez M, García Pérez A

9.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SANITAS LA MORALEJA

Título: “SÍNDROME DE HERLYN-WERNER-WUNDERLICH (HWW)”

Autores: Tierra Cunalata DB, Martínez García MT, Terán Alonso MJ

10.- HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ

Título: “GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL BIAMNIÓTICA. LESIÓN CEREBRAL DEL FETO SUPERVIVIENTE TRAS LA MUERTE INTRAUTERINA DE UN GEMELO”

Autores: Rus Sánchez JC, De Castro Marzo L, Pérez de Aguado Rodríguez M.

11.- HOSPITAL UNIVERSITARIO SANITAS LA ZARZUELA

Título: “SÍNDROME DEL DÉFICIT DE LA DIFTAMIDA”

Autores: Fernández Couto G, Cilleruelo García L, Orensa Gomis V

TERCERA JORNADA

1.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DOCE DE OCTUBRE

Título: “CÁNCER DE CÉRVIX MÁS ALLÁ DEL VPH: FENOTIPO NEUROENDOCRINO-NEUROECTODÉRMICO”

Autores: Ciáurriz Gortari M, López Marín L, Sánchez-Arévalo Crespo C

2.-HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICO SAN CARLOS

Título: “GESTACIÓN ECTÓPICA CERVICAL. UNA VISIÓN HISTEROSCÓPICA”

Autores: Gil Prados I, Genaro Mendiguren L, Gutiérrez Alaguero A

3.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE FUENLABRADA

Título: “TUBERCULOSIS GENITAL FEMENINA: A PROPÓSITO DE UN CASO”

Autores: Brown Romero L, Martín Sandín M

4.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GETAFE

Título: “NO TODO ES LO QUE PARECE”

Autores: Simón Ruiz P, Caballero de Diego A, López Martín AB

5.-HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN

Título: “LO QUE VES NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE”

Autoras: Pérez Burrel L, Gutiérrez del Río B, Peña Illana G

6.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SEVERO OCHOA

Título: “SÍNDROME DE MAYER- ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER”

Autoras: Labrado Luzón P, García Oliva O, Segura García A, Skidelsky Villagra C

7.-HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DE HIERRO MAJADAHONDA

Título:” CASO CLÍNICO GESTACIÓN ECTÓPICA INTERSTICIAL”

Autoras: Madrigal Hackett P, Martín Loste C, Sanjurjo Jiménez C

8.-HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ

Título: “HIDRANENCEALIA POR INFECCIÓN VHS”

Autores: Pérez Garrido C, Senosiain Echarte R, Álvaro Navidad M, Perales Gámez J, Alonso Lazo C, Lanz Armendáriz A, Marichal M, Turégano Alarcón C

9.-HOSPITAL UNIVERSITARIO PRÍNCIPE DE ASTURIAS

Título: “PACIENTE JOVEN CON TUMORACIÓN ANEXIAL QUE CONDICIONA FRACASO RENAL AGUDO”

Autores: Buergo Ramírez T, García De La Chica A, Rodríguez-Marín Giménez M

10.-HOSPITAL UNIVERSITARIO INFANTA SOFÍA

Título: “¿ÚTERO MIOMATOSO?”

Autores: Peay-Pinacho JA, Guerrero Cerveró A, Fabra Garrido S

11.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SANITAS LA MORALEJA

Título: “SÍNDROME DE ASHERMAN. A PROPÓSITO DE UN CASO”

Autores: Morales Ruiz de Gauna A, Gallo Galán L, Curiel Rodado R.

12.- HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ

Título: CASO CLÍNICO: APRENDER A MIRAR PARA PODER VER. UN CASO DE MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA UTERINA.

Autores: Sanz Maset A, Córcoles Córcoles G, Muñoz Muñiz M

13.-HOSPITAL UNIVERSITARIO LA ZARZUELA

Título: “EMBARAZO ECTÓPICO INTERSTICIAL SOBRE MUÑÓN DE SALPINGUECTOMÍA”

Autora: Romo Barreira L

14.-HOSPITAL UNIVERSITARIO HM PUERTA DEL SUR

Título: “METRORRAGA DE I TRIMESTRE ASOCIADA A ENDOMETRIOSIS INFILTRANTE PROFUNDA DECIDUALIZADA”

Autores: Rodríguez Benito C, Guntiñas Castillo A

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**GESTANTE CON
ASIMETRÍA
MAMARIA DE
ETIOLOGÍA
INFRECUENTE.
ESTUDIO DE
UN CASO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
DOCE DE OCTUBRE**

AUTORES: Guillermo Fernández Lizana,
Claudia Sánchez-Arévalo Crespo,
Christian Garrido López

ANAMNESIS, MOTIVO DE CONSULTA Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Mujer de 28 años, natural de Ecuador y sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consulta en septiembre de 2019 por autopalpación de nódulo en mama derecha.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A la exploración física, se palpa tumoración elongada y de bordes mal definidos a nivel del cuadrante infero-interno de mama derecha, coincidiendo con el pliegue submamario. Se solicita ecografía de mama derecha, en la que se describe un nódulo pre-pectoral y en contacto íntimo con la fascia del músculo pectoral mayor, sólido, de 16 mm de diámetro mayor, de morfología ovalada y márgenes bien definidos, a excepción de un área que presenta prolongaciones ductales finas en sentido anterior (se cataloga como lesión BI-RADS 4A).

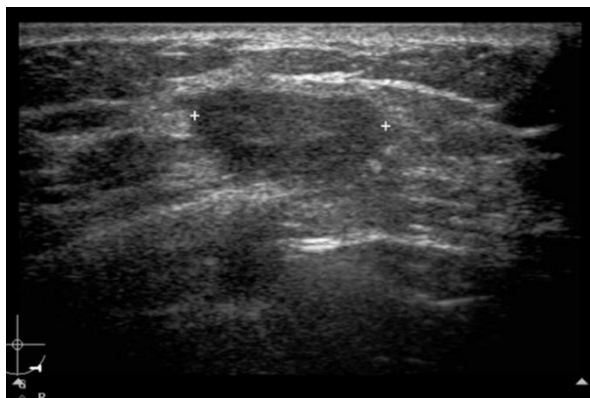


Fig 1. Ecografía de mama. BI-RADS 4A.

DIAGNÓSTICO

Se indica biopsia con aguja gruesa de la lesión, obteniéndose cilindros de tejido mamario con fascitis nodular. Se recomienda control clínico y ecográfico semestral.

En las consultas de marzo y noviembre de 2020, se describe estabilidad clínica y radiológica del nódulo. En mayo de 2021, se observa un aumento del tamaño del nódulo, con un diámetro mayor de 25 mm. Se ofrece tumorectomía frente a manejo expectante, decantándose la mujer por este último.

En la siguiente revisión, enero de 2022, la paciente comunica su condición de gestante de 18 semanas y la aparición de dolor en mama derecha desde prácticamente el momento de la concepción. Llama la atención una tumoración de mayor tamaño y bordes peor definidos que en visitas previas, junto con la aparición de cambios en la coloración de la piel del pliegue mamario. En la ecografía de control, se describe una masa de 44x27x19 mm, irregular, de contornos mal definidos y aspecto infiltrativo. Ante

estos hallazgos, se repite biopsia con aguja gruesa, obteniendo nuevamente cilindros de tejido mamario con fascitis nodular (sin poder descartar malignidad).



Fig 1. Exploración física. Nótese la asimetría mamaria y la hiperpigmentación submamaria.

TRATAMIENTO

Dada la condición de gravidez, la aparición de dolor y el aumento del tamaño del nódulo, se indica tratamiento quirúrgico. En abril de 2022 y a la edad gestacional de 30 semanas, se realiza tumorectomía de mama derecha con biopsia intraoperatoria de bordes y oncoplastia junto con el servicio de Cirugía Plástica de la unidad multidisciplinaria de patología mamaria. Se realiza una incisión en cuña a nivel de la piel del surco mamario y se lleva a cabo una tumorectomía amplia extirpando la fascia del músculo pectoral mayor (e incluso algunas fibras musculares). Desde el servicio de anatomía patológica, se informa haber recibido una pieza de 90x90x30 mm con afectación de todos los márgenes. No obstante, dada la condición de gestante y la naturaleza benigna de la lesión, se decide no ampliar los márgenes quirúrgicos y revalorar el caso tras finalizar la gestación.



Fig 2. Acceso: incisión en piel en cuña.



Fig 4. Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica.

SEGUIMIENTO

En mayo de 2022, la paciente acude a la consulta de revisión postoperatoria. Se encuentra asintomática y la herida quirúrgica presenta buen aspecto. Desde el punto de vista obstétrico, el embarazo transcurre sin incidencias produciéndose un parto eutócico en su centro de referencia a finales del mismo mes. Nace un varón de 3000 gramos, con Apgar 8/9 y pH 7,25-7,29.



Fig 5. Revisión postoperatoria:
resultado estético.

Se explica a la paciente que se realizará seguimiento clínico y radiológico semestral. Se comprobará resultado estético tras cambios fisiológicos inducidos por lactancia materna por si requiere remodelación mamaria por parte de Cirugía Plástica.

CONCLUSIONES

La fascitis nodular es una patología benigna que consiste en una proliferación pseudoneoplásica de los miofibroblastos (1) con afectación subcutánea, fascial o muscular. Existen tres tipos histológicos: mixoide, celular y fibrosa (2). Suele aparecer en la edad adulta (alrededor de los 40 años) con una distribución similar en ambos sexos (1,3). Puede afectar a cualquier parte del cuerpo, pero aparece con más frecuencia en cuello, tronco y extremidades. Su localización en el tejido mamario es muy infrecuente, encontrándose menos de 50 casos descritos en todo el mundo (1).

La patogenia es desconocida, si bien se ha relacionado con la escisión local de tumoraciones, con mamoplastias de aumento y con mutaciones en el cromosoma 3 (3, 7). El embarazo parece ser una situación predisponente, puesto que la expresión de receptores de estrógenos está aumentada en los miofibroblastos de la fascitis nodular (1, 3, 4).

En general, se presentan como nódulos únicos, unilaterales y asintomáticos, si bien suelen afectar al cuadrante supero-externo de la mama y crecen rápidamente al igual que las neoplasias malignas, lo cual supone un reto en el diagnóstico diferencial (2, 5). Mamográfica y ecográficamente, se describen como nódulos ovalados que pueden infiltrar el tejido circundante, de forma similar a otras entidades como el tumor *Phyllodes*, el carcinoma metaplásico o los sarcomas. El diagnóstico diferencial se realiza mediante biopsia escisional o por aspiración (1, 6).

Anatomopatológicamente, se caracterizan por la proliferación de fibroblastos con áreas inflamatorias y hemorrágicas, con un componente mixoide central y disposición radial de vasos sanguíneos, con un elevado número de mitosis sin atipias. Las células son positivas para vimentina, actina músculo-específica y actina de músculo liso (1, 8).

En cuanto al comportamiento de la lesión, hay descritos casos de proliferación rápida y casos de remisión espontánea, por lo que su manejo está poco protocolizado. En general, se aboga por mantener una actitud expectante con control clínico y radiológico en los casos asintomáticos y por realizar escisión local en los casos sintomáticos o con diagnóstico dudoso. Las recurrencias después de la cirugía son poco frecuentes (en torno a un 2% aun en los casos con resección incompleta) (1).

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Attene F. Breast Nodular Fasciitis : A Comprehensive Review. 2016;270–4.
- (2) Moghimi M, Anari PY, Vaghefi M, Meidany A. WOMEN ' S IMAGING Nodular Fasciitis of the Breast. 2016;13(1):1–4.
- (3) Acosta-feria M, Ramos-medina B, Sánchez-zapata M, Gómez-poveda A, José J, Luna H, et al. Cirugía Oral y Fascitis nodular cervical en paciente gestante : revisión de la literatura y presentación de un caso. Rev Española Cirugía Oral y Maxilofac. 2010;32(3):110–4.
- (4) Anand A, Tsapakis EM, Narvani AA, Alhakim A, Cannon SR, Tsiridis E. " Pseudosarcoma " in a pregnant woman. 2007;4:4–6.

- (5) Domingo JM, Miguélez JLL, Urruzola JM. ginecología y obstetricia. 2016;43(2):81–5.
- (6) Sápi Z, Sápi J, Dezs K. Nodular fasciitis : a comprehensive , time-correlated investigation of 17 cases. 2021;(August).
- (7) Qiu Y, Hu X, He X, Zeng W, Zhang H. Clinicopathological and genetic findings of infantile nodular fasciitis. 2021;0(22):2768–70.
- (8) Matsuda I, Nakamura J, Ohkouchi M, Torii Y, Futani H. Expression of p16 in nodular fasciitis : an implication for self-limited and inflammatory nature of the lesion. 2019;12(3):1029–34.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



ADENOCARCINOMA IN SITU DE CÉRVIX: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
CLÍNICO SAN CARLOS**

AUTORES: Calvo Torres J,
Ramírez Mena MM,
Cristóbal García I

MOTIVO DE CONSULTA

Paciente de 45 años que acude a nuestra Unidad de Patología del Tracto Genital Inferior tras resultado de citología ASCUS en cribado rutinario con posterior prueba de Virus de Papiloma Humano (VPH) positiva para genotipo 18.

La paciente no refiere antecedentes médicos-quirúrgicos de interés. Sus antecedentes gineco-obstétricos son 3 gestaciones previas, 2 partos eutócicos y un aborto.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Siguiendo el protocolo ante una alteración citológica y una prueba positiva para VPH, se realizó una colposcopia, en la que se identificó una zona de transformación tipo 3, sin lesiones y con vaginoscopia negativa. Ante la ausencia de hallazgos patológicos visibles, se realizó un estudio endocervical en el que se visualizaron displasia epitelial y glándulas endocervicales con moderada o severa atipia.

Para filiar estas alteraciones histológicas, se realizó una conización y legrado endocervical, en las que se observaban cambios tisulares compatibles con el adenocarcinoma in situ de cérvix consistentes en células con núcleo atípico y sobreexpresión de p16. Al tratarse de una muestra superficial, sin estroma cervical, no era posible distinguir si los hallazgos correspondían a un adenocarcinoma in situ o invasor de cérvix, por lo que se programó una nueva conización con legrado endocervical en un intento de descartar infiltración. Este nuevo procedimiento escisional no objetivó signos de displasia ni de infección por VPH.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

La presencia de células con núcleo atípico y sobreexpresión p16 en una biopsia escisional sin evidencia de invasión ulterior en biopsias de tejido más profundo es compatible con el diagnóstico de adenocarcinoma in situ de cérvix. Siguiendo las guías vigentes y tratándose de una paciente con deseos genésicos cumplidos, se realizó una histerectomía total simple con salpinguectomía bilateral profiláctica. La anatomía patológica arrojó el diagnóstico de adenocarcinoma in situ de cérvix de 0.9 mm

ADENOCARCINOMA IN SITU DE CÉRVIX

Epidemiología y comportamiento de la enfermedad

El adenocarcinoma in situ de cérvix es una entidad infrecuente con una edad media al diagnóstico de 35 años. Afecta preferentemente a la raza caucásica y su incidencia ha aumentado en las últimas décadas. Esta patología tiene al VPH como su principal factor etiológico. Aunque existen estudios que apuntan a que el genotipo más frecuente es el 16 (1), otros postulan al 18 como el más prevalente (2). En cualquier caso, la prevalencia del genotipo 18 es mucho más alta porcentualmente que en las lesiones escamosas de tipo HSIL/CIN, por lo que una prueba positiva para el genotipo 18 debe orientar hacia una lesión no escamosa. Los factores de riesgo para el adenocarcinoma in situ de cérvix son los mismos que para el adenocarcinoma invasor (3).

Clínica y diagnóstico

En la mayoría de los casos el adenocarcinoma in situ de cérvix es un hallazgo incidental. Los hallazgos colposcópicos son muy inespecíficos (2), pudiendo encontrar colposcopias rigurosamente normales como el caso que se presenta o colposcopias con alteraciones variadas, como las que se muestran en las imágenes: La imagen 1 corresponde a una paciente remitida por HSIL con colposcopia en la que se objetivaban cambios grado 1 muy tenues compatibles con metaplasia, o cambios grado 2 como en los otros dos casos (imagen 2 y 3). En ocasiones, coexisten en la citología una alteración glandular y escamosa.



Fig 1



Fig 2

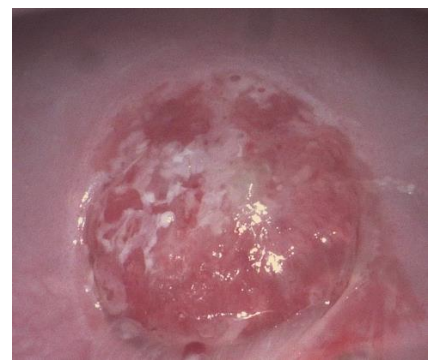


Fig 3

El diagnóstico definitivo del adenocarcinoma in situ de cérvix debe hacerse en una pieza única de conización. El diagnóstico a partir de una citología o una pequeña biopsia es provisional ya que se requiere una evaluación completa de los márgenes para descartar con consistente seguridad que los hallazgos histológicos correspondan a un adenocarcinoma invasor (4). Diversos estudios muestran que los márgenes afectos hacen más probable la persistencia o recidiva de la enfermedad o la presencia de un adenocarcinoma infiltrante de cérvix subyacente (5). En consecuencia, es imprescindible obtener márgenes negativos en la biopsia escisional.

La conización puede realizarse con bisturí frío o con asa diatérmica. Ambas técnicas permiten una adecuada interpretación de márgenes (6) y el riesgo de recurrencia lesional es similar, si bien la conización con asa implica menor morbilidad (7).

Dos de las peculiaridades de esta entidad, con importante repercusión en el diagnóstico y tratamiento, son su capacidad para extenderse a lo largo del canal endocervical y el patrón multifocal de sus lesiones (8).

Tratamiento y seguimiento

La aparición en 2022 de las nuevas guías de la Asociación Española de Patología Cervical y Colposcopia ha introducido ciertos cambios en el abordaje del adenocarcinoma in situ de cérvix (4).

Si existen deseos de gestación, la conducta depende de la presencia de márgenes positivos o negativos en la pieza de conización. Si tras la primera conización los márgenes son negativos, se puede optar por tratamiento conservador con un control estrecho durante 5 años. Durante los tres primeros años se repetirá cada 6 meses la colposcopia, citología y el estudio endocervical junto con test de VPH anual. Posteriormente, en los 2 años sucesivos del seguimiento, se hará un cotest y estudio endocervical anual antes de que la paciente se incorpore al cribado rutinario poblacional o; en casos individualizados, se someta a una histerectomía total simple. Es fundamental saber que el VPH es el factor más importante de persistencia y de recurrencia de la enfermedad (9, 10). Estos factores permiten remitir a la paciente al cribado poblacional con controles durante 25 años ante pruebas para VPH, citología y estudio endocervical

normales durante 5 años. En pacientes con márgenes positivos, se ha de realizar una nueva conización. Si estos son negativos, se seguirá la conducta antes mencionada para márgenes libres. Si persisten positivos, se debe elegir la traquelectomía simple como método terapéutico, descartando invasión en una biopsia intraoperatoria.

Si la paciente ha cumplido sus deseos gestacionales, la conducta también diferirá según la presencia o no de márgenes positivos en la conización. Si son negativos, se deberá ofrecer una histerectomía total simple. Este tratamiento más definitivo se basa en la posibilidad de persistencia o recurrencia de la enfermedad o de adenocarcinoma invasor y en el patrón multifocal del adenocarcinoma in situ de cérvix, pudiendo existir focos de enfermedad no alcanzables en el procedimiento escisional. Si son positivos, es imperativo descartar que los hallazgos correspondan a un adenocarcinoma invasor, realizando una nueva conización, que, si muestra márgenes negativos, llevará a optar por una histerectomía total simple.

CONCLUSIONES

-El adenocarcinoma in situ de cérvix es una lesión precancerosa del adenocarcinoma de cérvix invasor con una presentación muy variable en colposcopia.

-El diagnóstico definitivo se realizará mediante conización en pieza única, ya que permite una adecuada interpretación de márgenes, fundamental para descartar invasión.

-La multifocalidad de las lesiones y su extensión por el margen endocervical justifica que su tratamiento definitivo sea la histerectomía, si bien el manejo conservador se ha de ofrecer si hay deseo gestacional.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Cleveland AA, Gargano JW, Park IU, Griffin MR, Nicolai LM, Powell M, Bennett NM, Saadeh K, Pemmaraju M, Higgins K, Ehlers S, Scahill M, Johnson Jones ML,

- Querec T, Markowitz LE, Unger ER; HPV-IMPACT Working Group. Cervical adenocarcinoma in situ: Human papillomavirus types and incidence trends in five states, 2008-2015. *Int J Cancer*. 2020 Feb 1;146(3):810-818.
- (2) Teoh D, Musa F, Salani R, Huh W, Jimenez E. Diagnosis and Management of Adenocarcinoma in Situ: A Society of Gynecologic Oncology Evidence-Based Review and Recommendations. *Obstet Gynecol*. 2020 Apr;135(4):869-878.
- (3) Dahlström LA, Ylitalo N, Sundström K, Palmgren J, Ploner A, Eloranta S, Sanjeevi CB, Andersson S, Rohan T, Dillner J, Adami HO, Sparén P. Prospective study of human papillomavirus and risk of cervical adenocarcinoma. *Int J Cancer*. 2010 Oct 15;127(8):1923-30.
- (4) AEPCC-Guía: PREVENCIÓN SECUNDARIA DEL CANCER DE CUELLO DEL ÚTERO, 2022. CONDUCTA CLÍNICA ANTE RESULTADOS ANORMALES DE LAS PRUEBAS DE CRIBADO. Coordinador: Torné A. Secretaria: del Pino M. Autores: Torné A; Andía, D; Bruni L; Centeno C; Coronado P; Cruz Quílez J; de la Fuente J; de Sanjosé S; Granados R; Ibáñez R; Lloveras B; Lubrano A Matías Guiu X; Medina N; Ordi J; Ramírez M; del Pino M.
- (5) Baalbergen A, Helmerhorst TJ. Adenocarcinoma in situ of the uterine cervix--a systematic review. *Int J Gynecol Cancer*. 2014 Nov;24(9):1543-8.
- (6) Perkins RB, Guido RS, Castle PE, Chelmow D, Einstein MH, Garcia F, Huh WK, Kim JJ, Moscicki AB, Nayar R, Saraiya M, Sawaya GF, Wentzensen N, Schiffman M; 2019 ASCCP Risk-Based Management Consensus Guidelines Committee. 2019 ASCCP Risk-Based Management Consensus Guidelines for Abnormal Cervical Cancer Screening Tests and Cancer Precursors. *J Low Genit Tract Dis*. 2020 Apr;24(2):102-131.
- (7) Mathevet P, Dargent D, Roy M, Beau G. A randomized prospective study comparing three techniques of conization: cold knife, laser, and LEEP. *Gynecol Oncol*. 1994 Aug;54(2):175-9.
- (8) Ostör AG, Duncan A, Quinn M, Rome R. Adenocarcinoma in situ of the uterine cervix: an experience with 100 cases. *Gynecol Oncol*. 2000 Nov;79(2):207-10.
- (9) IMasri WM, Walts AE, Chiang A, Walsh CS. Predictors of invasive adenocarcinoma after conization for cervical adenocarcinoma in situ. *Gynecol Oncol*. 2012 Jun;125(3):589-93.

- (10) Costa S, Venturoli S, Negri G, Sideri M, Preti M, Pesaresi M, Falasca A, Barbieri D, Zerbini M, Santini D, Sandri MT, Ghiringhello B, Caroppo Venturini N, Syrjänen S, Syrjänen K. Factors predicting the outcome of conservatively treated adenocarcinoma in situ of the uterine cervix: an analysis of 166 cases. *Gynecol Oncol.* 2012 Mar;124(3):490-5.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



ISOMERISMO

IZQUIERDO:

A PROPÓSITO

DE UN CASO

HOSPITAL UNIVERSITARIO

DE FUENLABRADA

AUTORES: Victoria Ortiz Saman,

Marina Santos González,

Pedro Tabernero Rico

RESUMEN

Los síndromes heterotáxicos se definen como una anomalía en la que los órganos toracoabdominales muestran una disposición anormal en el eje izquierdo-derecho del cuerpo. Esto da como resultado múltiples enfermedades cardíacas congénitas, que incluyen alteraciones del situs visceral. Pueden aparecer alteraciones cardíacas o extracardíacas, que muestran gran variabilidad en cuanto a anatomía, presentación clínica y pronóstico. Este último está marcado por la gravedad de las malformaciones cardíacas. Aproximadamente el 14% de los casos muestran lesiones cardíacas menores y llegan a la vida adulta asintomáticos.

Presentamos un caso de isomerismo izquierdo sin malformación cardíaca asociada diagnosticado a las 17 semanas de gestación mediante ecografía obstétrica.

INTRODUCCIÓN

Es una entidad rara y la incidencia de todos los defectos de lateralización exacta no se conoce, pero es aproximadamente de 1/15.000 nacidos vivos. Aunque la mayoría de los casos de isomerismo no están asociados con anomalías cromosómicas se han descrito mutaciones esporádicas en ciertos genes, así como asociaciones con factores ambientales y patológicos maternos, como la diabetes mellitus tipo 2 y cromosomopatías, como la trisomía 13.¹⁻² Puede asociar malformaciones cardíacas y extracardíacas según el tipo de isomerismo. Para el diagnóstico contamos con herramientas como la ecografía, RMN y estudios genéticos. El pronóstico y tratamiento estará determinado por la naturaleza y la gravedad de las lesiones cardíacas y extracardíacas asociadas.³

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 34 años primigesta, con antecedentes personales de DM tipo 1 en tratamiento con insulina con muy mal control metabólico, retinopatía diabética no proliferativa leve en OD, hipotiroidismo y como antecedente quirúrgico nefrectomía parcial a los 5 años por duplicidad renal izquierda.

Inició control de gestación en nuestro centro en la semana 9+0. Seguimiento en consulta de alto riesgo obstétrico por antecedentes personales. La ecografía de la semana 12+5

y el screening combinado del primer trimestre fue de bajo riesgo. Analíticas del 1T negativas. En la ecografía de la semana 17 se visualizó cámara gástrica en posición central, con paredes que impresionaban levemente engrosadas. Cúpulas diafragmáticas impresionan íntegras con hígado normoposicionado o levemente anteriorizado. Se observó vesícula biliar normoposicionada.

Dos semanas después se volvió a reevaluar, objetivando que la anatomía cardíaca era normal. No presentaba alteraciones del ritmo cardiaco ni signos de bloqueo AV. Las salidas de los grandes vasos, aorta y pulmonar tenían una localización y dirección adecuada. Como hallazgos patológicos se hallaron la imagen de cámara gástrica en posición central, la presencia de doble vaso a nivel de tórax y abdominal a nivel medial y anterior a columna vertebral, compatible con vena ácigos con sospecha de interrupción de vena cava inferior, como se puede apreciar en la Figura 1. No fue posible independizar bazo ni objetivar venas pulmonares que drenen en AD, normalidad en el drenaje venoso en AI. Estos hallazgos son sugestivos y compatibles con isomerismo izquierdo. Se deriva a nuestro Centro de Referencia para continuar allí seguimiento.

DISCUSIÓN

Los síndromes heterotáxicos se definen como una anomalía en la que los órganos toracoabdominales muestran una disposición anormal en el eje izquierdo-derecho del cuerpo. La lateralidad se establece temprano en el desarrollo y cualquier fallo en ese proceso puede conducir a una amplia variedad de trastornos que pueden ser parciales o completos³. Situs solitus describe a la anatomía normal. Situs inversus se caracteriza por una transposición en espejo de los órganos abdominales y torácicos y situs ambiguous se utiliza para cualquier otra anomalía del desarrollo de izquierda a derecha.⁶ Los pacientes con heterotaxia se pueden clasificar en los subconjuntos de síndrome de asplenia (dextroisomerismo) y síndrome de poliesplenia (levoisomerismo), o los subconjuntos de heterotaxia con isomería de los apéndices auriculares derechos y heterotaxia con isomería de los apéndices auriculares izquierdos. Cada subtipo asocia anomalías características, sin embargo, estas no son patognomónicas y no están presentes en todos los casos.

La incidencia de todos los defectos de lateralización exacta no se conoce, pero es aproximadamente de 1/15.000 RN vivos. Aunque la mayoría de los casos de isomerismo no están asociados con anomalías cromosómicas se han descrito mutaciones esporádicas en ciertos genes (*LEFTY A*, *ACVR2B*, *NODAL*, *CFC1*, *INVERSINE*, *ZIC3*), así como asociaciones con factores ambientales y patológicos maternos, como la diabetes mellitus tipo 2 y cromosomopatías, como la trisomía 13. En cuanto a los casos de origen genético se han propuesto tres patrones de transmisión: autosómico recesivo (el más frecuente), autosómica dominante (poco frecuente) y el ligado al X (muy poco frecuente, descrito en unas pocas familias).⁵⁻⁶

El isomerismo derecho se observa más frecuentemente en hombres, con una relación 2:1 y hace referencia a estructuras bilaterales (pares) con morfología derecha. En el 74 al 95% de los casos puede existir asplenia; aunque en el 5% de los casos existe un bazo de morfología normal localizado en el hipocondrio derecho. Las malformaciones cardíacas asociadas suelen ser de mayor gravedad y se han descrito defectos del septum atrio ventricular, obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y un conjunto de anomalías conotruncales. Algunas de las malformaciones no cardíacas asociadas también son, por lo general, complejas como la fístula traqueoesofágica, encefalocele y la atresia biliar entre otras.⁵

El isomerismo izquierdo es más común en mujeres con una relación 2:1, casi siempre son anomalías menos severas que en el dextroisomerismo y no tan frecuentes porque incluso 13% de los casos de levoisomerismo pueden tener anatomía intracardiaca normal. Los hallazgos a nivel cardiovascular más reportados han sido la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, bloqueos AV completos y las arritmias. Pueden observarse múltiples bazos accesorios, siempre del mismo lado del estómago y, generalmente, alrededor de su curvatura mayor. Un hallazgo característico es la interrupción de la vena cava inferior con el drenaje de la parte inferior del cuerpo a través de la vena ácigos o hemiácigos que son de localización posterior a la aorta. El estómago se encuentra al lado contrario de la aorta o en posición central y existe malrotación intestinal en el 85% de los casos. Se han descrito como malformaciones

extracardiacas asociadas a este síndrome el hidrops fetal, la atresia biliar, vólvulo gástrico/intestinal, inmunodeficiencias T/B en casos de asplenia.⁵

El diagnóstico mediante imagen se puede realizar con ecografía prenatal y resonancia magnética. En ciertos casos en los que se sospeche un componente genético se puede realizar un cariotipo y una secuenciación del exoma completo (WES). Sistemáticamente debe valorarse el situs visceral y atrial, posteriormente el situs ventricular y por último la relación de las grandes arterias. No siempre es posible establecer el subtipo de síndrome de heterotaxia (dextroisomerismo o levoisomerismo), pues estas alteraciones se superponen en un alto porcentaje de los casos; sin embargo, es más importante aún la caracterización exacta de las alteraciones individuales en el feto. Una pista importante en el diagnóstico es la evaluación de la aorta descendente, VCI/ vena ácigos, ya que las localizaciones normales del corazón y órganos viscerales no excluyen el diagnóstico de heterotaxia. Pueden ser normales y solo darnos pistas la valoración del retorno venoso inferior.

El pronóstico fetal se relaciona con el tipo de anomalía y, sobre todo, con las malformaciones cardíacas. Los factores de peor pronóstico asociados son la bradiarritmia, el retorno venoso anormal de las venas pulmonares, la fisiología univentricular y la obstrucción del tracto de salida del ventricular⁷.

El tratamiento de pacientes con isomería debe estar determinado por la naturaleza y la gravedad de las lesiones cardíacas y extracardiacas asociadas.

La mayoría de las operaciones cardíacas en estos pacientes son paliativas, ya que rara vez se consigue una anatomía normal. Las cirugías más frecuentes son la reparación biventricular, procedimiento tipo Fontan- Kreutzer⁷⁻⁸

Cuando hay interrupción de la vena cava inferior, la anastomosis cavo-pulmonar bidireccional (operación de Kawashima) hará que todo el retorno venoso sistémico sea desviado a los pulmones, excepto el que retorna de las venas hepáticas. Se ha utilizado ampliamente en pacientes con isomerismo izquierdo⁹.

La mayoría de los fetos con síndrome de heterotaxia tienen una posición anormal del corazón y/o una disposición anormal de órganos viscerales, las excepciones a esta situación no son infrecuentes. La evaluación del retorno venoso sistémico inferior en estos fetos puede orientar la determinación del tipo de isomerismo. Fetos con síndrome de heterotaxia se asocian con un aumento perinatal de morbi-mortalidad. No es fácil predecir los resultados prenatales y posnatales debido a la complejidad de las malformaciones. Aunque la gravedad de malformaciones cardíacas es el principal determinante de las enfermedades perinatales y los resultados a largo plazo, la presencia de malformaciones extra cardíacas se ha asociado a mal pronóstico.

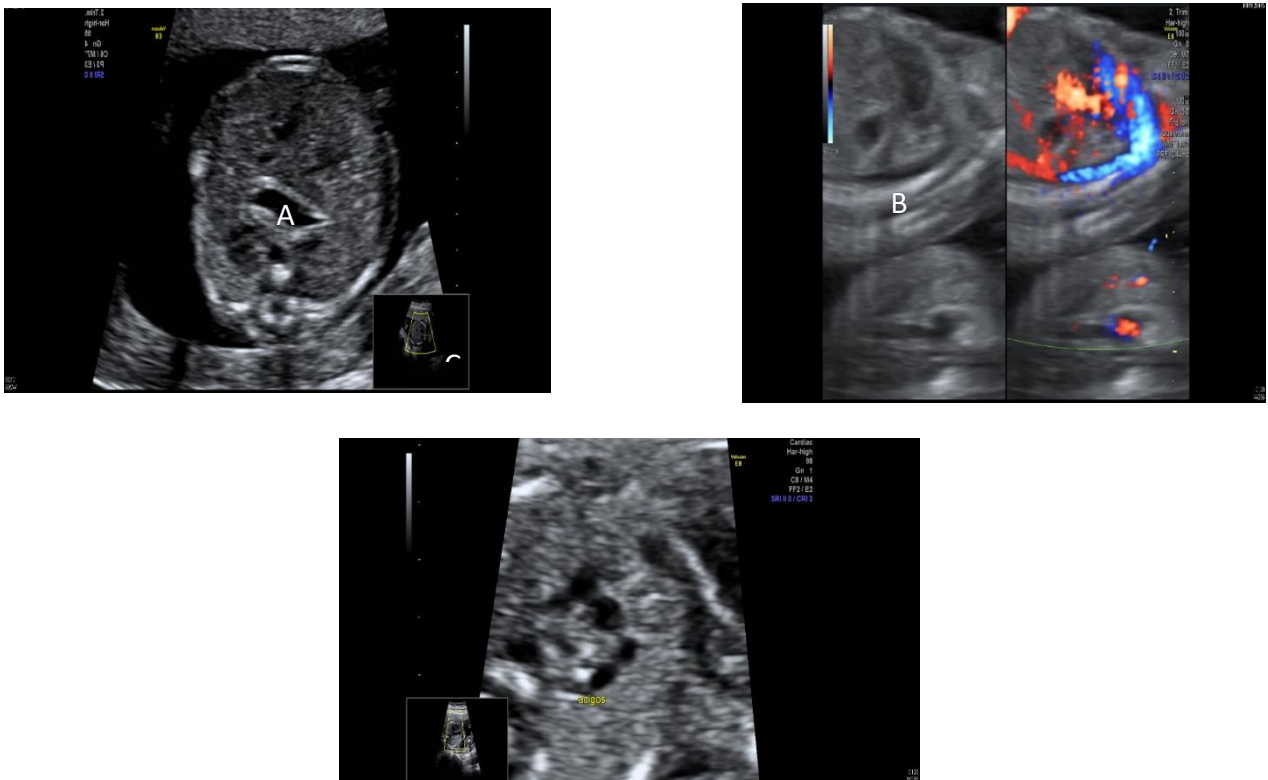


Figura 1: Ecografía obstétrica. A. Cámara gástrica en posición central. B. Signo del doble cañón. C. Vena ácigos.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Jaramillo A, A Duque M et al. Síndrome de heterotaxia. Presentación de caso y revisión de la literatura. Clínica Médica 2017; 1

- (2) Cohen M et al. Controversies, genetics, diagnostic assessment, and outcomes relating to the heterotaxy syndrome. *Cardiology in the young*. 2007; 17 (Suppl. 2): 29-43.
- (3) Icardo JM, García Rincón JM, Ros MA. Malformaciones cardíacas, heterotaxia y lateralidad. *Rev Esp Cardiol*. 2002; 55:962–74.
- (4) Gilljam T, McCrindle BW, Smallhorn JF, et al. Outcomes of left atrial isomerism over a 28-year period at a single institution. *J Am Coll Cardiol*. 2000; 36:908–16.
- (5) Akalin M, Demirci O, et al. Heterotaxy syndrome: Prenatal diagnosis, concomitant malformations and outcomes 2022; 42(4): 435-446
- (6) Carro Hevia A, Santamaría Liébana E, Martín Fernández. Síndrome de heterotaxia. *Cardiocre* 2011; 46 (2): e23-e26
- (7) Rychik J, Andrew M et al. Evaluation and Management of the Child and Adult with Fontan Circulation: A Scientific Statement from the American Heart Association 2019; 140: e234–e284
- (8) Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26:240
- (9) Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. Guideline for the Management of adults with Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/ American Health Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2019; 73: e81

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



DESGRACIAS

ENCADENADAS

HOSPITAL UNIVERSITARIO

DE GETAFE

AUTORES: Borja A. Cantero Sánchez,

Paula Simón Ruiz,

Ana Belén López Martín

ANAMNESIS, HISTORIA CLÍNICA BREVE

Paciente de 32 años primigesta de 29 semanas con antecedentes personales de obesidad mórbida (116 Kg, 157 mm, IMC 47), hemoglobinopatía C sin repercusión, síndrome de ovario poliquístico y amigdalectomía. Intolerancia a ibuprofeno. No tiene hábitos tóxicos.

El embarazo ha sido controlado en la consulta de Alto Riesgo por diabetes gestacional insulino-dependiente en seguimiento por el servicio de endocrinología con buen control metabólico. Tanto el riesgo combinado prenatal como el de preeclampsia precoz fueron bajos.-Controles analíticos y ecográficos normales hasta la fecha (con mala transmisión de ultrasonidos por obesidad de la paciente).

Presenta tensión arterial límite en consulta en semana 26 y tras 2 episodios en urgencias es diagnosticada de hipertensión arterial sin proteinuria en tratamiento con labetalol oral 100 mg cada 12 horas.

MOTIVO DE LA CONSULTA

El 18/8 acude a Urgencias de ginecología por tensiones arteriales (TA) elevadas en domicilio (200/111, 185/89 mm Hg), cefalea y dolor costal derecho, sin referir otros signos de preeclampsia ni otra sintomatología de interés.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS AL INGRESO

1. **Control de constantes.** TA sistólica: 165/95; 162/93 a pesar de tratamiento oral con labetalol 200 mg en la urgencia. Temperatura: 36°C, frecuencia cardiaca: 76 latidos por minuto.
2. **Analítica:** Hemograma, bioquímica, perfil hepático, y estudio de coagulación normal, Ratio proteína/creatinina (prot/Cr): 730,8 mg/g.
3. **Registro cardiotocográfico (RCTG):** frecuencia cardiaca fetal basal: 140 latidos/minuto. Patrón: reactivo, con buena variabilidad. No dinámica.

4. **Ecografía abdominal de urgencias:** presentación cefálica. Peso fetal estimado acorde a la edad gestacional. Líquido amniótico en cantidad normal. Doppler normal.

DIAGNÓSTICOS AL INGRESO

1. Preeclampsia con criterios de gravedad (TA sistólica >160 mm Hg a pesar de tratamiento antihipertensivo).

TRATAMIENTO AL INGRESO

- Labetalol 200 mg cada 8 horas oral + Enoxaparina 40 UI cada 24 horas subcutáneo + Maduración pulmonar con betametasona 12 mg/24 horas intramuscular 2 dosis
- Control de diuresis y balance hídrico

SEGUIMIENTO

Se decide ingreso hospitalario para control de TA. Se realiza una nueva ecografía (presentación cefálica) y nueva ratio prot/Cr de 486 mg/g. Durante el ingreso, las tensiones y las glucemias permanecen controladas, pero la paciente comienza con oliguria al segundo día, con lo que se inicia perfusión de sulfato de magnesio según protocolo. Además, persiste la cefalea (controlada con paracetamol) así como el dolor costal derecho y epigastralgia tipo reflujo gastroesofágico, que ceden con ranitidina y el paracetamol ya mencionado.

Al tercer día de ingreso, aumentan las transaminasas): GOT: 105 U/L; GPT/ALT: 88 U/L y la LDH: 313 U/L, y leve trombopenia (plaquetas: 140.000). Por lo tanto, ante la sospecha de un síndrome de HELLP, se decide finalizar la gestación mediante maduración cervical con dinoprostona 10 mg vaginal. Las tensiones permanecen elevadas y se aumenta la dosis de antihipertensivo según protocolo.

A las 7 horas del inicio de la inducción, el RCTG comienza a realizar deceleraciones en más del 50% de las contracciones. Se explora a la paciente, hallando un cérvix semicentrado, con consistencia media, dilatado 1 cm y borrado 20%. Ante la gran dificultad de cambios posturales (pérdida de foco por obesidad), la imposibilidad de rotura de membranas o monitorización fetal interna y la sospecha de riesgo de pérdida de bienestar fetal se indica cesárea urgente. La cirugía transcurre sin incidencias: nace varón de 1300 g (percentil 36), Apgar 4/7/8 REA III.

La analítica de control postoperatoria (1º día) cursa con empeoramiento de las transaminasas (GOT 775, GPT: 672) y la LDH: 854 y trombopenia (plaquetas: 54000). En el 2º día postoperatorio existe una mejoría de dichos parámetros (GOT 359, GPT 574, LDH 435 y plaquetas de 68.000) y las consecutivas consiguen normalizarlos. La sintomatología mejora durante el puerperio, control de TA=130/80 y diuresis normal. No obstante, persiste el dolor abdominal en hipocondrio derecho, que irradia a zona costal y epigastrio, por lo que se solicita una ecografía abdominal urgente al servicio de radiología. Los cuales indican, debido a la obesidad de la paciente, realizar una tomografía computarizada (TC) abdominal con contraste, donde describen una “colección heterogénea subcapsular hepática de morfología lentiforme que tiene un espesor máximo de 5.3 cm y unas dimensiones de 18 x 20 cm”, que sugieren un hematoma subcapsular hepático (Imágenes 1, 2 y 3).

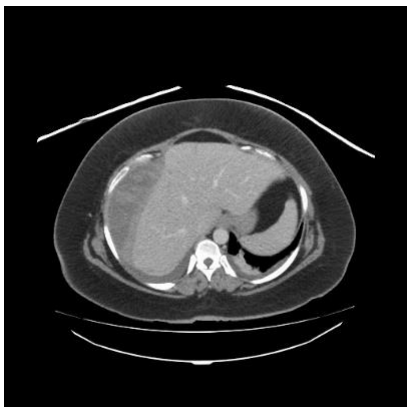


IMAGEN 1



IMAGEN 2



IMAGEN 3

Tras dicho hallazgo, se suspende la heparina y se pauta compresión neumática intermitente. Se valora el caso con cirugía general quienes ante la estabilidad hemodinámica de la paciente y la ausencia de sintomatología grave prefieren mantener una actitud conservadora.

En el 9º día de ingreso se observa orina densa en el sondaje vesical, procediéndose a la extracción de la sonda y la realización de un urocultivo (resultado *Escherichia coli*).

En el 12º día de ingreso (9º día post-cesárea) la paciente comienza de forma súbita con mal estado general, sensación distérmica, taquipnea y taquicardia junto con disnea, sin dolor abdominal. La saturación de O₂: 88-91%, aumentando al 97% con gafas nasales a 2L. Paciente afebril (36,4ºC). En la auscultación cardiopulmonar se auscultan sibilancias, sin roncus, crepitantes ni otros sonidos. El electrocardiograma muestra un patrón S1Q3T3 compatible con tromboembolismo pulmonar (TEP). El angio-TC informa de “hallazgos sugestivos de TEP en arterias segmentarias/subsegmentarias de la arteria lobar inferior derecha.”

Ante persistencia de mal estado de la paciente pese a tratamiento con heparina 100 mg/12h, se revisa la analítica y los cultivos y se realiza ingreso y tratamiento en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) durante siete días bajo el diagnóstico de sepsis secundaria a ITU por *Escherichia coli* y bacteriemia por *Klebsiella oxytoca*. Tratamiento antibiótico con meropenem 2g/8h en perfusión extendida + Amikacina 1,7g/24h intravenoso. La paciente mejora durante el transcurso de los días y es devuelta a la planta de hospitalización de ginecología, donde se procede al alta dos días después.

DIAGNÓSTICOS AL ALTA

1. Preeclampsia con criterios de gravedad-
2. Síndrome de HELLP
3. Hematoma subcapsular hepático
4. TEP agudo segmentario basal derecho sin asociar trombosis venosa profunda.
5. Sepsis urológica por *Escherichia coli* y *Klebsiella Oxytoca* con bacteriemia secundaria por esta última.

TRATAMIENTO AL ALTA

- Enoxaparina 60 UI cada 24 horas subcutánea + Metamizol 575 mg cada 8 horas vía oral + labetalol 200 mg cada 12 horas vía oral.
- Control de TA diario en farmacia/domicilio.

CONCLUSIONES / PUNTOS CLAVE

- En una paciente con el diagnóstico de preeclampsia con criterios de gravedad, es fundamental realizar la anamnesis dirigida para descartar posibles síntomas ocultos (como la cefalea, fotopsias, epigastralgia, oliguria o edemas) y realizar analíticas seriadas que nos ayuden a valorar posibles complicaciones como el síndrome de HELLP.
- En el mismo tipo de paciente, un dolor costal derecho o bien una epigastralgia nos deben orientar al diagnóstico de un hematoma subcapsular hepático. Es fundamental realizar las pruebas de imágenes pertinentes (ecografía abdominal, TC de abdomen) para descartar esta grave complicación.
- Si en el puerperio inmediato se presenta de manera súbita disnea y dolor torácico, debemos descartar un tromboembolismo pulmonar. El estado de hipercoagulabilidad del puerperio, sumado a la inmovilización propia de dicho periodo (sobre todo después de una cirugía), la propia intervención quirúrgica y otras patologías asociadas favorecen la presencia de trombos en los grandes vasos, ocasionando este cuadro severo.

- En una mujer joven que presenta un cuadro de sepsis grave (que puede requerir de un ingreso en una unidad de cuidados intensivos, como es nuestro caso), se deben descartar diversos focos de la infección, sobre todo el urológico, el más frecuente. El germen más aislado es *Escherichia Coli*, pero se puede asociar a otros microorganismos como otras enterobacterias (*Klebsiella* o *Proteus spp*), *Pseudomonas*, enterococos o estafilococos.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Norwitz, E. Funai, E. Preeclampsia with severe features: Expectant management remote from term. In: UpToDate (Accessed on August 15, 2022.).
- (2) Sibai, B. HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets). In: UpToDate (Accessed on August 15, 2022.).
- (3) Thompson, B. Kabrhel, C. Overview of acute pulmonary embolism in adults. In: UpToDate (Accessed on August 15, 2022.).
- (4) Gupta, K. Acute complicated urinary tract infection (including pyelonephritis) in adults. In: UpToDate (Accessed on August 15, 2022.).

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



OBSTETRICIA EN LA ERA DE LA MODA: CUANDO FALLA EL COMPLEMENTO

**HOSPITAL GENERAL
UNIVERSITARIO**

GREGORIO MARAÑÓN

AUTORAS: Rocío Aracil Rodríguez,
María Fernández Muñoz,
Andrea Navarro Cendán

ANAMNESIS, HISTORIA CLÍNICA BREVE

Paciente de 40 años, gestante de 39 semanas y 6 días, natural de Honduras, que ingresa por trabajo de parto. Antecedente de dos abortos espontáneos, presenta alergia a oxacilina, ceftriaxona y penicilina. Gestación actual de bajo riesgo controlada desde su inicio, con ecografías y analíticas dentro de la normalidad y sin incidencias salvo intolerancia a hidratos de carbono controlada con dieta y ejercicio.

MOTIVO DE CONSULTA

La paciente ingresa por trabajo de parto y durante el periodo de expulsivo se realiza parto instrumental mediante fórceps por registro cardiotocográfico con patrón decelerativo y variabilidad disminuida. Tras el alumbramiento presenta un sangrado puerperal que se controla con perfusión de oxitocina intravenosa y misoprostol rectal.

A los pocos minutos, la paciente verbaliza sensación de muerte inminente, coloración cutánea amarillenta, temblor, vómitos y mareo.

A la exploración se encuentra taquipneica, con mala perfusión periférica, hipotérmica y pulso radial débil. Dada la situación clínica se decide traslado a la Unidad de Reanimación, donde se realiza analítica sanguínea que muestra hemoglobina 7.7 g/dL (previa 12,8 g/dL), plaquetas 87.000/ μ L y tiempos de coagulación alargados con fibrinógeno disminuido. Las transaminasas y función renal son normales.

A continuación, presenta empeoramiento clínico con inestabilidad hemodinámica, insuficiencia respiratoria que requiere oxigenoterapia e inicia un nuevo episodio de sangrado puerperal profuso. Ante esta situación se realiza una reevaluación en quirófano y se lleva a cabo la colocación de un balón intrauterino para la hemorragia puerperal. También precisa soporte volumétrico con un total de 6000 cc, incluyendo coloides, cristaloides, concentrados de hematíes, plasma fresco congelado y pools de plaquetas. Progresivamente se consigue el cese del sangrado y se normalizan los tiempos de coagulación, aunque persistiendo la trombopenia.

En este momento el principal diagnóstico de sospecha es la embolia de líquido amniótico, dada la sintomatología y rapidez del deterioro clínico de la paciente, sin

descartar, aunque con menor probabilidad, una coagulación intravascular diseminada (CID) secundaria a un shock hemorrágico puerperal.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS

Tras la estabilización hemodinámica, la paciente comienza con un cuadro de anuria y persiste la insuficiencia respiratoria, por lo que se solicita una radiografía de tórax que muestra infiltrados pulmonares perihiliares bilaterales. Se inicia tratamiento diurético con furosemida así como expansión volumétrica con sueros sin conseguir respuesta, comenzándose entonces terapia renal sustitutiva con hemofiltración veno-venosa continua (HFVVC).

Asimismo, se amplían pruebas diagnósticas obteniéndose TAC abdominopélvico y ecografía doppler renal sin hallazgos patológicos, Coombs directo y serologías negativas, esquistocitos en frotis de sangre periférica del 4%, haptoglobina <6 mg/dL, hemoglobina libre en plasma de 5.9%, estudio inmunológico de ANA, antiDNA, Ac antifosfolípido, C3, C4, Factor B, cuantificación de inmunoglobulinas, actividad ADAMS13 y estudio genético del complemento con resultados normales (1).

Los controles analíticos muestran anemia con empeoramiento de plaquetopenia, LDH y enzimas hepáticas en ascenso y empeoramiento significativo de la función renal (tabla 1).

DIAGNÓSTICO

El cuadro de anuria presentado por la paciente se puede deber a un fallo renal de causa prerrenal secundario a una perfusión renal comprometida, que podría justificarse por la hemorragia obstétrica (2). También podría explicar el fracaso renal el daño del propio parénquima por necrosis aguda resultado de una perfusión reducida en la arteria renal (3). Otra entidad que debe ser tenida en cuenta es una microangiopatía trombótica (MAT) como son la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) o el síndrome hemolítico urémico (SHU), que se caracterizan por presentar una anemia hemolítica microangiopática (esquistocitos), trombocitopenia y LDH elevada. También el fallo renal puede ser secundario a una preeclampsia, síndrome de HELLP o a un hígado graso agudo

del embarazo, aunque asociaría la clínica característica con alteración además del perfil hepático. También deben descartarse causas de fracaso renal postrenal.

En este caso, ante los resultados de esquistocitos 4%, haptoglobina descendida, hemoglobina libre en plasma elevada y las alteraciones analíticas con creatinina elevada, coagulación y ADAMS13 normales, se plantea como primera opción diagnóstica una MAT, concretamente SHU (4).

TRATAMIENTO

Dada la ausencia de clara mejoría a pesar de diuréticos y HFVVC y un SHU como principal diagnóstico de sospecha, se decide iniciar tratamiento con eculizumab (antígeno monoclonal recombinante que se dirige contra el componente C5 del complemento minimizando el reclutamiento de células inflamatorias y la activación del mismo) (5).

Tras la administración de varias dosis la paciente presentó mejoría analítica con disminución progresiva de anemia, plaquetopenia y descenso de LDH, bilirrubina y transaminasas. Al mismo tiempo se objetiva aumento progresivo de diuresis y mejoría de la función renal con descenso de valores de creatinina.

Tabla 1. Evolución de los datos analíticos de la paciente.

	Preparto	Posparto	Inicio TCRR	Inicio eculizumab	Recupera diuresis	Última HD	Alta	Revisión CE		
	29/8	29/08	31/08	02/09	04/09	06/09	12/09	30/9	14/10	28/10
HB	12,8	7,7	9,1	7,6	8,5	9,3	10,2	11	12,1	12,1
PLAQ	133000	87000	41000	66000	82000	182000	436000	257000	218000	234000
LDH	ND	567	2733	2406	1262	746	372	Normal	Normal	Normal
GOT/GPT	ND	-/9	323/162	-/106	30/31	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Bilirrubina	ND	2,1	1,7	1,2	0,8	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Creatinina	0,8	1,6/2,6	4,27	HFVVC	HFVVC	HDC	8,22	5,8	3,56	2,96
Haptoglobina	ND	10	<6	<6	ND	ND	ND	285	ND	ND
Esquistocitos	ND	NO	<1%	4%	ND	ND	ND	<1%	ND	ND

SEGUIMIENTO

Tras el alta hospitalaria se continúa con eculizumab quincenal y se realizan controles de función renal de forma regular. Presenta buena evolución con mejoría lenta pero

progresiva. De manera ambulatoria se realiza biopsia renal que muestra cambios vasculares encuadrables en una microangiopatía trombótica crónica.

CONCLUSIONES / PUNTOS CLAVE

Tras analizar los eventos clínicos y los hallazgos de las pruebas complementarias presentadas, podemos concluir que la paciente sufre una embolia de líquido amniótico que puede haber contribuido al desarrollo secundario de una microangiopatía trombótica.

La embolia de líquido amniótico es una complicación obstétrica muy poco frecuente y potencialmente mortal, cuyo diagnóstico es puramente clínico, siendo la tríada característica hipotensión, hipoxia y coagulopatía. Se comporta como un síndrome anafilactoide del embarazo debido a la respuesta anormal materna frente a exposición de antígenos fetales, produciéndose liberación inapropiada de mediadores inflamatorios endógenos. Aunque la mayoría de los casos acontecen durante el parto, en un tercio de las ocasiones sucede en el puerperio inmediato, como es el caso de esta paciente (6). Aunque el principal tratamiento es de soporte, se han propuesto desde esteroides y heparina hasta la colocación de *bypass* cardio-pulmonar para prevenir el fallo ventricular izquierdo secundario a la vasoconstricción pulmonar (7).

El SHU es una forma rara y grave de MAT que se caracteriza por la asociación de anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiencia renal. Surge por una agresión de las células endoteliales que induce una agregación plaquetaria y por consiguiente la aparición de trombos en la microcirculación, que dañan los hematíes. Las formas primarias son debidas a alteraciones genéticas o adquiridas (autoanticuerpos) en las proteínas de la vía alternativa del complemento. Las formas secundarias están relacionadas con enfermedades, infecciones o condiciones capaces de causar SHU al dañar directamente o a través de la desregulación de la vía alternativa del complemento la célula endotelial. El SHU que aparece en embarazo y puerperio se clasifica como SHU secundario.

Es importante recalcar la complejidad que con frecuencia conlleva el diagnóstico diferencial de una MAT en una mujer gestante o puérpera y siempre tener en cuenta que, si no existe una pronta mejoría de la función renal y descartadas otras causas de MAT secundaria, ante la sospecha se debe iniciar tratamiento con eculizumab.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Fakhouri F, Roumenina L, Provot F, Sallée M, Caillard S, Couzi L, et al. Pregnancy-associated hemolytic uremic syndrome revisited in the era of complement gene mutations. *J Am Soc Nephrol*. 2010;21(5):859–67.
- (2) Rao S, Jim B. Acute Kidney Injury in Pregnancy: The Changing Landscape for the 21st Century. *Kidney Int Rep*. 2018;3(2):247–57.
- (3) Prakash J, Singh VP. Changing picture of renal cortical necrosis in acute kidney injury in developing country. *World J of Nephrol*. 2015;4(5):480-6.
- (4) Laurence J, Haller H, Mannucci PM, Nangaku M, Praga M, Rodriguez de Cordoba S. Atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS): essential aspects of an accurate diagnosis. *Clin Adv in Hematol Oncol*. 2016;14 Suppl 11(11):2–15.
- (5) Cavero T, Rabasco C, López A, Román E, Ávila A, Sevillano Á, et al. Eculizumab in secondary atypical haemolytic uraemic syndrome. *Nephrol Dial Transplant*. 2017;32(3):466–74.
- (6) Durón González R, Bolaños Morera P, Munkel Ramírez L, Durón González R, Bolaños Morera P, Munkel Ramírez L. Embolismo de líquido amniótico. *Med leg Costa Rica*. 2018;35(1):11–22.
- (7) Stanten RD, Iverson LIG, Daugharty TM, Lovett SM, Terry C, Blumenstock E. Amniotic fluid embolism causing catastrophic pulmonary vasoconstriction: diagnosis by transesophageal echocardiogram and treatment by cardiopulmonary bypass. *Obstet Gynecol*. 2003;102(3):496–8.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**QUISTE DE BOLSA
DE BLAKE.
LA IMPORTANCIA
DEL DIAGNÓSTICO
DIFERENCIAL**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
SEVERO OCHOA**

AUTORA: Leticia Chivato Lorenzo

MOTIVO DE CONSULTA Y ANAMNESIS

En el presente texto se expone el caso de una mujer de 30 años, gestante de 20 + 3 semanas. La paciente acude a su cita programada en la consulta de ecografía obstétrica donde se realizará la ecografía morfológica de las 20 semanas.

Como antecedentes personales no presenta alergias medicamentosas conocidas. Fue intervenida en la infancia, realizándose adenoidectomía. No refiere otros antecedentes personales o familiares de interés ni toma medicación a excepción de las vitaminas de la gestación. Es su primera gestación y no tiene episodios gineco-obstétricos reseñables. Refiere buen estado general en el momento de la visita y no presenta ningún síntoma físico de interés. La paciente tiene doble control de la gestación. El cribado combinado del primer trimestre resultó de bajo riesgo para las trisomías más comunes y en la ecografía de las 12 semanas no se objetivaban alteraciones. Ha presentado controles analíticos normales y no ha precisado de visitas a la urgencia.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

ECOGRAFÍA DE LAS 20 SEMANAS 14/06/2022. En la ecografía rutinaria de la semana 20 el feto presenta una biometría acorde a su edad gestacional. En el examen morfológico se objetiva un defecto del vermis cerebeloso que comunica la fosa posterior con el IV ventrículo sin objetivarse en el momento hidrocefalia ni otras alteraciones neurológicas.



Figura 1

NEUROSONOGRAFÍA EN CENTRO PRIVADO 15/06/2022. La paciente busca una segunda opinión. En el plano axial bajo hay separación de los hemisferios cerebelosos de forma que la fosa posterior comunica con el 4º ventrículo. El vermis cerebeloso está elevado. El ángulo pontovermiano es de 42º. La cisterna magna presenta una dimensión anteroposterior de 7mm. Concluyen el estudio con un diagnóstico de probable quiste de la bolsa de Blake.

AMNIOCENTESIS 20/06/2022. Se indica amniocentesis para estudio genético que descarta alteración cromosómica/genética.

NEUROSONOGRAFÍA EN CENTRO PRIVADO 29/06/2022. Se realiza un estudio ecográfico de control de las estructuras cerebrales. El vermis cerebeloso permanece elevado. Se visualiza la fisura primaria y secundaria del vermis. El ángulo pontovermiano es de 30º de forma que el 4º ventrículo comunica con la fosa posterior.

RESONANCIA MAGNÉTICA H. Doce de Octubre 21/07/2022. Se deriva a la paciente al Hospital Doce de Octubre para realización de resonancia magnética fetal. Se informa de persistencia de comunicación amplia del IV ventrículo con cisterna magna y rotación de vermis, el cual presenta dimensiones normales. Recomiendan realización de RM postnatal.

ECOGRAFÍA H. Doce de Octubre 29.08.2022

Se cita a la paciente para un control a las 31+2 semanas de gestación.

En la ecografía se aprecia un aumento del perímetro cefálico y ángulo ponto- vermiano de 48.9º con crecimiento y estudio Doppler fetal normales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS DEFECTOS DE LA FOSA POSTERIOR

1. Síndrome de Dandy Walker (SDW). Se presenta como una dilatación quística del cuarto ventrículo, persistencia de la bolsa de Blake, aumento de la fosa posterior con desplazamiento superior del tentorio y una agenesia completa o parcial del vermis cerebeloso (1).
2. Quiste aracnoideo de fosa posterior (QAFP). Se trata de una colección de líquido cefalorraquídeo entre las capas de la membrana aracnoidea que puede o no comunicarse con el espacio subaracnoideo (1).
3. Megacisterna magna (MCM). La distancia de la parte posterior del vermis a la parte interna del hueso occipital es mayor a 10 mm. Es imprescindible visualizar un desarrollo correcto de los hemisferios cerebelosos y del vermis (2).

4. Quiste de bolsa de Blake persistente (QBB). Hay tres criterios diagnósticos: anatomía normal y tamaño adecuado del vermis cerebeloso, leve-moderada rotación de vermis en el plano medial y tamaño normal de la cisterna magna (3).

Otras anomalías a tener en cuenta para el diagnóstico diferencial serían la hipoplasia de cerebelo o la hipoplasia aislada de vermis.

Defecto	Vermis	IV ventrículo	Fosa posterior	Hidrocefalia
SDW	Agenesia parcial/total	Aumentado	Aumentada	Sí (mayoría)
QAFP	Normal	No reducido	Normal	Posible
MCM	Normal	Normal	Aumentada/ N	No
QBB	Normal	Aumentado	Normal	Sí (mayoría)

Tabla 1 (6).

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

En nuestro caso, una vez confirmado el diagnóstico de sospecha se optó por un seguimiento estrecho con derivación a un centro de referencia para valoración y realización de resonancia magnética fetal.

En la actualidad la paciente se encuentra en la semana 33 de gestación. Dados los últimos hallazgos ecográficos recomiendan seguimiento y parto en H. Doce de Octubre por si fuera necesaria una intervención inmediata tras el parto por parte del servicio de neurocirugía.

CONCLUSIONES / PUNTOS CLAVE

Las anomalías de la fosa posterior se han englobado durante mucho tiempo dentro de lo que se conocía como el complejo o variante del síndrome de Dandy-Walker.

Desde que se describiera por primera vez un caso de quiste persistente de bolsa de Blake la literatura al respecto ha sido escasa. Paladini et al. propusieron unos criterios

diagnósticos basándose en una serie de casos para diferenciar esta anomalía del resto de defectos de la fosa posterior (4).

A pesar de ello, la falta de conocimiento sobre estas entidades, la controversia sobre el origen embriológico y la similitud en los hallazgos radiológicos puede llevar al ecografista a un diagnóstico incorrecto (3).

¿Por qué es importante realizar un diagnóstico diferencial?

A nivel ecográfico estas entidades presentan hallazgos similares. De este modo, un diagnóstico certero es imprescindible ya que el pronóstico es muy variable y como consecuencia el consejo a las familias afectas (5).

Por ejemplo, en el caso del síndrome de Dandy-Walker, globalmente sólo 1/3 de los recién nacidos vivos presentarán un neurodesarrollo normal, dependiendo éste de los factores pronóstico que se presentan en la siguiente tabla.

FACTORES PRONÓSTICO	Sí	No
<i>Malformaciones IC asociadas</i>	98% ND alterado	~60% ND alterado
<i>Lobulación completa del vermis</i>	20% CI anormal	100% CI anormal

Sasaki-Adams D et al. Journal of Neurosurgery in Pediatrics 2008;2:194-199.
Bolduc et al. Developmental medicine and child neurology 2009; 51:256-267

Tabla 2

Sin embargo, en el caso del quiste de bolsa de Blake persistente el pronóstico dependerá de la presencia o no de hidrocefalia y de otras malformaciones mayores. Las presentaciones postnatales abarcan un amplio espectro. Si se manifiesta de manera aislada el pronóstico puede ser excelente dado que el cerebelo presenta una estructura normal. Asociado a otros hallazgos se han descrito desde casos leves de retraso en el neurodesarrollo con debut en la edad adulta hasta casos de muerte en los primeros días de vida debido a las anomalías asociadas (6).

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Monteagudo A, Timor-Tritsch I. Prenatal diagnosis of CNS anomalies other than neural tube defects and ventriculomegaly. 2022; Artículo disponible en Uptodate: <https://www.uptodate.com/contents/prenatal-diagnosis-of-cns-anomalies-other-than-neural-tube-defects-and-ventriculomegaly>.
- (2) Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A, Carini S. Cystic malformations of the posterior cranial fossa originating from a defect of the posterior membranous area. Mega cisterna magna and persisting Blake's pouch: two separate entities. *Childs Nerv Syst.* 1996;12(6):303-308. doi:10.1007/BF00301017.
- (3) Behram M, Oğlak SC, Ölmez F, et al. Blake's pouch cyst: Prenatal diagnosis and management. *Turk J Obstet Gynecol.* 2021;18(1):44-49. doi:10.4274/tjod.galenos.2020.21703.
- (4) Paladini D, Quarantelli M, Pastore G, Sorrentino M, Sglavo G, Nappi C. Abnormal or delayed development of the posterior membranous area of the brain: anatomy, ultrasound diagnosis, natural history and outcome of Blake's pouch cyst in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012;39(3):279-287. doi:10.1002/uog.10138.
- (5) Paladini D, Donarini G, Parodi S, Chaoui R. Differentiating features of posterior fossa at 12-13 weeks' gestation in fetuses with Dandy-Walker malformation and Blake's pouch cyst. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2019;53(6):850-852. doi:10.1002/uog.20190.
- (6) Bontognali M, Poretti A, Guzman R, Huisman TA, Ramelli GP. Blake's pouch cyst in children: Atypical clinical presentation. *Neuroradiol J.* 2018;31(4):430-433. doi:10.1177/1971400917698855.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



CASO CLÍNICO

VACTERL

HOSPITAL UNIVERSITARIO

PUERTA DE HIERRO

MAJADAHONDA

AUTORAS: Natalia Pardeiro Salvador,
Elena Villanueva Romero

CASO CLÍNICO

Mujer de 37 años, tercigesta. Natural de Marruecos

Antecedentes personales:

Antecedentes médicos: sin interés

Antecedentes quirúrgicos: 2 cesáreas

No tratamiento habitual

No alergias medicamentosas conocidas

Antecedentes gineco-obstétricos:

G3C2 (2 cesáreas por no progresión de parto. 2 varones de 3500 g y 3800 g)

FUR: 17/05/21

Historia de gestación actual:

Gestación actual espontánea. En seguimiento en otro centro y remitida a nuestro centro por hallazgo de AUU y malposición de mano derecha en ecografía del 2º trimestre.

Aporta eco del primer trimestre acorde, TPNI de bajo riesgo y sexo masculino.

Serologías: rubeola IgG positiva, Toxoplasmosis, VHB, VHC, sífilis y VIHnegativas

Grupo y Rh: 0+

Evolución de ecografías en nuestro centro:

Semana 20+4:

Se observa feto varón con AUU

Crecimiento una semana menor que amenorrea

Corazón estructuralmente normal con eje cardiaco disminuido

Agenesia de riñón izquierdo. No se observa arteria renal izquierda y el tamaño del riñón derecho es normal de 25 x 12 mm con pelvis renal de 4.3 mm.

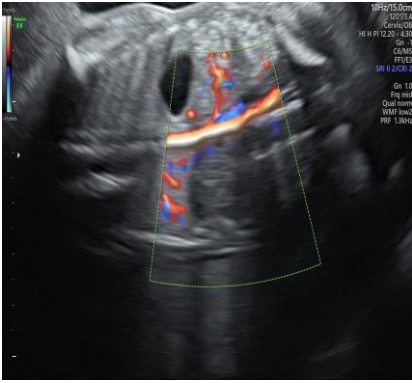


Figura 1. Agenesia renal izquierda

Extremidades con 3 segmentos: en el miembro superior derecho son visibles húmero, cúbito y radio. La muñeca presenta desviación cubital permanente, aunque durante la exploración, el feto realiza movimientos de flexo-extensión en todos los segmentos. Se observa metacarpo y falanges. El feto extiende los dedos pero no se ha podido valorar sindactilaciones.



Figura 2. Mano

Semana 22+1: similar a eco 28+3, descrita con mayor detalle a continuación. Conclusión: Dados los hallazgos posiblemente se trate de un síndrome genético tipo VACTERL o cromosómico.

Ecocardio fetal semana 23+2: normal

Semana 28+3:

Crecimiento intrauterino retardado. PFE 1084 +/- 158g (p2). Estudio Doppler normal. CIR tipo I.



Figura 3. DBP



Figura 4. Circunferencia abdominal

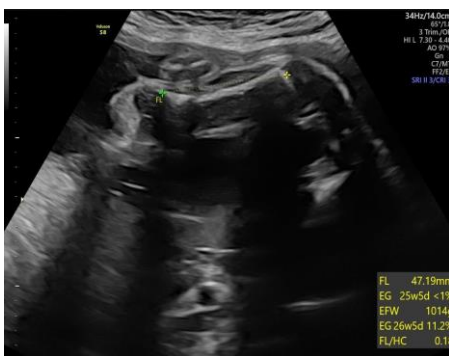


Figura 5. Longitud del fémur

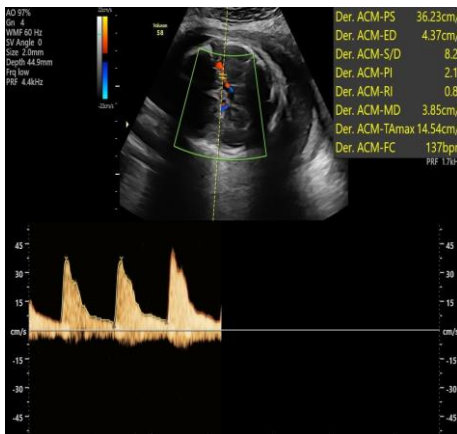


Figura 6. Doppler ACM

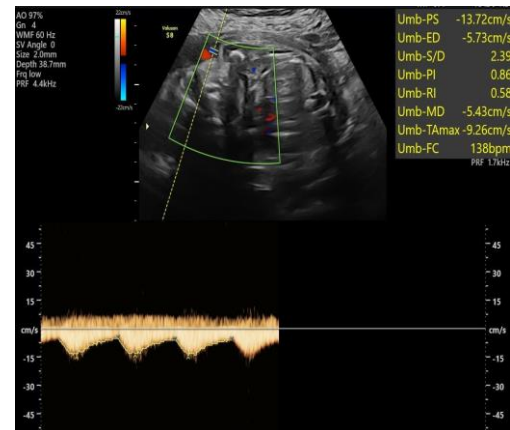


Figura 7. IP A Umbilical

Placenta en fondo-canto uterino derecho normoimplantada, llama la atención el aspecto engrosado y las zonas quísticas avasculares.

Arteria umbilical única, ausencia de arteria umbilical derecha.

Mesocardia con eje cardíaco corregido. Impresión discreta cardiomegalia, con estructuras cardíacas que parecen normales.

Exploración:

Constantes: Tº 36. 1º TA 123/69 FC 71lpm

Sangrado en cantidad similar a regla, sin realizar especuloscopia.

Eco abdominal: feto único en longitudinal cefálica, LC+, MF+. Oligoamnios visualizando sangre en LA. Por debajo de amnios, se visualiza coágulo de sangre. Doppler AU con flujo diastólico ausente en todos los ciclos en la única arteria. Doppler ACM 1.33 (p10).

Biometría: DBP 86 (35+1), CA 298 (33+0), CA 297 (33+4), LF 62 (32+2).PFE2200g (p5)

RCTG: FCFb 140lpm, feto reactivo con ascensos y 1 deceleración sin coincidir con contracción con FCF mínima de 60lpm de 1 minuto de duración con buena recuperación posterior. Dinámica irregular frecuente.

Se indica cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal en feto CIR tipo IV. Extracción fetal en podálica por presentación alta. Resto sin incidencias. Nace varón, Apgar 6/9, Rea III. pH 7.21. Peso: 1872g

Ingresó a los 15 minutos de vida en Cuidados Intensivos Neonatales en incubadora.

RESUMEN Hª RN:

En la exploración destacaba un ano imperforado, un frenillo lingual restrictivo y ligera retrognatia así como una mano derecha en posición 90º (acrogriposiforme) y una agenesia del primer dedo. También presentaba unos genitales con pene curvo e hipospadia distal, con testículos ligeramente feminizados.

Se derivó a H. Clínico San Carlos

CONCLUSIONES

La asociación VACTERL en un conjunto de malformaciones congénitas que corresponden a malformaciones **V**ertebrales, **A**tresia **A**nal, anomalías **C**ardiovasculares, **F**ístula

Traqueoesofágica, atresia Esofágica, malformaciones Renales y displasia de las extremidades (Limbs)

La etiología es desconocida y multifactorial.

Criterios diagnósticos: al menos 3 de los siguientes:

Defectos vertebrales	Vértebras hipopásicas o hemivértebras, escoliosis, xifosis o lordosis
Malformaciones anales	Estenosis anal u otras
Cardiopatías congénitas	CIA o CIV
Alteraciones traqueo-esofágicas	Fístula traqueo-esofágica, atresia de esófago
Malformaciones renales	Anomalías ureterales, hidronefrosis, agenesis renal
Alteraciones en las extremidades	Malformaciones en MMII, ausencia de radio, tibia o peroné, ausencia de dedos, polidactilia, sindactilia, malformaciones del pulgar

La asociación VACTERL tiene una incidencia baja de entre 1 de cada 10.000 y 1 de cada 40.000 recién nacidos pero que asocia una gran morbi-mortalidad por lo que es muy importante el diagnóstico prenatal. El pronóstico a largo plazo depende de la corrección quirúrgica adecuada de las malformaciones que puedan comprometer la vida del recién nacido.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Bacino C. Birth defects: Approach to evaluation. www.uptodate.com 2017 UpToDate.
- (2) Solomon BD, Bear KA, et al. Clinical Geneticists' Views of VACTERL/VATERAs-sociation. Am J Med Genet A. 2012;158A(12):3087-3100.
- (3) American Academy of Pediatrics/American Heart Association. Textbook of Neonatal Resuscitation 7th Edition. 2016.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



TUMOR DE CÉLULAS DE LA GRANULOSA EXTRAOVÁRICO

HOSPITAL UNIVERSITARIO
FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ

AUTORES: Perales Gámez J,
Albi González M,
Utrilla-Layna Trigo J

INTRODUCCIÓN

El tumor de células de la granulosa (TCG) es un tumor maligno del ovario no epitelial, representa el 70% de los tumores del estroma de los cordones sexuales del ovario y el 2-5% de las neoplasias de ovario. Pueden desarrollarse en localizaciones extraováricas, en la literatura se han descrito 30 casos de TCG extraováricos originados en las trompas de Falopio, ligamento ancho, retroperitoneo, epiplon, mesenterio, el hígado y las glándulas suprarrenales.

A continuación, presentamos un caso de un tumor de las células de la granulosa de localización extraovárica.

ANAMNESIS

Mujer de 69 años valorada en consulta de ginecología por dolor abdominal en hemiabdomen inferior asociado a distensión abdominal, polaquiuria y alteraciones del ritmo intestinal de meses de evolución sin otra sintomatología acompañante. Antecedente de hipercolesterolemia, anexectomía derecha LPS (cistoadenoma seroso de ovario) y polipectomía histeroscópica. Menopausia a los 52 años, fórmula obstétrica G3A1P2.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Abdomen distendido, con una masa abdominal de 12-15 cm aproximadamente, poco móvil en hipogastrio, el aparato genital externo e interno no presentaba alteraciones, con un útero en anteversión forzada consecuencia de una masa retrouterina de 15 cm fija que ocupa toda la cavidad pélvica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

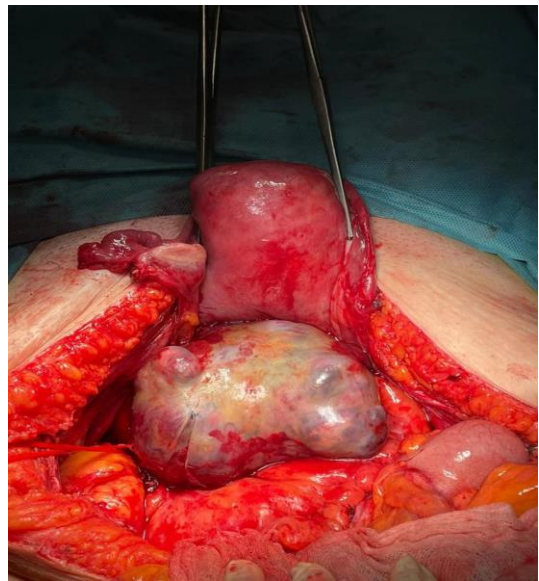
En la ecografía transvaginal se visualizaba un útero en anteversión de morfología regular con endometrio lineal, retrouterina formación de morfología irregular y aspecto sólido con imágenes anecoicas irregulares (quísticas) en su interior con doppler color tipo IV de 14 x 10 x 12 cm sin adecuada visualización de anejo izquierdo ni liquido libre en Douglas. La RM pélvica



describió una gran lesión pélvica de aproximadamente 10,6 cm x 10,4 cm x 12,8 cm de aspecto sólido-quístico con septos y paredes engrosadas sin evidencia de líquido libre intraabdominal. El TAC toraco-abdomino-pélvico no mostró evidencia de enfermedad a distancia.

TRATAMIENTO

En el comité de tumores ginecológicos se comentó el caso indicando cirugía primaria. Se realizó intervención quirúrgica mediante laparotomía media, visualizando en el campo quirúrgico una masa de 15 cm aproximadamente con morfología y vascularización aberrante con útero y anejo izquierdo de morfologías normales, sin evidenciar otros signos de enfermedad en la cavidad abdomino-pélvica. Se remitió la masa de forma intraoperatoria a anatomía patológica con informe de una neoplasia mesenquimal de alto grado por lo que se realizó cirugía de citorreducción sin evidencia de enfermedad macroscópica (R0): histerectomía, anexectomía izquierda, linfadenectomía pélvica y paraaórtica y omentectomía.



En anatomía patológica se recibió una tumoración de superficie polilobulada y coloración pardo-hemorrágica con unas dimensiones de 13 x 11 x 7 cm. Microscópicamente se observa proliferación de células neoplásicas con un patrón trabecular, cordonal, difuso y microquístico con núcleos ovalados e irregulares no hiper cromáticos.

En el estudio IHQ las células neoplásicas mostraban positividad intensa para inhibina, vimentina, CD56, CD99, S100 y expresión parcheada de p53 con negatividad para EMA, calretinina, CK7 y AML. El índice proliferativo Ki 67 fue del 57%. El endometrio mostró una hiperplasia endometrial simple sin atipia, sin evidencia de signos de infiltración neoplásica ni en el endometrio ni en el resto de las piezas quirúrgicas.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico definitivo fue tumor de las células de la granulosa tipo adulto.

EVOLUCIÓN

La evolución postquirúrgica fue favorable derivando la paciente a oncología médica, iniciando tratamiento adyuvante con quimioterapia.

RECAÍDA

Un mes posteriormente a la cirugía la paciente acude a urgencias por cuadro de dolor abdominal en hemiabdomen inferior irradiado a región lumbar de 72 h de evolución sin control con analgesia oral, no refería alteraciones del ritmo intestinal ni urinario ni sensación distérmica ni fiebre termometrada. El abdomen era doloroso en hipogastrio sin signos de irritación peritoneal con la herida quirúrgica con buen aspecto, presentaba la cúpula vaginal íntegra y sin signos de sangrado activo y la puño-percusión renal bilateral negativa. En la ecografía transvaginal no se visualizaba líquido libre ni masas pélvicas. El TAC abdomino-pélvico describía una masa de aspecto heterogéneo con áreas quísticas necróticas de 40 x 58 mm en contacto con pared lateral de sigma y algún ganglio locorregional subcentrimétrico.

Se comentó el caso en el comité de tumores ginecológicos, ante sospecha de recaída precoz/persistencia de enfermedad se indicó laparotomía exploradora, evidenciándose síndrome adherencial severo, tras su liberación se realizó exéresis de lesión quística bien delimitada de 4 x 5cm aproximadamente que se encontraba en íntimo contacto con cara anterior de sigma, durante su extracción se produce rotura accidental de la misma observando salida de líquido marrónáceo y material de aspecto necrótico sin encontrar otros hallazgos en cavidad abdomino-pélvica.

En anatomía patológica se recibió una tumoración irregular de 5 x 3 x 2,5 cm con áreas blanquecinas y hemorrágicas. Microscópicamente se observan células neoplásicas dispuestas en un patrón trabecular, cordonal y difuso, con una positividad inmunohistoquímica para inhibina, calretinina, CD56, CD99 y S100 con un índice de proliferación del 60%, morfología compatible con recaída de un tumor de células de la granulosa tipo adulto.

En la evolución postquirúrgica presentó sospecha de sobreinfección de herida quirúrgica precisando antibioterapia con evolución posterior favorable. En oncología medica ha iniciado quimioterapia adyuvante con carboplatino-placitaxel 6 ciclos con evolución favorable hasta la fecha sin signos de recaída.

DISCUSIÓN

Los TCG retroperitoneales primarios tienen una incidencia del 0,2-0,6% y una probabilidad de malignidad del 80-85%. Se clasifican según sus características clínicas e histológicas en TCG del adulto (TCGA) y TCG juvenil (TCGJ).

La perimenopausia o menopausia precoz es la etapa de mayor prevalencia del TCGA con una mediana de edad de 46-50 años. El TCGA representa entre el 90-97% de los TCG. Otra forma más infrecuente es el TCGJ (3-10%), con una mediana de edad de 20 años, se manifiesta en forma de pubertad precoz (75% de las pacientes) o de forma más infrecuente como amenorrea secundaria e hiperandrogenismo (hirsutismo, hipertrofia del clítoris y acné).

La etiopatogenia del TCGA retroperitoneal es incierta¹, se ha sugerido un origen derivado del mesonefro (fundamental para el desarrollo de cordones sexuales) o derivado de la liberación de células germinales durante las etapas del desarrollo ovárico.

La paciente del caso clínico presentado acudió a la consulta por sintomatología relacionada con el efecto masa (dolor y distensión abdominal), sintomatología inicial del 10-20% de las pacientes². Habitualmente se presentan como masas anexiales unilaterales, de predominio derecho con tamaño tumoral medio entre 9,2 y 10,4 cm. Macroscópicamente presentan áreas sólidas entremezcladas con áreas quísticas-

hemorrágicas con riesgo de complicaciones hemorrágicas graves, pueden manifestarse de forma inicial como un cuadro de abdomen agudo con hemoperitoneo (8-15% de las pacientes)².

Otra forma de presentación de los TCGA es la derivada de sus manifestaciones endocrinas. El TCGA deriva de las células de la granulosa, componente del estroma ovárico responsable de la producción de estradiol, alrededor de 60% de los pacientes presentan manifestaciones clínicas derivadas de su producción², el síntoma más frecuente es el sangrado vaginal (metrorragia postmenopáusica o irregularidades menstruales) en el 46% de las pacientes seguido de la amenorrea observada hasta en el 24% de las pacientes.

En el caso presentado en la pieza quirúrgica se evidenció la presencia de hiperplasia endometrial sin atipia, hallazgo frecuente en los TCGA en relación con la producción estrogénica, presentando riesgo aumentado de neoplasia endometrial concomitante. En un estudio de la literatura el 20,9 % presentaban hiperplasia endometrial y un 2,9% neoplasia endometrial.

La histología del tumor de nuestra paciente mostró áreas quísticas -hemorrágicas características de los TCGA con un patrón trabecular. Histológicamente se componen de células de la granulosa, teca y fibroblastos en proporciones y combinaciones variables, con un patrón de crecimiento típico microfolicular, se pueden observar diversos patrones de crecimiento (difuso, insular, trabecular, nodular, folicular y menos frecuentemente macrofolicular o sarcomatoide). Los núcleos en grano de café y los cuerpos de Call-Exner son un hallazgo patológico característico, aunque estos últimos solo se observan en el 30-60% de las pacientes. Habitualmente se diagnostican como tumores de bajo grado con un índice de proliferación bajo, ocasionalmente como la paciente de nuestro caso se presentan como tumores de alto grado con índice de proliferación elevada.

El diagnóstico diferencial es difícil, especialmente cuando se presentan en localizaciones extraováricas, se debe realizar con carcinomas primarios, metastásicos y neuroendocrinos, el papel de las técnicas de inmunohistoquímica (IHQ) es fundamental

para su realización. Los TCGA presentan una IHQ característica con positividad para inhibina y calretinina y negatividad para CK y EMA mientras que los tumores epiteliales muestran positividad para CK y EMA, y los neuroendocrinos muestran positividad para cromogranina y sinaptofisina. En nuestra paciente los hallazgos IHQ ayudaron a establecer el diagnóstico definitivo, con una positividad para inhibina y negatividad para EMA, CK.

Lappohn et al³ describieron el valor de la inhibina B sérica como marcador de los CTGA, presenta una sensibilidad y especificidad elevada tanto para el diagnóstico y recurrencia. La AMH también ha sido validada como marcador de ACGT con niveles de sensibilidad y especificidad similares. La combinación de ambos mejora en la detección de enfermedad macroscópica, con correlación positiva con la carga de enfermedad. Se recomienda su medición en el momento del diagnóstico y durante el seguimiento, observando que sus niveles aumentan varios meses o años antes de los síntomas clínicos de recaída (0,9-2,8 años para la inhibina B y 3,4 años para la AMH)

En el año 2009, Shah et al identificaron una mutación en el gen del factor de transcripción FOXL2 que aparece hasta en el 97% de los TCGA se observa también en el 21% de los tecomas. El diagnóstico de los TCG se realiza con tinciones con H/E e IHQ, en casos con morfología poco habitual, perfil IHQ inusual o presentación clínica infrecuente puede plantearse su detección para ayudar en el diagnóstico diferencial.

La resección quirúrgica completa del tumor (R0) con estadificación completa (lavado - biopsia peritoneal y omentectomía inframesocólica) constituye el gold-standard del tratamiento en la actualidad. En estadios precoces se puede valorar cirugía con preservación de la fertilidad con un adecuado proceso de estadificación peritoneal y endometrial. La cirugía suele ser curativa debido al diagnóstico en estadios tempranos de la enfermedad, el 50-80% se diagnostican en estadio IA²

En el caso de nuestra paciente se administró quimioterapia adyuvante al tratarse de un tumor de alto grado con un índice de proliferación elevado. En los TCGA el papel de la quimioterapia adyuvante no está completamente caracterizado, en la actualidad su uso se limita a pacientes con enfermedad avanzada, recurrente o metastásica. El régimen

de quimioterapia más utilizado es una combinación de cisplatino- bleomicina- etopósido (BEP) con unas tasas de respuesta entre el 37-83% según diferentes estudios de la literatura⁴ En la actualidad se están realizando estudios comparando el régimen de BEP con plactaxel-carboplatino, que en algunos estudios ha demostrado la misma eficacia con menor toxicidad. La administración de quimioterapia adyuvante en estadios tempranos de la enfermedad no ha demostrado aumento de la supervivencia, por lo que su uso debe individualizarse en cada caso.

Los factores hormonales sintetizados por células de la granulosa (estradiol, inhibina y AMH) se presentan como futuras dianas terapéuticas en estudio en enfermedad recurrente y metastásica. Los estudios de la literatura se encuentran orientados a la búsqueda de terapias que puedan ser utilizados para el control de las vías hormonales.

El uso de agentes antiangiogénicos como el bevacizumab (fármaco antiangiogénico que bloquea el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) ha demostrado ser beneficioso en pacientes con enfermedad recurrente, debido a la alta expresión de VEGF en células tumorales de hasta el 94% de las pacientes.

Se consideran tumores con una evolución impredecible sin una definición clara de los mecanismos celulares de latencia y recaída, según estudios de la literatura aproximadamente el 20-26% de las pacientes eventualmente desarrollará una recaída del tumor, con una larga latencia de recaída, presentando un intervalo medio de 7,2 años, la mayoría de las recurrencias ocurren después de los primeros 5 años del diagnóstico, con una tasa de supervivencia libre de enfermedad a 5 y 10 años del 91,8 y 71,6% respectivamente. El seguimiento debe realizarse de forma estrecha de por vida ya que se han observado recaídas 30-40 años después desde el diagnóstico. La enfermedad recidivante suele ser multifocal y el sitio más común de recaída es la pelvis. El tratamiento de la enfermedad recidivante es citorreducción quirúrgica siempre que sea posible.

El estadio tumoral es el factor principal que se ha relacionado con la recaída y supervivencia del tumor (tasa de recaída del 8,1% en el estadio I, 9,1% en el estadio II y 40% en el estadio III). Otro factor importante que se ha relacionado con la recurrencia es

la diabetes mellitus (DM), en un estudio de la literatura Suri et al demostraron asociación estadísticamente significativa entre la DM y la supervivencia libre de enfermedad a 5 años (59,3% con DM y del 81.3% sin DM). Otros factores relacionados con la recurrencia son⁵ clínicos (tamaño tumoral) terapéuticos (ruptura intraoperatoria, enfermedad residual postquirúrgica y tratamiento adyuvante) e histopatológicos (tasa de proliferación y grado de pleomorfismo nuclear). Las líneas de investigación futuras deben centrarse en identificar los factores de riesgo independientes del estadio de la enfermedad, ya que la mayor parte de los casos se diagnostican en estadio I.

La tasa media de supervivencia a 5 años es del 80-97%, a diferencia de la tasa de neoplasias de ovario epiteliales que se encuentra alrededor del 30-35%, por tanto, se considera un tumor con buen pronóstico, favorecido por su diagnóstico precoz en relación con sus manifestaciones clínicas, generalmente se diagnostican en estadios iniciales (78-91%).

El diagnóstico de los TCG en localizaciones extraováricas es complejo y se debe realizar una evaluación multidisciplinaria adecuada (Ginecología-Radiología-Anatomía patológica) considerando los TCGA como diagnóstico diferencial en una mujer que presente una masa pélvica, abdominal o retroperitoneal con ovarios normales, especialmente si existen síntomas secundarios a elevación de hormonas.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Vassallo MC, Collicot M, Buhagiar T, Formosa M. Retroperitoneal granulosa cell tumor. J Case Rep Images Obstet Gynecol. 2019;5
- (2) Bryk S, Farkkila A, Butzow R, Leminen A, Heikinheimo M, Anttonen M, et al. Clinical characteristics and survival of patients with an adult-type ovarian granulosa cell tumor: a 56-year single-center experience. Int J Gynecol Cancer. 2015;25:33–41.

- (3) Singh A, Singh V, Bhargava M, et al. An unusual presentation of a granulosa cell tumor in broad ligament: morphological features and close differential. *Trop J Path Micro*. 2019;5(9):740–744.
- (4) Van Meurs HS, Buist MR, Westermann AM, Sonke GS, Kenter GG, van der Vel-den J. Effectiveness of chemotherapy in measurable granulosa cell tumors. A re-trospective study and review of literature. *Int J Gynecol Cancer*. 2014
- (5) Auranen A, Sundstrom J, Ijas J, Grenman S. Prognostic factors of ovarian granulosa cell tumor: a study of 35 patients and review of the literature. *Int J Gynecol Cancer*. 2007;17:1011–8

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



TUMORACIÓN ANEXIAL EN UNA PACIENTE ADOLESCENTE

HOSPITAL UNIVERSITARIO
PRÍNCIPE DE ASTURIAS

AUTORES: Ángel M. González Aranda,
M Henar González de Diego,
Isabel Rivillo Matía

HISTORIA CLÍNICA.

Paciente de 16 años con enfermedad celíaca y migrañas sin aura. Menarquia a los 13 años con reglas regulares y desde hace un año toma tratamiento anticonceptivo por acné. Tiene una hermana con epilepsia y no existen antecedentes familiares relevantes.

MOTIVO DE CONSULTA. ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN

La paciente acudió a nuestro servicio de urgencias remitida por su pediatra por dolor abdominal y bultoma en fosa iliaca derecha (FID) de un mes de evolución que había empeorado en los últimos días que no mejoraba con analgesia.

A la exploración destacaba una masa abdominal en FID de unos 8 cm, móvil y bien delimitada y anejo derecho impresionaba de aumentado. Resto de la exploración física normal. Se realizó una ecografía transvaginal y abdominal donde se objetiva anejo derecho con imagen de 93 x 100 mm, multiloculada sin captación Doppler con contenido ecodenso y con zonas anecoicas. Anejo izquierdo normal. Sin líquido libre en Douglas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y DIAGNÓSTICO

Con diagnóstico de tumoración anexial sin datos de malignidad se procedió a continuar la valoración con una analítica con marcadores tumorales (AFP, BHCG, Ca 125, Ca 19.9, CEA) y un estudio de extensión con TAC abdomino-pélvico. Los resultados de la analítica fueron normales y en el TAC visualizó únicamente la tumoración anexial ya conocida que se catalogó como probable adenoma seroso de ovario derecho. Con este resultado, se realizó una laparoscopia exploradora encontrando un quiste de 9 cm, un ovario contralateral normal y el resto de la cavidad sin hallazgos relevantes. Se procedió a realizar lavado peritoneal y a la aspiración del quiste. Posteriormente se realizó la quistectomía con extracción en saco.

El diagnóstico anatomopatológico de la quistectomía fue de tumor de Sertoli-Leydig moderadamente diferenciado con patrón retiniforme. El lavado peritoneal fue negativo. El tumor se recibió abierto y fragmentado, por lo que no fue posible valorar la afectación capsular.

Con este diagnóstico, se presentó el caso clínico en nuestro comité de tumores que decidió completar la cirugía mediante una anexectomía ipsilateral, posterior

quimioterapia en régimen de Bleomicina-etopósido-cisplatino y estudiar la mutación del gen DICER1.

El estudio en la línea germinal para mutación del gen DICER1 fue positivo por lo que se realizó estudio de patología tiroidea mediante ecografía objetivando pequeño nódulo de 1 cm con niveles de tiroglobulina y calcitonina normal. Se realizó PAAF siendo el estudio normal.

TRATAMIENTO

Dada la edad de la paciente se remitió a hospital pediátrico de referencia donde realizaron estudio de extensión mediante una RMN abdomino-pélvica y un TAC-torácico, sin hallazgos de interés.

Se realizó anexectomía y biopsias aleatorias de hígado, omento y ovario contralateral sin incidencias, resultando negativas para infiltración neoplásica.

Se confirmó el diagnóstico de tumor de Sertoli-Leydig moderadamente diferenciado con patrón retiniforme en un estadio IC1.

Se programaron 4 ciclos en régimen de BEP (Bleomicina-etopósido-cisplatino) como terapia adyuvante.

SEGUIMIENTO

Actualmente la paciente se encuentra en el segundo ciclo de quimioterapia con buena evolución.

PUNTOS CLAVE

Las tumoraciones anexiales en la paciente adolescente y pediátrica pueden suponer un reto diagnóstico importante dada la variedad etiológica (1). Sin embargo, la gran mayoría de tumoraciones anexiales corresponden a tumoraciones quísticas funcionales que tienden a regresar tras 6-8 semanas (1,2),. En caso de presentar una tumoración quística persistente o una tumoración sólida o heterogénea se debe sospechar patología tumoral maligna. Las neoplasias malignas de ovario en pacientes menores de 20 años

suponen tan solo en 1.3% del total (1). El tipo histológico más frecuente son los tumores germinales de ovario donde destaca el teratoma maduro quístico y el disgerminoma. En segundo lugar, se encuentran los tumores ováricos epiteliales que generalmente son benignos. En caso contrario, su manejo sería similar al de las pacientes adultas. Los tumores del estroma y cordones sexuales son un tipo histológico infrecuente. El más frecuente es el tumor de la granulosa y los tumores de Sertoli-Leydig. Estos pueden presentar síntomas derivados de la producción hormonal como pubertad precoz o virilización. Por último, las metástasis ováricas están frecuentemente asociadas a tumores hematológicos (1,2).

Los tumores de ovario no epiteliales suponen un grupo raro heterogéneo de tumores que poseen un comportamiento clínico variable, pero con un pronóstico más favorable que los tumores epiteliales. Su manejo difiere de los anteriores y tienen características específicas en la paciente adolescente (1,3).

En estas pacientes, ante la sospecha de una tumoración anexial maligna se recomienda realizar un estudio de extensión con las siguientes pruebas (3,4):

- RMN/TAC abdomino-pélvico
- TAC torácico
- Marcadores tumorales (AFP, BHCG, Inhibina B, AMH, LDH)
- Testosterona y estradiol
- Calcio sérico

Si con el estudio de extensión sospechamos un estadio I se recomienda realizar una ooforectomía o anexectomía con preservación de la fertilidad por vía abdominal para evitar la ruptura del tumor junto con lavado peritoneal, inspección de la cavidad abdominal y biopsias aleatorias de peritoneo y omento. (3,4).

En estadios avanzados y en tumores no epiteliales, la opción preferente es dar quimioterapia neoadyuvante. Si existe respuesta, la anexectomía ipsilateral con preservación de la fertilidad (sin histerectomía ni anexectomía contralateral) sigue siendo la opción preferente (3,4).

Los tumores de Sertoli-Leydig son tumores raros que pertenecen a los tumores del estroma y los cordones sexuales y representan menos de 0.5% del total de neoplasias ováricas (5). El hiperandrogenismo es típico, pero ocurre en la mitad de los casos. Son unilaterales en su gran mayoría, se encuentran en un estadio I. (4,5). En estadio IB y en adelante se recomienda dar quimioterapia en régimen de BEP en 3 o 4 ciclos. La radioterapia de rutina no se recomienda. A pesar de todo, la supervivencia a los 5 años suele superar el 85% (4,5).

Cada vez más estudios relacionan estos tumores con la mutación en la línea germinal del gen DICER1, mutación que aumenta la probabilidad de desarrollar otros tipos de cáncer donde destaca el pleuroblastoma pulmonar y los tumores de Sertoli-Leydig. Se estima una probabilidad del 7% para desarrollar este último tumor antes de los 60 años (6,7). A nivel ginecológico, se ha relacionado con tumores extremadamente infrecuentes como el ginandroblastoma y el rhabdomyosarcoma de cérvix. Esta mutación se asocia frecuentemente también a patología tiroidea de por lo que se recomienda descartar también la posible afectación de bocio multinodular y tumores de tiroides bien diferenciados (7,8).

Las guías actuales recomiendan la determinación de este gen ante el diagnóstico de un tumor de Sertoli-Leydig o un ginandroblastoma (3,4). Sin embargo, no existen recomendaciones firmes sobre el correcto manejo y vigilancia a la que se deben someter estas pacientes (8).

Se recomienda vigilar la probabilidad de desarrollo de pleuroblastoma pulmonar con radiografía de tórax semestral hasta los 6 años, evaluación de la función tiroidea junto con ecografía cada 2 años hasta los 40 años y realización de una ecografía vaginal anualmente también hasta los 40 años (9).

BIBLIOGRAFIA

- (1) Terzic, M., Rapisarda, A. M. C., della Corte, L., Manchanda, R., Aimagambetova, G., Norton, M., Garzon, S., Riemma, G., King, C. R., Chiofalo, B., & Cianci, A. (2020). Diagnostic work-up in paediatric and adolescent patients with adnexal

- masses: an evidence-based approach. In *Journal of Obstetrics and Gynaecology*.
<https://doi.org/10.1080/01443615.2020.1755625>
- (2) Northridge, J. L. (2020). Adnexal masses in adolescents. *Pediatric Annals*, 49(4).
<https://doi.org/10.3928/19382359-20200227-01>
- (3) Sessa, C., Schneider, D. T., Planchamp, F., Baust, K., Braicu, E. I., Concin, N., Godzinski, J., McCluggage, W. G., Orbach, D., Pautier, P., Peccatori, F. A., Morice, P., & Calaminus, G. (2020). ESGO–SIOPE guidelines for the management of adolescents and young adults with non-epithelial ovarian cancers. In *The Lancet Oncology* (Vol. 21, Issue 7). [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(20\)30091-7](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(20)30091-7)
- (4) Schneider, D. T., Orbach, D., Ben-Ami, T., Bien, E., Bisogno, G., Brecht, I. B., Cecchetto, G., Ferrari, A., Godzinski, J., Janic, D., Lopez Almaraz, R., Pourtsidis, A., Roganovic, J., Schultz, K. A. P., Stachowicz-Stencel, T., & Fresneau, B. (2021). Consensus recommendations from the EXPeRT/PARTNER groups for the diagnosis and therapy of sex cord stromal tumors in children and adolescents. *Pediatric Blood and Cancer*, 68(S4). <https://doi.org/10.1002/pbc.29017>
- (5) Hanley, K. Z., & Mosunjac, M. B. (2019). Practical Review of Ovarian Sex Cord–Stromal Tumors. In *Surgical Pathology Clinics* (Vol. 12, Issue 2). <https://doi.org/10.1016/j.path.2019.02.005>
- (6) de Paolis, E., Paragliola, R. M., & Concolino, P. (2021). Spectrum of dicer1 germline pathogenic variants in ovarian sertoli–leydig cell tumor. In *Journal of Clinical Medicine* (Vol. 10, Issue 9). <https://doi.org/10.3390/jcm10091845>
Caroleo, A. M., de Ioris, M. A., Boccuto, L., Alessi, I., del Baldo, G.,
- (7) Kock, L., Terzic, T., McCluggage, W. G., Stewart, C., Shaw, P., Foulkes, W. D., & Clarke, B. A. (2017). DICER1 Mutations Are Consistently Present in Moderately and Poorly Differentiated Sertoli-Leydig Cell Tumors. *The American journal of surgical pathology*, 41(9), 1178–1187.
<https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000895>
- (8) Cacchione, A., Agolini, E., Rinelli, M., Serra, A., Carai, A., & Mastronuzzi, A. (2021). DICER1 Syndrome and Cancer Predisposition: From a Rare Pediatric Tumor to Lifetime Risk. In *Frontiers in Oncology* (Vol. 10). <https://doi.org/10.3389/fonc.2020.614541>
- (9) Bakhuizen, J. J., Hanson, H., van der Tuin, K., Laloo, F., Tischkowitz, M., Wadt, K., Jongmans, M. C. J., Dörgeloh, B. B., Farah, R. A., Glentis, S., Golmard, L., Hoyer,

J., Jahnukainen, K., Jewell, R., Karow, A., Katsibardi, K., Kuhlen, M., Meinhardt, A., Nemes, K., ... Smetsers, S. E. (2021). Surveillance recommendations for DICER1 pathogenic variant carriers: a report from the SIOPE Host Genome Working Group and CanGene-CanVar Clinical Guideline Working Group. *Familial Cancer*, 20(4). <https://doi.org/10.1007/s10689-021-00264-y>

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**IMAGEN EN ESPEJO.
FALSA GESTACIÓN
HETEROTÓPICA.
A PROPÓSITO
DE UN CASO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
INFANTA SOFÍA**

AUTORES: García Pérez A,
Peay Pinacho J,
Guerrero Cerveró, A

ANAMNESIS

Primigesta de 22 años, natural de Colombia, que presenta como único antecedente de interés síndrome de Ehlers Danlos.

MOTIVO DE CONSULTA

Acude a primera consulta de control gestacional. Se encuentra asintomática.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS

En la ecografía transvaginal a las 8 semanas se evidencia una gestación intrauterina con latido cardíaco positivo. Entre el útero y ovario derecho se observa una formación de 57 x 35 mm, con una imagen econegativa en su interior de 22 x 18 mm, con embrión de 10 mm (7 + 1 semanas), compatible con una posible gestación ectópica en la trompa derecha.

Ante la sospecha de gestación heterotópica se remite ese mismo día a la consulta de ecografía alta resolución donde, empleando diferentes sondas ecográficas (vaginal, abdominal y transrectal), no se visualiza en ese momento la gestación extrauterina. Ante la discordancia ecográfica y la estabilidad clínica de la paciente, completamente asintomática, se decide actitud expectante y control.

Al día siguiente, se repite la ecografía con otro ecógrafo siendo realizada por otros facultativos del servicio de ginecología. En ella se objetiva formación de ecogenicidad mixta difícil de delimitar por sombras acústicas, que podría corresponder con la formación descrita previamente. Se decide, por tanto, realizar una ecografía abdomino-pélvica por parte del servicio de radiodiagnóstico, cuya conclusión es: gestación uterina conocida, en fosa iliaca derecha no se identifican claras alteraciones mediante esta técnica.

La ecografía a la semana siguiente sugiere de nuevo el diagnóstico de una gestación heterotópica: se visualiza el útero ocupado por una vesícula gestacional con un embrión de 22,14 mm acorde a 8+6 semanas con latido cardíaco positivo (Figura 1) y en Douglas

se visualiza una segunda gestación con saco gestacional de 44x38 mm y embrión de CRL 19 mm acorde 8+3 semanas con latido cardíaco positivo (Figura 3).

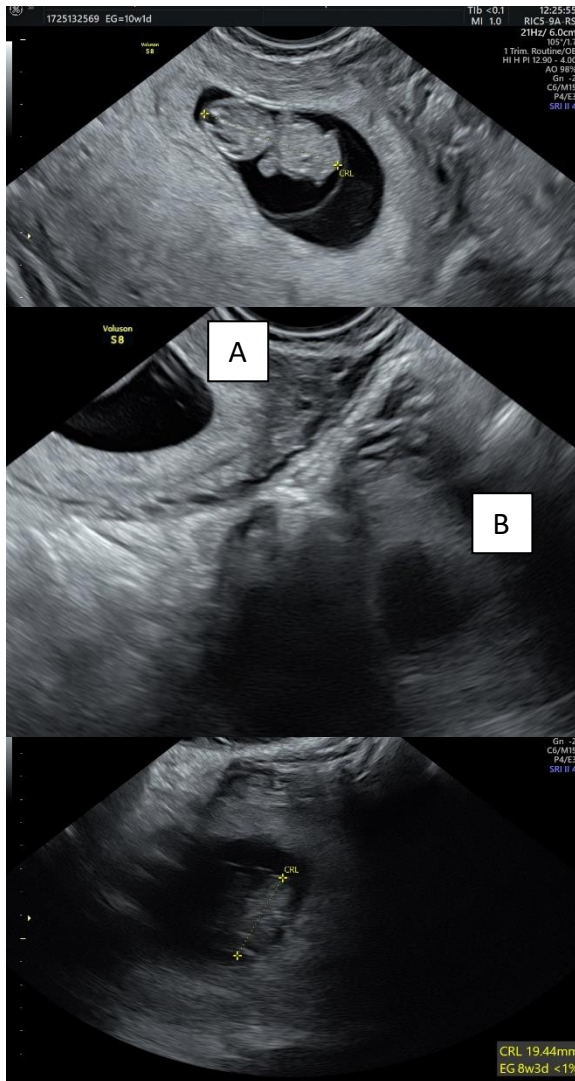


Figura 1. Gestación intrauterina con embrión de CRL 22,14 mm, acorde a 8+6 semanas gestacionales.

Figura 2. Visión de las dos imágenes saculares, una intrauterina (A), mejor delimitada, y otra extrauterina (B), peor delimitada.

Figura 3. Sospecha de gestación ectópica con embrión con CRL de 19,44 mm, acorde a 8+3 semanas gestacionales.

Se decide realizar una laparoscopia exploradora en la que se visualiza un útero grávido acorde a las semanas de gestación, ambas trompas y anejos normales. Se realiza inspección minuciosa de la cavidad abdominal sin evidenciarse la segunda gestación. Intraoperatoriamente, se realiza nueva ecografía sin visualizarse la imagen previa compatible con la gestación ectópica descrita, por lo que se informa como un error de interpretación ecográfico de una imagen en espejo.

DIAGNÓSTICO

Imagen en espejo. Falsa gestación heterotópica.

TRATAMIENTO

No requirió tratamiento.

SEGUIMIENTO

La gestación siguió un curso normal con resultado en parto eutócico en semana 40.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

Un embarazo heterotópico se define como la aparición de un embarazo intrauterino y otro concomitante de localización extrauterina. Dicho diagnóstico se realiza mediante ecografía transvaginal.

A pesar del uso rutinario de la ecografía en gestaciones incipientes, el artefacto creado por la imagen en espejo puede alterar drásticamente y de forma errónea la toma de decisiones médicas. Las imágenes en espejo en obstetricia son artefactos infrecuentes. Se ha descrito la incidencia de estos hallazgos en ecografía Doppler en el 2.5% de los casos (1), más típicamente entre interfases diafragma-pulmón y vesícula-hígado (2). Sin embargo, en la ecografía obstétrica sólo hay unos pocos casos sobre hallazgos similares, por lo que se desconoce la verdadera incidencia de la imagen en espejo.

Al formarse la imagen ecográfica se pueden generar artefactos que forman parte de la imagen sin corresponder con la anatomía real. Estas imágenes ficticias se producen cuando el haz de ultrasonidos atraviesa una superficie altamente reflectante, como el intestino o la vejiga, e incide sobre ella con una determinada angulación. Parte de los ultrasonidos se reflejan hacia delante y parte hacia atrás produciendo estas imágenes en espejo (2,3). Su conocimiento es importante para evitar errores de interpretación e intervenciones iatrógenas.

Están descritos más casos similares de error de interpretación. En algunos de ellos la imagen en espejo se resolvió después de llenar o vaciar la vejiga. En nuestro caso, la manipulación intestinal durante la laparoscopia interrumpió la interfaz gas-líquido y eliminó la imagen en espejo, descartándose la gestación ectópica (3,4).

Habrá que sospechar esta posibilidad de “artefacto” o imagen en espejo en aquellos casos con falta de reproducibilidad en exámenes repetidos, mala visualización de la gestación ectópica y cambios en las imágenes durante el llenado o vaciado vesical. Los cambios de posición materna pueden ayudar también a diferenciar una anatomía errónea de la verdadera (1,2).

No podemos olvidar que ante la sospecha fundada de gestación ectópica no se debe demorar el tratamiento quirúrgico si está indicado.

Por tanto, la información publicada sobre las imágenes en espejo se basa principalmente en series de casos, similares a nuestro caso presentado, siendo en ocasiones difícil de reconocer estos artefactos o imágenes en espejo.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Ahmed R, Samardzic D, Santos M A, Mesina A, Maines J. Just a mirage: heterotopic intrauterine and twin ectopic pregnancy mimicked by mirror imaging on ultrasound. *Radiology Case Reports*. 2017;12(2):422-426.
- (2) Abu-Zidan FM, Hefny AF, Corr P. Clinical ultrasound physics. *J Emerg Trauma Shock*, 2011;4(4):501e3.
- (3) Ahn H, Hernández-Andrade E, Romero R, Patwardhan M, F Goncalves L, Auriolles A, Garcia M, S Hassan S, and Yeo L. Mirror artifacts in obstetric ultrasound; case presentation of a ghost twin during the second trimester ultrasound scan. *Fetal Diagnosis and Therapy*. 2013; 34(4): 248–252.
- (4) Malhotra R, Bramante RM, Radomski M, Nelson M. Mirror image artifact mimicking heterotopic pregnancy on transvaginal ultrasound: case series. *West J Emerg Med* 2014;15(6):712e4.
- (5) Miglietta F, D'Antonio F, Matarrelli B, Ianieri MM, Liberati M, Celentano C. Mirror-image artifact of early pregnancy on transvaginal sonography. *J Ultrasound Med* 2012;31(11):1858e9.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



DOCTORA, ¿CREE QUE ESTOY EMBARAZADA?

HOSPITAL SANITAS

LA MORALEJA

AUTORAS: Elena del Pozo Rodríguez,

Almudena Morales Ruíz de Gauna,

Luz M^a Gallo Galán,

Diana Beatriz Tierra Cunalata

MOTIVO DE CONSULTA

Paciente de 18 años que acude a Urgencias de nuestro centro por presentar un bulto a nivel umbilical de un mes de evolución.

ANAMNESIS

No presenta antecedentes médico-quirúrgicos de interés. No reacciones alérgicas medicamentosas conocidas. No hábitos tóxicos. Es nulípara, refiere reglas regulares, está vacunada frente al virus del papiloma humano y no mantiene relaciones sexuales. La paciente refiere haberse notado la tumefacción hace aproximadamente un mes, asociando molestias abdominales difusas e inespecíficas. Niega cambios en el tránsito intestinal o clínica digestiva acompañante. Tampoco relaciona alteraciones menstruales con el episodio.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El abdomen es blando y depresible, no doloroso a la palpación y sin signos de irritación peritoneal. A nivel de hipogastrio se palpa una masa de aproximadamente 15 cm, de consistencia dura, cuyo reborde superior alcanza mesogastrio y se encuentra 4 cm por encima de la región umbilical.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicita una analítica de sangre, obteniendo como resultado un hemograma, bioquímica y coagulación sin alteraciones, y marcadores tumorales negativos.

En la ecografía doppler vía abdominal destaca una masa bien delimitada ocupando casi todo el abdomen, con mapa color central escaso y abundantes vasos superficiales, de ecogenicidad similar al útero y que contacta con el mismo (Figura 1). El resto del aparato genital interno es aparentemente normal.



Figura 1: ecografía doppler vía abdominal. Masa de ecogenicidad similar al útero, con mapa color central escaso y abundantes vasos superficiales.

Para completar el estudio se realiza una tomografía computarizada (TC), en la que se aprecia una masa intraabdominal sólida con áreas quísticas o necróticas, sin contenido graso ni calcificaciones, de 22 x 20 x 10 cm que ocupa gran parte de la cavidad peritoneal, produciendo efecto masa y desplazando asas intestinales. Rodea al útero, y ocupa el espacio de Douglas, sin localizar los ovarios y descartar la presencia de adenopatías retroperitoneales. Se acompaña de moderada cantidad de líquido libre en pelvis. Ante estos hallazgos se señala como primera posibilidad una tumoración ovárica, sin descartar etiología mesenquimal o un tumor del estroma gastrointestinal (GIST).

Se realiza una resonancia magnética (RM) con contraste intravenoso, que no permite descartar un leiomioma gigante exofítico dependiente de pared uterina posterior, versus un leiomiosarcoma por el tamaño (Figura 2).

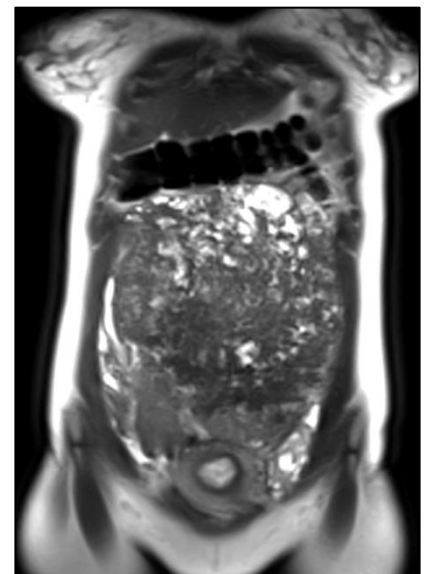


Figura 2: RM en secuencia T2, corte coronal. Probable leiomioma gigante exofítico dependiente de pared uterina posterior.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Ante estos hallazgos, la primera impresión diagnóstica es que se trate de una tumoración de origen uterino. Se decide la exéresis quirúrgica de la misma para confirmar su origen anatomopatológico y aliviar la clínica derivada del efecto masa.

Se realiza un abordaje multidisciplinar entre el servicio de Ginecología, Cirugía general y Radiología intervencionista, a quien se informa de la intervención para una posible embolización en caso de evento hemorrágico.

Se accede a cavidad abdominal mediante una laparotomía supra-umbilical (LSIU), y se constata la presencia de una masa nodular bien delimitada de 23,5 cm, con una superficie blanquecina, muy vascularizada y arremolinada, que depende de la pared posterior del útero y está en íntima relación con el uréter derecho (Figura 3). Se realiza exéresis y posterior reparación de la pared uterina sin incidencias. El postoperatorio es muy satisfactorio y permite el alta hospitalaria a los 3 días de la intervención.



Figura 3: imagen de la pieza a nivel macroscópico. Masa nodular bien delimitada, con superficie blanquecina, muy vascularizada y arremolinada.

EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO

La paciente acude a revisión a los 10 días. Presenta buen estado general y la herida quirúrgica se encuentra en perfecto estado, sin signos de infección.

En cuanto a la anatomía patológica, describe hallazgos compatibles con un tumor de músculo liso uterino de potencial maligno incierto (STUMP); no hay signos de malignidad, pero la proliferación celular

muscular lisa (desmina y actina positivas y HMB45) cuyo patrón es fascicular con áreas epiteloideas, y la evidencia de un foco de necrosis con zonas de atipia citológica leve-moderada (Figuras 4), inclina a pensar en un escalón histológico por encima del leiomioma clásico. La actividad mitótica se encuentra en 3 mitosis por

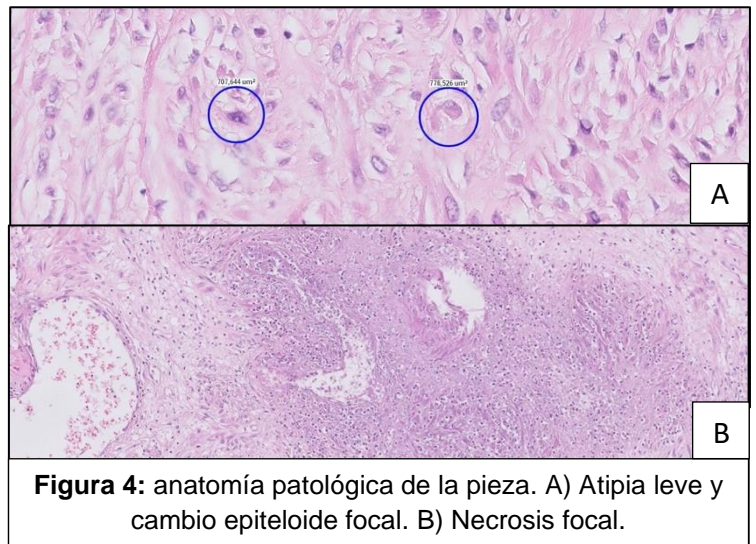


Figura 4: anatomía patológica de la pieza. A) Atipia leve y cambio epiteloide focal. B) Necrosis focal.

10 campos de gran aumento y el índice proliferativo, medido con Ki67, es inferior al 5%. Asimismo, la citología del líquido aspirado durante la cirugía es negativa para malignidad.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática y a la espera de un nuevo control que tendrá lugar a los 3 meses de la intervención.

DISCUSIÓN

Los tumores mesenquimales del músculo liso uterino son los más frecuentes del tracto genital femenino, concretamente el leiomioma clásico (1), caracterizado por un índice mitótico menor a 10 figuras por campo, atipia citológica leve y ausencia de necrosis. Por otro lado, destacan los leiomiosarcomas, que, para ser considerados como tal, deben tener al menos dos criterios de malignidad, como un índice mitótico mayor de 10 figuras por campo, atipia citológica moderada-severa o necrosis de células tumorales (2).

Como término medio, tenemos los STUMP, que son aquellos que no cumplen criterios absolutos de benignidad por presentar alguna característica histopatológica poco tranquilizadora, sin llegar a considerarse un sarcoma (3). El abordaje de este tipo de tumores supone un reto, ya que no existen guías estandarizadas (2).

En cuanto a la clínica, su presentación es muy similar a la de un leiomioma, se da en mujeres de 50 años, y los síntomas más comunes son los sangrados abundantes y el dolor (3).

Para el diagnóstico, se recomienda la RM con contraste como *gold standard* para orientar el diagnóstico e identificar precozmente las recidivas (4).

En muchas ocasiones el diagnóstico es postquirúrgico, y en una serie de 41 casos no se vieron diferencias significativas en cuanto a pronóstico y supervivencia al comparar la tumorectomía con la histerectomía (3). Por esto mismo, parece que el enfoque quirúrgico más idóneo en estos tumores debe ajustarse a la clínica y sobretodo a los deseos genésicos de cada paciente.

En cuanto al pronóstico, estos tumores parecen menos agresivos que los leiomiosarcomas, sin embargo, se han descrito casos de recidiva (con un pico de incidencia a lo 5 años), metástasis hematógica y linfática, siendo los pulmones la localización más frecuente, y transformación maligna (5, 6).

En una serie de 15 casos de STUMP se objetivó una tasa de recidiva del 27% y una tasa de mortalidad del 5% a los 5 años, frente a los leiomiomas, que de 32 casos recidivaron el 66% y la mortalidad fue del 60% (7).

Por tanto, parece haber un consenso en cuanto al manejo quirúrgico de este tipo de tumores, que dependerá de las características particulares de cada paciente, seguido de un estricto control, con ecografías ginecológicas cada seis meses, acompañadas de una radiografía de tórax anual para descartar metástasis, pudiendo ser sustituida por una TC en caso de sintomatología (8). Y en caso de sospechar una recidiva, como comentábamos antes, la prueba más recomendable sería la RM con contraste intravenoso (4).

CONCLUSIONES

- Ante una masa dependiente de útero, con imagen sugestiva de benignidad, pero con características clínicas poco tranquilizadoras, hay que valorar la posibilidad de que se trate de un STUMP.
- La RM con contraste intravenoso permite orientar el diagnóstico y planificar la cirugía, y después, identificar precozmente las recidivas.
- La radicalidad del abordaje quirúrgico se elige en función del perfil de la paciente.
- Es importante realizar un seguimiento exhaustivo por la posibilidad de recidiva, metástasis o malignización.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Guzmán M, García-Pinea V, Aranz F, et al. Tumores mesenquimales de músculo liso de potencial maligno incierto (STUMP): Revisión de un caso clínico. Clin Invest Gin Obst. 2013 Mar; 40(1):33-36. DOI: 10.1016/j.gine.2011.06.002.
- (2) Bell SW, Klempson RL, Hendrickson MR. Problematic uterine smooth muscle neoplasms. A clinicopathologic study of 213 cases. Am J Surg Pathol. 1994 Jun; 18(6):535-558.

- (3) Guntupalli SR, Ramírez PT, Anderson ML, et al. Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: a retrospective analysis. *Gynecol Oncol.* 2009 Jun; 113(3):324-6. DOI: 10.1016/j.ygyno.2009.02.020.
- (4) Lin G, Yang L-Y, Huang Y-T, et al. Comparison of the diagnostic accuracy of contrast-enhanced MRI and diffusion-weighted MRI in the differentiation between uterine leiomyosarcoma/smooth muscle tumor with uncertain malignant potential and benign leiomyoma. *J Magn Reson Imaging.* 2016 Feb; 43(2): 333-342. DOI: 10.1002/jmri.24998.
- (5) Shapiro A, Ferenczy A, Turcotte R, et al. Uterine smooth-muscle tumor of uncertain malignant potential metastasizing to the humerus as a high-grade leiomyosarcoma. *Gynecol Oncol.* 2004 Sep; 94(3):818-20. DOI: 10.1016/j.ygyno.2004.05.049.
- (6) Berretta R, Rolla M, Merisio C, et al. Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: a three-case report. *Int J Gynecol Cancer.* 2008 Sep-Oct; 18:1121-6. DOI: 10.1111/j.1525-1438.2007.01125.x.
- (7) Peters WA 3rd, Howard DR, Andersen WA, et al. Uterine smooth-muscle tumors of uncertain malignant potential. *Obstet Gynecol.* 1994 Jun; 83(6):1015-1020. DOI: 10.1097/00006250-199406000-00023.
- (8) Ip PPC, Tse KY, Tam KF. Uterine smooth muscle tumors other than the ordinary leiomyomas and leiomyosarcomas: a review of selected variants with emphasis on recent advances and unusual morphology that may cause concern for malignancy. *Adv Anat Pathol.* 2010 Mar; 17(2):91-112. DOI: 10.1097/PAP.0b013e3181cfb901.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



TUMOR

TROFOBLÁSTICO DEL

LECHO PLACENTARIO

Y SÍNDROME

DE BECKWITH-

WIEDEMANN.

HOSPITAL UNIVERSITARIO

LA PAZ

AUTORAS: Cristina Vizoso Coya,

Elena Rodríguez González,

Virginia García Pineda

ANAMNESIS/HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 31 años, gestante de 18+4 semanas, derivada a nuestro Servicio de Medicina Fetal tras diagnóstico de onfalocele en otro centro hospitalario de la Comunidad de Madrid.

AF: madre con LES. No antecedentes oncológicos.

AP: G1 (gestación espontánea). Mamoplastia de aumento. Intervenida de hernia umbilical en la infancia. No hábitos tóxicos. No reacciones alérgicas a medicamentos. Curso de gestación actual: Ecografía semana 12: cribado combinado de bajo riesgo. Analítica de 1T: rubeola inmune, VHB, VHC, sífilis y toxoplasma negativas.

MOTIVO DE CONSULTA

Diagnóstico de onfalocele. Derivada a nuestro centro para estudio y seguimiento.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ecografía 18+4 semanas: Defecto de pared anterior de localización central, recubierto por peritoneo, a través del cual se evisceran asas intestinales que en conjunto miden 20 x 19 mm. La medida del defecto es de aproximadamente 11 mm. El cordón se inserta en ápex del saco herniario. El hígado está en posición intraabdominal. Onfalocele fetal con contenido intestinal.

Se explica a los padres el diagnóstico y el pronóstico de la patología, así como la posibilidad de diagnóstico prenatal y de ILE. No desean ILE.

Ecografía **19+3** semanas: Se realiza amniocentesis transamniótica. Se solicita estudio genético.

Resultado de estudio genético: Informe citogenético: cariotipo femenino normal (46XX). Array- CGH: resultado normal. QF-PCR: normal para los cromosomas estudiados, 13, 18, 21 y sexuales. MLPA de metilación para síndrome de **Beckwith-Wiedemann**: se detecta hipometilación anormal de la región del centro de imprinting centromérico (IC2) del

brazo corto del cromosoma 11, fenómeno responsable de aproximadamente el 50% de los casos de dicho síndrome.

La paciente continua gestación precisando ingreso por amenaza de parto prematuro en semana 32+3 recibiendo tocolisis y maduración pulmonar fetal.

Ecografía **34+3 semanas**: onfalocele fetal sin cambios significativos respecto a exploraciones previas. Quistes de cordón umbilical. **Placenta anormal**: masa de 82 x 63 x 71 mm heterogénea de predominio ecogénico con moderada-abundante vascularización arterial (IP 0,49) y venosa, compatible con displasia mesenquimal vs corioangioma (dada la patología se orienta como posible displasia mesenquimal).

Se realiza **cesárea programada** en semana 37+3. Naciendo mujer con buenos signos de vitalidad. Placenta ligeramente adherida, se envía para estudio anatomopatológico. Buena evolución postquirúrgica.

AP de placenta: placenta y masa indurada que pesan en conjunto 662 gramos. Placentomegalia.

Corioangioma gigante de 7 cm de diámetro máximo y 112 gramos.

A los 2 meses postparto la paciente acude a consulta por metrorragia persistente.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ecografía en consulta: imagen intracavitaria ecorrefringente de 21 x 28 mm sugestiva de restos ovulares. Se solicita histeroscopia.

Histeroscopia (27/04/2021): Cavidad uterina regular con restos ovulares de 3 cm en cara anterior y fondo. No lesiones focales ni signos de hiperplasia ni vascularización atípica. Ostium tubáricos visibles. Se realiza exéresis de restos ovulares con Myosure.

Informe de Anatomía Patológica: muestra constituida por una proliferación densamente celular, de células de citoplasma amplio eosinófilo y núcleos de tamaño intermedio-grande, hipercromáticos de contornos irregulares, cromatina granular y

nucleolo discreto. Algunos de ellos muestran marcada atipia citológica. Se contabilizan 11 mitosis en 10/CGA. Estudio inmunohistoquímico: p63 negativo, Ki 67>10%, GATA 3 positivo, p53 positivo, BHCG positivo focal.

DIAGNÓSTICO: proliferación atípica del trofoblasto intermedio. El corto periodo de latencia entre la cesárea y la HSC, así como la presencia de vellosidades coriales no permiten establecer con seguridad el diagnóstico de tumor trofoblástico del lecho placentario, pero se recomienda seguimiento estrecho con imagen, HSC y b-HCG.

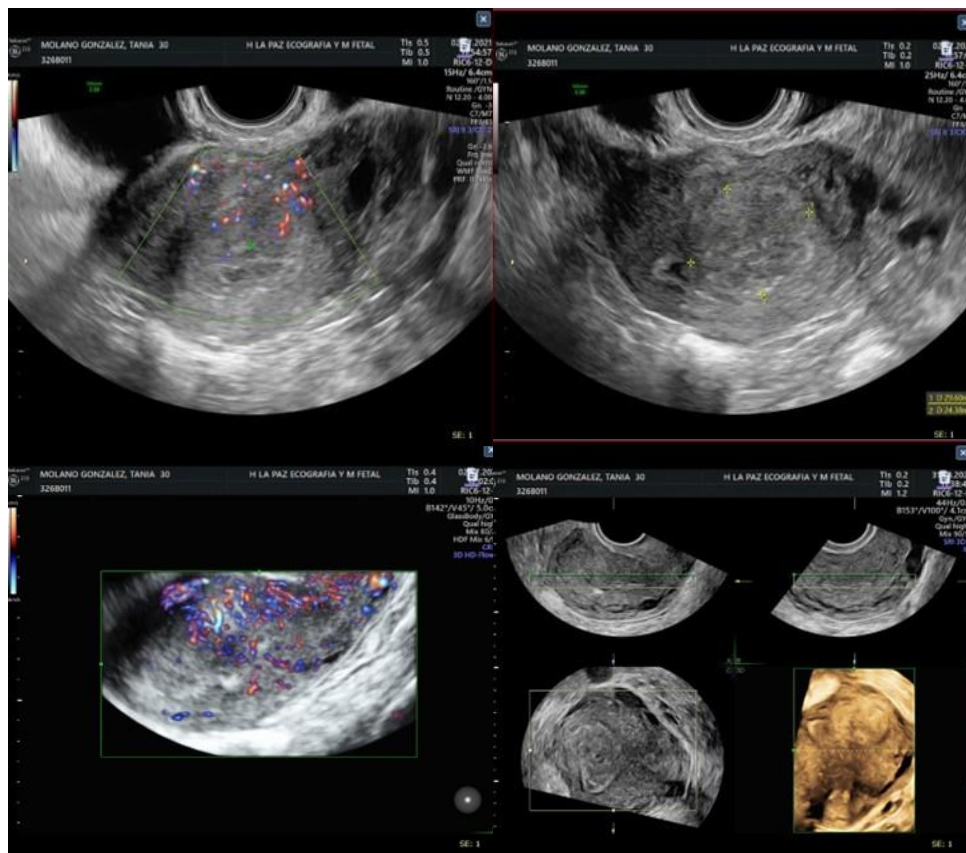


FIG. 11. 11

Ecografía de control (02/07/2021): útero en anteflexión regular, imagen nodular fundamentalmente intramiometrial, mal delimitada, en cara anterior y fondo, hacia la izquierda, con vascularización abundante, que parece tener componente intracavitario. Anejos normales. (FIG.1)

BHCG de control (02/07/2021): 28

Histeroscopia (28/07/2021): Cavidad uterina con nódulo similar a restos ovulares que penetra más del 50% en cara anterior de miometrio de 4 cm. Restos de endometrio de aspecto decidualizado sin lesiones focales ni signos de hiperplasia. Se realiza desinserción de nódulo con electrodo bipolar y exéresis completa con Myosure.

Informe Anatomía Patológica: proliferación atípica del trofoblasto intermedio con mitosis, necrosis, infiltración del miometrio e índice proliferativo de un 20%, sugestiva de **tumor tofoblástico del sitio placentario (PSTT)**.

b-HCG de control (28/07/2021): 49

b-HCG de control (16/08/2021): 25

Ecografía de control (31/08/2021): útero en anteflexión, regular, anejos normales. Nódulo intramiometrial sólido (irregular, bien delimitado en cara anterior), de 21 x 15 x 19 mm, muy vascularizado, sin crecimiento respecto a ecografía previa.

b-HCG de control (31/08/2021): 26

Se presenta el caso en comité multidisciplinar de tumores ginecológicos y se solicita estudio de extensión:

RM pélvica: lesión mal definida en el espesor del miometrio (>50%), con probable componente intraluminal en el cuerno derecho, sin afectación extrauterina (FIG. 2).

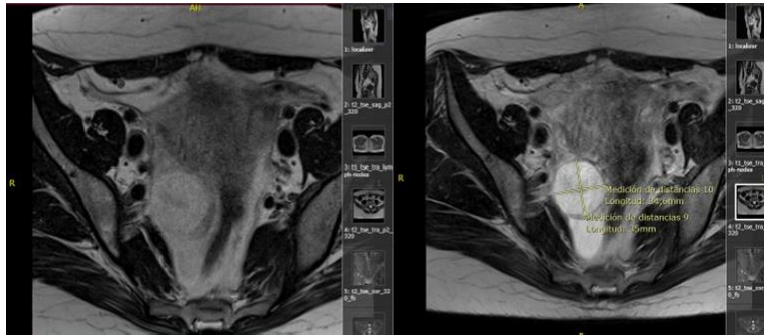


FIGURA 2

TAC tóracoabdominopélvico: micronódulos pulmonares indeterminados. No adenopatías patológicas (FIG. 3).

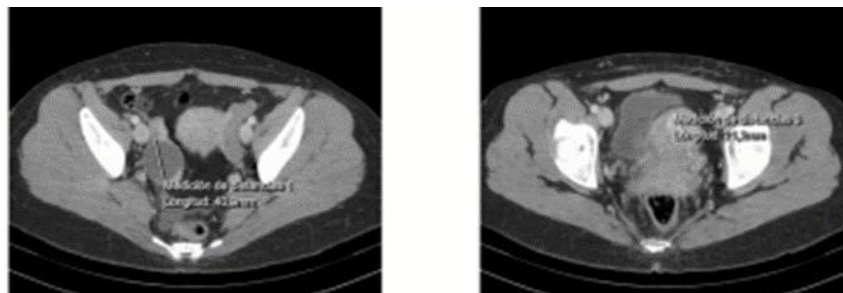


FIGURA 3

TRATAMIENTO: Decisión del comité multidisciplinar de tumores ginecológicos: histerectomía total laparoscópica + salpinguectomía bilateral. Se realiza histerectomía total + salpinguectomía bilateral vía laparoscópica sin incidencias (extracción de pieza por vagina protegida en bolsa). Evolución posquirúrgica favorable.

AP de pieza quirúrgica: Tumor trofoblástico del lecho placentario (PSTT) localizado en cara anterior. Mide 2 x 2 cm con un espesor de 12 mm. El espesor miometrial libre es de 14 mm. Ki 67 es del 21%. Cérvix y trompas libres.

SEGUIMIENTO:

En el comité de tumores se decide seguimiento ya que la infiltración de la pared miometrial es <50% y los márgenes de resección están libres.

Primera revisión en 3 meses: Exploración física ginecológica sin signos de recidiva. Ecografía: no masas pélvicas ni líquido libre. BHCG en sangre: 2.

Control en 3 meses con TAC y BHCG.

TAC de control 08/04: Estabilidad de micronódulos pulmonares, indeterminados. Sin signos de recurrencia. Control en 6 meses con analítica y radiografía de tórax.

CONCLUSIONES/ PUNTOS CLAVE: El tumor del sitio placentario forma parte de la enfermedad trofoblástica gestacional. La alteración del trofoblasto puede provocar enfermedad premaligna como la mola hidatiforme parcial o completa, y en algunos casos enfermedad maligna (neoplasia trofoblástica gestacional) como la mola invasiva, el coriocarcinoma, el tumor del sitio placentario o el tumor trofoblástico gestacional [1]. El tumor del sitio placentario constituye una variante poco frecuente de NTG (0.2-2%), de crecimiento lento y menos invasiva. Presenta menor capacidad metastásica por vía hematológica siendo más frecuente la diseminación vía linfática [2]. La invasión miometrial y el tamaño tumoral son los principales marcadores de riesgo de metástasis al diagnóstico [3]. Para su diagnóstico y seguimiento es importante la seriación de hormona hCG, provocando niveles más bajos de la misma que otras patologías del espectro de la NTG. Es necesario realizar estudio de extensión con TAC tóracoabdominopélvico para descartar enfermedad metastásica así como RM pélvica para evaluar la extensión extrauterina del tumor y la afectación de ganglios pélvicos [4]. La clasificación pronóstica se establece con la estadificación FIGO donde el score mayor o igual a 7 cataloga la NTG como enfermedad de alto riesgo y condiciona el tratamiento posterior, siendo de elección en estos casos la quimioterapia. La histerectomía se plantea como tratamiento inicial en la enfermedad de bajo riesgo o en la enfermedad residual tras tratamiento quimioterápico [5, 6].

En este caso tan complejo y excepcional, queremos resaltar la importancia de la sospecha, el seguimiento estrecho de la paciente y el manejo multidisciplinar. Gracias a dicho seguimiento y al minucioso estudio anatomopatológico la paciente fue diagnosticada y tratada en un estadio temprano de buen pronóstico y con un buen resultado oncológico. Para confirmar el diagnóstico histológico, además del estudio en nuestro centro, se consultó a Servicios externos del Hospital de Boston (USA) y el Great Ormond Street Hospital (UK) coincidiendo todos los centros implicados en el diagnóstico anatomopatológico. Dada la excepcionalidad de la NTG, es fundamental centralizar el manejo de estas pacientes en un hospital con experiencia y con posibilidad de ofrecer un manejo multidisciplinar de esta patología.

Se ha descrito en la literatura la asociación entre el síndrome de Beckwith-Wiedemann y la displasia mesenquimal de placenta sin encontrar una clara asociación con el tumor del sitio placentario. Son necesarios más estudios para esclarecer este paradigma [7, 8].

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Fox H, Sebire NJ. Pathology of the placenta, 3rd ed, Elsevier, Philadelphia 2007.
- (2) Baergen RN, Rutgers JL, Young RH, et al. Placental site trophoblastic tumor: A study of 55 cases and review of the literature emphasizing factors of prognostic significance. *Gynecol Oncol* 2006; 100:511.
- (3) Hassadia A, Gillespie A, Tidy J, et al. Placental site trophoblastic tumour: clinical features and management. *Gynecol Oncol* 2005; 99:603.
- (4) Ngan, H Y et al. "Gestational trophoblastic neoplasia, FIGO 2000 staging and classification." *International journal of gynaecology and obstetrics: the official organ of the International Federation of Gynaecology and Obstetrics* vol. 83 Suppl 1 (2003): 175-7. doi:10.1016/s0020-7292(03)90120-2
- (5) Sociedad Española de Obstetricia y Ginecología (SEGO). Protocolos de la SEGO:

Enfermedad trofoblástica gestacional. Madrid: SEGO; 2005.

- (6) Abu-Rustum, Nadeem R et al. "Gestational Trophoblastic Neoplasia, Version 2.2019, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology." *Journal of the National Comprehensive Cancer Network : JNCCN* vol. 17,11 (2019): 1374-1391.
doi:10.6004/jnccn.2019.0053
- (7) Jiao, L et al. "Intraplacental choriocarcinoma: Systematic review and management guidance."
- (8) *Gynecologic oncology* vol. 141,3 (2016): 624-631.
doi:10.1016/j.ygyno.2016.03.026
- (9) Aoki, Aiko et al. "Beckwith-Wiedemann syndrome with placental chorangioma due to H19- differentially methylated region hypermethylation: a case report." *The journal of obstetrics and gynaecology research* vol. 37,12 (2011): 1872-6.
doi:10.1111/j.1447-0756.2011.01654.x

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



VALVAS DE URETRA POSTERIOR

HOSPITAL SANITAS
LA ZARZUELA

AUTORES: Vicente Orenge Gomis,
Guillermo Fernández Couto,
Lucía Cilleruelo García

CASO CLÍNICO. HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 32 años, gestante de 20 semanas que presenta asma en tratamiento con salbutamol como único antecedente de interés. Su historial obstétrico señala un aborto del primer trimestre que precisó legrado evacuador obstétrico por fracaso del tratamiento médico.

En esta gestación la serología fue normal, grupo y Rh B+ con Coombs indirecto negativo y el cribado combinado del primer trimestre de bajo riesgo para cromosopatías fetales.

Ecografía del primer trimestre sin alteraciones morfológicas, biometría acorde a amenorrea, marcadores de cromosopatías negativos y líquido amniótico normal. Acude a consulta para realización de ecografía del segundo trimestre.

EXPLORACIÓN

ECOGRAFIA DEL SEGUNDO TRIMESTRE (amenorrea de 20 semanas y 4 días).

Presenta un feto en situación longitudinal, presentación cefálica y en flexión forzada por escasez de líquido amniótico. Biometría acorde. Oligoamnios, ILA 5.

Se observan ambos riñones grandes con dilatación pielocalicial bilateral, siendo la pelvis renal izquierda 7 mm y pelvis renal derecha 6 mm, con dilatación de cálices renales bilaterales. El parénquima renal presenta leve aumento de ecogenicidad.

Sin embargo, no se visualizan quistes corticales, ni uréteres dilatados ni ureterocele.

Vejiga discretamente dilatada de 18-20 mm, observándose replección incompleta de la misma durante la exploración. No se evidencia aumento del grosor vesical ni signo keyhole.



Fig. 1, 2 riñón izquierdo y derecho

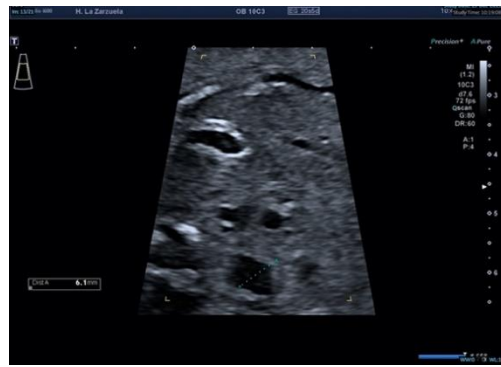


Fig. 3, 4 dilatación pelvis renal bilateral

Nos encontramos ante una dilatación del tracto urinario bilateral de alto riesgo. Debido a la escasez de líquido amniótico se remite a la paciente a urgencias para descartar rotura prematura de membranas, que resulta negativa. Por otra parte, se realiza una ecocardiografía fetal que resulta sin alteraciones, de forma que se programa un próximo control en dos semanas.

CONTROL ECOGRÁFICO

Nos encontramos ante un feto replegado con movimientos fetales normales. Oligoamnios severo. Riñones: pelvis renal izquierda 10 mm, pelvis renal derecha de 10 mm. Dilatación de múltiples cálices renales bilaterales. Presenta aumento de la ecogenicidad del parénquima renal, así como quistes corticales renales bilaterales. Se observan uréteres dilatados en todo su trayecto. La vejiga se encuentra repleccionada durante toda la exploración, con pared engrosada. Signo keyhole.

Diagnóstico: **Oligoamnios severo. Ecografía compatible con LUTO secundario a valvas de uretra posterior.** Se vuelve a recomendar estudio citogenético.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico fue de obstrucción de vías urinarias bajas (LUTO), causado por persistencia de valvas de uretra posterior. Se le explicó a la paciente el pronóstico, que depende en este caso del oligoamnios severo y de la asociación a cromosomopatías.

La obstrucción de vías urinarias bajas (LUTO) es un término que agrupa diversas causas de uropatía obstructiva cuyo origen es distal a la vejiga. Existen múltiples etiologías, pero entre el 50-60% de los casos están representados por la persistencia de valvas uretrales posteriores, y un 20% por la atresia o estenosis uretral (1).

Las valvas de uretra posterior son una anomalía congénita poco frecuente, caracterizada por la presencia de una membrana anómala localizada dentro de la uretra posterior, asociada a una obstrucción significativa de la vejiga que limita su normal vaciado. Se estima una incidencia de 2 por cada 10.000 nacidos vivos.

La obstrucción uretral prolongada durante el periodo neonatal causa anomalías anatómicas y fisiológicas a todos los niveles del tracto urinario.

El fracaso renal es producido por dos mecanismos. En primer lugar, por uropatía obstructiva que ocasiona lesión tubular y glomerular debido al aumento de presión en el tracto urinario superior y es potencialmente reversible tras la resolución de la obstrucción. En segundo lugar, por displasia renal, que suele ser de tipo microquístico y se desarrolla preferentemente en la zona cortical. El grado de displasia renal es el factor más determinante en el desarrollo de insuficiencia renal en pacientes con valvas de uretra posterior ya que es irreversible.

Por otra parte, la obstrucción del tracto urinario inferior y el deterioro renal secundario a la misma se asocia también a diversos grados de hipoplasia pulmonar.

El objetivo del diagnóstico es descartar anomalías asociadas, evaluar la función renal y valorar el beneficio potencial de la terapia fetal.

Las principales herramientas diagnósticas son: la ecografía, la amniocentesis o biopsia corial, y la vesicocentesis.

Podemos encontrar un amplio espectro de signos ecográficos sugestivos de valvas de uretra posterior, tales como: dilatación persistente de la vejiga y la porción proximal de la uretra, engrosamiento de la pared vesical >2mm, uréteres dilatados y tortuosos, dilatación de la pelvis renal y el característico signo keyhole.

La obstrucción de vías urinarias se asocia en un 12% con alteraciones cromosómicas, lo que justifica el estudio genético mediante procedimientos invasivos. En casos de oligoamnios se optará por la biopsia corial. Otra alternativa válida es la obtención de material genético mediante vesicocentesis.

La obtención de orina fetal mediante vesicocentesis permite valorar la función renal mediante el análisis de sodio, calcio y β 2-microglobulina.

El dato más relevante respecto al compromiso renal es la detección de la displasia, cuyo signo ecográfico de sospecha es la visualización de múltiples quistes e hiperecogenicidad del parénquima renal. Por otra parte, el oligoamnios es un hallazgo relacionado con la severidad y duración de la obstrucción.

PRONÓSTICO

Se considera que el factor pronóstico más importante es el establecimiento de oligoamnios severo. Otros factores de mal pronóstico serían: la aparición ecográfica de quistes corticales renales, el aumento de marcadores en orina fetal y la dilatación del sistema urinario diagnosticada antes de las 23 semanas.

La mortalidad puede llegar hasta el 80%, asociada principalmente a la hipoplasia pulmonar e insuficiencia renal (2).

En cuanto a los supervivientes, la mayoría de ellos tendrá alteraciones pulmonares y renales a largo plazo (2), incluso aquellos sometidos a tratamiento intraútero. El 30% de los pacientes precisa diálisis y trasplante renal. Las complicaciones respiratorias ocurren en el 50% pacientes, principalmente con infecciones recurrentes.

TRATAMIENTO

Las opciones terapéuticas son: manejo conservador, terapia fetal en casos seleccionados, e interrupción voluntaria del embarazo (3). Entre las técnicas de terapia fetal encontramos el shunt vesicoamniótico y la cistoscopia fetal. Dichas técnicas tienen como objetivo mejorar la supervivencia y minimizar las complicaciones renales y respiratorias.

El manejo conservador suele ser habitual, debido parcialmente a la ausencia de criterios adecuados para la selección de pacientes en la terapia fetal.

SEGUIMIENTO

Ante los datos de mal pronóstico, oligoamnios severo, presencia de quistes renales corticales bilaterales y dilatación precoz del sistema urinario se realizaron controles ecográficos seriados y la paciente fue derivada a otro centro de referencia de intervención fetal, donde precisó de la realización de un shunt vesicoamniótico.

Actualmente sabemos que el recién nacido precisó de diálisis peritoneal y está a la espera de realización de trasplante renal.

CONCLUSIONES.

La obstrucción del tracto urinario inferior causada por la presencia de valvas uretrales posteriores se asocia a una importante morbimortalidad neonatal.

La presencia de dilatación persistente de la vejiga y la porción proximal de la uretra, engrosamiento de la pared vesical >2mm, uréteres dilatados y tortuosos y dilatación de la pelvis renal son signos ecográficos característicos de dicha patología.

La existencia de quistes renales corticales, así como el aumento de la ecogenicidad del parénquima renal traducen la afectación de la función renal y ensombrecen el pronóstico fetal, aunque el factor más determinante, pero no definitivo, parece ser la cantidad de líquido amniótico.

El objetivo del diagnóstico es descartar anomalías asociadas, evaluar la función renal y valorar la posibilidad de terapia fetal.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Ruano R et al. Fetal intervention for severe lower urinary tract obstruction: a multicenter case-control study comparing fetal cystoscopy with vesicoamniotic shunting. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015;45;452-8.
- (2) Freedman AL, Johnson MP, Smith CA, et al. Longterm outcome in children after antenatal intervention for obstructive uropathies. *Lancet* 1999;354;374-7.
- (3) Morris RK et al. Percutaneous vesicoamniotic shunting versus conservative management for lower urinary tract obstruction (PLUTO): a randomized trial. *Lancet* 2013;382;1496-506.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



MELANOMA VULVAR: DE OSCURO A NEGRO

HOSPITAL UNIVERSITARIO
DOCE DE OCTUBRE

AUTORES: Gloria González Tristante,
Joana Izquierdo de la Fuente,
Laura Beltrán Parra

MOTIVO DE CONSULTA

Mujer de 65 años sin antecedentes personales de interés, con cribados ginecológicos de mama y cérvix actualizados y negativos.

Acude a consulta en abril de 2019 por presentar una lesión en región vulvar de meses de evolución que no mejora a pesar de diversos tratamientos (hidratantes vaginales, corticoides tópicos, extracto de centella asiática, etc.).

EXPLORACIÓN FÍSICA, PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y DIAGNÓSTICO

A la exploración se objetiva un nódulo asimétrico, indurado, de 1 cm en labio menor izquierdo con alguna zona blanquecina en su interior y captación débil de ácido acético, planteándose un diagnóstico diferencial inicial entre liquen plano o escleroatrófico. No se palpan adenopatías inguinales. El cérvix es de aspecto y consistencia normal, bien epitelizado. Se decide realizar biopsia de la lesión para estudio anatomopatológico cuyo resultado es *“melanoma lentiginoso nivel III de Clark, de 1,2 mm de espesor de Breslow, no ulcerado, sin respuesta inflamatoria y sin mitosis”*.

Para descartar otras localizaciones de melanoma se realiza un examen de la piel de todo el cuerpo y un examen ocular que son normales. Se solicita una ecografía inguinal bilateral que no detecta ganglios sospechosos y un PET-TC con resultado de *melanoma locorregional* (Figura 1).

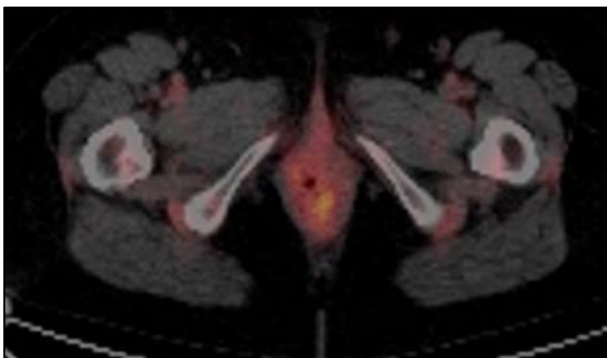


Figura 1. PET-TC que muestra captación lineal de 1 cm en labio menor izquierdo.

TRATAMIENTO

Se plantea la cirugía como tratamiento inicial, realizándose en junio de 2019 una vulvectomy parcial anterior con biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC) inguinal derecho del que se obtienen dos ganglios que se estudian en diferido.

El resultado anatomopatológico definitivo informa de *“melanoma vulvar estadio IIIC (pT3bN2aM0) de 3,4 mm de espesor Breslow, ulcerado, Clark III, con infiltrado inflamatorio leve”*. El estudio de los dos ganglios centinelas revela *“micrometástasis subcapsulares de 1 y 0,7 mm respectivamente”*.

Se desestima en comité multidisciplinar la realización de linfadenectomía inguinal puesto que las metástasis son menores de 2 mm y se plantea el seguimiento periódico de la paciente con ecografías inguinales y PET-TC.

Se realiza el estudio del estadio mutacional del tumor (BRAF nativo y KIT mutado) y se inicia tratamiento adyuvante con 8 ciclos de nivolumab (inmunoterapia) por parte del servicio de oncología médica.

SEGUIMIENTO

En el PET-TC de control de diciembre de 2019 se observa un aumento del metabolismo en introito vaginal. A la exploración se visualiza una lesión excrecente en intercuadrantes derechos de cérvix, de aproximadamente 2 cm de diámetro, de consistencia dura y con áreas ulceradas (Figura 2). El cérvix no está aumentado de tamaño y no hay infiltración de parametrios. Se toman múltiples biopsias con resultado de *recidiva de melanoma en cérvix*.

Dada la presencia de lesiones satélites en fondo de saco vaginal se desestima la conización y se realiza histerectomía, anexectomía bilateral y extirpación de rodete vaginal en marzo de 2020 con posterior braquiterapia endocavitaria.

Figura 2. Recidiva de melanoma en cérvix. Tumoración violácea pediculada de 2 cm.



En junio de 2020 aparecen nódulos pulmonares sugestivos de metástasis (Figura 3) por lo que se escala a imatinib (tratamiento de segunda línea).

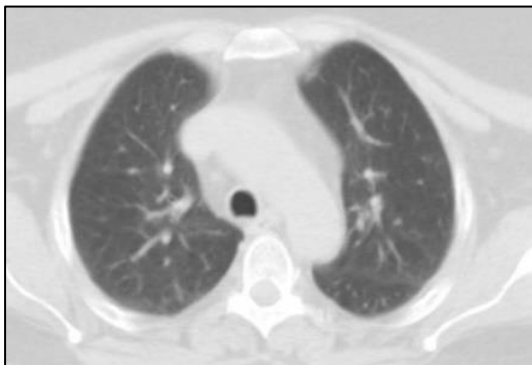


Figura 3. Nódulos pulmonares de nueva aparición sugestivos de malignidad.

A partir de marzo de 2021 aumentan los nódulos pulmonares y aparecen lesiones óseas, mediastínicas y hepáticas. Dada la evidencia de progresión se inicia Ipilimumab (tercera línea de tratamiento adyuvante).

En los estudios de imagen posteriores continúa la progresión de las lesiones por lo que se inicia quimioterapia paliativa, inicialmente con dacarbacina y posteriormente con taxol-carboplatino.

En febrero de 2022 acude a Urgencias por clínica de focalidad neurológica (afasia nominal y desconexión del medio). En el TC se objetivan lesiones cerebrales en parietal izquierdo con sangrado y edema perilesional (Figura 4). Se estabiliza a la paciente mediante la administración de corticoterapia intravenosa y posteriormente se administra radioterapia holocraneal paliativa.



Figura 4. Metástasis intracraneales con componente hemorrágico.

Tres meses más tarde acude a Urgencias por empeoramiento clínico con crisis comiciales e inestabilidad hemodinámica produciéndose finalmente el fallecimiento de la paciente.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

Los melanomas ginecológicos son raros y agresivos, con una edad media al diagnóstico de 50-60 años (1).

La vulva es la localización más frecuente (70%), seguido de la vagina y el cérvix. En esta última localización solo se han descrito 80 casos (1,2).

La presentación clínica más habitual es la de un nódulo asimétrico y marrónáceo (aunque el 10% pueden ser amelanóticos), que puede estar o no ulcerado y se suele localizar en clítoris, labios mayores o pared vaginal anterior. Puede acompañarse de prurito o sangrado. Las metástasis suelen localizarse a nivel pulmonar, óseo, peritoneal, hepático o cerebral (1).

Se debe hacer diagnóstico diferencial con otras lesiones pigmentadas como el nevus o la melanosis vulvar y con lesiones no pigmentadas como el liquen (2).

Ante un hallazgo sospechoso se debe realizar una exploración ginecológica (siendo muy útil el colposcopio) y de las cadenas ganglionares inguinales. La lesión debe biopsiarse, siendo por tanto el diagnóstico anatomopatológico (1,2).

El estudio de extensión requiere un examen de la piel de todo el cuerpo y un examen ocular que descarte otros melanomas primarios. Además, se debe realizar una ecografía inguinal ganglionar (con punción y aspiración con aguja fina si hay ganglios positivos) y un PET-TC corporal que descarte extensión local o a distancia (1-3).

Los principales factores pronósticos son el estadio tumoral, el grosor del tumor (Breslow), la afectación ganglionar y la presencia de ulceración (4).

El tratamiento debe ser individualizado y guiado por un comité multidisciplinar. El tratamiento de elección es la escisión local amplia de la lesión con márgenes quirúrgicos de 1 cm en pacientes sin evidencia de metástasis a distancia, preservando la continencia urinaria, anal y la función sexual (3).

Si los ganglios inguinales son clínicamente positivos se realiza linfadenectomía inguinal. En estadios >pT2a (Breslow >1mm o 0,8-1 mm ulcerado), si los ganglios inguinales son clínicamente negativos se realiza BSGC con estudio en diferido y sólo se realizará linfadenectomía si existe invasión extracapsular (3).

En pacientes con estadio > III se recomienda el estudio mutacional (c-KIT, NRAS, BRAF) y la inmunoterapia adyuvante (nivolumab, pembrolizumab, imatinib, ipilimumab) (2,3). Las guías clínicas recomiendan la inmunoterapia como primera indicación frente a la quimioterapia (3).

La radioterapia se utiliza en pacientes de alto riesgo con difícil control locorregional y márgenes afectados o si no hay posibilidad de inmunoterapia (3).

La cirugía de las recidivas queda reservada para lesiones locales en las que puedan obtenerse márgenes libres de enfermedad (3).

El seguimiento consiste en exploración física y/o pruebas de imagen (PET-TC, ecografía inguinal) cada 3-6 meses durante 2-5 años y luego anualmente (3).

A pesar de estos tratamientos, el pronóstico de las pacientes es muy pobre: supervivencia global a los 5 años del 37-50% para el melanoma vulvar, 13-32% para el vaginal y 10% para el cervical (1).

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Gadducci A, Carinelli S, Guerrieri M, Aletti G. Melanoma of the lower genital tract: Prognostic factors and treatment modalities. *Gynecol Oncol.* 2018;150(1):180-189.
- (2) Wohlmuth C, Wohlmuth-Wieser I. Vulvar Melanoma: Molecular Characteristics, Diagnosis, Surgical Management, and Medical Treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2021;22(5):639-651.
- (3) Michielin O, Van Akkooi A, Lorigan P, Ascierto P, Dummer R et al. ESMO consensus conference recommendations on the management of locoregional melanoma: under the auspices of the ESMO Guidelines Committee. *Ann Oncol.* 2020;31(11):1449-1461.
- (4) Wohlmuth C, Wohlmuth-Wieser I, May T, Vicus D, Gien LT et al. Malignant Melanoma of the Vulva and Vagina: A US Population-Based Study of 1863 Patients. *Am J Clin Dermatol.* 2020;21(2):285-295.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



HIPERANDROGENISMO EN MUJERES PREMENOPÁUSICAS. “DEL DICHO AL HECHO”

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
CLÍNICO SAN CARLOS**

AUTORES: Huerga López C,
Bellón del Amo M
García Santos FJ

MOTIVO DE CONSULTA

Paciente de 36 años sin antecedentes personales de interés, nuligesta, portadora de DIU de cobre. Menarquia a los 13 años.

Acude a consulta de ginecología remitida desde el centro de Atención Primaria para retirada de DIU porque refiere trastornos menstruales (baches amenorreicos) desde el año 2020, aunque ella relaciona con la infección por COVID-19 y la vacunación.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la exploración ginecológica llama la atención la hipertrofia del capuchón clitorideo y el discreto aumento del vello púbico, a pesar de que la paciente refería haberse realizado la depilación láser y no había percibido ese aumento de tamaño. El resto del aparato genital externo a la exploración era normal. Asimismo, se observa acné e hirsutismo, sin presentar otros signos de virilización asociados.

En la ecografía ginecológica se objetiva una formación quística, anecoica y de paredes finas compatible con una persistencia folicular en ovario derecho, por lo que se cita una nueva ecografía en tres meses y una analítica hormonal.

En la analítica realizada se objetiva un aumento de andrógenos con testosterona total de 11.4 nmol/L (valores normales: 0.4 – 2.6), androstendiona > 10 ng/mL (0.3 – 5.3) y DHEA-s > 27, µmol/L (0.62-7.22) con cortisol normal, motivo por el que se consulta con el Servicio de Endocrinología.

En la anamnesis dirigida realizada por los endocrinos, la paciente no refiere cambios de peso, estrías ni otra sintomatología añadida. Ante la sospecha de tumor suprarrenal se solicitó TC abdominal, ya que se consideró que el aumento de andrógenos tendría como probable origen las glándulas suprarrenales.

En TC se objetiva un nódulo adrenal izquierdo de 53 x 38 mm, que no tiene atenuación basal típica de adenoma y que realza de manera heterogénea tras la administración de

contraste (Figuras 1 y 2), que pudiera estar en relación con carcinoma como primera posibilidad, en relación con el cuadro clínico.

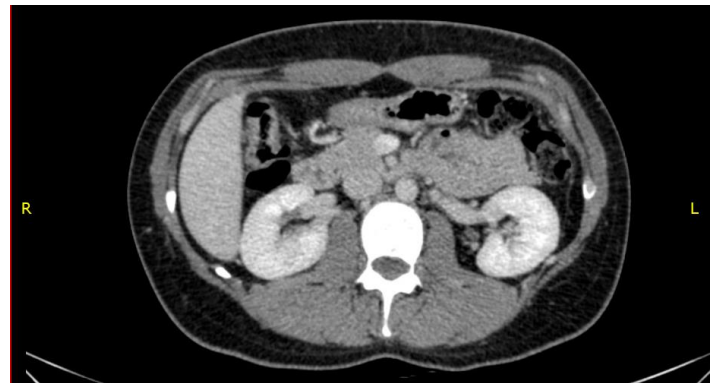


Figura 1: Nódulo adrenal izquierdo.

Figura 2: Corte a nivel renal, no alteraciones a ese nivel.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

La paciente es derivada al servicio de Cirugía General para tratamiento quirúrgico, programándose una adrenalectomía izquierda abierta por alta sospecha de tumor adrenal maligno.

Una vez realizada, el informe definitivo de Anatomía patológica informa de:
Adenoma adrenocortical. Margen de resección libre de afectación neoplásica.

Tres semanas tras la cirugía se observa en la analítica sanguínea normalización de los niveles de testosterona total, androstendiona y DHEA-s.

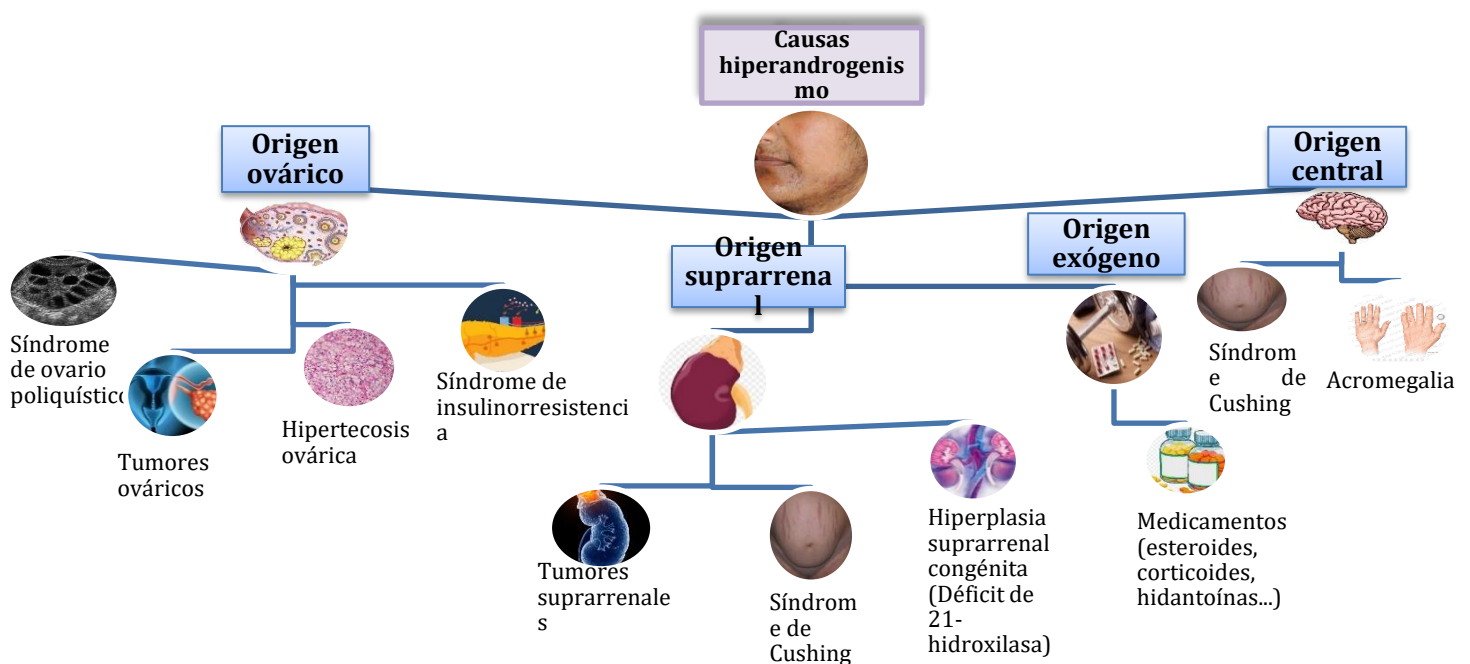
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL HIPERANDROGENISMO

El hiperandrogenismo es la endocrinopatía más común entre las mujeres en edad reproductiva, y comprende un grupo heterogéneo de trastornos. El hirsutismo es el principal síntoma, claramente derivado del aumento de andrógenos; para su evaluación y tratamiento se suele utilizar el sistema de puntuación Ferriman-Gallwey. Asimismo, el acné y la alopecia androgénica pueden considerarse signos de un exceso de estos, especialmente si van asociados a trastornos menstruales o a otras manifestaciones clínicas relacionadas con el aumento de dichas hormonas.

La gran mayoría de las mujeres que presentan estos síntomas o signos de hiperandrogenismo padecen el síndrome de ovario poliquístico (SOP). Afecta alrededor del 5-10% de las mujeres y los criterios de Rotterdam son los preferidos para su diagnóstico (1). Como sabemos se han de cumplir dos de los tres criterios: oligo y/o anovulación, signos clínicos y/o bioquímicos de hiperandrogenismo y ovarios de aspecto poliquístico en la ecografía. La presencia de sobrepeso u obesidad debe hacernos sospechar aún más.

Sin embargo, tenemos que pensar en otros trastornos endocrinos subyacentes.

Por tanto, se recomienda siempre solicitar una analítica hormonal completa que incluya la medición de la testosterona total y libre, DHEAS, BHCG, FSH, LH, TSH, PRL, glucemia, perfil lipídico y una prueba de 17-hidroxiprogesterona que se ha de realizar por la mañana (2).



En la figura 3 se recogen las principales causas de hiperandrogenismo en mujeres premenopáusicas según el origen (3).

Entre estas patologías cabe destacar los tumores suprarrenales.

La mayoría de los tumores adrenocorticales son adenomas benignos, no funcionales, que se descubren incidentalmente en pruebas de imagen (incidentalomas suprarrenales). Otros son secretores de hormonas, que causan el síndrome de Cushing, aldosteronismo primario o, con mucha menor frecuencia, la virilización. Por otra parte, los carcinomas suprarrenales producen más clínica de hiperandrogenismo en comparación con los adenomas (4).

Sin embargo, estos son tumores raros, con una incidencia de 1-2 / 1.000.000 de habitantes por año. A menudo son tumores agresivos, que pueden ser funcionales y causar síndrome de Cushing y/o virilización, o no funcionales y presentarse como una masa abdominal o un hallazgo incidental. Estos carcinomas pueden desarrollarse a cualquier edad, pero presentan una distribución etaria bimodal, con picos antes de los 5 años y en la cuarta o quinta década de la vida (5). La agresividad y ritmo de progresión es más rápida en adultos que en niños. La mitad de los pacientes adultos tienen un estadio de la enfermedad relativamente avanzado al diagnóstico. Además, las mujeres lo desarrollan con mayor frecuencia que los hombres.

Los carcinomas suelen ser más grandes al momento del diagnóstico y presentan mayores niveles de testosterona (4).

CONCLUSIONES

Ante una paciente con clínica de hiperandrogenismo e irregularidades menstruales es importante solicitar una analítica hormonal completa que incluya hormonas sexuales masculinas. La etiología más común de hiperandrogenismo es de causa ovárica; sin embargo, no es la única que puede justificar la clínica.

Si los niveles de testosterona son superiores a 200 ng/dL se debe descartar una causa orgánica que justifique ese aumento.

Es muy importante incluir en nuestro diagnóstico diferencial causas de etiología suprarrenal, especialmente si la DHEAS o la androstenediona están elevadas, incluidos los tumores en esta localización.

En la bibliografía revisada, los pacientes con adenomas suprarrenales productores de andrógenos presentan una resolución de la virilización, el hirsutismo y los marcadores bioquímicos tras una cirugía exitosa.

Se recomienda una vigilancia clínica, analítica y radiológica de forma regular ya que se desconoce la historia natural de estas lesiones; pero es cierto que parece que hay poco o ningún riesgo de recurrencia o transformación maligna durante el primer año después del tratamiento quirúrgico (6).

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Bozdag G, Mumusoglu S, Zengin D, Karabulut E, Yildiz BO. The prevalence and phenotypic features of polycystic ovary syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Hum Reprod Oxf Engl.* diciembre de 2016;31(12):2841-55.
- (2) Matheson E, Bain J. Hirsutism in Women. *Am Fam Physician.* 1 de agosto de 2019;100(3):168-75.
- (3) Unluhizarci K, Kaltsas G, Kelestimur F. Non polycystic ovary syndrome-related endocrine disorders associated with hirsutism. *Eur J Clin Invest.* enero de 2012;42(1):86-94.
- (4) Di Dalmazi G. Hyperandrogenism and Adrenocortical Tumors. *Front Horm Res.* 2019; 53:92-9.
- (5) Ng L, Libertino JM. Adrenocortical carcinoma: diagnosis, evaluation and treatment. *J Urol.* enero de 2003;169(1):5-11.
- (6) LaVoie M, Constantinides V, Robin N, Kyriacou A. Florid hyperandrogenism due to a benign adrenocortical adenoma. *BMJ Case Rep.* 30 de julio de 2018;2018:bcr-2018-224804

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**“LA UNIÓN HACE
LA FUERZA”
CASO CLÍNICO DE
ACRETISMO
PLACENTARIO**

**HOSPITAL GENERAL
UNIVERSITARIO
GREGORIO MARAÑÓN**

AUTORAS: M^a Mercedes Sánchez
Rodríguez, Marta Feltrer Hidalgo,
Almudena Miñano Valverde

MOTIVO DE CONSULTA Y ANAMNESIS

Mujer de 33 años de edad, gestante de 26+5 semanas, que es derivada a la Consulta de Alto Riesgo Obstétrico de nuestro hospital por sospecha de acretismo placentario. Como antecedentes relevantes presenta una conización en 2015 y dos cesáreas previas. La paciente se encuentra asintomática.

En lo referente al control gestacional, es estrictamente normal hasta la fecha.

Los hallazgos ecográficos en este momento sugieren un *Score* alto para acretismo placentario y sospecha diagnóstica de placenta pércreta con afectación vesical.

En las ecografías de control realizadas en las semanas posteriores se objetivan signos cada vez más claros de acretismo. Se informa a la paciente de la complejidad clínica de caso, del riesgo hemorrágico y la necesidad de realizar histerectomía en el momento de la finalización de la gestación.

Posteriormente, la paciente acude a urgencias en semana 31+3 por presentar sangrado vaginal, y es ingresada en la planta de hospitalización de Obstetricia de alto riesgo con diagnóstico de metrorragia del tercer trimestre asociada a sospecha de placenta pércreta, para observación y maduración pulmonar fetal. Durante el ingreso la paciente permanece estable, con escaso sangrado de forma esporádica. Se presenta el caso en sesión clínica multidisciplinar, en la que se decide observación estrecha e ingreso hasta finalización del embarazo, que será por cesárea en semana 34 con histerectomía posterior.

DIAGNÓSTICO Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La primera exploración ecográfica realizada en nuestro centro en la semana 26 mostraba una placenta situada en cara anterior con lagunas vasculares en más del 50% del lecho placentario y pérdida de la diferenciación placento-miometrial. El miometrio en segmento inferior es menor a 1 mm, se observan indentaciones en pared vesical posterior, con un predominio de *doppler* arterial en miometrio. La conclusión es un *score* alto para acretismo placentario, con sospecha de placenta pércreta con infiltración vesical.

La sospecha diagnóstica se complementó con una resonancia magnética en la semana 32, describiéndose una placenta baja anterior que llega a contactar, sin cubrir, el orificio cervical interno. Presencia de lagos venosos hacia segmento anterior e inferior, sin aparente extensión de los mismos a los órganos vecinos. Se identifica la línea hipointensa correspondiente con un miometrio adelgazado y sin clara imagen en RM de infiltración de la vejiga. En la región supraumbilical de la porción más craneal de la placenta se observa una peor definición de la línea hipointensa miometrial. (Figuras 1 y 2)



Figura 1. Resonancia magnética en T2

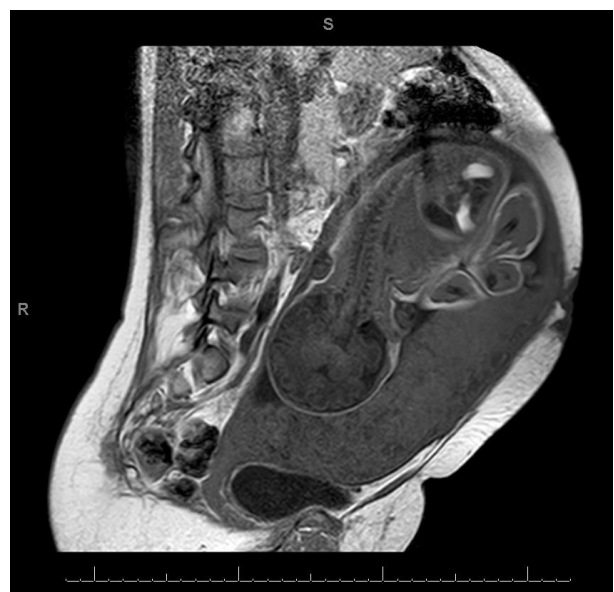


Figura 2. Resonancia magnética en T2

En ecografías posteriores se describieron los siguientes hallazgos: placenta anterior marginal con lagos venosos frecuentes e irregulares (grado 3), borramiento del miometrio a nivel de segmento uterino inferior (figura 3), espiculaciones en interfase segmento-vesical y puentes vasculares (figura 4): Score placenta acreta 9 (probabilidad de invasión miometrial 96%). La placenta llega en su polo superior a cicatriz periumbilical.



Figura 3. Adelgazamiento miometrial. Desaparición o irregularidad del área hipoecoica retroplacentaria (*clear zone*)

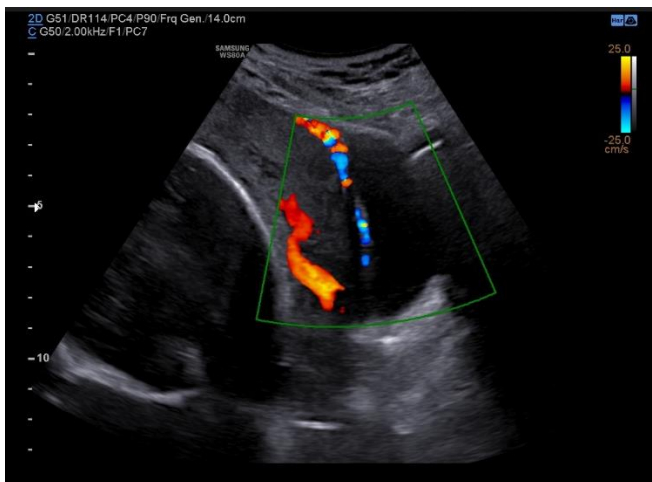


Figura 4. Adelgazamiento e hipervascularización miometrial con puentes vasculares. Lagunas vasculares.

TRATAMIENTO. FINALIZACIÓN DE LA GESTACIÓN

Como se ha comentado previamente, se efectuó una cesárea en la semana 34 (previa maduración fetal con corticoides) y posteriormente una histerectomía.

La cirugía se abordó desde un enfoque multidisciplinar en el cual estuvieron implicados los servicios de Obstetricia, Anestesia, Urología, Hematología (Banco de sangre) y Radiología Intervencionista.

La intervención comenzó por parte de Radiología Intervencionista, quienes tras canalizar el acceso femoral de manera ecoguiada, introdujeron un balón de oclusión aórtico (REBOA) en segmento aórtico infrarrenal.

Tras la colocación del balón se llevó a cabo la cesárea bajo anestesia general.

En cuanto a la técnica quirúrgica, se realizó una laparotomía media infra y supraumbilical. Los hallazgos intraoperatorios consistieron en la visualización de una placenta pércrta que llegaba a serosa uterina sin afectación vesical. Se procedió a una histerotomía corporal media-alta con extracción de un feto varón en podálica. Posteriormente se procedió a una histerorrafia en bloque con sutura continua. Se realizó una histerectomía total según la técnica habitual, utilizando Ligasure®. Durante el procedimiento se infló el balón aórtico en 4 ocasiones (después de la extracción fetal) de 15 minutos cada una, con posterior desinflado (un total de 55 minutos). Una vez finalizada la histerectomía, Urología procedió a comprobar la integridad vesical mediante el llenado de la vejiga con 200 ml de suero salino fisiológico.

Durante la intervención, la paciente precisó la administración de un concentrado de hematíes, fibrinógeno y de ácido tranexámico intravenoso. A pesar de las todas las medidas empleadas para la disminución del riesgo hemorrágico la cuantificación de la pérdida hemática en el procedimiento fue de 2670 ml.

La paciente tuvo un postoperatorio sin incidencias. La analítica de control en la planta de puerperio fue de una hemoglobina de 8'5 g/dL, requiriendo tratamiento con ferroterapia intravenosa.

Se indicó alta domiciliaria con control en la consulta de Puerperio Patológico.

SEGUIMIENTO

La paciente acudió a la revisión en la consulta de Puerperio a las 3 semanas del alta. Presentó un postoperatorio sin complicaciones y una recuperación postquirúrgica adecuada.

En cuanto al análisis anatomopatológico de la pieza de histerectomía, fue informada como placenta íncrta dada la presencia de vellosidades coriales que invadían el miometrio, sin objetivarse en los cortes examinados signos de afectación serosa.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

El acretismo placentario, o como se denomina en la actualidad espectro de placenta ácreta (PAS), es una patología que consiste en una placentación anómala con invasión miometrial, configurando un espectro que comprende tres entidades distintas. La placenta ácreta, la más frecuente, consiste en vellosidades coriales que se insertan directamente sobre el miometrio. En segundo lugar se encuentra la placenta íncrta, en la que las vellosidades coriales invaden el miometrio. La forma más infrecuente de esta entidad sería la placenta pércreta. En esta, las vellosidades coriales invaden miometrio y serosa uterina o incluso órganos adyacentes como la vejiga.

Es una patología cuya incidencia se encuentra en ascenso por el aumento del número de cesáreas. Su importancia radica en la importante morbimortalidad que conlleva, con elevadas tasas de hemorragia postparto y de histerectomía puerperal. Algunos estudios informan de una tasa de mortalidad materna de hasta el 7%. La identificación de factores de riesgo (antecedentes de placenta ácreta, placenta previa, cesárea anterior, cirugías uterinas previas, etc.) es fundamental para realizar el diagnóstico. Este se basará en la ecografía obstétrica, que debe identificar signos ecográficos como desaparición de la "clear zone", las lagunas vasculares, la interrupción de la pared vesical, el adelgazamiento miometrial y la hipervascularización vesical entre otros.

Es crucial un diagnóstico precoz que permita la optimización de tratamiento de estas pacientes, con la planificación de la finalización de la gestación en centros de tercer nivel que dispongan de un equipo entrenado para un abordaje multidisciplinar que prevea complicaciones quirúrgicas como posible lesión de órganos adyacentes y, sobre todo, la pérdida hemorrágica asociada. Esta se puede prevenir con estrategias como la utilizada en nuestro caso, el balón de oclusión aórtico.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Resnik, R., Lockwood, C. J., Moore, T., Greene, M. F., Copel, J., & Silver, R. M. (Eds.). (2019). *Creasy & Resnik. Medicina materno-fetal: Principios y práctica*. Elsevier Health Sciences.
- (2) Hobson, S. R., Kingdom, J. C., Murji, A., Windrim, R. C., Carvalho, J. C., Singh, S. S., ... & Allen, L. M. (2019). No 383—Dépistage, diagnostic et prise en charge des troubles du spectre du placenta accreta. *Journal of Obstetrics and Gynaecology Canada*, 41(7), 1050-1066.çKayem,
- (3) Jain, V., Bos, H., & Bujold, E. (2020). Guideline No. 402: diagnosis and management of placenta previa. *Journal of Obstetrics and Gynaecology Canada*, 42(7), 906-917.
- (4) Silver, R. M., & Branch, D. W. (2018). Placenta Accreta Spectrum. *The New England journal of medicine*, 378(16), 1529–1536.
- (5) Jauniaux, E., Collins, S., & Burton, G. J. (2018). Placenta accreta spectrum: pathophysiology and evidence-based anatomy for prenatal ultrasound imaging. *American journal of obstetrics and gynecology*, 218(1), 75–87.
- (6) Jauniaux, E., Ayres-de-Campos, D., Langhoff-Roos, J., Fox, K. A., Collins, S., & FIGO Placenta Accreta Diagnosis and Management Expert Consensus Panel (2019). FIGO classification for the clinical diagnosis of placenta accreta spectrum disorders. *International journal of gynaecology and obstetrics: the official organ of the International Federation of Gynaecology and Obstetrics*, 146(1), 20–24.
- (7) Jauniaux, E., Kingdom, J. C., & Silver, R. M. (2021). A comparison of recent guidelines in the diagnosis and management of placenta accreta spectrum disorders. *Best practice & research. Clinical obstetrics & gynaecology*, 72, 102–116.
- (8) Di Mascio, D., Calì, G., & D'antonio, F. (2019). Updates on the management of placenta accreta spectrum. *Minerva ginecologica*, 71(2), 113–120.
- (9) Morlando, M., & Collins, S. (2020). Placenta Accreta Spectrum Disorders: Challenges, Risks, and Management Strategies. *International journal of women's health*, 12, 1033–1045.

- (10) Einerson, B. D., & Branch, D. W. (2018). Surgical Management of Placenta Accreta Spectrum. *Clinical obstetrics and gynecology*, 61(4), 774–782.
- (11) Aryananda, R. A., Nieto-Calvache, A. J., Cininta, N. I., Bachtiar, C. A., Wardhana, M. P., Vergara Galliadi, L. M., Messa Bryon, A., & Burgos Luna, J. M. (2021). Management of placenta accreta spectrum disorders in COVID 19 patients. *The journal of maternal-fetal & neonatal medicine: the official journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstetricians*, 1–4.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



CASO CLÍNICO: LÁSER

HOSPITAL UNIVERSITARIO

SEVERO OCHOA

AUTORES: Jesús María García Sos,
Paloma González Rodríguez,
Beatriz de Alcalá Valcárcel

ANAMNESIS

Mujer de 69 años remitida a la unidad del tracto genital inferior desde el servicio de Dermatología para valoración por parte de Ginecología, al presentar un cuadro de años de evolución de Liquen Escleroso Vulvar (LEV).

Refieren progresión de enfermedad, para valorar otros tratamientos alternativos, por enterramiento completo de uretra, a pesar de que no tiene dificultad para la micción y desaparición prácticamente de entrada de vagina.

Antecedentes personales

NRAMC; No tabaco, no alcohol, no otros hábitos tóxicos

HTA en tratamiento; Nódulos tiroideos (hipertiroidismo que implicó tratamiento con iodo radiactivo, sin necesidad de medicación en el momento actual).

Liquen plano en mucosas

Antecedentes familiares: Sin interés

Antecedentes ginecológicos

No antecedentes de ca ginecológico

GAV: 4/0/4 (4 PE)

Menopausia: 55 años

MOTIVO DE LA CONSULTA

En 2015 tras visualización de lesiones se le realizó biopsia de vulva con resultado de liquen escleroso.

En tratamiento por parte de Dermatología debido a lesiones compatibles con Liquen Plano en mucosa oral y Liquen Escleroso en vulva [1].

Diversos tratamientos a nivel vulvar como corticoides, tacrólimus, metotrexate e hidroxicloroquina.

Refiere mejoría parcial con clobetasol cuando presenta exacerbaciones del cuadro, pero sin tolerancia de manera habitual.

Actualmente en tratamiento con promestrieno (crema vaginal) y ospemifeno.

En dos ocasiones ha recibido terapia fotodinámica.

El síntoma principal que presenta la paciente es prurito ocasional, con escozor/dolor en genitales externos continuo. A pesar de todos los tratamientos, no se ha podido frenar el curso de la enfermedad.

EXPLORACIÓN

Borramiento completo de labios menores.

Área eritematosa en espejo de cara interna de labios menores, con sinequia central que permite ver la salida de la uretra en la abertura inferior con marcada dificultad.

En la zona donde está localizado el clítoris, hay enterramiento completo del mismo, con coloración de la mucosa de esta zona melánica.

Vagina estrecha, corta, con signos intensos de atrofia y cleisis superior que impide ver el cérvix.

DIAGNÓSTICO

Se realiza biopsia del área melánica en tercio superior de vulva (teórica zona de clítoris) y biopsia en tercio inferior de vulva en zona de aspecto liquenificado.

Resultado: LIQUEN PLANO [1]



(1) [2] Estado de genitales previo a tratamiento con láser

TRATAMIENTO

[3]

Primera línea: Corticoide potente: propionato de clobetasol al 0,05%. 1-2 veces/día. Mantenimiento mínimo 2 veces/semana.

Segunda línea: Inhibidores de calcineurina: picrelimus 1% y tacrolimus 0,1% Inmunomoduladores con potente acción antiinflamatoria. 2 aplic/semana/3 meses

Tercera línea:

Terapia fotodinámica, RPR/ADSC, Laser de Co2/Erbio [4], Carboxiterapia, Radiofrecuencia, Ácido hialurónico, Corticoides intralesionales: Triamcinolona, excepcional en casos de placas hiperqueratósicas

Retinoides: Isotretinoína (muchos efectos adversos)

Nos encontramos ante un cuadro refractario a primera y segunda línea de tratamiento, sin mejoría e incluso con empeoramiento morfológico y funcional de genitales, acompañado de gran morbilidad de la paciente. Tras haber realizado las biopsias correspondientes (riesgo de malignización) optamos por tratamiento con láser de CO2. Método de acción: Ablación y coagulación de los tejidos, respuesta inflamatoria y cicatricial provocada por el calor y aumenta la elasticidad, hidratación y remodelación de los tejidos.

Se remite a Hospital Ramón y Cajal y se realiza intervención en el quirófano.

Se realiza despegamiento de cierre vulvar y aplicación de Láser MonaLisa en vagina y vulva “fuera de protocolo”. Adhesiolisis vulvar digital con posterior aplicación de láser MonaLisa con sonda vulvar en modo “liquen” con 20W de potencia en labios mayores, menores e introito.

Tras una primera aplicación de láser:



(2) Genitales tras primera aplicación de láser

Tanto a nivel visual como referido por parte de la paciente se objetiva cierta mejoría. A pesar de ello, la parte anterior mantiene adhesiolisis y no vuelve a fusionarse, a diferencia de horquilla inferior que se mantiene fusionada.

Se aplican 2 sesiones más de láser:

Láser fraccionado con sonda de 360º para atrofia vaginal (potencia máxima de 40 w) y sonda de ángulo recto para atrofia vulvar (potencia máxima de 24w).

Tras la 3ª sesión de láser se consigue visualización completa de introito, meato uretral y uretra.

Buena sensación subjetiva con apenas escozor/ ardor



(3) Genitales tras la tercera sesión de láser

Tras las sesiones con láser se ha mantenido tratamiento con ospemifeno para el síndrome genitourinario de la menopausia y así intentar evitar la nueva fusión de los labios, con buena calidad de vida en el momento actual.

CONCLUSIONES/PUNTOS CLAVE

Nos encontramos ante una paciente que combinaba tanto la dermatosis (dos tipos, escleroso y plano) con síndrome genitourinario de la menopausia que había utilizado casi todos los tratamientos publicados en la literatura con escasa mejoría.

Con la aplicación del láser, como tercera línea de tratamiento ha encontrado una cierta mejoría.

El líquen escleroso vulvar presenta un riesgo de malignización 2-5% en pacientes sin tratamiento.

Cabe destacar también la importancia en el manejo multidisciplinar de nuestras pacientes, tanto por parte de diferentes servicios como al comentar el caso con otros centros de referencia que pueden ofrecer alternativas de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA:

- (1) Di Saia C. Lesiones preinfiltrantes de la vagina y la vulva y procesos relacionados. En: *Oncología Ginecológica Clínica*. España: Elsevier; 2018. p. 20–37.
- (2) Baggish MS, Karram MM. *Atlas of pelvic anatomy and gynecologic surgery*. 5a ed. Filadelfia, PA, Estados Unidos de América: Elsevier - Health Sciences Division; 2020.
- (3) Susan M Cooper, MB ChB, MRCGP, FRCP, MD. Vulvar lichen sclerosus. En: *UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate*. (accedido el 24 de mayo de 2022).
- (4) Alexiades M. Nonsurgical vaginal treatment with lasers and energy-based devices. *Adv Cosmet Surg [Internet]*. 2020;3(1):143–53.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



METÁSTASIS EN ENDOMETRIO DE CÁNCER LOBULILLAR DE MAMA

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ**

AUTORES: Perales Gámez J,
Pérez Garrido C,
Albi Martin B

INTRODUCCIÓN

Los tumores de mama, tracto gastrointestinal y piel (melanoma) son los tumores extragenitales que con mayor frecuencia metastatizan en el tracto genital femenino.

Los ovarios son el órgano genital femenino más afectado por metástasis de tumores extragenitales.

Las metástasis endometriales aisladas desde fuera del tracto genital son muy infrecuentes, representan < 5% de las metástasis del cuerpo uterino. El sangrado genital anómalo es la forma de presentación clínica más frecuente de las metástasis endometriales. El sangrado vaginal es la forma de presentación clínica más frecuente de las metástasis endometriales.

Los tumores de mama se diseminan por contigüidad, vía linfática y sanguínea. Las metástasis más frecuentes de cáncer de mama son óseas, pulmonares y hepáticas. Las metástasis de mama a órganos ginecológicos son infrecuentes, aproximadamente el 8% de los cánceres de mama presentan metástasis a órganos ginecológicos. El cáncer de mama lobulillar es el subtipo histológico que con mayor frecuencia presenta metástasis en órganos ginecológicos.

En este artículo presentamos el caso de un cáncer de mama lobulillar con afectación metastásica endometrial aislada.

REPORTE CASO

Mujer caucásica de 66 años, sin antecedentes médicos de interés, tercigesta con tres partos vaginales. Menopausia a los 50 años, sin tratamiento con terapia hormonal sustitutiva, antecedente familiar de dos sobrinas (premenopáusicas) con cáncer de mama.

Fue remitida desde el área de urgencias a la consulta de patología mamaria de nuestro centro por varios episodios de sangrado vaginal.

Dos meses antes fue diagnosticada de carcinoma lobulillar infiltrante de mama derecha locorregional (MD) grado 2 con receptores hormonales (RH) positivos, Her 2 negativo y un índice de proliferación (Ki 67) del 57%. Fue intervenida quirúrgicamente tumorectomía + linfadenectomía axilar con un estadiaje postquirúrgico T1bN3.

Tras la cirugía inició tratamiento con quimioterapia adyuvante (paclitaxel semanal). Durante el mismo la paciente presentó varios episodios de sangrado vaginal por lo que fue remitida a ginecología para valoración clínica.

En la anamnesis la paciente describía episodios esporádicos de sangrado vaginal en cantidad menor a regla desde hacía un par de semanas. La exploración ginecológica fue rigurosamente normal. La ecografía transvaginal reflejó un útero de morfología regular con endometrio engrosado (11 mm) sin captación Doppler ni imágenes sugestivas de patología endometrial en su espesor, el miometrio y la regiones anexiales no mostraban anomalías ecográficas.

Fue sometida a una histeroscopia diagnóstica visualizando formación endometrial irregular con vascularización aberrante, la histología se correspondió con una metástasis de carcinoma lobulillar de la mama con un patrón inmunohistoquímico de semejantes características al tumor primario (RH+, HER2- Ki 67 10%)

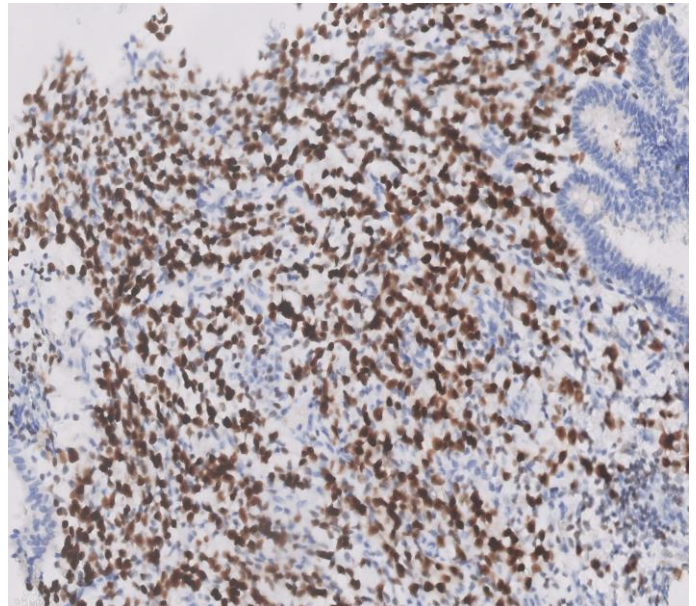
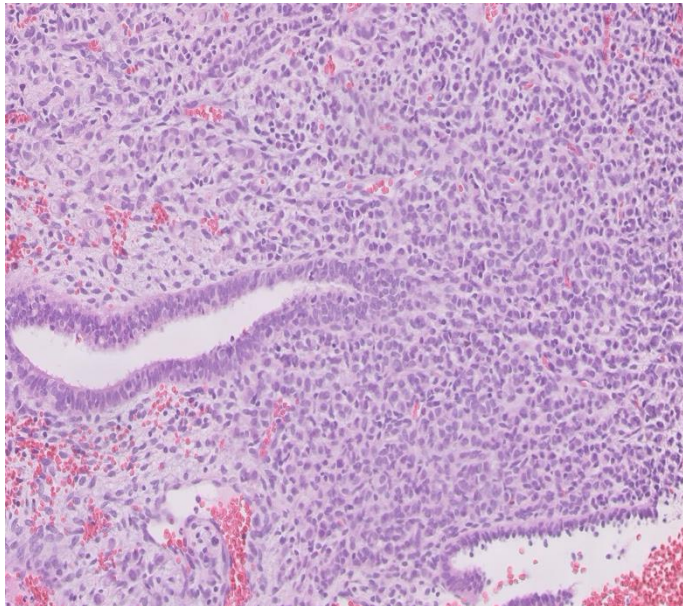


En la gammagrafía ósea, tomografía computarizada (TAC) toraco-abdomino-pélvico y PET-TAC no se evidenciaron otras imágenes sugestivas de diseminación a distancia de la enfermedad.

La persistencia de la sintomatología (sangrado vaginal continuo) con anemia secundaria en una paciente con ECOG 1 reflejó la necesidad de un tratamiento quirúrgico para control de la sintomatología.

El abordaje quirúrgico fue laparoscópico, fue sometida a una histerectomía con doble anexectomía evidenciando múltiples implantes peritoneales en la cavidad pélvica sin otros hallazgos de diseminación a distancia, la evolución postquirúrgica fue favorable.

La anatomía patológica mostró infiltración de la pieza quirúrgica por carcinoma lobulillar mamario en la mucosa endometrial, miometrio del cuerpo uterino y ambos anejos. Las muestras de implantes peritoneales también mostraron infiltración por carcinoma lobulillar.



En la imagen superior se puede observar la imagen de la histología donde se evidencia la infiltración tumoral de la mucosa endometrial

Posteriormente a la cirugía inicia tratamiento adyuvante (ribociclib + letrozol sin signos de recidiva de la enfermedad tras 2 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

Para lograr un mejor conocimiento sobre la forma de presentación, factores de riesgo asociados, el manejo y el seguimiento de la metástasis endometrial en pacientes con antecedente de carcinoma lobulillar de mama se ha realizado una búsqueda en PUBMED con las palabras clave: “metastasis endometrial” y “breast lobular carcinoma”. El primer artículo fue publicado en 1983 y desde entonces se han publicado un total de 16 artículos que describen 19 casos de pacientes con metástasis endometriales de carcinoma lobulillar de mama. Se ha realizado un resumen de las características de cada una de las pacientes en la tabla adjunta.

El cáncer de mama es el tumor fuera el área genital de mayor frecuencia de metástasis en el cuerpo uterino. Piura et al reportaron 198 casos de metástasis extragenitales al útero, 112 de los cuales se originaron de carcinoma de mama. El miometrio es el segmento que con mayor frecuencia se ve afectado, en aproximadamente 2/3 de los casos se produce de forma aislada, en otro tercio de los casos el tumor se disemina por contigüidad al endometrio y se produce afectación de ambos. Las metástasis endometriales aisladas son muy poco frecuentes. Kumar y Hart ^b en su serie de 63 casos de metástasis al cuerpo uterino, solo encontraron 2 casos (3,8%) y Mazur et al encontraron 7 de 149 casos (4,7%). En la revisión de los casos publicados en la literatura las 9 pacientes que fueron sometidas a tratamiento quirúrgico radical (histerectomía + doble anexectomía) presentaron afectación endometrial-miometrial combinada, de forma aislada en dos pacientes, en combinación con afectación cervical (dos pacientes), anexial (dos pacientes), ganglionar (una paciente) y evidenciando enfermedad irreseccable en el caso publicado por Awazu et al. Se necesitan más casos en la literatura para valorar la necesidad de realizar un tratamiento quirúrgico de la lesión para valorar la extensión de la afectación, probablemente infradiagnosticada en pruebas de imagen.

El carcinoma ductal representa aproximadamente el 70-75% de todos los tumores de la mama, mientras que el carcinoma lobulillar representa del 5-20%. A pesar de su menor incidencia, el carcinoma lobulillar es el tipo histológico que con mayor frecuencia metastatiza al aparato genital femenino, encontrándose en más del 80% de los casos. La pérdida más frecuente de expresión de la molécula adhesiva E-cadherina en el carcinoma lobulillar infiltrante puede ser la responsable de su patrón de diseminación. En la serie de casos registrada de la literatura solo se recoge el inmunofenotipo en 9 de los 20 casos publicados, todos ellos con RH positivos, ante un número tan limitado de casos no se puede establecer una correlación significativa.

La forma clínica más frecuente de presentación es el sangrado vaginal, en el 85% de los casos publicados en la literatura fue el primer síntoma de presentación, únicamente 3 de los 20 casos fueron diagnosticados secundarios a imágenes sugestivas de patología endometrial. La afectación endometrial fue visualizada en forma de pólipo endometrial en la mitad de los casos y en forma de engrosamiento endometrial en la otra mitad de los casos registrados en la literatura.

El 60% de las pacientes de los casos publicados presentaban antecedente de tratamiento con tamoxifeno. El tamoxifeno actúa como modulador selectivo de los receptores de estrógenos, se utiliza de forma estandarizada como tratamiento adyuvante en mujeres con carcinoma de mama. En el endometrio actúa como agonista de los receptores de estrógenos. En diferentes estudios de la literatura se ha descrito que entre el 14,75% y 61% de las pacientes con cáncer de mama que han recibido tratamiento con tamoxifeno pueden desarrollar un espectro de hallazgos patológicos endometriales. Las anomalías endometriales incluyen: pólipo endometrial, hiperplasia simple, compleja (con/sin atipia) y adenocarcinoma.

En un estudio de la literatura se describieron los pólipos endometriales asociados al tamoxifeno con un tamaño medio entre 1,5 y 16 mm, habitualmente múltiples y asociados a endometrio proliferativo. Hasta la fecha no se ha establecido relación causal entre el tamoxifeno y metástasis endometriales de cáncer de mama, en uno de los casos

publicados se evidenció la presencia concomitante de un adenocarcinoma endometriode.

El diagnóstico histológico de carcinoma lobulillar de mama metastásico puede ser difícil, ya que las células pueden confundirse con células del estroma endometrial con cambios deciduales secundario al tratamiento con tamoxifeno. La histología se debe complementar con la inmunohistoquímica para proporcionar un diagnóstico definitivo. La GCDFP-15 es una glicoproteína presente en la glándula mamaria apocrina normal y en células apocrinas metaplásicas de la mama. Mazoujian et al. informaron que el 55% de los carcinomas de mama presentan positividad para GCDFP-15 (57% CDI, 31% CLI y 90% CLI con células en anillo de sello), es un marcador altamente sensible y específico para confirmar el origen primario de la mama. La pérdida de expresión de los anclajes de E-cadherina sirve para su tipificación inmunohistoquímica, aunque no está siempre presente, el 15% son positivos para este marcador. Otros marcadores inmunohistoquímicos de cáncer de mama son Ca 15-3 y BCA-225. La positividad para receptores hormonales puede estar presente en carcinoma de endometrio. La morfología en anillo de sello puede observarse en tumores gastrointestinales, mama, carcinoma de endometrio y en la reacción decidual postmenopáusica del endometrio. Las citoqueratinas 20 (CK-20) y 7 (CK-7) pueden ayudar a identificar su origen, los de mama son generalmente positivos para CK7 y negativos para CK 20.

En una paciente con cáncer de mama en tratamiento con tamoxifeno es importante realizar seguimiento de forma rutinaria para descartar patología endometrial subyacente. En caso de evidencia de lesiones endometriales se debe realizar un adecuado diagnóstico diferencial histopatológico entre patología endometrial secundaria al tratamiento con tamoxifeno (pólipo endometrial, hiperplasia, adenocarcinoma endometriode) y metástasis de otros tumores primarios.

La mediana del intervalo entre el diagnóstico primario y la metástasis endometrial de los casos recogidos de la literatura es de 36 meses. En las pacientes con afectación metastásica inicial no se han observado diferencias estadísticamente significativas, se necesita un mayor número de casos para poder establecer conclusiones.

El tratamiento quirúrgico fue el más extendido (75%) en los casos registrados en la literatura. La cirugía selectiva de la patología endometrial fue el seleccionado en 5 de las 20 pacientes. Las otras 10 pacientes se sometieron a histerectomía + doble anexectomía, en el 90% de los casos se observó extensión endometrial y miometrial, en el caso publicado por Aranda et al no hacen referencia a la extensión de la afectación en la pieza quirúrgica. Estos datos concuerdan con lo reflejado en la literatura ya que las metástasis endometriales aisladas ocurren en <5% de las pacientes. En el caso publicado por Awanzu et al se evidenció intraoperatoriamente la presencia de carcinomatosis irreseccable en la cavidad abdomino-pélvica.

Tres de los casos al diagnóstico de la recaída endometrial presentaban metástasis múltiples concomitantes. Una de las pacientes recibió tratamiento con quimioterapia, otra paciente se desestimó por comorbilidades y el otro caso no especifica ningún tratamiento.

Oligometástasis se define como la presencia de 1-5 lesiones metastásicas que pueden tratarse de manera segura con una terapia local. En la actualidad existen múltiples estudios que evalúan las estrategias terapéuticas en este grupo de pacientes, parece que las terapias combinadas (ablación local) y terapia sistémica aumentan la probabilidad de reducción del tamaño del tumor, intervalo libre de enfermedad y supervivencia^{EF} En todos los casos de aparición de una lesión metastásica debe evaluarse la diseminación de la enfermedad, la clínica secundaria a las mismas y el estado general de la paciente. El estado general de la paciente es la base fundamental para orientar las opciones terapéuticas. La escisión quirúrgica permite la confirmación histológica y la evaluación de la extensión de la enfermedad. En el caso de las metástasis endometriales, el tratamiento quirúrgico es de elección en pacientes con sangrado vaginal persistente con sintomatología secundaria al mismo. En pacientes con enfermedad metastásica avanzada con buen estado general la terapia sistémica es la estrategia inicial.

En cuanto al pronóstico, únicamente en 4/20 casos registrados en la literatura informan del seguimiento de las pacientes. El caso publicado por Hara et al recibió tratamiento con QT, y los otros tres casos fueron sometidos a histerectomía más doble anexectomía evidenciando enfermedad en cuerpo uterino, cérvix, incluso en el caso publicado por Aytakin et al se evidenció afectación anexial. La histología de uno de los casos publicados por Scopa et al mostró un foco concomitante de adenocarcinoma endometriode. Las cuatro pacientes presentaron progresión de la enfermedad y en tres de ellas se registró el fallecimiento en los primeros 18 meses. El pronóstico es difícil de evaluar con un número tan limitado de casos. Se necesitan más estudios y un mayor número de casos para evaluar el pronóstico y determinar el manejo de las pacientes.

La presencia de sangrado vaginal y/o engrosamiento endometrial en una paciente con antecedente de cáncer de mama representa un desafío diagnóstico, se debe realizar una valoración global (anamnesis, exploración y pruebas complementarias) para determinar la etiología de la patología endometrial y en caso de hallazgos sugestivos de malignidad diferenciar entre patología endometrial primaria y metastásica. La historia clínica de la paciente, la histología y la inmunohistoquímica son fundamentales para un adecuado diagnóstico diferencial.

Referencia bibliográfica	Edad	IHQ	Metástasis		Manejo inicial	Clínica (Sangrado vaginal) Imagen end	Tiempo	Tratamiento
			Axila	Distancia				
Manipadam et al 1	70		Si	Si	QT	Si Pólipo	3m	Cx pólipo (3cm)
Houghton et al 2	62	-	Si	No	MTC TAM	Si Pólipo	14m	Cx pólipo (3cm)
Houghton et al 2	92	-			MTC TAM	Si Pólipo	60m	Cx pólipo (3cm)
Álvarez et al 3	69	-	Si	No	MTC+LA RT+ QT	Si Pólipo 1,5cm	48m	Desestimado Metástasis óseas
Al-Brahim et al 4	53		Si	No	MTC+LA TAM	Si Pólipo	48m	Cx pólipo (7cm)
Awazu et al 5	66			No	MTC QT ----- Recaída local Metástasis múltiples	Si Engrosamiento	23 a	HT + DA+ Omentectomía (Carcinomatosis irresecable) Afectación miometrio, cervical, anejos, peritoneo y epiplon
Gómez et al 6	69			No	MTC TAM	Si Engrosamiento	60m	
Martínez et al 7	40	Bilateral	- -	No	MTC + LA QT TAM -----	Si Pólipo	-	Comorbilidad

					Metástasis múltiples			
Martínez et al 7	48			No	MTC+ LA QT+ RT TAM	No Pólipo	18m	HT + DA (Afectación endometrial, miometrial y ovárica)
Aytekin et al 8	38	RH+ HER2-	Si	No	MTC+ LA QT TAM	Si NM	10m	HT + DA (Afectación endometrio, miometrio, cérvix, ovario y cúpula vaginal) ----- QT Recaída peritoneal 4m
Briki et al 9	50	RH+ HER2-	Si	No	MTC+ LA RT+QT TAM	Si Engrosamiento	23m	HT + DA (Afectación endometrial y miometrial)
Briki et al 9	67	Bilateral CDI MI CLI MD RH + HER2-	Si	Única	MTC+ LA izq Tx+ LA derecha SBRT (ósea) TAM	Si Engrosamiento	36m	HT + DA (Afectación endometrial y miometrial)
Ustaalioglu et al 10	56	RH+ HER2-	Si	No	MTC+ LA QT+ RT ANA	Si Engrosamiento	36m	HT + DA (Afectación endometrio, miometrio, cérvix y ovario-trompa izquierda)

								--- Exemestano
Erkanli et al 11	63	CLI/CDI RH+ HER2+	Si	No	MTC+ LA Rechazo QT RT ANA	No Pólipo	8m	HT + DA+ Omentectomía + LA pélvica bilateral (Afectación endometrial, miometrial, cérvix ovarios y GL) QT Adyuvante
Aranda et al 12	76		No	No	MTC+ LA	No Pólipo	36m	HT + DA
Hooker et al 13	83	RH+ HER2-	-	Si	Letrozol (Progresión) TAM (Progresión) Fulvestrant	Si Pólipo	60m	Cx pólipo (3.5cm)
Akhtar et al 14	62	Bilateral RH+ HER2-	Si	No	Rechazado paciente	Engrosamiento	Simultáneo	
Hara et al 15	44	RH+ HER2-	Si	No	QTNA MTC+LA QT TAM-Anastrozol	Si Engrosamiento	28m	QT Carcinomatosis pleural y MT óseas. Fallecimiento 11m
Scopa et al 16	50	RH+ HER 2 NM	Si	No	MTC+LA QT+RT TAM	Si Engrosamiento	36m	HT+DA (Afectación endometrio, miometrio y cérvix).

								Fallecimiento 18m
Scopa et al 16	81	NM	Si	No	MTC + LA QT TAM	Si Engrosamiento		HT+DA (Afectación endo- metrial, miome- trial y cérvix con focos de adeno- carcinoma endo- metrioide). Fallecimiento 6m

MTC: Mastectomía; LA: Linfadenectomía axilar; TAM: Tamoxifeno; ANA: Anastrozol; QT: Quimioterapia; RT: Radioterapia; Vag: Vaginal End: Endometrial; Cx: Cirugía resección
HT: Histerectomía; DA: Doble anexectomía; NM: No mencionado

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Manipadam MT, Walter NM, Selvamani B. Lobular carcinoma metastasis to endometrial polyp unrelated to tamoxifen. Report of a case and review of the literature. *APMIS*. 2008 Jun;116(6):538-40.
- (2) Houghton JP, Ioffe OB, Silverberg SG, McGrady B, McCluggage WG. Metastatic breast lobular carcinoma involving tamoxifen-associated endometrial polyps: report of two cases and review of tamoxifen-associated polypoid uterine lesions. *Mod Pathol*. 2003 Apr;16(4):395-8.
- (3) Alvarez C, Ortiz-Rey JA, Estévez F, de la Fuente A. Metastatic lobular breast carcinoma to an endometrial polyp diagnosed by hysteroscopic biopsy. *Obstet Gynecol*. 2003 Nov;102(5 Pt 2):1149-51
- (4) Al-Brahim N, Elavathil LJ. Metastatic breast lobular carcinoma to tamoxifen-associated endometrial polyp: case report and literature review. *Ann Diagn Pathol*. 2005 Jun;9(3):166-8.
- (5) Awazu Y, Fukuda T, Imai K, Yamauchi M, Kasai M, Ichimura T, Yasui T, Sumi T. Uterine metastasis of lobular breast carcinoma under tamoxifen therapy: A case report. *Mol Clin Oncol*. 2021 Dec;15(6):266
- (6) Gomez M, Whitting K, Naous R. Lobular breast carcinoma metastatic to the endometrium in a patient under tamoxifen therapy: A case report. *SAGE Open Med Case Rep*. 2020 Feb 16;8
- (7) Martinez MR, Marazuela MA, Vallejo MR, Bernabeu RÁ, Medina TP. Metastasis of lobular breast cancer to endometrial polyps with and without the presence of vaginal bleeding. *Int J Gynaecol Obstet*. 2016 Jul;134(1):101-2
- (8) Aytakin A, Bilgetekin I, Ciltas A, Ogut B, Coskun U, Benekli M. Lobular breast cancer metastasis to uterus during adjuvant tamoxifen treatment: A case report and review of the literature. *J Cancer Res Ther*. 2018 Jul-Sep;14
- (9) Briki R, Cherif O, Bannour B, Hidar S, Boughizane S, Khairi H. Uncommon metastases of invasive lobular breast cancer to the endometrium: a report of two cases and review of the literature. *Pan Afr Med J*. 2018 Aug 9;30:268.

- (10) Ustaalioglu BB, Bilici A, Seker M, Salman T, Gumus M, Barisik NO, Salepci T, Yaylaci M. Metastasis of lobular breast carcinoma to the uterus in a patient under anastrozole therapy. *Onkologie*. 2009 Jul;32(7):424-6
- (11) Erkanli S, Kayaselcuk F, Kuscu E, Bolat F, Sakalli H, Haberal A. Lobular carcinoma of the breast metastatic to the uterus in a patient under adjuvant anastrozole therapy. *Breast*. 2006 Aug;15
- (12) Aranda FI, Laforga JB, Martinez MA . Metastasis from breast lobular carcinoma to an endometrial polyp. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1993; 72: 585–587
- (13) Hooker AB, Radder CM, van de Wiel B, Geenen MM. Metastasis from breast cancer to an endometrial polyp; treatment options and follow-up. Report of a case and review of the literature. *Eur J Gynaecol Oncol*. 2011;32(2)
- (14) Akhtar A, Ratra A, Puckett Y, Sheikh AB, Ronaghan CA. Synchronous Uterine Metastases from Breast Cancer: Case Study and Literature Review. *Cureus*. 2017 Nov 13;9(11)
- (15) Hara F, Kiyoto S, Takabatake D, Takashima S, Aogi K, Ohsumi S, Teramoto N, Nishimura R, Takashima S. Endometrial Metastasis from Breast Cancer during Adjuvant Endocrine Therapy. *Case Rep Oncol*. 2010 Apr 29;3(2):137-141
- (16) Scopa CD, Aletra C, Lifschitz-Mercer B, Czernobilsky B. Metastases of breast carcinoma to the uterus. Report of two cases, one harboring a primary endometrioid carcinoma, with review of the literature. *Gynecol Oncol*. 2005 Feb;96

(A) Mazur MT, Hsueh S, Gersell DJ. Metastases to the female genital tract. Analysis of 325 cases. *Cancer*. 1984;53:1978–1984

(B) Kumar NB, Hart WR. Metastases to the uterine corpus from extragenital cancers. A clinicopathologic study of 63 cases. *Cancer*. 1982;50:2163–2169

(C) Abrams HL, Spiro R, Goldstein N. Metastases in carcinoma: Analysis of 1000 autopsies. *Cancer*. 1950;3:74–85. doi: 10.1002/1097-0142(1950)3:1<74::AID-CNCR2820030111>3.0.CO;2-7.

(D) Piura B, Yanai-Inbar I, Rabinovich A, Zalmanov S, Goldstein J. Abnormal uterine bleeding as a presenting sign of metastases to the uterine corpus, cervix and vagina in a breast cancer patient on tamoxifen therapy. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1999;83:57–61. doi: 10.1016/S0301-2115(98)00268-1.

(E) Barberi V, Pietragalla A, Franceschini G, Marazzi F, Paris I, Cognetti F, Masetti R, Scambia G, Fabi A. Oligometastatic Breast Cancer: How to Manage It? *J Pers Med.* 2021 Jun 9;11(6):532.

(F) Nesbit EG, Donnelly ED, Strauss JB. Treatment Strategies for Oligometastatic Breast Cancer. *Curr Treat Options Oncol.* 2021 Aug 23;22(10):94

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**DIAGNÓSTICO
DIFERENCIAL
DE SANGRADO
POSTMENOPÁUSICO
Y DIAGNÓSTICO
DE UN CÁNCER
DE VAGINA PRIMARIO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
PRÍNCIPE DE ASTURIAS**

AUTORES: M Henar González de Diego,
Ángel Miguel González Aranda,
Isabel Rivillo Matía

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 60 años, como antecedentes personales tiene hipertensión arterial y un carcinoma basocelular tratado quirúrgicamente. Es nuligesta y tuvo la menopausia a los 52 años. No presenta hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas conocidas, ni otros antecedentes quirúrgicos de interés.

MOTIVO DE CONSULTA. ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN

La paciente es remitida a la consulta de ginecología desde su médico de Atención Primaria por un episodio autolimitado de sangrado vaginal. Aporta una citología reciente benigna realizada en su centro de salud.

La exploración física es anodina, y en la ecografía transvaginal se visualiza una formación hiperecogénica en fondo de 11 mm. Se solicita una histeroscopia diagnóstica, en la cual se visualiza una cavidad endometrial de aspecto atrófico, irregular a expensas de un pólipo endometrial 15 mm en cara lateral derecha (que se morcela), con resultado anatomopatológico de hiperplasia simple sin atipias y cambio de células ciliadas focales.

En consulta la paciente refiere prurito y sensación de escozor en región genital, acompañado de dolor que aumenta con la sedestación. A la exploración se objetiva una tumoración de consistencia dura e irregular en cara posterior de vagina de unos 3 cm, pseudoulcerada y sangrante al roce, que también se palpa en el tacto rectal y ocupa el tabique rectovaginal. Se toma biopsia de la lesión.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y DIAGNÓSTICO

Con estos hallazgos se solicita una analítica (normal) y una colonoscopia, la cual describe un área de mucosa sobreelevada de aspecto infiltrativo a 4-5 cm del margen anal, con centro ulcerado y sangrante, que se biopsia.

Se inicia el estudio de extensión y se solicita un TAC toraco-abdomino-pélvico y una resonancia magnética (RMN) pélvica, en los cuales se visualiza una lesión sólida de 3 x 3 x 3 cm en el tabique recto-vaginal, probablemente dependiente de la pared posterior de la vagina, sin poder precisar mejor su origen.



Figura 1.

El resultado anatomopatológico de la biopsia de vagina es de lesión intraepitelial escamosa de alto grado (VaIN 3), así como fragmentos de mucosa vaginal con carcinoma intraepitelial asociado a HPV con imágenes sugestivas de microinfiltración. Ante el diagnóstico de sospecha de cáncer de vagina primario estadio IVA se presenta en comité de tumores y se decide realización de exenteración posterior.

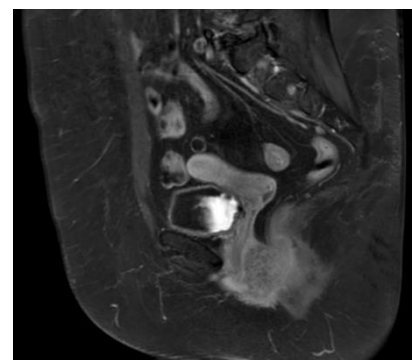


Figura 2. RMN

TRATAMIENTO

Se identifica ganglio centinela derecho y se realiza muestreo ganglionar inguinal izquierdo (por ausencia de migración del azul de metileno en cadena inguinal izquierda). Se realiza histerectomía y doble anexectomía previa colocación de catéteres doble J, y posterior resección de recto, amputación abdominoperineal y resección de vagina y pieza en bloque. Por indicación del servicio de Cirugía General se coloca terapia de cierre asistido por vacío (VAC) para facilitar cierre perineal, con mala evolución posterior, que precisa retirada y planificación por el servicio de Cirugía Plástica para realización de colgajo.

SEGUIMIENTO

El resultado anatomopatológico de la pieza quirúrgica es carcinoma epidermoide infiltrante de vagina HPV dependiente, moderadamente diferenciado, que alcanza la hipodermis del periné y el paracolpos izquierdo. Se decide en comité de tumores

administrar radioterapia adyuvante, que se ve retrasada en un primer momento por el VAC que porta la paciente.

PUNTOS CLAVE

El cáncer de vagina primario (CVP) es un tipo infrecuente de cáncer ginecológico. Constituye el 1-3% de las neoplasias malignas de tracto genital femenino. Su incidencia estimada es de 0,42 por cada 100.000 mujeres, con una edad media al diagnóstico entorno a los 60-65 años. (1) El subtipo histológico más frecuente es el carcinoma de células escamosas (80-90%), seguido del adenocarcinoma (5-10%). (2) Aunque el cáncer vaginal primario es infrecuente, las metástasis en la vagina no lo son. Según la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO), los casos de cáncer deben ser clasificados únicamente tras haber descartado el origen metastásico (cérvix, uretra, vulva y colon, entre otros). (3)

El CVP comparte factores de riesgo con la neoplasia cervical (elevado número de parejas sexuales, primera relación sexual a una edad temprana, tabaquismo...), con una importante correlación con el virus del papiloma humano (VPH). (4) El síntoma más común es el sangrado postmenopáusico. También pueden debutar con síntomas urinarios o alteraciones gastrointestinales, así como dolor genital o sensación de masa en vagina, aunque hasta el 20% de las pacientes se encuentran asintomáticas al diagnóstico. (1) La localización más frecuente del cáncer de vagina es la pared posterior del tercio proximal, lo cual contribuye a que el diagnóstico inicialmente puede resultar difícil. Al ser un tumor con tendencia a la multicentricidad es fundamental examinar la totalidad de la mucosa vaginal. (5)

La estadificación de la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO) y la clasificación TNM utilizan un sistema de estadificación clínico para el cáncer vaginal. La resonancia magnética es utilizada de forma frecuente para delimitar el tamaño y la extensión, siendo más sensible que el examen físico en evaluación paravaginal o parametrial. (6)

No existe un consenso en cuanto al manejo de las pacientes con CVP. Su baja prevalencia y su avanzada edad al diagnóstico contribuyen a que no existan ensayos aleatorizados. La FIGO recomienda que los planes de tratamiento sean individualizados y tengan en cuenta para la planificación factores como el estadio clínico, la ubicación del tumor, el tamaño y la proximidad a vejiga y recto, la capacidad para mantener la funcionalidad de la vagina, la presencia de útero y la radioterapia pélvica previa.

TNM	FIGO	Definition
Primary tumor (T)		
TX		Primary tumor cannot be assessed
T0		No evidence of a primary tumor
Tis*		Carcinoma in situ (preinvasive)
T1	I	Tumor confined to the vagina
T2	II	Tumor invades paravaginal tissues but does not extend to pelvic wall
T3	III	Tumor extends to pelvic wall†
T4	IVA	Tumor invades mucosa of the bladder or rectum or shows direct extension beyond the true pelvis; bullous edema is not sufficient to allow classification as T4
Regional lymph nodes (N)		
NX		Regional lymph nodes cannot be assessed
N0		No regional lymph node metastasis
N1	III	Regional (pelvic or inguinal) lymph node metastasis
Distant metastasis (M)		
M0		No distant metastasis
M1	IVB	Distant metastasis

Tabla 1. Estadaje del cáncer de vagina primario

El cáncer de vagina suele diagnosticarse en estadios avanzados.

El pronóstico estará determinado por el estadio al diagnóstico y el subtipo histológico. En estadios iniciales la opción quirúrgica es de elección, fundamentalmente cuando el tumor no supera los 2 cm y se localiza en el tercio superior de la vagina. La radioterapia puede ser una opción válida si el tumor es mayor de 2 cm o se localiza en el tercio medio o inferior. (1)

La estrategia de tratamiento en estadios II y III más comúnmente empleada combina la braquiterapia y la radioterapia externa. Se recomienda añadir quimioterapia concomitante en pacientes con estadio III o IV y tumor mayor de 4 cm. En estadios IVA la opción más aceptada combina braquiterapia intracavitaria e intersticial y radioterapia externa, mientras que en estadios IVB la radioterapia paliativa es de elección.

Hasta el 15% de las pacientes desarrollarán complicaciones secundarias al tratamiento, entre las que destacan las fístulas rectovaginales o vesicovaginales, la estenosis (vaginal o rectal) y las cistitis o proctitis por la radiación. (1)

Por último, se desaconseja el uso de dispositivos de vacío cuando existan defectos importantes de tejido tras cirugía radical, ya que su uso está contraindicado en heridas con tejido neoplásico y precisa un uso prolongado para ser efectivo, lo cual puede retrasar el inicio de tratamiento adyuvante, como en el caso de nuestra paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) De la Torre-Fdez de la Vega J, Sánchez-Iglesias JL, Gil-Moreno A. Tumores ginecológicos infrecuentes. En: Máster en Ginecología Oncológica. 2022. p 1-5.
- (2) Amer Karam MD, Berek JS, Kidd EA. Vaginal cancer (2017). In Elkas JC (Ed.), UpToDate, [acceso el 27 de mayo de 2022]. Disponible en: https://www-uptodate-com.m-hupa.a17.csinet.es/contents/vaginal-cancer?search=vaginal%20cancer%20amer%20karam&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
- (3) Tratamiento del cáncer de vagina (PDQ®)—Versión para profesionales de salud [Internet]. Instituto Nacional del Cáncer. 2022 [acceso el 29 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/tipos/vagina/pro/tratamiento-vagina-pdq>
- (4) Holschneider CH, Berek JS. Vaginal intraepithelial neoplasia (2022). In Goff B (Ed.), UpToDate, [acceso el 27 de mayo de 2022]. Disponible en: https://www-uptodate-com.m-hupa.a17.csinet.es/contents/vaginal-intraepithelial-neoplasia?search=cancer%20vagaina&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3
- (5) Kaunitz AM, Barbieri RL. Differential diagnosis of genital tract bleeding in women (2022). UpToDate, [acceso el 27 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/causes-of-female-genital-tract-bleeding>
- (6) Alcázar Aguilera H, Vázquez del Río P, Gómez A, Faiña Puig V, Ferreiro García E, Moral Santamaría E. Carcinosarcoma primario de vagina: neoplasia infrecuente. Reporte de caso y revisión de la literatura. *Progresos de obstetricia y*

ginecología: revista oficial de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia,
2019, vol. 62, no 1, p. 39-42

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



HEMOPERITONEO MASIVO CAUSADO POR UN LEIOMIOMA

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
INFANTA SOFÍA**

AUTORES: Fabra Garrido S,
Gallardo Jiménez M,
García Pérez A

MOTIVO DE CONSULTA Y ANAMNESIS

Paciente de 46 años que acudió al Servicio de Urgencias del Hospital Universitario Infanta Sofía por mareo e hipotensión. Había sufrido un traumatismo con caída la semana anterior con policontusiones. No presentaba sangrado uterino ni rectal. No refería dolor abdominal ni dolor torácico ni otros síntomas.

Paciente nuligesta sin relaciones sexuales previas. Como únicos antecedentes médicos presenta un cuadro ansioso-depresivo en tratamiento y obesidad mórbida (IMC 50). En seguimiento por Ginecología por mioma uterino asintomático de 10 cm desde 2016, sin modificaciones clínicas ni ecográficas durante el seguimiento.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A la exploración, se observa un hematoma extenso que abarcaba toda la extremidad inferior derecha, afectando a planos superficiales y profundos. Se palpaba una gran masa abdominal que alcanzaba apéndice xifoides, de consistencia dura, poco móvil, sin dolor a la palpación abdominal ni signos de irritación peritoneal. Ausencia de sangrado vaginal. En la exploración rectal, se tactaba a 2 cm de margen anal, tumoración sólida pétreo que improntaba en cara anterior de recto. En la ecografía transvaginal se objetivaba endometrio homogéneo de 7 mm; imagen compatible con mioma tipo 6-7 de 170 x 140 mm (crecimiento respecto a ecografías previas en consulta) y líquido libre en hipocondrio derecho con columna vertical máxima de 102 mm.

En la analítica presentaba una anemia severa (hemoglobina 4.6 g/dl), plaquetopenia (75.000 plaquetas), alteración en la coagulación (INR 1.29) y Dímero D > 35200 ng/ml. En el frotis sanguíneo destacaba la presencia de leucoeritroblastos y dacriocitos. El test de gestación fue negativo. Se solicitaron radiografías de miembro inferior derecho, descartando lesiones óseas y body-TAC para excluir proceso tumoral que justificase el cuadro analítico, así como tromboembolismo pulmonar.

En el TAC se describe una gran masa en mesogastrio e hipocondrio izquierdo, con imágenes lineales en su interior que podrían estar en relación con probable sangrado reciente, sin poderse descartar proceso neoplásico subyacente. Abundante ascitis (no impresionaba de hemoperitoneo). Resto de estudio sin hallazgos.

A pesar de la transfusión de 3 concentrados de hematíes, no se produjo un incremento de la hemoglobina mayor a 6.3 g/dl. Se repitió la ecografía abdominal, objetivándose una tumoración de mayor tamaño respecto a ecografía previa de 210 x 200 mm, pero de mismas características sin claros signos de sangrado activo.

Se decidió ingreso en UCI para vigilancia intensiva hasta llegar al diagnóstico etiológico y optimizar el estado de la paciente en previsión a un posible tratamiento quirúrgico.

Tras comentar el caso en sesión conjunta entre Hematología, UCI y Ginecología, se decide realizar una paracentesis diagnóstica, con hallazgo de hemoperitoneo, por lo que se indicó tratamiento quirúrgico.

TRATAMIENTO

Se realizó una embolización de la lesión uterina por parte de Radiología Intervencionista con gran dificultad. Tras la misma se objetivó punto sangrante de pequeña rama dependiente de la arteria hipogástrica izquierda. Por tanto, se indicó realizar una laparotomía exploradora por sospecha de rotura del pedículo del mioma.

Se realizó una laparotomía supra-infraumbilical, evidenciándose un gran hemoperitoneo (2 litros) (Figura 1) y un útero con un mioma intramural de al menos 25 cm y 4 kg de peso, que presentaba un vaso activo sangrante (Figura 2) en la cara posterior del mismo. Se realizó una histerectomía subtotal con doble salpinguectomía (Figura 3).



Figura 1. Hemoperitoneo masivo



Figura 2. Mioma y punto sangrante



Figura 3. Totalidad de tumor extirpado.

EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO

Alta hospitalaria al cuarto día de la intervención, con una adecuada evolución durante el postoperatorio. Hemoglobina al alta de 8.2 g/dl.

Control en un mes en consulta de ginecología, asintomática. Resultado de Anatomía Patológica: leiomioma vascular (angioleiomioma) sin signos de malignidad.

DISCUSIÓN

Los leiomiomas uterinos son el tumor pélvico ginecológico más común en las mujeres, con una prevalencia del 20% en las mujeres en edad reproductiva pudiendo llegar al 70% en la quinta década de vida. (1)

Se consideran tumores monoclonales derivados de las células del músculo liso del miometrio. Son tumores hormonodependientes, por lo que algunas situaciones como el embarazo, la menarquia temprana, o la obesidad pudiera estar asociado con un mayor número o tamaño de los mismos.

En su mayoría son asintomáticos. Cuando son sintomáticos, generalmente se presentan con sangrado menstrual abundante, presión o dolor pélvico y también pueden tener efectos reproductivos adversos. (2)

La ubicación y el tamaño de miomas uterinos son importantes determinantes de la sintomatología y las manifestaciones clínicas.

La rotura de un mioma como causa de hemorragia intraabdominal es un hecho excepcional poco recogido en la literatura médica internacional. Una revisión sistemática recoge 125 casos relacionados con esta patología publicados entre 1902-2018. (3,9)

Debido a su rareza, un cuadro clínico compatible con un shock hipovolémico repentino y un dolor abdominal severo a menudo sugieren otras causas más frecuentes como alteraciones gastrointestinales u otras patologías ginecológicas como una rotura de una gestación ectópica o un cuerpo lúteo hemorrágico.

Los excepcionales casos publicados se presentan en su mayoría en mujeres de mediana edad con antecedentes de un útero polimiomatoso que presentan de forma súbita un cuadro de dolor abdominal agudo asociado a shock hipovolémico, presente en el 71% de los casos (3).

Es difícil establecer factores de riesgo posibles para desencadenar este cuadro pero parece estar asociado con miomas de gran tamaño (media 12.6 cm SD 6.4), situaciones que puedan incrementar la presión vascular o intraabdominal, (ej., coito, embarazo, la menstruación o tras realizar esfuerzos defecatorios) (8). También se han descrito números casos tras accidentes automovilísticos o caídas accidentales, como el caso que presentamos.

El origen de la hemorragia en más de la mitad de todos los pacientes fue un vaso de la superficie del leiomioma. Los miomas subserosos tienden a realizar en su mayoría malformaciones vasculares que dan lugar a vasos superficiales, dilatados, con paredes débiles a lo largo de la pseudocápsula. Algunos autores han planteado la hipótesis que la localización posterior de estos miomas predispone a lesiones por contacto directo con el promontorio del sacro (4,8).

En nuestra paciente el cuadro se inició tras un traumatismo. No obstante, en tres de los casos publicados, la rotura del mioma sucedió mientras la paciente permanecía en reposo, sin realizar ningún esfuerzo que justificase este cuadro.

La mayoría de los casos reportados en la revisión sistemática de Lim (3) el sangrado provenía de la rotura de un vaso en la superficie del mioma, de estos, el 58 % era vaso venoso mientras el 11.3% de los casos, como el nuestro, se trataba de un vaso de origen arterial. En el resto de los casos descritos el sangrado provenía de una avulsión del pedículo del mioma (separación del mioma del cuerpo uterino) o de un sangrado en el interior del mioma en un útero puerperal cursando con hipovolemia sin hemoperitoneo. (5,6,7)

En muy pocas ocasiones se llega a un diagnóstico prequirúrgico.

La ecografía y la RNM tienen un papel poco importante en el diagnóstico. En cuanto al TAC con contraste es la prueba diagnóstica que puede demostrar la existencia de un sangrado activo, pero en ningún caso deberían retrasar la cirugía.

En todos los casos publicados, el manejo final fue quirúrgico, prefiriéndose un abordaje por laparotomía, debido a la inestabilidad y al tamaño de los miomas. En 60% de los casos se realizó una histerectomía, otras opciones terapéuticas fueron la miomectomía o la ligadura del pedículo vascular. (3)

Se ha reportado una mortalidad cercana al 3%, relacionado con el shock hipovolémico.

La histología de nuestro tumor fue benigna como la mayoría de los casos descritos en la literatura. Otras histologías documentadas son 5 casos de leiomiomas, 3 miomas atípicos y 2 casos de tumores de musculo liso de potencial maligno incierto.

CONCLUSIONES

- Es una patología rara, con una presentación aguda, difícil de manejar y que requiere una actuación urgente.
- La presentación clínica más frecuente es un shock hipovolémico, presencia de una masa abdominal, un abdomen agudo y una hemorragia intraabdominal de origen desconocido.
- Una presentación frecuente es tras traumatismo abdominal o situaciones que pueden llevar a un incremento en la presión vascular.
- El total de los casos publicados ha requerido un abordaje quirúrgico.
- En la mayoría de los casos la histología es de leiomiomas benignos.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Buttram VC Jr, Reiter RC. Uterine leiomyomata: etiology, symptomatology, and management. Fertil Steril [Internet]. 1981;36(4):433–45.

- (2) Laughlin-Tommaso SK, Hesley GK, Hopkins MR, Brandt KR, Zhu Y, Stewart EA. Clinical limitations of the International Federation of Gynecology and Obstetrics (FIGO) classification of uterine fibroids. *Int J Gynaecol Obstet* [Internet]. 2017;139(2):143–8.
- (3) Lim WH, Cohen SC, Lamaro VP. Intra-abdominal haemorrhage from uterine fibroids: a systematic review of the literature. *BMC Surg* [Internet]. 2020;20(1):70.
- (4) Hasskarl WF. Intraperitoneal hemorrhage from the coronary vessels of a uterine leiomyoma. *Proc Staff Meet Mayo Clin*. 1949;24(8):207–11.
- (5) Koide K, Sekizawa A, Nakamura M, Matsuoka R, Okai T. Hypovolemic shock due to massive edema of a pedunculated uterine myoma after delivery. *J Obstet Gynaecol Res* [Internet]. 2009;35(4):794–6.
- (6) Manopunya M, Tongprasert F, Sukpan K, Tongsong T. Intra-leiomyoma massive hemorrhage after delivery: Intra-leiomyoma massive hemorrhage. *J Obstet Gynaecol Res* [Internet]. 2013;39(1):355–8.
- (7) Gupta S, Manyonda IT. Acute complications of fibroids. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* [Internet]. 2009;23(5):609–17.
- (8) Buttery BW. Spontaneous haemoperitoneum complicating uterine fibromyoma. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* [Internet]. 1972;12(3):210–3
- (9) Deopuria RH. Haemoperitoneum secondary to rupture of coronary veins on a fibroid uterus. *J Obstet Gynecol India* 1970;20:409.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



SÍNDROME DE HERLYN-WERNER- WUNDERLICH (HWW)

HOSPITAL SANITAS
LA MORALEJA

AUTORAS: Diana B Tierra Cunalata,
María Teresa Martínez García,
María Jesús Terán Alonso

ANAMNESIS

Paciente de 26 años con antecedentes de personales de agenesia renal y sin enfermedades ni cirugías de interés. No ha mantenido nunca relaciones sexuales.

MOTIVO DE CONSULTA

Acude al Servicio de Ginecología y Obstetricia de nuestro hospital remitida por su médico de atención primaria por dismenorrea y sospecha de malformación uterina.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la exploración física presenta genitales externos y vagina normales. El himen se encuentra íntegro. No hay restos hemáticos en vagina, flujo de aspecto fisiológico. Abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación profunda en fosa iliaca izquierda, sin signos de irritación peritoneal.

En la analítica sanguínea todos los valores se encuentran en rango normal, salvo leve elevación del marcador Ca125 (40,3 U/ml).

En la resonancia magnética (RM) pélvica (2019): se describe un útero didelfo, hidrosálpinx izquierdo y la cavidad uterina izquierda conectada a fondo de saco vaginal izquierdo con restos hemáticos retenidos y en el que no se demuestra conexión con vagina derecha, que es la que comunica el exterior (figura 1).

Finalmente se decide realizar una histeroscopia diagnóstica (2020) que resulta dificultosa por dolor. Solo se visualiza un cérvix, que lleva a una hemicavidad en la que se visualiza un ostium. No se llega a cavidad izquierda, ni se visualiza el cérvix izquierdo ni fondo de saco vaginal abombado.

Se realiza una ecografía 3D con adquisición de volúmenes transrectales y abdominales (enero 2022): el útero se encuentra en anteflexión, impresiona de morfología didelfa, presenta dos hemicavidades bien separadas (figura 2):

- 1) Hemiútero derecho: la cavidad uterina es de aspecto normal, con endometrio de primera fase con espesor máximo de 4,55 mm. La vagina ipsilateral no se encuentra dilatada.
- 2) Hemiútero izquierdo: la cavidad uterina se encuentra distendida hasta 9 mm, tapiada por endometrio lineal y ocupada por un contenido de punteado fino que impresiona de hemato/mucometra. Dicho hemiútero parece continuarse con una vagina que se encuentra dilatada, que no parece tener continuidad clara con la vagina previamente identificada mediante el hisopo, por lo que se sospecha que se encuentre cerrada (figura 2).

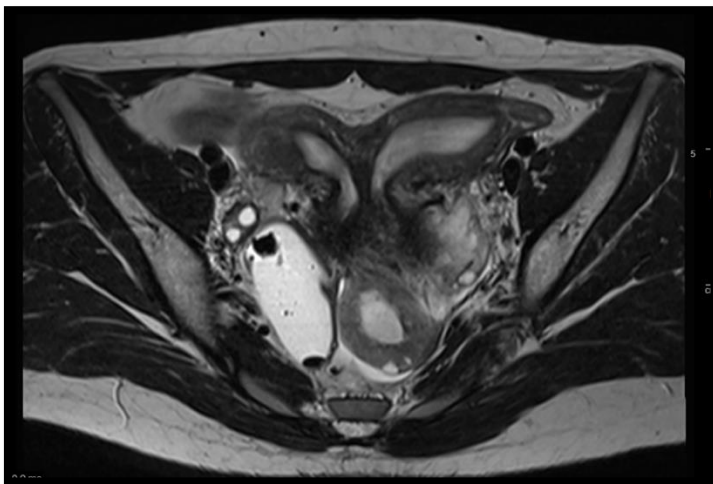


Fig 1. RMN. Útero didelfo



Fig 2. Ecografía 3D. Vagina derecha normal, orificio que comunica con saco vaginal izquierdo dilatado.

DIAGNÓSTICO

Dados los resultados de las pruebas complementarias, se establece el diagnóstico síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) (OHVIRA), que consiste en útero didelfo con hemivagina izquierda obstruida y agenesia renal.

TRATAMIENTO

Se plantea inicialmente histeroscopia quirúrgica con o sin laparoscopia, realizándose histeroscopia diagnóstica y terapéutica (mayo 2022):

Hallazgos (video 1): útero que impresiona de morfología didelfa, con canal endocervical único que comunica con un hemiútero derecho, se visualiza el ostium derecho y el endometrio hipotrófico. Se visualiza a nivel del canal cervical un mínimo orificio que comunica con el saco vaginal izquierdo, objetivándose drenaje de contenido serohemático a través de este, que a su vez se comunica con hemicavidad izquierda, por tanto, se visualizan dos hemicavidades bien diferenciadas, confirmándose ecográficamente.

Descripción de la técnica operatoria: histeroscopia diagnóstica empleando suero salino como medio de distensión. Se realiza resección de tabique cervicovaginal hasta istmo, consiguiéndose comunicación de ambas hemicavidades. Se deja una sonda vesical pediátrica en la hemicavidad izquierda para evitar el cierre del orificio. Balance correcto. Sin incidencias.

SEGUIMIENTO

Al mes de la intervención, se realiza una histeroscopia diagnóstica de second-look (2022) con suero fisiológico, donde se visualiza el OCE derecho. Se entra en el canal cervical derecho siguiendo la sonda y alcanzando la vagina y la hemicavidad izquierda. Se visualiza la comunicación de buen tamaño muy bien cicatrizada. Posteriormente se alcanza la hemicavidad derecha con endometrio hipotrófico. Se retira la sonda pediátrica.

DISCUSIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) ò síndrome de OHVIRA es una rara anomalía del tracto urogenital caracterizada por útero didelfo, hemivagina ciega y alteración renal ipsilateral por defectos en la formación de estructuras müllerianas y wolffianas. Este síndrome es muy poco frecuente, representando menos del 10% del total de las malformaciones müllerianas (MM); con una tasa variable que va de 1/2.000 a 1/28.000 mujeres (1).

Las MM pueden provocar síntomas como dolor pélvico, sangrado prolongado o anormal en el momento de la menarquia, pérdida recurrente del embarazo o parto prematuro y, por lo tanto, pueden identificarse en pacientes, incluidas las adolescentes, que presentan estos trastornos.

No existe un sistema de clasificación universalmente aceptado para las MM. Existen varios sistemas:

- El sistema de clasificación de defectos müllerianos de la Sociedad Estadounidense de Medicina Reproductiva (ASRM, anteriormente la Sociedad Estadounidense de Fertilidad) y la Clasificación de Anomalías Müllerianas de la ASRM 2021 es el estándar revisado en los Estados Unidos. El sistema 2021 enfatiza anomalías uterinas congénitas y anomalías asociadas de la vagina, el cuello uterino, las trompas de Falopio y el sistema renal y utiliza terminología descriptiva en lugar del sistema numérico anterior (2).
- La Sociedad Europea de Reproducción Humana y Embriología (ESHRE) y la Sociedad Europea de Endoscopia Ginecológica (ESGE) han publicado su propio sistema de clasificación.

El síndrome de OHVIRA se asocia siempre a una alteración renal, la cual en su forma típica de presentación corresponde a una agenesia renal ipsilateral al hemisistema obstruido y ésta generalmente se ubica del lado derecho.

Por otro lado, la exteriorización del sangrado vaginal dependerá de si existe o no comunicación de la hemivagina ciega con la hemivagina permeable o bien debido a la existencia de un trayecto fistuloso alto cercano al cuello uterino entre el hemisistema

obstruido y el permeable (OHVIRA tipo II y III respectivamente); cuando este último caso ocurre el sangrado suele ser oscuro y en ocasiones fétido, por salida de sangrado residual desde el hemisistema obstruido (1) (4).

Múltiples son las complicaciones que pueden presentarse en la evolución natural de esta patología y con esto la comorbilidad asociada, agravando así el pronóstico sexual y reproductivo.

Por tanto, ante la sospecha clínica de este síndrome OHVIRA en una adolescente se impone un diagnóstico temprano, además de un manejo quirúrgico conservador.

PUNTOS CLAVE

- El síndrome de HWW (OHVIRA), es una anomalía muy poco frecuente, cuyas complicaciones comprometen la calidad de vida y fertilidad.
- La anomalía renal mayormente asociada fue la agenesia renal.
- El abordaje histeroscópico parece ser la mejor forma de resolución quirúrgica disponible en la actualidad.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Landaeta JE, Lara EJ, López JL, Vargas AM, A AC. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (Ohvira) en adolescentes: Tres casos Clínicos. *Salus*. 2018;22(3):31-5
- (2) Pfeifer SM, Attaran M, Goldstein J, et al. ASRM müllerian anomalies classification. 2021. *Fertil Steril* 2021; 116:1238.
- (3) Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Hum Reprod* 2013; 28:2032.

- (4) Rodrigo Arturo Berni Clebsch, Daniel Wilfrido Taboada Wagener, Zully Benitez Roa. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Reporte de tres casos. Rev. Salud Pública Parag. 2012; 2 (2): 44-48.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**GESTACIÓN GEMELAR
MONOCORIAL
BIAMNIÓTICA:
LESIÓN CEREBRAL
DEL FETO
SUPERVIVIENTE TRAS
LA MUERTE
INTRAUTERINA
DE UN GEMELO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
LA PAZ**

AUTORES: Juan Carlos Rus Sánchez,
Laura de Castro Marzo,
Marta Pérez de Aguado Rodríguez

MOTIVO DE DERIVACIÓN E HISTORIA OBSTÉTRICA PREVIA

Mujer de 29 años, de 28+4 semanas de gestación, embarazo monocorial-biamniótico (MC-BA), que es derivada desde otro centro sanitario al Hospital La Paz por amenaza de parto pretérmino (APP) tras muerte intrauterina del primer gemelo y sospecha de anemia fetal del segundo. Único antecedente relevante de una interrupción voluntaria de embarazo y un aborto diferido.

Gestación de curso normoevolutivo hasta ingreso en semana 26 en Hospital Alcázar de San Juan por APP, recibiendo, previo al alta, maduración pulmonar completa y tres ciclos de tocólisis (atosibán). Valorada de nuevo en semana 28+4 por dinámica uterina, se objetiva primer gemelo sin latido cardiaco y polihidramnios (CMV 99mm) y segundo gemelo vivo con líquido amniótico (LA) normal (CMV 61mm), presentando una velocidad pico sistólica en la arteria cerebral media (VPS- ACM) de 53,8 cm/seg (1,43 MoM) y un índice pulsatilidad en arteria cerebral media (IPACM) de 1,20, p2 (percentil 2). En nuestro centro, se confirma diagnóstico de APP, se inicia 4º ciclo de tocólisis con atosibán y se administra una dosis de recuerdo de maduración pulmonar.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se cursan analíticas de control con hemograma, coagulación, bioquímica y proteína C reactiva, todas ellas dentro de límites de la normalidad. Urocultivo negativo. Amplificación genómica positiva para *Trichomona vaginallis* tratándose con metronidazol 2 gramos vía oral.

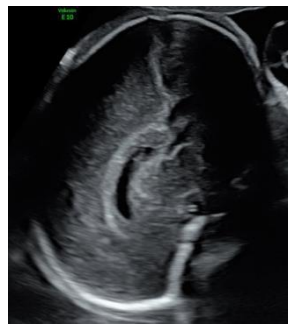
Se realizan ecografías de control tras el diagnóstico de muerte del primer gemelo, descritas en las figuras 1, 2 y 3 con sus correspondientes imágenes. Tras la ecografía de la 28+5 en la que se confirma el diagnóstico de anemia fetal, se plantea la realización de transfusión intrauterina (TIU), opción declinada por los progenitores. Dada la estabilidad clínica, se decide no realizar la amniocentesis de despistaje de infección intramniótica según protocolo y se ofrece el uso *off-label* de tocolisis de mantenimiento.

28+5 semanas

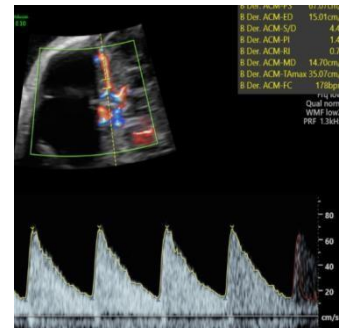
1. Edema SNC



2. Cuerpo calloso



3. Doppler ACM

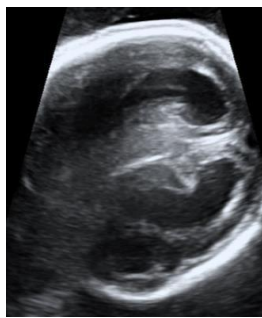


- Éxito primer gemelo, polihidramnios (CMV 12,8cm). Segundo gemelo vivo, PFE 1487g(p81,1). LA normal (CMV 4,2cm).
- Parénquima cerebral edematoso con aumento de ecogenicidad en zona periventricular (*imagen 1*) de ventrículos laterales. Cuerpo calloso (*imagen 2*) de aspecto edematoso, de contorno desdibujado y ecogenicidad aumentada.
- IPACM 1,34 (p3). VPS-ACM: 70 cm/s (> 1,5MoM) compatible con anemia fetal, *imagen 3*). Coeficiente cerebro-placentario, IPAU y IPV normales.

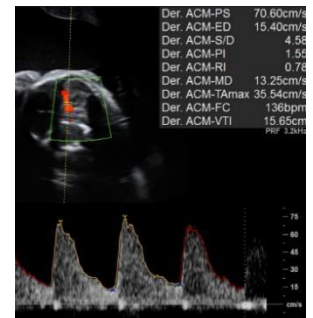
Figura 1. Ecografía semana 28+5

29+5 semanas

4, 5 y 6. Ventriculomegalia. Edema SNC.



7. Doppler ACM

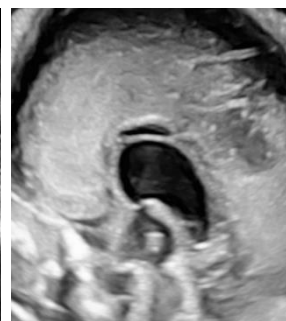
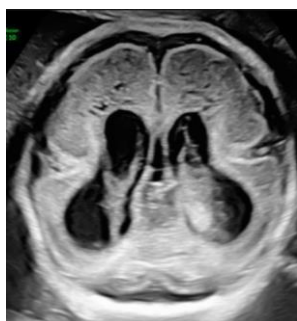


- Éxito primer gemelo, polihidramnios (CMV 14,8 cm).
- Segundo gemelo vivo, polihidramnios (CMV 8,8 cm).
- Imagen compatible con edema de SNC y ventriculomegalia bilateral moderada (14 y 14,5mm) (*imágenes 4-6*). Anemia fetal del segundo gemelo (*imagen 7*).
- Redistribución vascular sin afectación hemodinámica en territorio venoso.

Figura 2. Ecografía semana 29+5

30+4 semanas

8, 9. Ventriculomegalia



10, 11. Corte sagital SNC



- Lesiones leucomalácicas generalizadas en SNC feto superviviente (*imágenes 8-11*).

Figura 3. Ecografía semana 30+4

ACTITUD

Ante los hallazgos ecográficos y el mal pronóstico fetal los progenitores solicitan interrupción legal del embarazo (ILE) tardía. Tras la aprobación por el comité autonómico a las 30+6 semanas, se retira la tocolisis y se lleva a cabo la instilación intracardiaca de 5 cc de cloruro potásico hasta confirmar asistolia. Se procede a la inducción del parto con misoprostol intravaginal (un total de 600 mcg), asistiendo al expulsivo de ambos gemelos/óbitos fetales sin incidencias salvo retención placentaria que requiere extracción manual. Puerperio de curso normal. Inhibición de lactancia materna con cabergolina.

Se decide en conformidad con los padres realizar necropsia de ambos fetos, pendiente de resultados.

PUNTOS CLAVE Y DISCUSIÓN

El éxitus de un gemelo a partir de las 20 semanas de embarazo afecta alrededor del 6% de las gestaciones MC. Aproximadamente en el 75% de los casos se encuentra la causa, siendo el síndrome de transfusión feto-fetal la más frecuente^{1,2}. En el caso expuesto la causa es desconocida, si bien la discordancia de LA, con polihidramnios del feto éxitus, orienta a un desequilibrio hemodinámico entre ambos gemelos. En este sentido, es posible que la necropsia pueda aportar más datos.

Las complicaciones más frecuentes tras la muerte de un gemelo en el contexto de una gestación MC son éxitus del co-gemelo, parto prematuro, anomalía del neurodesarrollo y muerte neonatal^{2,3}.

En la actualidad la teoría más aceptada en cuanto a la etiopatogenia del daño cerebral del co-gemelo es la del desequilibrio hemodinámico agudo causado por la exanguinación del superviviente hacia el feto fallecido a través de anastomosis vasculares. Esto

disminuye la perfusión cerebral, lo que provoca daño hipóxico-isquémico, siendo el sistema nervioso central (SNC) el órgano más vulnerable.^{1,4}

La anemia fetal del feto superviviente (constatada en nuestro caso desde la primera ecografía tras el diagnóstico de éxitus fetal) se asocia a mayor riesgo de lesión cerebral. Por ello la determinación seriada de la VPS-ACM es fundamental en el seguimiento en estas gestaciones, teniendo en cuenta que puede normalizarse con el paso del tiempo y que raramente un co-gemelo no anémico tras las primeras 24-48h del diagnóstico de la muerte intrauterina se anemizará posteriormente^{5,6}.

En cuanto a la neuroimagen, pueden detectarse lesiones hipóxico-isquémicas de sustancia blanca que pueden conducir a daño estructural (*porencefalia, leucomalacia periventricular, cortical y subcortical, microcefalia, hidranencefalia*); lesiones hemorrágicas asociadas o no a ventriculomegalia y/o afectación parenquimatosa; y anomalías secundarias a disrupción vascular⁷. La lesión de la sustancia blanca periventricular y lesiones hemorrágicas son más comunes con la muerte fetal antes de la semana 28 de gestación, mientras que el daño de la materia gris cortical y subcortical es más frecuente a partir de las 32 semanas⁷.

La ecografía permite detectar estos cambios, siendo los más precoces en su aparición las lesiones hemorrágicas y la hiperecogenicidad periventricular; las lesiones destructivas cerebrales no suelen visualizarse por ecografía hasta aproximadamente tres semanas tras el evento agudo. Por ello- además de las limitaciones inherentes a los ultrasonidos- la neurosonografía puede no detectar afectación cerebral, especialmente si se realiza antes de las tres semanas tras el éxitus^{5,8}. En el caso expuesto, las primeras lesiones ecográficas fueron sutiles en forma de ecogenicidad cerebral difusa compatibles con edema del SNC (semana 28+5) y ventriculomegalia bilateral moderada (semana 29+5). Una semana más tarde se evidenciaron lesiones leucomalácicas extensas y severas que condicionaban una microencefalia.

La resonancia magnética (RM) tiene una mayor precisión diagnóstica en determinadas lesiones cerebrales, especialmente de sustancia blanca. Además, publicaciones recientes ponen en valor la técnica de difusión por RM (DWI) que permite detectar las lesiones más precozmente, acortando el tiempo a dos semanas tras el evento agudo para el diagnóstico de lesión cerebral. Esta técnica se basa en la detección in vivo del movimiento de moléculas de agua, que puede estar restringida en situaciones de isquemia^{6,7,9}.

Actualmente no hay consenso con respecto al momento de realización de la RM desde el éxitus fetal⁸. La SEGO recomienda valorar la VPS-ACM en el momento del diagnóstico para descartar anemia y realizar un seguimiento ecográfico a la semana, posteriormente cada dos semanas el primer mes y a partir de entonces cada cuatro semanas, incluyendo biometrías, IPAU y VPS-ACM. En cuanto a la técnica de neuroimagen, recomienda realizarla a las 4-6 semanas tras el diagnóstico, y repetirla en las semanas 30-32 de gestación. No está indicado realizar controles analíticos para descartar coagulopatía¹.

La actitud expectante y el parto próximo al término es la conducta recomendada. Solo en los casos de muerte fetal cercana al término podría ser adecuado finalizar la gestación^{1,4}. Con respecto a la posibilidad de tratamiento intraútero, los estudios coinciden en la potencial efectividad de la transfusión intrauterina (TIU) en la fase reversible de la hipovolemia, dentro de las primeras 24 horas desde la muerte fetal, en caso de anemia del superviviente. Los resultados son heterogéneos en la prevención del daño neurológico, pero en lo que sí parece haber consenso es en que disminuye el riesgo de muerte del co-gemelo^{5,10,11}.

Dado que el 50% de las muertes fetales intraútero en gestaciones MC vienen precedidas de signos detectables por ecografía y teniendo en cuenta el mal pronóstico del gemelo superviviente, lo más importante es el seguimiento exhaustivo ecográfico de estas

gestaciones para detectar complicaciones y adoptar actitudes ante ellas y así evitar el éxitus de uno de los gemelos, siendo la opción terapéutica más efectiva para ello la coagulación láser de las anastomosis vasculares⁷.

Finalmente, y ante la aparición de lesiones severas en el SNC, no se debe olvidar la posibilidad de realizar una ILE tardía, de acuerdo con la legislación vigente española.

Es fundamental que los padres conozcan los riesgos derivados de esta complicación y la posibilidad de que la lesión del SNC no sea evidente en vida intrauterina o lo sea de forma tardía¹.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Sociedad Española de Ginecología y Obstetrica. Gestación Monocorial. Guía de Asistencia Práctica. Prog Obstet Ginecol 2020;63(2):123-145
- (2) Morris RK, Mackie F, Garces AT, Knight M, Kilby MD. The incidence, maternal, fetal and neonatal consequences of single intrauterine fetal death in monochorionic twins: A prospective observational UKOSS study. PLoS One. 2020 Sep 21;15(9):e0239477.
- (3) Mackie FL, Rigby A, Morris RK, Kilby MD. Prognosis of the co-twin following spontaneous single intrauterine fetal death in twin pregnancies: a systematic review and meta-analysis. BJOG. 2019 Apr;126(5):569-578.
- (4) Nicolini U, Poblete A. Editorial Single intrauterine death in monochorionic twin pregnancies.
- (5) Ultrasound Obstet Gynecol 1999;14:297–301
- (6) Lanna MM, Consonni D, Faiola S, et al. Incidence of Cerebral Injury in Monochorionic Twin Survivors after Spontaneous Single Demise: Long-Term Outcome of

- a Large Cohort. *Fetal Diagn Ther.* 2020;47(1):66-73.
- (7) Shinar S, Harris K, Van Mieghem T, et al. Early imaging predictors of fetal cerebral ischemic injury in monochorionic twin pregnancy complicated by spontaneous single intrauterine death. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2022 Apr;59(4):497-505.
- (8) Cruciat G, Nemeti GI, Popa-Stanila R, et al. Imaging diagnosis and legal implications of brain injury in survivors following single intrauterine fetal demise from monochorionic twins - a review of the literature. *J Perinat Med.* 2021 Apr 22;49(7):837-846.
- (9) Conte G, Righini A, Griffiths PD, et al Brain-injured Survivors of Monochorionic Twin Pregnancies Complicated by Single Intrauterine Death: MR Findings in a Multicenter Study. *Radiology.* 2018 Aug;288(2):582-590.
- (10) Hoffmann C, Weisz B, Yinon Y, et al Diffusion MRI findings in monochorionic twin pregnancies after intrauterine fetal death. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013 Jan;34(1):212-6.
- (11) Blickstein, Isaac and Sharon Perlman. "Single fetal death in twin gestations." *Journal of perinatal medicine* (2013).
- (12) Senat MV, Bernard JP, Loizeau S, Ville Y. Management of single fetal death in twin-to-twin transfusion syndrome: a role for fetal blood sampling. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002 Oct;20(4):360-3.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



SÍNDROME DEL DÉFICIT DE LA DIFTAMIDA

HOSPITAL UNIVERSITARIO
SANITAS
LA ZARZUELA

AUTORES: Guillermo Fernández Couto,
Lucía Cilleruelo García,
Vicente Orenga Gomis

ANAMNESIS E HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes personales sin interés. No factores de riesgo cardiovascular.

Antecedentes quirúrgicos: Cirugía refractiva miopía

Antecedentes familiares: Madre cáncer de mama a los 52 años.

Antecedentes ginecológicos: Menarquia 13 años. Revisiones normales. Última citología y HPV normales en enero 2020.

No tratamiento habitual. No alergias a medicamentos. No hábitos tóxicos

Historia obstétrica: Gestaciones 2 Partos 2 (2017 Eutócico 2770 g Varón vivo sano – 2019 Eutócico 2665 g Varón craneosinostosis congénita, fallece a los 7 meses de vida en cirugía correctora, seguimiento del embarazo en México) (Necropsia FJD: hidrocefalia, trigonocefalia, genitales hipodesarrollados, pie varo derecho e hipotonía generalizada. En el estudio del cariotipo y arrays de la FJD no encontraron variantes patogénicas

MOTIVO DE CONSULTA

Nueva gestación espontánea. FUR 20/5/2022. Primer control gestacional el 22/7/2020 (amenorrea 9 semanas).

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Buen estado general, Peso 62.600 kg Tensión Arterial 100/65 mm Hg

Ecografía 1er trimestre (amenorrea 11+5)

Feto único. Latido cardiaco y movimientos fetales normales CRL: 49 mm (11+3 semanas.) Placenta: cara posterior. Líquido Amniótico (LA) normal

Marcadores de cromosomopatía: Translucencia nucal 2.06 mm (percentil 95). Hueso nasal presente. Ductus Venoso: Onda A normal. Regurgitación Tricuspídea: no presente. Cordón 3 vasos

Analítica 1er trimestre: normal. A+ Coombs indirecto neg. Serologías (VIH, VHC, VHB, Toxoplasma y Sífilis) negativas, Rubeola inmune. Sedimento de orina normal y urocultivo negativo. PAPP-A 0.662 mUI/ml B-HCG 33.76 ng/ml

Screening combinado del 1er trimestre: índice de riesgo para trisomía 21: 1/412 Índice de riesgo para trisomía 18: 1/6132

Se ofrece la posibilidad de realizar test de diagnóstico prenatal no invasivo y se entrega CI. Finalmente, la paciente no lo realiza y se decide control estrecho. Se realiza control ecográfico en semana 17 siendo este normal.

Ecografía 2do trimestre (21+3 semanas)

Biometría: Diámetro biparietal (DBP): 49 mm. Circunferencia cefálica (CC): 177 mm (p4) Circunferencia abdominal (CA): 161 mm. Longitud fémur (LF): 33 mm. (p12). Estudio morfológico normal. Cervicometría: 51 mm. Estudio Doppler normal. Control ecográfico en 4 semanas para seguimiento de biometría.

Ecografía 3er trimestre (25+5 semanas)

DBP: 60 mm. (p13) CC: 221 mm (p2) CA: 212 mm. LF: 46 mm

Peso fetal: 826 g, (p32). Atrio ventricular derecho de 9.8 mm.

Atrio ventricular izquierdo de 8 mm.. Cerebelo: 27 mm. Cisterna. magna: 7 mm.

Alteración del desarrollo de sulcación de cisura de Silvio y parietooccipitales. Placenta en cara posterior. LA aumentado. Columna Vertical Máxima 9 cm. Ante las alteraciones neurosonográficas y los antecedentes personales de la gestación anterior se decide ampliar el estudio con una Resonancia Magnética Fetal (RMN)



Fig.1 Agenesia parcial del cuerpo calloso



Fig.2 Retraso en la sulcación de Cisura de Silvio



Fig.3 y 4 Imágenes que muestran el crecimiento no acorde de la cabeza fetal

Informe de RMN realizada en centro externo:

- Ausencia de operculización de las cisuras de Silvio, parietooccipitales y calcarinas correspondiendo la sulcación a las semanas 21-22. Aunque los hallazgos podrían corresponder a un retraso en la sulcación o lisencefalia
- Probable alteración en la migración neuronal.
- El cuerpo calloso es pequeño, longitud de 23,9 mm (semanas 21-22) y está engrosado, grosor máximo en el tercio posterior de 2,7 mm. No se identifica en su totalidad la rodilla del cuerpo calloso. Disgenesia del cuerpo calloso
- Aumento de la cantidad de LCR en el espacio extraaxial.
- No se objetivan otras alteraciones morfológicas

Sospecha diagnóstica: Lisencefalia de predominio posterior, disgenesia de cuerpo calloso y microcefalia.

DIAGNÓSTICO

Se trata de una anomalía rara caracterizada por una migración neuronal incompleta o fallida durante las semanas 12 a 24 de gestación, lo que resulta en una falta de desarrollo de las circunvoluciones y los surcos. Microcefalia, ventriculomegalia, cisuras de Silvio anchas, agenesia total o parcial del cuerpo calloso y un opérculo mínimo de la ínsula son defectos asociados (1).

Causas: 75% genética (cromosomas 17, X y 7). Resto: factores ambientales (exposición a tóxicos: alcohol, ácido retinoico, radiación...), infección por CMV, enfermedades metabólicas, idiopáticos, etc.

Genes implicados:

- Gen LIS1 (17p13.3): El más frecuente. Lisencefalia de predominio posterior. Deleciones grandes (Síndrome Miller Dieker), deleción pequeña o mutaciones puntuales (lisencefalia, sin dismorfia).
- Gen DCX (ligado al Xq22.3): fenotipo leve en mujeres (desarrollo intelectual normal o CI límite) con lisencefalia de predominio anterior. En hombres lisencefalia grave (de predominio posterior), epilepsia, retraso psicomotor grave asociado a genitales anormales y agenesia de cuerpo caloso.

Tipos de lisencefalia:

- Lisencefalia clásica o tipo I: La más frecuente (43%). Se asocia a disgenesia del cuerpo caloso y colpocefalia. Clínica: hipotonía → espasticidad, escasez de movimientos, dificultades en la alimentación, discapacidad intelectual, convulsiones refractarias (frecuente el síndrome de West y Lennox-Gastaut).
- Síndrome Miller-Dieker: lisencefalia clásica con facies dismórfica (frente prominente, aplanamiento bitemporal, nariz corta, narinas antevertidas, labio superior prominente, microrretrognatia), perímetro cefálico normal al nacimiento con desarrollo de microcefalia posterior y malformaciones asociadas no neurológicas (cardiacas, genitourinarias, clinodactilia, onfalocele). El 90% por deleción 17p13.3 (gen LIS1).
- Lisencefalia aislada: lisencefalia de grado variable sin otras anomalías. 40% microdeleción cromosoma 17 (LIS1) y mutaciones del Xq24.
- Lisencefalia ligada al X: por mutación del Xq22.3. En varones: lisencefalia clásica con la clínica característica y genitales ambiguos con criptorquidia.
- Síndrome de Norman-Roberts: mutación del 7q22.1 (gen RELN).
- Microlisencefalia: lisencefalia con microcefalia grave, hipoplasia cerebral y cerebelosa y artrogriposis. Elevada mortalidad neonatal.

Ante la presencia de los hallazgos acontecidos se solicita ampliación del estudio con amniocentesis diagnóstica para descartar causalidad genética.

Se solicita QF-PCR, microarrays, cultivo del líquido amniótico, descartar síndrome de Miller-Dieker, estudio del exoma con Next Generation Sequence (NGS) dirigido.

El resultado identificó un cariotipo y estudio de microarrays normal. Pero el estudio del exoma desveló un genotipo heterocigoto compuesto por mutaciones patogénicas L125P y c.1213delC del gen DPH1 propio de un caso de síndrome de deficiencia de la diftamida.

TRATAMIENTO

El síndrome del déficit de la diftamida (2) es un trastorno dismórfico poco frecuente con múltiples anomalías congénitas, de origen genético, caracterizado por dismorfia craneofacial, talla baja, anomalías ectodérmicas, retraso psicomotor y discapacidad intelectual; e incluso malformaciones cerebrales/ cerebelosas y afectación renal. Se desconoce la penetrancia y la correlación genotipo-fenotipo en las variantes identificadas, por lo que no se puede predecir la expresión clínica en la paciente.

Ha sido recientemente descrito y registrado en la literatura con pocos casos reconocidos a nivel internacional (3).

La paciente, dado el diagnóstico fetal solicita la interrupción voluntaria del embarazo en un centro externo.

CONCLUSIÓN/PUNTOS CLAVE

El estudio morfológico ecográfico y la neurosonografía fetal, junto con los estudios genéticos, son herramientas importantes para la detección prenatal de trastornos o enfermedades antes diagnosticadas postnatalmente.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Prenatal Diagnosis of CNS anomalies other than neural tube defects and ventriculomegaly UpToDate [Internet]. Uptodate.com. [citado el 4 de junio de 2022].
- (2) Hawer H, Mendelsohn BA, Mayer K, Kung A, Malhotra A, Tuupanen S, et al. Diphthamide-deficiency syndrome: a novel human developmental disorder and ribosomopathy. *Eur J Hum Genet* [Internet]. 2020;28(11):1497–508. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41431-020-0668-y>

(3) Orphanet: diphthamide biosynthesis 1 DPH1 [Internet]. Orpha.net. [citado el 4 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.orpha.net>

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**CÁNCER DE
CÉRVIX MÁS ALLÁ
DEL VPH:
FENOTIPO
NEUROENDOCRINO-
NEUROECTODÉRMICO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
DOCE DE OCTUBRE**

AUTORES: Marta Ciáurriz Gortari,
Laura López Marín,
Claudia Sánchez-Arévalo Crespo

INTRODUCCIÓN

Los tumores neuroectodérmicos primitivos (TNE) proceden del neuroectodermo o de células de la cresta neural. La localización más frecuente de los mismos en el tracto genital femenino son los ovarios. El TNE de cérvix uterino es una entidad poco frecuente, con menos de 30 casos descritos en la actualidad a nivel global (1).

El objetivo de esta presentación es exponer un caso clínico de TNE de cérvix y ahondar en su forma de presentación, diagnóstico y manejo terapéutico.

ANAMNESIS E HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 45 años con los siguientes antecedentes de interés: enfermedad de Crohn con resección ileocecal laparotómica en 2003 por absceso complicado. Portadora de variante sospechosa de patogenicidad en gen RBM20 relacionado con miocardiopatía dilatada familiar, sin expresión fenotípica. Hipoacusia perceptiva moderada-severa (audífonos). G3A1P2. Eumenorreica. Portadora de Essure®.

MOTIVO DE CONSULTA

Acude a consulta de Ginecología por sangrado vaginal persistente de dos meses de evolución (de noviembre de 2021 a enero de 2022), no asociado a dolor ni síndrome constitucional.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración genital destaca masa exofítica friable de 5 cm dependiente de labio anterior de cérvix que protruye por canal cervical, pudiéndose delimitar el contorno cervical en todo su perímetro excepto en labio anterior. Parametrios y Douglas libres.

Se realiza toma de biopsias bajo anestesia general el 11.01.2022, previas al estudio de extensión, con resultado anatomopatológico de proliferación neoplásica maligna de alto grado de células azules redondas indiferenciadas con expresión de marcadores de diferenciación neural (sarcoma vs carcinoma de células pequeñas). No se detecta ADN de HPV ni expresión del gen de fusión EWS, llegándose al diagnóstico prequirúrgico de

tumor neuroendocrino de cérvix de tipo neural estadio IIIC1 radiológico e indicándose la cirugía primaria.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ecografía transvaginal: canal cervical ocupado por masa hipoecoica de 5 cm de contorno abollonado y bien delimitado que depende de tercios medio e inferior del labio anterior cervical. Resto sin hallazgos.

PET-TAC con FDG F-18 (21/01/2022): intenso depósito en la tumoración centrada en el cérvix uterino (SUV máx de 10,8). Adenopatía necrótica en cadena iliaca interna izquierda de 17 mm con SUV máx de 10.5 (N1). Lesión focal inespecífica de 14 mm en segmento II del lóbulo hepático izquierdo.

RM hepática y pélvica (27/01/2022): la lesión focal del hígado izquierdo corresponde a un área de esteatosis focal. Dependiente de labio anterior del cérvix se objetiva una tumoración de unos 3,5-4 cm expansiva que abomba, pero no rompe aparentemente la línea hipointensa de la muscular, sin imagen de infiltración parametrial. Adenopatía conocida en iliaca común izquierda.



Imagen 1: RM corte sagital (T2).

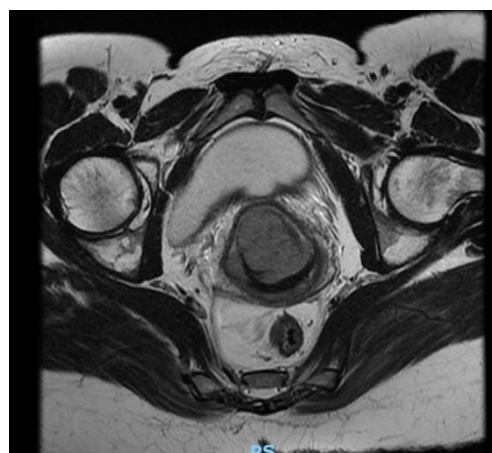


Imagen 2: RM corte axial (T2).

TRATAMIENTO

Se realiza cirugía laparotómica el día 16.02.2022 consistente en histerectomía con radicalidad tipo C1, doble anexectomía y linfadenectomía pélvica bilateral, con debulking de la adenopatía ya conocida sobre la arteria iliaca común izquierda y destacando la presencia de otras adenopatías de menor tamaño sobre las arterias iliacas

externas, pero macroscópicamente también sospechosas de infiltración neoplásica (3 izquierdas y 1 derecha), que se resecan.

El estudio anatomopatológico definitivo de la pieza quirúrgica confirma el diagnóstico de neoplasia maligna de cérvix de alto grado pobremente diferenciada con fenotipo neuroendocrino-neuroectodérmico, con márgenes libres y un tamaño de 5,5 x 4 cm y una profundidad de 2,5 cm. No muestra positividad para PD-L1. Todas las adenopatías sospechosas evidencian metástasis.

SEGUIMIENTO

Previamente a la administración de terapias adyuvantes se realiza PET-TAC de simulación el 12.04.2022, objetivándose recidiva tumoral en cadenas ganglionares iliacas y aparición de focos con captación sospechosa de malignidad en segmento II hepático y pelvis ósea. Ante sospecha radiológica de enfermedad estadio IV se inicia quimioterapia con cisplatino y paclitaxel y, tras 4 ciclos se objetiva respuesta radiológica completa, añadiéndose al tratamiento bevacizumab durante otros dos ciclos de quimioterapia. Asimismo, se completó la adyuvancia con radioterapia pélvica y paraaórtica con una dosis total de 4500 cGy entre el 10.08.2022 y el 14.09.2022, de manera concurrente con cisplatino semanal.

Actualmente la paciente se encuentra en remisión y sin tratamiento activo.

DISCUSIÓN

Los TNE pertenecen a la familia del sarcoma de Ewing que, aunque con frecuencia se ha visto asociado a tumores óseos, también puede afectar a otras localizaciones, entre ellas el cuello uterino.

La edad media de presentación se sitúa entre los 19 y los 59 años, con mediana en los 34 años (2).

La presentación clínica habitualmente es en forma de metrorragia y leucorrea maloliente, de forma similar al carcinoma escamoso de cérvix.

En algunos casos se describe un crecimiento más llamativo, así como ruptura durante la gestación. Aun así, no está demostrada la hormonodependencia de este tipo de tumores (3, 7).

El diagnóstico muchas veces supone un reto. Las pruebas de imagen obligan a realizar un diagnóstico diferencial con los leiomiomas, rabdomiosarcomas y osteosarcomas. La biopsia y el estudio inmunohistoquímico son las herramientas que ayudarán a llegar al diagnóstico final (4).

Desde el punto de vista anatomopatológico destaca por la captación de CD99, cromogranina y sinaptofisina en las membranas celulares. Característicamente está compuesto por células pequeñas, redondeadas y azuladas. La expresión de CD99 es muy característica de este tipo de tumores, pero es muy poco específica, siendo más específica la expresión de FLI1. La translocación 11; 22 está presente en el 80-90% de los casos.

Se ha estudiado el Ca125 como marcador de la actividad tumoral en estas neoplasias, aunque por el momento la evidencia disponible al respecto es limitada (5, 6). No son infrecuentes las metástasis linfáticas y hematógenas a órganos como el pulmón, las cuales disminuirán con la administración de tratamiento citotóxico en dosis intensivas en el tumor primario.

No existe un tratamiento protocolizado para este tipo de tumores. El esquema propuesto en la mayoría de los casos es la cirugía radical seguida de quimioterapia y radioterapia. Recientemente, la quimioterapia se ha introducido en neoadyuvancia, aunque está en discusión su rentabilidad. La radioterapia puede utilizarse además como tratamiento primario en tumores irresecables de inicio.

El pronóstico a largo plazo por lo general es bastante desfavorable, con una supervivencia a los 5 años menor del 30%. La presencia de metástasis al diagnóstico es un factor de mal pronóstico, así como la resección incompleta, tumores de gran tamaño o mala respuesta a quimioterapia (8, 9).

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

El tumor neuroectodérmico de cérvix uterino es una entidad poco frecuente, pero que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de masas pélvicas de origen cervical. El diagnóstico y el tratamiento suponen un reto, siendo importante el enfoque multidisciplinar en estos casos. El pronóstico a largo plazo es pobre, especialmente en pacientes con enfermedad avanzada al diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Reports C, Farzaneh F, Rezvani H, Boroujeni PT, Rahimi F. Primitive neuroectodermal tumor of the cervix: a case report. *J Med Case Rep.* 2011;5(1):489.
- (2) Gupta V, Raju KVVN, Sridhar D, Ahmed SM, Fonseca D. Primary Ewing 's Sarcoma / Primitive Neuroectodermal Tumour of the Cervix : a Rare Tumour. 2020;11(March):162–5.
- (3) Arora N, Kalra A, Kausar H, Ghosh TK. Primitive neuroectodermal tumour of uterine cervix – a diagnostic and therapeutic dilemma. 2010;711–3.
- (4) Ahmad I, Chufal KS, Bhargava A, Bashir I. Primitive neuroectodermal tumour of the cervix : a rare diagnosis. 2017;
- (5) Wei D, Jianguo Z, Xiao L, Pengpeng Q. Primary primitive neuroectodermal tumor of the cervix confirmed with molecular analysis in a pregnant woman: A case report and literature review. 2022;(August):1–8.
- (6) Masoura S, Kourtis A, Kalogiannidis I, Kotoula V, Anagnostou E, Angelidou S, et al. Pathology – Research and Practice Primary primitive neuroectodermal tumor of the cervix confirmed with molecular analysis in a 23-year-old woman: A case report. *Pathol -- Res Pract.* 2012;208(4):245–9.
- (7) Khosla D, Rai B, Patel FD, Sreedharanunni S, Dey P, Sharma SC. Primitive neuroectodermal tumor of the uterine cervix diagnosed during pregnancy: A rare case with review of literature. 2014;40(3):878–82.

- (8) Wang X, Gao YAN, Xu Y, Liu Y, Qu P. Primary primitive neuroectodermal tumor of the cervix: A report of two cases and review of the literature. 2017;697–700.
- (9) Press D. Primary primitive neuroectodermal tumor of the cervix. 2013;707–11

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



GESTACIÓN ECTÓPICA CERVICAL. UNA VISIÓN HISTEROSCÓPICA

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
CLINICO SAN CARLOS**

AUTORES: Inés Gil Prados,
Laura Genaro Mendiguren,
Alicia Gutiérrez Alaguero

MOTIVO DE CONSULTA E HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 42 años con antecedente de cesárea y apendicectomía, es traída a urgencias por el SUMMA tras presentar sangrado vaginal abundante de 3 días de evolución y síncope en domicilio. La fecha de última regla es desconocida.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La paciente presenta hipotensión severa y palidez mucocutánea. A la exploración se objetiva sangrado vaginal abundante y activo a través de orificio cervical externo. La paciente niega dolor. Las pruebas complementarias arrojan los siguientes hallazgos:

- Hemoglobina 6,4 g/dl.
- Test de embarazo en orina: positivo.
- Ecografía ginecológica: imagen heterogénea en contacto con cara posterior del canal endocervical. No se visualizan estructuras embrionarias intra- o extrauterinas (**Figura 1**).
- Valores BHCG en sangre: 2184 mIU/mL.

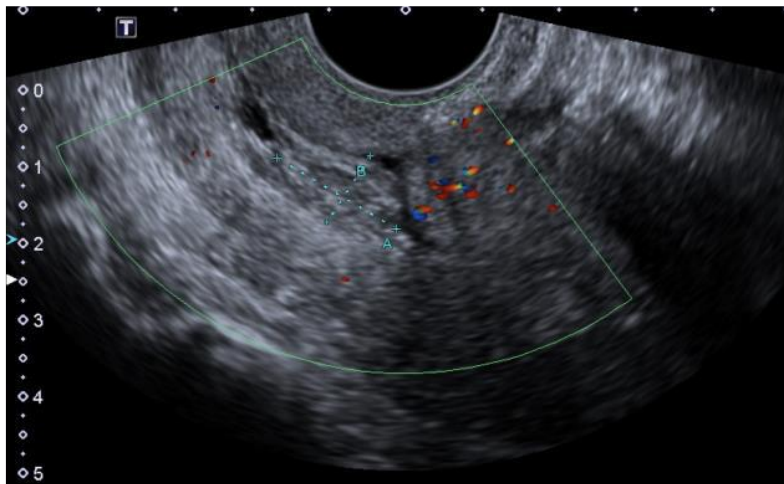


Fig. 1 Ecografía ginecológica: imagen heterogénea en canal endocervical.

DIAGNÓSTICO

Diagnóstico de sospecha inicial de gestación ectópica cervical (a descartar gestación intrauterina interrumpida). La evolución y los hallazgos que se produjeron posteriormente confirmaron el diagnóstico.

TRATAMIENTO

Se decide ingreso hospitalario. Inicialmente se transfunden dos concentrados de hematies (más tarde precisaría de transfusión de otro concentrado y ferrotterapia intravenosa) y se administra ácido tranexámico intravenoso.

A las horas, la paciente continúa con abundante sangrado y anemia progresiva. La imagen ecográfica no se ha modificado. Ante tal cuadro clínico contactamos con Radiología Intervencionista quienes realizan embolización de arterias uterinas.

Paralelamente indicamos inicio de tratamiento de gestación ectópica cervical con metotrexato a dosis múltiples. El protocolo que seguimos contemplaba administración de dosis de metotrexato 1mg/kg intramuscular a días alternos (día 0,2,4,6) con levofolinato cálcico 5 mg oral (día 1,3,5,7).

SEGUIMIENTO

Tras embolización de arterias uterinas se objetiva franca disminución en la cantidad del sangrado, que cede por completo al tercer día de inicio del tratamiento con metotrexato.

Dada dicha estabilización, y según lo revisado en la bibliografía más reciente, se realiza histeroscopia diagnóstico-terapéutica en el día 4. En la misma, se visualiza formación coraliforme vascularizada dependiente de cara lateral del canal endocervical. En la cavidad encontramos un endometrio decidualizado.

Se procede a realizar resección de estructura en canal cervical y la remitimos a Anatomía Patológica para estudio diferido (Figuras 2-5). Posteriormente, el estudio histológico confirmaría que se trataba de tejido corial.

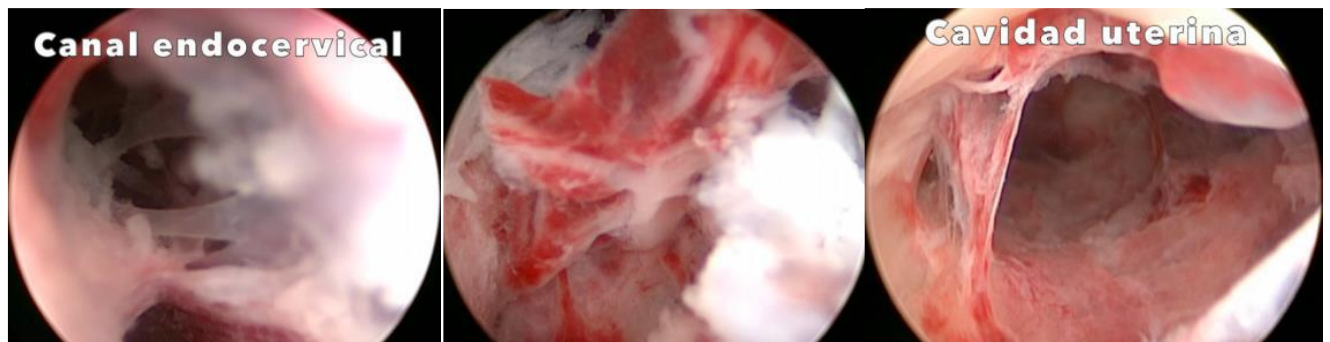


Figura 2-4. Formación coraliforme en canal endocervical. Endometrio decidualizado.

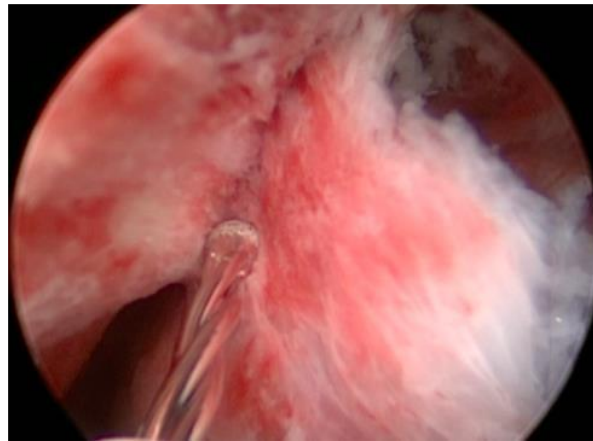


Figura 5. Resección con Versapoint®

El histórico de valores de BHCG en sangre fue el siguiente:

- Día 0 (Dosis 1 MTX + Embolización): 2223 mUI/mL
- Día 2 (Dosis 2 MTX): 2853 mUI/mL
- Día 4 (Dosis 3 MTX + Histeroscopia): 2367 mUI/mL
- Día 6: 956 mUI/mL
- Día 7 (Dosis 4 MTX): 745 mUI/mL

- Día 9: 417 mUI/mL

El día 9 la paciente fue dada de alta hospitalaria y continuó con controles semanales de BHCG en consultas hasta su negativización 3 semanas más tarde.

PUNTOS CLAVE

- La gestación ectópica cervical es aquella en la que se produce la implantación gestacional en canal endocervical. Es una entidad extremadamente infrecuente (<1% de todas las gestaciones ectópicas). Es más frecuente en mujeres con historia personal de legrado o cesárea.¹

- Por su proximidad a arterias uterinas e incapacidad del cérvix para contraerse, supone un alto riesgo de hemorragia severa que puede comprometer la vida de las pacientes.

- El signo más característico, es el sangrado vaginal abundante con frecuencia indoloro. El cérvix puede presentarse hiperémico y aumentado de tamaño. Es muy importante evitar la exploración digital o manipulación del canal en estos casos.

- En ecografía podría visualizarse un saco gestacional de contornos regulares con vascularización o incluso latido cardíaco de forma persistente (una gestación intrauterina interrumpida podría ofrecernos esta imagen inicial y puntualmente). El “sliding sac sign” negativo, es decir, la ausencia de deslizamiento de la estructura endocervical a la presión con la sonda es característico de la gestación ectópica en esta localización.

- Dada la escasa incidencia de esta entidad, no existen criterios establecidos para la elección del tratamiento. En pacientes hemodinámicamente estables el metotrexato intramuscular a dosis múltiples parece ser el más recomendado por la mayoría de autores. En pacientes inestables o con sangrado persistente a pesar del metotrexato, se propone el legrado uterino evacuador o en última instancia la histerectomía. En estos casos, la embolización de arterias uterinas previa al procedimiento es altamente recomendable, puesto que la manipulación del canal podría desencadenar un sangrado incoercible. 2-4

- En los últimos años, se han publicado múltiples artículos y revisiones sobre el manejo histeroscópico del ectópico cervical. Se propone la histeroscopia terapéutica como alternativa o complemento al tratamiento con metotrexato. La evidencia actual es escasa al tratarse en su mayoría de informes de casos únicos y series de casos, pero arroja resultados prometedores en cuanto a la reducción en días de hospitalización y una disminución más rápida en los valores de BHCG en sangre. 5-8

CONCLUSIONES

- La localización cervical supone una variante extremadamente infrecuente de las gestaciones ectópicas. A pesar de ello, es una entidad que conlleva un altísimo riesgo de hemorragia severa que ponga en riesgo la vida de nuestras pacientes.
- Existe escasa evidencia en cuanto al manejo terapéutico, proponiéndose el metotrexato a dosis múltiples como el esquema más aceptado en pacientes estables.
- Recientemente se presenta la histeroscopia como abordaje de mínima invasión, a modo de tratamiento único o en combinación al tratamiento médico. La evidencia es escasa y no existen criterios de indicación establecidos, pero las publicaciones ofrecen resultados positivos a contrastar en un futuro.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Vela G, Tulandi T. Cervical pregnancy: the importance of early diagnosis and treatment. *J Minim Invasive Gynecol*. 2007 Jul-Aug;14(4):481-4. doi: 10.1016/j.jmig.2006.11.012. PMID: 17630167.
- (2) Kirk E, Condous G, Haider Z, Syed A, Ojha K, Bourne T. The conservative management of cervical ectopic pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006 Apr;27(4):430-7. doi: 10.1002/uog.2693. PMID: 16514619.

- (3) Weibel HS, Alserri A, Reinhold C, Tulandi T. Multidose methotrexate treatment of cervical pregnancy. *J Obstet Gynaecol Can.* 2012 Apr;34(4):359-362. doi: 10.1016/S1701-2163(16)35217-3. PMID: 22472336.
- (4) Alur-Gupta S, Cooney LG, Senapati S, Sammel MD, Barnhart KT. Two-dose versus single-dose methotrexate for treatment of ectopic pregnancy: a meta-analysis. *Am J Obstet Gynecol.* 2019 Aug;221(2):95-108.e2. doi: 10.1016/j.ajog.2019.01.002. Epub 2019 Jan 7. PMID: 30629908; PMCID: PMC6612469.
- (5) Di Lorenzo G, Mirenda G, Springer S, Mirandola MT, Mangino FP, Romano F, Ricci G. Hysteroscopic Treatment of Cervical Pregnancy: A Scoping Review of the Literature. *J Minim Invasive Gynecol.* 2022 Mar;29(3):345-354.e1. doi: 10.1016/j.jmig.2021.09.712. Epub 2021 Sep 29. PMID: 34600146.
- (6) Tanos V, ElAkhras S, Kaya B. Hysteroscopic management of cervical pregnancy: Case series and review of the literature. *J Gynecol Obstet Hum Reprod.* 2019 Apr;48(4):247-253. doi: 10.1016/j.jogoh.2018.05.001. Epub 2018 May 3. PMID: 29730079.
- (7) Maglic R, Rakic A, Nikolic B, Maglic D, Jekanovic P, Mihajlovic S. Management of Cervical Ectopic Pregnancy with Small-Caliber Hysteroscopy. *JSLs.* 2021 Apr-Jun;25(2):e2021.00016. doi: 10.4293/JSLs.2021.00016. PMID: 34248344; PMCID: PMC8249221.
- (8) Mangino FP, Romano F, Di Lorenzo G, Buonomo F, De Santo D, Scrimin F, Ricci G. Total Hysteroscopic Treatment of Cervical Pregnancy: The 2-step Technique. *J Minim Invasive Gynecol.* 2019 Sep-Oct;26(6):1011-1012. doi: 10.1016/j.jmig.2019.01.009. Epub 2019 Jan 26. PMID: 30690170.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



TUBERCULOSIS GENITAL FEMENINA: A PROPÓSITO DE UN CASO

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
DE FUENLABRADA**

AUTORAS: Leila Brown Romero,
Marina Martín Sandín

INTRODUCCIÓN

La tuberculosis genital femenina es una forma rara de tuberculosis extrapulmonar, comprendiendo alrededor del 9% de los casos de ésta (1). La forma aguda de presentación de la TBC genital femenina incluye dolor abdominal, fiebre, pérdida de peso, anorexia, distensión abdominal por ascitis y elevación del CA-125 (2,3). Se asocia a infertilidad puesto que produce daño a distintos niveles: trompas de Falopio, endometrio, adherencias uterinas y en el parénquima ovárico (1).

A continuación, presentamos un caso de tuberculosis genital en una paciente joven originaria de República Dominicana, y el complejo proceso que se llevó a cabo hasta llegar a dicho diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 33 años, natural de República Dominicana, sin antecedentes médicos familiares o personales de interés, intervenida de mamoplastia de aumento, abdominoplastia y legrado. Fumadora de 10 cig/día. Menstruaciones regulares, no utiliza método anticonceptivo, G2A1P1.

Acudió a urgencias por náuseas, vómitos y diarrea de varios días de evolución, acompañados de manchado marrón, molestias en hipogastrio de inicio progresivo de 12h de evolución, aumento de perímetro abdominal y sensación distérmica no termometrada. Su fecha de última regla era dos semanas anterior. En la primera valoración la paciente estaba hemodinámicamente estable, con una Tª 37,4°C. A la exploración presentaba un abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación en hipogastrio, con Blumberg positivo. La especuloscopia reveló restos hemáticos escasos, y el cérvix no era doloroso a la movilización.

En la ecografía pélvica destacaba abundante líquido libre en pelvis, con una columna máxima en Douglas de 40 mm y preuterina de 54 mm. El útero y los anejos impresionaban normales. En la ecografía abdominal se visualizaba líquido libre perihepático con una columna máxima de 37-46 mm y periesplénico con una columna máxima de 24 mm.

En la analítica destacaba un hemograma con 10.830 leucocitos con un 66% de neutrófilos, una hemoglobina de 9,3 g/dL con un hematocrito del 30,3%, 582.000 plaquetas y una hemostasia alterada, con TP alargado (14,8 seg), actividad de protrombina disminuida (64%) y un INR de 1,37. El test de gestación fue negativo.

Dada la clínica de la paciente, la anemia que presentaba y la presencia de abundante líquido libre en la ecografía se sospechó un folículo hemorrágico accidentado y se indicó una laparoscopia exploradora. Durante la misma se visualizó un síndrome adherencial extenso con afectación perihepática compatible con síndrome de Fitz-Hugh-Curtis y abundante líquido libre herrumbroso. El peritoneo estaba engrosado e inflamado, con un aspecto en vidrio esmerilado. El útero y los ovarios tenían un aspecto normal. Las trompas estaban dilatadas, de aspecto tortuoso, sin observarse abscesos tuboováricos. Se recogió una muestra de líquido aspirado para remitir al Sº Microbiología y Anatomía Patológica.

Ante la sospecha de Enfermedad Inflamatoria Pélvica por los hallazgos se inició antibioterapia con cefoxitina 2 g iv cada 6h, levofloxacino 500 mg iv cada 24 h y doxiciclina 100 mg vo cada 12 h. También se añadió al tratamiento Acfol 5 mg 1/24 horas vo, hierro oral y heparina profiláctica 40 mg cada 24h.

Durante las 48 h de ingreso se produjo una mejoría clínica y analítica, disminuyendo la PCR a 10 y recuperando la hemoglobina hasta 10,4 g/dL, con mejoría de la coagulopatía. Se decidió alta hospitalaria con un control analítico a las 48 h.

El estudio microbiológico del líquido de aspirado abdominal reveló la presencia de *Staphylococcus lugdunensis* y en el exudado endocervical se aisló *Ureaplasma urealyticum*. Las serologías ETS fueron negativas. El resultado de la citología del lavado peritoneal fue sospechoso para malignidad. Se amplió con un estudio inmunohistoquímico de bloque celular, con calretinina y Ber-EP4 positivas.

Cuando acudió a control se repitió la ecografía, visualizándose ambos ovarios de aspecto normal, y líquido libre abundante de aspecto trabeculado sobre todo en Douglas (66 x

41 mm) y perianexial, así como periesplénico (columna máxima de 35 mm) y perihepático.

Se extrajo una nueva analítica que incluía marcadores tumorales, destacando un CA 125 elevado (1358 U/mL) y un HE-4 de 87 pmol/L. Se realizó un TC abdomino-pélvico con contraste con hallazgos compatibles con carcinomatosis peritoneal extensa, a descartar origen anexial. También se realizó una biopsia endometrial con hallazgos histopatológicos encuadrables en una endometritis crónica granulomatosa, sin observarse microorganismos con técnicas de PAS, Gram, Giemsa y Z-N.

Ante la duda diagnóstica por la posibilidad de tuberculosis genital y la necesidad de descartar un posible carcinoma seroso de origen ovárico, se indicó una nueva laparoscopia para toma de muestras histológicas.

A la apertura de peritoneo se produjo una perforación de asa de colon transverso adherido al mismo y se decidió conversión a una laparotomía media infraumbilical, visualizándose una cavidad abdomino-pélvica bloqueada. Las asas intestinales, epiplón y pared peritoneal se encontraban totalmente afectadas por implantes milimétricos, sin evidenciar zonas sanas. Se tomaron biopsias de peritoneo parietal, epiplón y líquido ascítico.

Tras la cirugía la paciente presentó un cuadro compatible con sepsis de origen abdominal. En el cultivo de líquido peritoneal se aislaron *Klebsiella oxytoca* y *Enterobacter cloacae*. Se inició tratamiento según antibiograma con aztreonam 1 g/8 h, metronidazol 500 mg/8 h y vancomicina y se realizó una Rx de tórax, cuyos hallazgos sugerían un proceso pulmonar tuberculoso.

Posteriormente presentó una buena evolución clínica. Se realizó una broncoscopia sin hallazgos patológicos y con PCR de *Mycobacterium tuberculosis* negativa. El IGRA fue positivo. Se realizó un TC de tórax 7 días tras la intervención, con hallazgos que sugerían una enfermedad granulomatosa pulmonar, probablemente una tuberculosis.

En las biopsias de peritoneo y epiplón se visualizó tejido adiposo peritonealizado con inflamación crónica granulomatosa no necrotizante, sin evidencias de neoplasia, aislándose finalmente *Mycobacterium tuberculosis* sensible a rifampicina.

Tras confirmar aislamiento microbiológico de *M. tuberculosis* en biopsia peritoneal se realizó el diagnóstico definitivo de tuberculosis diseminada (peritoneal + pulmonar + ganglionar) y se comenzó tratamiento con Rimstar® (rifampicina + isoniazida + pirazinamida + etambutol hidrocloreto).

La paciente fue dada de alta 4 semanas tras la intervención. Continuó en seguimiento en consultas de Medicina Interna, completando 9 meses de tratamiento con Rifinah® (Rifampicina/Isoniazida). En PET-TC de control se objetivó una mínima persistencia de nódulos subpleurales y en hemipelvis derecha, con una respuesta prácticamente total al tratamiento a nivel pulmonar. Finalmente, también se negativizaron los marcadores tumorales.

DISCUSIÓN

La tuberculosis (TBC) urogenital es la tercera forma más frecuente de tuberculosis extrapulmonar tras la afectación ganglionar y el derrame pleural, apareciendo en entre un 2-20% de los pacientes con TBC pulmonar y en el 25-62% de los pacientes con TBC miliar (4). La forma de adquisición más frecuente en el caso de la TBC genital femenina es por diseminación hematológica desde los pulmones (5). El tiempo entre la infección pulmonar y la aparición de síntomas genitales es de media 22 años, con un rango amplio de 1 a 46 años (6).

La afectación en el aparato genital femenino se produce principalmente a nivel de las trompas de Falopio, que se ven afectadas en el 90-100% de los casos, generalmente de manera bilateral (7). Por tanto, la infertilidad es la manifestación clínica más frecuente si la enfermedad no se presenta de forma aguda, afectando a entre un 40 y un 76% de las pacientes (4). Desde las trompas la infección puede progresar al endometrio (50-70%) o hacia los ovarios generando abscesos, por lo que otras manifestaciones clínicas

frecuentes son el dolor o masa abdominal (50%) y las alteraciones menstruales (25%) (4).

Por otro lado, la presentación de forma aguda de la enfermedad es inusual, cursando con dolor abdominal, fiebre, pérdida de peso, anorexia, ascitis y elevación del CA-125 (2,3). Debido a que estos síntomas y signos pueden encontrarse en casos de cáncer de ovario avanzado (2), el diagnóstico de la TBC genital puede ser un reto y, como en nuestro caso, requerir la realización de una o varias cirugías para toma de biopsias y descartar malignidad. Además, el diagnóstico microbiológico puede ser difícil puesto que se necesitan medios específicos para el cultivo del bacilo de *M. tuberculosis* (3).

La enfermedad tiene una baja prevalencia en España (7,3 por cada 100 000 habitantes según el último informe de la OMS (8)). Sin embargo, en República Dominicana, lugar de procedencia de nuestra paciente, la incidencia de la enfermedad es mayor (41 por cada 100 000 habitantes (8)). Esta baja incidencia en nuestro país, sumada a que los síntomas de la paciente y los hallazgos de la laparoscopia inicial eran sugerentes de una Enfermedad Inflamatoria Pélvica, mucho más frecuente en España, provocaron que en un principio no se tuviera en cuenta la tuberculosis genital en el diagnóstico diferencial.

En el caso de nuestra paciente los principales “distractores” diagnósticos fueron los marcadores tumorales y los hallazgos en la citología del líquido peritoneal. El CA-125 es una proteína transmembrana usada como marcador tumoral en el cáncer de ovario. Es producida por las células mesoteliales del peritoneo, por lo que una inflamación crónica del mismo, como en el caso de una tuberculosis peritoneal, podría producir una elevación del CA-125 (9). La calretinina es una proteína ligadora de calcio con alta sensibilidad y especificidad para células mesoteliales en líquidos serosos. Es un marcador inmunohistoquímico sensible pero no específico usado en el diagnóstico de mesoteliomas, por lo que a veces se producen falsos positivos en casos de adenocarcinomas o procesos no malignos (10,11). Por otro lado, el Ber-EP4 es un anticuerpo monoclonal que se une a células epiteliales, con una alta sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de adenocarcinoma, pero no del 100% (11). Tanto la calretinina como el Ber-EP4 son utilizados en el diagnóstico de adenocarcinomas

metastásicos en líquidos serosos (11). Sin embargo, cuando ambos son positivos en los mismos grupos celulares no es recomendable emitir un diagnóstico de malignidad en la muestra si no hay sospecha de neoplasia, y se debe realizar una biopsia peritoneal para confirmar o descartar el diagnóstico (12).

Por lo tanto, en pacientes jóvenes, sobre todo procedentes de zonas endémicas, que presenten dolor y/o masa abdominal, ascitis y elevación de marcadores tumorales, debemos tener en cuenta la TBC peritoneal como diagnóstico diferencial.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Feng Q, Hu X, Zhao J, Huang J, Liu L. Female genital tuberculosis presented with primary infertility and persistent CA-125 elevation: A case report. *Annals of Medicine and Surgery*. 2022 Jun;78:103683.
- (2) Wu C-H, ChangChien C-C, Tseng C-W, Chang H-Y, Ou Y-C, Lin H. Disseminated peritoneal tuberculosis simulating advanced ovarian cancer: A retrospective study of 17 cases. *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology*. 2011 Sep;50(3):292–6.
- (3) López-Rubio MA, Gómez-García MT, Sánchez-Peña JM, González-De Merlo G. Tuberculosis genital: diagnóstico e implicaciones en fertilidad. A propósito de un caso. *Ginecol Obstet Mex*. 2017 mar;85(3):196-201.
- (4) Figueiredo AA, Lucon AM, Srougi M. Urogenital Tuberculosis. *Microbiol Spectr* 2017;5

- (5) Aliyu MH, Aliyu SH, Salihu HM. Female genital tuberculosis: a global review. *Int J Fertil Womens Med* 2004; 49:123.
- (6) Christensen WI. Genitourinary tuberculosis: review of 102 cases. *Medicine(Baltimore)* 1974; 53:377.
- (7) Abbara A, Davidson RN, Medscape. Etiology and management of genitourinary tuberculosis. *Nat Rev Urol* 2011; 8:678.
- (8) Global tuberculosis report 2021. Geneva: World Health Organization; 2021. Licence: CC BY-NC-SA 3.0 IGO.
- (9) Yates JA, Collis OA, Sueblinvong T, Collis TK. Red Snappers and Red Herrings: Pelvic Tuberculosis Causing Elevated CA 125 and Mimicking Advanced Ovarian Cancer. A Case Report and Literature Review. *Hawaii J Med Public Health*. 2017;76(8):220-224.
- (10) Oliveira Júnior WV de, Turani SD, Marinho MAS, Pinto SWL, Otoni A, Figueiredo RC, et al. CA-125 and CCL2 may indicate inflammation in peritoneal dialysis patients. *Brazilian Journal of Nephrology*. 2021 Dec;43(4):502–9.
- (11) Río Ramírez MT, Abad Santamaría N, Izquierdo Patrón M, Jareño Esteban JJ, SteenB, Pun Tam YW, et al. Marcadores biológicos en el diagnóstico del derrame pleural maligno. *Revista de Patología Respiratoria*. 2010 Jul;13(3):137–47.
- (12) Díaz del Arco C, Saiz-Pardo Sanz M, Ortega Medina L, Fernández Aceñero MJ. Ber-EP4 staining in effusion cytology: A potential source of false positives. *Revista Española de Patología*. 2021 Apr;54(2):114–22
- (13)

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



“NO TODO ES LO QUE PARECE”

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
DE GETAFE**

AUTORES: Paula Simón Ruiz,
Alicia Caballero de Diego,
Ana Belén López Martín

MOTIVO DE CONSULTA

Mujer de 37 años que acude a urgencias de Ginecología el 18/10/2022 por malestar general y dolor abdominal de unas 3 horas de evolución.

ANAMNESIS

- Antecedentes obstétricos: G3 P1 (PE) A2 (1 ILE, 1 legrado evacuador)
- No enfermedades de interés. No alergias medicamentosas. Tiene deseos genésicos.

La paciente acudió por malestar general y dolor abdominal de unas 3 horas de evolución, sin referir otra clínica asociada. No asocia sangrado vaginal, clínica miccional ni fiebre. Antecedente de aborto completo el 15/9/22 en otro centro (aporta informes).

- 6/9/22: endometrio de 15 mm con vesícula gestacional de 3 x 3 mm. Teratoma OD ya conocido
- 14/9/22: LME de 8 mm, útero vacío.
- 15/9/22: LME de 4 mm. Diagnóstico de aborto completo.

EXPLORACIÓN

Constantes: TA: 123/75 mm Hg, FC 110 lpm, SatO2: 100%.

Abdomen: blando, depresible, con defensa abdominal en ambas fosas iliacas, sin signos de irritación peritoneal.

Exploración ginecológica: GE y periné: normales. Escasos restos hemáticos en vagina. Cérvix de múltipara sin sangrado activo ni al Valsalva. Útero en AVF. Cérvix cerrado con dudoso dolor a la movilización. No se palpan masas anexiales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica en la urgencia: leucocitos 18.000 con 89% de Nt. Procalcitonina y PCR normales. Hb 10.7. Coagulación normal excepto fibrinógeno 184.

GS: 0+

Test de gestación en orina positivo **b-HCG en sangre: 29.981**

Eco TV: útero en AVF regular y vacío con endometrio de 5.4 mm. OD con teratoma de 37 x 33 mm y coágulo organizado que rodea al ovario. OI de 29 x 13 mm, normal.

Moderada cantidad de líquido libre en Douglas, con formación isoecogénica elongada de 95 x 57 mm que parece corresponder con coágulo organizado.

Eco abdominal: líquido libre limitado a la pelvis. Una hora después aumento de líquido libre con coágulo que alcanza el espacio vesico-uterino.

DIAGNÓSTICO

En ese momento, ante la sospecha de gestación ectópica y hemoperitoneo en aumento, se decide laparoscopia exploradora.

TRATAMIENTO

Se realiza laparoscopia exploradora, observando abundante hemoperitoneo y se visualiza en trompa izquierda, muy próximo a cuerno uterino zona aumentada de tamaño, eritematosa, con punto sangrante, en relación con probable gestación ectópica izquierda. Se realiza salpingectomía izquierda y aspiración del hemoperitoneo. **(Fig. 1)**

SEGUIMIENTO

Postoperatorio sin incidencias por lo que la paciente es dada de alta al día siguiente.

A los 10 días avisan de Anatomía Patológica por el resultado de la muestra:

BIOPSIA TROMPA DE FALOPIO: proliferación trofoblástica con marcada atipia citológica.

No se encuentran vellosidades coriales en la muestra.

Se cita a la paciente para control BHCG en sangre y ecografía (normal).

- **b-HCG 18/10/2022:** 29981.0 mU/mL
- **b-HCG 28/10/2022:** 780.0 mU/mL
- **b-HCG 04/11/2022:** 1559 mU/mL
- **b-HCG 08/11/2022:** 4481.0 mU/mL

Ante la elevación de BHCG se comenta el caso con Anatomía Patológica, y se plantea como primera posibilidad que se pueda tratar de un **coriocarcinoma**.

ECOGRAFÍA DOPPLER 08/11/22: Endometrio 9.3 mm. Imagen econegativa de pseudovesícula y pequeño engrosamiento en fondo de 11 x 9 mm con eje vascular procedente de cara posterior. Teratoma OD ya conocido de 40 x 31 mm. Quiste hemorrágico en OD de 40 x 38 mm. **(Fig. 2)**

Se indica histeroscopia y legrado para estudio anatomopatológico de engrosamiento endometrial.

HISTEROSCOPIA 10/11/22: Se objetiva endometrio en fase proliferativa inicial con marcado punteado rojizo vascular difuso en toda la cavidad endometrial, algo más abundante periostium tubárico. Se toma biopsia endometrial cercana a ostium izquierdo. **(Figs. 3,4)**

- **AP BIOPSIA ENDOMETRIAL Y LEGRADO:** fragmentos de tejido de tipo endometrial focal, cambio de tipo secretor, sin imágenes histológicas concluyentes de malignidad. No se reconocen vellosidades coriales ni presencia de trofoblasto en los cortes estudiados.

Se realizan marcadores tumorales que resultan negativos.

TC TORAX/ABDOMEN/PELVIS CON CONTRASTE (11/11/22):

No se identifican hallazgos que sugiera enfermedad a distancia.

Ganglios mediastínicos en el rango de la normalidad. Quiste funcional de 3 cm en ovario izquierdo. Teratoma ovárico derecho, con componente sólido (graso) y quístico que en su conjunto mide 7 cm. Probable mioma uterino.

Se realiza nueva b-HCG de control (17/11/22): 43.795 mU/mL

Tras comentar el caso con Oncología Médica, se diagnostica a la paciente de **coriocarcinoma**. Se indica tratamiento con metotrexate semanal (en este momento ha recibido 2 dosis). La paciente se encuentra asintomática y con b-HCG en descenso:

- b-HCG 18/11/22: 47086 mU/mL
- b-HCG 25/11/22: 41586 mU/mL
- b-HCG 2/12/22: 2663 mU/mL

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

- En el diagnóstico de gestación ectópica hay que realizar un buen diagnóstico diferencial y tener en cuenta otras patologías a nivel de la trompa que ocasionen elevación de b-HCG.

- Además, la monitorización de b-HCG tras tratamientos conservadores y quirúrgicos de embarazos ectópicos podría servir de ayuda para no pasar por alto un posible coriocarcinoma asociado.
- En el coriocarcinoma es fundamental realizar un diagnóstico precoz y estadificación temprana (a pesar de la rareza de la patología) para poder establecer el tratamiento adecuado que condicionará una supervivencia muy elevada siempre y cuando no se demore éste.
- Los principales pilares del manejo del coriocarcinoma es la adyuvancia postoperatoria con quimioterapia y la monitorización de la b-HCG para evitar riesgo de metástasis y recurrencias.

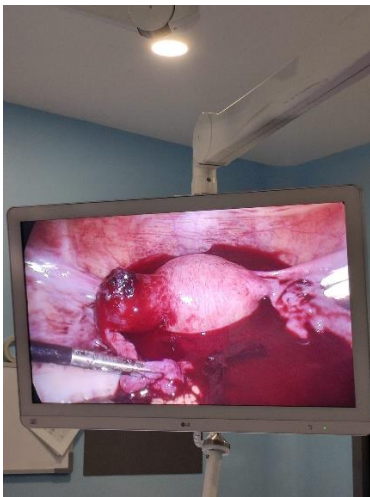


Fig. 1

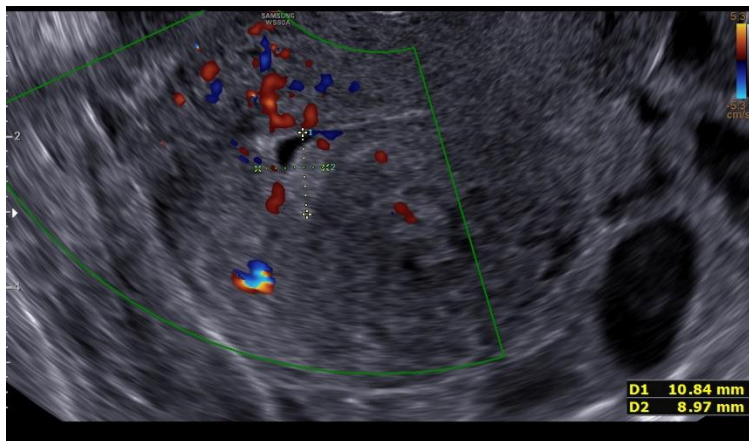


Fig. 2

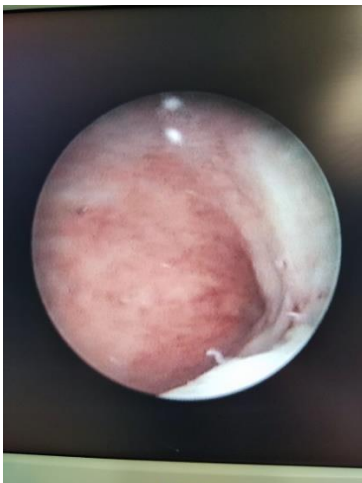


Fig. 3



Fig. 4

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Choriocarcinoma and partial hydatidiform moles. Seckl MJ, Fisher RA, Salerno G, Rees H, Paradinas FJ, Foskett M, Newlands ES *Lancet*. 2000;356(9223):36.
- (2) Coriocarcinoma asociado a embarazo ectópico. Escudero Turpín MA et al. *Prog Obstet Ginecol*. 2007;50(8):502-7
- (3) Choriocarcinoma presenting as a ruptured tubal ectopic pregnancy. Daisley H, Benjamin H, Mollineau J, Des Vignes H, Antoine K. *West Indian Med J*. 1988 Mar;37(1):58-61. PMID: 3388842.
- (4) Tubal choriocarcinoma presented as ruptured ectopic pregnancy: a case report and review of the literature. Sep Xu S, Song X, Jin C, Li Y *World J Surg Oncol*. 2020. 12;18(1):245. doi: 10.1186/s12957-020-02021-4. PMID: 32919475; PMCID: PMC7488679.
- (5) The clinical presentation, treatment, and outcome of patients diagnosed with possible ectopic molar gestation. Gillespie AM, Lidbury EA, Tidy JA, Hancock BW *JGOC*. 2004;14:366-369.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



LO QUE VES

NO SIEMPRE

ES LO QUE PARECE

HOSPITAL GENERAL

UNIVERSITARIO

GREGORIO MARAÑÓN

AUTORES: Laura Pérez Burrel,

Beatriz Gutiérrez del Río,

Gonzalo Peña Illana

ANAMNESIS, HISTORIA CLÍNICA BREVE

Paciente de 36 años, con amenorrea de 12 semanas, que presenta como antecedentes relevantes hipotiroidismo, artritis psoriásica, síndrome de reentrada intranodal tratado con ablación exitosa y es portadora de una mutación asociada a déficit de la 21-hidroxilasa.

Como antecedentes quirúrgicos ha sido intervenida de uraco persistente y de mamoplastia de aumento. En cuanto a antecedentes gineco-obstétricos destacan dos gestaciones previas con dos partos eutócicos y un síndrome de ovario poliquístico.

MOTIVO DE LA CONSULTA

Acude a la consulta de primer trimestre para iniciar control gestacional, se realiza analítica, sin alteraciones, y ecografía de primer trimestre, que resulta en un índice de riesgo bajo para trisomías 21 y 18.

Dado que es portadora de una mutación asociada con el déficit de 21-hidroxilasa, y que su pareja no ha sido estudiada, se decide solicitar TPNI para conocer el sexo fetal y se realiza interconsulta a genética.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS

El TPNI es compatible con sexo femenino sin alteraciones cromosómicas.

En genética determinan que la mutación de la que la paciente es portadora, la variante Val282Leu, sólo causa una ligera disminución de la actividad de la enzima, por lo que no es preciso realizar estudios adicionales en esta gestación ni en posteriores, ni en la pareja de la paciente.

A las 20+4 semanas, en la ecografía morfológica llama la atención el tamaño del estómago, que llega a línea media, con una pequeña zona econegativa craneal al mismo. Se observa asimismo lo que parece una hipertrofia de clítoris.

Tres semanas más tarde se repite la ecografía, visualizándose doble burbuja gástrica (sospecha de atresia duodenal) e hipertrofia de clítoris. Dados los hallazgos se realiza amniocentesis, con resultado normal.

En semana 26+4 persiste la imagen sugestiva de doble burbuja gástrica, y se describe una virilización parcial de los genitales externos, con fusión de rafe perineal medio, hipertrofia y escrotización de tercio caudal labios mayores, e hipertrofia de clítoris con uretra normoposicionada. Ante esta sospecha de virilización genital, y dado que la paciente es portadora de la mutación Val282Leu asociada a la hiperplasia suprarrenal congénita, se duda acerca de si ambas circunstancias pueden estar relacionadas. Por este motivo, se consulta con Endocrinología Pediátrica quienes afirman que la variante de la que la paciente es portadora no justifica la virilización de genitales externos intraútero.



Fig. 1. Imagen sugestiva de doble burbuja gástrica, signo de sospecha de atresia duodenal.



Fig. 2. Imagen sugestiva de virilización parcial de genitales externos.

Durante el resto de la gestación se realiza control ecográfico y en consultas cada 4 semanas. A partir de la semana 29 deja de visualizarse la imagen de doble burbuja gástrica, sin embargo, la imagen ecográfica sugestiva de virilización de genitales externos persiste durante el seguimiento.

En semana 37+2 se induce el parto por preeclampsia leve a término, naciendo una mujer de 2580 g.

DIAGNÓSTICO

En la exploración física al nacimiento se identifican genitales externos femeninos con un bulto en región genital compatible con lipoma. Además, presenta una malformación anorrectal tipo fístula vestibular con foseta anal visible.



Fig. 3. Lipoma genital.

En ecografía abdominal se observa estructura tubular en línea media con pared de capas que sugiere tratarse de pared de tubo digestivo. Sin clara conexión con el resto del tubo digestivo, podría tratarse de un quiste de duplicación enteral.



Fig. 4. Quiste de duplicación enteral.

Se realiza una resonancia magnética nuclear en la que se describe una tumoración perineal de 41,5 x 34,5 x 31,6 mm, con señal isointensa con grasa del tejido celular subcutáneo compatible con un lipoma, pedúnculo que se origina en el espacio interesfinteriano izquierdo, desplazando lateralmente al esfínter anal externo. El útero tiene aspecto tubular en su mitad superior, y en la cavidad endometrial se identifica una imagen lineal hipointensa que puede corresponder con un tabique longitudinal.

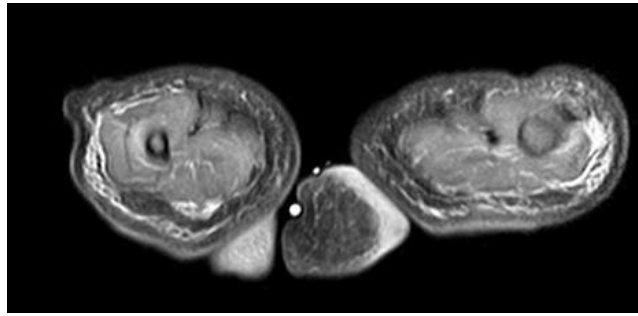


Fig. 5. Tumoración perineal compatible con lipoma

TRATAMIENTO

La recién nacida es intervenida mediante laporotomía media supra e infraumbilical. Se realiza exteriorización del paquete intestinal, observando asas bien rotadas, con sigma redundante y quiste de duplicidad gástrica en curvatura mayor con extensión hasta píloro, no comunicante con la luz gástrica. Se disecciona el quiste con apertura accidental del mismo y salida de moco, y se reseca con electrocoagulación sin apertura de la luz intestinal.

Finalmente es dada de alta quedando pendiente de la intervención del lipoma, que se hará más adelante.

CONCLUSIONES

La hiperplasia suprarrenal congénita engloba todos los trastornos hereditarios que afectan a la esteroidogénesis suprarrenal del cortisol, todas sus formas se heredan con carácter autosómico recesivo. Se han descrito seis déficits enzimáticos, el más frecuente (90-95%) es el déficit de 21-hidroxilasa, causado por alteración del gen CYP21A2 (brazo corto cromosoma 6).¹

En el caso del déficit de 21- hidroxilasa disminuirá la síntesis de las hormonas cuya síntesis requiere de esta enzima como son los glucocorticoides y los mineralocorticoides.

Por otro lado, aumentará la síntesis de la vía metabólica no afectada por no requerir la acción de esta enzima, la de los andrógenos.¹

Existen diferentes grados de afectación enzimática, la forma clásica cursa con macrogenitosomía en el varón y grado variable de virilización genital en la mujer, las formas graves pueden asociar pérdida salina, que se manifiesta los primeros días o semanas de vida con anorexia, ausencia de ganancia ponderal, astenia, poliuria y vómitos. En la forma no clásica o tardía la deficiencia enzimática es parcial, suficiente para la síntesis de mineralocorticoides y glucocorticoides, pero con un hiperandrogenismo que puede hacerse evidente en la infancia, adolescencia o incluso en la edad adulta.¹

El tratamiento prenatal preventivo consiste en la administración de dexametasona a la gestante entre las semanas 6 y 8. Estará indicado en el caso de gestantes con un hijo afecto de la forma clásica pierde sal, o en caso de que gestante y pareja sean portadores de una mutación severa.¹

La mutación que presentaba nuestro caso, Val282Leu, se asocia a las formas no clásicas. Incluso en combinación con una mutación grave da lugar por lo general a la forma no clásica, por lo que no está indicado el tratamiento prenatal preventivo al ser un tratamiento experimental no exento de riesgos.²

En el caso que nos ocupa se siguió consejo de genetistas y se consultó asimismo a endocrinos pediátricos, consensuando que la mutación presente en la gestante no podía ser causa de virilización.

Finalmente, al nacimiento vemos que estaban en lo cierto, y la supuesta virilización de los genitales externos se trataba en verdad de un lipoma genital. Además, la sospecha ecográfica de atresia duodenal tampoco se confirmó al nacimiento y resultó ser un quiste de duplicación gástrico.

Podemos afirmar por tanto que en medicina en general, y en la ecografía en particular, lo que ves no siempre es lo que parece.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Ignacio J, Aizpún L, De Arriba Muñoz A, Lozano MF, Servet M. Hiperplasia suprarrenal congénita [Internet]. Aeped.es. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/09_hiperplasia.pdf
- (2) Carrasco Salas, P. et al. (2018) "Asesoramiento Genético en pacientes portadores de la mutación p.v282I en el Gen CYP21A2," *Medicina Clínica Práctica*, 1(1-2), pp. 4–5. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.mcpsp.2018.11.002>

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



SÍNDROME DE MAYER- ROKITANSKY-KUSTER- HAUSER

HOSPITAL UNIVERSITARIO
SEVERO OCHOA

AUTORAS: Patricia Labrado Luzón,
Olalla García Oliva,
Ainhoa Segura García,
Carola Skidelsky Villagra

MOTIVO DE CONSULTA Y ANAMNESIS

Paciente de 15 años remitida de su médico de atención primaria a la consulta de ginecología general por no haber tenido la menarquia.

Alergia a amoxicilina. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. La paciente refiere desarrollo de caracteres sexuales secundarios desde los 12 años. Madre menarquia a los 13 años.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Aporta analítica sanguínea: TSH 3.97 mcU/mL, FSH 6.3 U/L, LH 6.9 U/L, PRL 55.1 ng/mL, estradiol 139 pg/mL, testosterona 0.31 ng/mL; y una ecografía abdominal informada como útero que impresiona de pequeño tamaño.

En cuanto a la exploración física: genitales externos aparentemente subdesarrollados para la edad de la paciente, vello púbico normal. Himen grueso, íntegro y orificio de entrada estrecho, con torunda se pasa a través del mismo como 4 cm. Mamas simétricas, sin alteraciones en piel ni complejo areola-pezones, anatómicamente normales. Vello axilar normal. Estadío de Tanner 3.

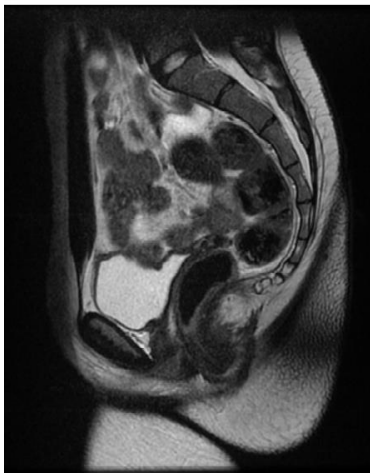


Fig. 1. Corte sagital RM pelvis

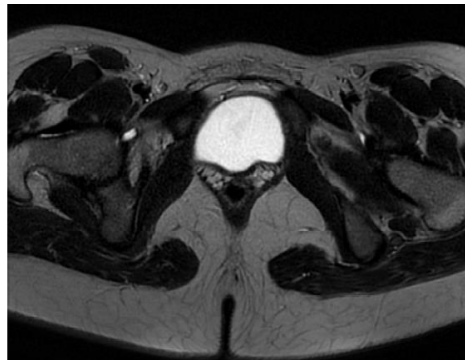


Fig. 2. Corte axial RM pelvis

SEGUIMIENTO

Se solicita ecografía de alta resolución, que se describe como: no se observa imagen uterina o este es muy rudimentario de 24 mm de longitud. Ovario derecho de 28 mm, normal. Ovario izquierdo de 35 mm, normal.

Con la sospecha de agenesia uterina, se solicita RM abdomino-pélvica, que se informa como hallazgos sugerentes de hipoplasia uterina y agenesia de los dos tercios proximales de la vagina. Además, se solicita cariotipo en sangre periférica con resultado femenino normal.

Se establece como diagnóstico de sospecha el síndrome de Mayer-Rokitansky Kuster-Hauser.

Se realiza interconsulta a servicio de endocrino, con nueva analítica con perfil hormonal, en la que destaca PRL basal 53.2 ng/mL, PRL a los 20 minutos 45.18 ng/mL. Consideran que se trata de una hiperprolactinemia leve en probable relación a estrés dado resto de hormonas en rango, y solicitan RM de hipófisis para completar el estudio, sin hallazgos significativos.

La paciente, que ya tiene 18 años, en el control clínico expresa que desea cirugía, por lo que se deriva al servicio de ginecología del Hospital La Paz para realización de cirugía neovaginal; que se lleva a cabo mediante la técnica de Vecchietti.

TRATAMIENTO

Existen dos formas de tratamiento de esta patología, deben realizarse cuando la paciente haya adquirido el desarrollo somático adecuado y es conveniente que se realice unos meses antes de que se inicien las relaciones sexuales. (1)

El tratamiento no quirúrgico consiste en la creación de una neovagina utilizando dilatadores progresivamente mayores. En cuanto al tratamiento quirúrgico, destacan la técnica de McIndoe, la vaginoplastia de Williams, la vaginoplastia sigmoide, la técnica de Vecchietti y la de Davydov. (2)

La técnica de Vecchietti (realizada en la paciente del caso clínico), que tiene un 98% de éxito, consiste en la creación de una neovagina por invaginación utilizando una "oliva" que se coloca contra el hoyuelo vaginal, la cual se une a un dispositivo de tracción que

se apoya en el abdomen mediante suturas subperitoneales colocadas por vía laparoscópica. (2)

ALGORITMO DIAGNÓSTICO DE AMENORREA

La primera prueba que debe realizarse es un test de embarazo, en caso de ser positivo ya tendremos un diagnóstico. En caso de test de embarazo negativo se debe pedir a la paciente un perfil tiroideo y prolactina, pudiendo tratarse de una hiperprolactinemia o de una alteración tiroidea en caso de que las hormonas se encuentren alteradas. Si estas hormonas son normales, se realizará el test de la progesterona, en caso de que la paciente presente sangrado vaginal se trata de una anovulación y si no lo presenta se debe ofrecer a la paciente estrógenos y progestágenos. Si con esta última intervención la paciente no presenta sangrado vaginal, estaríamos ante una alteración anatómica funcional; si la paciente presentase sangrado vaginal se deben medir las hormonas sexuales femeninas, FSH y LH. En caso de estar aumentadas se trata de una alteración ovárica. En caso de estar disminuidas se debe hacer el test de GnRH, si el resultado es una FSH elevada, estamos ante una alteración hipotalámica, y si la FSH no está elevada sería una alteración hipofisaria. (3)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE AMENORREAS PRIMARIAS

Distinguimos entre:

- Amenorrea primaria sin desarrollo de caracteres sexuales, siendo la causa más frecuente un retraso en la pubertad.
 - **Hipogonadismo hipergonadotropo o fallo ovárico**: si FSH/LH están elevadas. En este caso el cariotipo ayuda en el diagnóstico diferencial de las disgenesias gonadales, que constituyen la primera causa de amenorrea primaria, por ejemplo: 45X0 (síndrome de Turner), 46XY (síndrome de Swyer); si el cariotipo es normal (46XX) conviene valorar causas de fallo ovárico precoz.

- **Hipogonadismo hipogonadotropo:** si FSH/LH están normales o disminuidas. Indica una alteración en el hipotálamo, la hipófisis o la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH). (4) (5)
- Amenorrea primaria con desarrollo de caracteres sexuales. En primer lugar, se debe valorar:
 - Tracto genital de salida **NO permeable.** Se trata de malformaciones del tracto genital inferior como himen imperforado, septos vaginales o agenesia/hipoplasia de cérvix o vagina.
 - Tracto de salida **permeable.** La ausencia de útero debe hacer sospechar un síndrome de Rokitansky (segunda causa de amenorrea primaria) si el cariotipo es normal o un síndrome de Morris si el cariotipo está afecto. Si el útero está presente se deben estudiar causas funcionales mediante el test de la progesterona, que en un endometrio estimulado por estrógenos endógenos provocaría un sangrado vaginal. (4) (5)

PUNTOS CLAVE

El síndrome de Rokitansky es una enfermedad poco frecuente, con una incidencia de 1 de cada 4.000-5.000 nacidas vivas (6), por lo que es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial a través de un algoritmo establecido, apoyándose en la exploración física y las pruebas complementarias. (3)

Hoy en día, existen varios tratamientos que pueden mejorar la calidad de vida de la paciente. (2)

Es importante realizar un abordaje multidisciplinar, abordando la esfera clínica y psicológica. (6)

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Usandizaga JA, De la Fuente P. *Obstetricia y Ginecología*. 4th ed.: Marbán; 2011. ISBN 978-84-7101-735-2.
- (2) Laufer M. Congenital anomalies of the hymen and vagina. 2022 Junio. Artículo disponible en UpToDate: <https://www.uptodate.com/contents/congenital-anomalies-of-the-hymen-and-vagina>
- (3) Rebar R. Evaluation of Amenorrhea, Anovulation, and Abnormal Bleeding. 2018 Jan 15. In: Feingold KR, Anawalt B, Boyce A et al. *Endotext* [Internet]. South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc.; 2000-. PMID: 25905367
- (4) Layden E, Thomson A, Owen P, Madhra M, Magowan B. *Clinical obstetrics and gynaecology*. 5th ed.: Elsevier; 2022. ISBN E 978-0-7020-8513-0
- (5) Perales A, Monzó A, Hidalgo J. *Obstetricia y ginecología. Guía de actuación*. 2nd ed.: Panamericana; 2022. ISBN 978-84-9110-717-0
- (6) Liszewska-Kapłon M, Strózik M, Kotarski Ł, Bagłaj M, Hirnle L. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome as an interdisciplinary problem. *Adv Clin Exp Med*. 2020 Apr; 29(4):505-511. doi: 10.17219/acem/118850. PMID: 32348039.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



GESTACIÓN ECTÓPICA INTERSTICIAL

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
PUERTA DE HIERRO
MAJADAHONDA**

AUTORAS: Patricia Madrigal Hackett,
Claudia Martín Loste,
Carmen Sanjurjo Jiménez

ANAMNESIS Y MOTIVO DE CONSULTA

Mujer de 36 años, amenorrea de 7+1 semanas, acude a Urgencias por test de gestación positivo y sangrado en cantidad menor que regla hace 10 días, en contexto de antecedente personal de obstrucción tubárica bilateral. Molestias lumbares. Náuseas sin llegar a vomitar. No otra sintomatología.

ANTECEDENTES

ANTECEDENTES MÉDICOS

Alergia a pirazonas.

Fumadora de 10 cigarrillos al día.

Obstrucción tubárica bilateral. Posteriormente al diagnóstico y tras intento fallido de fecundación *in vitro* (FIV) gestación espontánea.

Endometriosis con endometrioma de 13 x 15 mm en ovario izquierdo.

Colitis ulcerosa en tratamiento con mesalazina.

Pancreatitis aguda.

Síndrome antifosfolípido (SAF).

Mutación heterocigota del gen de la metilentetrahidrofolato reductasa (MTHFR).

INTERVENCIONES QUIRÚRGICAS

Peritonitis secundaria a apendicitis: apendicectomía y ooforectomía parcial derecha.

Reintervención por obstrucción intestinal: resección de segmento necrótico de epiplón.

Reintervención por peritonitis: resección de 40 cm de íleon terminal devascularizado con ileostomía.

Perforación de íleon durante cirugía de extirpación de endometrioma.

Resección de "cuñas ováricas".

Mamoplastia.

TRATAMIENTO ACTUAL: Mesalazina 3 gr cada 24h.

ANTECEDENTES GINECO-OBSTÉTRICOS:

G1AOP1, parto eutócico en junio de 2021. Histeroscopia por retención de restos placentarios.

FUR 31/07/22. Citología negativa junio 2019.

Deseo genésico.

EXPLORACIÓN

Abdomen blando, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. No signos de irritación peritoneal. No masas ni megalias palpables.

Genitales externos de aspecto macroscópico normal.

Especuloscopia: vagina de aspecto macroscópico normal. No restos hemáticos. No leucorrea. Cérvix macroscópicamente sano.

Tacto bimanual (TBM): útero móvil. Cérvix cerrado, no doloroso a la movilización.

Ecografía transvaginal: Útero en anteversoflexión (AVF), regular, con endometrio homogéneo de hasta 8 mm. En zona intramiometrial de cuerno derecho uterino se objetiva imagen econegativa de 20 x 11 x 15 mm correspondiente con saco gestacional con vesícula vitelina y embrión de 6 mm con latido cardíaco positivo en su interior. No se observa patología anexial. No hay líquido libre en la pelvis.

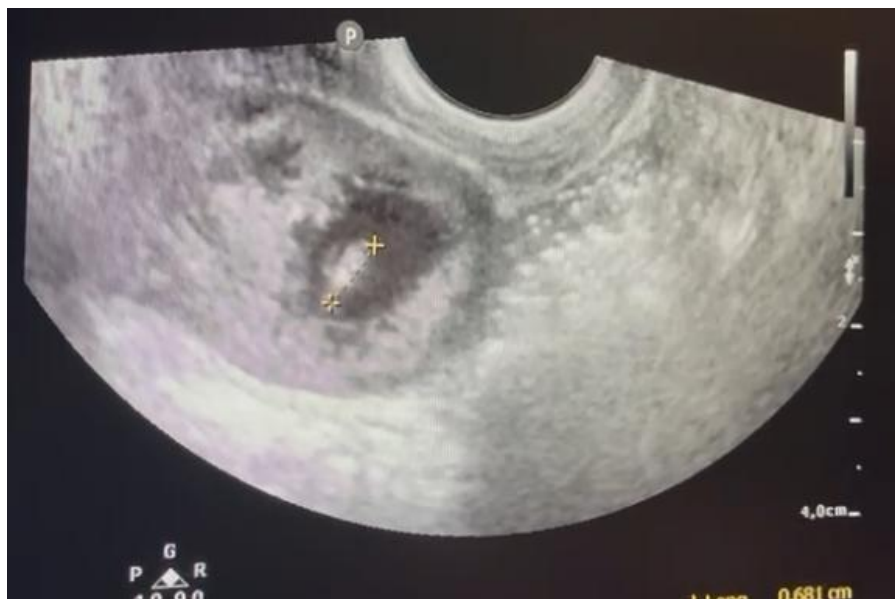


Fig. 1. Ecografía transvaginal en la que se observa gestación intersticial con longitud cráneo-caudal (CRL) de 0.681 cm.

Beta HCG Total en sangre 35693.00 mIU/mL (0.0 - 6.0).

Analítica de sangre: Leucocitos 5.76 x10E3/microL, Neutrófilos 4.3 10E3/microL, Hemoglobina 11.0 g/dL, Plaquetas 225 10E3/microL, ALT (GPT) 18.00 U/L, AST (GOT) 12.00 U/L, gamma-Glutamiltransferasa 17.00 U/L.

JUICIO DIAGNÓSTICO

Gestación ectópica intersticial

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

Dada la estabilidad clínica y analítica de la paciente, junto con el deseo de la misma de preservar la fertilidad, se decide optar por tratamiento conservador de la gestación ectópica intersticial, que se explica en la Tabla 1. Se entrega a la paciente el consentimiento informado.

DIA	BETA HCG TOTAL (mIU/mL)	TTO ADMIN.	PPCC
0	35693	Vaciamiento saco (1.8 mL) + 50mg MTX intrasacular (2mL) + 25mg MTX IM	ECO TV: Útero en AVF con endometrio de hasta 8mm. Intramiometrial se objetiva imagen eco negativa de 20x11x15mm que corresponde a saco gestacional con VV y embrión de 6mm con LC+. No patología anexial. No líquido libre.
1		Levofolinato 5mg	
2		60mg MTX IM	
3		Levofolinato 5mg	
4	43163	60mg MTX IM	
5		Levofolinato 5mg	
6	43505	Suspensión MTX IM*	Leucocitos 2.13 x10E3/microL (4.0 - 11.5), Neutrófilos 1.110E3/microL (1.5 - 7.5), Linfocitos 0.9 10E3/microL (1.2 - 4.0), Monocitos 0.0 10E3/microL (0.2 -1.0) Hemoglobina 10.4 g/dL (12.0 - 16.0), Hematocrito 32.0 % (36.0 - 46.0). Plaquetas 156 10E3/microL (150.0 - 400.0).
7	37420	Levofolinato 5mg	Disminución >15% BHCG
8	32346		
9			
10	15730		Disminución >15% BHCG
13	8064		
17	2650		
23	926		
30	374		
37	202		
44	84		
51	<20		ECO TV: útero en AVF con endometrio imagen ecomixta desestructurada de 22x15x22 mm en cuerno derecho compatible con gestación ectópica intersticial en resolución.

Tabla 1. Evolución por días desde el inicio del tratamiento del nivel de betaHCG en sangre en relación con el tratamiento administrado y las pruebas complementarias realizadas. (TTO ADMIN: tratamiento administrado, PPCC: pruebas complementarias, MTX: metotrexato, IM: intramuscular, VV: vesícula vitelina, LC: latido cardiaco, ECO TV: Ecografía transvaginal).

El día 6 post inicio del tratamiento, previa administración de 4ª dosis de MTX (metotrexato), en analítica de control se objetiva leucopenia (Leucocitos $2.13 \times 10^3/\text{microL}$ (4.0 - 11.5), Neutrófilos $1.110^3/\text{microL}$ (1.5 - 7.5), Linfocitos $0.9 \times 10^3/\text{microL}$ (1.2 - 4.0), Monocitos $0.0 \times 10^3/\text{microL}$ (0.2 - 1.0)) y anemia (Hb 10.4 g/dL (12.0 - 16.0), Hematocrito 32.0 % (36.0 - 46.0)). Plaquetas normales $156 \times 10^3/\text{microL}$ (150.0 - 400.0).

Dado el efecto adverso se interrumpe 4ª dosis de tratamiento con MTX.

Analítica de control posterior: Bilirrubina total 0.2mg/dl (0.3 - 1.1), ALT (GPT)64U/L (6 - 40), AST (GOT) 16U/L (6 - 40), gamma-Glutamiltransferasa 18U/L6 - 36. Leucocitos $3.66 \times 10^3/\text{microL}$ (4.00 - 11.5), Neutrófilos $2.310^3/\text{microL}$ (1.5 - 7.5), Linfocitos $1.110^3/\text{microL}$ (1.2 - 4.0), Hematíes $3.5910^6/\text{microL}$.

CONCLUSIONES/ PUNTOS CLAVE

La gestación ectópica intersticial es aquella que se implanta en la unión entre el intersticio de la trompa de Falopio y el miometrio (1). Es la gestación ectópica no tubárica más frecuente (1-11%) (1).

Las gestaciones intersticiales tienen gran capacidad de crecer antes de que se produzca la rotura, por lo que se han descrito casos asintomáticos hasta la semana 16 (1).

Para el diagnóstico ecográfico de gestación intersticial se pueden emplear estos criterios (1):

- Cavidad uterina sin presencia de saco gestacional.
- Saco gestacional localizado a ≥ 1 cm de la línea endometrial, y rodeado por un miometrio cuyo grosor es inferior a 5 mm.
- Línea intersticial ecogénica entre el saco gestacional y el endometrio.

Cuando el nivel de β -hCG es ≥ 5000 UI al diagnóstico se recomienda el ingreso hospitalario y la administración de MTX IM a dosis múltiples (1).

El régimen más común de dosis múltiples es la administración de MTX 1mg/kg IM los días 1, 3, 5 y 7 junto con levofolinato 0.1 mg/kg IM los días 2, 4, 6, 8 (2). Cuando el nivel de β -hCG disminuye >15% desde la última medición el tratamiento se para y comienza la fase de vigilancia (2). La inyección local de MTX asocia mejores ratios de éxito del tratamiento(2).

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Hospital Clinic. Gestación Ectópica Tubárica y No Tubárica. [Internet]. [Consultado 3 Dic 2022]. Disponible en <https://medicinafetalbarcelona.org/protocolos/es/patologia-materna-obstetrica/gestación%20ectópica.pdf>
- (2) Togas Tulandi, MD, MHCM, FRCSC, FACOG, FCAHS. Ectopic pregnancy: Methotrexate therapy. [Internet]. [Consultado 3 Dic 2022]. Disponible en <https://www.uptodate.com/contents/ectopic-pregnancy-methotrexate-therapy/print>

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



HIDRANENCEALIA POR INFECCIÓN VHS

HOSPITAL UNIVERSITARIO
FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ

AUTORES: Camino Pérez Garrido,
Raquel Senosiain Echarte,
Miguel Álvaro Navidad,
Javier Perales Gámez,
Cristina Alonso Lazo,
Amaia Lanz Armendáriz,
María Marichal,
Clara Turégano Alarcón

ANAMNESIS

Mujer de 34 años gestante de 34+0 semanas, embarazo de bajo riesgo que acude por cuadro de diarrea (3-4 episodios / día) y vómitos de inicio hace unas dos semanas. No productos patológicos en las heces. No ha presentado fiebre.

También refiere dolor lumbar intermitente y sensación de presión abdominal que no identifica como contracciones.

No pérdida de líquido, no sangrado vaginal, percibe movimientos fetales.

No reacciones alérgicas a medicamentos conocidas

Antecedentes médicos: migrañas

Antecedentes quirúrgicos: no refiere

Fumadora

G4A2P1(1 ILE, 1 aborto espontáneo)

GS: 0 positivo

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: Temperatura: 36.5°C. TAS: 118. TAD: 82.

BEG. Afebril. Normohidratada

Abdomen ocupado por útero gestante, discretamente doloroso a la palpación en FID.

No signos de irritación peritoneal. PPR bilateral negativa.

TV: Cérvix posterior, borrado 50% permeable a un dedo. Bolsa íntegra

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Eco obstétrica: Feto en podálica. Movimientos fetales presentes. Placenta posterior sin signos ecográficos de DPPNI.

Se observa destrucción del parénquima cerebral con afectación de línea media, sustituido por contenido hídrico que condiciona hidrocefalia. Importante abombamiento frontal.

RCTG: FCF 150lpm, nula variabilidad, no deceleraciones. No DU.

Se remite para ampliar exploración ecográfica en unidad de diagnóstico prenatal.

REVISIÓN HISTORIA OBSÉTRICA:

Control Gestacional: FJD. Riesgo Embarazo: Bajo

ANTECEDENTES GINECOLÓGICOS

A: 2. P: 1.

Incidencias Gestaciones: 1 ILE

1 aborto diferido de 1º Trimestre

2017: embarazo normal. Parto eutócico, peso RN 3900 g.

Grupo y RH: 0+. EAI: Negativo.

ANALÍTICA

Analítica 1º Trimestre: Normal. Hb 12,5 plaquetas 204000. TSH 0.55, Ac antimicrosomales positivos (313).GS 0 positivo, EAI negativo. Serologías negativas (VIH, VHB, VHC, Toxoplasma) salvo rubeola inmune. Urocultivo negativo

Analítica 2º Trimestre: Normal. Hb 11,5 plaquetas 215000. EAI negativo. Glucemia basal 84, O'Sullivan 134. Toxoplasma negativo. Urocultivo negativo

ECOGRAFÍAS

ECO 1: Normal

EG:13+2 Biometría acorde con amenorrea. No se aprecian marcadores ecográficos de cromosomopatías del primer trimestre

Preeclampsia Precoz: < 1:10000 Bajo Riesgo

Preeclampsia Tardía: 1:1538 Bajo Riesgo

Trisomía 21: < 1:10000 Bajo Riesgo

Trisomía 18/13: < 1:100000 Bajo Riesgo

ECO 2: Normal

EG:21+6

Presentación: Cefálica LCF: Positivo LA: Normal

BIOMETRÍA

DBP: 52 mm CC: 188 mm CA: 159 mm LF: 35 mm

ESTUDIO MORFOLÓGICO: normal

PERFIL BIOFÍSICO

Movimientos corporales: Presentes Tono: Presente

ESTUDIO HEMODINÁMICO

IP A Uterinas Medio: 0.7

LONGITUD CERVICAL: 29 mm

Crecimiento fetal correcto. No se aprecian marcadores ni anomalías morfológicas aparentes.

Última visita en Obstetricia

A las 27+3 semanas acude a control gestacional. Se encuentra bien, percibe movimientos fetales

TA 115/71 mm Hg Peso 79 kg (+9) Tratamiento: yodocefol, famotidina

- Eco en consulta: Feto único en longitudinal cefálica, latido cardiaco fetal positivo, movimientos fetales activos. PFE 1110 g, p64. Placenta normoinserta, líquido amniótico en cantidad normal.

NEUROSONOGRAFÍA realizada tras hallazgo ecográfica en urgencias

Encéfalo completamente desestructurado.

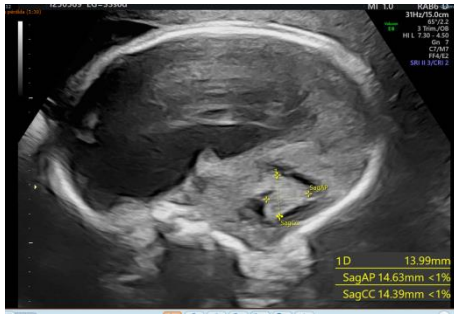
Se observa hoz del cerebro sin visualizar parénquima cerebral sano de 2-3 mm de espesor. No se visualizan lóbulos frontales ni parietales. A nivel temporal masa irregular hiperecogénica y vascularizada, lóbulo occipital desestructurado.

Dilatación de todo el sistema ventricular, ventrículos laterales ocupan toda la cavidad, dilatación de III y IV ventrículo.

Plexos coroideos flotando en liquido cefalorraquideo.

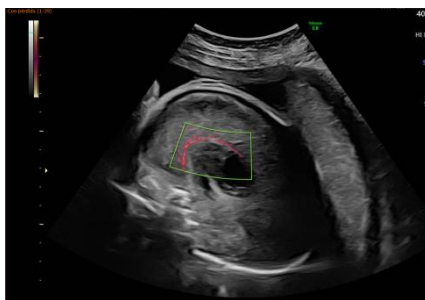
No se visualizan tálamos aunque sí resto de tronco cerebral de aspecto hipoplásico

Protuberancia de 5 mm. A nivel de fosa posterior, vermis hipoplásico e hiperecogénico de 14 x 14 mm.



Se visualiza fórnix y arteria pericallosa, dudosa visualización de porción anterior de cuerpo calloso hipoplásico

Microftalmia e hipertelorismo

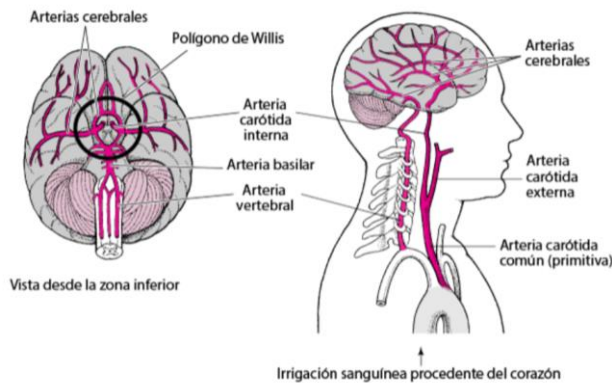


JUICIO DIAGNÓSTICO: Encefalitis e hidrancefalia secundaria a proceso destructivo cuya fisiopatología aun es controvertida.

FISIOPATOLOGÍA DE LA HIDRANENCEFALIA

La fisiopatología de la hidranencefalia aún es controvertida, sin embargo, la mayoría de los estudios sugieren que el daño causado al cerebro está relacionado con la oclusión bilateral de la arteria carótida interna. Como tal, la hidranencefalia se clasifica en un grupo de encefalopatías del desarrollo circulatorio. Aunque la hipótesis más probable de la fisiopatología de la hidranencefalia es una anomalía vascular, se han descritos autopsias donde las arterias carótidas internas estaban intactas. Una arteria carótida interna intacta no la excluye como el elemento clave para el desarrollo de hidranencefalia, ya que se ha demostrado que las arterias carótidas internas podrían revascularizarse una vez que el daño se ha producido.

La anomalía que se presenta en la hidranencefalia sigue la distribución anatómica la porción del cerebro irrigada por la arteria carótida interna. Las estructuras dependientes de la circulación posterior (cerebelo, tronco encefálico, tálamo, ganglios basales y plexos coroideos) se conservan.



Aunque no se ha demostrado una anomalía molecular o citogenética predisponente relacionada con la hidranencefalia, no se puede excluir. La disfunción molecular y las anomalías citogenéticas, como la triploidía, podrían estar involucradas en el desarrollo de hidranencefalia en algunos pacientes

Mutación en COL4A1: Reportada en un paciente diagnosticado con porencefalia que se parecía a la hidranencefalia.

Mutación en PI3K-AKT3-mTOR: Específicamente para anomalías del neurodesarrollo como la megalencefalia.

Triploidía: se ha informado que es la causa de la hidranencefalia en algunos pacientes que presentan hidrocefalia

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Accidente cerebrovascular isquémico (infarto): Puede ocurrir una oclusión bilateral de la arteria carótida interna (ICA) y, en algunos casos, de la arteria cerebral media (ACM), generalmente entre las semanas 8 y 12 de gestación. Esto conduce a la ausencia de estructuras profundas por la ACI/ACM y estructuras preservadas profundas por la arteria cerebral posterior y la arteria basilar. Este es el mecanismo más comúnmente propuesto.

Infeccioso: Una infección intrauterina puede causar vasculitis necrosante y provocar hidranencefalia. Las infecciones intrauterinas como la toxoplasmosis y las infecciones virales (enterovirus, adenovirus, parvovirus, citomegalovirus, herpes simple, Epstein-Barr y virus sincitial respiratorio) pueden ser responsables.

Hipoxia: Hipoxia fetal, especialmente con exposición materna severa al monóxido de carbono. Esto conduce a una necrosis cerebral hipóxica-isquémica difusa.

Sindrómico/genético: Mutaciones en el gen COL4A1, el gen LAMB1 y la vía PI3K-Akt3-mTOR.

Leucomalacia: Una forma extrema de porencefalia que desarrolla múltiples cavidades quísticas que terminan fusionándose dentro de la cavidad craneal originando leucomalacia.

Exposición tóxica: La exposición materna a toxinas, como la cocaína, el tabaquismo, los estrógenos y el valproato de sodio, puede causar hidranencefalia.

Embarazo gemelar: La muerte de un co-gemelo monocorial intraútero puede desembocar en acumulación de material embólico del gemelo fallecido.

Otros: Síndromes raros (síndrome de Fowler), deficiencia del factor XIII (factor estabilizador de fibrina) y hemorragia intracerebral pueden ser una causa.

Sd Fowler: También conocido como vasculopatía proliferativa y síndrome de hidranencefalia-hidrocefalia. Tiene una herencia autosómica recesiva, en la que se produce una mutación en el gen FLVCR2 en el cromosoma 14q24.3. Es una vasculopatía glomeruloide proliferativa que resulta en la destrucción del manto cerebral, la sustancia gris profunda, el tronco encefálico, el cerebelo y la médula espinal.

Tras un diagnóstico diferencial se solicitan pruebas complementarias ante las posibles causas descritas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS EN LA PACIENTE:

Analítica completa

Inmunomicrobiología

Herpes simple I ac. IgG	Positivo
Herpes simple II ac. IgG	Positivo
Parvovirus B19 ac. IgG	NEGATIVO
Parvovirus B19 ac. IgM	Negativo
Prueba treponémica (Quimioluminiscencia)	NEGATIVO
Toxoplasmosis ac. IgG	<0.18 UI/ml
Rubeola ac. IgG	177.00 UI/ml
Rubeola ac. IgM	NEGATIVO UI/
Citomegalovirus ac. IgG	POSITIVO
Citomegalovirus ac. IgM	NEGATIVO
VIH Ac VIH1/VIH2 y Ag P24	NEGATIVO

Bacteriología: cultivo de orina. Negativo a las 24 horas de incubación.

Amniocentesis:

Estudio genético: Cariotipo + arrays +/- NGS (secuenciación, en espera del resto de pruebas)

Estudio rápido de aneuploidias sin hallazgos patológicos

Estudio microbiológico: origen vírico y bacteriano.

Cultivo en medios habituales para bacterias: Negativo a las 48 horas de incubación.

PCR múltiple de meningitis aplicada a líquido amniótico

POSITIVO para Herpes simplex virus 2

NEGATIVO para: Escherichia coli K1, Haemophilus influenzae, Listeria monocytogenes, Neisseria meningitidis, Streptococcus agalactiae, Streptococcus pneumoniae, Citomegalovirus, Enterovirus, Herpes simplex virus 1, Herpesvirus 6, Parechovirus, Virus varicela zoster, Cryptococcus neoformans/gattii

PCR de gastroenteritis aplicada a líquido amniótico:

PCR múltiple: NEGATIVO para: Campylobacter (jejuni, coli y upsaliensis), Clostridium difficile (Toxina A/B), Plesiomonas shigelloides, Salmonella, Yersinia enterocolitica,

Vibrio (parahaemolyticus, vulnificus y cholerae) , Enteroaggregative E. coli (EAEC), Enteropathogenic E. coli (EPEC), Enterotoxigenic E. coli (ETEC), Shiga-like toxin-producing E. coli (STEC) stx1/stx2 E. coli O157, Shigella/Enteroinvasive E. coli (EIEC), Cryptosporidium, Cyclospora cayetanensis, Entamoeba histolytica, Giardia lamblia, Adenovirus F40/41, Astrovirus, Norovirus GI/GII, Rotavirus, Sapovirus

Biología molecular

Citomegalovirus DNA (PCR): Negativo

Toxoplasma líquido amniótico (PCR): Negativo

Varicela zoster líquido amniótico (PCR): Negativo

RM fetal

La paciente no tolera continuar con la exploración, se ha obtenido únicamente secuencias de localización y secuencia sagital T2.

La exploración está muy limitada, pero se confirman los hallazgos ecográficos.

No se visualiza parénquima cerebral sano, sino que este se encuentra reemplazado por líquido sin poder distinguirlo del sistema ventricular.

Se consigue visualizar la hoz del cerebro y un tronco cerebral y cerebelo de aspecto hipoplásicos.

Sin otros hallazgos valorables.

Conclusión: Estudio incompleto en el que, no obstante, se confirman los hallazgos ecográficos, compatible con hidranencefalia.



HALLAZGOS EN PPCC:

Microbiología: PCR para Herpes Virus positivo en L.A.

JUICIO DIAGNÓSTICO: Encefalitis herpética fetal. Hidrancia con lesión destructiva a nivel de todo SNC.

EVOLUCIÓN DEL CASO

NEUROPEDIATRIA Y OBSTETRICIA

Asesoramiento a padres: Se explica posibles causas, clínica asociada, tratamiento y pronóstico.

El tratamiento para la hidranencefalia es sintomático, no habiendo un tratamiento curativo. Un alto porcentaje fallece intraútero y los que sobreviven presentan un mal pronóstico, la mayoría fallecen a lo largo del primer año de vida debido a complicaciones, aunque hay informes de pacientes que sobreviven y llegan hasta los 32 años de edad.

La supervivencia de los pacientes con hidranencefalia depende de la integridad del tronco encefálico, que regula aspectos vitales como las funciones cardiorrespiratorias y la regulación de la temperatura. Esos pocos pacientes descritos en la literatura que sobreviven más allá del primer año de vida no mejoran después de la colocación de una derivación ventrículo-peritoneal. La función neurológica se mantiene estable durante su vida. Hay un uso limitado de las manos y las respuestas de comunicación; sin embargo, algunos pacientes pueden usar algunas palabras.

Las complicaciones asociadas son:

Retraso en el desarrollo. Retraso cognitivo.

Epilepsia, habitualmente farmacorresistente.

Diplejía espástica. Parálisis cerebral.

Irritabilidad.

Retraso severo del crecimiento.

Déficit visual.

Infecciones (las infecciones respiratorias son las más comunes).

Dificultad respiratoria. Ventilación mecánica prolongada.

Reflujo gastroesofágico. Disfagia.

Se informa a los progenitores, ante lesiones tan extensas y de tal magnitud el pronóstico neurológico es ominoso.

DECISIÓN

Tras asesoramiento con neuropediatría, la paciente solicita ILE tardía.

Acuden a Consejería para solicitar ILE tardía por malformación severa con graves secuelas neonatales sin posibilidad tratamiento.

Finalmente se realiza ILE en semana 35 tras aceptación por comité

DISCUSIÓN DE CASO CLÍNICO

Este caso plantea el diagnóstico diferencial tanto a nivel ecográfico como a nivel etiológico. Es clave comprender la circulación cerebral ya que la hidranencefalia sigue la distribución anatómica del cerebro irrigado por la arteria carótida interna, preservando estructuras de circulación posterior. Los diagnósticos etiológicos son variados, el más frecuente es el accidente cerebrovascular seguido del infeccioso. Las pruebas complementarias orientadas son la clave para llegar a un diagnóstico certero.

Por último, es muy importante el asesoramiento a los padres sobre la patología y evolución que conduce a tomar decisiones en ningún caso sencillas.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**PACIENTE JOVEN
CON TUMORACIÓN
ANEXIAL QUE
CONDICIONA
FRACASO RENAL AGUDO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
PRÍNCIPE DE ASTURIAS**

AUTORES: Teresa Buergo Ramírez,
Ángela García De La Chica,
María Rodríguez-Marín Giménez

HISTORIA CLÍNICA

Paciente mujer de 33 años, natural de República Dominicana. Como antecedentes personales destaca alfa-talasemia. No tiene antecedentes quirúrgicos. Como antecedentes gineco-obstétricos, es nuligesta y desea embarazo. No tiene antecedentes familiares de interés.

MOTIVO DE CONSULTA, ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN

Acude al servicio de Urgencias el 12/08/2022 por dolor abdominal generalizado, aunque predomina en fosa iliaca izquierda continuo de diez días de evolución, pero con empeoramiento las últimas 48 h, que cede parcialmente con AINES y paracetamol en domicilio. Refiere distensión abdominal y edemas en miembros inferiores de 24 h de evolución. No ha presentado náuseas ni vómitos. No ha presentado mareo ni pérdida de conocimiento. No sangrado vaginal. Refiere micción normal. No síntomas gastrointestinales. No sensación distérmica.

La fecha de su última regla fue el 08/08/2022, refiere ciclos regulares.

A la exploración física presenta buen estado general, con constantes vitales normales. En la exploración ginecológica presenta genitales externos y vagina normales, no se visualiza sangrado vaginal y el flujo es de características normales. El cérvix no se consigue visualizar con la especuloscopia, a la palpación es normal, no es doloroso con la movilización. Se palpa un útero globuloso y aumentado de tamaño como 20 semanas, móvil. En Douglas se palpa una tumoración de consistencia elástica y no dolorosa de aproximadamente 10 cm. El abdomen es blando y depresible, no doloroso a la palpación profunda ni superficial. No presenta signos de irritación peritoneal. Se visualizan edemas bimaleolares.

Se realiza una ecografía transvaginal y abdominal donde destaca un útero en anteversión, con múltiples miomas intramurales, el mayor de ellos de 53 x 50 mm en cara anterior con un endometrio homogéneo y desplazado hacia mesogastrio por una imagen elongada hipoecoica con múltiples tractos finos de 150 x 120mm que ocupa la totalidad del Douglas, doppler negativo. (Fig.1)

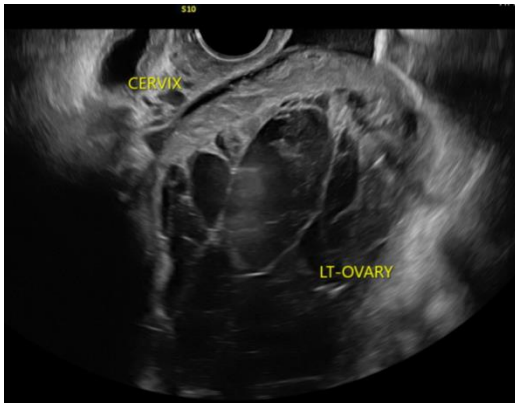


Figura 1. Ecografía transvaginal.
Tumoración aneja

No se visualizan claramente los anejos. Presenta escasa cantidad de líquido libre. No presenta líquido en gotieras parietocólicas. Pelvis renales no dilatadas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y DIAGNÓSTICO

Se solicita un test de embarazo que es negativo y una analítica sanguínea de forma urgente, donde destaca en la bioquímica una creatinina de 3.55 mg/dl, un filtrado glomerular de 16.04 ml/min/1,73m² y una Proteína C Reactiva de 22.0 mg/dl, respecto al hemograma destaca una hemoglobina de 10 gr/dl, resto de la analítica sin alteraciones.

Debido a los hallazgos analíticos se solicita valoración por el servicio de Urgencias. Solicitan una radiografía abdominal que es anodina y una ecografía abdominal que revela dilatación pielocalicial bilateral grado I, sin identificar la causa obstructiva. Útero muy miomatoso que se extiende cranealmente hacia mesogastrio, voluminoso quiste aneja que condiciona efecto masa desplazando y comprimiendo la vejiga. Discreta cantidad de líquido libre intraabdominal. Ingresa en observación para completar estudio. Se solicita una nueva analítica con empeoramiento de la función renal (Cr 4.07 mg/dl, FG 13.59 con EF Na 0.54, sin alteraciones iónicas ni del equilibrio ácido-base), una analítica de orina sin apreciar proteinuria ni microhematuria y un TAC Abdomino-Pélvico sin contraste por insuficiencia renal que revela lesión quística de probable origen aneja y dilatación de ambos sistemas excretores (pelvis de 15 mm). (Fig 2)

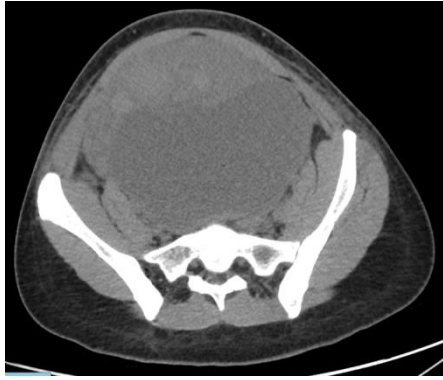


Figura 2. TAC. Tumoración anexial.

Se comenta el caso con el servicio de Urología y Nefrología que diagnostican fracaso renal agudo severo en relación con el consumo de AINES y probable origen postrenal/obstructivo pero que no concuerda con ausencia de dilatación pielocalicial, se decide suspender fármacos nefrotóxicos y colocación de doble J bilateral para resolver la obstrucción.

Se solicita una nueva analítica donde se aprecia mejoría franca de la función renal (Cr 1.7, FG 39.06) y marcadores tumorales CA 125 40.5 (v.n.< 35), CEA y CA 19.9 normales. Ante la sospecha de una tumoración anexial se realiza una ooforectomía izquierda por laparotomía media infraumbilical. Durante la cirugía, se visualiza la tumoración anexial de superficie lisa, adherida a Douglas. Se envía para estudio anatomopatológico que confirma cistoadenocarcinoma endometriode de alto grado.

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

Dado el diagnóstico de cistoadenocarcinoma endometriode de alto grado, se valora el caso en el Comité de Tumores y se programa para cirugía de estadiaje.

La paciente previamente a la cirugía de estadiaje acude a Urgencias por dolor y aumento de perímetro del miembro inferior izquierdo, se diagnostica de una trombosis venosa extensa de miembro inferior izquierdo (desde vena iliaca externa izquierda hasta territorio infrapoplíteo ipsilateral), que requiere ingreso en Medicina Interna y evoluciona favorablemente con anticoagulación.

Finalmente se completa la cirugía con inserción previa de filtro de vena cava, (histerectomía + anexectomía derecha + muestreo ganglionar pélvico y retroperitoneal + omentectomía), sin encontrar adenopatías patológicas ni implantes, con resultado de cirugía óptima (R0). Se retira catéter doble J y se solicita nueva valoración por el Comité de Tumores donde se indica iniciar tratamiento con quimioterapia y continuar seguimiento por parte de Oncología.

Se inicia la administración de paclitaxel y carboplatino intravenoso, y a día de hoy se ha administrado el primer ciclo.

PUNTOS CLAVE

El carcinoma de ovario es la causa más común de muerte por cáncer ginecológico en nuestro país. El 95% de los tumores malignos de ovario se derivan de las células epiteliales, como es nuestro caso.

La forma de presentación clínica puede ser aguda, subaguda, incluso a veces se detecta de manera incidental. Nuestra paciente debuta de forma subaguda con dolor pélvico, distensión abdominal, y fracaso renal agudo de causa mixta. (1,2)

La evaluación diagnóstica de una masa pélvica debe incluir un examen físico completo, una analítica con marcadores tumorales, una ecografía transvaginal y abdominal y un TAC abdomino-pélvico. (3)

Respecto al tratamiento quirúrgico, tiene un doble objetivo: la resección completa del tumor y valorar la extensión de la enfermedad. En pacientes jóvenes con deseo genésico se puede considerar una preservación de la fertilidad realizando una anexectomía del ovario afecto en estadios iniciales (IA-B G1-2), en caso de tumores G3 y/o citología positiva tiene un peor pronóstico oncológico (4,5). En nuestro caso se desestimó ya que presentaba un tumor de alto grado y un útero miomatoso.

Finalmente, la quimioterapia adyuvante en estadios iniciales a base de platino está indicada en tumores de alto riesgo de recidiva (IA/B de alto grado IC-IIA) como el caso de nuestra paciente (6).

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Stewart C, Ralyea C, Lockwood S. Ovarian Cancer: An Integrated Review. *Semin Oncol Nurs*. 2019;35(2):151-156.
- (2) Siegel RL, Miller KD, Fuchs HE, Jemal A. Cancer Statistics, 2021. *CA Cancer J Clin* 2021; 71:7.
- (3) Dodge JE, Covens AL, Lacchetti C, Elit LM, Le T, Fung-Kee-Fung M, et al. Management of a suspicious adnexal mass: A clinical practice guideline. *Curr Oncol* 2012;19:e244-e257.
- (4) Trimbos JB. Surgical treatment of early-stage ovarian cancer. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2017;41:60-70.
- (5) Bentivegna E, Gouy S, Maulard A, Pautier P, Leary A, Colombo N, et al. Fertility-sparing surgery in epithelial ovarian cancer: A systematic review of oncological issues. *Ann Oncol* 2016;27(11):1994-2004.
- (6) Lawrie TA, Winter-Roach BA, Heus P, Kitchener HC. Adjuvant (post-surgery) chemotherapy for early stage epithelial ovarian cancer. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;12:CD004706

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



¿ÚTERO MIOMATOSO?

HOSPITAL UNIVERSITARIO

INFANTA SOFÍA

AUTORES: John Anthony Peay-Pinacho,

Ana Guerrero Cerveró,

Sofia Fabra Garrido

ANAMNESIS – MOTIVO DE CONSULTA

Mujer de 50 años, sin antecedentes familiares ni médicos-quirúrgicos de interés, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Tuvo la menarquia a los 12 años y presenta reglas regulares de 5 días de duración. Ha tenido 2 partos eutócicos y un aborto.

Acude a consulta de ginecología general remitida desde Atención Primaria por anemia ferropénica (hemoglobina 9.4 g/dl) y sangrado menstrual abundante en los últimos 3 años asociado a molestias abdominales. En tratamiento con hierro oral desde hace 3 meses. Refiere haber realizado revisiones periódicas en consulta privada hasta hace 5 años, todas ellas normales.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A la exploración presenta genitales externos, vagina y cérvix de aspecto normal. Al tacto bimanual se palpa útero aumentado de tamaño como 14 semanas, móvil, no doloroso; no se palpan masas anexiales.

Se realiza una ecografía transvaginal donde se describe: “útero en anteversión con histerometría de 94 x 38 x 49 mm. Miometrio irregular y dishomogéneo, adyacente al mismo en cara anterior de útero se objetiva una imagen nodular, heterogénea, con bordes ligeramente irregulares y presencia de áreas quísticas de 10 x 11 cm. Por las características ecográficas, podría ser compatible con mioma (Figura 1). Pedículo vascular de 2 cm en cara anterior uterina (Figura 2). Endometrio homogéneo de 10 mm con interfase endometrio-miometrial conservada. Ovario derecho de 23 x 13mm, normal. Ovario izquierdo de 29 x 28 mm con folículo de 18 x 22 mm. No líquido libre en Douglas (Figura 3).

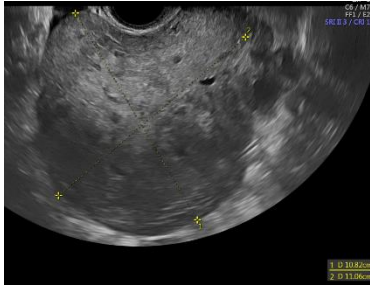


Figura 1

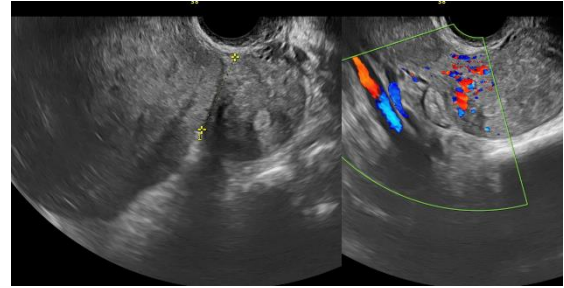


Figura 2

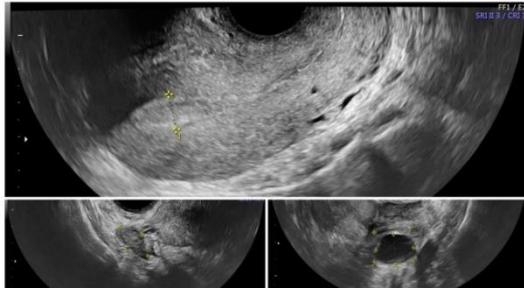


Figura 3.

Se realiza biopsia de endometrio que resulta negativa para malignidad.

Juicio diagnóstico inicial: mioma pediculado de 10 cm sintomático.

Se volvió a valorar a la paciente 9 meses después. Refiere percibir un notable incremento en el volumen abdominal, con aumento de las molestias pélvicas y micción más frecuente. A la exploración destaca un útero aumentado de tamaño como 20 semanas de gestación, ancho y móvil.

En la ecografía se describe: “útero de similares características que en ecografía previa y a nivel de la cara anterior se identifica la formación nodular descrita en ecografía previa, con un tamaño mayor 15 x 15 cm compatible con un mioma subseroso tipo 6 -7 de FIGO. La paciente aporta una resonancia realizada en un centro privado en la que describen una gran masa (10 x 17 x 15 cm), que ocupa la totalidad de la pelvis localizándose superior a la vejiga a la que comprime. No consiguen delimitar su dependencia, aunque debido a su amplia superficie de contacto con la cara anterior del útero sugieren que se trate de un mioma subseroso como primera posibilidad diagnóstica (Figuras 4 y 5).

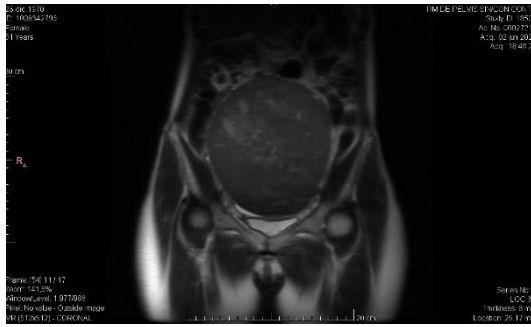


Figura 4



Figura 5

Debido a la clínica y al crecimiento de la tumoración se indica histerectomía con doble salpingectomía.

Se solicita LDH en estudio preoperatorio con resultado dentro de los límites de la normalidad.

TRATAMIENTO

Al entrar en la cavidad peritoneal por vía laparoscópica se objetiva gran tumoración blanquecina-nacarada, de superficie lisa e íntegra de unos 15 cm aproximadamente, dependiente de ovario izquierdo. Se coloca trócar de 5 mm justo encima de la formación quística (mesogastrio), se atraviesa pared de la misma y se procede al aspirado de material achocolatado, sin éxito por la gran densidad del mismo. Se realiza incisión de mini-Pfannenstiel y con ayuda del separador Alexis se procede a drenaje y posterior extracción de la masa realizando anexectomía izquierda y salpingectomía derecha. Se remite la pieza a anatomía patológica para biopsia intraoperatoria, siendo informada como sospecha de quiste endometriósico. Se toman biopsias peritoneales y se remite citología de lavado de cavidad peritoneal, todo ello informándose como negativo para malignidad. Los resultados de anatomía patológica definitivos de la pieza quirúrgica confirman el diagnóstico de quiste endometriósico.

Durante el ingreso postoperatorio se administró hierro intravenoso debido a hemoglobina postoperatoria de 8.4 g/dL y fue dada de alta al segundo día de la cirugía sin otras complicaciones.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Las masas anexiales son un problema frecuente en la práctica clínica ginecológica. Se estima que entre un 5-10% de mujeres son intervenidas cada año por una tumoración ovárica (1).

Nuestro caso se trataba de una masa anexial sólida con características ecográficas similares a un mioma pediculado, por lo que se diagnosticó como un leiomioma uterino como primera posibilidad, realizando un diagnóstico diferencial con un sarcoma uterino. Mientras que los miomas tienen una prevalencia muy alta, el sarcoma uterino es una entidad que solo aparece en 0.5-3 por 100.000 mujeres/año.

Las características ecográficas de los sarcomas uterinos se definieron en 2019 tras la reunión de un grupo de expertos (2), siendo las características más reproducibles: una masa con un tamaño promedio de 10 cm, de ecogenicidad heterogénea, contorno externo irregular, un score vascular 3-4, presencia de áreas quísticas irregulares y que no estuvieran presentes sombras acústicas. Nuestra paciente presentaba varias de las características expuestas, clasificando la imagen como mioma pediculado: apariencia sólida, Doppler en el pedículo, a pesar de la ausencia de vascularización típica en los miomas...motivos por los cuales no se clasificó como sospechosa.

Un criterio empleado durante años que nos pudo llevar a error era la velocidad de crecimiento del supuesto mioma, de manera que se pensaba que si un mioma crecía rápido debía sospecharse la existencia de un sarcoma. Sin embargo, el riesgo en estos casos se ha demostrado que es muy bajo (3).

Cuando un mioma es pediculado y se encuentra entre el útero y el ovario puede ser útil para diferenciarlo de una lesión anexial el uso del Doppler y visualizar el "signo del puente" (4). En nuestra paciente, posiblemente se confundiera la vascularización del ligamento útero-ovárico con el posible pedículo del mioma por lo que no se llegó a plantear un diagnóstico diferencial con una masa de dependencia ovárica.

Aunque a menudo es fácil reconocer las características típicas ecográficas de un endometrioma, la apariencia puede variar y llevar a confusión con otras lesiones anexiales.

En el estudio más grande publicado sobre endometriomas (5), se observó que casi el 50% de estos tumores tenían características ecográficas distintas del endometrioma típico "quiste unilocular con ecogenicidad en vidrio esmerilado", y que la apariencia ecográfica de los endometriomas difería con la edad, siendo más frecuente que presentaran características de atipia aquellas paciente posmenopáusicas o cercanas a la menopausia como era en nuestro caso.

La presencia de componentes sólidos y la multilocularidad es más frecuente a medida que aumenta la edad de las pacientes y la apariencia típica de endometrioma en vidrio esmerilado con ecogenicidad uniforme disminuye en mujeres por encima de los 35 años (6). Esto explica el peor rendimiento de la ecografía con respecto al diagnóstico de endometriomas en mujeres de 40 años o más en comparación con mujeres más jóvenes. Otro marcador que nos puede ayudar a diferenciar una masa anexial sería la presencia de dolor a la exploración siendo más frecuente en las pacientes con endometriomas (35%) frente otras con otras masas benignas.

En cuanto a marcadores analíticos, el Ca-125 no ha demostrado ser útil para distinguir los endometriomas de otros tumores benignos o malignos (7,8).

Un estudio retrospectivo estudió el uso de la LDH (lactato deshidrogenasa) en el diagnóstico diferencial de masas uterinas en más de 2000 pacientes con una sensibilidad (S) del 100% y una especificidad (E) del 99,6%; sin embargo, en la actualidad no se han validado todavía estos resultados prospectivamente (9). Nuestra paciente presentaba unos valores de LDH dentro de la normalidad.

La presencia de un endometrioma en pacientes posmenopáusicas o con un componente sólido aumenta el riesgo de malignidad, siendo lo más frecuente la presencia de un adenocarcinoma endometrioide o un carcinoma de células claras (5,9).

En cuanto al papel de la resonancia magnética es la técnica de elección como segundo escalón ante hallazgos ecográficos dudosos con una S y E del 95% y una especificidad del 91% para el diagnóstico de la endometriosis ovárica (10).

CONCLUSIONES

- La ecografía, debido a su rendimiento diagnóstico, debe ser la técnica de imagen de elección en la valoración de las masas anexiales.
- Las características ecográficas típicas de los endometriomas son más frecuentes en paciente jóvenes.
- No es útil el uso del Ca-125 para diferenciar los endometriomas de otras masas tanto benignas como malignas y habría que validar el uso de LDH para el diagnóstico diferencial de los sarcomas.
- La RM es la técnica de elección como segundo escalón ante hallazgos ecográficos dudosos en masas anexiales.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Webb PM, Jordan SJ. Epidemiology of epithelial ovarian cancer. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* . 2017 41:3–14.
- (2) Ludovisi M, Moro F, Pasciuto T, Di Noi S, Giunchi S, Savelli L, et al. Imaging in gynecological disease (15): clinical and ultrasound characteristics of uterine sarcoma. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2019;54(5):676–87.
- (3) Parker WH, Fu YS, Berek JS. Uterine sarcoma in patients operated on for presumed leiomyoma and rapidly growing leiomyoma. *Obstet Gynecol* [Internet]. 1994 [citado el 4 de diciembre de 2022];83(3):414–8. 7
- (4) Lee, Jin Hee, Lee, Jung Hee, Sohn, Chul Ho, Woo, Seung Koo, & Kim, Jung Sik (2002). Significance of 'Bridging vessel sign' on color Doppler ultrasound in diagnosis of uterine subserosal leiomyoma. *Journal of the Korean Society of Medical Ultrasound*, 21(2), 1113-11197

- (5) Van Holsbeke C, Van Calster B, Guerriero S, Savelli L, Paladini D, Lissoni AA, et al. Endometriomas: their ultrasound characteristics. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2010;35(6):730–40.
- (6) Guerriero S, Van Calster B, Somigliana E, Ajossa S, Froyman W, De Cock B, et al. Age-related differences in the sonographic characteristics of endometriomas. *Hum Reprod* . 2016];31(8):1723–31.
- (7) Guerriero S, Mais V, Ajossa S, Paoletti AM, Angiolucci M, Benedetto Melis G. Transvaginal ultrasonography combined with CA-125 plasma levels in the diagnosis of endometrioma. *Fertil Steril* 1996;65: 293 – 299.18. Guerriero S, Mallarini G, Ajossa S, Risalvato A, Satta R, Mais V, Angiolucci M, Benedetto Melis G.
- (8) Transvaginal ultra-sound and computed tomography combined with clinical parameters and CA-125 determinations in the differential diagnosis of persistent ovarian cysts in premenopausal women. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;9: 339 – 343
- (9) Di Cello A, Borelli M, Marra ML, et al. A more accurate method to interpret lactate dehydrogenase (LDH) isoenzymes' results in patients with uterine masses. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2019; 236:143.
- (10) Nisenblat V, Bossuyt PMM, Farquhar C, Hull ML, Johnson N. Imaging modalities for the non-invasive diagnosis of endometriosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2016;2:CD009591.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



SÍNDROME DE ASHERMAN. A PROPÓSITO DE UN CASO

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
SANITAS LA MORALEJA**

AUTORES: Almudena Morales
Ruiz de Gauna,
Luz Gallo Galán,
Román Curiel Rodado

MOTIVO DE CONSULTA Y ANAMNESIS

Paciente de 33 años que acude a la consulta de histeroscopia derivada de otro centro por hipomenorrea de 2 años de evolución. Sus antecedentes personales son los siguientes:

- Antecedentes médico-quirúrgicos: no alergias medicamentosas conocidas, tiroidectomía parcial en 2011 por microcarcinoma, en remisión completa; amigdalectomía y adenoidectomía.
- Antecedentes ginecoobstétricos: un parto eutócico en 2020 y posterior legrado puerperal. FUR: no reglas desde el legrado puerperal.
- Tratamiento con levotiroxina 25 mcg y 50 mcg a días alternos.

Aporta analítica hormonal con FSH 7,6 mUI/ml; LH 7 mUI/ml; estradiol 27 pg/ml y prolactina 21,5 ng/ml, citología normal de noviembre 2021 y ecografía de su ginecólogo particular en la que se visualizan dos áreas quísticas en fondo hacia cuernos uterinos y compatible con posible síndrome de Asherman.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS

Se realiza histeroscopia en consulta guiada por ecografía con Bettocchi 2,9 mm y suero salino como medio de distensión. Vaginoscopia normal. Canal endocervical normal. Entrada en posible cavidad uterina totalmente colapsada, en la que no se logra visualizar ningún ostium, compatible con síndrome de Asherman. Tras liberación de algunas adherencias firmes, se consigue visualizar con dificultad el ostium derecho. Se intenta liberar más adherencias firmes en fondo uterino, pero se interrumpe la prueba por dolor en la paciente. Histerosonografía posterior: cavidad colapsada, se visualiza líquido libre en Douglas. (Figura 1).



Fig. 1. Histeroscopia: ostium derecho, adherencias

Se solicita una resonancia magnética (RM) pélvica sin y con contraste intravenoso para valorar la cavidad endometrial. Destaca un útero de tamaño y morfología normal con engrosamiento de la línea de unión con focos hipointensos en pared posterior, dudosos focos de adenomiosis. La cavidad endometrial se encuentra colapsada al menos en tercio medio e inferior con bandas hipointensas en su interior; la inferior circunferencial con práctica obliteración de la luz endometrial; la localizada más craneal transversal que divide la cavidad endometrial aproximadamente a nivel de línea media. Son compatibles con bandas adherenciales y concordantes con sospecha clínica de síndrome de Asherman. Canal endocervical y ovarios normales. (Figura 2).

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Ante el diagnóstico de un síndrome de Asherman severo con adherencias firmes que ocupan la práctica totalidad uterina, se propone nueva histeroscopia para liberación de las adherencias en el quirófano bajo control ecográfico y sedación.

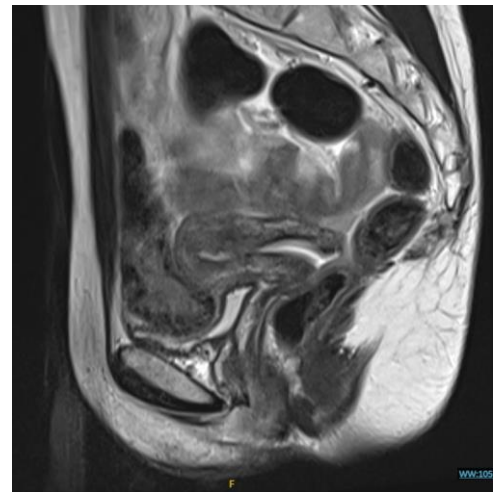
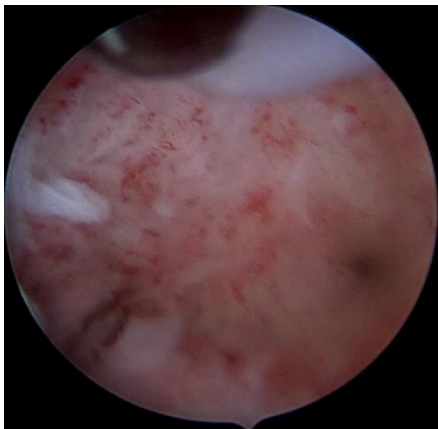
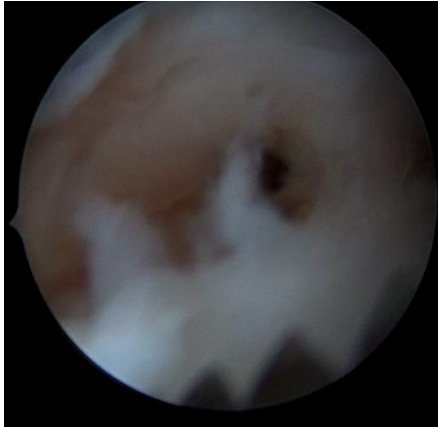


Fig. 2. RM pélvica: bandas hipointensas en tercio medio

Intervención quirúrgica: histeroscopia diagnóstica con Betocchi 3,5 mm. Canal endocervical normal. Cavidad uterina tubular marcadamente atrófica. Se visualiza ostium derecho. Apertura con pinza que permite exponer ostium izquierdo. Liberación de adherencias firmes logrando apertura de cavidad con tijera y suero como medio de distensión sin incidencias. Colocación de sonda vesical de 8 Fr. vía histeroscópica en fundus y llenado de globo vesical con 3 ml de solución salina. (Figuras 3, 4, 5, 6).



3. Ostium izquierdo
fundus

5. Visión panorámica desde OCI

4. Adherencias firmes en

6. Sonda de Foley

La paciente es dada de alta el mismo día de la cirugía con la sonda de Foley que mantendrá durante 4 semanas y con el siguiente tratamiento oral:

- Estradiol 2 mg, 2 comprimidos cada 12 horas, durante 30 días.
- A los 20 días de tratamiento con Estradiol, añadir medroxiprogesterona 5 mg, 1 comprimido cada 24 horas, durante 10 días.
- Doxiciclina 100 mg, 1 comprimido cada 12 horas, durante 10 días.

SEGUIMIENTO

A las 4 semanas de la intervención, la paciente acude a control a la consulta de histeroscopia. Refiere expulsión de la sonda intrauterina a los 12 días de la cirugía y está

pendiente de iniciar los 10 días de medroxiprogesterona. Se realiza nueva histeroscopia, en la que se visualiza una cavidad normoconfigurada recubierta por endometrio proliferativo sin imágenes patológicas. Ostia visibles. Canal endocervical normal.

Se realiza un nuevo control a los 50 días de la intervención. Refiere que ha tenido una regla de características normales. En la histeroscopia no se visualizan imágenes patológicas. La paciente es dada de alta y continuará con sus revisiones ginecológicas habituales. De momento no desea gestación.

ADHERENCIAS INTRAUTERINAS: SÍNDROME DE ASHERMAN

Las adherencias intrauterinas (AIUs) son una patología en la que se desarrolla tejido cicatricial dentro de la cavidad uterina que puede obliterarla de forma parcial o completa. Las AIUs que se acompañan de síntomas (amenorrea o hipomenorrea, infertilidad) se denominan síndrome de Asherman (1,2).

Los principales factores de riesgo son el legrado puerperal (22%), el legrado postaborto (66%) y la cirugía histeroscópica (6-45%) (4).

Una historia clínica detallada y una ecografía sugestiva nos puede orientar en el diagnóstico, pero la histeroscopia es el gold estándar ya que confirma la presencia, extensión y morfología de las adherencias y la calidad del endometrio, además de ser un instrumento terapéutico. Otras pruebas con menor sensibilidad son la histerosalpingografía (HSG) y la sonohisterografía con infusión de solución salina (SIS). La RM también puede ser útil para valorar la cavidad uterina pero no es coste-efectiva. (1,2).

La presencia de numerosos sistemas de clasificación de las AIUs dificulta interpretar los estudios publicados al no poder comparar los resultados (Tabla 1). Cabe destacar que el pronóstico depende de la gravedad de las adherencias (2, 3).

Tabla 1: CLASIFICACIONES DE LAS ADHERENCIAS INTRAUTERINAS		
March et al	1978	AIUs: mínima, moderada o severa y grado de afectación cavidad
Hamou et al	1983	AIUs: ístmicas, marginales, centrales o severas
Valle et al	1988	AIUs: leves, moderadas o graves y grado de oclusión total/parcial
American Fertility Society (AFS)	1988	AIUs: leves, moderadas o graves; grado de oclusión total/parcial; características menstruales
European Society for Hysteroscopy	1995	AIUs: grados I a IV con subtipos. Hallazgos y síntomas clínicos
Donnez et al	1994	AIUs 6 grados: ubicación e índice de embarazos postoperatorios
Nasr et al	2000	Sistema complejo de puntuación pronóstico al incorporar historial menstrual y obstétrica con los hallazgos de AIU.

La liberación de las adherencias se realizará con histeroscopia. Es preferible utilizar tijeras pequeñas y rígidas para evitar la lesión tisular térmica que ocurre con la electrocirugía. En algunas ocasiones, se recomienda realizar el procedimiento ecoguiado para reducir el riesgo de perforación uterina.

Como la tasa de recurrencias tras el tratamiento es del 30-66%, se recomienda la colocación de una sonda de Foley que se mantendrá durante una semana junto con antibioterapia, y la administración de altas dosis de estrógenos y progesterona. Otras alternativas son los dispositivos intrauterinos (DIU), el ácido hialurónico en gel, la carboximetilcelulosa en gel y otros métodos en investigación como el amnios fresco o liofilizado, la barrera de celulosa oxidada y regenerada (Intercoat), plasma autólogo rico en plaquetas o células madre.

Se reevaluará la cavidad endometrial a los 2-3 meses ya que la tasa de recurrencia es elevada: 1/3 en AIU leve-moderada y 2/3 en AIU severa (4).

Según la bibliografía, en un 70-80% de los casos se consigue una gestación a término. Las complicaciones más frecuentes dadas las posibles anomalías de la placentación son placeta ácreta, placenta previa y hemorragia postparto (3).

CONCLUSIONES

- La prevalencia de las adherencias intrauterinas es difícil de establecer, ya que es asintomática y precisa de la histeroscopia para su diagnóstico.
- Es importante realizar con precaución los legrados y las cirugías histeroscópicas para prevenir la formación de adherencias.
- Existen nuevas herramientas terapéuticas en desarrollo para disminuir el riesgo de recurrencia y preservar la función reproductora del útero.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Khan, Zaraq; Goldberg, Jeffrey M. (2017). Hysteroscopic Management of Asherman's Syndrome: Special Issue Report on Uterine Surgery in the Journal of Minimally Invasive Gynecology. *Journal of Minimally Invasive Gynecology*, (), S1553465017312013-. doi:10.1016/j.jmig.2017.09.020.
- (2) AAGL Elevating Gynecologic Surgery. AAGL Practice Report: Practice Guidelines on Intrauterine Adhesions Developed in Collaboration With the European Society of Gynaecological Endoscopy (ESGE). *J Minim Invasive Gynecol*. 2017 Jul-Aug;24(5):695-705. doi: 10.1016/j.jmig.2016.11.008.
- (3) Cuadrado Mangas, C; Molina Hita, M. M; Lobo Martínez, S. Capítulo 63. Amenorreas uterinas. Protocolo diagnóstico. Sección I: Endocrinología ginecológica. Parte IV- Medicina de la Reproducción humana. Tomo 1 Ginecología y Medicina de la Reproducción. Tratado de Ginecología y Obstetricia. Editorial Médica Panamericana. 2ª edición, 2012.
- (4) Bougie, Olga; Lortie, Karine; Shenassa, Hassan; Chen, Innie; Singh, Sukhbir S. (2015). Treatment of Asherman's Syndrome in an Outpatient Hysteroscopy Setting. *Journal of Minimally Invasive Gynecology*, 22(3), 446–450. doi:10.1016/j.jmig.2014.12.006

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**APRENDER A MIRAR
PARA PODER VER:
UN CASO
DE MALFORMACIÓN
ARTERIOVENOSA
UTERINA**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
LA PAZ**

AUTORES: Sanz Maset A,
Córcoles Córcoles G,
Muñoz Muñiz M

INTRODUCCIÓN

La malformación arteriovenosa uterina (MAVU) es una causa infrecuente pero grave de sangrado uterino anómalo, que puede provocar una morbilidad significativa.

Anatomopatológicamente, se trata de una fístula arteriovenosa entre ramas arteriales intramurales de las arterias uterinas y el plexo venoso miometrial. Las MAVU pueden ser congénitas o adquiridas tras intervenciones en el útero o embarazos.

La incidencia exacta de esta patología es desconocida, estimándose en hasta un 0,63% tras partos o abortos. En los últimos años se ha visto un incremento de los casos descritos en la literatura, debido a la creciente disponibilidad de pruebas de imagen como la ecografía, el TAC y la RM.

Aunque el patrón oro para el diagnóstico sigue siendo la arteriografía, la ecografía con estudio Doppler es la técnica de elección en un primer tiempo. La embolización de arterias uterinas se considera la primera línea terapéutica actualmente; aunque el tratamiento médico está cobrando importancia en los últimos años como una opción costoefectiva.

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta:

Mujer de 39 años con episodios súbitos de metrorragia abundante durante la semana previa, tras antecedente de parto vaginal.

Historia clínica:

Como antecedentes obstétricos presenta diez gestaciones: un embarazo ectópico tratado con metotrexate, seis gestaciones anembrionadas, todas ellas resueltas mediante legrados, un parto eutócico y una cesárea. No presenta otros antecedentes médicos de interés.

En el último embarazo sufre un prolapso de bolsa complicado con corioamnionitis en semana 19 que provoca un aborto tardío en la semana 20, asistiéndose a un parto

vaginal con retención de placenta que precisa de legrado así como tratamiento médico con uterotónicos y transfusión de concentrado de hematíes por atonía posterior.

En la primera semana postparto la paciente comienza con cuadros intermitentes de sangrado abundantes que se manejan con ácido tranexámico, metilergometrina y amoxicilina-clavulánico con mejoría parcial.

Exploración y pruebas complementarias:

La exploración ginecológica en consulta es anodina. Se realiza ecografía, observándose un útero libre de restos ovulares con pérdida de la línea mio- endometrial a nivel de la cara anterior uterina. Por encima del labio superior de la cicatriz de cesárea previa se identifica una imagen de 36 x 23 x 50 mm con Doppler score tipo 3 compatible con importante malformación arteriovenosa (MAV) que ocupa más del 50% de la pared anterior uterina. (Figuras 1 y 2).

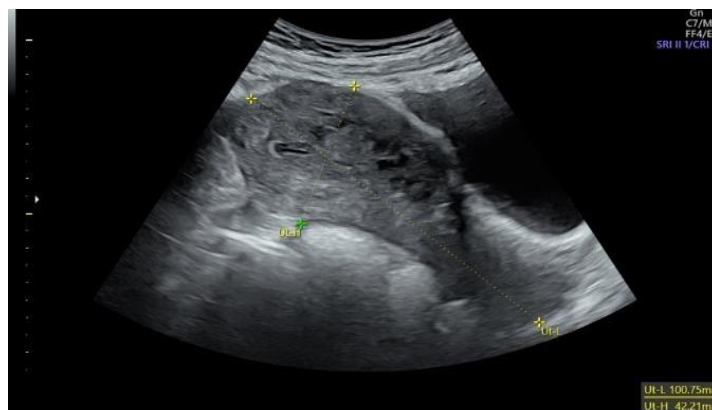


Figura 1. Corte longitudinal uterino. Se puede observar una imagen ecomixta en cara anterior, justo por encima de la cicatriz de cesárea, que ocupa la mayor parte del espesor miometrial correspondiente con la MAVU.

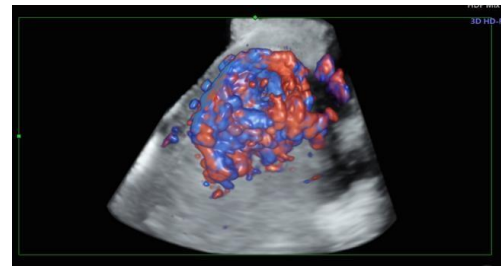
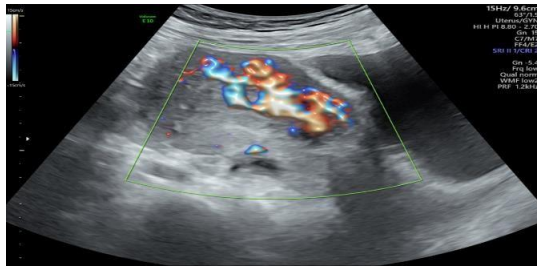


Figura 2. Aplicación de Doppler color sobre el hallazgo miometrial.

Tratamiento:

Dado el deseo genésico no cumplido de la paciente, se propone embolización arterial selectiva de la MAVU. En la arteriografía previa se objetiva un aumento de captación de contraste intravenoso en el parénquima uterino con morfología nodular que confirma el diagnóstico. Se realiza una embolización de la arteria uterina izquierda con partículas de alcohol polivinílico, comprobando tras el procedimiento una disminución significativa de la captación de la malformación vascular respetando flujo en la arteria uterina izquierda.

Seguimiento:

A la semana de la embolización de la MAVU la paciente refiere sangrado escaso. En la ecografía se observa el lecho de la embolización prácticamente sin vascularización (Figura 3). Dado el éxito de la técnica se desestima que sea necesario nuevo procedimiento intervencionista y se inicia tratamiento anticonceptivo con gestágenos para evitar proliferación y descamación del endometrio que pudiera provocar nuevo episodio de sangrado masivo. La paciente está pendiente de control en 3 meses para ver evolución.

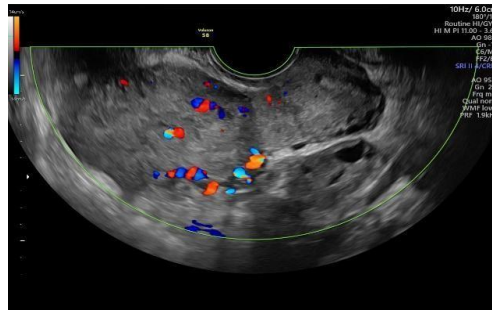


Figura 3. Control ecográfico con aplicación de Doppler color una semana después de la embolización.

DISCUSIÓN

En este trabajo presentamos el proceso diagnóstico y terapéutico de una paciente con sangrado uterino severo tras legrado uterino por retención placentaria.

Las MAVU afectan principalmente a mujeres en edad reproductiva y son, en su gran mayoría, adquiridas tras procedimientos que dañan la cavidad uterina. Entre las posibles causas encontramos el aborto, legrado uterino, cesárea, carcinoma de cuello uterino o endometrio, infección uterina, enfermedad trofoblástica, miomas, endometriosis o la exposición al dietilestilbestrol (1).

Clínicamente esta entidad suele presentarse como episodios de metrorragia de severidad variable. Siguiendo las recomendaciones de la literatura actual, el sangrado uterino anómalo, sin causa conocida, debe ser indicación de ecografía con estudio Doppler color y la presencia de MAVU debe ser descartada (2). Sin embargo, es importante contextualizar los antecedentes personales de la paciente y considerar posibles diagnósticos diferenciales como la retención de productos placentarios y la mola hidatiforme (3). En caso de sospecha de MAVU es crucial no realizar legrado uterino, ya que éste podría provocar una metrorragia masiva con riesgo vital para la paciente (4).

En cuanto al diagnóstico, actualmente la ecografía transvaginal con Doppler color se considera la primera técnica a realizar, reservando la angiografía para casos en los que se vaya a realizar embolización de arterias uterinas (1).

Los signos ecográficos descritos son poco específicos e incluyen la presencia de estructuras hipoecoicas y tubulares en el espesor miometrial (5). El estudio Doppler color aporta mayor especificidad, definiéndose como zonas hipervasculares con flujo turbulento que presentan bajo índice de pulsatilidad y velocidades de flujo elevadas. En un estudio prospectivo reciente, Timmerman et al (4) estudian la velocidad pico sistólico (VPS) de las MAVU como herramienta para clasificar a las pacientes en diferentes niveles de riesgo y proponer el tratamiento más adecuado. Así, valores de VPS de ≥ 0.83 m/s se asocian con lesiones graves y subsidiarias de tratamiento con embolización. Contrariamente, valores de VPS < 0.83 m/s pueden indicar que se trata de MAVU menos graves.

Actualmente la embolización de arterias uterinas es considerada la primera línea terapéutica para mujeres con episodios recurrentes o sangrados severos que desean preservar la fertilidad. Se trata de un procedimiento muy efectivo, seguro y con una tasa de complicaciones baja. Sin embargo, en algunos casos se requieren embolizaciones repetidas para controlar el sangrado (6,7). Se han descrito tasas de éxito del 91% tras embolizaciones seriadas (8).

La histerectomía es el tratamiento de elección en mujeres posmenopáusicas con MAVU, mujeres sin deseos de preservar la fertilidad, como procedimiento de emergencia en hemorragias de riesgo vital elevado, o en casos de fracaso del tratamiento con embolización de arterias uterinas (9).

El manejo expectante o el tratamiento médico ha demostrado conseguir la regresión de las lesiones ecográficas hasta en un 6% de los casos y puede ser útil en casos de pacientes hemodinámicamente estables y con un único o pocos episodios de sangrado vaginal (10).

Recientemente está cobrando importancia el manejo médico de las MAVU, con tasas de éxito descritas de hasta el 88%. Esta opción puede estar especialmente indicada en

aquellos casos con VPS < 40-60 cm/s. Entre los diferentes protocolos destaca monoterapia con gestágenos, análogos de GnRH, metotrexate, uterotónicos, danazol y combinación de los anteriores (11). Recientemente, la noretisterona oral (derivado de la progesterona) ha resultado efectiva en el 90% de las pacientes con MAVU tras un aborto (12).

Recientemente se ha publicado en nuestro centro una serie de casos de MAVU manejados con éxito mediante embolización de arterias uterinas (13).

CONCLUSIÓN

La MAVU sigue siendo una entidad poco prevalente en nuestro medio, pero una adecuada orientación diagnóstica y terapéutica puede condicionar la supervivencia y la función reproductiva de las mujeres afectadas. El tratamiento con embolización de arterias uterinas ha demostrado ser una opción muy eficaz para un manejo conservador de la fertilidad.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Sugiyama T, Honda S, Kataoka A, et al. Diagnosis of uterine arteriovenous malformation by color and pulsed Doppler ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8(5): 359-60.
- (2) Szpera-Goździewicz A, Gruca-Stryjak K, Bręborowicz GH et al. Uterine arteriovenous malformation-diagnosis and management. *Ginekol Pol* 2018; 89(5): 276-9.
- (3) [CG] Retained Products of Conception (RPOC) [Internet]. [citado 29 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://obsgynhandbook.nhs.uk/nhs-ggc-obstetrics-gynaecology-guidelines/guidelines-library/gynaecology/cg-retained-products-of-conception-rpoc/>
- (4) Timmerman D, Wauters J, Van Calenbergh S et al. Color Doppler imaging is a

- valuable tool for the diagnosis and management of uterine vascular malformations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21(6): 570-7.
- (5) Hoffman MK, Meilstrup JW, Shackelford DP et al. Arteriovenous malformations of the uterus: an uncommon cause of vaginal bleeding. *Obstet Gynecol Surv* 1997; 52(12): 736-40.
 - (6) JCDR -Doppler ultrasound, Arteriovenous malformations, CT angiography, Abnormal uterine bleeding, Embolization [Internet]. [citado 29 de noviembre de 2022]. Disponible en: https://www.jcdr.net/article_fulltext.asp?issn=0973-709x&year=2014&volume=8&issue=2&page=187&issn=0973-709x&id=4056
 - (7) Maleux G, Timmerman D, Heye S et al. Acquired uterine vascular malformations: radiological and clinical outcome after transcatheter embolotherapy. *Eur Radiol* 2006; 16(2): 299-306.
 - (8) Yoon DJ, Jones M, Taani JA et al. A Systematic Review of Acquired Uterine Arteriovenous Malformations: Pathophysiology, Diagnosis, and Transcatheter Treatment. *AJP Rep* 2016; 06(01): e6-14.
 - (9) Vogelzang RL, Nemcek AA, Skrtic Z et al. Uterine Arteriovenous Malformations: Primary Treatment with Therapeutic Embolization. *J Vasc Interv Radiol* 1991; 2(4): 517-22.
 - (10) Timmerman D, Van den Bosch T, Peeraer K et al. Vascular malformations in the uterus: ultrasonographic diagnosis and conservative management. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000; 92(1): 171-8.
 - (11) Rosen A, Chan WV, Matelski J et al. Medical treatment of uterine arteriovenous malformation: a systematic review and meta-analysis. *Fertil Steril* 2021; 116(4): 1107-16.
 - (12) Taneja A, Chopra I, Kaur H et al. Successful management of abnormal uterine bleeding from uterine arteriovenous malformations with progesterone in postabortal patients. *J Obstet Gynaecol Res* 2019; 45(6): 1114-7.
 - (13) Chueca G, Illescas T, Sotillo L, et al. Malformación arteriovenosa uterina. Un reto diagnóstico y terapéutico. *Clínica E Investig En Ginecol Obstet*. 2023; 50(1): 100813.

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



EMBARAZO ECTÓPICO INTERSTICIAL SOBRE MUÑÓN DE SALPINGUECTOMÍA

**HOSPITAL UNIVERSITARIO
LA ZARZUELA**

AUTORA: Lucía Romo Barreira

CASO CLÍNICO

10/09/22: Acude al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital una mujer de 33 años por sangrado vaginal escaso. Test de embarazo positivo hace dos semanas.

- Motivo de consulta: sangrado vaginal en gestante primer trimestre.
- Anamnesis: Mujer de 33 años embarazada de 8 semanas + 2 días (Fecha última regla 14/07/22) que acude a urgencias por sangrado vaginal en escasa cantidad desde ayer de manera intermitente. Refiere que no estaba buscando embarazo. No disuria, no fiebre, no otra sintomatología.
- Antecedentes
 - Familiares: sin interés
 - Médicos: sin interés.
 - No alergias medicamentosas conocidas.
 - Grupo sanguíneo: 0 positivo.
 - Hábitos tóxicos: fumadora ocasional.
 - Quirúrgicos: salpingectomía laparoscópica izquierda 2016 por embarazo ectópico tubárico. Abdominoplastia.
 - Gineco-obstétricos: Menarquia:12 años. Tipo menstrual: normal. Método anticonceptivo: barrera. Pareja estable. G6P4 (3 partos eutócicos, 1 de ellos gemelar) A1 EE1.
- Exploración:

Abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación profunda, no masas ni megalias, no signos de irritación peritoneal.

Genitales externos normales, vagina con moderados restos hemáticos, cérvix macroscópicamente normal, no se objetiva sangrado activo en el momento actual.

- Pruebas complementarias

Ecografía (S. Vaginal Nivel 1): útero en anteversión con endometrio de 15 mm de espesor máximo, no se objetiva vesícula gestacional en su interior. Se visualiza vesícula gestacional en canto uterino izquierdo, posible muñón de salpingectomía previa, con embrión de 7 mm compatible con 6 +4 sem. Ovario derecho e izquierdo sin hallazgos patológicos. No líquido libre en Douglas.

Determinación de b-HCG en sangre: 19.614 mU/ml.

Analítica sanguínea completa: Hemograma, bioquímica, perfil renal y hepático, coagulación sin alteraciones.

- Juicio Diagnóstico: Embarazo ectópico intersticial izquierdo.

Ante la sospecha diagnóstica se decidió el ingreso de la paciente para tratamiento médico dada su estabilidad clínica y vigilancia estrecha.

El primer día de ingreso se realizó una ecografía Doppler de mayor resolución:

Útero en anteversión con endometrio de 16 mm de espesor máximo, no se objetiva saco gestacional. Ovario derecho de tamaño y ecoestructura normal. Imagen compatible con vesícula gestacional en canto uterino izquierdo, parece estar implantada en muñón de salpingectomía, con botón embrionario en su interior sin latido cardiaco, CRL de 9 mm (7 semanas) con trofoblasto envolvente, que capta escaso mapa color. Espacio de Douglas: no líquido libre.

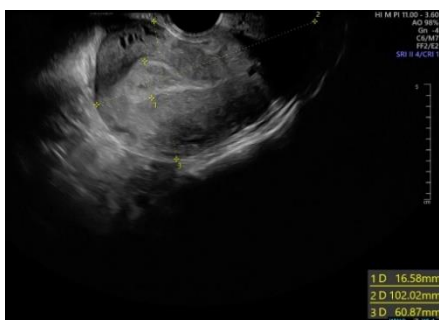


Figura 1. Ecografía Transvaginal (útero y endometrio)



Figura 2. Ecografía TV. Ovario izquierdo



Figura 3. Ecografía TV. Ovario derecho.



Figura 4. Ecografía TV. Saco gestacional



Figura 5. Ecografía Transvaginal. CRL

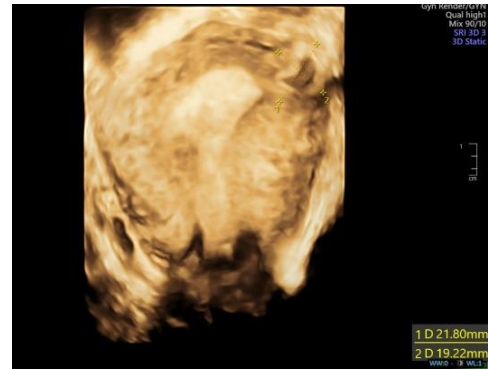


Figura 6. Ecografía Transvaginal 3D

EMBARAZO ECTÓPICO INTERSTICIAL

1. DEFINICIÓN

Hablamos de gestación extrauterina cuando el óvulo fertilizado se implanta fuera de su lugar habitual, la cavidad uterina.

Según las guías NICE 2012, 11 de cada 1000 gestaciones son ectópicas.

En función de dónde se implante la gestación, podemos encontrar diferentes localizaciones:

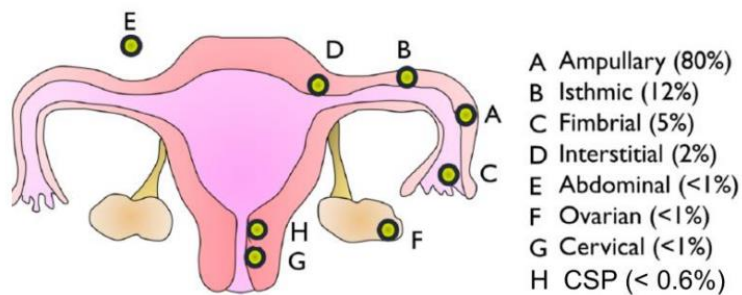


Figura 7. Localizaciones embarazo ectópico por frecuencia.

La gestación intersticial es la implantación del embarazo en la porción proximal de la trompa de Falopio, segmento que atraviesa el miometrio. Este segmento tiene una sección relativamente gruesa y una capacidad de distensión significativamente mayor, por lo que la gestación puede crecer bastante antes de que se produzca la rotura, se han descrito casos asintomáticos hasta la semana 16 de gestación. No obstante, suele diagnosticarse de forma más temprana, entre las 6-8 semanas.

En los casos que se localice en un útero bicornue o en el cuerno rudimentario de un útero unicornue hablaremos de gestación ectópica cornual.

La incidencia estimada es de un 2-4% de todos los embarazos ectópicos. Se trata de la gestación ectópica no tubárica más frecuente.

La tasa de mortalidad es de un 2,5%, 7 veces mayor que la de los embarazos ectópicos en general.

El factor de riesgo más asociado es el antecedente de salpingectomía previa siendo el muñón tubárico el lugar de implante más frecuente de la gestación ectópica intersticial.

2. DIAGNÓSTICO

○ **CLÍNICO**

La presentación clínica y el curso natural son, a veces, impredecibles: muchas gestaciones ectópicas son asintomáticas y se resuelven como abortos espontáneos, pero en otras ocasiones la paciente debuta con un cuadro de shock sin síntomas previos. El dolor abdominal brusco e intenso en el hemiabdomen inferior es el síntoma más común y se presenta en el 90-100% de las mujeres sintomáticas. Junto con el sangrado vaginal y la amenorrea/retraso menstrual, constituye la clásica tríada del diagnóstico clínico, aunque el sangrado vaginal suele ser menos frecuente en la gestación ectópica intersticial que en otros tipos de gestaciones ectópicas y esto explica su debut clínico más tardío.

○ **ECOGRÁFICO**

La ecografía transvaginal es el método más sensible para el diagnóstico precoz de la gestación ectópica. La resolución del ecógrafo, experiencia del ecografista, índice de masa corporal elevado o presencia de miomas y/o patología ovárica puede disminuir su precisión diagnóstica.

El diagnóstico de certeza de la gestación ectópica se realiza por la visualización extrauterina de un saco gestacional con vesícula vitelina y/o embrión con o sin latido cardíaco.

Son signos sospechosos de embarazo ectópico intersticial:

- Presencia de un útero vacío, especialmente si el endometrio es grueso.
- Saco gestacional localizado a ≥ 1 cm de la línea endometrial, y rodeado por un miometrio cuyo grosor es inferior a 5 mm.
- Línea intersticial ecogénica entre el saco gestacional y el endometrio.

○ **DETERMINACIONES SERIADAS DE b-HCG**

La β -HCG es producida por las células del trofoblasto y, en las primeras semanas de un embarazo normoevolutivo, aproximadamente duplica su valor cada 2 días. Un aumento menor es sugestivo de embarazo no viable (aborto o ectópico).

Si existe una sospecha de embarazo ectópico y la ecografía no es concluyente deben realizarse determinaciones seriadas de β -HCG.

Si la gestación intrauterina no es visible por ecografía transvaginal con valores de β -HCG $> 1.000-2.000$ mU/ml, existe una alta probabilidad de gestación ectópica.

3. TRATAMIENTO

El manejo puede ser complicado y no existe un tratamiento consensuado.

MÉDICO

El metotrexate (MTX) inyectado sistémica o localmente (transabdominal guiada por ecografía o vía histeroscópica guiada o no por ecografía), se viene utilizando desde hace más de dos décadas para el tratamiento de la gestación ectópica. Comúnmente la gestación intersticial se ha tratado con MTX sistémico en multidosis. Sin embargo, todavía no hay pautas claras con respecto a la dosis óptima y la aplicación. Describiré a continuación un ejemplo de actuación en función de los niveles de b-HCG al diagnóstico:

- Si b-HCG < 5000 mU/mL: dosis única de MTX (50 mg/m²) intramuscular con control en 4 días con nueva b-HCG y en una semana desde el diagnóstico con nueva b-HCG y Ecografía.
- Si b-HCG > 5000 mU/mL: dosis múltiples de MTX (1 mg/kg/m²) intramuscular con administración de levofolinato cálcico a días alternos. Ejemplo de nuestra paciente explicado más adelante.

INYECCIÓN INTRASACULAR CON CLORURO POTÁSICO

En los casos de embrión con latido cardíaco positivo es importante la inyección intrasacular ecoguiada con cloruro potásico para producir la asistolia del embrión y posteriormente tratamiento médico con MTX.

QUIRÚRGICO

En casos con inestabilización hemodinámica se consensuará con el equipo de ginecología la vía de abordaje (laparotomía vs laparoscopia) así como la técnica quirúrgica a realizar. Las técnicas más frecuentemente descritas son:

- Cornuostomía: incisión lineal sobre la gestación ectópica resecaando la gestación ectópica sin comprometer el tejido miometrial de alrededor.
- Resección en cuña: resección en forma de V, incluyendo gestación ectópica y miometrio circundante. Opción más agresiva y de mayor complejidad quirúrgica.
- Histerectomía: estaría indicada en casos de sangrado incontrolable o en casos de no posibilidad de tratamiento quirúrgico conservador.

En todos los casos que requieran cirugía se aconseja realizar salpingectomía ipsilateral para reducir el riesgo de gestación ectópica futura. Tener en cuenta que cualquier tratamiento quirúrgico puede afectar negativamente la fertilidad posterior.

En el caso de nuestra paciente, se optó por el tratamiento médico y se administraron dosis múltiples de MTX intramuscular de la siguiente manera:

Día 0: Diagnóstico de gestación ectópica intersticial. b-HCG 19.614 mU/ml. Primera dosis de MTX intramuscular e ingreso.

Día 1: Levofolinato cálcico 5 mg vía oral.

Día 2: Segunda dosis de MTX y alta debido a estabilidad de la paciente.

Día 3: Levofolinato cálcico 5 mg vía oral.

Día 4: Tercera dosis de MTX y determinación de b-HCG: 13.618 mU/ml.

Día 5: Levofolinato cálcico 5 mg vía oral.

Día 6: Cuarta dosis de MTX.

Día 7: Levofolinato cálcico 5 mg vía oral, Nueva determinación de b-HCG: 9827.5 mU/ml y ecografía doppler: gestación ectópica intersticial en resolución. Imagen en canto

uterino izquierdo de saco gestacional desestructurado, que parece estar implantado en muñón de salpingectomía, que mide 52 x 37 mm, no se observa botón embrionario en su interior, con trofoblasto envolvente. Capta escaso mapa color. No líquido libre.

Comparamos la determinación de b-HCG entre el día 4 y 7, y como ésta había disminuido >15% se decidió control semanal de b-HCG hasta que fue <20 mU/ml.

Si hubiese disminuido <15%, administraríamos una nueva dosis de MTX el día 8 y solicitaríamos nueva BHCG el día 11, comparando entonces la hormona del día 7 y 11.

Si nuevamente la hormona no ha disminuido >15% se plantearía la opción quirúrgica.

4. PUNTOS CLAVE

- El embarazo ectópico es una entidad de difícil diagnóstico en muchos casos, debemos sospecharla en toda paciente en edad fértil con clínica de dolor y/o sangrado. Sospechar la localización intersticial si antecedente de salpingectomía previa.
- La b-HCG y la ecografía van a ser la base del diagnóstico.
- No hay consenso universal sobre el manejo óptimo.
- El tratamiento conservador con MTX va a ser el tratamiento preferente en pacientes hemodinámicamente estables y que cumplan criterios.
- En pacientes hemodinámicamente inestables, el tratamiento quirúrgico será la elección.
- El manejo siempre será individualizado y consensuado con la paciente que deberá estar correctamente informada, teniendo en cuenta que no hay un único protocolo universalmente aceptado y considerando los futuros deseos reproductivos de la misma.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Overview | Ectopic pregnancy and miscarriage: diagnosis and initial management | Guidance | NICE.
- (2) Kurjak A, Chervenak FA. Ecografía En Obstetricia Y Ginecología. Editorial Medica Panamericana Sa; 2009.

- (3) Parker VL, et al. Non-tubal ectopic pregnancy. *Arch GynecolObstet* (2016) 294:19–27
- (4) Hendriks E, Rosenberg R, Prine L. Ectopic pregnancy: Diagnosis and management. *Am Fam Physician*. 2020;101(10):599–606. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32412215/>
- (5) Embarazo ectópico. *Prog obstet ginecol* (Internet) [Internet]. 2007;50(6):377–85. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-progresos-obstetricia-ginecologia-151-articulo-embarazo-ectopico-13106416>
- (6) Clínica P, Comella BR, Salamero CH, Sampedrano IM, Ballber Bosch De Basea G, Arnau B, et al.
- (7) Mittal S, Shekhar B. Large interstitial ectopic pregnancy: Management by laparoscopic cornuostomy following initial misdiagnosis. *Cureus*. 2021 13(11):e19280. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34877222/>
- (8) Casadio P, Arena A, Verrelli L, Ambrosio M, Fabbri M, Giovannico K, et al. Methotrexate injection for interstitial pregnancy: Hysteroscopic conservative mini-invasive approach. *Facts Views Vis ObGyn*. 13(1):73–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.52054/FVVO.13.1.009>
- (9) Kathpalia SK, Arora D, Sandhu N, Sinha P. Ectopic pregnancy: Review of 80 cases. *Med J Armed Forces India*. 2018;74(2):172–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29692487/>
- (10) Lau S, Tulandi T. Conservative medical and surgical management of interstitial ectopic pregnancy. *Fertil Steril*. 1999 ;72(2):207–15. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10438980/>

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID



**METRORRAGA
DE I TRIMESTRE
ASOCIADA A
ENDOMETRIOSIS
INFILTRANTE
PROFUNDA
DECIDUALIZADA**

**HOSPITAL HM
PUERTA DEL SUR**

AUTORAS: Carmen Rodríguez Benito,
Alicia Guntiñas Castillo

MOTIVO DE LA CONSULTA

Paciente de 32 años, gestante de 13+6 semanas que acude a urgencias por metrorragia de segundo trimestre.

ANAMNESIS, HISTORIA CLÍNICA BREVE

Antecedentes personales: Malformación arteriovenosa rolándica izquierda tratada con radiocirugía por epilepsia sintomática.

Antecedentes quirúrgicos: Apendicectomía, polipectomía colónica, hemorroides, stent en iliaca izquierda por S. May-Thurner.

Antecedentes obstétricos: Tres gestaciones, un aborto y un parto eutócico.

EXPLORACIÓN FÍSICA INICIAL:

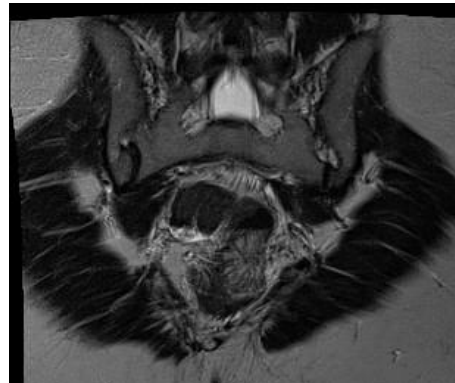
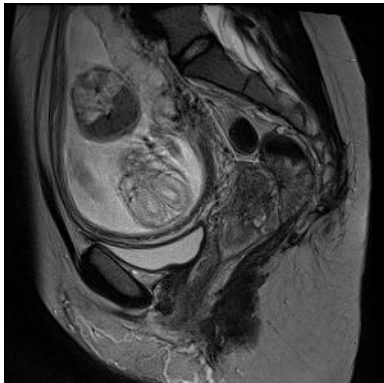
Cérvix cerrado y formado. Pólipo a nivel de OCE. A la palpación de fondo de saco vaginal posterior y hacia ángulo izquierdo se palpan tumoraciones de consistencia elástica que podrían corresponder con fibromas vaginales vs quistes de inclusión. Tras realizar tacto vaginal aumenta cantidad de hemorragia por lo que se sospecha sangrado procedente de dicha localización. A la visualización con espéculo impresionan de quistes de inclusión.

EXPLORACIÓN Y PRUEBAS POSTERIORES EN CONSULTAS

Tacto vaginal: se palpan en fondo vaginal posterior nódulos irregulares, muy dolorosos, no es posible la visión directa con espéculo por dolor a la exploración. Al tacto consistencia similar a focos endometriósicos pero ecográficamente no se logra visualizarlos ni precisar si dependen de la parte posterior del cérvix o son independientes. Se decide realizar RM para tipificación de los nódulos.

RM de pelvis: Marcado engrosamiento de la pared posterior del cérvix hasta 24 mm, observando a partir de ésta una lesión pediculada de aspecto coraliforme que se extiende e infiltra el recto en su luz observando un diámetro máximo de la lesión descrita aproximadamente de 4 cm a pesar de que presenta bordes relativamente bien definidos sin clara restricción ni aumento de señal en T1. Las características de la lesión son sugestivas de "mushroom cup" de foco de endometriosis invasiva profunda. No se

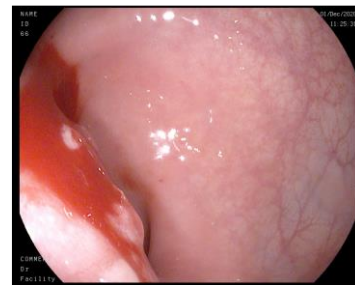
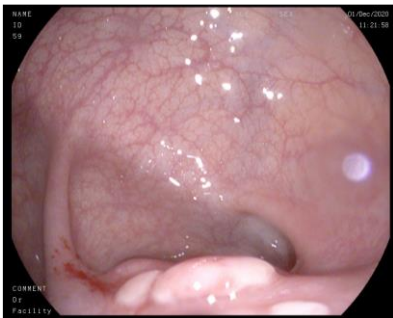
identifican otros focos endometriósicos accesorios. Se indica colonoscopia para valorar infiltración de la mucosa rectal.



Colonoscopia:

A 10 cm de margen anal se aprecia importante impronta de lesión subepitelial con áreas de mucosa con lesión de aspecto polipoide no adenomatosa, de coloración blanquecina que impresiona de infiltración de pared; a la toma de biopsias lesión de consistencia friable y sangrante. En el contexto de lo previo, corrobora hallazgos de RM y podría estar en relación con endometriosis.

No se objetivan alteraciones en el resto de los tramos explorados.



DIAGNÓSTICO DEFINITIVO POR ANATOMÍA PATOLÓGICA

Endometriosis infiltrante profunda decidualizada en gestante.

PUNTOS CLAVE DEL DIAGNÓSTICO

La endometriosis es una patología benigna que consiste en la presencia de estroma y glándulas endometriales en localización ectópica y conlleva a la formación de quistes o nódulos, provocando reacción inflamatoria crónica. (1,6)

Se estima que la presentan hasta un 10% de mujeres en edad fértil y que entre un 20 y 40% de mujeres con endometriosis pueden cursar con infertilidad. (1)

Los estudios de imagen más utilizados para realizar la valoración por endometriosis son el ultrasonido transvaginal y la RM. De estos, el primero se considera como de primera línea, con una sensibilidad aproximadamente del 80% y una especificidad cercana al 90%. (2)

Debido a que la ubicación más frecuente suele ser la parte pélvica, se pueden palpar nódulos en el fórnix posterior, masas anexiales e inmovilidad del cuello uterino. Además, estas pacientes presentan sensibilidad durante la exploración vaginal. (2) El compartimento posterior es la localización más frecuente de los implantes pélvicos, siendo el espacio recto-uterino (hasta el 56% de los casos) y el torus uterino los sitios más afectados. Habitualmente no son visibles en estudios ultrasonográficos ni laparoscópicos de rutina, por lo que la RM es especialmente útil en este contexto.

La principal ventaja de la RM es su excelente resolución de contraste, permitiendo identificar con gran precisión el contenido hemático crónico de los endometriomas y la presencia de grasa en los quistes dermoides.(3)

El contenido hemorrágico determina su comportamiento hiperintenso en T1.

En T2 un comportamiento hipointenso determina un signo patognomónico llamado "efecto de oscurecimiento" : un quiste hiperintenso en T1 es hipointenso en T2 por la naturaleza crónica del contenido hemorrágico. Este efecto es variable, pudiendo ser más o menos intenso, o no estar presente.

Es obligatoria la realización de una secuencia ponderada en T1 en los estudios pélvicos para aumentar la visibilidad de los implantes hemorrágicos y correlacionarla con una secuencia T1 con supresión grasa para descartar tejido graso de un quiste dermoide.

Una situación a tener en cuenta es la decidualización de un endometrioma durante el embarazo, que puede confundirse con malignización ovárica.(3)

Endometrioma y endometrio responden a la progesterona, lo que genera una reacción decidual en ambos, formando nódulos vasculares sólidos que pueden simular cáncer de

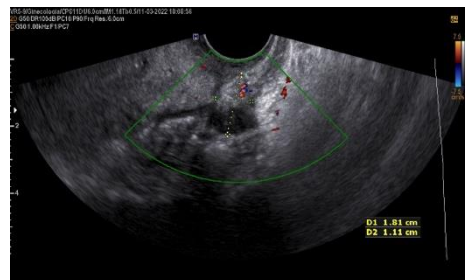
ovario en ecografía y en RM. Un hallazgo que es específico de decidualización frente a malignización es la hiperintensidad en T1 de los nódulos murales que se comportan de la misma manera que el endometrio decidualizado. La endometriosis decidualizada es manejada de forma conservadora, ya que tras el nacimiento suele resolverse espontáneamente y regresar a endometriomas no complicados.



TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

Se asiste parto eutócico sin incidencias en abril de 2021.

En la consulta de control un mes tras parto: Exploración normal con nódulo endometriósico persistente en fondo de saco vaginal. Ecográficamente se observa nódulo previo en tabique recto vaginal de menor tamaño, 27 mm.



Inserción de DIU Mirena en agosto de 2021.

Revisión de DIU en marzo de 2022, foco endometriósico retrocervical de 18 mm.

En agosto de 2022 en revisión anual, se palpa el mismo nódulo endometriósico a nivel del torus uterino izquierdo adherido a pared rectal pero no infiltra mucosa. Refiere ausencia de dolor con reglas, que son poco abundantes. Dolor esporádico con relaciones sexuales. Molestias con defecación, estreñimiento.



A la exploración se palpa nódulo endometriósico a través de fórnix vaginal izquierdo, doloroso a la palpación profunda, ecográficamente de 18 mm.

PUNTOS CLAVE

Típicamente, las mujeres que padecen endometriosis presentan sus primeros síntomas durante los años de edad reproductiva. El dolor pélvico crónico, dismenorrea, dispareunia e infertilidad, suelen ser los primeros padecimientos que llevan a las mujeres a consultar de forma inicial (4).

La paciente no había tenido problemas de infertilidad, pues tenía dos embarazos espontáneos, nunca había consultado por dispareunia ni por los síntomas defecatorios por lo que no se habían realizado otros estudios previamente.

En los casos donde existe afectación del tracto intestinal, la alteración del patrón defecatorio con diarrea y estreñimiento son los síntomas más reportados; sin embargo, estas pacientes también pueden presentarse con dolor abdominal. (5)

El tratamiento de primera línea de la endometriosis es el tratamiento médico conservador, entre los que el DIU Mirena es la opción elegida para evitar el tratamiento con estrógenos por MAV y S. May Thurner.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Quintero MF, Vinaccia S, Quiceno JM. 2017 Oct;82(4):447-452.
- (2) Fauconnier A, Huchon C, Fritel X, Lafay-Pillet M, Chapron C, Panel P. Aspectos clínicos de la endometriosis. EMC - 2015 Dec;51(4):1-14.
- (3) Siegelman ES, Oliver ER. MR imaging of endometriosis: Ten imaging pearls. Radiographics 2012, Oct;32(6):1675-91
- (4) Vilasagar S, Bougie O, Singh SS. A Practical Guide to the Clinical Evaluation of Endometriosis-Associated Pelvic Pain. Journal of Minimally Invasive Gynecology. 2019 Oct;.
- (5) Med Clin (Barc). 2019 Jun 21;152(12):508-512. doi: 10.1016/j.medcli.2019.01.005. Epub 2019 Feb 23.

(6) Olvera-Acevedo A, Cervantes-Bojalil J, Márquez-Vargas MG, Sánchez-Claudio M.
Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2021 Feb 2;59(1):81-86.

MAYO 2023

SOCIEDAD
GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA
MADRID

