

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



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

**COMUNIDAD DE MADRID**

**Edición 2023**

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

COMUNIDAD DE MADRID (Edición 2023)

Sociedad de Ginecología y Obstetricia de Madrid (SGOM)

ISBN 978-84-09-58583-0

Edita la Junta Directiva de la Sociedad de Ginecología y Obstetricia de Madrid:

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

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 de nuevo agradecer vuestra participación en la VIª Edición de La Liga de Casos Clínicos de este año 2023 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.

Una vez más queremos destacar el nivel de los trabajos presentados y alentar a todos los residentes (participen o no en la liga) a mantener un elevado nivel de calidad en su práctica diaria, lo que redundará en el beneficio de nuestras pacientes. Solo esto es lo que nos debe mover en nuestro día a día como médicos.

El libro actual queda a vuestra disposición a través de la plataforma web de la SGOM.

Muchas gracias a todos por vuestra participación y os esperamos ilusionados en las próximas convocatorias.

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

## **PRIMERA JORNADA**

### **1.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DOCE DE OCTUBRE**

**1**

Título: “ACTINOMICOSIS PÉLVICA EN PACIENTE PORTADORA DE DISPOSITIVO INTRAUTERINO DE COBRE (DIU)”

Autores: Belén de la Parte Izquierdo, Sergio Gómez-Limón López De La Franca, Sara Barba Ortega

### **2.-HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICO SAN CARLOS**

**8**

Título: “MASTITIS SIN RESPUESTA AL TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO: ¿SERÁ GRANULOMATOSA?”

Autoras: Laura Morales López, Vanesa Delso Vicente, Juana María Brenes Sánchez

### **3.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE FUENLABRADA**

**16**

Título: “DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL SÍNDROME DE HELLP, A RAÍZ DE UN CASO”

Autoras: Ting Ting Du Chen, Paula Pérez Santos

### **4.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE FUENLABRADA**

**24**

Título: LA COLUMNA FANTASMA: EL ORIGEN

Autores: Daniel Campanero Valbuena; Ting Ting Du Che

### **5.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GETAFE**

**31**

Título: “LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: GESTACIÓN ECTÓPICA SOBRE CICATRIZ DE CESÁREA VS GESTACIÓN INTRAUTERINA DESCENDIDA”

Autoras: Ana María Mirca Tartau, Ana Belén López Martín

**6.-HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN 36**

Título: “CLOACA, UN CASO DIFÍCIL DE DIAGNOSTICAR”

Autoras: Andrea Fraile López, Laia Piqueras Aparicio, Andrea Maquedano Magold

**7.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SEVERO OCHOA 43**

Título: “MASA OVÁRICA GIGANTE”

Autora: Olalla García Oliva

**8.-HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DE HIERRO MAJADAHONDA 50**

Título: “FETUS IN FETU”

Autoras: Pilar Chaves Pérez, María Catalina Rivas Prieto, María Luna Arana, Begoña Encinas Pardilla

**9.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SANITAS LA MORALEJA 56**

Título: “LINFEDEMA CONGÉNITO DE MIEMBROS INFERIORES”

Autoras: Luz María Gallo Galán, Diana Tierra Cunalata, Elena del PozoRodríguez

**10.-HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ 63**

Título: “CUANDO LA HISTORIA SE REPITE: UN CASO DE LEIOMIOMATOSIS HEREDITARIA”

Autoras: Ángela Fierro Alonso, Itziar Villagrá Lecuona

**11.-HOSPITAL UNIVERSITARIO SANITAS LA ZARZUELA 69**

Título: “MIRA A TU PACIENTE “

Autores: Vicente Orenge Gomis, Guillermo Fernández Couto, Lucía Romo Barreira

**12.- HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCON**

**78**

Título: "CORIOCARCINOMA TRAS PARTO EUTÓCICO, A PROPÓSITO DE UN CASO"

Autores: Sara Ruiz Díaz, Carlos Juárez Pérez, Stefano de Meo, Ana María Cano Serrano

**13.- HOSPITAL CENTRAL DE LA DEFENSA GÓMEZ ULLA**

**85**

Título: "EL CURIOSO CASO DE UN CIELO ESTRELLADO"

Autoras: Isabel Gutiérrez Navalón, María Sacristán Martín de Valmaseda, Celia Torres Morcillo

## SEGUNDA JORNADA

### **1.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DOCE DE OCTUBRE 92**

Título: “SÍNDROME DE HELLP CON EMPEORAMIENTO CLÍNICO Y ANALÍTICO TRAS EL PARTO: UN RETO DIAGNÓSTICO”

Autoras: Paula Arias Gallego, Elena Marín Fernández, Araceli María Delgado Ojeda

### **2.-HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN 101**

Título: “MALARIA, CIR Y PREECLAMPSIA. UNA TORMENTA PERFECTA”

Autor: Carlos Juárez Pérez

### **3.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE FUENLABRADA 111**

Título: “ADENOCARCINOMA IN SITU CERVICAL Y GESTACIÓN”

Autoras: Victoria Ortiz Samán, Marina Santos González.

### **4.-HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GETAFE 117**

Título: “MÁS ALLÁ DE LA IMAGEN. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE GESTACIÓN HETEROTÓPICA Y ARTEFACTOS DE IMAGEN ESPECULAR”

Autoras: Blanca Sendra Ramos, Ana Belén López Martín.

### **5.-HOSPITAL CENTRAL DE LA DEFENSA GÓMEZ ULLA 123**

Título: “PREECLAMPSIA, ¿Y AHORA QUÉ?”

Autoras: María Sacristán Martín de Valmaseda, Isabel Gutiérrez Navalón, M<sup>a</sup> Ángeles Oyonarte Romero, Celia Torres Morcillo.

- 6.-HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN** **131**  
Título: “LA LIGA DE LA LINFA”  
Autoras: Marta Feltrer, Tamara Cisternas, Judith de Antonio
- 7.-HOSPITAL UNIVERSITARIO INFANTA ELENA** **137**  
Título: “DE OHVIRA A MATERNIDAD: REPORTE DE UN CASO DE TRATAMIENTO Y EMBARAZO”  
Autora: Candela Ruíz-Gollury Lafita
- 8.- HOSPITAL UNIVERSITARIO INFANTA SOFIA** **145**  
Título: “DOLOR ABDOMINAL AGUDO EN PACIENTE CON TUMORACIÓN ANEXIAL”  
Autores: Gallardo Jiménez M, Sacristán Barba A, Grant Perote M
- 9.- HOSPITAL FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ** **152**  
Título: “EMBARAZO ECTÓPICO MIOMETRIAL”  
Autores: Clara Isabel Turégano Alarcón, Jesús Utrilla Layna-Trigo, Raquel Sanz Baro, Cristina Alonso Laza
- 10.- HOSPITAL UNIVERSITARIO SANITAS LA MORALEJA** **159**  
Título: “CATARATA CONGÉNITA”  
Autoras: Anqi Zhu, Diana Beatriz Tierra Cunalata, Luz María Gallo Galán, Elena Del Pozo Rodríguez
- 11.- HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ** **166**  
Título: “COMPLICACIONES HEPÁTICAS DEL SÍNDROME HELLP: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO”  
Autores: Raúl Arenal González, Alberto Domínguez Cob, Ana Gallardo Navarro, Irene Pelli- cer Espinosa, Carmen Vallecillo Morcillo



**12.- HOSPITAL UNIVERSITARIO MÓSTOLES 173**

Título: “ANGIOSARCOMA RADIOINDUCIDO”

Autores: Valeria A. Stavola B, C. De Granda B.

**13.- HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DE HIERRO MAJADAHONDA 176**

Título: “MOLA”

Autoras: Elena Villanueva Romero, Natalia Pardeiro Salvador

**14.- HOSPITAL UNIVERSITARIO REY JUAN CARLOS MÓSTOLES 184**

Título: “ROTURA ESPONTÁNEA DE ARTERIA UTERINA EN GESTACIÓN DE 20 SEMANAS”

Autora: Lucía Cobos Pérez-Laorga

**15.- HM HOSPITALES 188**

Título: “DACRIOCISTOCELE EN ECOGRAFÍA PRENATAL, A PROPÓSITO DE UN CASO”

Autores: Martínez Gamón B, Miró Matos M, Jiménez Mateo-Sidrón F, Novelle García M, Rodríguez Benito C.

**16.- HOSPITAL UNIVERSITARIO PRINCIPE DE ASTURIAS 193**

Título: “MALFORMACIONES CONGÉNITAS TORÁCICAS, A PROPÓSITO DE UN CASO”

Autoras: Ángela Maria García de la Chica, María Teresa Buergo Ramírez, María Rodríguez-Marín Giménez

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



**ACTINOMICOSIS  
PÉLVICA EN  
PACIENTE  
PORTADORA DE  
DISPOSITIVO  
INTRAUTERINO  
DE COBRE (DIU)**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
DOCE DE OCTUBRE**

**AUTORES:** Belén de la Parte Izquierdo,  
Sergio Gómez-Limón López de la Franca,  
Sara Barba Ortega

## INTRODUCCIÓN

Se trata de un caso clínico con diagnóstico inicial de tumoración pélvica de probable origen anexial derecho con efecto masa a nivel del tracto urinario y digestivo. Durante el estudio de la paciente se sospecha enfermedad inflamatoria pélvica y neoplasia maligna de origen digestivo o ginecológico. En el contexto de obstrucción intestinal precisa cirugía urgente con estudio anatomopatológico final compatible con actinomicosis. Es por tanto un caso relevante, puesto que presenta un diagnóstico diferencial complejo, con manejo multidisciplinar de una patología de origen infeccioso y con una casuística pequeña en la literatura publicada.

## DESARROLLO

Mujer de 55 años sin antecedentes médicos de interés salvo apendicectomía a los 18 años y portadora de DIU de cobre desde 2005. Última revisión ginecológica en febrero de 2022, con cribado de cáncer de cérvix mediante citología y mamografía en DEPRE-CAM sin hallazgos.

Consulta en el Servicio de Urgencias de Ginecología por cuadro de estreñimiento y dolor abdominal de 7 días de evolución asociado a astenia, anorexia y pérdida involuntaria de hasta 4 kg de peso en el último mes. Afebril.

En la exploración física destaca fondo de saco de Douglas obliterado por gran masa sólida de 15 cm que protruye hacia pared posterior de vagina. A nivel abdominal, la masa se extiende desde la fosa ilíaca derecha hasta hipogastrio y fosa ilíaca izquierda, alcanzando un tamaño acorde con 16 semanas de gestación. En la analítica sanguínea presenta una proteína C reactiva de 17,42 mg/dl sin leucocitosis ni neutrofilia. Se realiza ecografía ginecológica (figura 1), en la que se objetiva a nivel de ovario derecho una imagen de aspecto quístico multilocular de 96 x 55 x 89 mm, compatible con neoplasia mucinosa, y un TC abdominopélvico (figuras 2 y 3) en el que se describen cambios inflamatorios en fosa iliaca derecha, que engloba al anejo derecho y que mide aproximadamente 7 x 5 x 8 cm. Dicha lesión produce efecto masa sobre la vejiga y sobre el sigma distal lo que origina una distensión retrógrada de todo el colon y el uréter derecho con ureterohidronefrosis grado II/IV asociada. Ante la sospecha de tumoración anexial, se remite a la paciente a consulta de ginecológica oncológica.



Figura 1

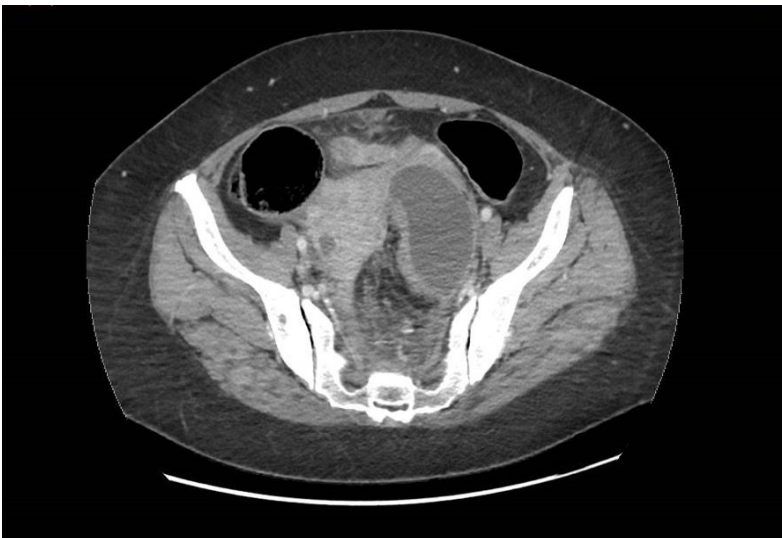


Figura 2



Figura 3

Se completa el estudio con marcadores tumorales (CEA, Ca 125, Ca 19.9, alfa-FP y beta-HCG), con resultados en rango de normalidad y se solicitan preoperatorios para la realización de anexectomía derecha con biopsia intraoperatoria y protocolo de estadificación de cáncer de ovario en caso de malignidad.

De forma simultánea, se lleva a cabo una colonoscopia ambulatoria en contexto de cribado de cáncer de colon mediante detección de sangre oculta en heces positiva. Se visualiza, a 25 cm de margen anal, una lesión excrecente exofítica que ocupa el 25% de la circunferencia con un tamaño aproximado de 15-20 mm de eje mayor que por las características macroscópicas (irregular, ulcerado, con vasos aberrantes...) impresiona de lesión neoplásica, por lo que se biopsia.

Tras haber comenzado el estudio en consulta de ginecología oncológica, acude de nuevo al Servicio de Urgencias 7 días después por cuadro de náuseas y vómitos asociado a distensión abdominal y ausencia de deposición. Se realiza radiografía abdominal donde se objetiva dilatación de asas de intestino delgado con niveles hidroaéreos y analítica sanguínea con leucocitosis y neutrofilia, así como una proteína C reactiva de 7,87 mg/dl. Se completa el estudio con un TC abdominopélvico (figura 4) en el que destaca engrosamiento mural de un segmento de sigma de 7 cm, condicionando una moderada distensión de colon y de asas de intestino delgado, siendo diagnosticada de obstrucción intestinal mecánica con válvula ileo-cecal incompetente secundaria a lesión de sigma.

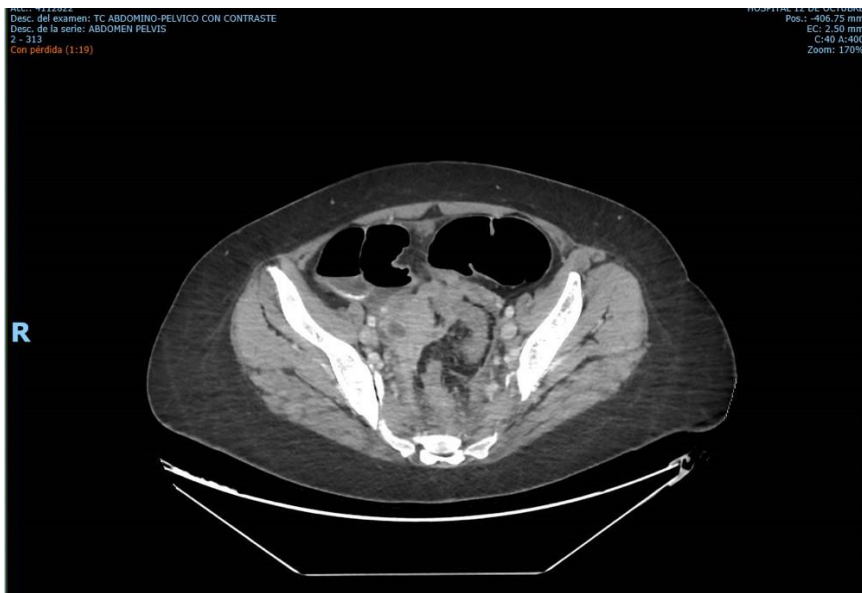


Figura 4

Ingresa a cargo de Cirugía General, indicándose manejo conservador (sonda nasogástrica, dieta absoluta y nutrición parenteral) y retirada de DIU.

Tras 13 días de ingreso, se decide intervención quirúrgica urgente de forma conjunta entre el Servicio de Ginecología y el Servicio de Cirugía General por empeoramiento clínico. Entre los hallazgos intraoperatorios destaca la presencia de un conglomerado pélvico con adherencias pétreas entre cara anterior de útero y vejiga, retrocervix y cara anterior de recto. En región presacra se palpa masa pétreo que afecta a mesorrecto. La trompa derecha parece dilatada, se produce rotura accidental de la misma durante la manipulación y salida de material purulento. Los ovarios se encuentran incluidos en el conglomerado pélvico, pero no parecen ser el foco infeccioso. No se objetiva ascitis. Se realiza anexectomía bilateral y resección de recto-sigma con colostomía terminal.

Al noveno día postoperatorio, comienza con picos febriles y se aísla en hemocultivo bacteroides fragilis por lo que se escala antibioterapia (de Amoxicilina-Ac Clavulánico 2g/8 horas a Ertapenem 1g/24 horas + Linezolid 600mg/24 horas + Meropenem 1g/8 horas) y se solicita nuevo TC abdomino-pélvico (figura 5). Se evidencia dehiscencia de la sutura del muñón en sigma y colección de pared abdominal de 11 x 8 cm y en lecho quirúrgico de 3 x 30 cm. Precisa nueva intervención quirúrgica para realización de lavado profuso y colocación de drenajes.

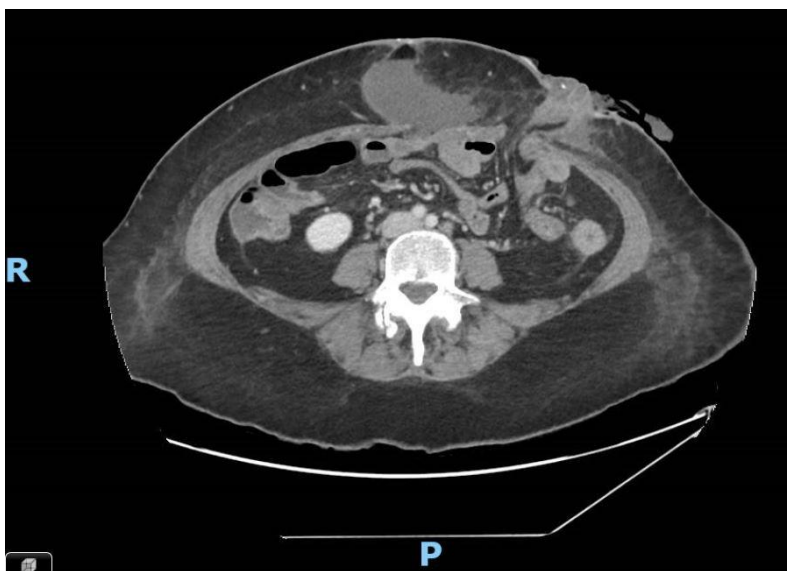


Figura 5

Durante el ingreso, el Servicio de Anatomía Patológica informa de que las biopsias realizadas en la colonoscopia ambulatoria no muestran células malignas, sino tejido de granulación de fondo de úlcera y foco de mucina sin celularidad atípica, apareciendo *Actinomyces* en el espesor del tejido de granulación. Respecto al resultado de la primera intervención quirúrgica urgente, se objetivan ambos anejos con inflamación aguda abscesificada, con presencia aislada de estructura filamentosa compatible con *Actinomyces* y sigma sin hallazgos patológicos. Permanece un total de 31 días ingresada.

Tras haber completado una semana de tratamiento con Meropenem IV 1g/8 horas y tres semanas con Amoxicilina-Ac Clavulánico 875-125 mg/8 horas, actualmente la paciente se encuentra asintomática y en tratamiento con Amoxicilina 500 mg/8 horas hasta completar un total de 6 meses y aún no ha sido sometida a cirugía de reconstrucción intestinal.

La **actinomicosis** es una enfermedad crónica poco frecuente causada por *Actinomyces* spp. un grupo de bacterias anaerobias Gram-positivas que colonizan la orofaringe, el tracto gastrointestinal y el aparato reproductor. *Actinomyces israelii* es el principal patógeno humano.

El cuadro clínico característico consiste en la formación de abscesos fistulizantes. La localización típica es la región cervicofacial tras un proceso odontogénico mientras que la actinomicosis del sistema nervioso central, torácica, abdominal y pélvica ocurre con menor frecuencia. Además, puede producir masas y gran destrucción tisular, simulando procesos tumorales y obligando a realizar un diagnóstico diferencial complejo.

El diagnóstico se basa en la identificación de la bacteria al microscopio, siendo muy característica la necrosis con gránulos de azufre amarillentos y visualización de estructuras filamentosas. Se requieren pautas largas de tratamiento (de hasta 6 a 12 meses), con penicilina G o amoxicilina. Incluso puede ser necesario la resección quirúrgica (1,2)

La presencia de *Actinomyces* en citología vaginal es un hallazgo relativamente frecuente en mujeres sanas, especialmente en portadoras de DIU. La mayoría de las pacientes no presenta clínica asociada. En ausencia de signos o síntomas de enfermedad pélvica inflamatoria, no es necesario el tratamiento ni la retirada del DIU. Tras revisar la literatura, la incidencia de abscesos tubo-ováricos en pacientes portadoras de DIU causados por *Actinomyces* es desconocida, siendo la mayoría de los artículos publicados en forma

de casos clínicos. En todos ellos, existe un factor determinante para el desarrollo del cuadro clínico: no recambio o retirada del dispositivo tras un periodo de uso prolongado (3,4).

## CONCLUSIONES

- Actinomyces como flora habitual y patógeno oportunista en cavidad orofaríngea, tracto gastrointestinal y aparato genital.
- Actinomicosis pélvica como cuadro clínico excepcional en pacientes portadoras de dispositivos intrauterinos.
- Importancia del diagnóstico diferencial de masas anexiales complejas y manejo multidisciplinar.

## BIBLIOGRAFIA

1. Valour F, Sénéchal A, Dupieux C, Karsenty J, Lustig S, Breton P, et al. Actinomycosis: etiology, clinical features, diagnosis, treatment, and management. *Infect Drug Resist* 2014;7:183–97. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2147/IDR.S39601>
2. Brook I. Treatment of actinomicosis. Uptodate.com.
3. Beigi RH. Management and complications of tubo-ovarian abscess. Uptodate.com.
4. Beigi RH. Epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis of tubo-ovarian abscess. Uptodate.com





**MASTITIS SIN  
RESPUESTA  
AL TRATAMIENTO  
ANTIBIÓTICO:  
¿SERÁ  
GRANULOMATOSA?**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
CLÍNICO SAN CARLOS**

**AUTORAS:** Laura Morales López,  
Vanessa Delso Vicente,  
Juana María Brenes Sánchez

## **INTRODUCCIÓN**

La mastitis granulomatosa idiopática es un proceso inflamatorio benigno y poco frecuente de la mama descrito por primera vez por E. Kessler y Y. Wolloch en 1972 (1).

Su etiopatogenia continúa siendo hoy en día desconocida, aunque se presupone un posible origen autoinmune, presentando una mayor incidencia en mujeres en edad reproductiva con historia de lactancia materna en los años previos (1).

Se presenta en forma de masa dolorosa, eritematosa e hiperémica, que puede llegar a fistulizar y/o abscesificarse. Para su diagnóstico deben excluirse otras patologías benignas como la mastitis aguda, la tuberculosis y neoplasias malignas, por lo que el estudio histológico juega un papel fundamental para su diagnóstico (2,3).

La corticoterapia oral combinada o no con antibioterapia oral es la primera línea de tratamiento. También se plantea el uso de metotrexate como ahorrador de corticoides y como alternativa de tratamiento. La cirugía es considerada en muy escasas ocasiones, cuando la enfermedad ya no está activa y para fístulas residuales, debido a la alta tasa de recidivas y deformidades cosméticas asociadas a la misma (4,5).

## **DESARROLLO**

Se presenta un caso de una mastitis granulomatosa idiopática tratada con corticoides orales.

Se trata de una mujer de 40 años que acude a Urgencias de ginecología de nuestro hospital por un nódulo doloroso en mama derecha sin mejoría tras 5 días de tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico 875/125mg cada 8 horas pautado por su médico de Atención Primaria (MAP) tras ser diagnosticada de mastitis aguda.

La paciente presentaba clínica de dolor y un nódulo mamario desde hacía 15 días que había aumentado de tamaño de forma progresiva a pesar del tratamiento antibiótico. La paciente había permanecido afebril. Entre sus antecedentes no refería ninguno de interés clínico, con paridad G2 C2 y no fumadora.

En la exploración clínica se observa eritema en piel y lo que parecen orificios fistulosos en la mama derecha. Se palpa una masa de aproximadamente 5 cm de diámetro mal delimitada en cuadrante infero-externo (CIE), con piel eritematosa suprayacente y orificio de fístula, ligeramente móvil y no adherida a planos profundos. No se palpan adenopatías axila

res ni supraclaviculares patológicas (**Figura 1**). Ante estos hallazgos, se cita a la paciente en consulta de la Unidad de Patología Mamaria en 48 horas, y se indica a la paciente continuar con analgesia y el tratamiento antibiótico pautado.

La paciente acude a su cita tras completar el tratamiento antibiótico sin mejoría en la sintomatología. La exploración en consulta no presentaba cambios. Dada la ausencia de respuesta al tratamiento antibiótico, se decide ampliar el estudio con el fin de descartar otros procesos. Se solicita un protocolo de mamografía y ecografía de mamas con punción radioguiada de la lesión.



Figura 1. Masa eritematosa de piel y fístula.

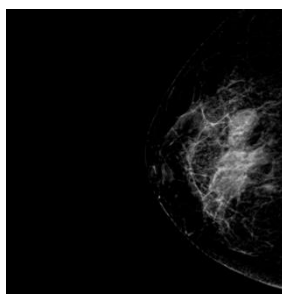


Figura 2. Masa irregular no circunscrita con realce heterogéneo intenso y espículas gruesas.



Figura 3. Área extensa hipoeoica irregular con zonas anecoicas en su interior, con marcada alteración de la ecogenicidad de la grasa perilesional

La mamografía (**Figura 2**) informa de la presencia de una masa irregular en CIE de mama derecha, de contorno no circunscrito que presenta realce heterogéneo intenso, con espículas gruesas. La extensión máxima de la lesión es de 7 cm en el eje transversal y 5,5 cm en el eje anteroposterior. No se observa contacto con el plano cutáneo, pero hay clara retracción del complejo areola pezón. Se realiza ecografía complementaria (**Figura 3**) comprobando que la lesión se corresponde con un área extensa hipoeoica irregular con zonas anecoicas en su interior, con marcada alteración de la ecogenicidad de la grasa perilesional. No se objetivan adenopatías. El resultado de ambas pruebas es de BIRADS-4, por lo que se realiza biopsia con aguja gruesa ecoguiada de la lesión.

El resultado histopatológico informa de un denso infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con histiocitos, células gigantes multinucleadas dispersas y neutrófilos. Las técnicas inmunohistoquímicas para PAS, Grocott, Gram y Zhiel-Neelsen son negativas. Estos hallazgos son compatibles con mastitis granulomatosa idiopática (**Figura 4**).

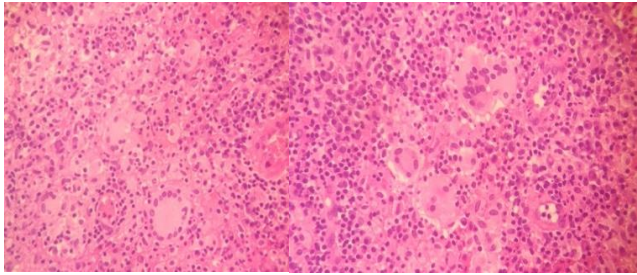


Figura 4. HE (x400): cilindros que muestran un denso infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con histiocitos, células gigantes multinucleadas dispersas y neutrófilos.

Con el resultado histológico de mastitis granulomatosa, la primera causa a descartar es la tuberculosa, por lo que se realiza Mantoux con resultado negativo ( $\emptyset$  9 mm) y radiografía de tórax que se informa como normal.

Debido a su asociación con patología autoinmune, y siguiendo el protocolo de las mastitis granulomatosas de la unidad de mama, se solicita analítica sanguínea completa que incluye alfa-1-antitripsina, factor reumatoide, ANA y ANCAS, que resultan todos con valores dentro de la normalidad. También se solicitó prolactina con valores igualmente dentro de la normalidad, por su asociación en algunos casos a niveles elevados de dicha hormona.

Habiendo descartado la causa maligna con la histología y tras haber descartado otras causas de mastitis granulomatosas se inicia tratamiento con prednisona oral 30 mg/24h vía oral (0,5 mg/Kg/día) y ciprofloxacino 500 mg/24h durante una semana. Se ajustó la dosis y se pautó una dosis inferior a la estándar de 0,8 mg/kg debido a la presencia de cifras de glucemia basal en sangre límites en nuestra paciente. Pese a ello, se obtuvo una buena respuesta al tratamiento, realizando en pauta decreciente la retirada progresiva de la corticoterapia. Durante la pauta descendente de corticoides la paciente presenta reagudización del cuadro que se soluciona con aumento de dosis, pudiéndose reiniciar tras una semana el descenso de pauta hasta su retirada. La duración total del tratamiento corticoides fue de 3 meses. Radiológicamente tras el tratamiento se informó como BIRADS-2. La paciente permanece asintomática, con exploración normal y sin presentar recidivas del cuadro hasta el momento actual.

#### **MASTITIS GRANULOMATOSA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

Para el diagnóstico diferencial de la mastitis granulomatosa hay que tener en cuenta procesos benignos como la mastitis aguda infecciosa y la tuberculosis mamaria o el cáncer de

mama. Es por ello por lo que el diagnóstico diferencial de esta entidad es complejo, siendo necesario un análisis histológico y la exclusión de distintas entidades que pueden tener una presentación clínica similar (2,4).

En una primera visita, es frecuente que la paciente obtenga un diagnóstico de mastitis aguda y por ello realice uno o varios ciclos antibióticos. Es tras la escasa o nula respuesta al tratamiento e incluso empeoramiento cuando, por lo general, se plantea ampliar el estudio. Ante la ausencia de respuesta al tratamiento antibiótico y una presentación clínica que en muchas ocasiones presenta fístulas habría que sospechar este diagnóstico (2).

Radiológicamente suele ser catalogada como BIRADS 4 (a, b o c) precisando estudio histológico. En la ecografía mamaria es típica la aparición de masas, generalmente hipocóicas, con sombra o refuerzo acústico posterior. En casos avanzados, pueden visualizarse colecciones líquidas asociadas o no a fístulas cutáneas. La mayoría de los casos pueden presentar hipervascularización detectada mediante Doppler color y hasta en un 15-55% de los casos se encuentran adenopatías axilares. La mamografía suele mostrar asimetría focal o global. El segundo hallazgo más frecuente es el de masa, generalmente irregular, que puede provocar retracción de la piel o el complejo areola-pezones (3).

Con los hallazgos clínicos y radiológicos, el siguiente paso suele ser la realización de una biopsia, realizándose por tanto el diagnóstico de esta patología. El patrón anatomopatológico típico de la mastitis granulomatosa idiopática es la presencia de granulomas no necrotizantes lobulocéntricos asociado con histiocitos epitelioides y células gigantes multinucleadas, así como microabscesos neutrofílicos. Debemos entonces diferenciarla de otras entidades que pueden presentar patrones granulomatosos en la biopsia, incluidas patologías infecciosas y autoinmunes. Para ello, se recomienda análisis del tejido mediante distintas tinciones (Gram, PAS, Ziehl Neelsen, Grocott). Además, podría recomendarse el estudio de autoanticuerpos ANA, ANCA y factor reumatoide en sangre a la paciente (2). La mastitis granulomatosa idiopática es por tanto un diagnóstico de exclusión en el cual el análisis anatomopatológico tiene un papel fundamental (6). **(Ver Tabla 1)**

**Tabla 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA MASTITIS GRANULOMATOSA IDIOPÁTICA**

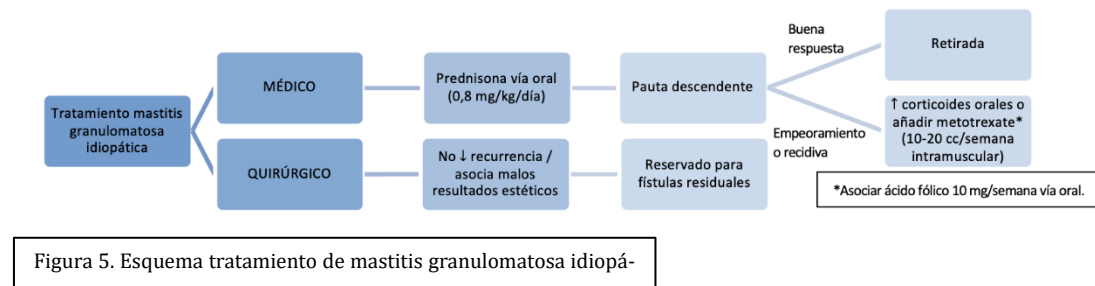
	<b>Presentación clínica</b>	<b>Diagnóstico</b>	<b>Tratamiento</b>
<b>Mastitis aguda</b>	Signos flogóticos: eritema, calor, dolor  Fiebre  Frecuente durante lactancia	Clínico ± analítico  Cultivo leche materna/secreción	Antibioterapia empírica / dirigida tras antibiograma
<b>Cáncer de mama</b>	Puede existir afectación de piel: eritema, piel de naranja...	Histopatológico: carcinoma infiltrante	Tratamientos oncológicos dirigidos dependiendo del subtipo tumoral ± cirugía ± radioterapia
<b>Enfermedades infecciosas (tuberculosis)</b>	Muy similar a mastitis granulomatosa idiopática: masa eritematosa, dolorosa e hiperémica.  Otros síntomas: tos, fiebre, astenia, pérdida de peso.	Tinción Ziehl-Neelsen: bacilos ácido-alcohol resistentes  Histopatología: granulomas necrotizantes.  Radiografía tórax: puede ser normal.  Mantoux: positivo (>10 mm)	Tratamiento antituberculoso
<b>Enfermedades autoinmunes granulomatosas*</b>	Afectación sistémica: artralgias, síntomas digestivos, síntomas respiratorios...	Estudio de autoinmunidad positivo: ANA, ANCAS, factor reumatoide  Hallazgos histopatológicos específicos	Específico de cada patología

\* Enfermedad de Crohn, sarcoidosis, granulomatosis con poliangeítis, enfermedad relacionada con IgG 4, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren. La mastitis granulomatosa idiopática puede además asociarse a eritema nodoso.

### **MASTITIS GRANULOMATOSA: TRATAMIENTO**

En la actualidad, el manejo conservador mediante corticoides orales se considera la primera línea de tratamiento (1,2) (**Figura 5**).

En pacientes con lesiones pequeñas (<5cm), unilaterales, sin absceso ni fistulización y que no presenten dolor, se puede realizar incluso un manejo expectante, pues es posible la resolución espontánea. Sin embargo, la resolución completa puede llevar entre 5 y 20 meses y, al ser un cuadro generalmente doloroso, suele optarse por el iniciar el tratamiento con corticoides orales (5).



## CONCLUSIONES

- La mastitis granulomatosa idiopática es una entidad benigna poco frecuente que suele afectar a mujeres jóvenes.
- El diagnóstico es de exclusión y requiere de confirmación histopatológica.
- El tratamiento de elección es conservador mediante corticoides orales fundamentalmente.
- El metotrexato puede usarse como ahorrador de corticoides o como segunda línea de tratamiento.
- La cirugía debe quedar reservada para casos muy seleccionados de fístulas residuales por la alta tasa de recidivas y malos resultados cosméticos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Barreto DS, Sedgwick EL, Nagi CS, Benveniste AP. Granulomatous mastitis: etiology, imaging, pathology, treatment, and clinical findings. Breast Cancer Res Treat [Internet]. 2018;171(3):527–34. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10549-018-4870-3>
2. Wolfrum A, Kümmel S, Theuerkauf I, Pelz E, Reinisch M. Granulomatous mastitis: A therapeutic and diagnostic challenge. Breast Care (Basel) [Internet]. 2018;13(6):413–8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1159/000495146>

3. Martinez-Ramos D, Simon-Monterde L, Suelves-Piqueres C, Queralt-Martin R, Granel-Villach L, Laguna-Sastre JM, et al. Idiopathic granulomatous mastitis: A systematic review of 3060 patients. *Breast J* [Internet]. 2019;25(6):1245–50. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/tbj.13446>
4. Omranipour R, Vasigh M. Mastitis, breast abscess, and granulomatous mastitis. *Adv Exp Med Biol* [Internet]. 2020;1252:53–61. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1007/978-3-030-41596-9\\_7](http://dx.doi.org/10.1007/978-3-030-41596-9_7)
5. Maffini F, Baldini F, Bassi F, Luini A, Viale G. Systemic therapy as a first choice treatment for idiopathic granulomatous mastitis. *J Cutan Pathol*[Internet]. 2009;36(6):689–691. Disponible en: doi:10.1111/j.1600-0560.2008.01102.x
6. Goulabchand R, Hafidi A, Van de Perre P, Millet I, Maria ATJ, Morel J, et al. Mastitis in autoimmune diseases: Review of the literature, diagnostic pathway, and pathophysiological key players. *J Clin Med* [Internet]. 2020;9(4):958. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/jcm9040958>



SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL SÍNDROME DE HELLP, A RAÍZ DE UN CASO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
DE FUENLABRADA**

**AUTORAS:** Tingting Du Chen,  
Paula Pérez Santos

## **INTRODUCCIÓN**

Paciente de 37 años, primigesta de 28+5 semanas, que acude a Urgencias de Ginecología y Obstetricia por cuadro de 24 horas de evolución de dolor en hipogastrio y 3 episodios de vómitos.

Antecedentes Familiares: Sin interés

Antecedentes Personales: IMC 33. Tratamiento: Yodocefol diario. Cirugías previas: no. No alergias medicamentosas conocidas. No fumadora. Consumo enólico ocasional. Grupo sanguíneo: A+.

Ecografía 1 trimestre (13+1 sem): normal. Índice de riesgo de preeclampsia: 1/ 128.0

Analítica 1 trimestre: Hipertransaminasemia leve autolimitada con serologías VHB, VHC, CMV, Parvovirus B19 negativas. VEB IgG positivo, IgM negativo.

Ecografía morfológica (19+6 sem): normal, sexo masculino.

Ecografía 2 trimestre (28+0 sem): Peso fetal estimado: 1010 gr (percentil 7). Estudio doppler normal salvo uterinas > p95. Sospecha PEG. Nueva ecografía de control en 2 semanas.

Analítica 2 trimestre: Normal. O-Sullivan: 156. Curva Glucemia: No criterios diabetes gestacional.

## **DESARROLLO**

Gestante de 28+5 semanas que acude a urgencias por dolor en hipogastrio continuo opresivo irradiado a zona lumbar desde ese mismo día por la mañana. Además, presentó 3 episodios de vómitos esa misma mañana. Ese día no había notado MF, pero el día anterior sí notó MF con normalidad. No sangrado vaginal.

Exploración física:

Temperatura: 36.4; Tensión arterial: 130/89

Útero relajado no doloroso acorde con amenorrea, abdomen no doloroso a la palpación.

Genitales externos y vagina normales. Sin restos hemáticos, ni leucorrea ni amniorrea. Cérvix de buen aspecto, cerrado, formado, no doloroso a la lateralización.

Ecografía: feto en longitudinal cefálica. Ausencia de latido cardiaco fetal. Placenta en cara posterior, sin zonas de desprendimiento. Líquido subjetivamente en cantidad normal.

Tras explicar a los padres el exitus fetal, se comienza el proceso de inducción con mifepristona 200 mg dosis única vía oral y misoprostol 400 mg de inicio y posteriormente 200 mg / 3 h vía vaginal.

Durante el proceso de inducción se encuentra normotensa pero aparece fiebre de difícil control con antipiréticos (paracetamol y Nolotil) en posible relación a la medicación de inducción. A las 7 horas del ingreso, comienza a realizar diuresis escasa y colúrica, por lo que se inicia control de diuresis con sonda permanente, sueroterapia intensiva, furosemida y perfusión de sulfato de magnesio. La paciente se encontraba sin síntomas de preeclampsia.

Durante el ingreso se realizan analíticas seriadas:

Creatinina 0.93 → 1.08 → 1.15 → 1.0

GPT 31 → 28 → 27 → 25

GOT 28 → 30 → 32 → 28

LDH 456 → 386 → 437 → 409

Índice Proteínas/Creatinina 1.12 → 0.37 → 0.82 → 0.68

Leucocitosis 15.950 → 17.000

Hemoglobina (Hb) 11.1 → 9.3 → 8.9 → 8.4

Plaquetas 132.000 → 102.000 → 113.000 → 88.000

Hemostasia normal → normal → normal → normal

Así como ratio sFlt-1/PLGF 578 (alto riesgo de preeclampsia) con sFlt-1 15067 y PLGF 26.

A las 18h del ingreso avisan de laboratorio por presencia de esquistocitos en número significativo (>2) en frotis de sangre periférica.

A las 24h del ingreso la paciente presenta un empeoramiento rápido del recuento de plaquetas y avisa por un sangrado oscuro y escaso, además presenta mayor edema en miembros superiores e inferiores. Se realiza una ecografía en la que se objetiva un desprendimiento oculto de placenta > 50%. A la exploración el cérvix estaba borrado 50% y dilatado 2 cm. Minutos después la paciente presenta síncope con TA 89/62 mmHg que requiere expansores de volumen y 9 mg de efedrina IV. La analítica de ese momento presentaba hemoglobina 7.5 mg/dl y plaquetas 77.000 con hemostasia normal.

Ante el empeoramiento clínico y analítico de la paciente se decide la realización de cesárea urgente por desprendimiento oculto total de placenta en el contexto de síndrome HELLP (hemolysis, elevated liver enzymes, low platelets)/Síndrome Hemolítico Urémico (SHU).

Se realiza cesárea segmentaria transversa con extracción de recién nacido muerto, sin malformaciones aparentes. Desprendimiento completo de placenta y útero de Couvelier. Se administra carbetocina, 5 comprimidos de misoprostol rectal, 2 ampollas de hemabate y 2 g de ácido tranexámico. Además, requiere transfusión de 2 concentrados de hematíes, 2 de plasma fresco congelado y 1 pool de plaquetas.

El estado de la paciente durante el puerperio inmediato fue favorable. Salvo por anemia (Hb 7.3) que requirió administración de 1000 mg de hierro carboximaltosa IV. La evolución de las plaquetas fue favorable 84 → 96 → 105 → 184 → 256.

Al tercer día postparto presentó TA alta: 142/92 y 160/100; y leve empeoramiento de la función hepática (GPT 81 y GOT 80), que se resolvió previo al alta. Se controla HTA con Enalapril 10 mg/12h y Labetalol 100 mg/8h. Al alta se pauta enalapril 20 mg/12 h y labetalol 50 mg/ 8h, con amlodipino 10 mg de rescate.

## **CONCLUSIONES**

La paciente presentaba los siguientes signos/síntomas de lesión en órgano diana: protei

nuria, doppler uterino patológico, plaquetopenia ( $<100.000/mm^3$ ) y hemólisis (LDH  $\times 2$  LSN).

Sin embargo, **la paciente al inicio no cumplía criterios de preeclampsia (PE), puesto que no desarrolló HTA anteparto**, cuyo diagnóstico requiere: HTA  $\geq 140/90$  mmHg + sFlt-1/PlGF  $\geq 38$  o HTA  $\geq 140/90$  mmHg + afectación de órgano diana no atribuibles a otro diagnóstico. Si fuera una preeclampsia la plaquetopenia, la hemólisis y la oliguria serían criterios de gravedad.

Pero además podemos excluir el diagnóstico de PE porque recientemente se conoce que los factores angiogénicos, entre ellos el Ratio sFlt-1/PLGF, podrían ayudar en el diagnóstico diferencial de la paciente sin HTA. Se ha demostrado su utilidad en la exclusión de preeclampsia y en la predicción de efectos adversos asociados a la enfermedad.

**La paciente podría haber desarrollado síndrome de HELLP:** variante/subtipo de PE que se diagnostica cuando aparece: hemólisis (LDH  $\times 2$  LSN), elevación de GOT/GPT ( $\times 2$  LSN) y plaquetas  $< 100.000/\mu l$ . El síndrome se considera incompleto cuando falta alguno de los tres criterios. Este sería nuestro caso.

La mayoría de las pacientes con Sd. de HELLP tendrán HTA (82-88%) y/o proteinuria (86-100%). Hasta en un 15-20% de los casos diagnosticados como síndrome HELLP no llegan a desarrollar HTA o proteinuria, por lo que se postula que este es una entidad independiente a la preeclampsia (1).

Antes de hacer el diagnóstico de síndrome HELLP hay que excluir otros diagnósticos que cursan con alteraciones analíticas similares. De hecho, PE con criterios de gravedad/HELLP son la principal causa de HTA + TROMBOPENIA + ALTERACIÓN HEPÁTICA + ALTERACIÓN RENAL en pacientes gestantes, pero las siguientes enfermedades deben ser consideradas y excluidas. Además, PE con criterios de gravedad/HELLP pueden ocurrir concomitantemente con estas enfermedades.

**Púrpura Trombótica Trombocitopénica:** su diagnóstico es importante puesto que el tratamiento de elección es la plasmaféresis, la cual no es de utilidad en PE con criterios de gravedad/HELLP. Podemos excluir la PTT en nuestra paciente por varias razones: la PTT ocurre mayormente en el 2º trimestre (2), y además la trombopenia y elevación de LDH de la paciente no era tan grave como la que suele verse en la PTT (3).

**SHU atípico relacionado con la gestación:** sería poco probable en nuestra paciente ya que suele desarrollarse postparto. Además, en el SHU la alteración renal y la elevación de la LDH son por lo general mucho más llamativas que en los casos de PE/HELLP (4-5).

**Hígado graso agudo del embarazo (HGAE):** Lo podríamos descartar en nuestra paciente ya que este síndrome se acompaña en la mayoría de los casos de una sintomatología gastrointestinal florida y de una alteración marcada de las enzimas hepáticas, mientras que la plaquetopenia y la hemólisis son infrecuentes. Además, el nivel de fibrinógeno en sangre es el dato más importante para diferenciar entre PE con criterios de gravedad/HELLP y HGAE. Fibrinógeno < 300 mg/dL es la norma en pacientes con HGAE, mientras que es muy improbable en PE con criterios de gravedad/HELLP, a no ser que se produzca DPPNI o hemorragia masiva (6-7).

	<b>Preeclampsia</b>	<b>Sd. HELLP</b>	<b>PTT</b>	<b>SHU</b>	<b>Hígado Graso Agudo</b>
<b><i>Clínica</i></b>	Dolor epigástrico, edemas, cefalea, alteración visual, náuseas y vómitos, hiperreflexia, disnea	Dolor epigástrico, cefalea, alteración visual, náuseas y vómitos	+/- fiebre, confusión, estado mental alterado	Vómitos, dolor abdominal, cefalea, estado mental alterado	Náuseas, vómitos, dolor abdominal, encefalopatía, polidipsia, poliuria, prurito, fiebre
<b><i>Hipertensión</i></b>	100%	82-88%	20-70%	80-90%	50%
<b><i>Trombocitopenia</i></b>		> 20.000/mm <sup>3</sup>	<b><u>≤ 20.000/mm<sup>3</sup></u></b>	> 20.000/mm <sup>3</sup>	> 50.000/mm <sup>3</sup>
<b><i>Hemólisis</i></b>		50-100%	100%	100%	<b><u>15-20%</u></b>
<b><i>Anemia</i></b>		< 50%	100%	100%	<b><u>Ausente</u></b>

<b>CID</b>		Rara	Rara	Rara	73%
<b>Hipoglucemia</b>		Ausente	Ausente	Ausente	61%
<b>LDH</b>		> 600	<b>≥ 1000</b>	<b>≥ 1000</b>	Variable
<b>Hiperbilirrubinemia</b>		50-60%	Ausente	Ausente	<b>100%</b>
<b>Insuf. renal</b>		50%	30%	<b>100%</b>	90-100%
<b>Múltiplos factores vW</b>		Ausente	80-90%	80-90%	Ausente
<b>ADAMST-13 &lt;10%</b>		Ausente	33-100%	Ausente	Ausente
<b>Proteinuria</b>	95-100%	86-100%	Con hematuria	80-90%	30-50%
<b>Tratamiento (primera línea)</b>	Finalizar la gestación	Finalizar la gestación	Plasmaféresis	Eculizumab	Finalizar la gestación

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sibai BM. The HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets): much ado about nothing? Am J Obstet Gynecol [Internet]. 1990;162(2):311-6.
2. Martin JN Jr, Bailey AP, Rehberg JF, Owens MT, Keiser SD, May WL. Thrombotic thrombocytopenic purpura in 166 pregnancies: 1955-2006. Am J Obstet Gynecol [Internet]. 2008;199(2):98-104
3. Evans TL, Winkelstein A, Zeigler ZR, Shaddock RK, Mangan KF. Thrombotic thrombocytopenic purpura: clinical course and response to therapy in eight patients. Am J Hematol [Internet]. 1984;17(4):401-7.

4. Bruel A, Kavanagh D, Noris M, Delmas Y, Wong EKS, Bresin E, et al. Hemolytic uremic syndrome in pregnancy and postpartum. *Clin J Am Soc Nephrol* [Internet]. 2017;12(8):1237-47.
5. Burwick RM, Moyle K, Java A, Gupta M. Differentiating hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count syndrome and atypical hemolytic uremic syndrome in the postpartum period. *Hypertension* [Internet]. 2021;78(3):760-8.
6. Pereira SP, O'Donohue J, Wendon J, Williams R. Maternal and perinatal outcome in severe pregnancy-related liver disease. *Hepatology* [Internet]. 1997;26(5):1258-62
7. Minakami H, Morikawa M, Yamada T, Yamada T, Akaishi R, Nishida R. Differentiation of acute fatty liver of pregnancy from syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelet counts: AFLP and HELLP syndrome. *J Obstet Gynaecol Res* [Internet]. 2014;40(3):641-9.



SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **La Columna Fantasma: El origen**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
DE FUENLABRADA**

**AUTORES:** Daniel Campanero Valbuena,  
Ting Ting Du Chen.

**NOTA:** Este caso fue presentado en la edición anterior de la Liga de Casos Clínicos, pero no fue incluido en el libro por error.

## **MOTIVO DE CONSULTA / ANAMNESIS**

Mujer de 32 años que acude a nuestro centro para iniciar control del embarazo.

Sin antecedentes familiares de interés. Pareja no consanguínea.

Antecedentes gineco-obstétricos: G3A1(IVE)P1

2015: Interrupción voluntaria del embarazo (IVE) por defecto del tubo neural a descartar síndrome de regresión caudal/VACTERL. Control en nuestro centro hasta semana 18: TN>p99, QF-PCR y arrays normales y sexo masculino. IVE en otro centro a las 20 semanas. No se dispone de informe de anatomía-patológica ni se realizó estudio genético de los progenitores.

2016: Embarazo de curso normal y parto eutócico en otro centro. Niña sana.

## **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Ecografía semana 12: Translucencia nucal de 7.05 mm (percentil > 99). Feto hidrópico. Ausencia de hueso nasal. Presencia de regurgitación tricuspídea. Ductus venoso no valorable.

Con estos resultados se calculó el riesgo combinado de cromosopatías obteniendo un índice de muy alto riesgo para cromosopatías como el síndrome de Down (1/1) y el síndrome de Edwards (1/1), por lo que se indicó la realización de una biopsia corial.

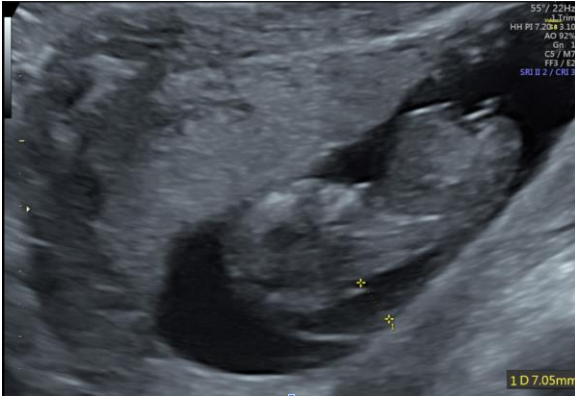
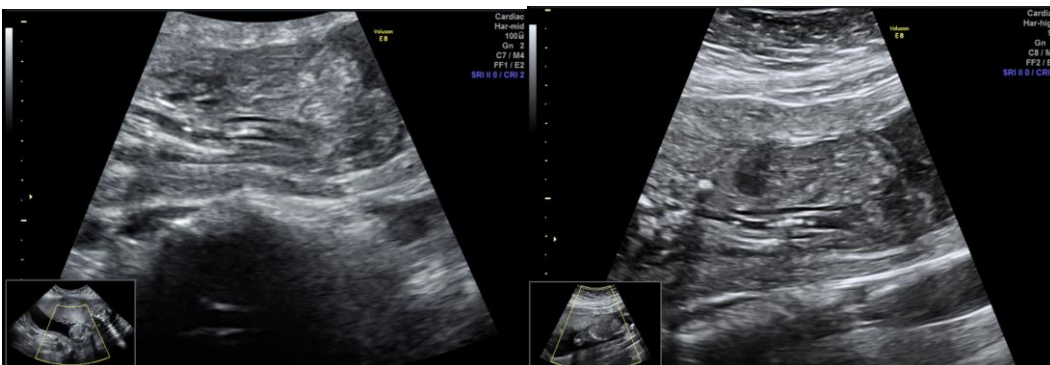


Imagen 1. Ecografía 12: Translucencia nucal aumentada (7.05 mm)

Biopsia corial a las 12+4 semanas: QF-PCR normal: 2 cromosomas 13, 2 cromosomas 18, 2 cromosomas 21, sexo cromosómico femenino. Arrays sin hallazgos relevantes.

Ecografía morfológica precoz a las 17 semanas: Evaluación de la columna vertebral, se identifica una disposición y osificación normal e integridad de los cuerpos y de los procesos laterales hasta última costilla. A partir de ese nivel no se consigue visualizar correctamente los cuerpos vertebrales y no se objetivan las apófisis espinosas hasta palas ilíacas y sacro en los tres planos (axial, coronal y sagital). La piel impresionaba íntegra.

Ante estos hallazgos se sospecha un síndrome de regresión caudal versus síndrome VACTERL, por lo que se derivó a la paciente al Hospital 12 de Octubre para realizar ecografía complementaria y confirmar hallazgos.



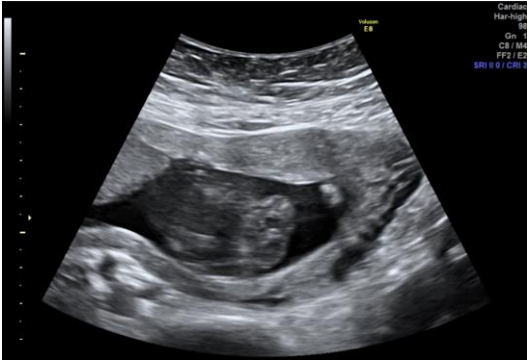
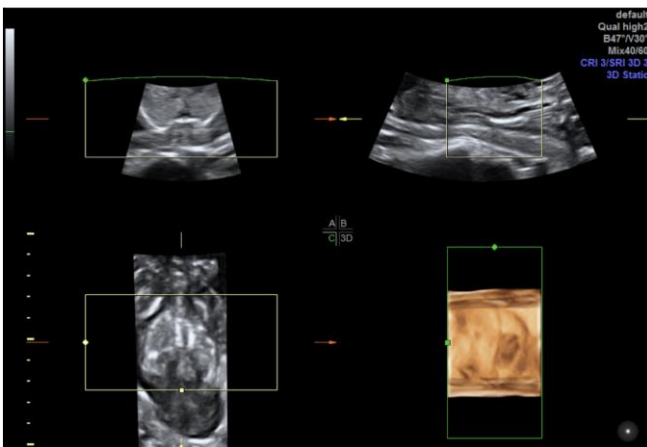


Imagen 2. Ecografía 17 semanas: ausencia de columna lumbo-sacra.



Ecografía Hospital 12 de Octubre: Confirma síndrome de regresión caudal y visualizan ambos riñones multiquísticos.

Dado antecedente de IVE por defecto del tubo neural, se revisa historia obstétrica y ecografías del embarazo previo encontrando las mismas alteraciones en dicha gestación. Por lo tanto, se indica la realización de amniocentesis para ampliar estudio genético con exoma y panel de defectos del tubo neural para descartar origen genético de la patología.

Se ofrece a la paciente interrupción legal del embarazo que la paciente desea, realizándose posteriormente necropsia fetal.

Necropsia fetal: SÍ SE EVIDENCIA COLUMNA LUMBO-SACRA (a diferencia de la ecografía de las 17 semanas) pero se advierte una anomalía esquelética congénita por disminución en la osificación de la misma. A su vez se evidencia una nefroblastomatosis intralobar bila-

teral con quistes renales. Todo ello encuadrable fenotípicamente en una DIAFANOESPON-  
DILODISOSTOSIS.

No se evidencian datos de hipoplasia pulmonar ni de alteraciones esqueléticas de la caja  
torácica.



Imagen 3. Radiografía post-ILE: no se visualiza columna lumbo-sacra por disminución de  
la osificación de la misma.



Imagen 4. Riñones multiquistosos.

EXOMA: Presencia en heterocigosis de dos variantes tipo SNV patogénicas en el gen  
BMPER. Este gen codifica la proteína BMP (binding endotelial regulator). Variantes pato-  
génicas de este gen se asocian a diafanoespondilodisostosis con patrón de herencia au-  
tosómica recesiva.

## DIAGNÓSTICO Y CONCLUSIONES

Nos encontramos ante el diagnóstico de una diafanoespondilodisostosis y no ante un síndrome de regresión caudal o síndrome VACTERL como se sospechaba en un inicio.

La diafanoespondilodisostosis es una enfermedad extremadamente rara y fatal (<1/1.000.000 embarazos) causada por mutaciones en el gen BMPER (cromosoma 7p14) de herencia autosómica recesiva. Se trata de una alteración del gen regulador de la proteína morfogenética ósea reguladora endotelial de la unión. En la literatura fue descrita por primera vez en 2003 por Prefumo et al. [1] y posteriormente en 2005 Gonzales et al. [2] acuñaron el nombre de diafanoespondilodisostosis para dicha entidad, actualmente existen sólo 15 publicaciones relacionadas en PubMed. Esta displasia esquelética se asocia con una osificación anormal y defecto en la segmentación de vértebras, cuello corto, alteraciones torácicas (tórax en campana, ausencia de costillas), rasgos craneofaciales (puente nasal bajo, hipertelorismo ocular, epicantus, implantación baja de las orejas), quistes y tumores renales e insuficiencia respiratoria.

En el primer trimestre del embarazo el hallazgo principal es el aumento de pliegue nucal [3]. Existen distintas variantes de la enfermedad, los casos más graves presentan fallo respiratorio severo en el periodo perinatal (causa principal de muerte de esta enfermedad), mientras que pacientes con variantes atenuadas presentan principalmente displasias esqueléticas o alteraciones renales [4].

	<b>Diafano-espondilodisostosis</b>	<b>Regresión caudal</b>	<b>Asociación VACTERL/VATER</b>
<b>Prevalencia</b>	<1:1.000.000 Varones=Mujeres	1-5/100.000 Varones=Mujeres	<1-9/100.000 Varones>Mujeres
<b>Etiología</b>	Mutación gen BMPER (HAR)	Mutaciones esporádicas. Hiperglucemia, fármacos, isquemia.	Indeterminado Mutaciones esporádicas.
<b>Características</b>	-Osificación anormal vértebras -Anomalías torácicas (Insuficiencia respiratoria) -Quistes y tumores renales -Rasgos craneofaciales -CIR, oligoamnios	-Deformidad en pelvis -Anomalías en extremidades inferiores -Anomalías GU (agenesia ectopia renal, vejiga dilatada, fusión de uréteres). -Anomalías GI (Ano imperforado e incontinencia fecal) -Cardiopatía congénitas -SNC: Malformación Chiari déficits neurológicos y motores -LA normal o ↑	<i>Al menos 3 criterios:</i> -Defectos vertebrales -Atresia anal -Malformaciones cardíacas -Fístula traqueo-esofágica -Anomalías renales (riñón en herradura, quistes, displásicos, hidronefrosis). -Alteraciones en miembros (radiales, agenesia/hipoplasia del pulgar) -Polihidramnios
<b>Pronóstico</b>	Insuficiencia respiratoria	Malformaciones asociadas (IC e IR)	Corrección quirúrgica Malformaciones asociadas (IC e IR)

Tabla 1: Diagnóstico diferencial ante defectos de columna vertebral [5].

Ante el hallazgo ecográfico de estas malformaciones es razonable realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades como la regresión caudal y la asociación VACTERL.

La clave para el diagnóstico de la diafanoespondilodisostosis es el estudio del exoma.

Se trata de una técnica que emplea NGS (Next Generation Sequencing) para determinar la secuencia de todos los exones del genoma. El exoma es la región de los genes que codifican proteínas. Representa sólo el 1.5% del genoma pero contiene cerca del 85% de las variantes conocidas como causantes de enfermedades mendelianas. Con esta técnica se pueden realizar paneles multigénicos cuando nos encontramos ante una enfermedad o anomalía específica que puede ser causada por variantes patogénicas en un gran número de genes. En nuestro caso se realizó un panel dirigido de defecto del tubo neural e hidrops con QF-PCR y Arrays normales, lo que nos llevó al diagnóstico final.

## REFERENCIAS.

1. Perfumo, F., T. Homfray, I. Jeffrey, I. Moore, and B. Thilaganathan. 2003. A newly recognized autosomal recessive syndrome with abnormal vertebral ossification, rib abnormalities and nephrogenic rests. *Am. J. Med. Genet.* 120A:386-388.
2. Gonzales, M., A. Verlos, M. H. Frison, C. Perrotez, O. Bourdet, F. Encha-Razavi, et al. 2005. Diaphanospondylodysostosis (DSD): confirmation of a recessive disorder with abnormal vertebral ossification and nephroblastomatosis. *Am. J. Med. Genet.* 136A:373-378.
3. Hofstaetter, C. Courage, C. Bartholdi, D. Biskup, S. Radio, L. Prenatal diagnosis of diaphanospondylodysostosis (DSD): a case report. *Clinical Case Reports.* 2018; 6(2): 420-425.
4. Park, H.E.; Yoon, J.A.; Shin, Y.B. Successfully Managed Respiratory Insufficiency in a Patient with a Novel Pathogenic Variant of the BMPER Gene: A Case Report. *Diagnostics* 2022, 12, 626.
5. Paula J. Woodward [Et al.] Síndrome de Regresión caudal. Diagnóstico por imagen. *OBSTETRICIA.* Madrid: Marban; 2013; p22-25.



**LA IMPORTANCIA  
DEL DIAGNÓSTICO  
DIFERENCIAL:  
GESTACIÓN  
ECTÓPICA  
SOBRE CICATRIZ  
DE CESÁREA VS  
GESTACIÓN  
INTRAUTERINA  
DESCENDIDA**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
DE GETAFE**

**AUTORAS:** Ana María Mirca Tartau,

Ana Belén López Martín



## **INTRODUCCIÓN**

Los casos de gestación ectópica sobre cicatriz de cesárea son tremendamente infrecuentes, representando tan solo un 0.4 % de las gestaciones y un 6% de todas las gestaciones ectópicas en pacientes con alguna cesárea previa. A pesar de ello, la incidencia parece estar aumentando debido al aumento de la tasa de cesáreas. La cesárea no es el único factor de riesgo, también lo son las cirugías uterinas previas, la extracción manual de placenta y la fecundación in vitro. La clínica puede variar desde el sangrado vaginal y el dolor abdominal hasta la rotura uterina con shock hipovolémico. Puede tratarse de una implantación sobre una cicatriz que ha cicatrizado correctamente o sobre una cicatriz dehiscente. En este último caso el pronóstico es peor.

## **DESARROLLO CASO CLÍNICO**

Paciente de 36 años, con amenorrea de 9 semanas y test de embarazo positivo en domicilio, que acude a urgencias del Hospital de Getafe el día 19 de marzo por sangrado vaginal en cantidad similar a menstruación la noche anterior. No asocia dolor abdominal, fiebre ni otra clínica de interés. Se trata de una paciente hipertensa, en tratamiento con alfametildopa y con levetiracetam por epilepsia. La paciente tiene dos cesáreas previas; una de ellas en 2008 por riesgo de pérdida de bienestar fetal y otra en 2010 por cesárea anterior y no deseo de parto vaginal. La paciente presenta buen estado general y las constantes en rango. A la exploración ginecológica, se visualizan escasos restos hemáticos en vagina con cérvix de buen aspecto. A la palpación bimanual, se palpa el útero a tres traveses de dedo por debajo del ombligo, con el cérvix cerrado y sin dolor a la movilización. No se palpan masas anexiales. El abdomen es blando, depresible y no doloroso a la palpación. Se realiza una ecografía transvaginal en la que se observa el útero en anteversión con una vesícula gestacional de 28 x 26 mm a nivel del tercio inferior uterino sobre el orificio cervical interno, con una distancia a la serosa de 2-3 mm. Dentro de la vesícula gestacional, se visualiza una vesícula vitelina y un polo embrionario con longitud cráneo-caudal (CRL) de 13 mm, sin actividad cardíaca. Solicitamos un preoperatorio completo con niveles de bHCG en sangre. Los niveles iniciales fueron de 6.911 mU/mL. La bioquímica, el hemograma y la coagulación eran normales, salvo la aspartato-aminotransferasa (AST/GOT), que estaba aumentada (70 U/L). En este caso se debe realizar un diagnóstico diferencial principalmente entre una gestación no evolutiva descendida y una gestación ectópica sobre cicatriz uterina. Dada la localización de la vesícula gestacional y la distancia de miometrio menor a

3 mm entre la vejiga y el saco, la principal sospecha es de una gestación ectópica no evolutiva sobre cicatriz de cesárea. Dado el buen estado general de la paciente, se decide comentar el caso clínico en sesión, realizar un nuevo control clínico, analítico y una ecografía-Doppler. Analítica 21/03/2023: bioquímica normal, salvo la AST de 73 U/L y la alanina-amino transferasa (ALT/GPT) de 59 U/L, siendo la bilirrubina y la lactatodeshidrogenasa normales. La bHCG es de 5044 mU/mL, en descenso con respecto a la previa. El hemograma es normal, con una hemoglobina de 14.5 g/dL. Ecografía-doppler 21/03/2023: Útero en anteversión con vesícula gestacional en área de cicatriz de cesárea, de 30 x 22 mm, en cuyo interior existe un embrión con CRL de 16 mm, acorde a 7+6 semanas sin latido cardiaco (imagen 2). La vesícula gestacional abomba hacia la vejiga, existiendo un miometrio de 1.8 mm (imagen 3). Se visualiza una imagen de engrosamiento irregular en mucosa vesical a estudiar (imagen 4).



Imagen 1



Imagen 2



Imagen 3



Imagen 4

Dados los hallazgos ecográficos se confirma el diagnóstico de gestación no evolutiva en ci-

catriz de cesárea anterior. Se comenta el caso con el servicio de urología para realizar cistoscopia y descartar infiltración de la mucosa vesical. Se realiza una cistoscopia de urgencia sin visualizarse lesiones de la mucosa vesical. Se decide realizar una histeroscopia al día siguiente como tratamiento. En la histeroscopia se visualiza la cavidad uterina ocupada por un saco gestacional que depende fundamentalmente de cara anterior, se abre el saco gestacional y se extrae el embrión que se manda a analizar. En cuanto al seguimiento, se realizaron determinaciones de bHCG en sangre semanalmente, así como ecografías de control. Los niveles de bHCG de esta paciente han ido en descenso, con una bHCG el día 21/03/2023 de 5044 mU/mL, llegando a descender a 22 mU/mL el día 24/05/2023. En el último control ecográfico (25/04/2023), se visualiza una formación de 30 x 31 mm a nivel de cicatriz de cesárea sin mapa color. Las imágenes ecográficas tardan más tiempo en resolverse.

## **DIAGNÓSTICO**

El diagnóstico de esta patología se basa en los hallazgos ecográficos. Criterios ecográficos que pueden orientar hacia esta patología son una cavidad uterina vacía, visualizar el saco gestacional sobre la cicatriz de la histerotomía, visualizar una capa muy fina de miometrio entre el saco gestacional y la vejiga (de 3 mm o menos), que la línea de la vejiga sea irregular o esté interrumpida, que el saco gestacional abulte sobre la vejiga o un aumento de vascularización en la interfase entre vejiga y placenta. A edades gestacionales muy tempranas (5-10 semanas), la gestación ectópica sobre cicatriz de cesárea puede confundirse con una gestación intrauterina descendida en el canal endocervical. Para el diagnóstico en estos casos, Timor-Tritsch et al. sugieren medir el tamaño uterino en un corte sagital (desde el orificio cervical externo al fondo uterino) y trazar el punto medio. Si el saco gestacional se localiza entre el punto medio y el fondo uterino es sugestivo de gestación intrauterina. En cambio, si se encuentra entre el punto medio y el cérvix sugiere un embarazo ectópico en cicatriz de cesárea.

## **TRATAMIENTO**

En cuanto al tratamiento, existen dos posibilidades de tratamiento: el tratamiento médico y el quirúrgico. La terapia quirúrgica se suele asociar a una mayor tasa de éxito. También se puede optar por un manejo expectante en aquellas gestaciones del primer trimestre con latido cardíaco negativo. El tratamiento médico incluye el uso de metotrexato (MTX) intra-

muscular o intrasacular o una asociación de ambos. Entre las opciones quirúrgicas destacan el legrado uterino, la histeroscopia, la resección quirúrgica por laparoscopia o laparotomía y como última opción, para aquellos casos de hemorragia incontrolable o inestabilidad hemodinámica, la histerectomía.

## CONCLUSIONES

Es de gran interés conocer el diagnóstico y manejo de esta patología por varias razones. El diagnóstico diferencial con la gestación intrauterina descendida puede ser complicado e incluso pasarse por alto. Es importante tener en mente esta patología como diagnóstico diferencial en gestantes con cesáreas previas, ya que se espera que la tasa de las gestaciones ectópicas aumente de forma paralela al aumento de la tasa de cesáreas y de cirugías uterinas. Además, la mayor precisión diagnóstica de las técnicas de imagen hará que la incidencia de esta entidad aumente. Como ya hemos mencionado anteriormente, se asocia a una alta morbilidad materna, con complicaciones como la hemorragia materna o la rotura uterina; e incluso a una alta mortalidad materna.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Medicinafetalbarcelona.org. [citado el 20 de mayo de 2023]. Disponible en: <https://portal.medicinafetalbarcelona.org/protocolos/es/patologia-maternaobstetrica/gestacion-ectopica.pdf>
2. Uptodate.com. [citado el 2 de junio de 2023]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/cesarean-scarpregnancy?search=ectopico%20cicatriz%20cesarea&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/cesarean-scarpregnancy?search=ectopico%20cicatriz%20cesarea&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)
3. Timor-Tritsch IE, Monteagudo A, Cali G, D'Antonio F, Kaelin Agten A. Cesarean scar pregnancy: Diagnosis and pathogenesis. *Obstet Gynecol Clin North Am* [Internet]. 2019;46(4):797–811. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0889854519300907>
4. Gulino FA, Ettore C, Ettore G. A review on management of caesarean scar pregnancy. *Curr Opin Obstet Gynecol* [Internet]. 2021;33(5):400–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/GCO.0000000000000734>

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **CLOACA, UN CASO DIFÍCIL DE DIAGNOSTICAR**

**HOSPITAL GENERAL**

**UNIVERSITARIO**

**GREGORIO MARAÑÓN**

**AUTORAS:** Andrea Fraile López,

Laia Piqueras Aparicio,

Andrea Maquedano Magold

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones cloacales son anomalías congénitas raras que se caracterizan por una confluencia de los sistemas gastrointestinal, genital y urológico que sale del perineo a través de un solo orificio [1]. Las malformaciones cloacales se consideran las malformaciones anorrectales (MAA) más complejas y representan un importante desafío diagnóstico para los ginecólogos, los cirujanos pediátricos, los urólogos pediátricos [2]. El caso que vamos a presentar transcurrió en el Hospital Gregorio Marañón entre octubre de 2022 y abril de 2023, supuso un reto diagnóstico para muchos especialistas debido a la baja incidencia de esta patología y a la dificultad de un diagnóstico temprano.

## DESARROLLO

Mujer de 31 años, natural de España, que inicia seguimiento en nuestro centro en octubre de 2022 a las 11 semanas de gestación. Como antecedentes destacan una anexectomía derecha, 2 partos eutócicos y 3 abortos (IVE) previos. Se realiza ecografía del primer trimestre en la que no se visualizan alteraciones ecográficas siendo el riesgo combinado bajo para trisomías 21 y 18. En la semana 19 se realiza ecografía sin evidencia de malformaciones fetales pero debido a posición fetal y hábito materno no se puede valorar anatomía fetal de forma completa. Ante esta situación se decide nueva cita 10 días en la que no se visualizan anomalías. En semana 24+6 se objetiva feto con biometrías acordes a edad gestacional con visualización de primera imagen compatible con malformación fetal, sugestiva de megavejiga (25 mm de diámetro) junto con posible dilatación a nivel de recto.



Figura 1.1. Sospecha de megavejiga. Sección Medicina Fetal HGUGM

Ante los hallazgos ecográficos se decide control ecográfico en dos semanas. Ecografía 27+1 semanas: PFE: 1000 g (p52.9). En la pelvis se observa una formación de paredes lisas y aspecto elongado con contenido ecogénico que parece cambiar de forma y tamaño durante la exploración, de 41 x 22 mm. No se objetiva vejiga. Sospecha de malformación digestiva, probablemente acompañada de malformación urogenital baja. Asocia oligohidramnios.



Figuras 1.2 y 1.3. Formación elongada en pelvis menor que cambia de tamaño durante exploración. Sección Medicina Fetal HGUGM.

Se realiza también en semana 27 una ecocardiografía fetal con diagnóstico de corazón estructuralmente normal.

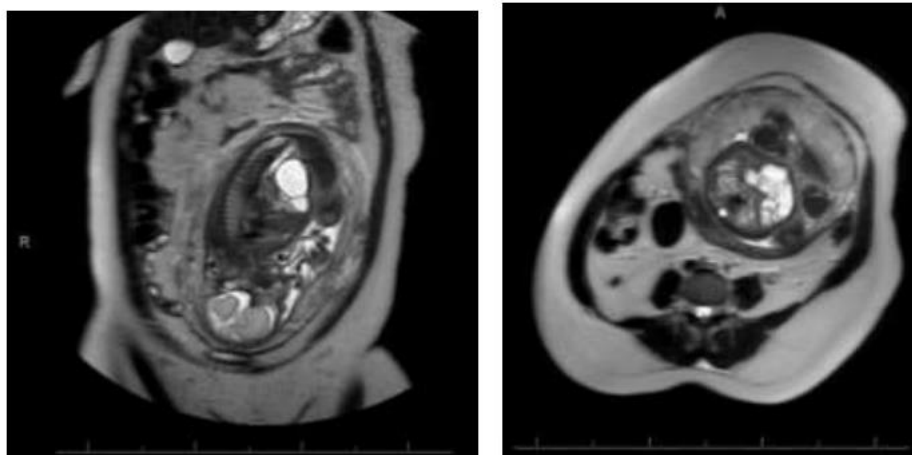
Ecografía 29+2 semanas: PFE 1415 g (p71.7): Imagen pélvica sugestiva de malformación urinaria/digestiva baja, de contornos irregulares, con contenido puntiforme de 48 x 45 mm.



Figuras 1.4 y 1.5, Sospecha de malformación urinaria /digestiva baja con contenido puntiforme en su interior. Sección de Medicina Fetal HGUGM.

Se solicita Resonancia Magnética 29+5 semanas: Estructura quística polilobulada de 5.3 x 5.9 x 4 cm (hipointensa en T1 e hiperintensa en T2) en pelvis y abdomen con contenido heterogéneo en su interior formando un nivel liquido-líquido, sugestiva de mezcla de con-

tenido urinario-intestinal, recto con ausencia de meconio (9 mm) e imagen sugestiva de vagina duplicada con hidrometrocolpos. Estos hallazgos, asociados al oligoamnios, sugieren como primera posibilidad una disgenesia cloacal vs obstrucción de una cloaca clásica.



Figuras 1.6 y 1.7, Sospecha de disgenesia gonadal/obstrucción de cloaca clásica. Servicio de Radiología HGUGM.

Ante hallazgos ecográficos y diagnóstico se ofrece ILE (Interrupción Legal del Embarazo) a la pareja. Ambos se deciden a favor de interrumpir la gestación, no obstante, la solicitud es denegada por el Comité clínico de la interrupción voluntaria del embarazo. Se realizó seguimiento estrecho mediante ecografías cada dos semanas donde continúa visualizándose la imagen de malformación cloacal de similares características. Sin embargo, en la semana 35+5 comienza a evidenciarse oligoamnios marcado (MCV: 18 mm) por lo que se decide inducción del parto en semana 37. Se produce parto eutócico el día 20/04/23 a las 8 horas del inicio de la inducción. La recién nacida precisa reanimación (tipo III) e ingreso en UCI neonatal. La madre ingresa en la planta de puerperio, donde permanece sin incidencias hasta el alta a las 48 horas del parto. Evolución neonatal: Nace niña con peso 2454 g. Al nacimiento se produce un distrés respiratorio inmediato secundario a neumotórax bilateral e hipoplasia pulmonar en contexto de oligoamnios, que precisa REA tipo III e ingreso en UCI neonatal. En las primeras 12 horas de vida se produce diuresis y meconiorrexis que impresionan de expulsión conjunta de ambas por orificio único perianal.

Ecografía abdominal (20/04/23): Efecto masa en hemiabdomen derecho y pelvis condicio-



nado probablemente por malformación. Tránsito visible hasta lo que parece íleon distal sin signos de obstrucción ni perforación. Dos hemivaginas y dos hemiúteros.

Tratamiento: Se realiza cirugía a los 5 días de vida. - Hallazgos: Malformación anorrectal tipo cloaca compleja. Vejiga dilatada fusionada en su cara posterior a la cara anterior del ciego. Íleon terminal dilatado. Malrotación intestinal. Dos hemiúteros lateralizados. Trompas y ovarios de aspecto normal. - Técnica quirúrgica: Laparotomía media supra-infraumbilical. Se realiza ileostomía de cabos separados en íleon terminal a unos 10 cm de la válvula ileocecal. Fijación de ambos cabos a fascia. Tras objetivar amplia comunicación véscico-intestinal y dilatación ureteral se decide realización de vesicostomía. Apertura vesical en cara anterior.



Figuras 1.8, 1.9 y 1.10. Cirugía neonatal con ileostomía y vesicostomía. Servicio de Cirugía Pediátrica.

Evolución tras cirugía: Buena evolución de ileostomía, inicia débito en las primeras 24 horas. Dos días después de la cirugía se inicia nutrición enteral trófica con leche materna y fórmula de inicio después, que se aumenta de manera progresiva hasta alcanzar nutrición enteral exclusiva a los 9 días desde la cirugía. Alta a los 26 días de vida con seguimiento por parte de cirugía pediátrica y pediatría.

## CONCLUSIONES

Las malformaciones cloacales son anomalías congénitas raras que se caracterizan por una confluencia de los sistemas gastrointestinal, genital y urológico que sale del perineo a través de un solo orificio [1]. Las malformaciones cloacales se consideran las malformaciones anorrectales (MAA) más complejas y representan un importante desafío técnico para los ginecólogos, los cirujanos pediátricos y los urólogos pediátricos. La malformación cloacal

ocurre exclusivamente en mujeres, con una incidencia de 1 en 50.000 nacimientos.

El espectro de anomalías asociadas con la malformación de la cloaca depende del momento de la detención del desarrollo embriológico [2]. El diagnóstico prenatal es poco frecuente en pacientes con cloaca, aunque la ecografía o la resonancia magnética prenatales pueden identificar una estructura pélvica quística en la pelvis de una paciente femenina compatible con una vagina llena de líquido (hidrocolpos). [3] Al igual que otras MAA las cloacas a menudo se correlacionan con diversas anomalías en la asociación de malformaciones vertebral, anorrectal, cardíaca, fístula traqueoesofágica, renal y de las extremidades (VACTERL) [4] Es necesaria la consulta temprana con un urólogo pediátrico o un cirujano pediátrico con experiencia en el manejo de la cloaca una vez que se confirme el diagnóstico [5]. Como hemos visto, al nacimiento estas niñas requieren derivación fecal urgente con una colostomía y pueden requerir una vesicostomía o más a menudo una vaginostomía para permitir un drenaje urinario adecuado. Después de estos procedimientos provisionales, el bebé se someterá a la separación del componente rectal con anorrectoplastia, típicamente en el primer año de vida [5]. El caso que nos ocupa supuso un reto diagnóstico dado lo infrecuente de esta patología y las semanas avanzadas de gestación. Se requiere un trabajo multidisciplinar con pediatras y cirujanos pediátricos para establecer el pronóstico en cada caso, para conocimiento de los padres y para planear las medidas necesarias de cara al nacimiento.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Halleran DR, Wood RJ. Cloacal Malformations. 2022 Aug 8. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 30969552.
2. Gupta A, Bischoff A, Peña A, Runck LA, Guasch G. The great divide: septation and malformation of the cloaca, and its implications for surgeons. *Pediatr Surg Int*. 2014 Nov;30(11):1089-95. doi: 10.1007/s00383-014-3593-8. Epub 2014 Sep 14. PMID: 25217828; PMCID: PMC4302733.
3. Suzumori N, Obayashi S, Hattori Y, Kaneko S, Suzuki Y, Sugiura-Ogasawara M. Prenatal diagnosis of persistent cloaca. *Congenit Anom (Kyoto)*. 2009 Sep;49(3):116-7. doi: 10.1111/j.1741-4520.2009.00236.x. PMID: 20002904.
4. Smith CA, Avansino J. Anorectal Malformations. 2022 Aug 8. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 31194415.

5. Speck KE, Arnold MA, Ivancic V, Teitelbaum DH. Cloaca and hydrocolpos: laparoscopic-, cystoscopic- and colposcopic-assisted vaginostomy tube placement. *J Pediatr Surg.* 2014 Dec;49(12):1867-9. Epub 2014 Sep PMID: 25487503

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **MASA OVÁRICA GIGANTE**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
SEVERO OCHOA**

**AUTORA:** Olalla García Oliva

## **MOTIVO DE CONSULTA Y ANAMNESIS**

Mujer de 57 años que acude a Urgencias Generales por disnea progresiva de un mes de evolución hasta hacerse de mínimos esfuerzos. Refiere también aumento de edemas en MMII, sobre todo en MID. Todo este cuadro comienza desde el verano cuando empieza a adelgazar a propósito, pero solo consigue adelgazar en extremidades pero aumenta progresivamente el perímetro abdominal. No tos ni expectoración. No fiebre ni sensación disérmica. No ortopnea ni disnea paroxística nocturna. No náuseas ni vómitos. No dolor abdominal en el momento actual, aunque refiere molestias algunos días. No alteración del ritmo intestinal. No clínica miccional.

Como antecedentes a tener en cuenta, apendicectomía.

## **EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

### Exploración física general:

TA 157/87 mmHg, FC 108 lpm, Sat O2 97%, T<sup>a</sup> 36,5°C

AP: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos en ambos campos pulmonares.

Abdomen: No se auscultan ruidos. Abdomen globuloso a tensión. Imposible de palpar.

MMII: edemas con fóvea hasta rodilla. MID asimetría con respecto al MII, con mayor perímetro. MID con aspecto de linfedema.

Ecografía Doppler de MID, limitado por la presencia de gran masa intraabdominal. Conclusión: Territorios explorados del sistema venoso profundo en MID sin signos ecográficos de TVP.

-Ecografía clínica para valoración de paracentesis en la que se objetiva mínimo líquido libre y múltiples trabéculas sin poder identificarse las estructuras por el gran volumen abdominal y edema de pared marcado. No se realiza paracentesis.

- TC abdominopélvico, tras la administración de CIV: Se advierte una gran masa quística intraabdominal, multitabuada, con distintos valores de atenuación, no valorable completamente debido a que no cabe en el campo tomográfico, condiciona importante colapso y desplazamiento de estructuras intraperitoneales, se identifica plano de separación con el

parénquima hepático, renal y no depende del retroperitoneo, en conjunto este hallazgo podría corresponder con lesión de origen ovárica (cistoadenoma mucinoso borderline, adenoma seroso, etc) como primera posibilidad, y más improbablemente de origen apendicular.

Hígado de tamaño normal, de contornos lisos y atenuación homogénea. No se advierten lesiones ocupantes de espacio.

Vesícula biliar de paredes finas. Vía biliar intra y extrahepática de calibre normal.

Bazo, páncreas y glándulas suprarrenales sin alteraciones significativas.

Ambos riñones de tamaño, y morfología dentro la normalidad, con adecuado nefrograma. Ectasia pielocalicial derecha.

Asas intestinales libres desplazadas y colapsadas.

Se advierte mínima cantidad de líquido libre en pelvis.

En tejido celular subcutáneo de la pared abdominal más inferior de estudio se advierte imagen de aumento de densidad en probable relación con el diagnóstico de celulitis previamente conocido.

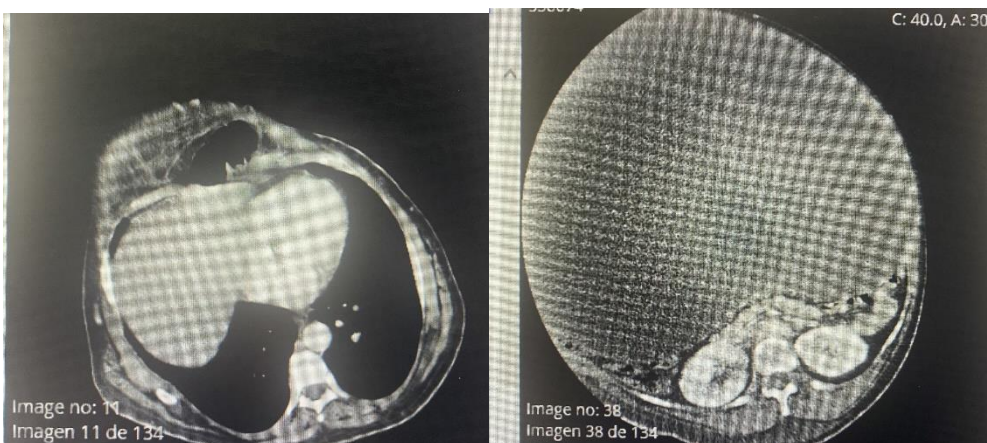
En los cortes de tórax incluidos en el estudio con ventana ósea no se ven alteraciones significativas.

#### CONCLUSIÓN:

-Gran masa quística multiloculada intraabdominal, que parece corresponder con lesión de origen ovárico como primera posibilidad, y más improbablemente de origen apendicular.

-Mínima cantidad de líquido libre en pelvis.

-Ectasia piélica derecha.





- Analítica:

- **BIOQUÍMICA GENERAL:** proteínas totales 7.1 g/dL, albumina. 4.5 g/dl, bilirrubina total 0.8 mg/dL, AST 20 U/L, ALT 11 U/L, LDH \* 268 U/L, GGT 22 U/L, fosfatasa alcalina 79 U/L, PCR \* 14 mg/L
- **GASOMETRÍA:** normal
- **HEMOGRAMA:** hemoglobina \* 16.30 g/dl, hematocrito \* 49.60 %, plaquetas 277 mil/mc, leucocitos 8.58 mil/mcl. Fórmula normal
- **MARCADORES TUMORALES:** CEA 2.6 ng/mL, ALFAFETOPROTEINA 1.5 ng/mL, Ca 125 \* 80.1 UI/mL, CA 19.9 \* 391.7 UI/mL, BETA - HCG <2 mUI/mL

Se realiza interconsulta a ginecología donde se la valora y programa para cirugía.

## **TRATAMIENTO**

Salpingooforectomía bilateral e histerectomía por laparotomía con lavado peritoneal y citología.

AP: Pieza de salpingooforectomía derecha: cistoadenoma mucinoso ovárico, con dos focos de diferenciación a tumor de Brenner. Se han evidenciado rasgos proliferativos focales que no alcanzan el 10% de la superficie muestreada.

## **SEGUIMIENTO**

Tras sus controles rutinarios se derivó a la paciente a cirugía plástica del H. Ramon y Cajal para reparación de colgajos.

## **TUMORES OVÁRICOS BORDERLINE (TOBL)**

Son neoplasias epiteliales con proliferación papilar y atipia nuclear variable, pero que no muestran invasión destructiva del estroma (que lo diferencian de los malignos). Dichos tumores derivan directa o indirectamente del epitelio de la superficie ovárica (mesotelio) y del estroma subyacente.

Tienen rasgos histológicos y citológicos intermedios entre los tumores benignos y los malignos. Tienen mayor proliferación epitelial que los tumores benignos, pero no presentan invasión destructiva del estroma ni crecimiento sólido. De forma excepcional, los tumores borderline se diseminan por vía linfática o hemática.

Representan el 14-15% de todas las neoplasias ováricas primarias y del 10 al 20% de todos los tumores epiteliales ováricos..

La mayoría de los casos se diagnostican en estadios iniciales, presentando una supervivencia global superior al 80%.

## **HISTOLOGÍA Y RASGOS DIFERENCIALES**

Se dividen en seis subtipos histológicos según el tipo de células epiteliales: serosos (50%), mucinosos (45%), endometriode, células claras, seromucinoso y tumor de Brenner *borderline*.

## **DIAGNÓSTICO**

- Examen clínico
- Ecografía pélvica (transvaginal y transabdominal).
- Se deben realizar imágenes complementarias especializadas pélvicas, abdominales y torácicas en caso de sospecha de carcinoma de ovario, o masas indeterminadas o sospechosas en el examen de ultrasonido de rutina.
- Se debe realizar una evaluación de marcadores tumorales para al menos los niveles de CA 125. También se ha propuesto HE4. Los marcadores adicionales, incluidos AFP, hCG, LDH, CEA, CA 19-9, inhibina B o AMH, estradiol, testosterona, serían útiles en circunstancias específicas, como una edad joven o imágenes que sugieran un tumor mucinoso o no epitelial de origen extraovárico.



## **CIRUGÍA RECOMENDADA**

La decisión sobre el tipo de cirugía está determinada por el tamaño tumoral, las características histológicas, la edad (preservación de función ovárica), el deseo genésico de la paciente y la presencia de enfermedad extraovárica.

- Detallada exploración y descripción de la cavidad abdominal.
- Citología de lavado peritoneal.
- Quistectomía vs. anexectomía uni o bilateral según la edad, deseo genésico y presencia de tejido ovárico sano. Si se sospecha tumor mucinoso se realizará anexectomía uni o bilateral.
- Biopsias peritoneales múltiples, de extensión y profundidad adecuada para una correcta evaluación histológica de la posible infiltración.
- Omentectomía infracólica.
- No se considera imprescindible la histerectomía ni la anexectomía contralateral.
- No es necesaria la apendicectomía en los tumores mucinosos.
- No es necesaria la linfadenectomía.
- Ante enfermedad metastásica evidente en la exploración, es necesaria la citorreducción de máximo esfuerzo para lograr ausencia de residuo tumoral macroscópico.

## **ABORDAJE POR TÉCNICAS MÍNIMAMENTE INVASIVAS**

El abordaje por técnicas de cirugía mínimamente invasiva conlleva mayor probabilidad de rotura del quiste y mayor probabilidad de estadificación incompleta frente a la laparotomía pero no influye en la tasa de recidiva ni en la supervivencia global.

Su elección debe individualizarse según la experiencia del equipo quirúrgico, el tamaño tumoral, las características histológicas y clínicas y la presencia de enfermedad extraovárica, siempre consensuada con la paciente.

## **CIRUGÍA ANTE SOSPECHA DE TOBL**

Dos situaciones se plantean ante la indicación de una cirugía por sospecha de TOBL:

- Pacientes sin deseo de gestación y/o sin deseo de preservación de función ovárica: salpingooforectomía bilateral con o sin histerectomía y estadificación intraperitoneal completa

- Pacientes con deseo de gestación y/o preservación de función ovárica: preservación del útero y al menos una parte de un ovario. Aumenta el riesgo de recidiva, aunque el riesgo de recurrencia con características invasivas es de un 0,5%.

En el caso de afectación bilateral, se ha demostrado que la quistectomía bilateral en comparación con una anexectomía unilateral y quistectomía contralateral aumenta la tasa de fertilidad sin incrementar la tasa de recurrencia.

Cuando la preservación del tejido ovárico sano no sea técnicamente factible, se debe considerar la preservación del útero valorando la preservación previa de ovocitos.

## **BIBLIOGRAFÍA**

- Revista española de patología
- Guía clínica SEGO
- ESGO-ESMO

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **FETUS IN FETU**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO**

**PUERTA DE HIERRO**

**MAJADAHONDA**

**AUTORAS:** Pilar Chaves Pérez,

María Catalina Rivas Prieto,

María Luna Arana,

Begoña Endinas Pardilla

## INTRODUCCIÓN

Fetus in fetu (FIF) es una anomalía congénita rara que ocurre en aproximadamente 1 de cada 500,000 recién nacidos vivos. El primer caso fue reportado en 1809 y existen menos de 200 casos descritos en la literatura. Se define como un gemelo monocigótico incorporado dentro del abdomen de su hermano durante el desarrollo. Afecta con mayor frecuencia al sexo masculino (2:1), y normalmente se diagnostica antes de los 2 años de edad. Su localización más frecuente es retroperitoneal, aunque también se han descrito otras localizaciones atípicas. Suelen tener una cápsula con contenido líquido, correspondientes a su bolsa y líquido amniótico. Durante el siglo XIX y principios del siglo XX, se creía que el fetus in fetu era un teratoma maduro. En 1953 Willis sugiere que un FIF está conformado por una masa que contiene un eje vertebral en una masa encapsulada, pedunculada, del tipo fetiforme, con estructuras desorganizadas alrededor de este eje, en un intento de distinguir ambas patologías. Por otra parte, el teratoma maduro es un tumor de células germinales definido histológicamente por la presencia de las tres capas germinales (ectodermo, endodermo y mesodermo), siendo su localización más habitual en niños a nivel sacrocóxigeo. Sin embargo, otra localización frecuente del teratoma puede ser retroperitoneal (al igual que el FIF), por tanto, en algunos casos la distinción puede ser difícil.

Presentamos el caso de una mujer de 42 años, sin antecedentes personales de interés. Como antecedentes obstétricos, era una cuartípara con un parto gemelar en Marruecos en 2001 en semana 30, con ambas gemelas fallecidas a los 7 días de vida, y posteriormente 3 partos eutócicos de recién nacidos sanos. Fue remitida a nuestro centro desde el Hospital de El Escorial en semana 29 por un diagnóstico de quiste abdominal fetal de 33 x 26 mm en hemi-abdomen superior izquierdo, con contenido ecomixto, sin vascularización.



Figura 1. Ecografía prenatal en semana 29+6.

Como antecedentes relevantes en esta gestación, presentaba diabetes gestacional en tratamiento con dieta y ejercicio, y un Coombs indirecto positivo con título de anti D 1/2048 (grupo sanguíneo materno A negativo). En el estudio genético, el feto era portador del gen RHD por lo que presentaba alto riesgo de enfermedad hemolítica. En nuestro centro realizamos una RM prenatal en semana 36+1 en la que se objetivaba una lesión ovalada de 35 x 34 x 32 mm en mesogastrio/hipocondrio izquierdo de paredes finas bien definidas, con contenido hiperintenso en las secuencias sensible al líquido, y con una estructura sólida en su porción declive con morfología similar a la de un feto en cuyo interior se objetivaban áreas de caída de señal sugestivas de estructuras óseas.

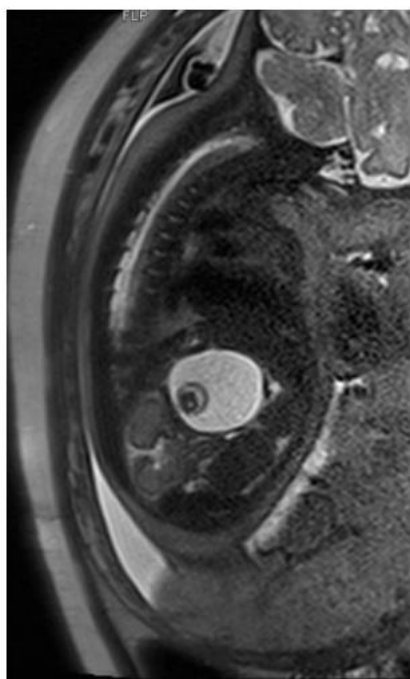


Figura 2. Imagen de RMN prenatal realizada en semana 36+1.

Se decidió inducción del parto en semana 38 por isoimmunización materna y el 12/04/2023 se produjo parto eutócico de una mujer, Apgar 9/10, REA 0, pH 7.30, peso 3270 g. A la exploración presentaba un leve tinte icterico y un abdomen no distendido, blando, y depresible en general, algo menos en región central (especialmente hacia el lado izquierdo en zona supraumbilical), sin palpase claramente masas ni megalias, no doloroso. El resto de la exploración física era normal. Se realizó una ecografía abdomino-pélvica objetivándose una lesión quística de 40 x 28 mm en hemi-abdomen superior, de paredes finas carentes de vascularización, que no parecía depender de ninguno de los órganos de la proximidad. En su interior se identificaba una estructura sólida apoyada en la región

declive que presentaba una morfología similar a la de un feto, con imágenes lineales en su interior que se asociaban a sombra acústica posterior, sugestiva de columna vertebral sin vascularización interna, lo que sugería un diagnóstico de fetus in fetu.



Figura 3. Ecografía post-natal realizada a las 24 horas de vida.

La recién nacida fue derivada al Hospital La Paz, y se encuentra a la espera de intervención quirúrgica.

## DESARROLLO

La etiología del FIF no está bien definida. La hipótesis más reportada en la literatura establece que en los embarazos gemelares monocigóticos, existe un gemelo parásito que se incluye en el gemelo huésped durante el proceso de plegamiento ventral del disco embrionario trilaminar. Se cree que la inclusión en el hermano huésped se debe a la persistencia de anastomosis de la circulación vitelina durante el desarrollo. La arteria mesentérica superior se desarrolla a partir de la circulación vitelina, lo que explica que el FIF se encuentre con mucha frecuencia en el retroperitoneo superior. En el útero de la madre, el crecimiento de los gemelos es paralelo, pero debido a la dominancia vascular del gemelo huésped o a un defecto intrínseco del gemelo parásito, se produce la parada repentina del crecimiento en el gemelo parásito. Esto da lugar a una masa malformada con estructuras parcialmente desarrolladas. La mayoría de los FIF son anencefálicos, con columna vertebral en un 91% y extremidades en un 82.5%. Los miembros inferiores suelen estar más desa-

rrollados que los miembros superiores. Los FIF se localizan en el retroperitoneo en un 80%, aunque hay otros lugares atípicos de presentación como intracraneales, en las glándulas adrenales, intratorácicos, en el cuello, en el ovario, en la orofaringe y en el escroto. Habitualmente hay un único gemelo parásito, pero se han descrito casos de FIF múltiples. Su presentación clínica suele ser una masa palpable, habitualmente abdominal, pero puede debutar por síntomas secundarios al crecimiento del FIF. El diagnóstico se realiza con pruebas de imagen como la radiografía simple, el TC o la RM, en las cuales se evidencia la presencia de huesos de miembros o vértebras parcialmente desarrollados, esbozos de extremidades rudimentarias y órganos. La visualización de una masa con vértebras es patognomónica de FIF. El diagnóstico se suele realizar en la infancia, pero también se han reportado casos de diagnóstico prenatal en los que se evidencia como hallazgo principal en la ecografía una masa quística con componentes sólidos y/o calcificaciones. Además, se ha descrito elevación sérica ocasional de  $\alpha$ -fetoproteína y/o  $\beta$ -hCG en relación a esta enfermedad. El principal diagnóstico diferencial es con el teratoma altamente diferenciado. La existencia de cuerpos vertebrales en el FIF indica que el feto parásito alcanzó la etapa primitiva embriogénica de la notocorda, precursora de la columna vertebral. Contrariamente, el teratoma se origina por un crecimiento descontrolado de células pluripotenciales sin organogénesis ni segmentación vertebral. Asimismo, a diferencia del teratoma, el FIF no suele presentar recurrencias y raramente maligniza.

El tratamiento es la resección completa de la masa mediante cirugía. El objetivo principal de la cirugía es la eliminación de los síntomas causados por el FIF como pueden ser la distensión abdominal, la emesis, la dificultad para la alimentación y la disnea. Existen varias técnicas para el abordaje quirúrgico, y dentro de los casos descritos la mayoría han sido realizados por laparotomía. Además, se recomienda la monitorización de  $\beta$ -HCG y  $\alpha$ -fetoproteína séricas, así como seguimiento ecográfico de estos pacientes durante 2 años.

## **CONCLUSIONES**

El fetus in fetu es una patología infrecuente que se presenta principalmente en la infancia.

Consiste en la incorporación de un gemelo monocigótico dentro del abdomen de su hermano durante el desarrollo.

La mayoría de las veces se presenta clínicamente como una masa abdominal, en cuyo caso debe de realizarse un diagnóstico diferencial con el neuroblastoma, el teratoma y el tumor

de Wilms.

Para el diagnóstico se deben solicitar pruebas de imagen. La visualización de una masa con vértebras es patognomónica.

El tratamiento requiere un abordaje quirúrgico.

Con el avance del diagnóstico prenatal se espera que un mayor número de casos se diagnostique de manera prenatal lo que permita una resección más temprana.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Carmona-Meza Z., Siosi-Illedge A., Cabeza-Morales M. Fetus in fetu: reporte de caso. *Horiz Med* 2016; 16(2):63-67.
2. Herranz Barbero A., Collazo Vallduriola I., Margarit Soler A., Muchart López J., Castañón García-Alix M. Diagnóstico prenatal de masa abdominal. Revisión del fetus in fetu. *Anales de Pediatría* 2015; 82(2):101-103.
3. F., Zuñiga Hadechni E., López Martínez L.A., Rueda Hernández C.A. Fetus in fetu, presentación de dos casos: diagnóstico diferencial y revisión de la literatura. *Medunab* 2020.
4. Virginia Ordoñez G.H., Rosales Ordoñez C.F., Tomé E.A., Godoy Mejía C.A., Rodríguez Gudiel H. Fetus in fetu: caso clínico estudiado con tomografía tridimensional. *Rev Med Hondur* 2021; 89(1):S1-68



SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# LINFEDEMA CONGÉNITO DE MIEMBROS INFERIORES

HOSPITAL UNIVERSITARIO  
SANITAS LA MORALEJA

**AUTORAS:** Luz María Gallo Galán,  
Diana Tierra Cunalata,  
Elena Del Pozo Rodríguez

## **MOTIVO DE CONSULTA E HISTORIA CLÍNICA**

Paciente de 35 años, gestante de 7+5 semanas, que es remitida a nuestro hospital para realizar el seguimiento del embarazo actual obtenido mediante FIV con gametos propios, en una clínica de reproducción asistida.

### **Antecedentes personales:**

- Antecedentes Familiares: abuela materna cáncer de mama.
- Antecedentes médicos: endometriosis grado I, fibroadenoma en mama izquierda.
- No intervenciones quirúrgicas.
- No reacciones alérgicas a medicamentos conocidas.
- Hábitos tóxicos: exfumadora desde hace 2 años y medio.
- Antecedentes Gineco-obstétricos: GOA0P0. Última revisión ginecológica normal hace 6 meses.
- Gestación actual obtenida mediante FIV con gametos propios. FUR: 23/10/22.

## **EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

En la ecografía del primer trimestre se visualizó un embrión con un CRL de 59.2 mm, acorde a 12+3 semanas, con una translucencia nucal normal de 1.31 mm. Todos los marcadores ecográficos de cromosomopatías del primer trimestre fueron negativos.

El cribado combinado de primer trimestre reportó un riesgo para las trisomías 21 (1/5330), 18 (1/938) y 13 (1/731).

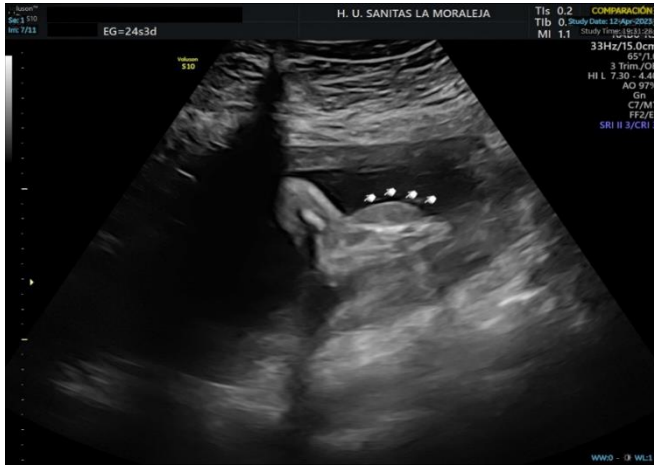
Asimismo, el cálculo del riesgo de preeclampsia resultó elevado en todos los rangos, con un IP medio de las arterias uterinas de 2,27.

La paciente se realizó un test prenatal no invasivo (NIPT), obteniendo como resultado ausencia de aneuploidías y un sexo fetal XY.

La analítica sanguínea del primer trimestre fue normal, objetivándose en las serologías inmunidad para rubeola y CMV, resultando el resto (VHB, VHC, VIH, lúes y Toxoplasma) negativas.

En la ecografía morfológica del segundo trimestre, se visualizan en las extremidades inferiores, edemas de rodilla-pie, más manifiesto en la pierna y empeine derechos. No se

apreció restricción de movimientos ni alteraciones anatómicas, siendo el resto de la ecografía morfológica y el estudio Doppler rigurosamente normales. Asimismo, el crecimiento fetal fue normal con un peso fetal estimado en semana 29 de 1489 g, equivalente a un percentil 56.8.



Imágenes 1 y 2: edema en dorso de pie.



Imágenes 3 y 4: diámetro de extremidad inferior derecha e izquierda (3). Edema que se extiende a lo largo de toda la extremidad inferior derecha (4).

## DIAGNÓSTICO

Dados los hallazgos ecográficos, la sospecha diagnóstica es que se trate de una enfermedad de Milroy.

## **SEGUIMIENTO Y EVOLUCIÓN**

Se realizó control ecográfico cada 4 semanas, así como estrecho seguimiento en la Consulta de Alto Riesgo Obstétrico.

Durante el seguimiento no se objetivaron otras alteraciones morfológicas asociadas ni ninguna alteración similar en otros compartimentos. La biometría fetal fue correcta para la amenorrea, con un Doppler normal. Actualmente la paciente se encuentra embarazada de 31+5 semanas, sin ninguna complicación hasta el momento.

## **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

Existen una serie de trastornos genéticos que se presentan como linfedema congénito: la Enfermedad de Milroy (*VEGFR3/FLT4*), el linfedema primario congénito de Gordon (*VEGFC*) y el síndrome de microcefalia- coriorretinopatía-linfedema (*KIF11*). De todos ellos, la enfermedad de Milroy es la forma más común<sup>1</sup>.

Sin embargo, el diagnóstico de linfedema primario congénito "aislado", puede ser difícil en un recién nacido que presenta edema de extremidades inferiores, ya que puede desarrollar otras alteraciones posteriores al nacimiento. Por lo tanto, un diagnóstico molecular en el período neonatal es clínicamente muy útil en el manejo de estos pacientes<sup>1</sup>.

## **DESARROLLO**

La enfermedad de Milroy se caracteriza por la presencia de linfedema en las extremidades inferiores, que se manifiesta como edema podal al nacimiento, antes del mismo, o que se desarrolla poco después. Ocasionalmente se presenta más tarde, a lo largo de la vida. La severidad del edema muestra variabilidad inter e intrafamiliar. La hinchazón suele ser bilateral, pero puede ser asimétrica. El grado de edema puede progresar, pero en algunos casos puede mejorar, particularmente en los primeros años<sup>2-4</sup>.

Otras características a veces asociadas con dicha enfermedad incluyen hidrocele (37 % de los hombres), venas prominentes debajo de las rodillas (23 %), uñas de los pies inclinadas hacia arriba (14 %), papilomatosis (10 %) y anomalías uretrales en los hombres (4 %). La celulitis, que puede dañar los vasos linfáticos, ocurre en aproximadamente el 20 % de las personas afectadas, y la infección es significativamente más probable en los hombres que en las mujeres. Asimismo, si la madre está afectada por la enfermedad de Milroy,

esta puede presentar un aumento de la hinchazón durante el embarazo<sup>3</sup>.

La enfermedad de Milroy se hereda de forma autosómica dominante. La mayoría de las personas diagnosticadas con la enfermedad tienen un padre afectado. Si uno de los padres del caso índice está afectado y/o tiene una variante patógena FLT4, el riesgo de que los hermanos hereden la variante patógena es del 50 %. En la enfermedad de Milroy se observa variabilidad intrafamiliar y penetrancia reducida; un hermano heterocigoto puede estar más o menos gravemente afectado que el caso índice<sup>3-6</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad de Milroy se establece cuando un individuo presenta linfedema congénito o de aparición infantil en las extremidades inferiores, acompañado de falta de captación de coloide radiactivo en los ganglios linfáticos ilioinguinales en la linfogammagrafía, y/o por identificación de una variante patogénica heterocigota en FLT4 por genética molecular<sup>3-4</sup>.

La ecografía durante el embarazo puede indicar si un feto está afectado, si se observa hinchazón del dorso de los pies en el segundo o tercer trimestre. El feto puede tener derrames pleurales leves, que con frecuencia se resuelven antes del nacimiento. Muy raramente aparece hidrops fetal<sup>7</sup>.

En cuanto al tratamiento de las manifestaciones, se pueden realizar masajes y utilizar medias de compresión para mejorar la apariencia física o disminuir el tamaño de la extremidad y reducir el riesgo de complicaciones. Los guantes para los dedos de los pies pueden ser beneficiosos y es esencial un buen cuidado de la piel. Para la celulitis, los hidroceles y las anomalías uretrales se realizará el tratamiento estándar<sup>3-4</sup>.

Respecto a la prevención de complicaciones, la frecuencia de la celulitis se puede reducir mediante una buena higiene de la piel, el tratamiento oportuno de las infecciones con antibióticos y empleando una antibioterapia profiláctica en caso de episodios recurrentes.

Asimismo, se considera apropiado el seguimiento de rutina en una clínica especializada en el cuidado del linfedema<sup>3</sup>

## CONCLUSIONES

- La enfermedad de Milroy se caracteriza por linfedema de las extremidades infe

riores, presente como edema podal al nacimiento, antes del mismo, o que se desarrolla poco después. La hinchazón suele ser bilateral, pero puede ser asimétrica. Puede asociar hidrocele (37 % de los hombres), venas prominentes debajo de las rodillas (23 %), uñas de los pies inclinadas hacia arriba (14 %), papilomatosis (10 %) y anomalías uretrales en los hombres (4 %).

- El grado de edema puede progresar, pero en algunos casos, puede mejorar, particularmente en los primeros años.
- Dicha enfermedad se hereda de forma autosómica dominante, observándose variabilidad intrafamiliar y penetrancia reducida.
- El diagnóstico se establece cuando un individuo presenta linfedema congénito o de aparición infantil en las extremidades inferiores, acompañado de falta de captación de coloide radiactivo en los ganglios linfáticos ilioinguinales en la linfo-gammagrafía, y/o por identificación de una variante patogénica heterocigota en FLT4 por genética molecular.
- La ecografía durante el embarazo puede indicar si un feto está afectado, si se observa hinchazón del dorso de los pies en el segundo o tercer trimestre. Asimismo, el feto puede presentar derrames pleurales leves, que con frecuencia se resuelven antes del nacimiento y, muy raramente, aparece hidrops fetal.
- El tratamiento se basa en la realización de masajes y el uso de medias de compresión para reducir el tamaño de las extremidades, así como una buena higiene de la piel para evitar complicaciones.

## **BLIOGRAFIA**

1. Gordon K, Varney R, Keeley V, Riches K, Jeffery S, Van Zanten M, et al. Update and audit of the St George's classification algorithm of primary lymphatic anomalies: a clinical and molecular approach to diagnosis. *J Med Genet.* 2020;57(10):653-659. doi: 10.1136/jmedgenet-2019-106084.
2. Ferrell RE, Levinson KL, Esman JH, Kimak MA, Lawrence EC, Barmada MM, et al. Hereditary lymphedema: evidence for linkage and genetic heterogeneity. *Hum Mol Genet.* 1998;7(13):2073-8. doi: 10.1093/hmg/7.13.2073.

3. Van Zanten M, Mansour S, Ostergaard P, Mortimer P, Gordon K. Milroy Disease. 2006 Apr 27 [updated 2021 Feb 18]. In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Gripp KW, Amemiya A, editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2023.
4. Gezinç K, Yazıcı F, Gök D. Prenatal diagnosis of Milroy's primary congenital lymphedema. *Taiwan J ObstetGynecol.* 2012;51(2):280-2. doi: 10.1016/j.tjog.2011.01.041.
5. Makhoul IR, Sujov P, Ghanem N, Bronshtein M. Prenatal diagnosis of Milroy's primary congenital lymphedema. *Prenat Diagn.* 2002;22(9):823-6. doi: 10.1002/pd.418.
6. Brice G, Child AH, Evans A, Bell R, Mansour S, Burnand K, et al. Milroy disease and the VEGFR-3 mutation phenotype. *J Med Genet.* 2005;42(2):98-102. doi: 10.1136/jmg.2004.024802.
7. Gordon K, Spiden SL, Connell FC, Brice G, Cottrell S, Short J, et al. FLT4/VEGFR3 and Milroy disease: novel mutations, a review of published variants and database update. *Hum Mutat.* 2013; 34(1):23-31. doi:10.1002/humu.22223.

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **CUANDO LA HISTORIA SE REPITE: UN CASO DE LEIOMIOMATOSIS HEREDITARIA**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
LA PAZ**

**AUTORAS:** Ángela Fierro Alonso,  
Itziar Villagrà Lecuona



## ANAMNESIS E HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 26 años en seguimiento en consultas de ginecología por útero polimiomatoso e hipermenorrea. En tratamiento con anticonceptivos orales, con mala adherencia terapéutica por persistencia de sangrado. Última citología normal hace menos de tres años.

Antecedentes familiares:

- Abuela paterna con presencia de miomas a edad temprana.
- Prima paterna con diagnóstico de miomas a los 32 años.
- Cáncer de colon en tía materna a los 65 años
- Familiares de segundo grado por rama paterna con DM tipo I y II.

Antecedentes personales:

- Noviembre 2015. Miomectomía por laparoscopia a los 21 años de edad con resultado en la anatomía patología de tumor de músculo liso de potencial maligno incierto (STUMP).
- Febrero 2016: ecografía de control transvaginal y abdominal objetivándose útero polimiomatoso con mioma en cara posterior de 7-8 cm muy vascularizado.
- Marzo 2016: ecografía de alta resolución: útero miomatoso con vascularización abundante a descartar proceso neofornativo. Se solicita resonancia magnética (RM) previa a cirugía donde se describe útero polimiomatoso con degeneración hialina sin poderse descartar por imagen degeneración sarcomatosa. Se visualiza además adenopatía paraaórtica de 8 mm.
- Abril 2016: Se realiza miomectomía por LPS en bolsa con resultado de anatomía patológica de leiomioma atípico de bajo riesgo de malignidad.
- Octubre de 2016: En la RM de control se describe miomatosis difusa en cara anterior de cuerpo uterino junto a varios miomas con degeneración hialina en fundus.
- Enero 2017. Se realiza ecografía alta resolución con visualización de 7 miomas de hasta 20 mm. Se programada miomectomía por histeroscopia donde se extirpa un leiomioma de 4 cm.
- De febrero a noviembre de 2017 gestación normoevolutiva de bajo riesgo con cesárea programada por miomectomías previas con apertura de cavidad. Puerperio sin incidencias.
- Controles posteriores hasta 2019 normales.

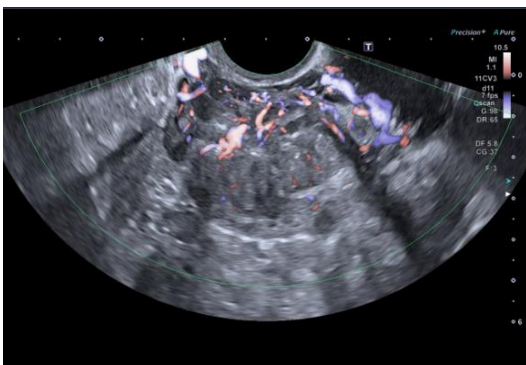
- Septiembre 2019: ecografía de control en la que aparecen miomas de 41 mm, 27 mm y 24 mm en cara anterior (con leve crecimiento respecto a controles previos) con vascularización más marcada. Se visualizan al menos otros 18 miomas.
- Octubre 2019: Se realiza miomectomía histeroscópica con diagnóstico de pólipo endometrial.
- Mayo de 2020: miomas estables respecto a ecografías previas.

## MOTIVO DE CONSULTA

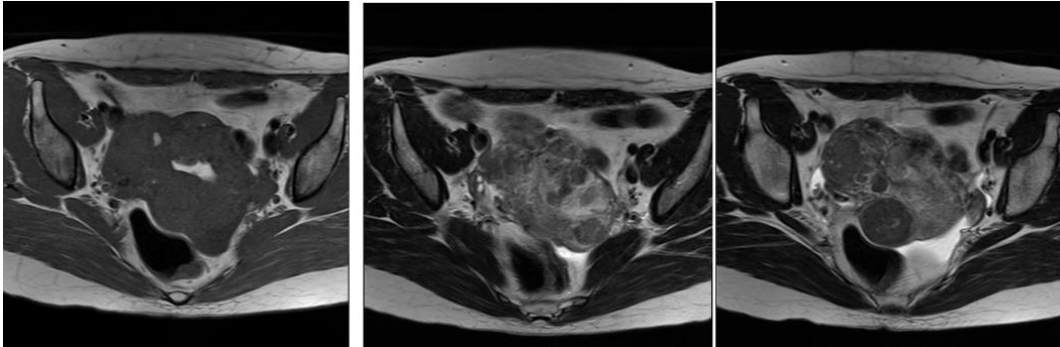
Acude en 2021 a revisión. Paciente con útero polimiomatoso actualmente en tratamiento con Implanon® y ácido tranexámico por hipermenorrea. En tratamiento con ferroterapia. No deseo gestacional.

## EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

1. Analítica: Hemoglobina de 8,6 g/dl, con microcitosis +++, anisocromía ++, hipocromía +++, todo ello compatible con anemia ferropénica.
2. Exploración vaginal: se palpan numerosos miomas de pequeño tamaño. Útero móvil, anejos no tumorales.
3. Ecografía transvaginal en consulta: útero de 79 x 56 x 94 mm, aumentado de tamaño a expensas de numerosos miomas intramurales, subserosos el mayor en canto uterino izquierdo de 35 x 26 mm. Impresiona vascularización de miomas normal. Ambos anejos normales ecográficamente. No líquido libre en Douglas.
4. Ecografía de alta resolución: útero en retroflexión configurado por múltiples miomas de diferentes tamaños (siembra de todo el útero por miomas). Mala delimitación de la línea mioendometrial de la cara anterior. Tumoración uterina de características atípicas en borde izquierdo con importante vascularización. Mioma de 49 x 55 x 44 mm, intramural y subseroso.



5. RM: Incontables nódulos miometriales. Tumoración de 47 mm compatible con STUMP sin poder confirmar con captación heterogénea de contraste y con restricción de difusión.



6. Marcadores tumorales negativos.

## TRATAMIENTO

Se comenta el caso en comité multidisciplinar de tumores ginecológicos. Ante la imposibilidad de descartar malignidad y degeneración sarcomatosa de alguno de los nódulos miometriales, se decide la realización de histerectomía subtotal laparotómica y salpinguectomía bilateral.

Se realiza cirugía sin incidencias con evolución postquirúrgica favorable.

**Anatomía Patológica de pieza quirúrgica:** leiomiomas múltiples de útero con déficit de fumarato hidratasa (FH). Los leiomiomas corresponden a la variante histológica de leiomiomas con núcleos bizarros que se caracterizan por un curso clínico benigno. Además, se observan características histológicas descritas en asociación a leiomiomas con déficit de fumarato-hidratasa (FH). Se ha realizado estudio inmunohistoquímico que ha demostrado pérdida de expresión de FH.

## SEGUIMIENTO

- Primera revisión un mes después: Exploración ginecológica: genitales externos y vagina macroscópicamente sanos. Cúpula y tacto vaginal normales. Abdomen blando y depresible con cicatriz de Pfannenstiel con buen aspecto. Ecografía transvaginal: ovarios normales. No líquido libre.
- Se remite a la paciente a consulta de Cáncer Heredofamiliar para valoración de test genético por sospecha de síndrome de Reed.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Reed, también conocido como MCUL (Leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple) o Síndrome de leiomiomatosis hereditaria y carcinoma renal se caracteriza por mutaciones inactivantes del gen de la FH (fumarato-hidratasa) en la línea germinal.

La fumarato hidratasa, también denominada fumarasa, es una enzima que participa en el ciclo de Krebs. Su función es catalizar reversiblemente la hidratación del fumarato a malato y se expresa en todas las células. Además, actúa como supresor tumoral, por tanto, la pérdida de función está relacionada con procesos neoplásicos.

Este síndrome es de herencia autosómica dominante con una mutación heterocigota en línea germinal localizada en el cromosoma 1q42.3-q43. La mutación en homocigosis da un cuadro diferente que cursa con disfunción neurológica y tiene una supervivencia de meses o pocos años.

Este síndrome aumenta el riesgo a desarrollar leiomiomas uterinos múltiples en edad temprana, leiomiomas cutáneos y, hasta en un 15-20% de los casos, carcinoma renal papilar tipo II.

No hay descritas transformaciones malignas de los leiomiomas cutáneos. El tratamiento de elección de las lesiones cutáneas es la extirpación quirúrgica, aunque en las lesiones extensas se puede realizar ablación mediante electrocirugía o láser CO<sub>2</sub>.

El cáncer asociado más frecuente es el carcinoma papilar tipo II, que aparece a edades más tempranas (edad media de debut 44 años) y es más agresivo. Afecta más frecuentemente a mujeres, de manera unilateral y hasta el 50% de los casos con metástasis al diagnóstico. Su diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen como TAC o RM (el carcinoma papilar suele ser hipocóico y puede ser interpretado como un quiste por ecografía). No se ha encontrado relación entre una determinada mutación y mayor riesgo de cáncer renal.

Los miomas de la MCUL afectan al 76-100% de las mujeres con la FH mutada, son miomas que se presentan de forma precoz, por debajo de los 40 años y frecuentemente requieren histerectomía a edades tempranas. Aunque son de carácter benigno, se ha descrito algún caso de transformación maligna a leiomiocarcinoma.

Es importante señalar que la pérdida de expresión de FH observada por inmunohistoquímica en los miomas puede deberse también a mutaciones somáticas (esporádicas) no asociadas al síndrome de Reed y que carecen de trascendencia clínica.

La confirmación diagnóstica de este síndrome es posible mediante test de genética molecular en una muestra de sangre periférica.

En cuanto al despistaje del cáncer renal, algunos autores contemplan la posibilidad de no hacer cribado del cáncer renal mientras que otros recomiendan la realización de TAC o RM anual o bianual desde la adolescencia en los casos de mutación confirmada.

Se recomienda para el seguimiento de los miomas la exploración ecográfica anual para detección de miomas y planificación familiar.

## **CONCLUSIÓN**

El déficit de FH valorado únicamente por inmunohistoquímica no permite distinguir los casos esporádicos de los sindrómicos. Sin embargo, en el contexto clínico (historia familiar, leiomiomas múltiples de aparición en edad joven, leiomiomas cutáneos, carcinoma renal) el déficit de FH por inmunohistoquímica sí permite seleccionar a aquellas pacientes que podrían beneficiarse del estudio genético del gen FH para el despistaje de una posible mutación en línea germinal.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Şahin H, Karatas F, Coban G, Özen Ö, Erdem Ö, Onan MA, et al. Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: Fertility and clinical outcomes. *J Gynecol Oncol.* 2019;30(4):1-12.
2. Collgros H, Iglesias-Sancho M. Leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple o síndrome de Reed. *Piel.* 2014;29(9):567-73.
3. Liu HT, Wong CN, Wong CN, Liu FS. Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: A review of current knowledge. *Taiwan J ObstetGynecol* [Internet]. 2022;61(6):935-40.  
Available from: <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2022.08.003>

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# MIRA A TU PACIENTE

HOSPITAL UNIVERSITARIO

LA ZARZUELA

**AUTORES:** Vicente Orenga Gomis,

Guillermo Fernández Couto,

Lucía Romo Barreira

## **ANAMNESIS. HISTORIA CLÍNICA**

Gestante de 39+3 semanas. 42 años

Antecedentes:

- AP: Sin interés clínico. Sin historia de patología cardíaca previa.
- No alergias a medicamentos conocidas
- AQX: apendicectomía, cesárea 2018
- AGO: G2 C1 (RPBF)
- Tratamiento: Tromalyt 150 mg/día

Control gestacional:

- Cribado del primer trimestre de riesgo intermedio para cromosomopatías: Harmony normal.
- Serologías negativas. Rubéola inmune.
- Cribado del primer trimestre de alto riesgo de preeclampsia.
- Ecografías 1/2/3 trimestre sin alteraciones morfológicas fetales.
- Test de O'Sullivan negativo.
- SGB Negativo.
- Adecuado control tensional.

### **Historia actual:**

Semana 39: cesárea programada por cesárea anterior y deseo materno.

Paciente en quirófano con monitorización básica de signos vitales, encontrándose con TA: 112/62 mm Hg, FC: 76 lpm, Sat O2: 96%.

Anestesia raquídea: Paciente en sedestación se realizó asepsia y antisepsia, punción lumbar por abordaje mediano con aguja raquídea punta de lápiz Whitacre N°27 a nivel del espacio L4 -L5; confirmando la correcta colocación de la aguja por el libre flujo de líquido cefalorraquídeo, se administró mezcla anestésica que contiene bupivacaína y dexmedetomidina.

Asepsia de campo quirúrgico. Se procede a realización de cesárea.

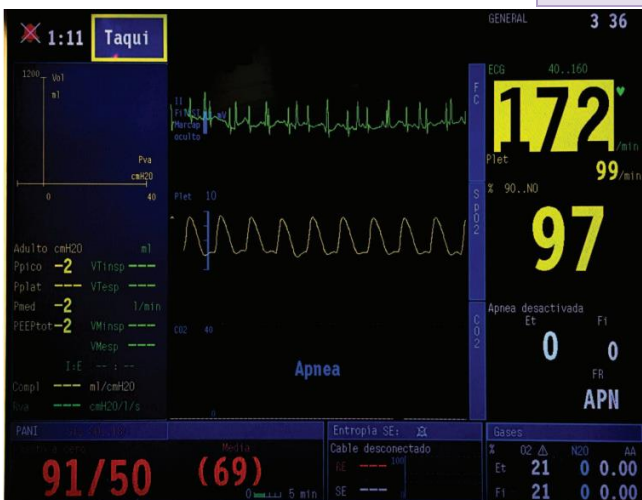
Extracción a las 13:31 h del 19/01/2023 varón vivo en cefálica con pH de cordón: 7:27 y test de Apgar 9/10. Clampaje diferido de cordón umbilical y **contacto precoz piel con piel**. Alumbramiento dirigido de placenta y membranas íntegras.



Revisión de cavidad uterina vacía. Histerorrafia con sutura continua. Fasciorrafia. Puntos sueltos en tejido celular subcutáneo. **Mientras se realiza sutura intradérmica: salta alarma de taquicardia en el monitor.**



TA	91/50
Saturación	97%
Frecuencia cardiaca	172 lpm
Frecuencia respiratoria	Normal





## CAUSAS DE TAQUICARDIA INTRAOPERATORIA

- **Hipovolemia**
- **Causas medicamentosas (hipertermia maligna), anafilaxia, hipoxia por una vía aérea difícil**
- **Causas cardiacas (cardiopatía isquémica, arritmias, alteraciones hidroelectrolíticas, embolismo pulmonar)**
- **Alteraciones en la ventilación mecánica (neumotórax a tensión, auto-PEEP, broncoespasmo)<sup>1</sup>**

### Diagnóstico diferencial:

- **Anafilaxia:**

La anafilaxia es una reacción de hipersensibilidad severa sistémica mediada por inmunoglobulinas IgE e IgG.

Incidencia de 15 casos por cada 10.000 cirugías, siendo graves con compromiso vital en 2 casos por cada 10.000 cirugías.

### Causas:

- Las principales causas de reacciones anafilácticas intraoperatorias se producen por los antibióticos y los relajantes neuromusculares (RNM).
- Entre otras causas frecuentes se encuentran el látex, el sugammadex o la clorhexidina. Las reacciones al látex están en descenso por las medidas de prevención primaria y secundaria, sin embargo, el incremento de uso de la clorhexidina está incrementando el número de reacciones.

### Cuadro clínico:

En pacientes despiertos es típica la rinitis, el broncoespasmo, la taquicardia, la confusión, el estado mental alterado y los cambios en el aspecto de la mucosa y de la piel, aunque no

siempre están presentes.<sup>1</sup>

**Tratamiento:** Adrenalina im

- **Neumotórax a tensión:**

El neumotórax a tensión ocurre cuando existe una comunicación de la cavidad pleural con el exterior que se comporta como una válvula, permitiendo la entrada de aire a la cavidad pleural pero no su salida, por lo que se produce una acumulación gaseosa en la cavidad pleural.

En cuanto a la clínica en pacientes bajo VM, aparece hipoxemia, taquicardia, hipotensión brusca, enfisema subcutáneo y disminución de la entrada de aire ipsilateral, seguido de un colapso circulatorio y de una PCR con actividad eléctrica sin pulso (AESP).

El neumotórax a tensión debe siempre formar parte del diagnóstico diferencial de un paciente que sufra una descompensación aguda durante la cirugía laparoscópica.

**Manejo:**

El manejo inicial consiste en mejorar la oxigenación y la inserción de un tubo de tórax, o en caso de inestabilidad hemodinámica que pone en peligro la vida del paciente, la descompresión inmediata con una aguja en el segundo espacio intercostal en la línea media clavicolar.<sup>1</sup>

- **Intoxicación por anestésicos locales:**

Se trata de una complicación iatrogénica rara.

Incidencia de 1 a 10 por cada 10.000 casos, siendo el bloqueo de nervios periféricos la técnica anestésica que mayor riesgo conlleva.

### **Cuadro clínico:**

Los síntomas que pueden indicar una intoxicación por anestésicos locales involucran tanto al sistema neurológico (convulsiones, agitación, sabor metálico) como al sistema cardiovascular (arritmias, bloqueos de conducción, hipertensión, taquicardia, bradicardia o hipotensión progresiva), siendo más frecuente que en los primeros síntomas en aparecer sean los de origen neurológico

### **Manejo:**

- Asegurar la oxigenación y ventilación.
- Benzodiazepinas para el tratamiento de las convulsiones.
- Infusión de Intralipid (una emulsión lipídica al 20%) el cual acelera la redistribución del anestésico local desde las zonas en donde provoca toxicidad (cerebro y corazón) hasta órganos no afectados (hígados, músculo esquelético).

Se administra un bolo inicial de 1,5 ml/kg, seguido de una infusión continua a un ritmo de 0,25/mL/kg/minuto, repitiéndose el bolo inicial en caso de que persista la inestabilidad hemodinámica.

- **T.E.P.**

El tromboembolismo venoso, embolismo gaseoso venoso y el embolismo graso son complicaciones típicas que pueden ocurrir durante la anestesia y la cirugía, siendo el de tipo trombótico venoso la causa más frecuente.

### **Cuadro clínico:**

Entre los signos clínicos bajo anestesia general se encuentran la hipotensión inexplicada con un descenso concurrente del end-tidal CO<sub>2</sub> (EtCO<sub>2</sub>), desaturación que responde moderadamente al incremento de la fracción inspirada de oxígeno (FIO<sub>2</sub>), broncoespasmo con incremento de la resistencia en la vía aérea, cambios rápidos del ritmo cardíaco (arritmias, bradicardia), incremento de la presión venosa central y pulmonar y progresión a una PCR en un 5% de los casos (normalmente en AESP).

## Manejo:

- Medidas de soporte hemodinámico similar a un shock de tipo circulatorio por fallo del ventrículo derecho
- Anticoagulación o trombolisis<sup>1</sup>.

- **Hipovolemia:**

Los síntomas prodrómicos típicos son la taquicardia, la taquipnea y la disminución de la presión de pulso<sup>1</sup>. La hipotensión se presenta tarde y cuando se ha producido una pérdida de 1500 ml de sangre (shock hemorrágico clase III). Sin embargo, la hipotensión puede no estar presente justo antes de la PCR<sup>1</sup>.

## Tratamiento:

- El principal objetivo es conseguir detener la hemorragia. Hasta que pueda ser controlada quirúrgicamente, se deben transfundir productos sanguíneos, administrar fluidos intravenosos y ácido tranexámico.
- En los pacientes hipovolémicos bajo ventilación mecánica, debe evitarse la hiperventilación ya que empeora la hipotensión al impedir el retorno venoso al corazón, por lo que deberían utilizarse volúmenes tidales y frecuencias respiratorias bajas.

	CLÍNICA		DIAGNÓSTICO
	Signos	Síntomas	Según pérdida hemática estimada*
<b>Leve</b>	TAS >80 mmHg FC 100 lpm	Palidez, frialdad, sensorio normal o agitada	1000-1500 ml
<b>Moderada</b>	TAS 70-80 mmHg FC 100-120 lpm	Palidez, frialdad, sudoración, agitada	1500-2000 ml
<b>Grave</b>	TAS <70 mmHg FC >120 lpm Sat O2 <95%	Letargia, incoscienza, anuria, inestabilidad hemodinámica	>2000 ml Fibrinógeno <2 g/L (VPP 100% HPP grave)

### **Diagnóstico y tratamiento:**

Nuestra paciente presenta: TA 96/51, Sat 97%, 172 lpm, frecuencia respiratoria normal.

¿Qué actitud debemos adoptar?

- A) Adrenalina
- B) Atropina
- C) Llamar al anestesista
- D) Llamar al anestesista Y ANAMNESIS A LA PACIENTE

¿Síntomas?

- No síntomas respiratorios, estado mental conservado, no alteraciones piel, no alergias conocidas. ¿Anafilaxia?
- No síntomas respiratorios. ¿TEP?
- No sabor metálico, convulsiones. ¿Intoxicación por anestésicos locales?
- Cesárea sin incidencias. Útero contraído. ¿Hipovolemia?

La paciente se encuentra asintomática.

¿Actitud?

- A) Adrenalina
- B) Atropina
- C) Amiodarona
- D) EXPLORAR A LA PACIENTE



Este caso ilustra la interferencia electrocardiográfica que se puede observar durante la cesárea y el contacto precoz piel con

piel, si el neonato toca o chupa el electrodo del ECG<sup>2</sup>.

En estos casos la actividad eléctrica cardiaca del recién nacido puede fusionarse con la de la madre.

Esta interferencia traduce una situación de peligro tanto para la madre como para el neonato: la alarma de taquicardia en el monitor podría haber llevado a un diagnóstico erróneo de una arritmia supraventricular, a la administración de fármacos antiarrítmicos, o incluso peor, la aplicación de un choque de corriente continua sincronizada a la madre.

### **Conclusión:**

Este caso traduce la importancia de ver a nuestros pacientes como personas, no como patologías aisladas, ni ver en ellos números, valores o pruebas complementarias de forma aislada.

Debemos tener una visión global del paciente, teniendo en cuenta sus antecedentes, valorando su estado actual, así como la percepción individual de la enfermedad; abordando tanto la esfera física como la psicológica.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Ben-Jacob T, Moitra V, O'Connor M. Intraoperative advanced cardiac life support (ACLS). En: UpToDate. Mark J (ed), UpToDate MA. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/intraoperative-advanced-cardiac-life-support-acls?search=intraoperative%20cardiac%20arrest&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/intraoperative-advanced-cardiac-life-support-acls?search=intraoperative%20cardiac%20arrest&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)
2. Patel SI, Souter MJ. Equipment-related electrocardiographic artifacts: causes, characteristics, consequences, and correction. *Anesthesiology* 2008; 108:138-148.

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **CORIOCARCINOMA TRAS PARTO EUTÓCICO, A PROPÓSITO DE UN CASO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
FUNDACIÓN ALCORCÓN**

**AUTORAS:** Sara Ruiz Díaz,  
Carlos Juárez Pérez,  
Stefano de Meo, Ana María Cano Serrano

## **INTRODUCCIÓN**

La enfermedad trofoblástica gestacional (ETG) comprende un grupo de trastornos que se caracterizan por el crecimiento y desarrollo anormal del trofoblasto. Esta enfermedad suele ser de buen pronóstico y su potencial agresivo se debe a la capacidad de invasión y persistencia<sup>1</sup>. Estos trastornos incluyen afecciones como la gestación molar (mola hidatiforme completa, parcial e invasiva) y la neoplasia trofoblástica gestacional (NTG) (coriocarcinoma, tumor trofoblástico del lecho placentario y el tumor trofoblástico epitelioide)<sup>1-3</sup>.

Desde el descubrimiento de la hormona gonadotrofina coriónica humana (hCG) y de tratamientos quimioterápicos efectivos, la tasa de supervivencia de la ETG ha aumentado sustancialmente<sup>2</sup>. Para ello es importante realizar un correcto y temprano diagnóstico, tratamiento y un manejo y seguimiento apropiado.

Vamos a presentar un caso de una mujer de 40 años con diagnóstico de coriocarcinoma con metástasis pulmonares tras 4 meses de dar a luz a un bebé sano tras un embarazo normal a término.

## **DESARROLLO**

Mujer de 40 años con antecedente de parto eutócico hacía 4 meses, acudió a urgencias por sangrado vaginal persistente desde el parto, en aumento desde hacía 10 horas.

No presentaba antecedentes personales de interés, no era fumadora ni presentaba alergias. Amigdalectomía en la infancia como único antecedente quirúrgico. Como antecedentes gineco-obstétricos, un parto eutócico hacía 4 meses, con embarazo y parto normales, presentando lactancia materna en ese momento y en tratamiento con desogestrel 75 mg diario.

En cuanto a la exploración física, se presentaba hemodinámicamente estable, sin signos de abdomen agudo. Al tacto vaginal el cérvix estaba permeable un centímetro, no doloroso a la movilización. Presentaba sangrado uterino activo en cantidad similar a menstruación.



La ecografía transvaginal mostraba un útero en anteversión con una cavidad endometrial de aspecto heterogéneo de 19 mm de espesor máximo, sugestiva de restos abortivos, con unos anejos normales en cuanto a tamaño y ecoestructura. No líquido libre en Douglas.

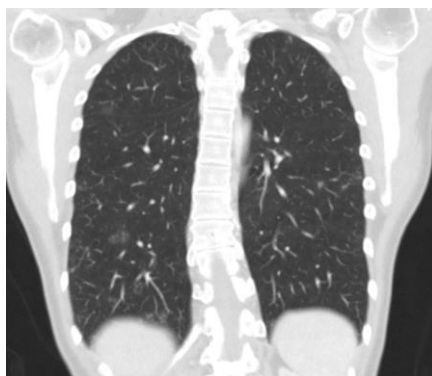
El test de gestación en orina fue positivo. Presentaba una hemoglobina de 12 g/dL y grupo sanguíneo A positivo.

Ante los hallazgos descritos se diagnostica a la paciente de aborto en curso y se deja en observación. Posteriormente, ante el cese del sangrado activo y la persistencia ecográfica de endometrio heterogéneo de 19 mm, se diagnostica a la paciente de aborto incompleto y se le da a elegir entre tratamiento médico con misoprostol intravaginal o quirúrgico por legrado evacuador. La paciente opta por tratamiento médico, administrándole 800 mcg de misoprostol y citando control a la semana en Urgencias.

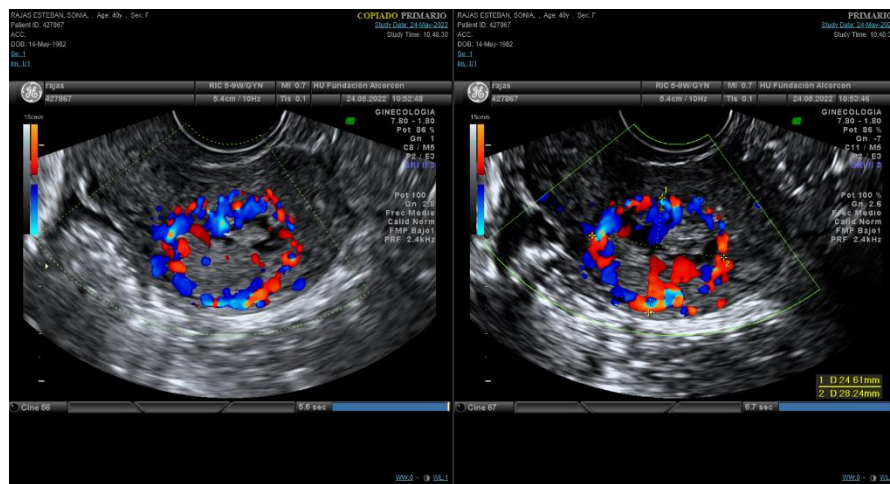
Una semana después acude la paciente a valoración presentando unos hallazgos ecográficos con un endometrio heterogéneo de 19 mm, con una vascularización llamativamente aumentada a pesar del tratamiento, por lo que se indica legrado evacuador ecoguiado por aspiración. Se completa con analítica con b-hCG que presenta un valor de 127 927.6 UI/L.

Se remite el material obtenido a Anatomía Patológica (AP).

Ante la sospecha de enfermedad trofoblástica y a la espera del resultado de anatomía patológica, se solicitaron controles seriados de B-hCG con valores ascendentes hasta 230 000 UI/L a las 3 semanas de la intervención. Se solicitó un TC toraco-abdominal con infiltrados difusos en relación con la pequeña vía aérea en ambos pulmones, sugestivos de metástasis pulmonares. Con la confirmación de metástasis pulmonares, se solicitó RM cerebral con resultado normal.



La ecografía de alta resolución nos muestra un útero en anteversión, regular, de 73 x 36 x 54 mm. Cérvix libre. Endometrio regular y lineal de 1.2 mm. En cara posterior y canto derecho uterino, a nivel miometrial y sin relación aparente con endometrio, se evidencia área ligeramente hiperrefringente con áreas quísticas econegativas que corresponden a lagunas vasculares de alto flujo, dispuestas en forma de ovillo vascular, bien delimitada de 28 x 25 mm, que se continúa con vasos pélvicos derechos. OD: 24 x 13 mm, OI: 27 x 16 mm. Ambos ovarios se visualizaban de tamaño y ecoestructura normales. Ausencia de líquido libre.



Los resultados de la anatomía patológica fueron de endometrio con proliferación trofoblástica maligna congruente con coriocarcinoma.

Ante los hallazgos analíticos, pruebas de imagen y resultados de anatomía patológica, se diagnostica de un coriocarcinoma estadio III de la FIGO, con estadificación de riesgo de NTG según FIGO/OMS 2015 de 8 puntos (alto riesgo). Se plantea tratamiento quimioterápico esquema EMA-CO.

Se realizaron controles semanales de hCG durante el tratamiento quimioterápico, los cuales negativizaron a las 6 semanas de tratamiento. Posteriormente, se realizaron controles de hCG semanales hasta conseguir 3 semanas con valores negativos y manteniendo el tratamiento tras esta negativización 6 semanas más. Tras la remisión completa, se realizaron controles hCG cada 2 semanas durante 3 meses y hCG mensuales hasta completar 12 meses, periodo durante el cual la paciente realiza anticoncepción estricta con levonorgestrel/etinilestradiol diario.

Tras la quimioterapia, se realiza TC toraco abdominal sin hallazgos patológicos, al igual que la ecografía ginecológica de alta resolución y b-hCG seriadas con resultados menores 2 U/L. Histeroscopia diagnóstica normal con resultados de biopsias sin evidencia de proliferación neoplásica. La paciente presenta deseos genésicos.

## **CONCLUSIONES**

El coriocarcinoma es una NTG que puede presentarse tras un embarazo normal, aborto, embarazo ectópico o tras otro tipo de enfermedad trofoblástica. La incidencia del coriocarcinoma es de 1 entre 40 000 embarazos en América y Europa y 9.2 por cada 40 000 embarazos en el Sudeste Asiático. Aunque es una patología poco frecuente, es importante tenerla en cuenta a la hora de realizar un diagnóstico diferencial<sup>4</sup>.

Las NTG suelen presentarse con una sintomatología de sangrado vaginal inespecífico, pero el resto de los signos y síntomas acompañantes pueden hacernos el diagnóstico difícil.

La ecografía transvaginal es la técnica de elección y con la que suele realizarse el diagnóstico de sospecha, pero puede presentar falsos positivos y negativos, por lo que la determinación de valores seriados de hCG puede ayudar a excluir este diagnóstico. La confirmación histológica de nuestra sospecha es obligatoria, debiendo realizar un legrado aspirativo para realizar vaciamiento uterino y conseguir dichas muestras<sup>1</sup>.

Debido a que el desarrollo de formas invasivas presenta elevaciones persistentes de hCG tras evacuación uterina, debemos realizar determinaciones seriadas de esta hormona antes y después de dicha técnica, ya que una elevación de la hCG puede ser la primera evidencia de NTG.

Una vez diagnosticada una NTG hay que evaluar la presencia de metástasis realizando una analítica sanguínea completa, un examen pélvico mediante ecografía transvaginal y abdominal, un TC toraco-abdomino pélvico, una RM cerebral para descartar metástasis vaginales, pélvicas, pulmonares, cerebrales y renales, los sitios más frecuentes de diseminación de estos tumores. Las metástasis que pueden presentar los coriocarcinomas en pulmones y cerebro pueden dar lugar a hemorragias que se traducirán en síntomas neurológicos, tromboembolismos pulmonares, hemoptisis y nódulos pulmona-

res asintomáticos. Es por ello que debemos incluir en nuestro diagnóstico diferencial el coriocarcinoma en mujeres premenopáusicas con enfermedad metastásica de un tumor primario de origen desconocido.

Una vez diagnosticado un coriocarcinoma, estudiada la presencia o no de metástasis, y en base a otros parámetros, podemos clasificar el tumor en distintos estadios según la FIGO (Tabla 1)<sup>1</sup> y realizar una estadificación de riesgo según FIGO/OMS 2015 (Tabla 2)<sup>1</sup> en bajo (menos 6 puntos), alto (mayor o igual a 6 puntos) o muy alto riesgo (mayor o igual a 13 puntos), que condicionará el tratamiento quimioterápico a elegir, la respuesta a éste y el seguimiento a realizar posteriormente.

Tabla 1 <sup>1</sup>

Estadio FIGO	Descripción
I	Enfermedad confinada al útero
II	Enfermedad que se extiende a anejos/vagina, pero limitada estructuras genitales
III	Metástasis en pulmón con o sin enfermedad en tracto genital
IV	Cualquier otro lugar de metástasis

Tabla 2<sup>1</sup>

FIGO/OMS puntuación	0	1	2	4
Edad	< 40	> 40	-	-
Gestación anterior	Mola	Aborto	A término	-
Intervalo desde gestación anterior (meses)	< 4	4-6	7-12	>12
hCG pre-tratamiento	< 10 <sup>3</sup>	10 <sup>3</sup> -10 <sup>4</sup>	10 <sup>4</sup> -10 <sup>5</sup>	> 10 <sup>5</sup>
Mayor diámetro tumoral (incluido el útero) en cm	-	3-4	≥ 5	-
Lugar de metástasis	Pulmón	Bazo, Riñón	Tracto gastrointestinal	Hígado, Cerebro
Número de metástasis	-	1-4	5-8	> 8
Quimioterapia previa	-	-	Monoterapia	2 o más fármacos

Nuestra paciente presentaba un coriocarcinoma de alto riesgo que fue tratado con un esquema quimioterápico EMA/CO, precisando posteriores controles para diagnosticar posibles recurrencias. Dado que la paciente tiene deseo gestacional, tras confirmar la remisión completa de la enfermedad no se planteó la histerectomía.

En definitiva, las NTG son entidades difíciles de diagnosticar e importantes de manejar y tratar por su potencial maligno e invasivo. Una correcta determinación seriada de bHCG, diagnóstico histológico, un correcto diagnóstico de la enfermedad a distancia y un tratamiento adecuado son imprescindibles para aumentar la supervivencia de este tipo de patologías.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Oncoguía SEGO: Enfermedad trofoblástica gestacional. Guías de práctica clínica en cáncer ginecológico y mamario. Publicaciones SEGO, Octubre 2020.
- 2.- Soper JT. Gestational Trophoblastic Disease: Current Evaluation and Management. *Obstet Gynecol.* 2021 Feb 1;137(2):355-370. doi: 10.1097/AOG.0000000000004240. Erratum in: *Obstet Gynecol.* 2022 Jan 1;139(1):149. PMID: 33416290; PMCID: PMC7813445.
- 3.- Tidy J, Seckl M, Hancock BW, on behalf of the Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. Management of Gestational Trophoblastic Disease. *BJOG* 2021;128:e1–e27.
- 4.- Ngan HYS, Seckl MJ, Berkowitz RS, Xiang Y, Golfier F, Sekharan PK, Lurain JR, Masuger L. Diagnosis and management of gestational trophoblastic disease: 2021 update. *Int J Gynaecol Obstet.* 2021 Oct;155 Suppl 1(Suppl 1):86-93. doi: 10.1002/ijgo.13877. PMID: 34669197; PMCID: PMC9298230.
- 5.- Clark JJ, Slater S, Seckl MJ. Treatment of gestational trophoblastic disease in the 2020s. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2021 Feb 1;33(1):7-12. doi: 10.1097/GCO.0000000000000674. PMID: 33337613; PMCID: PMC7116872
- 6.- Ning F, Hou H, Morse AN, Lash GE. Understanding and management of gestational trophoblastic disease. *F1000Res.* 2019 Apr 10;8:F1000 Faculty Rev-428. doi: 10.12688/f1000research.14953.1. PMID: 31001418; PMCID: PMC6464061.
- 7.- Song L, Li Q, Yin R, Wang D. Choriocarcinoma with brain metastasis after term pregnancy: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2018 Oct;97(42):e12904. doi: 10.1097/MD.00000000000012904. PMID: 30335019; PMCID: PMC6211910.
- 8.- Albright BB, Ellett T, Knochenhauer HE, Goins EC, Monuszko KA, Kaplan SJ, et al. Treatments and outcomes in high-risk gestational trophoblastic neoplasia: A systematic review and meta-analysis. *BJOG.* 2023;130(5):443-453. <https://doi.org/10.1111/1471-0528.173774>

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **El curioso caso de un cielo estrellado**

**HOSPITAL CENTRAL**

**DE LA DEFENSA GÓMEZ ULLA**

**AUTORAS:** Isabel Gutiérrez Navalón,

María Sacristán Martín de Valmaseda,

Celia Torres Morcillo

## INTRODUCCIÓN

La varicela es una enfermedad exantemática causada por el Virus Varicela Zóster (VVZ) que pertenece a la familia Herpesviridae tipo 3. Se trata de un virus con DNA bicatenario cuya transmisión se produce por vía respiratoria, a través de las secreciones orofaríngeas, y por contacto directo con las vesículas. En caso de las pacientes gestantes infectadas con dicho virus se puede producir contagio transplacentario al feto, vinculándose una alta mortalidad (hasta 30%) cuando la enfermedad materna aparece entre los 5 días anteriores y las 48 horas posteriores al parto. El periodo de contagiosidad abarca desde dos días previos a la aparición de las lesiones cutáneas hasta la fase costrosas de las mismas y su periodo de incubación oscila entre los 7 y 21 días. La primoinfección por este virus se manifiesta con exantema, fiebre y malestar. Las lesiones cutáneas son maculopápulas, vesículas y costras en diversas fases evolutivas denominándose "en patrón de cielo estrellado". Actualmente el 90% de las personas mayores de 15 años están inmunizadas o son seropositivas para IgG, por lo que, es una enfermedad poco frecuente en el embarazo. En España, aproximadamente el 96,1% de las gestantes están inmunizadas. El caso contrario ocurre en países tropicales y subtropicales donde la incidencia de inmunidad es menor, esto supone un problema en estas áreas ya que el número de gestaciones es mayor. Por este motivo y debido a la inmigración en países como Estados Unidos o Reino Unido los casos de esta enfermedad exantemática están aumentando. La incidencia en mujeres gestantes es similar a la de no gestantes. Sin embargo, existe un mayor riesgo, entre 10-20%, de neumonía materna por el efecto que tiene el aumento del tamaño uterino promoviendo la infección respiratoria. Se da en el 28% de las pacientes con primoinfección por VVZ en la gestación, siendo más grave en el segundo y tercer trimestre. Supone un elevado riesgo de mortalidad que previo al uso de antivirales tenía una cifra de 40 %, que actualmente es de un 15%. Además, se ha asociado con mayor riesgo de encefalitis por varicela. La transmisión materno-fetal no solo se produce intraútero, sino que puede ocurrir también en el periodo perinatal y posnatal. El mecanismo de contagio transplacentario no se conoce con exactitud, se han visto granulomas e inflamación aguda en el estudio histológico de la placenta. El riesgo de transmisión vertical es del 10-15 % hasta la semana 24 de gestación siendo mayor en el tercer trimestre. Cuando la infección se produce antes de las 20 semanas de gestación se habla de riesgo de varicela congénita, durante la cual aumenta el riesgo de malformación de un 0,5-1,5%. Este riesgo depende de la edad gestacional, en diversos estudios se ha visto que estas malformaciones ocurren de un 0,4-1% cuando la infección

materna se produce antes de las 12 semanas de gestación; el riesgo aumenta a un 2% entre las 13 y 20 semanas de gestación; y pocos casos se han visto a partir de las 21 semanas de gestación. La varicela congénita se caracteriza por hipoplasia en extremidades, lesiones cutáneas, anomalías neurológicas, daño estructural ocular, anomalías gastrointestinales y bajo peso al nacer. No se ha asociado la infección por este virus con el aborto espontáneo durante el primer trimestre. Cuando la primoinfección se produce en las 4 semanas previas al parto se habla de riesgo de varicela neonatal cuya forma clínica puede ser desde un leve exantema cutáneo hasta una afectación visceral la cual puede causar la muerte en el recién nacido (30%). Si la infección se produce en los 5 días previos al parto o durante los 2 días postparto el cuadro clínico en el neonato puede ser más severo ya que carecería de anticuerpos frente al agente patógeno ya que los anticuerpos maternos que confieren inmunidad hasta los 3-7 días de la aparición del exantema. La varicela materna durante el embarazo también se asocia con el desarrollo posterior de herpes zoster durante la infancia (2-4 primeros años).

El manejo de la infección por Virus Varicela Zóster en gestantes puede abordarse de diferentes formas según diversos factores:

- Prevención primaria de primoinfección: Asociaciones como la Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada (SOGC) y la American College of Obstetrician and Gynecologists recomiendan comprobar el estado de inmunidad en la fase preconcepcional y vacunar a aquellas mujeres que se encuentren en edad fértil y no hayan pasado la infección o no hayan sido inmunizadas. No se recomienda la vacuna con virus vivos atenuados durante la gestación ni el embarazo tras un mes de la administración de la vacuna.

- Profilaxis post-exposición: Se recomienda la realización de un estudio serológico entre las 24-48 horas tras la exposición ya que el manejo varía en función del estado de inmunidad de la gestante. Si el resultado es IgG positivo no se debe realizar ninguna acción adicional. Por el contrario, si el resultado es IgG negativo sería recomendable la administración de la Inmunoglobulina IgG Polivalente. El periodo más eficaz de administración es durante las primeras 96 horas tras la exposición, aun así se podría administrar hasta 10 días postexposición. Hay otras fuentes bibliográficas en las que mencionan el aciclovir como quimioprofilaxis en aquellas gestantes en las que no se pueda administrar la inmunoglobulina, la dosis óptima sería de 800 mg vía oral 5 veces al día durante una semana iniciada en los 9 días tras la exposición. Esta última vía no ha sido sometida a estudio a día de hoy,



pero podría ser una alternativa debido a que el aciclovir es un fármaco seguro durante la gestación.

- Manejo de varicela en el embarazo: Cuando se trata de una infección no complicada, no requiere ingreso siendo el tratamiento destinado al alivio de los síntomas. La toma de aciclovir 800 mg vía oral 5 veces al día durante una semana o valaciclovir 1g 3 veces al día. Aunque no se han visto casos de teratogenicidad se debe usar con precaución durante el primer trimestre. El uso de estos fármacos reduce la severidad de los síntomas, pero no protege al feto, aunque se ha visto que al reducirse la viremia el paso transplacentario es menor. En caso de que se trate de un cuadro clínico severo (síntomas respiratorios o del sistema nervioso central durante más de 6 días), pacientes inmunodeprimidas, fumadoras, con enfermedad pulmonar crónica o edad gestacional superior a 36 semanas se deberá proceder al ingreso de la paciente con tratamiento intravenosos de aciclovir 10mg/kg/8h de 5 a 10 días. Se recomienda en ambos casos retrasar el parto o programar la inducción por patología respiratoria materna u obstétrica al menos 7 días tras la aparición del exantema.

## **DESARROLLO**

- Motivo de consulta: Mujer de 19 años, embarazada de 39 semanas, que acude al servicio de Urgencias Ginecológicas por cuadro de odinofagia, febrícula, malestar general y lesiones pruriginosas desde hace 24 horas. No refería contacto con personas con clínica similar.
- Anamnesis: Se trata de una paciente primigesta, sin antecedentes personales médico-quirúrgicos, no consumidora de tóxicos y sin alergias medicamentosas conocidas. Su único tratamiento es el ácido fólico y yodo pautados al inicio de la gestación. En cuanto a sus antecedentes epidemiológicos, no había recibido inmunoprofilaxis contra el VVZ y no refería episodios de herpes oral ni genital. El cribado serológico realizado en el primer trimestre reflejó inmunidad para la rubeola y negatividad para el resto de serologías (sífilis, VIH, VHB, VHC y Chagas). El control gestacional se estaba llevando a cabo en nuestro centro siendo una gestación normoevolutiva. En la consulta del segundo trimestre la paciente refirió condilomas vulvares hasta región perianal que fueron tratados con crioterapia en varias ocasiones, la cual no fue efectiva.

- **Exploración física:** La paciente presentaba buen estado general. Presentaba hiperemia faríngea sin exudados. En la auscultación cardiopulmonar presentó hipoventilación en ambas bases pulmonares. Destacó la presencia de múltiples máculas eritematosas, con vesícula central en imagen de “gota de rocío sobre pétalo de rosa” en la piel de cuello, tronco, cara y vulva. Además, en genitales externos se visualizaron lesiones condilomatosas que la paciente presentaba previamente. En la especuloscopia la vagina no presentaba lesiones.



- **Pruebas complementarias:** Se comprobó bienestar fetal mediante registro cardiotocográfico. Se realizó una ecografía obstétrica en la que se objetivó una gestación única con presentación cefálica, las biometrías eran acordes a las semanas de gestación, la placenta estaba normoinserta y la cantidad de líquido amniótico era normal. Para completar el estudio se recogieron muestras de exudado de las lesiones cutáneas para determinación de PCR de Enterovirus (resultado negativo) y VVZ (resultado positivo). También se extrajo sangre para serologías de sarampión, rubeola, virus herpes simple (resultado negativo) y VVZ (IgM positivo, IgG negativo). En el hemograma destacó una leve neutrofilia (82,80%) y PCR de 3,5mg. El resto de parámetros estaban dentro de la normalidad. Se realizó una radiografía simple de tórax que no mostró hallazgos significativos.

- **Juicio clínico:** Con los resultados previos, se estableció un diagnóstico de varicela de ges-

tante a término. Se realizó un abordaje multidisciplinar junto al Servicio de Medicina Interna e Infecciosas, Pediatría y Dermatología.

- Plan: La paciente ingresó en la Unidad de Aislamiento de Alto Nivel (UAAN del Servicio de Infecciosas) para aislamiento respiratorio. Se inició tratamiento con aciclovir 10-12mg/kg/día intravenoso, equivalente a 600mg/8h. Se recomendó evitar el parto hasta pasados 5 días de la aparición de las lesiones costrosas. En caso de iniciarse el parto de forma espontánea durante la fase activa de la enfermedad, la vía de parto recomendada sería la cesárea.

- Evolución: Durante el ingreso, la paciente permaneció estable. Se realizó un control de bienestar fetal mediante la realización de un registro cardiotocográfico diario. Ante la presencia de dinámica uterina regular con modificación cervical durante la fase activa de la enfermedad, se consensuó la administración de tratamiento tocolítico con nifedipino 20 mg cada 8 horas y un ciclo de atosibán intravenoso durante 48 horas en dos ocasiones. Al undécimo día, se desencadenó el trabajo de parto con las lesiones cutáneas en fase de cicatrización, por lo que se permitió el parto por vía vaginal. Se administró analgesia epidural. Nació una recién nacida mujer sana mediante parto eutócico, con pH arterial de 7,25, Apgar 9/10 y REA tipo 0. El peso de la recién nacida fue de 2880 g (p18). La neonata ingresó en neonatología para aislamiento. El décimo tercer día ambas fueron dadas de alta sin complicaciones, la madre deseó lactancia materna y continúa con lactancia materna instaurada.

## **CONCLUSIONES**

- La incidencia de la varicela en mujeres embarazadas es baja en nuestro país debido a la alta inmunización en la población adulta, a pesar de ello su presencia en el embarazo puede tener graves consecuencias tanto para la madre como para el feto o recién nacido.

- Es importante realizar un diagnóstico precoz y buen manejo de la infección, para evitar las posibles complicaciones.

- En aquellas áreas hospitalarias con alta prevalencia de embarazadas procedentes de países tropicales o subtropicales, podría considerarse el estudio del estado inmunitario frente

al VVZ, para valorar la inmunoprofilaxis.

- En algunas ocasiones es importante realizar un abordaje multidisciplinar con otros servicios para realizar un abordaje diagnóstico y terapéutico adecuado.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. E Riley, Laura. 2021. "Varicella-zoster virus infection in pregnancy". UpToDate - Servicio de obstetricia y ginecología. Servicio de farmacia hospitalaria. Hospital Central de la Mancha Centro. 2017. "Varicela y gestación".
2. Banco de Preguntas Preevid. Actitud a tener frente a mujer embarazada y con varicela. Riesgos para ella y el feto y como evitarlos. Murciasalud, 2007.
3. Meenu Priyadarshini Nanthakumar, Akanksha Sood, Maimoona Ahmed, Janesh Gupta, Varicella Zoster in pregnancy, European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology, Volumen 258, 2021, Páginas 283-287.
4. Fauci, Braunwald, Kasper, Hauser, Longo, Jameson, Loscalzo. Harrison. Principios de medicina interna. Enfermedades infecciosas. 17 Edición. Volumen 2, 2009, Páginas 368-371.

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



**SÍNDROME HELLP CON  
EMPEORAMIENTO  
CLÍNICO Y ANALÍTICO  
TRAS EL PARTO:  
UN RETO  
DIAGNÓSTICO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
12 DE OCTUBRE**

**AUTORAS:** Paula Arias Gallego,  
Elena Marín Fernández,  
Araceli María Delgado Ojeda

## **INTRODUCCIÓN**

El síndrome HELLP es una forma grave de preeclampsia que se define por los siguientes criterios analíticos: elevación de las enzimas hepáticas (aumento por encima del doble del límite alto de la normalidad), trombocitopenia ( $< 100.000/\text{dl}$ ) y hemólisis (esquistocitos en frotis, elevación del lactato deshidrogenasa (LDH)  $> 600 \text{ UI/l}$ , aumento de la bilirrubina o disminución de la haptoglobina). El tratamiento definitivo del síndrome HELLP es la finalización de la gestación, con mejoría de los parámetros analíticos durante los primeros días de puerperio.

Presentamos el caso de una gestante de 26 semanas en la que se decide finalizar la gestación por una preeclampsia con criterios de severidad (síndrome HELLP e hipertensión arterial no controlada a pesar de tratamiento antihipertensivo intravenoso a dosis máximas). Durante el puerperio inmediato se produce un deterioro clínico y analítico con empeoramiento franco de la función renal que obliga a realizar un adecuado diagnóstico diferencial con otras entidades.

## **DESARROLLO DEL CASO CLÍNICO**

Mujer de 26 años sin antecedentes médicos de interés, gestante de 26 + 3 semanas y con un parto previo a término, que acude a urgencias por cefalea, fotopsias y epigastralgia. A su llegada se evidencian tensiones arteriales de hasta 200/116 mm Hg y se realiza ecografía abdominal observando feto único en cefálica con movimiento cardíaco positivo, peso fetal estimado de 674 g (percentil 1) y adecuada situación hemodinámica. Se solicita una analítica sanguínea en la cual se evidencia hemoconcentración (hemoglobina 15.4 g/dL), hipertransaminasemia (AST 140 U/l, ALT 124 U/l, GGT 22 U/l), hemólisis (LDH 534 U/l), proteinuria (índice proteína-creatinina en orina de 6 mg/dl), 176 000/ $\mu\text{l}$  plaquetas, 0.9 mg/dL de creatinina y coagulación dentro de la normalidad. Se inicia tratamiento antihipertensivo intravenoso (2 bolos de labetalol de 20 mg y 40 mg, y 2 bolos de hidralazina de 5 mg) y neuroprotección con sulfato de magnesio sin conseguir adecuado control tensional, con tensiones arteriales de hasta 212/138 mm Hg y observando orina hematúrica a través de la sonda vesical, por lo que se decide ingreso en reanimación para intentar optimizar el tratamiento. Se inicia perfusión continua intravenosa de labetalol a 20 ml/hora y se administran 2 ampollas de urapidilo 25 mg intravenoso, nuevo bolo de hidralazina 5 mg intravenoso y 1 comprimido de metildopa 500 mg vía oral para intentar conseguir adecuado control tensional.

Se solicita nueva analítica sanguínea en la que se observa hemoglobina de 15.6 g/dL, aumento de transaminasas y LDH (AST y ALT > 1000 U/l, LDH > 1000 UI/l), trombocitopenia (97 000 plaquetas/ $\mu$ l), creatinina estable (0.73 mg/dl), coagulación en rango y ratio sFlt1/PlGF de 820. Se solicita también un frotis en sangre periférica en el que se observa 1 esquistocito/campo. Ante la presencia de hemólisis, elevación de las enzimas hepáticas y trombocitopenia se establece el diagnóstico de síndrome HELLP. Tras dos horas en reanimación persiste la clínica neurológica y no se consigue adecuado control tensional, objetivando tensiones de 180/115 mm Hg a pesar de tratamiento con 4 antihipertensivos a dosis máximas, por lo que se decide finalizar la gestación mediante cesárea urgente. Nace una mujer de 600 gramos, Apgar 3/6/8, pH arterial 7.29 y pH venoso 7.31. Durante la cirugía se produce un sangrado en sábana procedente de ambos músculos rectos abdominales que no cede a pesar electrocoagulación con bisturí eléctrico y compresión, por lo que se decide colocar una matriz adhesiva hemostática (TachoSil®) sobre los músculos rectos del abdomen y un drenaje Jackson Pratt en cavidad abdominal. Dada la alteración en la coagulación durante la cesárea se decide realizar nueva analítica urgente durante la misma, objetivando anemia (hemoglobina de 8.8 g/dL), trombocitopenia severa (36 000 plaquetas/ $\mu$ l), aumento de LDH hasta 1900 U/l, empeoramiento de la creatinina (1.49 mg/dl) y coagulación en rango.

En las primeras 48 horas de puerperio se consigue un adecuado control tensional con 3 antihipertensivos por vía oral (labetalol, metildopa e hidralazina) y se observa mejoría del perfil hepático (descenso de AST y ALT hasta 500 U/l). Sin embargo, se observa un deterioro de la función renal con cifras de creatinina de 3.89 mg/dl y filtrado glomerular de 15 ml/min/1.73m<sup>2</sup>, asociado a hipoalbuminemia (1.9 g/dL) y LDH estable en torno a 1900 U/l. Se realiza interconsulta al Servicio de Nefrología quienes, tras estudiar el caso, sospechan que el deterioro de la función renal pueda ser debido a una microangiopatía trombótica (MAT), bien causada por una púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) o por un síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa), por lo que solicitan estudio de desregulación del complemento, niveles de ADAMTS - 13, autoanticuerpos y estudio genético para realizar un adecuado diagnóstico diferencial.

En el tercer día de puerperio se observa un mayor deterioro de la función renal (creatinina de 6.63 mg/dL y filtrado glomerular de 8 ml/min/1.73m<sup>2</sup>), valores de ADAMTS - 13 dentro

de la normalidad y descenso de los niveles séricos de C3 (66 mg/dL). Ante estos resultados se descarta la PTT como causa etiológica y ante la sospecha de estar ante un SHUa por desregulación de la vía alternativa del complemento se decide vacunar frente a microorganismos encapsulados (*N.meningitidis* y *S.pneumoniae*), iniciar profilaxis antibiótica con fenoximetilpenicilina 500/12 h durante 10 días y comenzar tratamiento específico frente al SHUa administrando una primera dosis de eculizumab. Además, se coloca un catéter venoso para comenzar con una hemodiafiltración veno-venosa continua (HDFVVC) como técnica de depuración extrarrenal para tratar el fracaso renal agudo que presenta la paciente.

En los días posteriores se objetivó una clara mejoría de la función renal retirando el dispositivo de hemodiafiltración en el séptimo día de puerperio con unos niveles de creatinina de 2.60 mg/dL (Figura 1). Asimismo, se normalizaron los niveles de LDH, enzimas hepáticas y plaquetas. Para la normalización de los niveles de hemoglobina se requirió de la transfusión de 3 concentrados de hematíes. Dada la mejoría franca de la paciente tras la primera dosis de eculizumab se decide no administrar más dosis y realizar un seguimiento exhaustivo. Finalmente, se da de alta a domicilio en el decimocuarto día de puerperio con hidralazina 50 mg/6 h vo como único tratamiento para el control de la tensión arterial.

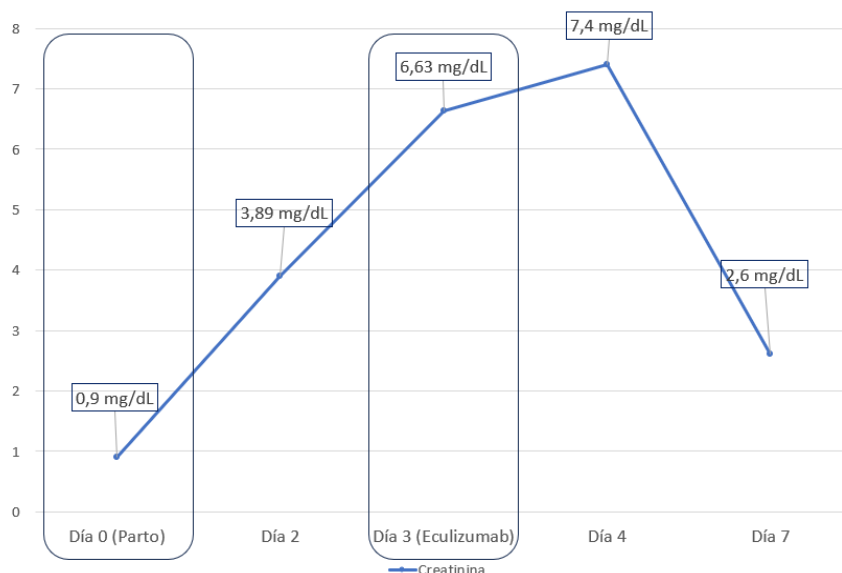


Figura 1. Evolución de las cifras de creatinina (mg/dL)

En la consulta de revisión al mes del alta de puerperio la paciente presentaba buen estado general, se encontraba asintomática y ya no precisaba tratamiento antihipertensivo para



conseguir un adecuado control tensional. Además, se informó del resultado del estudio genético realizado durante el ingreso hospitalario en el cual se observaban mutaciones predisponentes a presentar un SHUa (deleción en homocigosis de CFHR3 – CFHR1, variante de significado incierto en heterocigosis en ADAMTS13 y deleción del exón 8 del gen CFHR5).

## **DISCUSIÓN**

El SHUa es una microangiopatía trombótica ocasionada por una desregulación de la vía alternativa del complemento, por causas genéticas (mutaciones en los genes que codifican las proteínas reguladoras del complemento) o adquiridas (autoanticuerpos), que conduce al desarrollo de un daño endotelial y fenómenos de microangiopatía trombótica sistémica. Suele desarrollarse rápidamente y sus manifestaciones típicas son la hemólisis intravascular, trombocitopenia y fracaso renal agudo que puede ser normo u oligúrico.

El SHUa en gestantes puede desarrollarse durante el embarazo o el puerperio. Se piensa que los antígenos extraños de la placenta pueden provocar una hiperactivación del sistema del complemento y que el daño tisular producido durante el parto, especialmente durante la cesárea, puede actuar como desencadenante en mujeres genéticamente predispuestas. Presenta una incidencia de 1 de cada 25.000 embarazos y representa el 20 % de los casos de SHUa en mujeres. Dado que es una patología muy infrecuente y que tanto la clínica como las alteraciones analíticas son similares a otras entidades como el síndrome HELLP o el hígado graso agudo del embarazo, es muy difícil realizar un diagnóstico adecuado de inicio. Lo debemos de sospechar en toda gestante en la que se produzca un deterioro franco y rápido de la función renal tras el parto, con aumento de la creatinina y disminución del filtrado glomerular. Ante estos hallazgos debemos realizar un diagnóstico diferencial con el resto de microangiopatías trombóticas (SHU típico y PTT), síndrome HELLP e hígado graso agudo del embarazo (Tabla 1) (Figura 2).

Tabla 1. Diagnóstico diferencial entre S. de HELLP, Hígado graso agudo del embarazo, PTT y SHUa.

	<b>HELLP</b>	<b>HÍGADO GRASO</b>	<b>PTT</b>	<b>SHUa</b>
<b>Hipertensión</b>	85 %	50 %	20 - 70 %	80 - 90 %
<b>Proteinuria</b>	90 %	30 - 50 %	+ hematuria	80 - 90 %
<b>Trombocitopenia</b>	>20.000	> 50.000	< 20.000	>20.000
<b>Hemólisis</b>	50 - 100 %	15 - 20 %	100 %	100 %
<b>Anemia</b>	< 50 %	Ausente	100 %	100 %
<b>CID</b>	< 20 %	73 %	Rara	Rara
<b>Hipoglucemia</b>	Ausente	61 %	Ausente	Ausente
<b>LDH</b>	>600	Variable	>1000	>1000
<b>Hiperbilirrubinemia</b>	50 - 60 %	100 %		
<b>Insuficiencia renal</b>	50 %	90 - 100 %	30 %	100 %

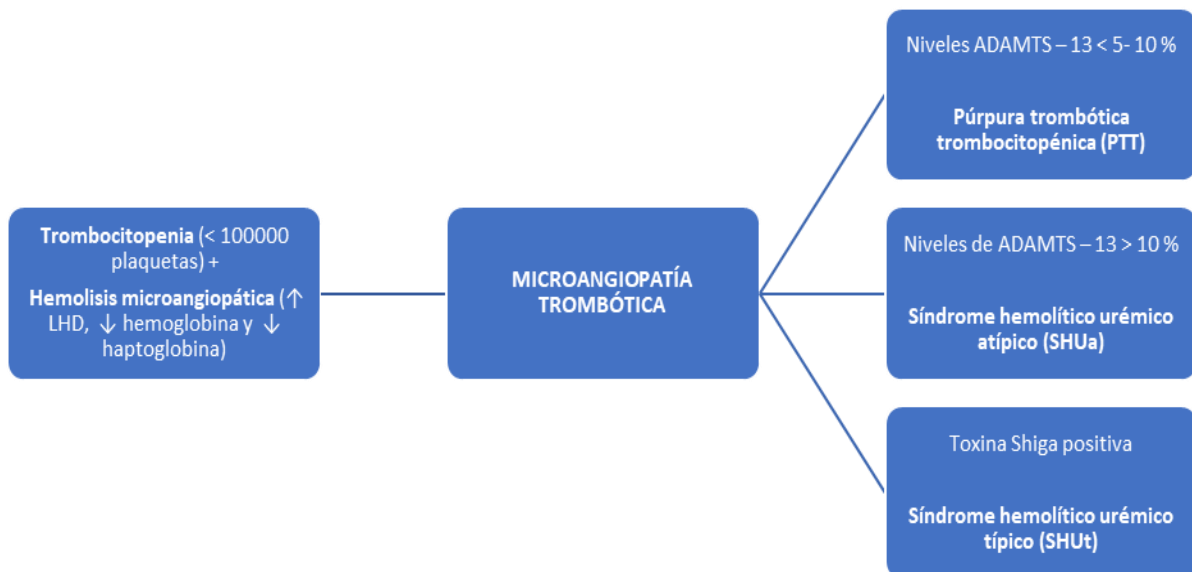


Figura 2. Algoritmo diagnóstico de las principales microangiopatías trombóticas.

La importancia de sospechar un SHUa ante un aumento brusco de la creatinina y de realizar un adecuado diagnóstico diferencial radica en la existencia de un tratamiento curativo con eculizumab, anticuerpo monoclonal humanizado que se une a la proteína C5 del complemento impidiendo así la generación del complejo de ataque a membrana, y por lo tanto, disminuyendo los fenómenos de hemólisis y trombosis. En la mayoría de los pacientes se observa una buena respuesta clínica al fármaco, disminuyendo rápidamente las cifras de creatinina y mejorando de manera significativa el pronóstico. Además, en todas las pacientes diagnosticadas de SHUa, es importante realizar un despistaje de mutaciones en los genes reguladores del complemento (CFH, MCP, etc.) ya que, según numerosos estudios, hasta el 60 % de los pacientes presentan alguna de estas mutaciones.

Finalmente, hay varias teorías que sugieren que puede haber cierta asociación entre la preeclampsia y el SHUa. Durante la gestación es habitual que haya cierta activación del sistema de complemento, lo cual no suele afectar al desarrollo fetal gracias a la expresión placentaria de proteínas reguladoras del complemento, las cuales inhiben la activación exagerada del mismo. En gestantes con preeclampsia o síndrome HELLP se produce una disminución de estas proteínas reguladoras del complemento, produciéndose una activación no controlada del mismo frente a los antígenos extraños de la placenta que estimula la secreción de formas solubles de la tirosin-quinasa 1 (sFlt-1) por parte del trofoblasto y la dismi-

nución de los niveles de factor de crecimiento endotelial y factor de crecimiento placentario (PIGF), manifestándose analíticamente como un aumento del cociente sFlt-1/PIGF y clínicamente como una disfunción placentaria (hipertensión arterial, proteinuria, síndrome HELLP, retraso de crecimiento intrauterino, etc). Mutaciones en las proteínas reguladoras del complemento han sido detectadas en pacientes con preeclampsia y SHUa, lo cual sugiere que pueda haber un nexo de unión entre ambas entidades, y que ambas puedan ser tratadas de forma efectiva con fármacos que bloqueen la vía del complemento como el eculizumab, si bien esto continúa en fase de investigación.

## **CONCLUSIONES**

El síndrome HELLP es una forma de preeclampsia grave caracterizada por hemólisis, elevación de las enzimas hepáticas y trombocitopenia en la cual es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades como el SHUa y el hígado agudo grado del embarazo, que cursan con alteraciones analíticas similares.

El SHUa se puede presentar inicialmente como un síndrome HELLP, incluyendo una elevación de los marcadores angiogénicos.

Es importante sospecharlo ante un deterioro franco de la función renal tras el parto y realizar rápidamente el diagnóstico, ya que el tratamiento con eculizumab mejora rápidamente la función renal de estas pacientes y el pronóstico a largo plazo.

## **BIBLIOGRAFÍA**

-Complement activation and regulation in preeclampsia and hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count syndrome. Burwick et al. American Journal of Obstetrics and Gynecology.

-A retrospective study of pregnancy – associated atypical hemolytic uremic syndrome. Huerta et al. Kidney international (2018) 93; 450 – 459.

-Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento en consenso. Campistol et al. Revista de la Sociedad Española de Nefrología 2015; 35 (5): 421-447.

-Guía de Trastornos Hipertensivos en la gestación. Guía de asistencia práctica actualizada en febrero de 2020. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia.

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **MALARIA CIR Y PREECLAMPSIA. UNA TORMENTA PERFECTA**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
FUNDACIÓN ALCORCÓN**

**AUTOR:** Carlos Juárez Pérez

## INTRODUCCIÓN

La malaria (o paludismo) es una enfermedad causada por el parásito *Plasmodium*, el cual es transmitido por la picadura de un mosquito femenino infectado. Sólo el **género anófeles** del mosquito es capaz de transmitir la enfermedad. Existen diferentes tipos de *Plasmodium*, entre los que se encuentran los más frecuentes:

- *P. vivax*.
- *P. falciparum*.
- *P. malariae*.
- *P. ovale*.

De todos estos, la infección adquirida por *P. falciparum* es la más grave si no es tratada a tiempo y podría tener serias complicaciones renales y cerebrales, e inclusive la muerte.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) informa que el 90% de todos los casos de malaria ocurrieron en África en 2016, seguida por el Sudeste Asiático (7%) y la Región del Mediterráneo Oriental (2%). La gran mayoría de las infecciones por malaria en África se deben a *P. falciparum*.

En áreas endémicas, la malaria durante el embarazo es más común en mujeres más jóvenes y en el primer y segundo embarazo, en comparación con embarazos posteriores. Además, la prevalencia de malaria es más alta en el primer y segundo trimestre del embarazo, y el riesgo puede no regresar inmediatamente a los niveles previos al embarazo después del parto.

Por otro lado, la malaria es la principal causa mundial de bajo peso al nacer, ya sea por parto prematuro y/o por restricción del crecimiento fetal.

Los síntomas aparecen entre 10 y 15 días posteriores a la picadura del mosquito y los más frecuentes son:

- Fiebre (aparece de forma cíclica de manera característica).
- Escalofríos.
- Cefalea.
- Malestar general.
- Mialgias.
- Vómitos.
- Tos
- Diarrea

Las mujeres embarazadas tienen una respuesta inmune reducida y pueden tener el parásito secuestrado en la placenta, lo que las hace menos propensas a eliminar la infección; por lo tanto, aumenta su riesgo de desarrollar malaria grave, la cual se caracteriza por uno o más de los siguientes criterios clínicos:

- Alteración de la conciencia.
- Coma.
- Anemia normocítica grave.

El impacto negativo de la malaria en el embarazo puede ocurrir incluso cuando las mujeres son asintomáticas y tienen resultados negativos en el frotis de sangre periférica. Los estudios han demostrado que una característica de la infección por malaria es el secuestro del parásito en la placenta con resultados periféricos bajos o indetectables.

Existen varias fases durante el embarazo basándose en la histología.

- Infección aguda o activa: los Eritrocitos infectados (EI) se acumulan en los espacios intervillosos, estos son secuestrados en la placenta, lo que interrumpe el intercambio nutricional entre la madre y el feto a través de la disminución del flujo sanguíneo placentario y la inducción de respuestas inflamatorias locales.
- Infección crónica: se acumulan células inflamatorias maternas, en particular monocitos y macrófagos que contienen el pigmento de la malaria (hemozoína).
- Infección pasada: después de que se eliminan los EI, el pigmento del parásito permanece en la fibrina intervillosa, a veces persistiendo durante meses, dependiendo de la carga del parásito y la cantidad correspondiente de pigmento.

Esta cronología es típica de las primigestas, pero no de las multiparas, que generalmente eliminan los parásitos placentarios rápidamente y no progresan más allá de la fase de infección activa.

¿Cómo afecta la malaria al desarrollo vascular placentario?

Una de las características clave del desarrollo de la malaria placentaria es la cantidad de veces que una mujer ha estado embarazada. Las mujeres primigestas muestran una menor inmunidad adquirida a la malaria y mayor susceptibilidad a la malaria placentaria, mientras que las mujeres multiparas muestran resistencia a la malaria placentaria porque la parasitemia y la inflamación se reducen. Por otro lado, las primeras etapas del embarazo tienen consecuencias más críticas que las últimas etapas.



La malaria placentaria se asocia con resultados obstétricos significativos, como el bajo peso al nacer, parto prematuro, pequeño para la edad gestacional (PEG), un aumento del doble en el riesgo de muerte fetal y anemia materna grave (Hb <7g/dL).

Se cree que este riesgo ocurre a través de una disminución del flujo sanguíneo a través de la placenta que restringe el transporte de oxígeno y nutrientes al feto.

Existe una relación directa entre la infección por malaria y el déficit de arginina y óxido nítrico (NO). La arginina, la cual se obtiene de la dieta principalmente aunque se sintetiza también en el organismo tiene un papel fundamental en la angiogénesis, el crecimiento fetal y actúa como precursor de la Óxido nítrico sintasa (NOS), dando lugar al NO, el cual facilita la implantación, la invasión endovascular del trofoblasto y regula la señalización de angiopoyetina y del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) para una vascularización placentaria suficiente. Una vez que la vascularización placentaria madura por completo, el NO actúa como vasodilatador y modifica la hemodinámica maternofetal para favorecer el crecimiento fetal óptimo.

Las deficiencias de L-arginina y NO biodisponible pueden alterar la angiogénesis placentaria y la remodelación vascular, lo que lleva a un aumento de la resistencia vascular placentaria, disfunción microvascular, insuficiencias placentarias y, en última instancia, resultados adversos en el parto, como preeclampsia, parto prematuro y restricción del crecimiento fetal.

Asimismo, la hemólisis inducida por la malaria agota aún más las reservas de arginina y la biodisponibilidad del NO mediante la liberación de hemoglobina libre, el cual disminuye las concentraciones de NO.

Además, la infección por malaria induce una activación excesiva del complemento tanto a nivel sistémico como en la interfaz materno-fetal lo que contribuye a un entorno proinflamatorio lo que se ha relacionado con varias complicaciones del embarazo, incluido el síndrome HELLP, preeclampsia, CIR, parto prematuro y pérdida recurrente del embarazo.

La preeclampsia como resultado de malaria placentaria tiene evidencia limitada. Algunos estudios demuestran una asociación significativa entre la malaria placentaria y la preeclampsia, mientras que otros no demuestran ninguna asociación. Cuando se encontró una asociación, se explicó a través del impacto negativo de la malaria en el desarrollo de la placenta y la disfunción vascular posterior. Esta disfunción vascular provoca insuficiencia placentaria que conduce a la preeclampsia.

Finalmente, se ha relacionado la presencia de malaria placentaria con afectación del neurodesarrollo fetal, como es un retraso en el desarrollo del lenguaje, deterioro de las habilidades motoras gruesas al año de vida y capacidades de procesamiento cognitivo a los 6 años.

El manejo de la gestante infectada por malaria consiste en la realización de controles para detectar y tratar anemia adecuadamente con hierro oral o intravenoso. Por otro lado, se recomienda realizar una ecografía para vigilar el crecimiento fetal al menos una vez en el tercer trimestre. Además, las mujeres con malaria durante el embarazo corren un mayor riesgo de parto prematuro y deben recibir asesoramiento adecuado.

Para realizar el correcto diagnóstico de la malaria, es conveniente realizar una correcta anamnesis, teniendo en cuenta el lugar de procedencia y el tiempo desde su llegada del lugar endémico. Debido a que la infección por *P. Falciparum* puede ser letal si se retrasa el diagnóstico, debe considerarse la malaria en todos los casos de fiebre inexplicable que comience en cualquier momento entre 7 días después de la primera exposición posible a la malaria y 3 meses (o, en raras ocasiones, más tarde) después de la última exposición posible. Esta consideración es aún más crítica porque la mujer embarazada con las infecciones por malaria tiene tres veces más probabilidades de desarrollar una enfermedad grave.

Existen varias pruebas para realizar el diagnóstico como son:

- Frotis de sangre periférica (gold standard): Si la sospecha clínica sigue siendo alta a pesar de un primer resultado negativo, se recomienda repetir un frotis de sangre cada 12 a 24 horas para un total de 3 series; si las 3 series son negativas, se puede excluir la malaria.
- Prueba de diagnóstico rápido de malaria.
- PCR.

El tratamiento consistiría principalmente en la cloroquina, que ha sido el tratamiento de elección para la malaria y es aún usado en la mayoría de los países para el tratamiento de *P. vivax*, sin embargo, el parásito *P. falciparum* ha desarrollado una muy importante resistencia a la misma, y actualmente se recomienda una terapia de combinación basada en

la Artemisinina, como tratamiento principal contra este parásito. Durante la gestación el tratamiento varía según el trimestre del embarazo.

- Durante el primer trimestre, se recomienda el tratamiento con mefloquina o sulfato de quinina y clindamicina.
- En el segundo y tercer trimestre, se recomienda una terapia combinada basada en artemisinina, arteméter-lumefantrina como tratamiento de primera línea. Dicho tratamiento podría utilizarse durante el primer trimestre si no hay otras opciones disponibles.

De estos medicamentos, la cloroquina es el más estudiado durante el embarazo. Atraviesa la placenta y puede medirse en la sangre del cordón umbilical; sin embargo, no se ha demostrado ningún efecto negativo de la cloroquina durante el embarazo. La hidroxicloroquina, la alternativa a la cloroquina, tampoco se asocia con resultados obstétricos adversos, defectos congénitos o retrasos en el desarrollo en el primer año de vida después del parto.

Si se desconoce la especie principal de malaria se recomienda realizar tratamiento con mefloquina, ya que va a prevenir la malaria en regiones donde hay resistencia a la cloroquina.

Tratamiento sin complicaciones de la malaria

Nombre generico	Régimen de dosis
cloroquina Hidroxicloroquina	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 600 mg de base (1000 mg de sal) VO como dosis inicial</li> <li>• 300 mg de base (500 mg de sal) VO a las 6, 24 y 48 horas después de la dosis inicial</li> <li>• Dosis total: 1500 mg de base (2000 mg de sal)</li> </ul> <hr/> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 620 mg de base (800 mg de sal) VO como dosis inicial</li> <li>• 310 mg de base (400 mg de sal) VO a las 6, 24 y 48 horas después de la dosis inicial</li> <li>• Dosis total: 1550 mg de base (2000 mg de sal)</li> </ul>
mefloquina	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 684 mg de base (750 mg de sal) VO como dosis inicial</li> <li>• 456 mg de base (500 mg de sal) por vía oral administrados entre 6 y 12 horas después de la dosis inicial</li> <li>• Dosis total= 1.250 mg de sal</li> </ul>
Sulfato de quinina y clindamicina	<p>Sulfato de quinina</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 542 mg de base (650 mg de sal) VO tres veces al día durante 3 o 7 días</li> <li>• <i>Para infecciones adquiridas en el sudeste asiático, tomar quinina durante 7 días. Todos los demás tardan 3 días.</i></li> </ul> <p>clindamicina</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 20 mg de base/kg/día VO divididos en dosis tres veces al día durante 7 días</li> </ul>
Arteméter-lumefantrina	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 tableta = 20 mg de arteméter y 120 mg de lumefantrina</li> <li>• 4 comprimidos = 1 dosis</li> <li>• Programa de tratamiento de 3 días con un total de 6 dosis orales</li> <li>• El paciente debe recibir la dosis inicial, seguida de la segunda dosis 8 horas después, luego 1 dosis VO BID durante los 2 días siguientes.</li> </ul>

Adaptado de las pautas de los CDC11.

## Tratamiento de malaria grave

Nombre generico	Régimen de dosis
quinidina gluconato	<ul style="list-style-type: none"><li>• Dosis de carga de 6,25 mg de base/kg (10 mg de sal/kg) IV durante 1 a 2 horas, luego 0,0125 mg de base/kg/min (0,02 mg de sal/kg/min) en infusión continua durante al menos 24 horas.</li><li>• Un régimen alternativo es una dosis de carga IV de 15 mg de base/kg (24 mg de sal/kg) infundida durante 4 horas, seguida de 7,5 mg de base/kg (12 mg de sal/kg) infundida durante 4 horas cada 8 horas, comenzando a las 8 horas. después de la dosis de carga (ver prospecto).</li><li>• Una vez que la densidad del parásito sea &lt;1% y el paciente pueda tomar medicación oral, complete el tratamiento con quinina oral, en la dosis indicada en la Tabla 5.</li><li>• Curso de Quinidina/Quinina: 7 días para el Sudeste Asiático y 3 días para el resto del mundo.</li></ul>
clindamicina	<ul style="list-style-type: none"><li>• 20 mg de base/kg/día VO divididos en dosis tres veces al día durante 7 días</li><li>• Si el paciente no puede tomar medicamentos orales, administre una dosis de carga de 10 mg de base/kg IV seguida de 5 mg de base/kg IV cada 8 horas.</li><li>• Cambie a clindamicina oral tan pronto como el paciente pueda tomar la medicación oral. Para uso intravenoso, evite la administración rápida.</li><li>• El curso de tratamiento es de 7 días.</li></ul>

Adaptado de las pautas de los CDC11.

La prevención por tanto es muy importante. Existen medidas preventivas como el uso de mosquiteras impregnadas con insecticida disminuyendo así la posibilidad de la picadura del mosquito afecto.

El uso del tratamiento preventivo intermitente durante el embarazo (IPTp) con sulfadoxina-pirimetamina (SP), es el tratamiento estándar, aunque se está viendo comprometido por la creciente resistencia a los medicamentos. La evidencia reciente indica que la IPTp puede no proteger contra el parto prematuro, especialmente en infecciones tempranas de la gestación (<24 semanas).

Actualmente, la terapia combinada con artemisinina (ACT) es el tratamiento de primera línea para la malaria en personas no embarazadas. Por motivos de seguridad, la OMS recomienda que las mujeres embarazadas reciban tratamiento con quinina y clindamicina durante el primer trimestre y con ACT en el segundo y tercer trimestre. Además, la suplementación con arginina durante el embarazo, se asocia a un aumento en el crecimiento placentario, la viabilidad fetal, el tamaño de la camada y el peso al nacer.

## DESARROLLO

Presentamos el caso de una paciente de 38 años, natural de Guinea Ecuatorial con los siguientes antecedentes.

AP: No RAMC, no enfermedades. IQ: Cesárea y 2 legrados. No hábitos tóxicos

AF: Hermana HTA, Niega HTA durante la gestación en familiares. Pareja sana.

AGO: GAV 4/2 (IVEs)/1. Citología negativa en 2023.

G1 IVE.

G2 IVE.

G3 03/08/2013. Gestación sin controlar hasta 3T. Malaria en 2T. Inducción en semana 39 por registro no tranquilizador. Cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Varón 2981gr. Lactancia artificial.

G4. 07/04/2018 Gestación con control irregular. TP 40+4 semanas. Mujer 3270gr

G5 actual

#### EXPLORACION FISICA

Peso: 65kg. Talla 169cms IMC: 22,75

Inicia control gestacional en nuestro centro en la semana 29+5, aportando control previo en su país dentro de normalidad.

En semana 30+0 inicia clínica de fiebre de hasta 38°C, dolor abdominal en hipogastrio y mal estado general desde hacía 72 horas, con diagnóstico posterior de paludismo por *P. falciparum*, sin criterios de gravedad con anemia y trombocitopenia. Recibió tratamiento con dihidroartemisina-piperaquina.

Durante dicho ingreso presentó TAs elevadas que requirieron tratamiento con metildopa 250mg c/12hrs. Se realizó ecografía al ingreso con un PFE de 1444gr (p29) con Doppler patológico por un IP medio AUt 1.81 (>p95). Se realiza VCM 45mm (1.12 MoM), sin datos de anemia fetal.

Acude de nuevo a consultas en semana 31+5. Refiere no realizar control de TAs en domicilio, pese a recomendación. En dicha consulta presenta TAs elevadas (178/101...170/92...166/92). Ese mismo día se realiza ecografía fetal obteniendo un PFE 1613gr (p9) con afectación única de IP medio AUt (p99). Ingresa de forma urgente para control de cifras tensionales con diagnóstico: PE GRAVE + RCIU st1; la AS al ingreso destaca: Hb 9g/dL. Plaquetas 379.000. LDH 341U/L. IPC 0.4. y un ratio SFlt-1/PLGF 85.6.

Se pauta al ingreso metildopa + sulfato de Mg con sondaje vesical y control de peso. Durante el ingreso presenta RCTG con FCFB en torno a 130-140lpm con buena variabilidad, ascensos, sin deceleraciones y DU ausente. Finalmente dada de alta en semana 32+6 con tratamiento de nifedipino 30mg/12hrs y alfa metildopa 250mg/12hrs.

Previo al alta se realiza ecografía con un PFE de 1706gr (p1), con doppler IPm AUt 1.64 (p99). IP ACM 1.22 (p2). ICP 0.917 (p1).

Durante el ingreso se diagnostica de Strongyloides positivo, el cual se trató al finalizar la gestación para evitar el uso de ivermectina.

Acude a control en semana 33+3 donde presenta un RCTG con buena variabilidad FCFB a 140lpm sin deceleraciones y TAs dentro de la normalidad

A3T: Hb 10.4g/dL. Plaquetas 226.000 Coagulación y BQ normales. EGB negativo

Ecografía en semana 33+3 con un PFE 1945gr (p7). Doppler : IP AUt medio 1.385 (p99), IP AU 1.38 (p92), IP ACM 1.61 (p23), ICP 1.67 (p2), VPS ACM 56 (1.18 MoM), sin datos de anemia fetal.

Se programa inducción en semana 34 consiguiendo parto eutócico, nace RNV varón de 1780 gr (p1). APGAR 9/10. pH 7.26/7.33.

## **CONCLUSIONES**

La malaria o paludismo es una infección poco frecuente en nuestro medio, aunque grave durante la gestación, que presenta numerosas complicaciones obstétricas y postnatales, por lo que se debe prestar especial atención a aquellas pacientes procedentes de lugares endémicos y realizar una anamnesis exhaustiva de cara a planificar un correcto seguimiento de la gestación.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Fried M, Duffy PE. Malaria during Pregnancy. Cold Spring Harb Perspect Med. 2017 Jun 1;7(6):a025551. doi: 10.1101/cshperspect.a025551. PMID: 28213434; PMCID: PMC5453384.

2. Ngai M, Weckman AM, Erice C, McDonald CR, Cahill LS, Sled JG, Kain KC. Malaria in Pregnancy and Adverse Birth Outcomes: New Mechanisms and Therapeutic Opportunities. *Trends Parasitol.* 2020 Feb;36(2):127-137. doi: 10.1016/j.pt.2019.12.005. Epub 2019 Dec 18. PMID: 31864896.
3. Zakama AK, Gaw SL. Malaria in Pregnancy: What the Obstetric Provider in Nonendemic Areas Needs to Know. *Obstet Gynecol Surv.* 2019 Sep;74(9):546-556. doi: 10.1097/OGX.0000000000000704. PMID: 31830300; PMCID: PMC7560991.
4. Rogerson SJ, Unger HW. Pregnancy and malaria: the perfect storm. *Curr Opin Infect Dis.* 2022 Oct 1;35(5):410-416. doi: 10.1097/QCO.0000000000000859. Epub 2022 Jul 22. PMID: 35916532.
5. Borstnar CR, Cardellach F, editores. Farreras Rozman. *Medicina Interna.* 19a ed. Elsevier; 2020.
6. Sánchez KE, Spencer LM. Pregnancy-associated malaria: Effects of cytokine and chemokine expression. *Travel Med Infect Dis.* 2022 May-Jun;47:102282. doi: 10.1016/j.tmaid.2022.102282. Epub 2022 Mar 18. PMID: 3531434

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# Adenocarcinoma in situ cervical y gestación

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
DE FUENLABRADA**

**AUTORAS:** Victoria Ortiz Saman,

Marina Santos González



## **INTRODUCCIÓN**

El adenocarcinoma in situ de cuello uterino es un precursor premaligno del adenocarcinoma cervical, el intervalo habitual entre el diagnóstico clínico y la invasión temprana es de al menos cinco años, lo que permite una amplia oportunidad para la detección y la intervención oportuna.

En España según la sociedad española de oncología médica, para 2022 el cáncer de cuello uterino representaba el 3,4% de todos los cánceres.

En la población gestante se aplicarán los criterios generales del cribado de cáncer de cuello uterino según grupo de edad ya sea con citología o prueba VPH. En caso de que no se haya realizado un cribado regular, es preciso realizarlo durante la gestación, preferiblemente durante el primer trimestre.

Las lesiones cervicales neoplásicas en las primeras etapas del embarazo pueden confundirse con la decidualización cervical benigna. La gestación también impone dificultades al momento de valorar adecuadamente una prueba de imagen lo que puede conllevar a errores en su interpretación. En caso de diagnóstico de lesiones precursoras o de cáncer, el objetivo es un plan terapéutico seguro para la mujer, sin morbilidad asociada sobre el feto.

Presentamos un caso clínico de una gestante no cumplidora de cribado con diagnóstico de adenocarcinoma in situ de cérvix y las dificultades diagnósticas que se produjeron debido a la gestación.

## **DESARROLLO**

Paciente de 35 años, natural de Honduras, gestante de 25 semanas con hallazgo en citología de HSIL (CIN III), VPH AR serotipo 16 positivo, proteína p16/Ki-67 positivo.

Antecedentes personales: G3P2, no cumplidora de cribado, no realización de citologías previas a la actual, no vacunada de VPH, no uso de preservativo, pareja estable.

La paciente se encontraba asintomática, no presentaba coitorragia, ni spotting ni dolor.

Exploración física: genitales externos normales, cérvix de multípara, blando, sin lesiones macroscópicas, no sangrante.

Tacto vaginal: cérvix blando, sin lesiones palpables, parametrios libres y elásticos. No adenopatías. Ecografía transvaginal normal.

Colposcopia: vulvoscopia y vaginoscopia normal. No lesiones macroscópicas en exocérvix. Zona irregular acético-densa sobreelevada en labio anterior de cérvix a las 11h que se biopsia con el siguiente resultado: "mucosa endocervical con adenocarcinoma de tipo habitual con áreas sospechosas de probable infiltración".

Ante dicho hallazgo se solicitó RM de estadiaje, con los siguientes hallazgos: lesión mal definida de unos 4 cm que afectaba al labio anterior derecho del cérvix con espículas hacia ambos parametrios lo que sugiere invasión parametrial (estadio IIB).

Ante discordancia clínica, anatomopatológica y radiológica se decidió repetir biopsia para valorar tratamiento adecuado. En la nueva biopsia se visualizó lesión de alto grado, pero no se confirmó adenocarcinoma. Tras nuevo hallazgo se decidió actitud expectante y finalizar gestación mediante cesárea en la semana 36. Cuatro semanas postparto se realizó conización diagnóstica, obteniendo como resultado: Neoplasia intraepitelial cervical/CIN III con extensión glandular y mucosa endocervical con focos de adenocarcinoma in situ. Ante deseo genésico cumplido se decide realizar Histerectomía total y salpinguectomía vía laparoscópica.

La evaluación colposcópica del cuello uterino durante el embarazo supone dificultad por los cambios fisiológicos que ocurren en esta etapa. El aumento de la vascularización del cuello uterino durante la gestación exagera la forma en la que el epitelio reacciona con el ácido acético, lo que puede imitar una lesión displásica. Las lesiones cervicales neoplásicas en las primeras etapas del embarazo pueden confundirse con la decidualización cervical benigna. La gestación también impone dificultades al momento de valorar adecuadamente una prueba de imagen lo que puede conllevar a errores en su interpretación dando falsos positivos.

En cuanto a las manifestaciones clínicas estas pueden ser muy variadas y confundirse en algunos casos con síntomas propios de la gestación, lo que podría retrasar el diagnóstico.

Los síntomas van a depender del estadio clínico y el tamaño de la lesión, puede presentarse sangrado vaginal, dolor pélvico, anemia crónica, sensación de peso o bulto en genitales. Al examen físico se puede observar o palpar una lesión cervical macroscópica en cualquier edad gestacional. La capacidad de detectar neoplasia temprana mediante el examen físico puede verse limitada por los cambios cervicales normales asociados al embarazo.

Hay ciertas recomendaciones que debemos tener en cuenta al momento de realizar la valoración colposcópica:

- Lesiones sospechosas de alto grado CIN 2, CIN 3 o sospecha de cáncer hay que realizar biopsias.
- Lesiones sospechosas bajo grado CIN 1, seguimiento. Realizar evaluaciones citológicas y colposcópicas adicionales tras el parto, pasadas 4 semanas postparto.
- Si la biopsia revela CIN 2 o CIN 3 y no se sospecha enfermedad invasiva, se puede repetir la evaluación colposcópica cada 12 semanas durante el embarazo, o posponerla hasta después de 4 semanas postparto.
- Evaluación de la zona de transformación: idealmente valorarla hacia la semana 20 de gestación porque la zona de transformación puede haber migrado hacia el exocérvix lo que permitirá una mejor valoración.
- Biopsias cervicales: las biopsias cervicales se pueden realizar durante el embarazo sin un riesgo significativamente mayor de sangrado excesivo.

La conización diagnóstica en lesiones pre invasivas se debe diferir hasta 4-6 semanas postparto ya que el riesgo de progresión a carcinoma invasivo durante la gestación es muy bajo. El tratamiento va a depender del estadio de la enfermedad y de la edad gestacional. El parto espontáneo podría tener un impacto pronóstico negativo en pacientes con cáncer de cérvix, por tanto, la modalidad de parto recomendada es la cesárea.

## **CONCLUSIONES**

Entre el 1 y 3% de las mujeres con diagnóstico de cáncer de cuello uterino están embara-

zadas o en el postparto en el momento del diagnóstico. El cáncer de cuello uterino es la neoplasia ginecológica más frecuente en la gestante seguida del cáncer de mama.

En España el cáncer de cérvix es la 15ª neoplasia más frecuente en mujeres con 1957 nuevos casos en 2020, aproximadamente con una incidencia de 5.3 casos/100.000 mujeres / año y una mortalidad de 1.5 casos/100.000 mujeres / año.

Gracias al cribado oportuno, la mayoría de las pacientes son diagnosticadas en una etapa temprana de la enfermedad, permitiendo un tratamiento precoz, lo que mejora su pronóstico.

La exploración física cobra importancia para el diagnóstico y estadiaje en el caso de las gestantes por la limitación que existe con las pruebas diagnósticas. A su vez la escasa experiencia en la valoración colposcópica de la gestante dificulta más su diagnóstico.

No hay datos de grandes ensayos aleatorios en los que basar las recomendaciones para la atención de pacientes embarazadas con cáncer de cuello uterino, por lo tanto, el tratamiento debe ser individualizado y basado en la etapa del cáncer, edad gestacional, deseo de la mujer de continuar con el embarazo y los riesgos de modificar o retrasar la terapia durante el embarazo.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Oncoguía cáncer de cérvix SEGO 2018
2. Amen Karam, MD. Cervical cancer in pregnancy. UpToDate. Jul 27, 2023
3. Nguyen C. Management of stage I cervical cancer in pregnancy. *Obstet. Gynecol Surv* 2000; 55: 633
4. Nguyen C, Montz FJ, Bristow RE. Management of stage I cervical cancer in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv* 2000; 55:633.
5. Creasman WT. Cancer and pregnancy. *Ann N Y Acad Sci* 2001; 943:281.

6. Smith LH, Dalrymple JL, Leiserowitz GS, et al. Obstetrical deliveries associated with maternal malignancy in California, 1992 through 1997. *Am J Obstet Gynecol* 2001; 184:1504.
7. Smith LH, Danielsen B, Allen ME, Cress R. Cancer associated with obstetric delivery: results of linkage with the California cancer registry. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 189:1128.
8. Demeter A, Sziller I, Csapó Z, et al. Outcome of pregnancies after cold-knife conization of the uterine cervix during pregnancy. *Eur J Gynaecol Oncol* 2002; 23:207.
9. Cáncer de cérvix - SEOM: Sociedad Española de Oncología Médica © 2019 [Internet]. Seom.org. 2023. Disponible en: <https://seom.org/info-sobre-el-cancer/cervix?showall=1&showall=1>
10. PREVENCIÓN SECUNDARIA DEL CANCER DE CUELLO DEL ÚTERO, 2022. CONDUCTA CLÍNICA ANTE RESULTADOS ANORMALES DE LAS PRUEBAS DE CRIBADO [Internet]. Aepcc.org. Disponible en: <https://www.aepcc.org/wp-content/uploads/2022/11/Guia-Prevencion-cancer-cervix-2022.pdf>

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



**Más allá de la imagen:  
Diagnóstico  
diferencial entre  
gestación  
heterotópica y  
artefactos de imagen  
especular**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
DE GETAFE**

**AUTORAS:** Blanca Sendra Ramos,  
Ana Belén López Martín

## **INTRODUCCIÓN**

La gestación heterotópica es aquella en la que ocurre simultáneamente una gestación intrauterina y una ectópica. Se trata de una entidad potencialmente mortal por lo que requiere un diagnóstico y tratamiento inmediato y preciso.

Al igual que ocurre en las gestaciones ectópicas, el embarazo extrauterino puede estar en cualquier parte de la cavidad abdominal, siendo las trompas de Falopio la ubicación más frecuente.

La incidencia de gestación heterotópica es de uno de cada treinta mil embarazos, sin embargo, esta cifra se eleva hasta uno de cada cien cuando se trata de gestaciones logradas a través de técnicas de reproducción asistida. Más allá de las TRA, los factores de riesgo para el desarrollo de un embarazo heterotópico incluyen antecedentes familiares, endometriosis, enfermedad tubárica o antecedentes de inflamación pélvica.

El dolor abdominal es el síntoma más frecuente, pero hasta el 24% pueden ser asintomáticas; el sangrado vaginal y el shock hemorrágico también son presentaciones frecuentes.

En el uso de la ecografía pueden aparecer artefactos creados por imágenes especulares que conducen a alterar drásticamente la toma de decisiones médicas al interferir con la interpretación de las pruebas. Este fenómeno rara vez se observa al realizar ecografías en el ámbito de la obstetricia, por lo que si no se conoce puede llevar a un falso diagnóstico como el de gestación heterotópica.

## **CASO CLÍNICO**

Acude a la urgencia una mujer de 37 años por dolor abdominal localizado en hipogastrio de dos días de evolución que no cede con la toma de paracetamol. No presenta sangrado vaginal, ni fiebre ni otra sintomatología de interés. La paciente cree que su última menstruación fue hace cuatro semanas. Ha tenido cuatro embarazos, con tres partos eutócicos y un aborto espontáneo. Como antecedentes presenta un mioma uterino. Es de origen marroquí y tiene importante barrera idiomática.

La paciente presenta buen estado general y las constantes dentro de la normalidad.

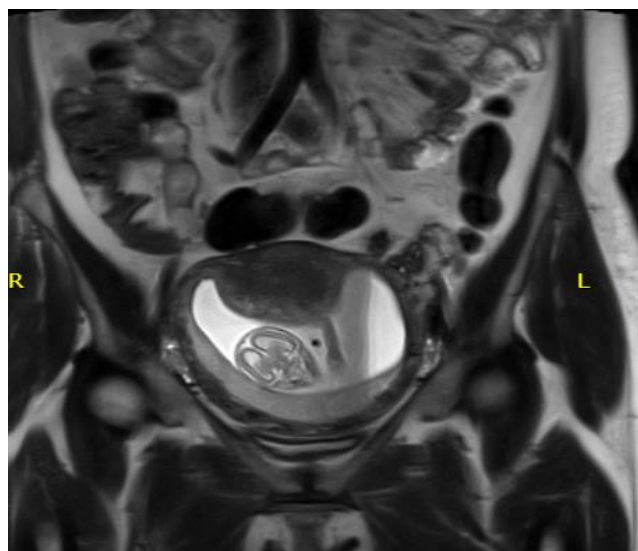
A la exploración ginecológica no presenta restos hemáticos en vagina, tiene cérvix de múltipara de buen aspecto. No dolor a la movilización cervical ni leucorrea patológica ni se pal-

pan masas anexiales. Abdomen levemente doloroso a la palpación profunda en flanco izquierdo.

Se realiza  $\beta$ HCG en orina con resultado positivo. Al realizar la ecografía transvaginal se visualiza gestación intracavitaria con feto único, CRL de 81mm, acorde a 14+1 semanas. En la imagen ecográfica se aprecia otra gestación extrauterina, retrouterina, en Douglas que se visualiza con dificultad, no se consigue medir CRL de gestación ectópica, pero se visualiza feto con movimientos fetales positivos y LCF positivo. La ecografía se repite en otro ecógrafo de mejor resolución donde se visualiza la misma imagen. Esto nos llevó a pensar que nos encontrábamos ante una gestación heterotópica.

Solicitamos analítica preoperatoria y al no poder visualizar adecuadamente la gestación ectópica se solicitó una RMN. La bioquímica, el hemograma y la coagulación de nuestra paciente estaban en rangos de normalidad.

Para nuestra sorpresa, en la resonancia magnética se visualiza únicamente una gestación intrauterina.



En este caso se debe realizar un diagnóstico diferencial entre gestación heterotópica e imagen especular.

Repetimos la ecografía a la paciente y se vio que dependiendo de la posición de la sonda y del volumen de orina en vejiga se apreciaba o no la imagen especular comentada.

Creemos que la imagen especular se debió principalmente a gran distensión de la vejiga de la paciente. Cuando la vejiga está distendida, el útero es empujado hacia el abdomen y pasa a encontrarse a lo largo del músculo psoas que actúa como una superficie reflectante provocando la imagen en espejo. Los cambios de orientación del transductor o el posicionamiento de la paciente hacen que se resuelva el artefacto.



Finalmente, gracias al manejo expectante, solicitando previamente una prueba radiológica complementaria, pudo diagnosticarse una gestación normolocalizada y no se realizó una indicación quirúrgica de entrada, que habría resultado en un falso positivo, con las posibles consecuencias de la misma.

El seguimiento de la paciente fue en consulta de alto riesgo debido al posterior descubrimiento de anticuerpos anti Ro positivos con el siguiente diagnóstico de lupus eritematoso sistémico.

## **DIAGNÓSTICO**

El diagnóstico de la gestación heterotópica se basa en los hallazgos ecográficos. La presencia de un embarazo intrauterino plantea dificultades de interpretación y retrasa el diagnóstico, especialmente en los embarazos más tempranos, cuando el embarazo ovárico podría confundirse con un cuerpo lúteo, de ahí la importancia de examinar sistemáticamente los anexos durante la ecografía del primer trimestre. Además, mediante la ecografía podemos precisar la vitalidad del embarazo intrauterino y localización del ectópico.

El nivel de  $\beta$ HCG, a diferencia de lo que ocurre en la gestación ectópica, no ayuda al diagnóstico dado que el nivel de hormona refleja la presencia del embarazo intrauterino y por lo tanto asociado a la edad gestacional.

Como ocurrió en nuestro caso de referencia, la imagen especular se da cuando aparecen dos imágenes idénticas a ambos lados de un reflector por interpretación errónea de los ecos, pero no corresponden a la anatomía real del paciente. El haz de ultrasonidos atraviesa una superficie altamente reflectante como la vejiga e incide sobre ella con determinada angulación lo que provoca que parte de los ultrasonidos se reflejen hacia delante y parte hacia atrás produciendo imágenes en espejo.

## **TRATAMIENTO**

En cuanto a las opciones de tratamiento de la gestación heterotópica, se incluyen varios métodos diferentes, desde la observación hasta la cirugía, y deben elegirse individualizando según la situación clínica.

En caso de inestabilidad hemodinámica, con signos de rotura de la gestación ectópica, se

recomienda una intervención quirúrgica inmediata, preferentemente mediante laparoscopia, que se centra en interrumpir el embarazo ectópico minimizando al mismo tiempo el daño a la madre y al feto intrauterino. Además, se pretende preservar la fertilidad de la paciente y evitar la recurrencia. El procedimiento a realizar sería principalmente salpingectomía, salpingotomía u ooforectomía. La laparotomía se indica especialmente en casos de inestabilidad hemodinámica grave o hemoperitoneo grande.

Para pacientes asintomáticas o hemodinámicamente estables, se puede llevar a cabo un manejo expectante.

Si se diagnostica y trata a tiempo, el embarazo heterotópico tiene resultados favorables para el embarazo intrauterino y para la mujer con una tasa de pérdida de gestación intrauterina alrededor del 35%.

## CONCLUSIONES

A través de este caso, visibilizamos la importancia de la anamnesis, exploración y el examen físico para conocer los factores de riesgo asociados al embarazo heterotópico, para realizar el diagnóstico lo más rápido posible.

Cabe destacar el importante papel de la ecografía durante el primer trimestre de gestación que debe incluir un exhaustivo examen de los anejos, aunque se visualice saco gestacional intrauterino.

Los artefactos creados por las imágenes especulares pueden alterar drástica y erróneamente la toma de decisiones médicas al interferir con la interpretación de las imágenes. La falta de conocimiento puede conducir a un diagnóstico falso de embarazo heterotópico por lo que los ginecólogos deben ser conscientes de este artefacto de imagen especular para evitar un diagnóstico falso de embarazo heterotópico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Radhika Malhotra, MD, Robert M. Bramante, MD, Marek Radomski, DO, and Mathew Nelson, DO: Mirror Image Artifact Mimicking Heterotopic Pregnancy on Transvaginal Ultrasound: Case Series. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4162736/>.
2. Btissam Ouafidi, Hamza Kiram, Hicham Benaguida, Amine Lamrissi, Karima Fichtali, and Said Bouhya: Diagnosis and management of a spontaneous heterotopic

- pregnancy: Rare case report. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8274282/>.
3. Rimsha Ahmed, Dejan Samardzic, Michael A Santos, Anna Mesina, Jaimie Maines: Just a mirage: heterotopic intrauterine and twin ectopic pregnancy mimicked by mirror imaging on ultrasound. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28491202/>.
  4. Miglė Černiauskaitė, Brigita Vaigauskaitė, Diana Ramašauskaitė, Mindaugas Šilkūnas: Spontaneous Heterotopic Pregnancy: Case Report and Literature Review. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32707853/>.
  5. Jordan Russell, Kimiko Paterson, Stephanie Cooper: Apparent Heterotopic Pregnancy Created by Mirror Image Artifact. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28456435/>.



# **Preeclampsia, ¿y ahora qué?**

**HOSPITAL CENTRAL  
DE LA DEFENSA GÓMEZ ULLA**

**AUTORAS:** María Sacristán Martín  
de Valmaseda, Isabel Gutiérrez Navalón,  
M<sup>a</sup> Ángeles Oyonarte Romero,  
Celia Torres Morcillo

## INTRODUCCIÓN

Según la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia, la preeclampsia se define como "una hipertensión que aparece después de las 20 semanas de gestación y se acompaña de proteinuria." Siendo casos excepcionales aquellos en los que la patología aparece con anterioridad a las 20 semanas.<sup>1</sup>

Dentro de la evaluación de la severidad, se considera preeclampsia severa cuando la tensión arterial sistólica es  $\geq 160$  mmHg y/o la tensión arterial diastólica  $\geq 110$  mmHg, y se asocia con proteinuria. También se considera severa en los casos en los que una hipertensión se asocia a proteinuria severa ( $\geq 2$  gramos en orina de 24 horas) o si asocia algún signo o síntoma de afectación multiorgánica. Además, la preeclampsia puede evolucionar a eclampsia, apareciendo convulsiones tipo gran mal, que no son atribuibles a otras etiologías alternativas.<sup>1</sup>

En cuanto a la epidemiología, la preeclampsia constituye el 10% de todos los trastornos hipertensivos que suceden durante la gestación, afectando al 3% de las gestaciones a nivel mundial. Además, constituye una importante causa de morbimortalidad materna y fetal, en parte determinado por el aumento de casos de crecimiento intrauterino retardado y finalización pretérmino que conlleva.<sup>3</sup>

<b>Tabla 1. Criterios diagnósticos de preeclampsia severa</b> (Se considerará grave si uno o más de los siguientes criterios se encuentra presente)
<ul style="list-style-type: none"><li>• TA sistólica <math>\geq 160</math> mmHg y/o TA diastólica <math>\geq 110</math> mmHg en dos determinaciones separadas 6 horas, estando la paciente en reposo en cama.</li><li>• Proteinuria <math>\geq 2</math> gramos en orina de 24 horas.</li><li>• Oliguria <math>\leq 500</math> ml en 24 horas.</li><li>• Creatinina sérica <math>&gt;1,2</math> mg/dl.</li><li>• Alteraciones cerebrales o visuales (hiperreflexia con clonus, cefalea severa, escotomas, visión borrosa, amaurosis).</li><li>• Edema de pulmón o cianosis.</li><li>• Dolor epigástrico o en hipocondrio derecho.</li><li>• Alteración de las pruebas funcionales hepáticas.</li><li>• Alteraciones hematológicas: trombocitopenia (<math>&lt;100.000</math> mm<sup>3</sup>), CID, hemólisis.</li><li>• Afectación placentaria con manifestaciones fetales (CIR)</li></ul>

Tabla 1: De asistencia actualizada en GP. Trastornos hipertensivos del embarazo [Internet]. *Sego.es*. [citado el 1 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://sego.es/documentos/gap/61-Trastornos-Hipertensivos-del-Embarazo1.pdf>

Respecto a su fisiopatología, no es muy bien conocida. Sin embargo, con el paso de los años cada vez es más asumida la "teoría angiogénica". Según esta teoría, la invasión superficial

del trofoblasto genera una placentación anómala que, junto a determinados factores genéticos y ambientales, desencadena una situación de hipoxia placentaria. Este estado ocasional un desbalance entre factores angiogénicos (PlGF, VEGF) y antiangiogénicos (sFlt-1), pudiendo ocasionar finalmente una disfunción endotelial.<sup>2</sup>

A pesar de desconocer con exactitud el mecanismo por el cual se desencadena, se han descrito factores de riesgo que aumentan la probabilidad de desarrollar una preeclampsia durante la gestación. Esto ha permitido que, desde hace unos años, la combinación de la historia materna, tensión arterial materna, IPmAUt, PAPP-A y PlGF, nos permita obtener en la consulta del primer trimestre el riesgo que una determinada gestante presenta para el desarrollo de esta patología.

La posibilidad de cribar qué pacientes presentan un alto riesgo de preeclampsia, junto a la posibilidad de prevenirla, reflejada en la publicación del estudio ASPRE, ha permitido establecer con nivel de evidencia alto y grado de recomendación fuerte, el uso de AAS 150mg/día desde antes de la semana 16 hasta semana 36, reduciendo la incidencia de preeclampsia pretérmino hasta en un 62%.<sup>3</sup>

<b>Tabla 2. Factores de riesgo de preeclampsia</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Nuliparidad</li><li>• Obesidad</li><li>• Antecedentes familiares de preeclampsia-eclampsia</li><li>• Preeclampsia en una gestación previa</li><li>• Hipertensión crónica</li><li>• Enfermedad renal crónica</li><li>• Diabetes mellitus pregestacional</li><li>• Gestación múltiple</li><li>• Presencia de trombofilias</li></ul>

*Tabla 2. De asistencia actualizada en GP. Trastornos hipertensivos del embarazo [Internet]. Segoes. [citado el 1 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://sego.es/documentos/gap/61-Trastornos-Hipertensivos-del-Embarazo1.pdf>*

Respecto al síndrome de HELLP, constituye una forma grave de preeclampsia que debuta con anemia hemolítica, elevación de enzimas hepáticas y plaquetopenia. Su fisiopatología tampoco está bien definida, considerando algunos autores que es una forma grave de preeclampsia, mientras que otros consideran que es consecuencia de un fallo de implantación, compartiendo origen etiológico con la preeclampsia, pero no derivación de la misma.

En cualquier caso, el manejo cuando se presenta esta entidad es la finalización de la gestación mediante cesárea electiva, ya que se resuelve tras el parto.<sup>1,2.</sup>

Sin embargo, hay casos en los que, tras el parto, los signos y síntomas de microangiopatía trombótica persisten más allá de las 24-48h, momento en el cual debemos pensar en el síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) desenmascarado por el embarazo, el cual se da en el 79% de los casos en el postparto.<sup>4.</sup> Esta entidad, constituye aproximadamente el 7% de todos los SHUa y el 20% aproximadamente de los SHUa que afectan a mujeres.<sup>5.</sup>

Junto a esta entidad existe la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT), una microangiopatía muy poco frecuente que se ha relacionado con la disminución de actividad de ADAMST1. Esta etiología está caracterizada por trombopenia severa (<20000 plaquetas), dolor abdominal con náuseas y vómitos, sangrado gastrointestinal, epistaxis, petequias, alteraciones SNC (cefalea, alter visuales, afasia) y coluria.

El diagnóstico diferencial entre estas entidades es complicado:

	Preeclampsia	HELLP	SHUa	PTT
HTA	↑↑↑	↑↑	↑↑↑	↑
Proteinuria	↑↑	↑	↑↑↑	↑↑↑ + hematuria
IRA (Cr)	↑	↑	↑↑↑	↑↑↑
Anemia Hemolítica	+/-	++	+++	+++
Trombopenia	↓	↓↓	↓↓	↓↓↓ (< 20000)
Hipertransaminasemia	↑/N	↑↑	↑/N	↑/N
SNC	↑	-	↑	↑↑↑
Parto	Mejora	Mejora	No mejora	No mejora

## DESARROLLO

**Motivo de consulta:** paciente mujer de 26 años, embarazada de 26+4 semanas, que acude a servicio de Urgencias de Obstetricia y Ginecología por un cuadro de TA en domicilio, epigastralgia, cefalea y visión borrosa. Percibe los movimientos fetales con normalidad. El embarazo lo esta controlando en el HU de Getafe y no aporta informe, aunque refiere que todos los controles han sido normales. Refiere cifras tensionales límites, con toma diaria de control en domicilio, pero no tan elevadas como las del día de hoy.

**Anamnesis:** Como antecedente personal refiere migrañas con aura, no presenta alergias medicamentosas conocidas, ha tenido un embarazo anterior que finalizó en parto, un aborto espontáneo y el embarazo actual (G3A1P1). Pero no presenta antecedentes de preeclampsia gestacional.

### Exploración física:

- Paciente con regular estado general, bien hidratada y normocoloreada.
- TA: 199/115mmHg
- Abdomen: Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación de epigastrio, no signos de irritación peritoneal, no masas, no megalias. Altura uterina acorde a edad gestacional.
- MMII: No edema en miembros inferiores. Pulsos distales conservados.

### Pruebas complementarias:

- Resumen de analítica: Hb: 15,6 g/dL; plaquetas: 174.00  $10^3/\mu\text{l}$ ; coagulación normal (leve elevación aislada de TTPA); creatinina: 0,9mg/dL; AST: 140 U/L; ALT: 124 U/L; GGT: 22 U/L; LDH: 534 U/L; proteínas en orina: 500mg/dL; creatinina en orina: 73mg/dL, cociente proteína/creatinina: 6.

- Ecografía transabdominal: feto único, latido cardiaco y movimientos espontáneos positivos, podálica. Placenta normoinsera en cara posterior. Líquido amniótico normal. PFE:



716g (p1 Clinic).

- RCTG: frecuencia cardiaca fetal de 140 lpm, con presencia de ascensos, buena variabilidad, no deceleraciones. No se registra dinámica uterina.

**Juicio clínico:** Preeclampsia grave

**Plan:** Durante la estancia en urgencias de administra neuroprotección fetal con sulfato de magnesio 4g I.V. como dosis inicial, seguido de 1mg/h de mantenimiento, y la primera dosis de maduración pulmonar con 12 mg i.m. de betametasona. También se estableció una pauta de labetalol en bolos de 20mg - 40 mg cada 20 minutos. Además, se administró un bolo único de hidralazina 5mg i.v.

Por último, se solicitó con carácter urgente el traslado de la paciente a un hospital de tercer nivel, siendo admitida en este caso en el H.U. 12 de Octubre.

**Evolución:** A su llegada a H.U. 12 de Octubre la paciente presentaba cifras tensionales de 200/116mmHg, cefalea, visión borrosa, trombopenia (plaquetas:  $97.00 \cdot 10^3/\mu\text{l}$ ) y enzimas hepáticas marcadoras de citolisis  $>1000 \text{ U/L}$ . Tras valoración de la paciente, se le realizó una cesárea urgente.

Tras la cesárea la paciente sufre una anemización hasta alcanzar cifras de hemoglobina de 5,5 mg/dL, exacerbación de la trombopenia:  $36.00 \cdot 10^3/\mu\text{l}$  y LDH de 1900 U/L. Además, inicia un fracaso renal agudo oligúrico, con presencia de esquistocitos en fondo de ojo.

Ante la sospecha de que la paciente esta desarrollando un síndrome hemolítico urémico atípico del embarazo se inicia tratamiento con eculizumab. El deterioro de la función renal progresa hasta alcanzar una creatinina de 7,4 mg/dL y se decide la canalización de catéter para el inicio de hemodiafiltración venovenosa continua (HDFVVC).

Transcurridas 48 horas tras la administración de eculizumab, la paciente presenta aumento en el ritmo de diuresis, objetivándose mejoría en los niveles de creatinina a partir del 7 día

tras el tratamiento. Además, presentó también una mejora paralela en los parámetros de anemia hemolítica y un aumento del número de plaquetas a partir del tercer día.

La paciente no requirió más dosis de eculizumab (dosis única el segundo día tras ingreso) y recibió profilaxis antibiótica con penilevel durante su ingreso.

El estudio de autoinmunidad, que incluyó cardiolipina, resultó negativo.

Tras el alta, se realiza seguimiento por nefrología, objetivándose en la analítica a los 18 días postparto una mejora significativa de los parámetros: Hb: 9,6 g/dL (hemoglobina previa de 7,9g/dL), ausencia de trombopenia, LDH: 300 U/L; frotis sin esquistocitos y haptoglobulina normal.

El estudio genético y funcional del complemento objetivó un descenso de los niveles séricos de C3 (66 mg/dL), con niveles de C4 en el límite bajo de la normalidad. Niveles de C5b-9 séricos levemente elevados, 368mg/dL, siendo el límite superior 210mg/dL (la muestra se obtuvo bajo tratamiento con eculizumab). Delección en homocigosis de CFHR3-CFHR1. VSI en heterocigosis en ADAMTS13, asociado a herencia autosómica recesiva. Delección del exón 8 del CFHR5. Ausencia de polimorfismos de riesgo para síndrome hemolítico urémico en MCP y CFH.

Tras los 4 días postparto, la paciente acude a revisión refiriendo encontrarse asintomática. No presenta fiebre ni datos de infección. Tampoco muestra edemas en miembros inferiores. Resultados de analítica pendientes. Nueva revisión en un mes.

## **CONCLUSIONES**

- Es necesario continuar con el estudio de la fisiopatología de la preeclampsia, a fin de mejorar las técnicas y pruebas que permitan predecir con mayor exactitud aquellas mujeres que tengan mayor riesgo de sufrir esta patología.

- Una vez instaurada esta entidad, es fundamental realizar un diagnóstico precoz y un buen manejo de la preeclampsia, de manera que se puedan minimizar las complicaciones.

- Dada la alta complejidad que conlleva el manejo de la patología microangiopática trombótica y su diagnóstico diferencial, la atención ideal de las pacientes debe realizarse por equipos multidisciplinares.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Guías de asistencia actualizada en GP. Trastornos hipertensivos del embarazo [Internet]. Segoes.es. [citado el 1 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://sego.es/documentos/gap/61-Trastornos-Hipertensivos-del-Embarazo1.pdf>
2. Pregnancy HD in. Trastornos hipertensivos en la gestación [Internet]. Segoes.es. [citado el 1 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://sego.es/documentos/progresos/v63-2020/n4/GAP-Trastornos%20hipertensivos%20gestacion.pdf>
3. Rolnik DL, Wright D, Poon LC, O’Gorman N, Syngelaki A, de Paco Matallana C, et al. Aspirin versus placebo in pregnancies at high risk for preterm preeclampsia. *N Engl J Med* [Internet]. 2017;377(7):613–22. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1056/nejmoa1704559>
4. 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* [Internet]. 2010 [citado el 1 de noviembre de 2023];21(5):859–67. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20203157/>
5. Asif A, Nayer A, Haas CS. Atypical hemolytic uremic syndrome in the setting of complement-amplifying conditions: case reports and a review of the evidence for treatment with eculizumab. *J Nephrol* [Internet]. 2017 [citado el 1 de noviembre de 2023];30(3):347–62. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27848226/>

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



## **LA LIGA DE LA LINFA**

**HOSPITAL GENERAL  
UNIVERSITARIO  
GREGORIO MARAÑÓN**

**AUTORAS:** Marta Feltre, Tamara Cisternas,  
Judith de Antonio

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones linfáticas son lesiones congénitas benignas que se producen como resultado del fallo de comunicación entre el sistema linfático y el venoso que pueden aparecer desde la sexta semana de gestación. En particular, los linfangiomas son hamartomas benignos del sistema linfático, conformados por múltiples vasos dilatados. Se clasifican histológicamente como simples, cavernosos o quísticos; pudiendo coexistir en una misma lesión todos los subtipos. Pueden ser milimétricas o alcanzar grandes dimensiones y suelen producirse en regiones del cuerpo con abundante tejido linfático. Alrededor de un 75% se localizan en cabeza o cuello y el 20% en región axilar. Otras localizaciones menos frecuentes incluyen el retroperitoneo, las extremidades o el mediastino.

El diagnóstico inicial suele ser un hallazgo ecográfico, pero el uso de la RMN se ha hecho cada vez más frecuente como apoyo diagnóstico y para valorar de forma más precisa la extensión e infiltración a otros tejidos.

El pronóstico global de estas lesiones es muy variable en función de la localización, la infiltración de tejidos, el tamaño y la asociación con síndromes genéticos o con otras malformaciones por lo que es importante ofrecer estudio genético. Las lesiones que más frecuentemente se asocian a alteraciones cromosómicas/ genéticas o malformaciones fetales son las quísticas (Higroma quístico). Se han asociado a Síndrome de Turner, trisomías, Síndrome de Noonan, malformaciones cardíacas, hídrops fetal, etc.

Las imágenes ecográficas presentan gran variabilidad en cuanto al tipo de lesión, extensión y localización. Suelen ser masas multiquísticas, multilobuladas, irregulares y heterogéneas.

El tratamiento también dependerá del tamaño y localización. Puede ser quirúrgico o con utilización de tratamientos locales para aquellas que no sean extirpables, como la escleroterapia o la embolización percutánea. Existen muy pocos casos descritos acerca de tratamientos intraútero, pero están en auge.

La vía del parto deberá decidirse en base al grado de afectación fetal y localización, pero la gran mayoría acaban siendo mediante cesárea programada (dado que las localizaciones más frecuentes son cervicales y axilares). En casos de afectación de vía aérea será necesario el EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment) por lo que la consulta prenatal con Neonatología es de gran importancia.

## DESARROLLO

Presentamos 2 casos similares que hemos tenido en el hospital.

El primer caso se trata de una paciente de 33 años originaria de Brasil, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Secundigesta con parto previo en 2016 de una niña sana. El control gestacional había sido rigurosamente normal con IDR bajo y analíticas normales. En la semana 20 se realiza la ecografía morfológica en donde se evidencia tumoración en parte superior de tronco derecho y axila, poli lobulada y delimitada de paredes finas que en conjunto mide 51mm pero que se extiende hasta brazo homolateral compatible con linfangioma quístico. Con estos hallazgos la paciente es remitida a la unidad de medicina fetal para estudio y seguimiento. Se repite ecografía en semana 23 donde se evidencia imagen compartimentada, multitabuada y superficial de 51x33mm entre hemitórax superior derecho y lateral interno de miembro superior derecho. Se visualiza otra imagen de similares características de 30x16mm en cara interna proximal de brazo derecho compatibles con linfangioma. Biometrías acordes a edad gestacional. Se repite ecografía en semana 25+6 con similares características sin signos de anemia fetal ni de insuficiencia cardíaca y biometrías acordes. Se realiza ecocardiograma fetal en semana 28+2 normal. Se solicita RMN para mejor caracterización donde se visualiza linfangioma quístico multilocular axilar derecho afectando a dermis y tejido celular subcutáneo que se extiende desde cara posteromedial del MSD hasta alcanzar hipocondrio derecho. Engloba vasos axilares, probablemente plexo braquial distal. Eje mayor transversal: 90.2 mm. Se ofrece realizar amniocentesis que la paciente rechaza. Se realiza interconsulta a cirugía pediátrica y neonatología para asesoramiento de los padres al momento del nacimiento. Se repite ecografía en semana 32+2 descartándose signos de afectación hemodinámica y donde las medidas de la tumoración a nivel torácico alcanzan 85x75 mm. En semana 34+2 se repite ecografía con similares hallazgos, sin compromisos hemodinámicos. Como único hallazgo se describe un dacriocistocele bilateral. Se decide realizar cesárea electiva por patología fetal en semana 38+4, nace niña de 3600grs con Apgar 9/10. A los 3 días de vida se realiza RMN donde se visualiza malformación linfática con áreas macro quísticas y micro quísticas, afectando a la pared torácica lateral derecha y al brazo derecho, que engloba el plexo braquial y el paquete vascular axilar. Sin afectación ósea ni intratorácica. Se inicia tratamiento con sirolimus en periodo neonatal y se realiza esclerosis con bleomicina al año y 9 meses de vida.

Se realiza seguimiento hasta los 2 años y 5 meses. Se evidencia hipoplasia de pulgar de mano izquierda y dos episodios de linfangitis. Se realiza estudio genético diagnosticando finalmente de un síndrome de Cowden.

Permanece actualmente con sirolimus, con muy buena evolución tras tratamiento, con importante reducción clínica y radiológica de la lesión.

En seguimiento multidisciplinar por oncohematología, rehabilitación, traumatología, cirugía plástica y dermatología.

El segundo caso se trata de una paciente de 26 años sin antecedentes de interés, primigesta. Realiza control gestacional normal, con ecografía de las 12 semanas normal y serologías negativas. En la ecografía morfológica de la semana 20+5 se visualiza quiste de 20mm submaxilar/cervical izquierdo, bien delimitado, totalmente sonoluciente. Biometrías acordes a amenorrea. Repite ecografía en semana 23+6 donde se evidencian hallazgos similares. Se ofrece a la paciente realizar amniocentesis, la cual acepta. Se realiza la misma sin incidencias, descartándose alteraciones cromosómicas y genéticas. Continúa su seguimiento con ecografías cada 2-3 semanas con estabilidad de la imagen. En semana 30+4, ya más avanzado el embarazo, se repite ecografía para valorar posible afectación de otras estructuras cervicales. Se evidencia la imagen quística latero cervical izquierda de 40x25mm, no vascularizada, de consistencia blanda que no parece ejercer signos de compresión de vía aérea sugestiva de linfangioma para cervical. Se descartan alteraciones óseas y de partes blandas a nivel de maxilares ni en estructuras faciales. Resto del estudio morfológico y hemodinámico normal, con biometrías acordes a amenorrea. Se solicita RMN que realiza en semana 32 que informa de la existencia de una lesión con crecimiento exofítico en la región cervicofacial izquierda de 21 x 47 x 41 mm. Es una lesión homogénea, isoíntensa con el líquido amniótico en todas las secuencias, sin signos de sangrado, sugestiva de lesión quística, única. Por su aspecto quístico y homogéneo obliga a valorar como primera posibilidad que corresponda a una malformación linfática macroquística con componente único. Parece afectar o estar centrada en el espacio parotídeo con extensión hacia el espacio para faríngeo y anteriormente hacia la región del masetero. Se solicita interconsulta al servicio de cirugía pediátrica y neonatología para mejor asesoramiento de los padres. Se programa cesárea electiva por malformación fetal a las 38+6 semanas. Nace un varón de 3002 gr, Apgar 9/10. El primer día de vida se realiza ecografía cervical para caracterizar la lesión, que no compromete vía aérea, digestiva ni vasos cervicales.

Se realizan también ecografías transfontanelar y abdominal que descartan malformaciones asociadas.

Se decide en comité de tumores la realización de escleroterapia con Bleomicina, la cual se realiza en 2 ocasiones. Última ecografía de control a los 2 años y 3 meses de vida: persiste malformación linfática cervicofacial izquierda con componente intra y extra glandular, con diámetro actual máximo de 47 mm y volumen estimado de 8,2 cc. No se identifica extensión a planos profundos.

## CONCLUSIONES

El diagnóstico prenatal de los linfangiomas es crucial para valorar la vía de finalización del embarazo (debido a sus principales localizaciones) y con ello, la interconsulta prenatal con Neonatología y Cirugía pediátrica para valoración ante eventual necesidad o no de implementar el tratamiento EXIT de forma programada. Además, permite el estudio de posibles asociaciones con otras malformaciones, presencia de aneuploidías, etc.

El diagnóstico es principalmente ecográfico, pero puede apoyarse con el uso de la RMN para mejor caracterización.

El tratamiento es muy variable. Puede hacerse intraútero aunque hay poca experiencia por el momento, o de forma postnatal con resección quirúrgica o con terapias regionales.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Edward R. Oliver, Beverly G. Coleman, Suzanne E. DeBari, Teresa Victoria et al "Fetal Lymphatic Malformations. More Variable Than We Think?" J Ultrasound Med 2017
2. Durukan H, Gözükarar İ, Cevikoglu M, Dilek TUK " Isolated fetal lymphatic malformation of the thigh: prenatal diagnosis and follow-up" Autopsy Case Rep. 2017
3. Soheil Farnaghi and Alka Kothari "The value of early recognition of fetal lymphangioma" Australas J Ultrasound Med. 2013



4. Ramiro Diaz-Primera, Raúl Sánchez-Jimenez, Julio Marin-Concha, Rafael Mena "Prenatal Diagnosis of Fetal Lymphangioma: A Case Series" J Ultrasound Med 2022

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



**De OHVIRA A  
MATERNIDAD:  
Reporte de un caso  
de tratamiento  
y embarazo**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
INFANTA ELENA**

**AUTORA:** Candela Ruiz-Gollury Lafita

## **INTRODUCCIÓN**

El síndrome OHVIRA (Obstructed HemiVagina and Ipsilateral Renal Anomaly) es una malformación uterina caracterizada por útero didelfo, hemivagina ciega total o parcial y agenesia renal ipsilateral. La incidencia de este síndrome varía del 0,1 al 3,8% en la población femenina (Grzegorz Kudela, 2020). El síndrome OHVIRA se origina a raíz de interrupción del proceso embriológico normal en el tracto urogenital femenino.

De acuerdo al sistema de clasificación de malformaciones del aparato genital de la Sociedad Americana de Fertilidad, estamos frente a un defecto de fusión lateral y central de Clase III. (Jáuregui Meléndrez RA, 2013). Es importante destacar que estas malformaciones tienden a ser más comunes en el lado derecho. (Vercellini P, 2007) (Daniels P, 2010)

El síndrome OHVIRA se manifiesta generalmente en la adolescencia con síntomas como dolor pélvico progresivo, dismenorrea y ciclos menstruales irregulares, secreción mucopurulenta desagradable y sangrado intermenstrual debido a hematocolpos. La identificación precisa de esta condición es esencial, ya que la demora o la falta de tratamiento pueden aumentar el riesgo de desarrollar endometriosis, adherencias pélvicas e infertilidad. (Cheng, 2019) Cabe destacar que el síndrome OHVIRA a menudo es asintomático antes de la menarquia, lo que puede llevar a que pase desapercibido o se diagnostique erróneamente.

Se presenta el caso de una mujer de 31 años desde el diagnóstico y manejo de síndrome OHVIRA hasta el exitoso embarazo posterior. Ofrece una visión fascinante de los obstáculos que pueden superarse a través de la atención médica especializada y la determinación del paciente.

## **DESARROLLO**

### **ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA.**

Mujer de 31 años con un historial médico que incluye monorrenia congénita, útero didelfo con resección del tabique vaginal a los 12 años. Además, la paciente ha experimentado múl-

tiples episodios de enfermedad pélvica inflamatoria, y en su último ingreso en 2013, se le practicó una ooforectomía y salpingectomía derecha, junto con una apendicetomía. La paciente acude a urgencias en mayo de 2019 por dolor abdominal, leucorrea abundante y malestar general.

El examen físico reveló un abdomen blando con dolor a la palpación en hipogastrio y fosa iliaca derecha, sin signos de irritación peritoneal. En la especuloscopia, se observaron genitales externos normales, una cantidad significativa de leucorrea purulenta, un cuello uterino izquierdo normal y orificio en pared vaginal derecha con secreción purulenta activa. Durante el tacto bimanual, se detectó dolor a nivel de pared lateral derecha de vagina.

Se realizó una ecografía vaginal donde el hemiútero izquierdo muestra un aspecto normal, al igual que el ovario izquierdo. Sin embargo, en la parte interna del hemiútero derecho se observa una imagen heterogénea de 35 x 9.7mm compatible con piometra. Ante estos hallazgos se ingresa la paciente en ginecología con diagnóstico de enfermedad pélvica inflamatoria complicada para recibir antibiótico intravenoso.

### **INGRESO HOSPITALARIO**

Durante el ingreso de la paciente se solicitó una resonancia magnética que informó de una anomalía uterina ya referida en estudio de RM previo (2014), consistente en 2 hemiúteros separados, cada uno con su cérvix (útero didelfo) objetivando asimismo doble luz vaginal. En el estudio actual se encuentra más distendida la luz vaginal que comunica con el cérvix derecho. Tanto la pared de la luz vaginal derecha como el hemiútero derecho y las partes blandas circundantes a la formación, muestran aumento de señal en T2 y/o aumento de captación, lo que sugiere cambios inflamatorios/infecciosos. Conclusión: anomalía uterina y hallazgos que sugieren enfermedad pélvica inflamatoria según descripción previa.

La paciente recibió un tratamiento inicial con antibióticos intravenosos. Se le administró una combinación de ampicilina, gentamicina y clindamicina durante un período de seis días, y posteriormente se cambió a la terapia oral con buena tolerancia. Tras una mejoría clínica

y estabilidad analítica se dio el alta con una consulta de seguimiento en ginecología para valorar la efectividad del tratamiento, el síndrome OHVIRA y abordar cualquier complicación potencial.

A las dos semanas del alta, en la consulta de control se propuso realizar una histeroscopia e hysterectomía, para aumentar el tamaño del orificio que comunica la vagina ciega derecha con la luz vaginal izquierda para prevenir futuros episodios de infección y sus posibles complicaciones como adherencias e infertilidad.

### **TRATAMIENTO QUIRURGICO**

En junio de 2019 la paciente volvió a ingresar en nuestro centro para realizar la intervención quirúrgica. Bajo anestesia general se llevó a cabo una histeroscopia y laparoscopia diagnóstica. Durante el procedimiento se objetivó un agujero puntiforme en cara lateral derecha de la vagina, que se amplió con dilatadores de Heggar hasta el diámetro 6 y se amplió con una incisión medial con bisturí eléctrico liberando así la vagina ciega derecha.

En una segunda etapa se realizó una histeroscopia a través de la incisión previamente ampliada. Se accedió a una cavidad uterina tubuliforme y atrofiada, donde se objetivó ostium tubárico.

Finalmente se llevó a cabo la laparoscopia diagnóstica objetivándose 2 hemiúteros atrofiados separados entre sí. El derecho se encontraba adherido a la pared pélvica lateral mediante adherencias firmes. Durante el procedimiento no se detectó la presencia de ninguna masa patológica. El ovario izquierdo fue visible de aspecto normal, mientras que el ovario derecho se encontraba ausente debido a la cirugía previa.

### **EVOLUCIÓN Y CONTROL POSTERIOR**

La evolución de la paciente tras la cirugía ha sido favorable, experimentando una mejoría de la calidad de vida sin más episodios de infección ni molestias. Los resultados de los exámenes médicos respaldan esta mejoría:

- Ecografía transvaginal: Se observa un útero bicorne, con el hemiútero izquierdo que presenta dimensiones de 21 x 22 x 25 mm y un endometrio de 6,5 mm. Por otro lado,

el hemiútero derecho mide 40 x 19 x 24 mm y muestra un endometrio secretor de 3 mm. El ovario izquierdo presenta un estado normal.

- Especuloscopia: genitales externos y vagina se muestran normales, el cuello uterino izquierdo está bien epitelizado y se observa un orificio vaginal de 1 cm de diámetro hacia el cuello uterino derecho. No se ha podido acceder al cuello uterino derecho en este examen.
- Tacto bimanual: Durante esta exploración, se observa que el cuello uterino izquierdo presenta un aspecto normal, y se identifica un orificio vaginal que se dirige hacia el cuello uterino derecho, aunque no se logra delimitarlo por completo. No se encuentran masas pélvicas ni dolor significativo durante la exploración.

Un año después de la cirugía la paciente se encuentra estable y ha comenzado a considerar la posibilidad de un embarazo. Se le informan de los riesgos asociados como aborto espontáneo, embarazo ectópico, parto prematuro, presentación fetal anómala e incluso problemas renales.

## **GESTACIÓN**

En enero de 2023 la paciente acudió a urgencias por test de gestación positivo. Allí se le realizó una ecografía vaginal donde se observaron 2 hemiúteros, en el hemiútero izquierdo se identificó un saco gestacional de 9 mm acorde a 5+5 semanas de gestación sin objetivarse ni vesícula vitelina ni polo embrionario por el momento. Posteriormente a las dos semanas en la consulta de obstetricia se visualizó saco gestacional intrauterino en hemiútero izquierdo con embrión de CRL 19mm acorde a 7+5 semanas de gestación con latido cardiaco positivo.

El seguimiento durante el embarazo fue considerado de alto riesgo debido al síndrome OHVIRA y las complicaciones gestacionales con las que se relaciona y al diagnóstico en el 2º trimestre de diabetes gestacional no insulino dependiente. Las ecografías morfológicas fetales realizadas durante la gestación fueron normales.

Sin embargo, a las 32+5 semanas la paciente acudió a urgencias por rotura prematura de membranas. Se confirmó el buen estado fetal mediante ecografía, y un registro cardiotocográfico con presencia de dinámica uterina no percibida por la paciente. La cervicometría era de 20 mm. Se excluyó la posibilidad de infección intramniótica por lo que la paciente ingresó para tratamiento antibiótico, maduración fetal pulmonar y tocolisis.

A las 34 semanas de gestación comenzó la inducción del parto mediante una maduración cervical con prostaglandinas y una estimulación oxitocina. Tras 12 horas con oxitocina, no se consigue dinámica uterina regular ni modificaciones cervicales por lo que se indica cesárea por fracaso de inducción.

El día 27 de julio de 2023 se realiza una cesárea, naciendo un varón con un peso de 1975gr, APGAR 9/10 y un pH 7,35, indicando una adaptación favorable al nacimiento.

## **CONCLUSIONES**

La conclusión de este caso enfatiza la importancia de un buen diagnóstico temprano en pacientes con malformaciones uterinas como el síndrome OHVIRA, para prevenir los síntomas que producen un deterioro en la calidad de vida y complicaciones como endometriosis, formación de adherencias o infecciones pélvicas que se manifiestan como dolor pélvico crónico, infertilidad y mayor número de complicaciones obstétricas. (Afrashtehfar CDM, 2014), (Vallerie AM, 2010)

El síntoma predominante se manifiesta como un dolor cíclico consecuencia de obstrucción vaginal tras la menarquia. (Daniels P, 2010). Otras manifestaciones incluyen la presencia de una masa abdominal, pélvica o cerca de la vagina por el hematosalpinx, hematocolpos o hematometra resultante de la sangre retenida en la hemivagina obstruida. En algunos casos solo se experimentan problemas de fertilidad o abortos espontáneos. (Afrashtehfar CDM, 2014), (Bajaj SK, 2012).

Es fundamental que el diagnóstico de las malformaciones uterinas tenga un enfoque integral. La ecografía destaca como valoración inicial por ser un método económico y no invasivo. Sin embargo, a pesar de estas ventajas, la resonancia magnética presenta una precisión y sensibilidad del 100% por lo que es la técnica de elección. (Guillán-Maqueira C, 2012)

Resalta el importante papel de la cirugía como tratamiento, la técnica principal consiste en la resección del tabique vaginal. Otra técnica interesante implica la apertura del tabique de la hemivagina obstruida junto con dilatación, como la realizada en nuestra paciente. Esta técnica se asocia con una mejoría de los síntomas, una reducción de las complicaciones y una mejor preservación de la capacidad reproductiva como hemos visto. (Stoisa D, 2005), (Orazi C, 2007).

Por último, a pesar de la importante malformación uterina, en el 87% de los casos se consigue un embarazo exitoso, finalizando entre un 23-35% en aborto, entre un 15-19% en parto prematuro y aproximadamente un 62% un embarazo a término. (Pérez Rodríguez S, 2019). Entre las hipótesis para explicar las complicaciones obstétricas se encuentran la disminución del espesor intraluminal, una menor vascularización en ciertas zonas y una mayor irritabilidad uterina que conduce al aumento de abortos y partos prematuros. (Ribeiro I, 2009).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Afrashtehfar CDM, P.-G. A. (2014). *Malformaciones müllerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA)*. . Cir Cir .
2. Bajaj SK, M. R. (2012). *OHVIRA: Uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Advantage MRI*. . J Hum Reprod Sci .
3. Cheng, C. S. (2019). *Vaginoscopic Incision of Oblique Vaginal Septum in Adolescents with OHVIRA Syndrome*. China: Sci Rep 9.
4. Daniels P, D. M. (2010). *Resección histeroscópica del tabique vaginal en el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlych: reporte de un caso*. . Chile : Rev Chil Obstet Gineco.
5. Grzegorz Kudela a, A. W.-C.-S.-K. (2020). *Multiple variants of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome – one clinical center case series and the systematic review of 734 cases*. Katowice, Poland: Journal of Pediatric Urology.
6. Guillán-Maqueira C, S.-M. J.-D. (2012). *Síndrome OHVIRA (hemivagina obstruida anomalía renal ipsilateral asociado a útero didelfo)*. . Prog Obstet Ginecol .



7. Jáuregui Meléndrez RA, A. F. (2013). *Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas*. Mexico: Ginecol Obstet Mex .
8. Orazi C, C. M. (2007). *Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Uterus didelphy blind hemivagina and Ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings In 11 cases*. *Pediatr Radiol* .
9. Pérez Rodríguez S1, I. R. (2019). *Síndrome de OHVIRA: reporte de 3 casos*. Madrid : *Revista Oficial de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia*.
10. RibeiroI, S. C., TormenII, R. A., PetersonII, T. V., GonzálezIII, M. d., SerranoIII, P. G., AlmeidaIV, J. A., & BaracatV, E. C. (2009). *Müllerian duct anomalies: review of current management*. BRASIL: Sao Paulo Med J.
11. Stoisa D, A. D. (2005). *Síndrome de Wunderlich. Útero didelfo, hemivagina ciega y agenesia renal homolateral. Puesta al día*. . Fund Dr. J R Villavicencio .
12. Vallerie AM, B. L. (2010). *Update in Müllerian anomalies: Diag-nosis, management, and outcomes*. . *Curr Opin Obstet Gynecol* .
13. Vercellini P, D. R. (2007). *Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: Institutional case series and a systematic literature review*. Milan, Italia: Fertility and Sterility.

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **DOLOR ABDOMINAL AGUDO EN PACIENTE CON TUMORACIÓN ANEXIAL**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
INFANTA SOFÍA**

**AUTORES:** Marina Gallardo Jiménez,  
Ana Sacristán Barba, Mercedes Grant Perote

## MOTIVO DE CONSULTA Y ANAMNESIS

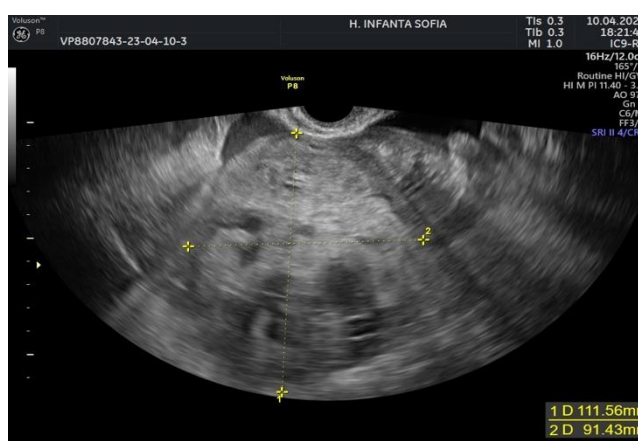
Mujer de 44 años que acude a urgencias por dolor abdominal en fosa ilíaca izquierda de unas horas de evolución sin otros síntomas asociados. Refiere a su vez, sangrado irregular desde hace un mes. Como antecedentes personales, presenta esclerosis múltiple, hipertensión, diabetes, dislipemia, depresión y es nulípara.

En seguimiento ginecológico en otro centro desde hace 5 años y pendiente de cirugía por diagnóstico de masa de 9 cm en fosa ilíaca derecha compatible con mioma pediculado/ masa ovárica complicada o torsionada (aporta informe de resonancia realizada en dicho centro).

## EXPLORACIÓN Y PRUEBAS

En la exploración destacan la presencia de escasos restos hemáticos en vagina, dolor a la movilización del cérvix uterino, dolor a la palpación abdominal profunda de forma generalizada y Blumberg dudoso.

En cuanto a las pruebas complementarias, el test de gestación fue negativo y la analítica de sangre normal. En la ecografía transvaginal se visualizó un útero de morfología normal con un endometrio de 8 mm homogéneo, no se visualizaba ovario izquierdo, el ovario derecho era normal y superior al mismo se visualizaba una masa sólida de 112 x 91mm, de bordes irregulares y contenido heterogéneo, con áreas econegativas en su interior y vascularización en su polo superior (*Figura 1*). Además, presentaba líquido libre en fondo de saco de Douglas (columna vertical máxima de 38mm) y escasa cantidad periuterino, perihepático y periesplénico.



**Figura 1.** Masa en paraovario derecho

Se solicitaron marcadores tumorales para ser evaluados de forma diferida, así como un TAC abdomino-pélvico urgente en el que se objetivaba una colección heterogénea de unos

15cm en la pelvis menor, en localización teórica anexial derecha, que se extendía hacia hipogastrio y fosa ilíaca derecha, con zonas de alta atenuación sin contraste indicativas de sangrado agudo (hemoperitoneo), así como zonas de extravasación de contraste que indicaban sangrado activo y líquido libre abdominal perihepático, periesplénicos, en gotieras parietocólicas y fondo de saco de Douglas. El útero se encontraba desplazado hacia la izquierda en contacto con la lesión descrita y no se identificaba el anejo izquierdo.

## TRATAMIENTO

Dados los hallazgos y la clínica de intenso dolor, se indicó la realización una laparoscopia exploradora, donde se objetivó una torsión ovárica izquierda (*Figura 2*), con ovario izquierdo aumentado de tamaño (15 cm aprox.) de aspecto necrótico y congestivo, con rotura de su cápsula y sangrado venoso activo y unos 1400 cc de hemoperitoneo. Se realizó una ane-xectomía izquierda vía laparoscópica. Fue dada de alta al segundo día tras la cirugía tras una adecuada evolución hospitalaria.



*Figura 2. Torsión ovárica izquierda*

## EVOLUCIÓN

El diagnóstico anatomopatológico de la pieza de ane-xectomía izquierda fue de “tumor de la granulosa del adulto”, con una estadificación patológica según la clasificación TNM de ovario de pT1c2 y estadio FIGO IC2. En cuanto a los marcadores tumorales, resultaron elevados tanto la inhibina A en suero como inhibina B dimérica en suero (este último especialmente, con resultado de 20pg/ml y 114 pg/ml respectivamente), siendo el resto normales (CEA, CEA-125, b-hCG y AFP).

Tras el diagnóstico definitivo, se completó la cirugía realizando la histerectomía total, ane-xectomía derecha, omentectomía, extracción de biopsias peritoneales parietocólicas por vía laparoscópica y aspirado de líquido ascítico para realización de citología, sin incidencias. Los resultados de Anatomía Patológica de estas últimas piezas quirúrgicas fueron normales, sin datos de malignidad.

## DISCUSIÓN

El tumor de células de la granulosa (TCG) pertenece a los tumores de los cordones sexuales del estroma (SCST, por sus siglas en inglés), representando el 70% de estos últimos y del 2-5% de los tumores de ovario (1). A diferencia del cáncer epitelial de ovario más común, los SCST malignos se suelen diagnosticar en una etapa temprana, en un estadio inicial (estadio I en un 78 91%) (2), siendo raras las metástasis en el momento del diagnóstico y el pronóstico bueno (3). La tendencia a la recurrencia tardía, así como el crecimiento lento caracterizan la historia natural de este tipo de tumores. (2,4).

Existen dos tipos de TCG: el juvenil y el adulto, siendo este último el más frecuente (95% de los casos) (1). La mediana de edad en el momento del diagnóstico en el subtipo adulto es de 46 a 54 años, y la mayoría de las mujeres son posmenopáusicas y multíparas. En cambio, el subtipo juvenil suele aparecer por debajo de los 30 años y en mujeres premenáuricas (5), teniendo un alto grado de proliferación, pero menor riesgo de recurrencia que en el adulto. (1)

Son tumores funcionales con capacidad de producir hormonas esteroideas que debutan con signos de exceso estrogénico, lo que explica que el síntoma de presentación más común sea el sangrado anormal. También es típico la palpación de una masa abdominal y el dolor abdominal, entre otros. (5) Aproximadamente, del 25 al 50% de los TCG están asociados con hiperplasia endometrial, mientras que del 5 al 13% están asociados con un carcinoma endometrial debido al hiperestrogenismo.

Es característico de este tipo de tumores la elevación de la inhibina sérica, hormona glicoproteica ovárica dimérica que consta de una subunidad A y de dos subunidades B, encontrándose elevada la segunda con mayor frecuencia en pacientes con TCG. Aunque se considera el marcador más sensible y específico en esta patología, no es exclusivo de este tipo de tumores. Por otro lado, también se ha correlacionado la elevación de dicho marcador con el riesgo de recurrencia. (2).

En caso de que se presente como un dolor abdominal agudo, la etiología de dicho dolor suele ser la torsión anexial, la hemorragia en el interior del tumor o la rotura del componente quístico (observado en un 10% de los casos). (2,4,6).

La presencia de una masa ovárica es uno de los principales factores de riesgo para que se produzca la torsión del ovario o del anejo, lo cual va a comprometer el flujo sanguíneo y linfático del ovario, lo que conduce a edema e isquemia ovárica que puede resultar en necrosis y hemorragia local. (7) La tasa de torsión ovárica en caso de tumoraciones malignas es del 1,7% aproximadamente (8). En cuanto a las pruebas de imagen en caso de torsión ovárica, este puede estar ubicado en otra localización diferente a la habitual (generalmente anterior al útero o al ovario contralateral), puede mostrarse aumentado de tamaño debido a la congestión y edema/hemorragia, así como mostrar múltiples folículos pequeños en la periferia (típico signo de “collar de perlas”). En cuanto al flujo Doppler, puede observarse disminuido o ausente, aunque también puede ser normal (no descartando el diagnóstico). Los vasos en ocasiones pueden mostrar el típico “signo del remolino” por la torsión de estos. (7,8)

En el caso de nuestra paciente, podemos observar cómo los síntomas corresponden con los comentados. El seguimiento en otro centro durante 5 años nos puede hacer pensar en un crecimiento lento del tumor. Por otro lado, presentó sangrado irregular durante un mes, característico del hiperestrogenismo que producen estos tipos de tumores, además del dolor abdominal agudo probablemente por la torsión anexial y el hemoperitoneo por la ruptura de la tumoración. Las inhibinas A y B en suero se encontraban elevadas (principalmente la segunda).

La cirugía confirma el diagnóstico, es el principal tratamiento y el medio para realizar la estadificación (3). Generalmente son unilaterales, como en el caso de nuestra paciente, y se presentan como una masa quística amarillenta por acúmulo lipídico. (1) Estaría indicado la realización de una histerectomía total y salpingooforectomía bilateral, aunque la cirugía de conservación de la fertilidad puede ser una opción para algunas pacientes, junto con citología de líquido peritoneal o lavado de la cavidad abdominal, toma de biopsias de áreas sos-

pechosas o biopsias peritoneales múltiples en caso de no haberlas y la resección del epiplón del colon transverso. (3) No estaría indicada la realización de linfadenectomía pélvica y paraaórtica de forma sistemática en pacientes con SCST porque las metástasis ganglionares son raras en estos tumores. (3)

La tasa de supervivencia libre de enfermedad a largo plazo se aproxima al 90%. En caso de pacientes con enfermedad en estadio IC y superior, el uso de la quimioterapia adyuvante es controvertido, aunque existe evidencia que sugiere menor riesgo de recurrencia (9). El seguimiento se realizará cada 2-4 meses durante los dos primeros años, y posteriormente cada 6 meses. No se recomienda el uso rutinario de estudio por imágenes, reservándose para aquellas pacientes con síntomas o elevación en el nivel de un marcador tumoral sérico. (2).

## **CONCLUSIONES**

- Los SCST son tumores que se caracterizan por su lento crecimiento y su riesgo de recurrencia tardía.
- Suelen diagnosticarse en un estadio inicial, siendo el pronóstico favorable.
- Pueden ser asintomáticos, aunque generalmente se presentan con sangrado uterino anormal, así como dolor y la presencia de una masa abdominal. Un dolor abdominal agudo debe hacernos pensar en una complicación, como la torsión o la ruptura del tumor.
- El tratamiento es quirúrgico, siendo el tratamiento neoadyuvante controvertido.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Campos S, Pardo I, Vidal R, Vázquez-Rodríguez M, Alonso-Vaquero MJ. Tumor de células de la granulosa de tipo adulto. Clin Invest Ginecol Obstet. 2010;37(4):158-62.
2. Pectasides D, Pectasides E, Psyrri A. Granulosa cell tumor of the ovary. Cancer Treat Rev [Internet]. 2008;34(1):1-12.

3. Gershenson MD. Sex cord-stromal tumors of the ovary: Management in adults [Internet]. In: UpToDate, Goff B, Garcia RL, Dizon DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA. 2021 (revised Apr 2023).
4. Koukourakis GV, Kouloulis VE, Koukourakis MJ, Zacharias GA, Papadimitriou C, Mystakidou K, et al. Granulosa cell tumor of the ovary: tumor review. *Integr Cancer Ther* [Internet]. 2008;7(3):204-15.
5. Levin G, Zigron R, Haj-Yahya R, Matan LS, Rottenstreich A. Granulosa cell tumor of ovary: A systematic review of recent evidence. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* [Internet]. 2018;225:57-61.
6. Lee WL, Yuan CC, Lai CR, Wang PH. Hemoperitoneum is an initial presentation of recurrent granulosa cell tumors of the ovary. *Jpn J Clin Oncol* [Internet]. 1999;29(10):509-12.
7. Laufer MR. Ovarian and fallopian tube torsion [Internet]. In: UpToDate. Sharp HT, Levine D (Ed), UpToDate, Waltham, MA. 2022 (revised Apr 2023).
8. Moro F, Bolomini G, Sibal M, Vijayaraghavan SB, Venkatesh P, Nardelli F, et al. Imaging in gynecological disease (20): clinical and ultrasound characteristics of adnexal torsion. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2020;56(6):934-43.
9. Auranen A, Sundström J, Ijäs J, Grénman 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.



SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **EMBARAZO ECTÓPICO MIOMETRIAL**

**HOSPITAL FUNDACIÓN**

**JIMÉNEZ DÍAZ**

**AUTORAS:** Clara Isabel Turégano Alarcón,

Jesús Utrilla Layna-Trigo, Raquel Sanz Baro,

Cristina Alonso Laz

## INTRODUCCIÓN

La gestación ectópica miometrial es una entidad muy poco frecuente cuyo debut más habitual consiste en un cuadro abdominal agudo secundario a hemoperitoneo. Es preciso diferenciarlo de otras gestaciones de localización extrauterina como el embarazo cornual o intersticial; por definición, se trata de la implantación del saco gestacional en el espesor del miometrio, sin contactar con las trompas ni con la cavidad endometrial. El manejo terapéutico está marcado principalmente por la clínica de la paciente y por su deseo genésico. En casos seleccionados es posible adoptar un manejo expectante o el uso del metotrexate; no obstante, la presencia de inestabilidad hemodinámica o de sintomatología abdominal aguda obligan, en la mayoría de los casos, a realizar un diagnóstico y manejo quirúrgicos.

**Clínica:** En el contexto de una paciente con amenorrea y b-HCG aumentada en sangre, la clínica varía en función de las semanas de amenorrea y de la presencia de complicaciones agudas (principalmente rotura capsular). En un primer momento, la sintomatología suele ser escasa o anodina, presentando molestias abdominales inespecíficas o sangrado vaginal escaso. Se debe realizar el diagnóstico diferencial de una gestación de localización y evolución inciertas. Conforme avanzan las semanas y el riesgo de rotura capsular aumenta, el dolor abdominal hipogástrico de intensidad alta-moderada, así como el debut como shock hipovolémico secundario a hemoperitoneo, conforman la clínica más frecuente por la cual la paciente consulta.

**Diagnóstico:** En la ecografía transvaginal como gold standard del diagnóstico aparece habitualmente un saco gestacional con o sin embrión en su interior, en el espesor del miometrio, sin estar en contacto con la cavidad endometrial que puede aparecer decidualizada en mayor o menor medida; así como la ausencia de imágenes para-anexiales y lesiones intracavitarias. La ausencia de saco gestacional dificulta el diagnóstico, ya que la presencia de decidua en el miometrio se puede confundir fácilmente con un mioma degenerado, una malformación uterina o un foco de adenomiosis, retrasando el diagnóstico y el tratamiento. En edades gestacionales más tardías la separación entre el saco gestacional y el endometrio no es tan evidente, lo que dificulta el diagnóstico. En múltiples ocasiones y dado el alto riesgo de rotura uterina que existe, el diagnóstico es quirúrgico, vía laparoscópica o laparotomía urgente en el contexto de un abdomen agudo con hemoperitoneo e inestabilidad clínica de la paciente.

**Diagnóstico diferencial:** Diferenciar un embarazo ectópico miometrial de un ectópico intersticial mediante ecografía supone un reto diagnóstico. En el segundo caso, existe una capa miometrial muy fina que rodea al saco gestacional (signo de la línea intersticial). El uso del término “embarazo cornual”, se confunde frecuentemente con un embarazo intersticial; no obstante, por definición, la implantación cornual ocurre específicamente en un cuerno de un útero bicorne o en la mitad lateral de un útero septo. Se debe tener en cuenta también el diagnóstico diferencial con la enfermedad trofoblástica gestacional en aquellos casos en los que no se visualiza saco gestacional. La proliferación del trofoblasto en el espesor del miometrio se presenta ecográficamente con un aumento de la vascularización abigarrada en el miometrio con flujos arteriales de baja resistencia. Se ha reportado un caso en la literatura en el cual se diagnosticó erróneamente un embarazo miometrial como coriocarcinoma.

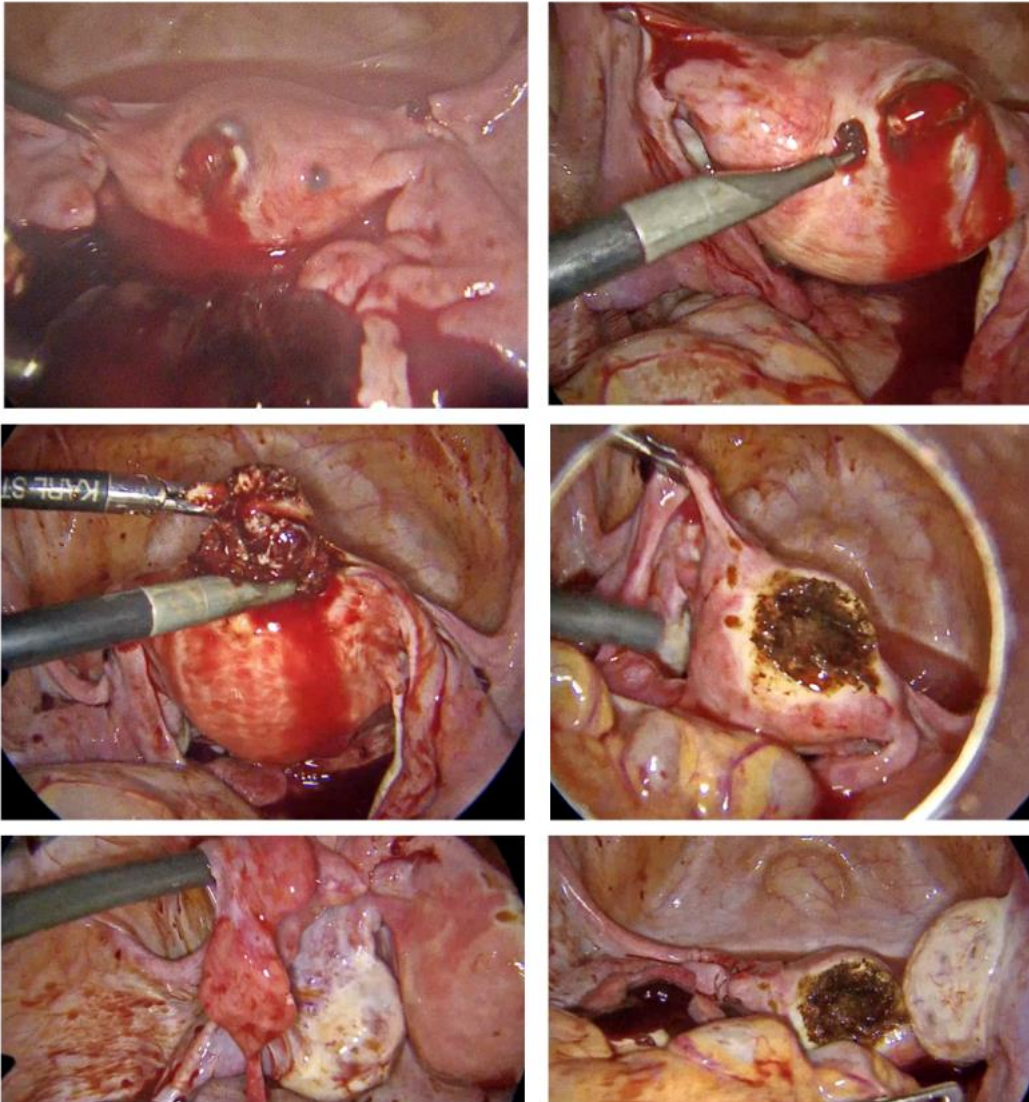
**Tratamiento:** El manejo clínico debe individualizarse en cada paciente en función de las semanas de amenorrea, de la clínica, del estatus hemodinámico de la paciente y de los hallazgos ecográficos. La edad y el deseo gestacional futuro de la mujer también juegan un papel importante en la toma de decisiones terapéuticas. En manejo expectante en aquellas pacientes con b-HCG no elevada y en descenso, que se encuentran asintomáticas y sin signos de complicación en la ecografía ni la presencia de embrión con actividad cardíaca, supone una opción terapéutica en aquellas mujeres que deseen conservar su deseo genésico. Múltiples estudios proponen el uso de metotrexato intracapsular o sistémico como tratamiento de primera línea. Las tasas de éxito radican en su uso pacientes que presentan sacos gestacionales pequeños (menores de 20 mm), ausencia de embrión o embrión sin actividad cardíaca o en b-HCG por debajo de 2000 mUI/ml. En la mayoría de los casos, la presencia de shock hipovolémico secundario a hemoperitoneo por rotura de la gestación ectópica, posiciona a la cirugía, laparoscópica o laparotómica, como primera línea de tratamiento. La ausencia de control del sangrado o las edades gestacionales avanzadas pueden derivar en una histerectomía de emergencia.

## **DESARROLLO**

Presentación del caso: Presentamos el caso de una mujer de 31 años que acudió a urgencias por dolor hipogástrico de inicio brusco hacía 8 horas, sin fiebre, sangrado vaginal ni

otra sintomatología. Se trataba de una paciente sin antecedentes médicos de interés. Como antecedentes obstétricos refería dos gestaciones con un parto eutócico y un aborto de primer trimestre que requirió legrado en otro centro hacía dos meses. En el momento de la atención refería amenorrea desde hacía aproximadamente 3 meses. Fue valorada en urgencias generales con tensiones arteriales tendentes a la hipotensión y una ecografía abdominal POCUS (Point Of Care Ultrasound) objetivando la presencia de líquido libre en la pelvis. A nuestra valoración, la paciente se encontraba afebril, hemodinámicamente estable y con saturación de oxígeno dentro de la normalidad, aunque persistía dolor generalizado en todo el abdomen inferior que empeoraba con los movimientos. Refería sensación de mareo sin pérdida de conocimiento. A la exploración física presentaba postura antiálgica y leve palidez mucocutánea. El abdomen era blando y depresible con dolor a la palpación de forma difusa y signos de irritación peritoneal (Blumberg positivo). No se palpaban masas ni megalias. La puño-percusión renal bilateral era negativa. La exploración ginecológica mostró genitales externos y vagina de aspecto normal, leucorrea fisiológica, ausencia de sangrado y cérvix de aspecto sano. Al tacto bimanual no presentaba masas anexiales pero sí dolor intenso a la movilización cervical y a la palpación en ambas regiones anexiales. Se realizó sedimento de orina sin alteraciones y test de embarazo que fue positivo en orina. La analítica sanguínea mostraba anemia leve (Hb 11,9 gr/dl), con el resto de hemograma, la bioquímica y el perfil hepático dentro de la normalidad, y proteína C reactiva negativa. Se realizó ecografía por vía vaginal y abdominal con los siguientes hallazgos: Útero en AVF de contornos regulares, histerometría 76 x 34 x 37 mm. Endometrio lineal sin imágenes intracavitarias. Ovario izquierdo normal de 20 x 30 mm. Ovario derecho normal de 25 x 15 mm. Formación heterogénea e irregular en pelvis sin captación al estudio doppler, compatible con coágulo organizado de 102 x 51 mm que engloba útero y anejos. Líquido libre en pelvis con columna máxima de 46 mm. Líquido libre en ambas gotieras parietocólicas. Ante sospecha de gestación ectópica accidentada con hemoperitoneo en una paciente hemodinámica y analíticamente estable, se decidió ingreso para observación con control estricto de las constantes y analítica sanguínea con determinación de b-HCG en suero. Contactamos con Banco de Sangre para reservar dos concentrados de hematíes y se inició perfusión con suero coloidal (Gelaspan®). En la analítica sanguínea de control, la hemoglobina había descendido a 7,7 mg/dl, y la b-HCG era de 973.9 mUI/ml. La ecografía no presentaba cambios respecto a la previa. Ante la anemización importante y la persistencia de tensiones arteriales límites (90/60 mm Hg), se indicó laparoscopia exploradora tras explicación y firma del consentimiento informado por parte de la paciente. En la laparoscopia se

observó hemoperitoneo de aproximadamente 1,5 L. Tras aspiración y lavado se visualizó una solución de continuidad con sangrado activo a nivel del tercio medio del fondo uterino. Se realizó resección en cuña del miometrio afecto y hemostasia con energía bipolar y monopolar. Se remitió la pieza a Anatomía Patológica. Durante la intervención recibió transfusión de dos concentrados de hemáties.



*Imágenes 1 y 2: Lesión con punto de sangrado activo en el tercio medio del fondo uterino.  
Imágenes 3 y 4: Exéresis en cuña del miometrio afecto con energía monopolar.  
Imagen 4: Ovario derecho normal.  
Imagen 5: Ovario izquierdo normal.*

En los controles posteriores se objetivó un descenso de la b-HCG hasta su negativización a las 6 semanas de la intervención. En el análisis anatómo-patológico de la pieza quirúrgica

describen la presencia de vellosidades coriales compatibles con restos ovulares.

## **CONCLUSIONES**

El interés de este caso clínico radica en la dificultad del diagnóstico del embarazo ectópico extratubárico en localizaciones poco frecuentes, especialmente en pacientes con antecedentes obstétricos aparentemente no compatibles (legrado evacuador obstétrico reciente). A pesar de que la exploración física, la anamnesis, los hallazgos analíticos y las pruebas de imagen aportan datos útiles, sigue siendo precisa la utilización de la laparoscopia exploradora para el diagnóstico definitivo de estos cuadros. Una de las primeras referencias documentales del ectópico intramiometrial consta de 1965, cuando McGowan describió la presencia de un saco gestacional en el grosor del miometrio sin estar en contacto con las trompas o con la cavidad uterina. Se estima que el embarazo ectópico en esta localización tiene una incidencia menor del 1% en el total de gestaciones ectópicas. Existen varias hipótesis respecto al origen de la implantación miometrial del embrión, desde una vía extrínseca a través de la serosa uterina, hasta un aumento de la actividad lítica del trofoblasto. No obstante, en la mayoría de los casos descritos existe un antecedente de manipulación de la cavidad endometrial. Cirugías uterinas como miomectomía, legrado o cesárea, suponen una noxa en el miometrio que permitiría la migración del embrión. La adeniosis también se ha descrito como posible disruptor del patrón arquitectural del miometrio y facilitador, por tanto, de una implantación aberrante. En nuestro caso, existe el antecedente de legrado uterino reciente evacuador por interrupción voluntaria del embarazo. El diagnóstico diferencial se realiza con gestaciones ectópicas en otras localizaciones como la intersticial o el embarazo cornual, y con la neoplasia trofoblástica gestacional. El tratamiento se debe individualizar en función del contexto clínico y su deseo gestacional. El abordaje quirúrgico supone, en la mayoría de las ocasiones, la primera opción terapéutica. No obstante, el uso de metotrexato o asumir un manejo expectante se ha empleado con éxito en casos seleccionados.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Bannon K, Fernandez C, Rojas D, Levine EM, Locher S. Diagnosis and management of intramural ectopic pregnancy. *J Minim Invasive Gynaecol.* 2013;20:697-700.

2. Lee GS, Hur SY, Kown I, Shin JC, Kim SP, Kim SJ. Diagnosis of early intramural ectopic pregnancy. *J Clin Ultrasound*. 2005;33(4):190–192. doi: 10.1002/jcu.20107.
3. Liu N.N., Han X.S., Guo X.J., Sun L.T., Kong X.C. Ultrasound diagnosis of intramural pregnancy. *J. Obstet. Gynaecol. Res.* 2017 Jun;43(6):1071–1075.
4. McGowan L. Intramural pregnancy. *JAMA* 1965;192:637-9
5. Riera JC et al. Embarazo ectópico intramural. Caso clínico y tratamiento farmacológico. *Prog Obstet Ginecol* 1999;42(2):165-168.
6. Zhang Q, Xing X, Liu S, Xie X, Liu X, Qian F, et al. Intramural ectopic pregnancy following pelvic adhesion: case report and literature review. *Arch Gynecol Obstet*. 2019;300(6):1507–1520.

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# CATARATA CONGÉNITA

HOSPITAL UNIVERSITARIO  
SANITAS LA MORALEJA

**AUTORAS:** Anqi Zhu,  
Diana Beatriz Tierra Cunalata,  
Luz María Gallo Galán,  
Elena Del Pozo Rodríguez



## **INTRODUCCIÓN**

### **MOTIVO DE CONSULTA E HISTORIA CLÍNICA**

Paciente de 30 años, gestante de 7+3 semanas, que es remitida a nuestro hospital para realizar el seguimiento del embarazo actual.

#### Antecedentes personales:

Antecedentes familiares: sin interés

Antecedentes médico-quirúrgicos: sin interés.

Alergia al ibuprofeno.

Antecedentes gineco-obstétricos: G1P0

Grupo sanguíneo: B positivo

No hábitos tóxicos.

### **EXPLORACIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

En la ecografía del primer trimestre se visualizó un embrión con un CRL de 65.4 mm, acorde a 12+6 semanas, con una translucencia nucal normal de 0,82 mm. Todos los marcadores ecográficos de cromosomopatías del primer trimestre fueron negativos.

El cribado combinado de primer trimestre reportó un riesgo para las trisomías 21 (1:11387), 18 (1:11387) y 13 (1:11387).

La analítica sanguínea del primer trimestre fue normal, objetivándose en las serologías inmunidad para rubeola y CMV, resultando el resto (VHB, VHC, VIH, lúes y Toxoplasma) negativas.

En la ecografía morfológica del segundo trimestre se visualizan opacidades en ambos cristalinos compatibles con catarata congénita. No se objetivaron otras alteraciones del desarrollo en la ecografía morfológica, la biometría fue acorde con amenorrea (21+6 semanas)

y el índice de pulsatilidad de las arterias uterinas fue rigurosamente normal. Por otro lado, el crecimiento fetal abarcó un peso fetal estimado en semana 22 de 473 gr, equivalente a un percentil 75.8.

La analítica sanguínea del segundo trimestre tampoco reportó alteraciones de interés clínico, asimismo se obtuvo un resultado negativo en la prueba de O'Sullivan.



Imagen 1 y 2. Opacidades bilaterales del cristalino compatibles con catarata congénita.



Imagen 3 y 4. Otros cortes ecográficos compatibles con catarata congénita.

## **DIAGNÓSTICO**

Se informa sobre hallazgos ecográfico y se propone realizar un estudio genético mediante pruebas invasivas. La paciente opta por la realización de amniocentesis, en la que posteriormente mediante la técnica de secuenciación de nueva generación (NGS) se detectó una heterocigosis patogénica en el gen CRYAA (cr 21, exón 3:c.346>T p.Arg116Cys).

Asimismo, se descarta la infección intrauterina por TORCH.

## **SEGUIMIENTO Y EVOLUCIÓN**

Se realizó control ecográfico cada 4 semanas, así como estrecho seguimiento por consulta telefónica debido a la situación COVID del año 2020.

Durante el seguimiento, no se objetivaron otras alteraciones morfológicas asociadas ni ninguna alteración en otros compartimentos. En la ecografía del tercer trimestre la biometría fetal fue acorde para la amenorrea, con un Doppler normal y un peso estimado fetal de 2656 gr, situándose en el percentil 60.7.

La analítica del tercer trimestre fue normal y el cultivo vagino-rectal para estreptococos del grupo B fue negativo. Finalmente se realizó cesárea por no deseo de parto vaginal, y todos los parámetros incluidos en la valoración pediátrica neonatal dieron unos resultados dentro del rango óptimo.

## **DESARROLLO**

La catarata se define como una opacidad en el cristalino ocular que puede provocar una pérdida visual parcial o total. Son una causa común y frecuentemente curable de ceguera en los niños. La detección precoz y una intervención rápida son fundamentales para un buen resultado visual, sobre todo en los recién nacidos. La prevalencia de cataratas congénitas en los países desarrollados es de 1 a 3 por cada 10.000 <sup>1</sup>.

Aproximadamente un tercio de las cataratas congénitas en niños son hereditarias, un tercio están asociadas a enfermedades sistémicas y/o infecciosas y el tercio restante posee etiología idiopática o esporádica<sup>1</sup>. Por una parte, la lista de trastornos sistémicos que predisponen al desarrollo de la catarata congénita es extensa (diabetes mellitus, enfermedad de Fabry, galactosemia, síndrome de Down), y cabe citar también la infección intrauterina por TORCH (toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes simple y VIH). El uso de glucocorticoides sistémicos a largo plazo también produce un efecto cataratogénico bien documentado<sup>2</sup>.

Además, según la localización de la opacidad las cataratas pueden ser nucleares (asienta en la parte central), subcapsulares anteriores o posteriores, corticales (partes periféricas del cristalino) y suturales (que compromete las interdigitaciones del cristalino en forma de Y).

Se han identificado muchos genes como responsables de la catarata congénita, el patrón de herencia suele ser autosómico dominante, con penetrancia casi completa, pero expresividad variable<sup>3</sup>. Una de las familias de genes más asociada a las cataratas es la familia CRY (de inglés "Crystallin"), que codifican más del 90% de las proteínas citoplasmáticas del cristalino.

Se han identificado unas 100 mutaciones diferentes en 12 genes del cristalino que segregan más de 100 familias y que son responsables de aproximadamente el 40-50% de todas las cataratas autosómicas dominantes descritas hasta la fecha. CRYAA y CRYAB codifican las  $\alpha$ -cristalinas, cuya alteración se asocia con opacidades cristalinas y microcórnea<sup>4</sup>.

En la mayoría de los casos las correlaciones fenotipo-genotipo suponen un reto, ya que opacidades morfológicamente similares pueden estar causadas por genes diferentes y viceversa. Los estudios genéticos que emplean la secuenciación masiva de nueva generación (NGS) facilitan ahora la detección simultánea de perfiles de los genes candidatos conocidos para las mutaciones, proporcionando un diagnóstico personalizado y un mejor asesoramiento genético para las familias afectadas.

El tratamiento de las cataratas depende de la edad de presentación y del potencial de interferencia con el desarrollo visual. Si la catarata es visualmente significativa, el tratamiento

implica la extracción del cristalino y la rehabilitación óptica/visual, que es fundamental para prevenir la ambliopía.

Para los lactantes con cataratas completas bilaterales, se recomienda la extracción de la catarata (Grado 1B). La cirugía debe realizarse idealmente a la edad de cinco a seis semanas. Los dos ojos deben operarse con una semana de diferencia<sup>5</sup>.

Para los niños con cataratas incompletas (unilaterales o bilaterales), se propone la cirugía (Grado 2C) si se presenta algunos criterios de gravedad (agudeza visual reducida, opacidad >3 mm de diámetro, estrabismo y/o nistagmo).

Cuando se extrae el cristalino, debe sustituirse por una lente intraocular (LIO) o una lente de contacto afáquica. Para la mayoría de los lactantes  $\leq 6$  meses de edad, se recomiendan lentes de contacto afáquicas en lugar de LIO (Grado 2B). Las lentes de contacto afáquicas se asocian a un menor riesgo de complicaciones en lactantes pequeños y permiten cambiar la potencia de la lente a medida que cambia la potencia refractiva del ojo con el crecimiento ocular. Para la mayoría de los niños >6 meses, se sugiere la implantación de LIO (Grado 2C)<sup>6</sup>.

## **CONCLUSIONES**

La catarata se define como opacidad del cristalino ocular y son una causa común y frecuentemente curable de ceguera en los niños.

La prevalencia de catarata congénita en los países desarrollados es de 1 a 3 por cada 10.000, siendo un tercio de las mismas hereditarias con patrón autosómico dominante, destacando la alteración en genes CRY, que codifican más del 90% de las proteínas citoplasmáticas del cristalino.

La secuenciación masiva de nueva generación (NGS) facilita ahora la detección simultánea de perfiles de los genes conocidos para las mutaciones, proporcionando un diagnóstico personalizado para las familias afectadas.

La lista de trastornos sistémicos que predisponen al desarrollo de la catarata congénita es extensa (diabetes mellitus, enfermedad de Fabry, galactosemia, síndrome de Down), y cabe citar también la infección intrauterina por TORCH y el uso prolongado de corticoides sistémicos.

Para los lactantes con cataratas completas bilaterales, se recomienda la extracción de la catarata. Cuando se extrae el cristalino, este debe sustituirse por una lente intraocular ( en niños >6 meses) o una lente de contacto afáquica ( en lactantes ≤6 meses).

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Foster A, Gilbert C, Rahi J. Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective. *J Cataract Refract Surg* 1997; 23 Suppl 1:601.
2. Taylor JB, Young WO, Rutar T. Posterior subcapsular cataracts in children receiving adrenocorticotrophic hormone (ACTH) for infantile spasms. *J Child Neurol* 2010; 25:1017.
3. Shiels A, Hejtmancik JF. Genetic origins of cataract. *Arch Ophthalmol* 2007; 125:165.
4. Wistow G. The human crystallin gene families. *Hum Genomics*. 2012;6:26.
5. Infant Aphakia Treatment Study Group, Lambert SR, Lynn MJ, et al. Comparison of contact lens and intraocular lens correction of monocular aphakia during infancy: a randomized clinical trial of HOTV optotype acuity at age 4.5 years and clinical findings at age 5 years. *JAMA Ophthalmol* 2014; 132:676.
6. Freedman SF, Beck AD, Nizam A, et al. Glaucoma-Related Adverse Events at 10 Years in the Infant Aphakia Treatment Study: A Secondary Analysis of a Randomized Clinical Trial. *JAMA Ophthalmol* 2021; 139:165.



## **COMPLICACIONES**

## **HEPÁTICAS DEL**

## **SÍNDROME HELLP:**

## **A PROPÓSITO DE UN**

## **CASO CLÍNICO**

### **HOSPITAL UNIVERSITARIO**

### **LA PAZ**

**AUTORES:** Raúl Arenal González,

Alberto Domínguez Cob,

Ana Gallardo Navarro,

Irene Pellicer Espinosa,

Carmen Vallecillo Morcillo

## **INTRODUCCIÓN**

Mujer de 37 años que consigue gestación gemelar bicorial-biamniótica tras FIV con transferencia de 2 embriones congelados en estadio blasto. Fecha de última regla corregida: 16/10/2021.

Antecedentes familiares: Dislipemia mixta en madre y hermano, Hipertensión arterial en madre y abuelos, ACV en abuelo materno.

Antecedentes personales: Parálisis facial por Herpes Zóster, esterilidad primaria de 1 año de evolución de causa desconocida. No alergias medicamentosas conocidas.

Inicia control de la gestación en nuestro centro en semana 9.

Primer trimestre: Analítica normal. Ecografía 12 semanas: fetos acordes con cribado de cromosopatías y de preeclampsia de bajo riesgo.

Segundo trimestre: Analítica con diagnóstico de diabetes gestacional que precisa tratamiento con insulina. Ecografía 20 semanas: fetos acordes sin objetivarse malformaciones fetales.

Tercer trimestre: En semana 28 se decide colocar pesario por acortamiento cervical. Analítica normal. Grupo sanguíneo A negativo. Inmunoprofilaxis con gammaglobulina antiD. Ecografía 32+4 semanas: cefálica/cefálica. Pesos fetales estimados 2047 g/2239 g p100/p90 con discordancia del 9%, líquidos amnióticos normales, IP AU normal. Último control de la gestación en semana 34+4. Tensiones normales durante todo el seguimiento.

## **DESARROLLO**

Acude a urgencias en semana 35+1 por dinámica uterina dolorosa sin otra sintomatología. Exploración: pesario normoinserito, cérvix ligeramente edematizado, permeable 1cm, borrado 50%. Ecografía abdominal con ambos fetos en cefálica, latidos cardíacos positivos, placentas normoinsertas con líquidos amnióticos normales. Registro cardiotocográfico con ambos fetos reactivos a 130 y 150 latidos por minuto. Dinámica uterina regular: 3-4 contracciones cada 10 minutos. Ante dinámica uterina regular, se reexplora a la paciente, ob-



jetivando cérvix más edematizado por lo que se decide retirada de pesario. Exploración tras esto, cérvix dilatado 2 cm, borrado 50%. Durante su estancia en urgencias, la paciente refiere sensación de mareo y presenta palidez, permaneciendo con buenas constantes en todo momento (TA 110/78 mmHg). Se decide ingreso en planta para observación y evolución espontánea del parto. Analítica al ingreso: Hemoglobina 12.4 g/dL, Plaquetas  $115 \times 10^3/\mu\text{L}$ . Coagulación y bioquímica básica normales. A su llegada a la planta se coloca nuevo registro cardiotocográfico objetivándose pérdida de foco de uno de los gemelos sin poder descartar bradicardia fetal, coincidente con episodio de hipotensión materna de 75/28 mmHg. Se realiza ecografía abdominal objetivando frecuencia cardíaca fetal del primer gemelo de 85 lpm. Se resuelve bradicardia fetal tras sueroterapia y 2cc de Ritodrine, que vuelve a descender, manteniéndose a 106 latidos por minuto. Se decide cesárea urgente por riesgo de pérdida del bienestar fetal. Durante la cesárea, a la apertura de cavidad abdominal, se objetiva hemoperitoneo mayor de 500cc. Extracción del primer gemelo varón con pH de cordón de 6.94 y segundo gemelo mujer con pH de 7.02. Durante el procedimiento se decide avisar a servicio de Cirugía General que decide ampliar incisión a laparotomía media xifopubiana. Se objetiva gran hematoma hepático en segmentos II, III, VIII, VII. Avulsión ligamento falciforme, a nivel de segmento III, con sangrado activo a ese nivel (y vertido de contenido de hematoma). Se realiza hemostasia con control de sangrado. Packing y cierre provisional de pared con bolsa de Bogotá (Imágenes 1 y 2).



Imagen 1: Packing



Imagen 2: Cierre de pared con Bolsa de Bogotá

Tras la intervención: TA elevada que precisa de perfusión de sulfato de magnesio, labetalol y clevidipine intravenosos para su control. Control analítico: Hb 7,6g/dL, plaquetas  $92 \times 10^3/\mu\text{L}$ , alteración de la coagulación (disminución del fibrinógeno, aumento de la ratio de tiempo de cefalina), elevación de enzimas hepáticas, ratio sFlt-1/PlGF 151,2. An-

gióTC abdomen: se observan cambios postquirúrgicos, packing y laparostomía con bolsa de Bogotá (Imágenes 3, 4 y 5).

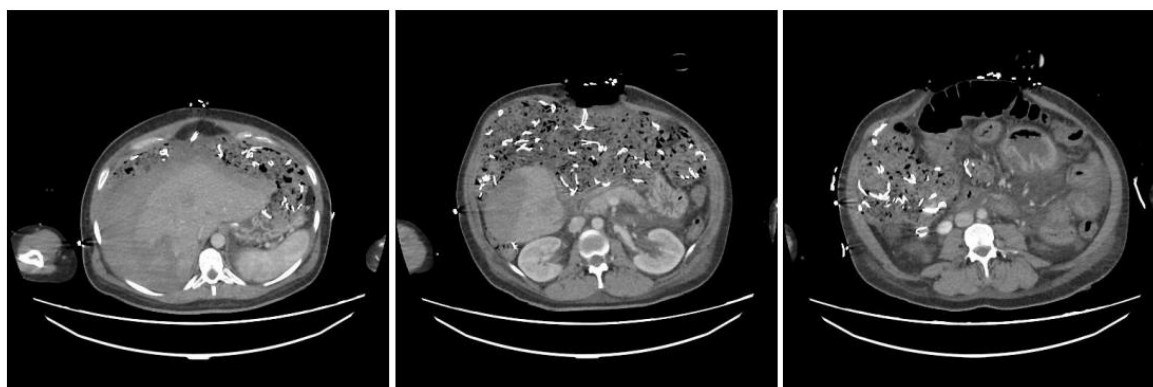


Imagen 3

Imagen 4

Imagen 5

Se confirma sospecha de preeclampsia grave y síndrome HELLP. Tras seguimiento del hematoma hepático y visualizar estabilidad del mismo por parte del servicio de Cirugía General, se retira packing a las 48 horas y posteriormente se objetiva fístula biliar y hematoma perihepático con fistulización a hemitórax derecho que se trata mediante drenaje pleural. Tras 26 días de ingreso es dada de alta para control ambulatorio. Por su parte los recién nacidos ingresan en S<sup>o</sup> Neonatología durante 16 días, activándose protocolo de hipotermia activa y precisando soporte respiratorio. Al alta diagnóstico de encefalopatía hipóxico-isquémica moderada en el primer gemelo y leve en la segunda gemela con buena evolución posterior. Revisión al año con neurodesarrollo acorde a su edad.

### 3. DISCUSIÓN

La preeclampsia (PE) representa una complicación durante el embarazo que afecta aproximadamente al 3% de los embarazos a nivel mundial, con graves implicaciones tanto para la salud de la madre como del feto (1). En los países desarrollados, la preeclampsia es la segunda causa de mortalidad materna (2). Al investigar las causas subyacentes de esta mortalidad, se identifican dos factores críticos: la falta de diagnóstico oportuno y la incapacidad de prever eventos adversos. La gravedad de la enfermedad materna se clasifica en función de diversos factores, como la presión arterial materna, la presencia de proteinuria, signos de daño renal o hepático, afectaciones neurológicas y cambios en los valores bioquímicos (1). Es relevante señalar que las alteraciones en la función hepática no son exclusivas de la preeclampsia. Durante el embarazo, se producen cambios fisiológicos en la fun-

ción y producción hepáticas debido a los niveles elevados de hormonas como el estrógeno y la progesterona. Estos cambios afectan las funciones metabólicas, sintéticas y excretoras del hígado. Algunos marcadores hepáticos, como AST, ALT y bilirrubina, tienden a disminuir ligeramente durante el embarazo, mientras que se observa un incremento en factores de coagulación y fibrinógeno. Además, la fosfatasa alcalina (FA) aumenta durante el embarazo, ya que es producida no solo por el hígado, sino también por el feto y la placenta. Por tanto, resulta crucial distinguir los valores bioquímicos anormales de los cambios fisiológicos (1). El síndrome de hemólisis, enzimas hepáticas elevadas y plaquetas bajas (HELLP) representa una forma grave de preeclampsia que generalmente se caracteriza por anomalías en los resultados de análisis de laboratorio, con o sin la presencia de hipertensión o proteinuria. Según los criterios analíticos de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia (SEGO), se define el síndrome HELLP por la combinación de anemia hemolítica (que incluye esquistocitosis, elevación de la LDH por encima de 600 UI/l, aumento de la bilirrubina o disminución de la haptoglobina), aumento significativo de las enzimas hepáticas (al menos el doble del límite superior de la normalidad) y plaquetopenia (menos de 100.000/dl). (1) Una complicación hepática extremadamente infrecuente en el espectro de estas enfermedades involucra la formación de hematomas subcapsulares hepáticos, con o sin rotura, lo que supone una amenaza grave para la vida de la madre. Las causas exactas de esta complicación aún no se comprenden completamente. Se estima que los hematomas subcapsulares afectan de 1:40.000 a 1:250.000 embarazos y complican entre el 0,9% y el 1,6% de los casos de síndrome HELLP. La rotura de estos hematomas es una de las consecuencias más catastróficas del síndrome HELLP llegando a una tasa de mortalidad materna asociada que oscila entre el 17% y el 59% (3). Lamentablemente, los síntomas pueden ser inespecíficos y similares a otros trastornos, como dolor en hipocondrio derecho o epigástrica, náuseas, vómitos, hipotensión o shock, lo que a veces complica el diagnóstico, ya que puede confundirse con otras condiciones digestivas ajenas a la causa obstétrica. El diagnóstico se basa en pruebas de imagen, aunque no existe un consenso definitivo sobre la modalidad más apropiada. La ecografía es una técnica de detección razonable para un diagnóstico rápido gracias a su portabilidad, aunque la tomografía computarizada se considera la modalidad de imagen más precisa. El enfoque de tratamiento se orienta hacia la monitorización hemodinámica estrecha, la transfusión de hemoderivados según sea necesario, y la supervisión constante de la función respiratoria y renal. La cirugía se reserva generalmente para casos en los que exista un hematoma creciente, haya inestabilidad hemo-

dinámica o exista rotura. Los procedimientos quirúrgicos pueden incluir el "packing" hepático para controlar la hemorragia, el uso de malla sintética absorbible para comprimir el hígado, suturas profundas, el uso de productos hemostáticos o la ligadura de la arteria hepática mediante cirugía o embolización. (4) Los datos sobre las tasas de recurrencia del hematoma subcapsular no están claros. La necesidad de considerar el trasplante puede ser necesaria cuando se observa necrosis hepática con rotura del hematoma, aunque los datos no son concluyentes. (5) Por lo tanto, es importante destacar que los resultados relacionados con la función hepática pueden variar desde un funcionamiento hepático normal hasta la presencia de transaminasemia significativa, hematoma subcapsular hepático con o sin rotura, y en casos extremos, la necesidad de un trasplante hepático. Afortunadamente, el hígado posee una capacidad única para regenerarse, y generalmente experimenta una rápida recuperación después del parto (4).

## **CONCLUSIONES**

El diagnóstico de un hematoma subcapsular puede resultar desafiante, ya que a menudo se presenta con síntomas inespecíficos en el contexto de preeclampsia en una paciente por lo demás estable. Además, es importante tener en cuenta que el grado de afectación analítica en las pruebas de función hepática no siempre se correlaciona con los hallazgos en las pruebas de imagen. Por lo tanto, los médicos no deben depender exclusivamente de los resultados de laboratorio para orientar el tratamiento, ya que cualquier demora en el diagnóstico de sus complicaciones puede tener consecuencias potencialmente catastróficas tanto para la madre como para el feto. Si bien se debe considerar la posibilidad de intervención quirúrgica en casos de inestabilidad o rotura hepática, en la mayoría de los casos, es posible abordar el hematoma subcapsular hepático de manera conservadora. No obstante, se requieren investigaciones adicionales para determinar el enfoque y la duración más adecuados para el seguimiento de los pacientes con hematoma subcapsular. Actualmente, existe una falta de datos sólidos sobre los resultados perinatales posteriores a un hematoma hepático, y no está claro cómo aconsejar a las mujeres que han experimentado un hematoma hepático sobre el momento óptimo para concebir nuevamente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia. Guía de Asistencia Práctica: Trastornos hipertensivos en la gestación. *Prog Obstet Ginecol* 2020;63:244-272.
2. Cantwell R, Clutton-Brock T, Cooper G, Dawson A, Drife J, Garrod D, et al. Saving mothers' lives: Reviewing maternal deaths to make motherhood safer: 2006-2008. The eighth report of the confidential enquiries into maternal deaths in the United Kingdom. *BJOG* 2011;118(Suppl 1):1-203.
3. Ditisheim A, Sibai BM. Diagnosis and management of HELLP syndrome complicated by liver hematoma. *Clin Obstet Gynecol.* 2017;60:190–197.
4. Chandrasekaran S, Simon R. Hepatic Complications in Preeclampsia. *Clin Obstet Gynecol.* 2020 Mar;63(1):165-174. (5) Shames BD, Fernandez LA, Sollinger HW, et al. Liver transplantation for HELLP syndrome. *Liver Transpl.* 2005;11:224–228

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# ANGIOSARCOMA

# RADIOINDUCIDO

HOSPITAL UNIVERSITARIO  
DE MÓSTOLES

**AUTORAS:** Valeria A. Stavola B,

C. De Granda B

## **INTRODUCCIÓN**

El angiosarcoma radioinducido (AS) es un tumor raro, pero de mal pronóstico que comprende menos del 1% de todos los tipos de sarcoma, siendo la mama la localización más frecuente. La mayoría de AS se presenta en pacientes mayores con antecedentes de tratamiento quirúrgico y radioterápico de lesiones cancerígenas primarias, ocurriendo aproximadamente unos 1000 casos cada 100.000 supervivientes a los 10-15 años del tratamiento inicial. Puede presentarse en el sitio del tumor previo, o en cualquier zona de el miembro superior ipsilateral en la que comúnmente se ha presentado algún grado de linfedema.

## **DESARROLLO**

Paciente de 77 años superviviente de carcinoma ductal infiltrante localmente avanzado en mama izquierda, en remisión hace 15 años y sin evidencia de linfedema clínicamente manifiesto. Consulta por aparición de bulto en mama izquierda de 2x3cm tras traumatismo casual, se realiza estudio de imagen y AP con resultado: necrosis grasa. A pesar de los hallazgos benignos, a los 5 meses presenta una placa ulcerativa e indurada de 5cm en UCinf y otra satélite violácea de 1,5cm con AP: angiosarcoma de alto grado y estudio de extensión negativo. Se realiza tratamiento con mastectomía obteniendo una cirugía completa con márgenes libres en enero 23. Como complicación se produce infección y deshicencia completa de la herida precisando curas con sistema VAC aún en resolución, A los 3 meses del diagnóstico la paciente presenta aparición de lesiones metastásicas cutáneas y se objetivan lesiones en pared torácica, hígado y pulmonares en TAC, por lo que inicia paclitaxel paliativo con buena respuesta en el momento actual.

## **CONCLUSIONES**

El angiosarcoma mamario radioinducido es un tumor de muy mal pronóstico cuyo único tratamiento curativo es la cirugía. En el caso de nuestra paciente, a pesar de cirugía optima se evidencio una rápida progresión de la enfermedad al cabo de los 3 meses del diagnóstico. A pesar del seguimiento intensivo y el tratamiento multidisciplinar parece necesario

desarrollar nuevas estrategias terapéuticas para el control de la enfermedad por la creciente exposición a radioterapia en el curso del tratamiento de la neoplasia mamaria en la actualidad.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Ghareeb E.R., Bhargava R., Vargo J.A., Florea A.V., Beriwal S.: Primary and radiation-induced breast angiosarcoma: clinicopathologic predictors of outcomes and the impact of adjuvant radiation therapy. *Am J Clin Oncol* 2016; 39: pp. 463-467.
2. Seinen J.M., Styring E., Verstappen V., von Steyern F.V., Rydholm A., Suurmeijer A.J.H., et. al.: Radiation-associated angiosarcoma after breast cancer: high recurrence rate and poor survival despite surgical treatment with R0 resection. *Ann Surg Oncol* 2012; 19: pp. 2700-2706.
3. Bonito F.J.P., de Almeida Cerejeira D., Dahlstedt-Ferreira C., Oliveira Coelho H., Rosas R.: Radiation-induced angiosarcoma of the breast: a review. *Breast J* 2020; 26: pp. 458-463.
4. Alcaide Lucena M., Galvez vMontosa , Gallart Aragón T., de Reyes Lartategui: Angiosarcomaradioinducido de mama. Revisión bibliográfica a propósito de dos casos en nuestro centro. *Rev Senol Patol Mamar* 2020;
5. García Novoa A., Acea Nebril B., Bouzón Alejandro A., Cereijo Garea C., Antolín Novoa S.: Angiosarcoma radioinducido de mama en paciente con síndrome de Li-Fraumeni. *Cir Esp.* 2019; 97: pp. 114-116.
6. Depla A.L., Scharloo-Karels C.H., de Jong M., Oldenburg S, Kolff MW, Oei SB, et. al.: Treatment and prognostic factors of radiation-associated angiosarcoma (RAAS) after primary breast cancer: a systematic review. *Eur J Cancer* 2014; 50: pp. 1779-1788.



SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# MOLA

**Hospital Universitario**

**Puerta de Hierro**

**Majadahonda**

**AUTORAS:** Elena Villanueva Romero,

Natalia Pardeiro Salvador

## **INTRODUCCIÓN**

24/03/2023: URGENCIA

Mujer de 30 años en amenorrea de 13+3 semanas acude a urgencias con diagnóstico de mola en centro privado. Aporta analítica con bHCG de 73.000 (de hacía una semana en centro privado)

### **Antecedentes personales:**

- Antecedentes médicos: sin interés
- Antecedentes quirúrgicos: sin interés
- No alergias medicamentosas conocidas

### **Antecedentes Gineco-obstétricos:**

- Primigesta
- FUR: 20/12/23
- Gestación espontánea

La paciente refiere molestias en hipogastrio y se ha administrado 2 comprimidos de Miso-prostol 200 mcg bajo prescripción médica.

### **Exploración física en Urgencias:**

- Constantes: T<sup>a</sup>: 36.5, TA: 119/63, FC: 54 lpm
- Genitales externos y vagina de aspecto normal, restos hemáticos marronáceos, medicación en canal vaginal. Cérvix cerrado.
- TBM: cérvix cerrado
- Eco transvaginal: útero en AVF; con endometrio heterogéneo con imagen de 40x30x50mm compatible con mola hidatiforme completa. Anejos normales. No líquido libre en pelvis.

Se le extrae analítica con los siguientes resultados: Hb 13.4, plaquetas 264, 5000 leucocitos, coagulación TP 10.8, actividad protrombina 91.5%, INR 1.04.

Se realiza legrado por aspiración eco-guiado sin incidencias y se le cita controles seriados de bHCG

## **DESARROLLO**

Controles sucesivos de bHCG en sangre:

Beta HCG Total 26/03 19611.70 mIU/mL (0.0 - 6.0)

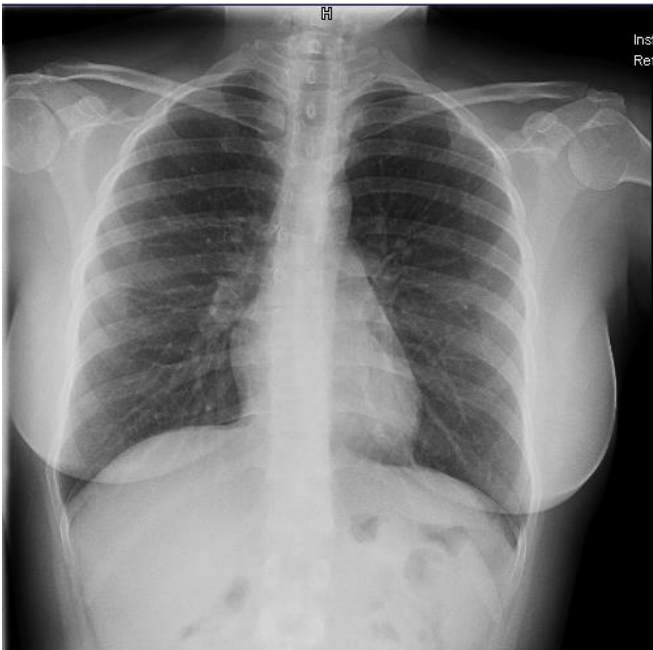
Beta HCG Total 03/04 724.30 mIU/mL (0.0 - 6.0)

Beta HCG Total 10/04 95.80 mIU/mL (0.0 - 6.0)

Beta HCG Total 17/04 23.70 mIU/mL (0.0 - 6.0)

Beta HCG Total 24/04 9.90 mIU/mL (0.0 - 6.0)

El 29/03/23 se realiza Rx de tórax: sin hallazgos



El 24/04/23, la paciente es vista en consulta:

Ecografía transvaginal: Útero en anteversión, tamaño y morfología normales, con pequeño mioma tipo 4 de 8 mm en canto izquierdo. Endometrio regular 4 mm. No patología anexial. No líquido libre.

Resultados AP: Restos ovulares con cambios histopatológicos compatibles con ENFERMEDAD TROFOBLÁSTICA GESTACIONAL tipo MOLA COMPLETA

Se le informa de seguimiento por mola completa durante 1 año con controles semanales hasta negativización y posteriormente controles mensuales. Se le ofrece ACHO que la paciente acepta.

Controles sucesivos de bHCG:

- 03/05/23: 5.1 mIU/mL (0.0 - 6.0)
- 10/05/23: 3.3 mIU/mL (0.0 - 6.0)
- 12/06/23: <2 mIU/mL (0.0 - 6.0)
- 10/07/23: 3.5 mIU/mL (0.0 - 6.0)
- 06/09/23: 264.90 mIU/mL (0.0 - 6.0)

06/09/2023: La paciente es vista en consulta

**Exploración física:**

- Genitales externos y vagina normales
- TBM: sin hallazgos
- Eco transvaginal: útero en ante normal, endometrio normal, OD normal, OI de 41 x 35 mm sólido con abundante Doppler.

Se le solicita TAC- abdominopélvico que se realiza el 15/09/23:

#### TÓRAX:

No se observa derrame pleural.

No se observan ganglios con tamaño/número significativo.

No se observan nódulos pulmonares sospechosos

#### ABDOMEN:

Hígado homogéneo sin lesiones sospechosas.

Páncreas homogéneo sin lesiones sospechosas. Conducto principal pancreático con calibre normal.

Eje venoso esplenoportomesentérico permeable.

Bazo homogéneo con tamaño normal.

Vía biliar y vía urinaria con calibre normal.

Glándulas suprarrenales con tamaño y morfología normales.

Riñones con nefrograma homogéneo sin lesiones sospechosas.

No se observan ganglios con tamaño significativo.

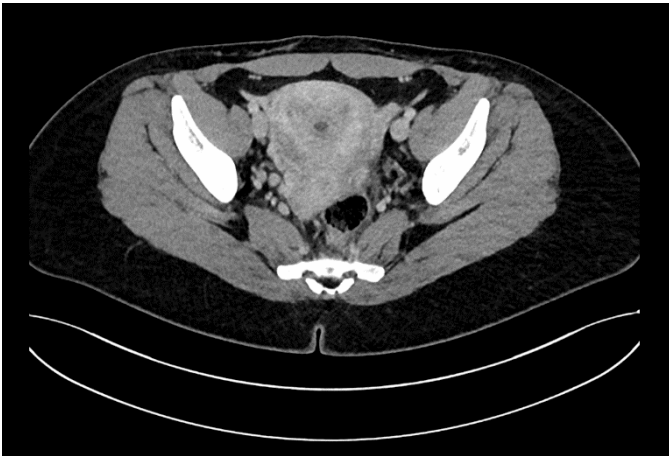
Pequeña cantidad de líquido libre en pelvis.

Útero con tamaño normal.

Pequeña cantidad de líquido endometrial. No delimitación de claras lesiones uterinas detectables por TC.

Imagen nodular de aproximadamente 24 mm con realce periférico en ovario izquierdo inicialmente sugestiva de cuerpo lúteo, pero sin poder descartar otras etiologías dados los antecedentes del paciente. A correlacionar con estudios ginecológicos.

RESUMEN: No signos de afectación a distancia. Pequeña cantidad de líquido endometrial (sin lesiones intrauterinas delimitables por TC). Pequeña imagen nodular con realce periférico en anejo izquierdo sugestiva inicialmente de cuerpo lúteo aunque no del todo caracterizable. A correlacionar con estudios ginecológicos



18/09/23 se extrae nueva bHCG en sangre: Beta HCG Total 4763.40 mIU/mL

20/09/23: la paciente es vista de nuevo en consulta

Ecografía transvaginal: Saco gestacional intraútero de 15 mm, con vesícula vitelina y polo embrionario de 2 mm sin AC en el momento actual.

JD: gestación incipiente intrauterina

Se entrega cita sucesiva en consulta de Obstetricia

26/09/2023: 1ª visita obstetricia:

Ecografía transvaginal: útero en AVF con saco gestacional, VV y embrión de 8mm con LC + (corresponde a 6+5 semanas). Anejo izquierdo de 28x28mm con cuerpo lúteo. Anejo derecho de aspecto normal.

### **CONCLUSIONES**

La mola hidatiforme consiste en un embarazo anormal en el que se produce la degeneración hidrópica de las vellosidades coriales e hiperplasia trofoblástica. La incidencia en Europa es de aproximadamente 1/1.000 embarazos Se clasifican en:

- Mola hidatiforme parcial: resultan de la fecundación de un ovocito enucleado por uno o dos espermatozoides haploides. El cariotipo es 46 XX o 46 XY.
- Mola hidatiforme completa: resultan de la fecundación de un ovocito normal por dos espermatozoides lo que resulta en un cariotipo triploide.

El principal factor de riesgo es la edad materna con incidencia aumentada en los extremos, especialmente en mayores de 40 años, pero también se detecta una incidencia aumentada en adolescentes. El antecedente de gestación molar previa también aumenta el riesgo de volver a presentarla.

El diagnóstico es ecográfico y el tratamiento es mediante legrado evacuador obstétrico, tras el cual hay que monitorizar niveles de bHCG semanalmente hasta su negativización y posteriormente mensualmente durante 1 año.

El riesgo de enfermedad gestacional trofobástica persistente posterior a un embarazo molar es de un 10-30%, siendo más frecuente en caso de mola completa. La enfermedad trofoblástica más frecuente es la mola invasora seguida del coriocarcinoma.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. [https://www-uptodate-com.bvcscm.a17.csinet.es/contents/gestational-trophoblasticdiseasepathology?search=enfermedad%20neoplasica%20gestacional&source=search\\_result&selectedTitle=2~150&usage\\_type=default&display\\_rank=2](https://www-uptodate-com.bvcscm.a17.csinet.es/contents/gestational-trophoblasticdiseasepathology?search=enfermedad%20neoplasica%20gestacional&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2)
2. [Usuim, Shozu . Spermatogonium-Derived Complete Hydatidiform Mole. NEJM 2021; 384:936.](#)
3. [Fisher RA, Hodges MD. Genomic imprinting in gestational trophoblastic disease--a review. Placenta 2003; 24 Suppl A:S111.](#)
4. [Vardar MA, Altintas A. Placental-site trophoblastic tumor. Principles of diagnosis, clinical behaviour and treatment. Eur J Gynaecol Oncol 1995; 16:290.](#)



SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



**ROTURA  
ESPONTÁNEA DE  
ARTERIA UTERINA  
EN GESTACIÓN  
DE 20 SEMANAS**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
REY JUAN CARLOS MÓSTOLES**

**AUTORA:** Lucía Cobos Pérez-Laorga

## INTRODUCCIÓN

Mujer gestante de 20 semanas que mientras se realiza una RM por líquido libre abdominal de origen desconocido, sufre síncope con pérdida de estado de consciencia, de manera urgente pasa a quirófano y se procede a realizar laparoscopia exploradora donde se objetiva disección espontánea de la arteria uterina derecha.

## DESARROLLO

Paciente de 31 años en seguimiento por ginecología por endometriosis profunda, como único síntoma dismenorrea que controla con un Ibuprofeno. Toma ACOs. Además, ha tenido dos episodios de cólicos renales coincidentes con la regla. Ecografía transvaginal normal. Un año después acude derivada de urología por sospecha de atrapamiento ureteral por un implante endometriósico. Refiere dismenorrea esporádica (en dos ocasiones en el último año) para lo que toma Ibuprofeno con mejoría y sin necesidad de más tratamiento. Se realizan pruebas de imagen. En el Uro-TC: Dilatación ureteropielocalicial izquierda grado III sin causa obstructiva demostrable por lo que se decide realizar una RM en la que se objetiva atrapamiento del uréter distal secundario a una lesión nodular paraovárica izquierda de contornos ligeramente espiculados con un diámetro aproximado de 15x13mm con características de señal inespecíficas que sugieren implante endometriósico como primera posibilidad. Junto con Urología se decide realizar ureterolisis robótica del implante endometriósico. AP confirma sospecha diagnóstica. Se recomienda a la paciente iniciar ACOs en pauta continua con descansos cada 3 meses. Tras 3 meses es dada de alta por urología con ecografía renal sin signos de hidronefrosis. Se mantiene asintomática y con ecografía transvaginal sin imágenes sugestivas de implantes endometriósicos y tras 1 año la paciente desea inicio de búsqueda de gestación por lo que se suspende anticoncepción. Acude a urgencias de ginecología, tras 9 meses desde la suspensión de la anticoncepción, por amenorrea, donde se realiza una ecografía vaginal diagnosticándose de gestación incipiente de 6+5 SG y resto de ecografía normal. La paciente acude, en la semana 20 de gestación a urgencias generales con síntomas compatibles con cólico renoureteral vs pielonefritis aguda. Se le administra analgesia y antibioterapia IV (ceftriaxona 2g) y la ECO abdominal al ingreso objetivaba hidronefrosis grado I derecha. En el tercer día de ingreso, proce-

den a la colocación de catéter doble J derecho por persistencia de dolor a pesar del tratamiento. Al cuarto día de ingreso y dada la anemia progresiva objetivada en las analíticas de control además de persistencia de dolor realizan ECO abdominal: Moderada cantidad de líquido libre perihepático, periesplénico, entre asas intestinales y en pelvis con material ecogénico en su interior, a valorar hemoperitoneo como primera posibilidad. Avisan a ginecología para valoración. En la Eco transvaginal se visualiza imagen ecomixta de 56x27 mm en Douglas compatible con coágulo organizado. En la Eco abdominal, el feto con latido cardíaco positivo, la placenta normoinsera y el líquido amniótico normal. Se comprueba pared uterina íntegra y se visualiza líquido libre. Se consensua realizar prueba de imagen y mantener a la paciente en ayunas. Se baja a RM y tras el procedimiento la paciente sufre síncope con pérdida de consciencia, diaforesis marcada asociada a palidez cutáneo-mucosa. RM: hallazgos compatibles con abundante hemoperitoneo sin objetivar la causa que lo justifique. Se comprueba ecográficamente vitalidad fetal previo a entrar en quirófano. Se realiza laparoscopia exploradora urgente observando abundante hemoperitoneo. Se convierte cirugía a laparotomía media infraumbilical por sangrado masivo. Se objetiva desgarramiento de hoja posterior de ligamento ancho a nivel de la arteria uterina derecha con vaso pulsátil sin sospechar mecanismo de producción del mismo. Se realiza ligadura de vaso con Vycril rapid y packing de hemostático absorbible. Transfusión perioperatoria de 5 concentrados de hematíes y 1 bolsa de PFC. Tras la intervención se realiza ecografía abdominal en la que se objetiva bradicardia fetal extrema. Se decide no realizar un manejo activo debido a la situación hemodinámica de la madre. La paciente pasa a la UCI. Durante su ingreso en UCI y más tarde en planta se realizan ecografías de control en las que poco a poco el feto va recuperando frecuencia cardíaca basal en rangos de normalidad. Tras 11 días de ingreso en planta de ginecología tras alta de la UCI la paciente es dada de alta por evolución favorable del posoperatorio, feto con edad gestacional de 21+2 Semanas. Se decide iniciar seguimiento estrecho de la evolución fetal realizando una Neurosonografía en el Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Los resultados fueron normales. Se recomendó a la paciente realizarse una RM para valorar el estado neurológico del feto, pero la rechaza. Continuamos seguimiento en nuestro centro con las citas habituales además de hacer otras 2 neurosonografías. La evolución es normal. La gestación llega a término sin más incidencias, la paciente sigue portando el doble J. En semana 38 se decide programar cesárea electiva por presentación fetal en podálica, PEG en semana 37 y antecedente de rotura espontánea de arteria uterina derecha. Durante la cesárea y tras la extracción del recién nacido en podálica e histerorrafia, se observa desgarramiento de ligamento ancho

izquierdo que esqueletiza la arteria uterina izquierda. Se objetiva sangrado profuso por lo que se decide ligar la arteria a este nivel, con control del sangrado. Se realiza TC abdominal tras cesárea, con conclusión de estado postquirúrgico normal tras cesárea. Tras 2 días de ingreso, se retira el catéter doble J sin incidencias. La paciente es dada de alta. Primera revisión tras 2 meses del parto, la paciente se encuentra bien, continúa con lactancia materna por lo que se inicia anticoncepción con desogestrel hasta que abandone la lactancia que continuará con ACOs combinados. Continúa con controles. En la actualidad, un año y medio después del parto, la paciente continúa asintomática y ha suspendido anticoncepción por deseo gestacional. El niño, habiendo seguido su historia clínica pediátrica, comprobamos que hasta el momento actual ha tenido un desarrollo neurológico normal.

## **CONCLUSIONES**

La rotura espontánea de arteria uterina durante la gestación es una complicación extremadamente rara, que habrá que sospechar en casos de dolor abdominal incompresible asociado a inestabilidad hemodinámica. El tratamiento consiste en realizar una laparotomía urgente para control del sangrado mediante ligadura de la arteria uterina disecada.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Spontaneous Rupture of the Uterine Artery in an Otherwise Normal Pregnancy. Nicholas Hardin, Andrew Delozier, Alireza Torabi, and Shaked Laks
2. Spontaneous rupture of the uterine artery in pregnancy, *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive biology*.
3. Two cases of spontaneous rupture of the uterine artery in the perinatal period, Lingyun Hu, MDa, Jing Ning, MDb, Li'an Li, MDa, Yanping Lu, MDa, Yanqin You, MDa

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **DACRIOCISTOCELE EN ECOGRAFÍA PRENATAL, A PROPÓSITO DE UN CASO**

**HM HOSPITALES**

**AUTORAS:** Blanca Martínez Gamón,  
María Miró Matos,  
Fernando Jiménez Mateo-Sidrón,  
Mónica Novelle García,  
Carmen Rodríguez Benito

## INTRODUCCIÓN

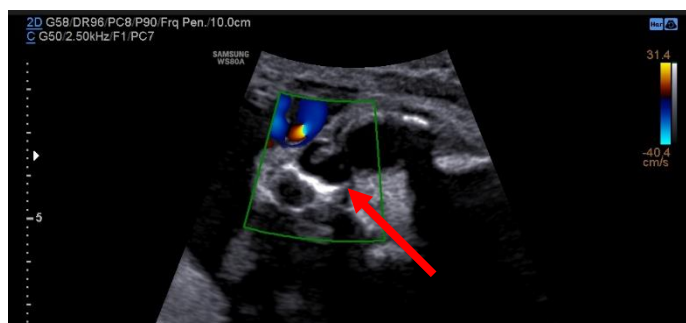
Mujer de 30 años, primigesta, con gestación de curso normal. Antecedentes personales sin interés. No hábitos tóxicos.

Se realiza ecografía de las 12 semanas informándose como normal y acorde a edad gestacional. El resultado del índice de riesgo combinado de primer trimestre es de bajo riesgo de trisomías 13,18 y 21. Además se realiza un ADN fetal en sangre materna periférica de manera electiva, con el mismo resultado. La ecografía de las 20 semanas también es normal.

Pero, durante la ecografía del tercer trimestre se visualiza a nivel de zona interna de órbita derecha una zona econegativa, por lo que se solicita consulta específica en unidad de diagnóstico prenatal.

En la ecografía de diagnóstico prenatal con 33+4 semanas se aprecia: órbita derecha de 12mm, normal. Adyacente a su cara interna se visualiza una imagen econegativa de 7mm de espesor con imagen ecogénica en su interior de 2.5mm, Doppler color negativa. Órbita izquierda de características normales. Diagnóstico: probable dacriocistocele derecho.

Se recomienda control ecográfico en 2 semanas.



Acude de nuevo a ecografía de diagnóstico prenatal 2 semanas después con 35+3 semanas: órbita derecha con resolución espontánea de dacriocistocele. Órbita izquierda normal.

Se produce inicio espontáneo de parto el 6/7 con edad gestacional de 39+5 semanas. Nacimiento de recién nacido mediante ventosa obstétrica por no progresión de parto, sin incidencias.

Se obtiene recién nacido sin alteraciones al nacimiento. El dacriocistocele se confirma resuelto espontáneamente durante gestación.

## **DESARROLLO**

El dacriocistocele es la obstrucción congénita del conducto nasolacrimal. Se aprecia una distensión del saco lagrimal como consecuencia de una obstrucción proximal y distal del sistema de drenaje nasolacrimal, y una acumulación en el mismo de moco y líquido amniótico. La ecografía es el método de elección para el diagnóstico, en la que se aprecia una lesión quística anecoica o hipoeoica en el borde medial inferior de la órbita. Se considera diagnóstico de dacriocistocele un diámetro mayor a 5 mm del saco lacrimal. Sólo se plantearía realizar una RMN en caso de sospecha de otras malformaciones.

La canalización del sistema de drenaje nasolacrimal se inicia a las 16 semanas de gestación y finaliza a las 24 semanas, sin embargo, el extremo inferior en contacto con el conducto nasal (válvula de Hasner) puede canalizarse al nacimiento o incluso después. Según la Fetal Medicine Foundation, tiene una prevalencia de 1 de cada 4000 nacimientos, aunque otros estudios como por ejemplo el de Cavazza et al, la sitúan en torno al 0,1%. Se puede detectar desde las 24 semanas de gestación, existiendo un pico de edad gestacional al diagnóstico a las 32 semanas (coincidiendo generalmente con la ecografía del tercer trimestre), que va disminuyendo a medida que avanza la gestación. El 75% de los casos se produce de manera unilateral durante la gestación, aunque en un 25% de los casos puede aparecer de manera bilateral.

El diagnóstico diferencial incluye:

- Encefalocele anterior: generalmente asociado a anomalías intracraneales como la hidrocefalia.
- Hemangioma: generalmente son sólidos o con muchos septos. Se diferencia del dacriocistocele por su patrón de Doppler característico.

- Quistes dermoides: localizados superolateralmente. Generalmente hiperecoicos y muy frecuentemente acompañados de zonas calcificadas.
- Otros diagnósticos diferenciales extremadamente raros: neurofibromatosis, linfangioma y rhabdomyosarcoma. Aparecen como masas sólidas en la ecografía.

No está asociado a anomalías cromosómicas. No es necesario un seguimiento diferente al de una gestación normal. La finalización de la gestación es la misma que para cualquier otra gestación sin patología.

Pronóstico: se resuelve espontáneamente en el tercer trimestre de la gestación o en los primeros 6 meses de vida, en el estudio de Kim et al se aprecia una resolución espontánea de un 76% al nacimiento; y en la publicación de Cavazza la sitúan en torno al 85-95% durante el primer año de vida. En los casos que no se ha resuelto espontáneamente, se soluciona con masaje diario de la zona asociado a antibioterapia tópica/sistémica para evitar el desarrollo de una dacriocistitis. Ocasionalmente, puede ser necesario realizar una canalización quirúrgica del conducto nasolacrimal para resolver la obstrucción.

En el estudio publicado por Kim et al afirman que, a menor edad estacional al nacimiento, mayor probabilidad de persistencia al nacimiento, por lo que la edad gestacional al nacimiento podría ser un factor pronóstico de persistencia del mismo.

Las complicaciones potenciales son la dacriocistitis (inflamación del saco nasolacrimal causado por una infección), celulitis de la órbita y distress respiratorio cuando el dacriocistocele se extiende intranasal (sobre todo cuando es bilateral).

No existe riesgo de recurrencia en gestaciones posteriores.

## **CONCLUSIONES**

El dacriocistocele es una malformación congénita poco frecuente, que se suele diagnosticar en el tercer trimestre de gestación, con una tasa muy elevada de resolución espontánea durante la gestación o el primer año de vida. Lo más importante es realizar un buen diagnóstico diferencial y en caso de diagnosticarlo, tenerlo en cuenta de cara al nacimiento y la posibilidad de desarrollo de distress al nacimiento por poder ser causante de dificultad respiratoria en el neonato (sobre todo si es bilateral).



## BIBLIOGRAFÍA

- Fetal Medicine Foundation.
- Kim YH, et al. Dacryocystocele on prenatal ultrasonography: diagnosis and postnatal outcomes. *Ultrasonography*. 2015. Jan; 31(1):51-57.
- Brugger PC, et al. Magnetic resonance imaging of the fetal efferent lacrimal pathways. *Eur Radiol* 2010; 20:1965-1973.
- Bingöl B, et al. Prenatal early diagnosis of dacryocystocele, a case report and review of literature. *Turkish-German Gynecol Assoc* 2011; 12: 259-62.
- Sharony R, et al. Prenatal diagnosis of dacryocystocele: a possible marker for syndromes. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999. 14: 71-3.
- Pennel RG et al. Prenatal sonographic diagnosis of a fetal facial hemangioma. *J Ultrasound Med*. 1986. 5: 525-8.
- Tsay YS, et al. Neonatal nasal obstruction caused by bilateral dacryocystoceles. *Pediatr Radiol* 2006. 36: 1221.
- Cavazza S. et al. Congenital dacryocystocele: diagnosis and treatment. *Acta Otorhinolaringol Ital*. 2008. 28 (6): 298-301.
- Cruciat G et al. Congenital dacryocystocele diagnosed by antenatal ultrasonography with spontaneous resolution. *Arq Bras Oftalmol*. 2020; 83(4):332-4187

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID



# **MALFORMACIONES CONGÉNITAS TORÁDICAS, A PROPÓSITO DE UN CASO**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO  
PRÍNCIPE DE ASTURIAS**

**AUTORAS:** Ángela María García de la Chica,  
María Teresa Buergo Ramírez,  
María Rodríguez-Marín Giménez

## **INTRODUCCIÓN**

Las anomalías pulmonares suponen el 2% de las malformaciones detectables por ecografía. Su incidencia oscila entre 1/1000 hasta 1/4000 recién nacidos vivos según las series de casos.

La importancia de su diagnóstico radica en las repercusiones que pueden tener en el neonato como puede ser la hipoplasia pulmonar y los fenómenos compresivos en las distintas estructuras intratorácicas. Además de que su correcto diagnóstico permitiría la derivación de la paciente a un centro terciario en los casos que precise de terapia fetal o corrección quirúrgica tras nacimiento.

Entre estas anomalías, por orden de frecuencia, destacarían la hernia diafragmática congénita, el secuestro pulmonar, la malformación adenomatosa quística y el hidrotórax.

Para poder establecer una sospecha diagnóstica valoraremos en la ecografía del segundo trimestre el tamaño y la posición del corazón y ambos pulmones en el tórax, la ecogenicidad del parénquima pulmonar, la integridad del diafragma y el mediastino centrado. De no poder valorar estos criterios estableceremos una sospecha diagnóstica de malformación.

## **DESARROLLO**

A continuación, se presenta el caso de una mujer de 30 años, primigesta y en seguimiento en consulta de Obstetricia de alto riesgo por factores maternos.

Acude a primera visita gestacional en semana 8+6 en el que se realiza ecografía que confirma viabilidad y se completa historia obstétrica, destacando como antecedentes personales: asma sin tratamiento, obesidad grado 3 (índice de masa corporal al inicio de la gestación de 42) e Hipertensión arterial crónica en tratamiento con Enalapril 10mg cada 12 horas por lo que se realiza tratamiento con Alfametildopa 250 mg 1 comprimido cada 12 horas.

Se solicita analítica sanguínea y se gestionan citas posteriores según protocolo del centro.

Se realiza en semana 12 cribado de cromosomopatías que resulta de bajo riesgo y de preeclampsia precoz siendo de alto riesgo por lo que se inicia Tromalit 150 mg cada 24 horas.

Se realiza ecografía en semana 15+6 y 20+4 en la que no se observan anomalías, a pesar de que las exploraciones son subóptimas por panículo adiposo materno.



Figura 1. Ecografía semana 15. Sin hallazgos.

Acude a nuevo control obstétrico en semana 25 en el que se objetiva peso fetal estimado de 634g correspondiendo a un percentil 7 junto con el hallazgo de una arteria umbilical única. Con respecto al Doppler fetal no es posible realización de índice cerebroplacentario por no ser posible la medición de la arteria cerebral media por características maternas y presentación podálica.

Se realizan ecografías de control en semana 28 y 30, en el que persiste peso fetal estimado en percentil 7, con crecimiento adecuado y Doppler fetal normal.

Acude de nuevo en semana 33, se realiza nueva biometría resultando en un peso fetal estimado de 1875g correspondiendo a un percentil 9, con Doppler fetal normal, pero existiendo un polihidramnios con columna máxima vertical de 90mm.

Se realiza nueva ecografía de reevaluación a las 72 horas, objetivando imagen anecoica de 22 x 18 mm en hemitórax izquierdo por detrás del área cardíaca.

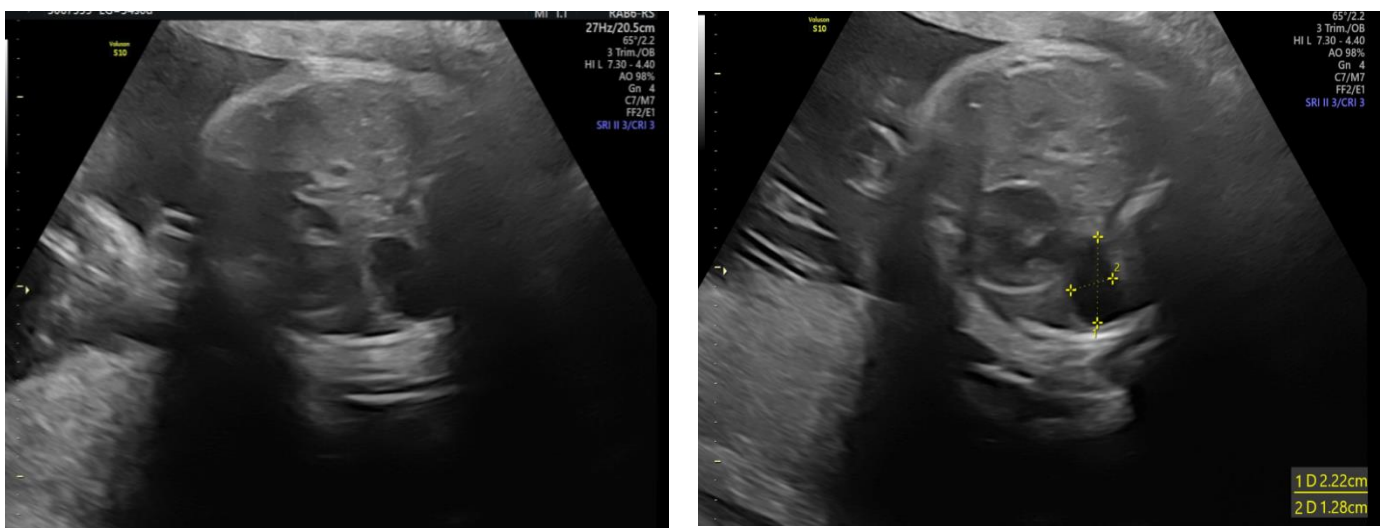


Figura 2. Imagen redondeada intratorácica, en hemitórax izquierdo, retrocardíaco.

Ante estos hallazgos, se contacta con hospital de referencia y se gestionan citas en centro terciario.

Se realiza ecografía de alta resolución en hospital de referencia en la semana 34+6 en el que se evidencia hernia diafragmática congénita izquierda. Estómago, intestino y parte de hígado intratorácicos. Corazón desplazado hacia lado derecho. No se calcula CVR porque en la zona teórica de pulmón derecho se visualiza una formación sólida de ecogenicidad similar a hígado sin patrón de vasos pulmonares.

Solicitan resonancia magnética fetal y nueva reevaluación en semana 37.

Al acudir a cita en semana 37 se objetivan cifras tensionales altas por lo que ingresa para finalizar gestación por sospecha de preeclampsia con mal control tensional. Se realiza maduración cervical con métodos mecánicos (Balón de Cook) y posterior inducción con oxitócicos.

Se indica cesárea por no progresión del parto. Nace mujer viva con APGAR 2/5/7 y que fallece a las horas del parto.

## **CONCLUSIONES**

En ocasiones las exploraciones ecográficas pueden ser subóptimas por no obtener imágenes definidas. Esto puede ocurrir por el índice de masa corporal materna o incluso por la posición fetal.

Hay que tener en cuenta que pueden existir anomalías que son evolutivas y pueden no estar presentes en el momento de la exploración ecográfica.

Es por ello por lo que es importante realizar un barrido anatómico en todas las exploraciones ecográficas que realicemos.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. GAP SEGO "Guía sistemática de la exploración ecográfica del segundo trimestre"  
*Prog Obstet Ginecol* 2020;63(2):99-122

2. Recio Rodríguez M, Martínez de Vega V, Cano Alonso R, Carrascoso Arranz J, Martínez Ten P, Pérez Pedregosa J. MR imaging of thoracic abnormalities in the fetus. *Radiographics*. 2012;32(7):E305-21.
3. Saavedra M, Guelfand M. Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. *Rev Med Clin Condes*. 2017; 28(1) 29-36.
4. *Ecografía obstétrica: Guía práctica de consulta*. Lerma Puertas D. Editorial Panamericana. 2015. 2º edición.

SOCIEDAD  
GINECOLOGÍA Y  
OBSTETRICIA  
MADRID

