



Fibromatosis difusa de tipo desmoide post- embolización uterina

Andrea Caamaño Bolaños*, **Maritza Maritza Valdés Gutiérrez***

* Caja Costarricense de Seguro Social Hospital San Juan de Dios San José, Costa Rica COSTA RICA

Resumen

Femenina de 41 años, sin Antecedentes personales patológicos, que consulta al hospital en enero del 2004 por Metrorragias, documentándose ultrasonográficamente leiomiomatosis uterina. Se da manejo sintomático y se refiere a consulta externa, donde es incluida en el Protocolo de Embolización Supraselectiva de Arterias Uterinas. El procedimiento se realiza en marzo del 2004 sin complicaciones aparentes.

28 días post embolización paciente ingresa al hospital por persistencia de dolor pélvico difuso el cual inicio 7 días posteriores a la embolización y se documenta ascitis.

Por persistir con sangrado transvaginal se considera embolización fallida y se lleva a Sala de operaciones con el diagnóstico preoperatorio de Miomatosis uterina post embolización y ascitis. En Sala de Operaciones se documenta epiplón acartonado y líquido ascítico importante. Se realiza histerectomía, omenectomía y liberación de adherencias y se toma una biopsia la cual se reporta como mesenteritis retráctil.

Paciente persiste con dolor abdominal y distensión de asas intestinales, se da tratamiento sintomático y se egresa en el postoperatorio # 9

El día 60 post embolización paciente persiste con dolor abdominal documentándose en Rx de Abdomen imagen en mordisco con suboclusión intestinal. Reingresando nuevamente. Cursa con evolución torpida y Fallece

Se realiza autopsia del caso encontrando Fibromatosis difusa similar a tipo desmoide secundaria a embolización arterial con polivinil alcohol con compromiso abdominal y pulmonar. Además se documenta micosis sistémica de tipo candidiasis y datos de shock mixto (séptico y hemodinámica).

En conclusión el caso corresponden a el único reporte que existe a la fecha de fibromatosis difusa tipo desmoide abdominal y pulmonar secundaria a embolización de arterias uterinas con polivinil alcohol.

Introduccion

En el Hospital San Juan de Dios de San José, Costa Rica. A partir de el año 2003 se realizaron en el servicio de Ginecología un total de 36 embolizaciones de arterias uterinas para el tratamiento de miomatosis, con un exito quirúrgico del 100% y con mejoría clínica en la mayoría de los casos; si embargo, se presentaron dos casos de complicaciones mayores entre las cuales figuró la presencia de un leiomiosarcoma y un caso de fibromatosis de tipo desmoide con muerte de la paciente 4 meses posterior al procedimiento



Hospital San Juan de Dios, San José- Costa Rica -

Justificación

Se realiza la presentación del caso clínico correspondiente a presencia de Fibromatosis difusa de tipo Desmoide secundaria a embolización de arterias uterinas para el tratamiento de miomas en una paciente de 41 años así como una breve revisión de la literatura relacionada.

Reporte de caso

Paciente femenina de 41 años G2P2 sin Antecedentes personales no patológicos, con Antecedente personal patológico de sangrado transvaginal por lo cual se ingresa en enero del 2004 al centro hospitalario y se le diagnóstica miomatosis uterina, se egresa en esa ocasión con tratamiento hormonal
Segundo ingreso: dos meses posterior (marzo 2004) paciente es ingresada nuevamente por Sangrado transvaginal, se incluye en protocolo para embolización de arterias uterinas (EMBAU), se realiza el procedimiento el 4 de marzo del 2004 sin complicaciones aparentes; se egresa el día posterior al procedimiento.
Tercer ingreso: un mes posterior a la EMBAU paciente persiste con dolor pélvico, se cataloga como Síndrome post embolización, se realiza ultrasonido abdominal que evidencia líquido libre en cavidad y abdomen doloroso a la exploración. Se lleva a Sala de Operaciones el 5 de abril y se documenta "proceso inflamatorio severo" se realiza histerectomía abdominal total con liberación de adherencias, Se documenta en el útero leiomiomas uterinos con áreas extensas de necrosis con presencia del material utilizado en la

embolización, (figuras 1,2,3, y 4). También se realizó una biopsia de peritoneo en donde se evidenció proceso inflamatorio y fibrótico con proliferación de fibroblastos y atrapamiento de la grasa catalogado como mesenteritis retráctil (figura 5). Tres días posterior al nuevo procedimiento quirúrgico paciente presenta ileo paralítico el cual cede; paciente en buenas condiciones días posteriores por lo cual se egresa.

Cuarto ingreso: dos meses posterior a EMBAU (mayo 2004). Paciente es ingresada por suboclusión intestinal. Rx de abdomen evidencia niveles hidroaéreos, se maneja el caso como ileo paralítico. Se egresa la paciente en buenas condiciones generales.

Último ingreso una semana posterior al ingreso previo, (mayo 2004). Paciente se ingresa por dolor abdominal, ultrasonido muestra masa indefinida retroperitoneal abdominal para a órtica gigante, Tomografía axial computarizada (TAC) confirma la presencia de masa retroperitoneal, se realiza biopsia el 2 de junio que documenta peritoneo con fibrosis y reacción crónica granulomatosa. Se maneja como posibilidad diagnóstica que el caso se trate de una fibromatosis peritoneal. Paciente con empeoramiento de su condición clínica, es ingresada a la Unidad de Cuidados Intensivos por cuadro de dificultad respiratoria. Una semana después es llevada a Sala de Operaciones por oclusión intestinal, se encuentra "Abdomen congelado con fibromatosis extensa". Días posteriores paciente hace cuadro de Sangrado Digestivo alto por úlcera duodenal. Paciente fallece el 4 de julio bajo el diagnóstico clínico de Fibromatosis intraperitoneal avanzada.

Hallazgos de Autopsia:

Paciente en estado caquético con líquido fétido en cavidad abdominal así como la presencia de una gran masa empastrada de tejido fibroso que envolvía asas intestinales, mesenterio, intestino grueso, páncreas, conductos biliares, cápsula renal, hígado y vasos sanguíneos (figura 6). Otros hallazgos fueron la presencia de abscesos subfrénicos y renales. El diafragma mostraba engrosamiento fibrótico con adherencia al pericardio y a ambas pleuras. El análisis macroscópico de los ganglios intertraqueobronquiales mostraron sustitución fibrótica de su estroma y al corte los pulmones y la tiroides mostraron nódulos de tejido blanco amarillento de consistencia firme en su parénquima (figura 7 y 8).

Se realizó análisis histopatológico del caso evidenciado extensa proliferación de tejido fibrótico con esclerosis extensa y formación de nódulos de fibroblastos en diferentes estadios de maduración que involucraban todas las áreas anteriormente mencionadas (figuras 9 y 10). Se documentó la presencia del material utilizado en la embolización (polivinil-alcohol) en un vaso sanguíneo y en el estroma renal rodeado de reacción inflamatoria de tipo cuerpo extraño y fibrosis (figura 11). No se documentó la presencia del material en el tejido empastrado ni en los nódulos pulmonares. Otros hallazgos fueron la presencia de una candidiasis sistémica secundaria a su estado de inmunocompromiso y el uso de esteroides en el estadio final de su internamiento (figura 12).

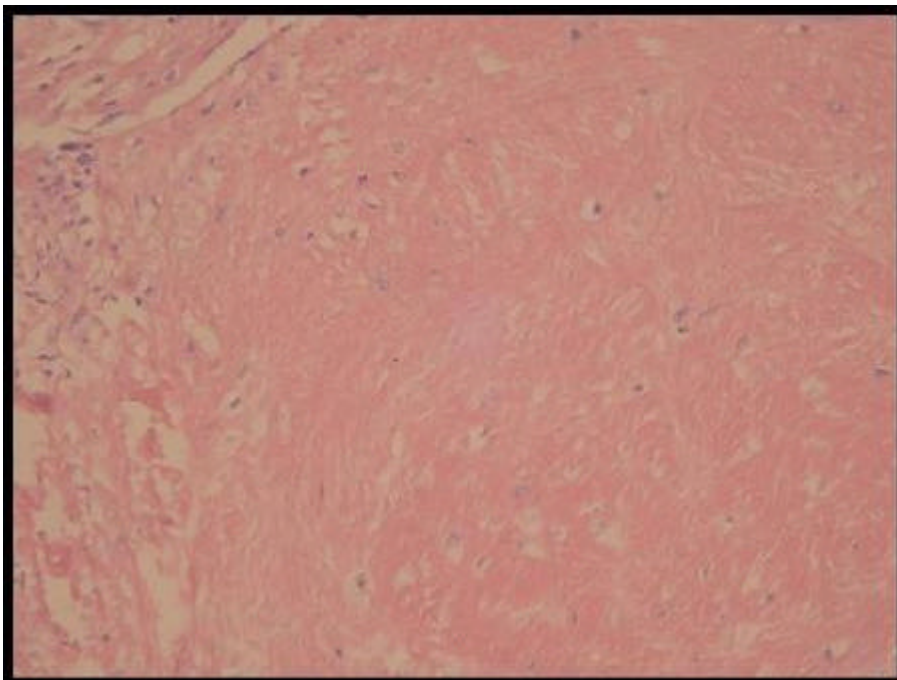


figura 1. Leiomioma con extensa necrosis coagulativa secundaria a embolización con polivinil alcohol, hematoxilina y eosina

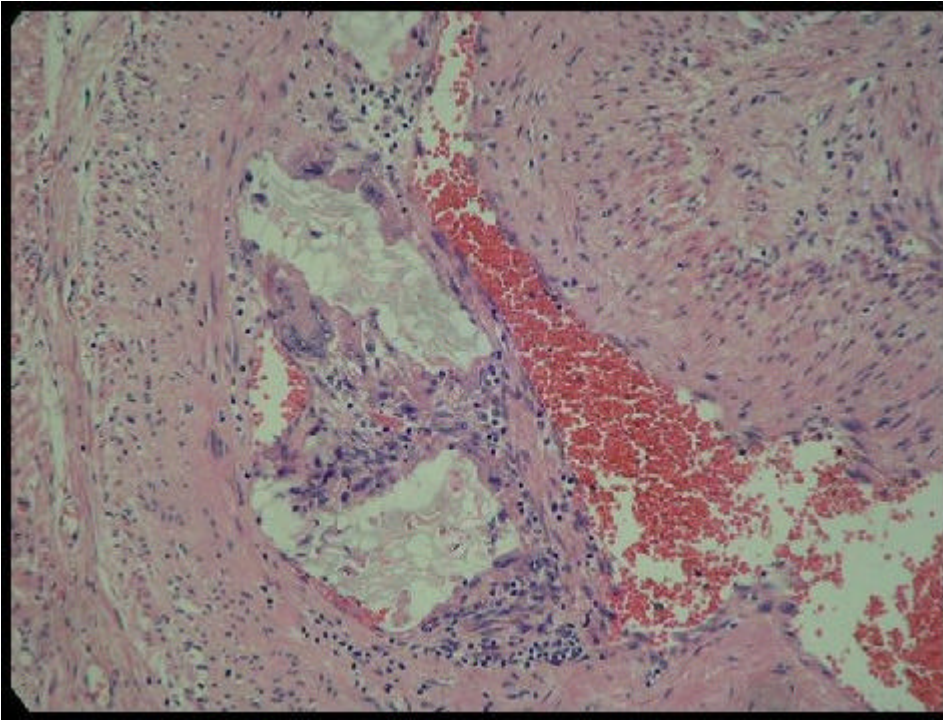


figura 2. Presencia de partículas (PVA) en las arterias uterinas, rodeado de reacción inflamatoria de tipo cuerpo extraño, hematoxilina y eosina.

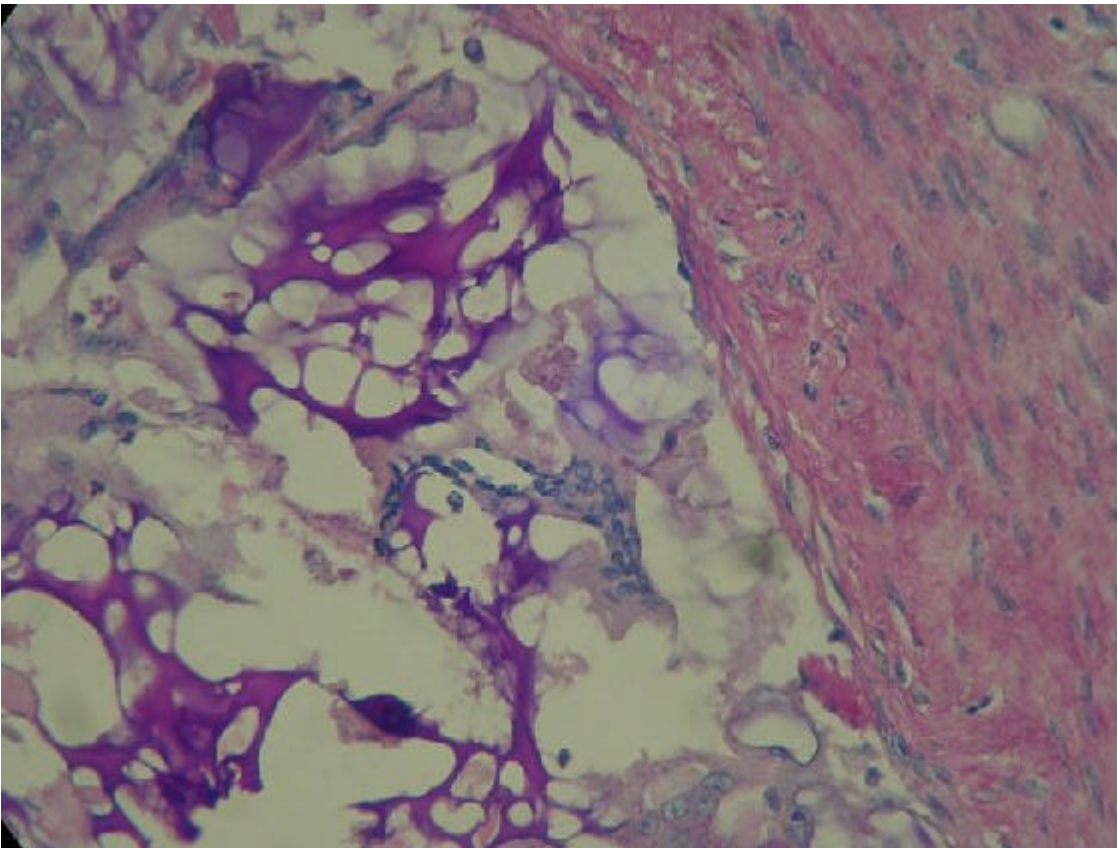


figura 3. Detalle a mayor aumento de las micropartículas de PVA en el interior de los vasos sanguíneos uterinos, tinción PAS alcian blue

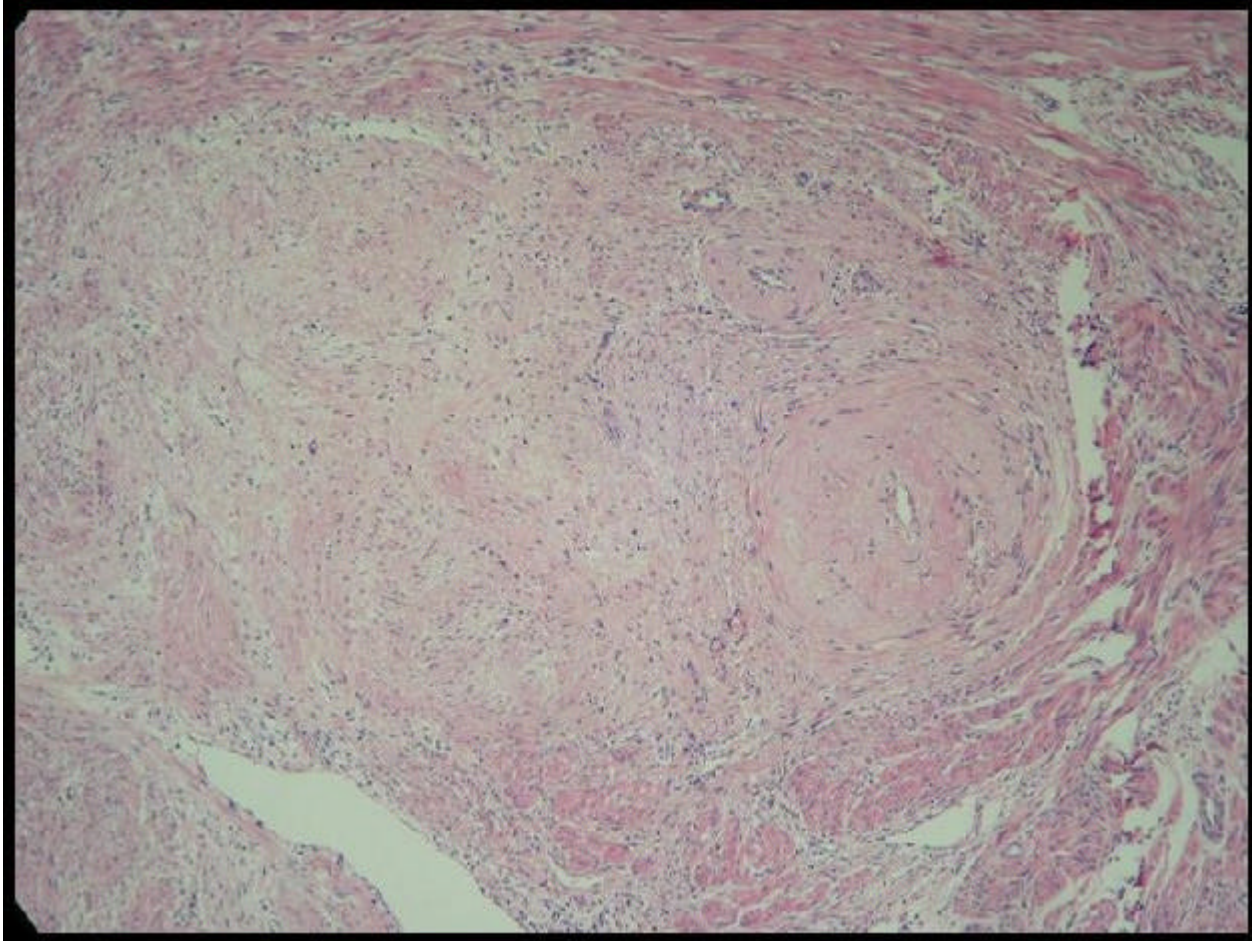


figura 4. Presencia de reacción fibroblástica en la serosa y vasos arteriales uterinos al momento de la histerectomía, hematoxilina y eosina

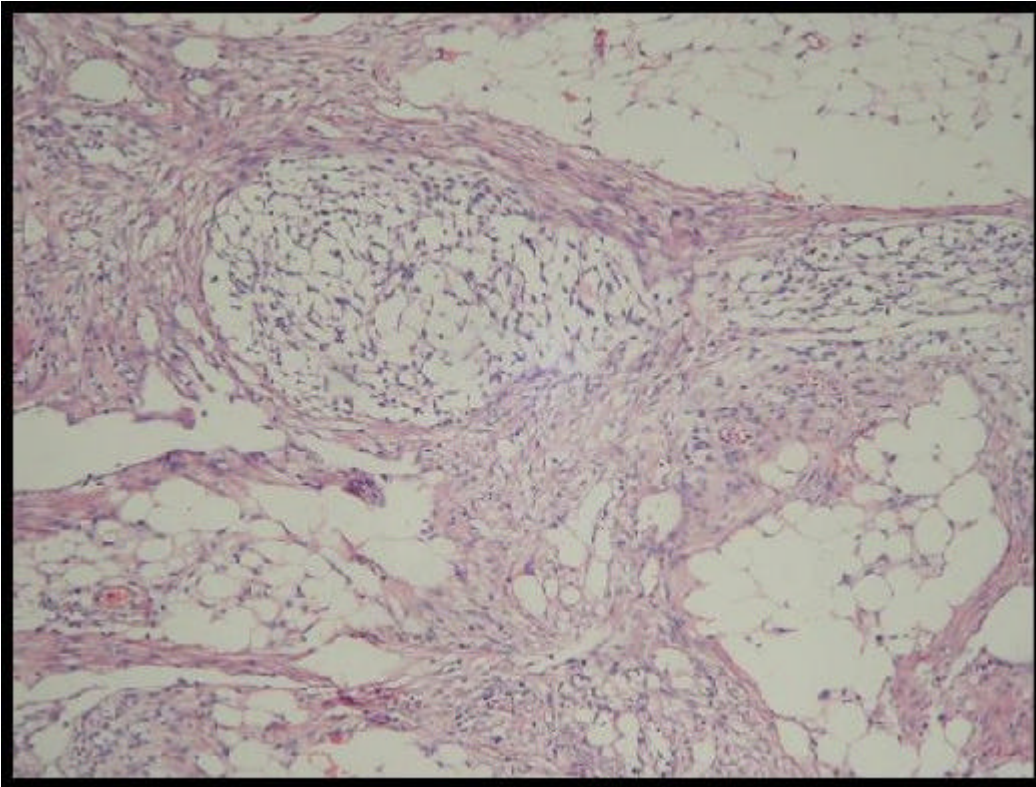


figura 5: Proceso inflamatorio y fibrótico en peritoneo catalogado como Mesenteritis Retráctil, hematoxilina y eosina



figura 6. Emplastramiento de asas intestinales por proceso fibrótico extenso



figura 7. Nódulos fibróticos en la superficie pulmonar peripleurales



figura 8. Múltiples nódulos fibróticos en el parénquima pulmonar.

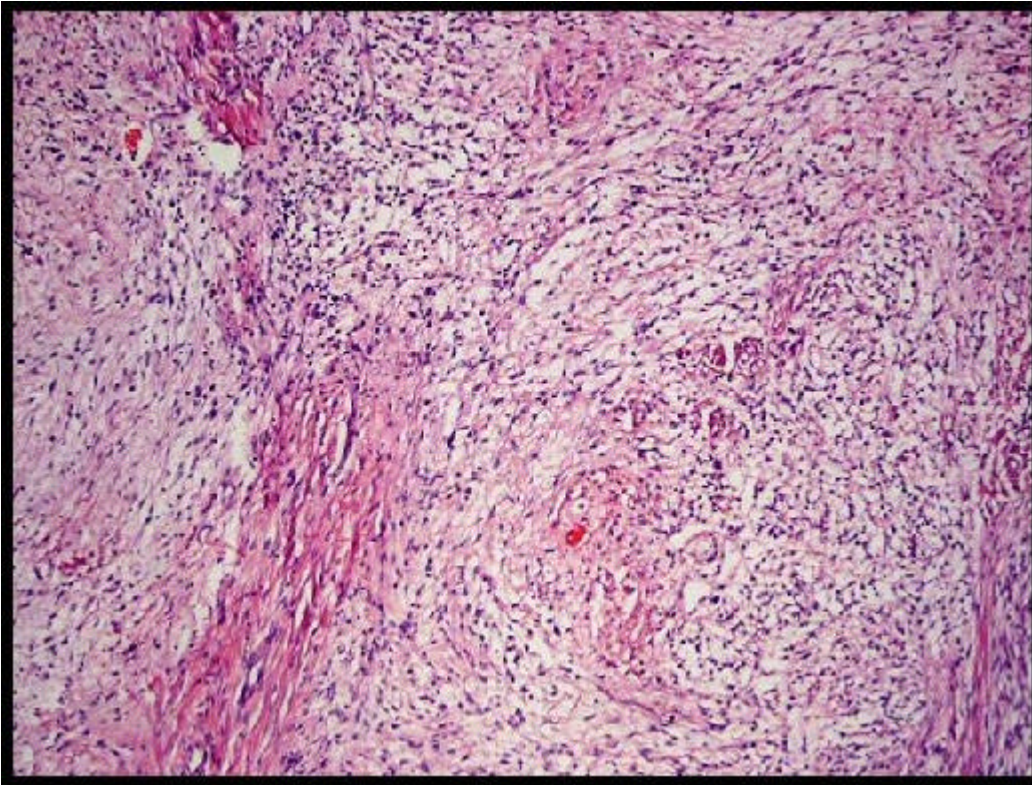


figura 9. Extenso procesó fibrótico involucrando asas intestinales y parénquima pulmonar.



figura 10. Proceso fibrótico involucrando par énquima pulmonar

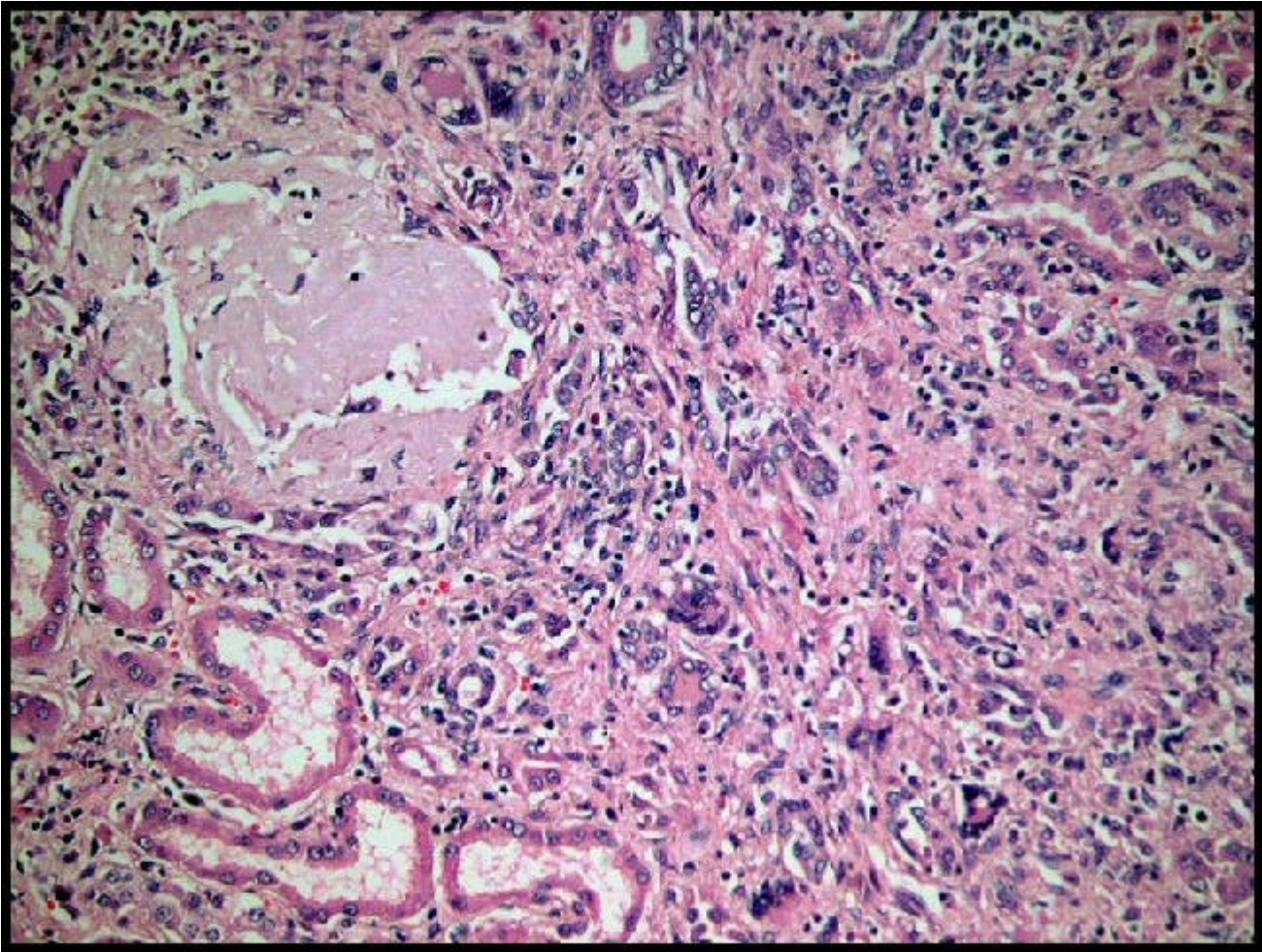


figura 11. Presencia del material de embolización en arteria y parénquima renal rodeado de reacción inflamatoria de tipo cuerpo extraño, hematoxilina y eosina

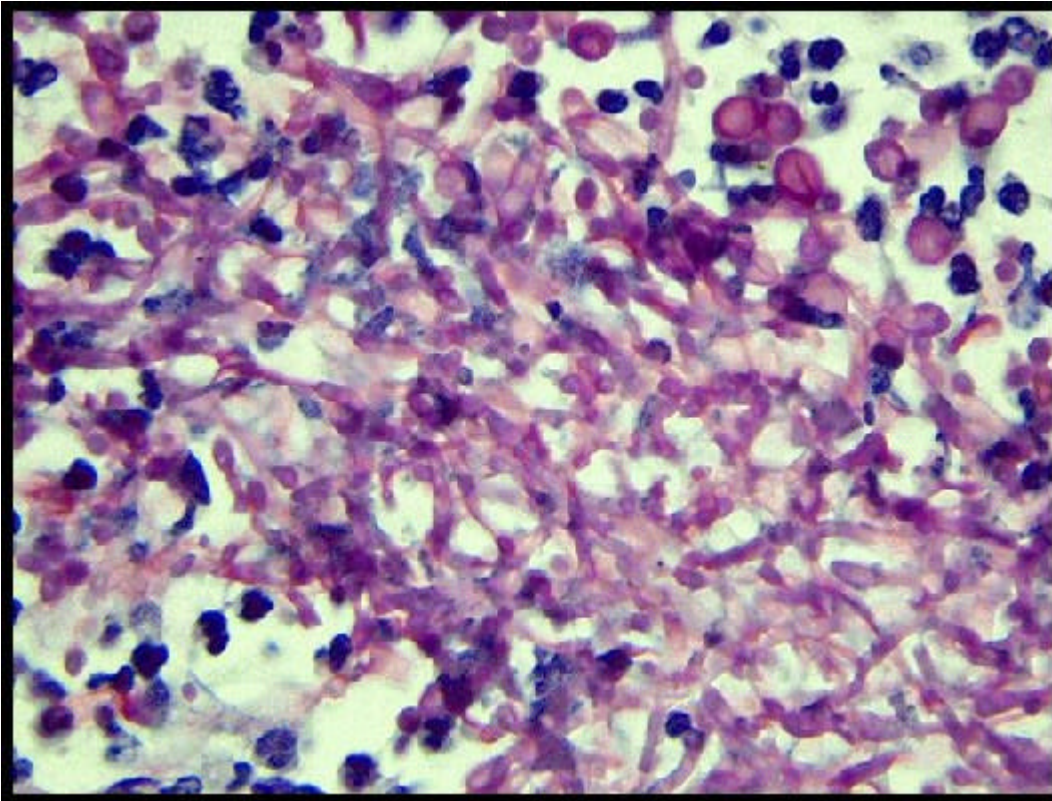


figura 12. Candidiasis sistémica como evento final contribuyente a la muerte de la paciente

Discusión

La embolización percutánea transcáteter es una técnica nueva altamente efectiva para el control de una amplia variedad de enfermedades entre ellas el el sangrado uterino secundario a leiomiomas¹. La primera ocasión en la que se utilizó esta técnica para el tratamiento de miomas uterinos fue en 1989 por Jean Jacques Merland y colaboradores en París². El procedimiento consiste en la introducción guiada por angiografía de partículas pequeñas de Polivinil Alcohol (PVA) inyectadas en las arterias uterinas que ocasionan disminución del flujo sanguíneo con reducción del tamaño tumoral⁸. Inicialmente para el procedimiento se utilizaba PVA un agente semipermanente oclusivo con limitado potencial de recanalización, el cual está formado por micro partículas entre 150-300 a 500-700 um; sin embargo, se han visto mayor frecuencia complicaciones relacionadas con fenómenos isquémicos globales uterinos con dolor pélvico en los casos en que se utilizaron las partículas de menor tamaño, por lo cual se ha preferido el uso de partículas de 500-700 um. Actualmente, se utilizan también otros productos para la embolización como lo son las microesferas de Tris-acryl de más fácil inyección en el microcatéter y otros productos como las esponjas de gelatina (gelfoam), el procedimiento suele ser muy seguro con bajos índices de recurrencia de los leiomiomas¹⁰.

A la fecha, varios estudios muestran que la embolización de arterias uterinas es efectiva para el control de síntomas como menorragia, dismenorrea, frecuencia urinaria, dispaurenia, infertilidad y sangrado posparto entre otros², el procedimiento se contraindica de forma absoluta en el embarazo y de forma relativa en estados sépticos como salpingitis crónica y endometritis, presencia de quistes ováricos y endometriosis ante el incremento en el posible riesgo de infección post embolización⁷.

A pesar de ser un procedimiento relativamente seguro se han documentado algunas complicaciones como reacciones al medio de contraste, hematomas, ruptura de arterias uterinas, perforación, tromboembolismo y síndrome post embolización. Las complicaciones mayormente encontradas suelen ser dolor post operatorio y sepsis⁹; algunas complicaciones de significativa morbilidad encontradas en la literatura son la presencia de Infecciones pélvicas y Oclusión intestinal³, también se ha reportado la formación de fistulas vesicouterinas⁴ y un caso de edema generalizado en una paciente que presentó oliguria posterior al procedimiento y a la cual se le suministraron líquidos intravenosos⁵.

Hasta el momento, no se tienen reportes en la literatura de un cuadro de Fibromatosis Difusa tipo Desmoide como complicación de este procedimiento, por lo cual debemos hacer referencia al principal diagnóstico diferencial de esta entidad; el Tumor Desmoide Abdominal.

El Tumor Desmoide, también llamado Fibromatosis Musculoaponeurótica es una proliferación de tejido fibroso localizada en los tejidos blandos profundos ya sea de abdomen o menos frecuentemente en pelvis; suele ser más frecuente en mujeres en periodo de embarazo y posterior a éste, se ha asociado con traumatismo previo y con otras entidades clínicas relacionadas con anomalías del tejido conectivo¹², cuando se presenta en abdomen suele involucrar la musculatura de la pared abdominal anterior, y cuando se documenta el caso en pelvis, suele encontrarse como una masa mal definida que no produce metástasis pero que es invasiva localmente, con índices de recurrencia entre el 20-60% de los casos¹¹. En nuestro caso, la clínica mostrada por la paciente y la relación directa de la aparición de los síntomas posterior al procedimiento, así como la ausencia de historia de trauma, o niveles hormonales alterados van en contra de que el caso corresponda a un Tumor Desmoide primario, además la presencia de lesiones en tiroides y pulmones descartan que el caso corresponda a esta entidad histopatológica.

Conclusiones

Para finalizar la presentación del caso, sobre el por qué de que esta paciente presentara una Fibromatosis Difusa tipo Desmoide como complicación fatal posterior a la embolización de arterias uterinas, no tenemos una respuesta objetiva; sin embargo, si especulamos un poco sobre el trasfondo fisiopatológico, podríamos suponer que esta complicación se presentara ya sea por la persistencia de una comunicación vascular anómala entre las arterias uterinas y la circulación sistémica, no visualizada en la arteriografía y que llevara a un embolismo sistémico de micropartículas de Polivinil Alcohol (PVA); o bien, más posiblemente a que el sistema inmune de la paciente reaccionara de forma "exagerada" ante el agente extraño produciendo una liberación desordenada de mediadores químicos que llevaran en última instancia a una reacción fibroblástica incontrolada sistémica

Agradecimientos

Agradecemos al doctor Ernesto Jiménez Montero, Jefe del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital San Juan de Dios, Costa Rica y al doctor Juan José Segura Fonseca, Patólogo Asistente del Servicio por la colaboración que nos brindaron para la elaboración de este trabajo.

Agradecemos también al Dr Oscar Cerdas, Ginecólogo del Hospital San Juan de Dios, coordinador de el Protocolo de EMBAU por la información suministrada para completar el reporte.

Bibliografía

1. Colgan, Terence J, et al. Pathologic Features of Uteri and Leiomyomas Following Uterine Artery Embolization for Leiomyomas. Am J Surg Pathol 2003; 27(2): 167-77,
2. Tommaso Lupattelli y otros. Percutáneos uterine artery embolization for the treatment of symptomatic fibroids: a current status. Eur J of Radiol 2005; 54 (1):136-47.
3. Payne, John F, et al. Serious Complications of uterine artery embolization for conservative treatment of fibroids. Fert and Sterility. January 2003; 79 (1): 128 -30.
4. Sultana Carmen J, et al. Vesicouterine fistula after uterine artery embolization: a case report: Gynecol 2002; 187: 1726 -7
5. Takeda Takashi et al. A case of Generalizado oedema secondary to uterine artery embolisation for leiomiomata. BJOG: an International Journal of Obstetrics and Gynaecology. February 2004; 111: 179-80.
6. Worthington-Kirsch, Robert L et al. Poliviny alcohol particle size for uterine artery embolization. Radiology 2000; 218 (2): 605
7. Colgan, Terence J, et al. Pathologic Features of Uteri and Leiomyomas Following Uterine Artery Embolization form Leiomyomas. Am J Surg Pathol 2003; 27(2): 167 -77,
8. Caht Gurkan et al. Uterine artery embolization to control bleeding alter myomectomy. Acta Obstet Gynecol Scand 2005; 84: 606 -7.
9. Sang Wook et al. Uterine Arterial Embolization for the Treatment of Uterine Leiomyomas. Sang Wook et al. Uterine Arterial Embolization for the Treatment of Uterine Leiomyomas. Yonsei Medical Journal 2002. vol 43(3): 346-50.
10. Marret H, Cottier JP et al. Predictive factors for fibroids recurrence after uterine artery embolisation. BJOG. 2005 Apr; 112(4): 461 -5.
11. Simon, Nancy L, et al. Pelvic Fibromatosis: an unusual gynecologic tumor. Obstet Gynecol. May 2005; 65(5): 767 -9.
12. Hajry Pekka, et al. The Desmoid Tumor. AJCL Jun 1982; 77(6); 674-80.

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 29/09/2005 21:56:28