

Fibroma edematoso de ovario con extensa degeneración quística. Reporte de un caso y revisión de la bibliografía

Alejandro Hernández Monge,* Luis Ramírez Sánchez,** María del Rocío Estrada Hernández,***
Ruth Pacheco Pineda,**** Leticia Aguilar Muñoz****

Nivel de evidencia: III

RESUMEN

Se reporta el caso de una paciente de 34 años de edad que acudió al servicio de urgencias de Ginecología del Hospital General Dr. Manuel Gea González debido a un dolor abdominal, tipo cólico, con incremento progresivo, hasta abdomen agudo. El dolor se localizaba en el hemiabdomen inferior con predominio en la fosa ilíaca izquierda, acompañado de náuseas, sin llegar al vómito. La paciente perdió 4 kg en dos meses y experimentó cambios en el patrón defecatorio con tendencia al estreñimiento. Sus ciclos menstruales fueron de 15 x 2 en los últimos dos años. En la fosa ilíaca izquierda se palpó un tumor de 13 cm, con bordes regulares, aparentemente fijo al útero, pero no a planos profundos, hacia el lado derecho, doloroso a la movilización; padeció abdomen agudo.

Palabras clave: fibroma edematoso, síndrome de Demons-Meigs, síndrome de Goltz-Gorlin, CA-125.

ABSTRACT

We have a patient with 34 years old. Who's come to the gynecological emergency room, in the general hospital, Dr. Manuel Gea González, because she has colic abdominal pain with increasing intensity. The evolution was to develop acute abdominal pain. The location pain was in the inferior abdomen, predominantly in the left iliac foci, with nausea, no vomit and pondered lose, 4 kg in two months. This is associated with changes in the defecator pattern with tendencies to difficult evacuated. By other side she have irregular menstrual period. Rhythm 15 x 2 in the last two years. And we can touch a large tumoration 13 cm in diameter with regular borders, fixed to the uterus apparently, but no to profounder planes. The tumor is lateralized to the right and she has pain with mobilization, low transvaginal hemorrhage, no fetid and finally the patient develop an acute abdominal pain.

Key words: Edematous fibroma, Demons-Meigs syndrome, Goltz-Gorlin syndrome, CA-125.

RÉSUMÉ

On communique le cas d'une patiente de 34 ans qui est allée au service d'urgences de Gynécologie de l'Hôpital Général Dr. Manuel Gea González à cause de douleur abdominale, type colique, avec incrément progressif, jusqu'à abdomen aigu. La douleur se situait dans le héli-abdomen inférieur avec prédominance dans la fosse iliaque gauche, accompagnée de nausées, sans arriver le vomit. La patiente a perdu 4 kilos en deux mois et elle a expérimenté des changements dans le patron défécatoire tendant à la constipation. Ses cycles menstruels ont été 15x2 dans les derniers deux ans. Dans la fosse iliaque gauche on a palpé une tumeur de 13 cm, avec des bords réguliers, apparemment fixe à l'utérus, mais pas dans des zones profondes, vers le côté droit, douloureuse au mouvement ; elle a souffert abdomen aigu.

Mots-clés : fibrome œdémateux, syndrome de Demons-Meigs, syndrome de Goltz-Gorlin.

RESUMO

Comunica-se um caso de uma paciente de 34 anos de idade que procurou o serviço de urgências de Ginecologia do Hospital Geral Dr. Manuel Gea González devido a uma dor abdominal, tipo cólico, com incremento progressivo, até abdômen agudo. A dor se localizava no hemiabdomen inferior com predomínio na fossa ilíaca esquerda, acompanhado de náuseas, sem chegar ao vômito. A paciente emagreceu 4 kg em dois meses e notou mudanças em suas fezes com tendência a prisão de ventre. Seus ciclos menstruais foram de 15x2 nos últimos dois anos. Na fossa ilíaca esquerda encontrou-se um tumor de 13 cm, com bordes dolorosos a mobilização, padeceu abdômen agudo.

Palavras-chave: Fibroma edematoso, síndrome de Demons-Meigs, síndrome de Goltz-Gorlin, CA-125.

Los fibromas ováricos son tumores benignos de los cordones sexuales; representan el 4% de todos los tumores del ovario y aparecen en cualquier edad pero predominan en la reproductiva.^{1,2} Existen diversas formas de presentación de la enfermedad; con frecuencia constituyen el síndrome de Demons-Meigs, que se distingue por un tumor sólido en el ovario (como el fibroma edematoso), con ascitis y derrame pleural, desaparición espontánea del hidrotórax y del líquido de ascitis al extirparse el fibroma del ovario.

El síndrome de Meigs lo describió por primera vez Otto von Spiegelberg en 1866 y luego, Cullingworth, en 1879 en Manchester; quizá porque no se demostró la desaparición de la ascitis y del hidrotórax después de la extirpación del tumor, el síndrome no recibió su nombre.^{1,3} Meigs describió sus primeros tres casos en 1934, aunque desde 1917 venía recopilando información; logró reunir 84 casos típicos de este síndrome que se caracterizan por la asociación de ascitis, derrame pleural y tumor sólido de ovario, predominantemente fibroso, como en los casos del fibroma, el fibrotecoma, el tumor de células de la granulosa y el tumor de Brenner. En todos estos, el derrame pleural y la ascitis desaparecen luego de la ablación espontánea del tumor benigno. Meigs también describió la asociación con otros tumores no fibrosos, como los teratomas y los quísticos. Además, describió la existencia de tumores malignos con ascitis y derrame pleural, denominados síndrome de pseudo-Meigs. En 1887 Demons reportó sus primeros nueve casos con respuesta regresiva espontánea y aunque Meigs se colgó la medalla, más tarde tuvo el mérito de demostrar el Meigs completo.^{1,3-5}

- * Médico adscrito a la subdirección de Ginecología y Obstetricia.
 - ** Médico residente del primer año en la especialidad de Ginecología y Obstetricia.
 - *** Médica adscrita a la subdirección de Patología.
 - **** Médica especialista en Ginecología y Obstetricia.
- Hospital General Dr. Manuel Gea González, SSA, México, DF.

Correspondencia: Dr. Alejandro Hernández Monge. Clavelinas 217-202, colonia Santa María, CP 02800, México, DF.

Recibido: noviembre, 2008. Aceptado: enero, 2009.

Este artículo debe citarse como: Hernández MA, Ramírez SL, Estrada HMR, Pacheco PR, Aguilar ML. Fibroma edematoso de ovario con extensa degeneración quística. Reporte de un caso y revisión de la bibliografía. Ginecol Obstet Mex 2009;77(5):244-9.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

CASO CLÍNICO

Paciente de 34 años de edad, originaria del estado de Puebla y residente del Distrito Federal, estilista, soltera, escolaridad secundaria, su padre padecía diabetes Mellitus tipo 2 y su madre hipertensión arterial sistémica crónica. Acudió al servicio de urgencias de Ginecología del Hospital General Dr. Manuel Gea González. Una semana antes de acudir al hospital tuvo dolor abdominal tipo cólico, de leve intensidad que progresivamente se incrementó hasta una intensidad de 10 en la escala visual análoga del dolor. El dolor se localizaba en el hemiabdomen inferior, con predominio en la fosa iliaca izquierda, se acompañaba de náuseas sin llegar al vómito. En dos meses perdió 4 kg de peso. Su patrón de defecación se modificó con tendencia al estreñimiento. Sus ciclos menstruales fueron de 15 x 2 en los últimos dos años. Al día siguiente de ingresar al hospital desarrolló abdomen agudo. Durante la exploración física se encontró consciente, orientada, con facies dolorosa, abdomen doloroso a la palpación profunda y en la fosa iliaca izquierda. A pesar de los datos de irritación peritoneal se palpó un tumor de 13 cm, con bordes regulares, peristalsis disminuida y rebote. La vulva, las glándulas de Bartholino, la uretra y las glándulas de Skene estaban normales. La vagina y el cuello del útero también eran normales. La exploración bimanual permitió palpar una masa aparentemente fija al útero, pero no a los planos profundos y cargada al lado derecho, con dolor a la movilización y hemorragia transvaginal escasa, no fétida. El resto de la exploración fue normal.

Estudios de laboratorio y gabinete

Se reportó que el grupo sanguíneo era Rh "0 positivo". El resto de los estudios sanguíneos se reportaron normales. Ca 125 inicial de 37.7. El ultrasonido pélvico mostró al útero en AVF de 78x36x42 mm, endometrio de 4 mm, ovario derecho de 34x13x32 mm, ovario izquierdo hacia la línea media, imagen heterogénea, ovoidea, de bordes bien definidos de 120x75x77 mm, sin proyectar sombra sónica, líquido libre en la cavidad y Doppler color con vascularidad aumentada en su interior. La TAC demostró la existencia de un tumor complejo, dependiente del ovario izquierdo, de 12 cm. Los marcadores tumorales, la fracción beta de HCG, AFP, ACE, Ca19-9, Ca15-3 resultaron negativos, sólo el CA-125 salió alto (46 UI/mL).

En la laparotomía exploradora se encontraron un quiste torcido del ovario izquierdo de 100x70 mm, aproximadamente, y otro paratubario derecho de 70x50 mm.

Anatomía patológica

Tumor de ovario de 340 g y 130x80x80 mm, bien delimitado, blando, semifirme, de aspecto gelatinoso, amarillento, con áreas de color rojo oscuro. Compatible con fibroma edematoso del ovario más quiste paratubario derecho, compatible con quiste seroso simple (figura 1).

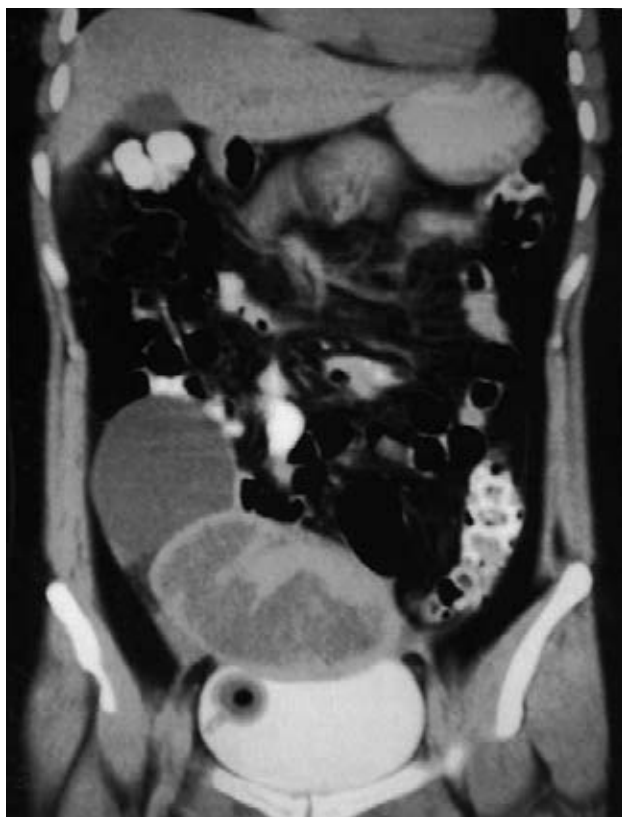


Figura 1. Tomografía axial computada de abdomen y pelvis, que permite identificar un tumor sólido del ovario.

Hallazgos citológicos

Líquido de ascitis con cambios citológicos compatibles con tumor seroso, quizá de origen ovárico.

DISCUSIÓN

Cissé y colaboradores⁵ sostienen que los fibromas del ovario son aún más raros de lo que reportan algunos autores en la bibliografía y equivalen sólo al 1% de los tumores

epiteliales del ovario. Estos investigadores comentan que de 1989 al 2004 sólo se reportaron ocho casos en toda la bibliografía. Con frecuencia se trata de tumores asintomáticos descubiertos incidentalmente en el transoperatorio y que rara vez se diagnostican antes de la intervención quirúrgica.

Entre 40 y 50% de las pacientes tienen tumor sólido de ovario únicamente con ascitis, sin hidrotórax, cuando éste mide más de 5 cm de diámetro, como en el caso aquí reportado. Otra variante del fibroma ovárico es el fibrotecoma con degeneración quística o con calcificaciones extensas.^{1,4}

El 90% de los fibromas ováricos son tumores unilaterales, de consistencia sólida, esféricos, o ligeramente lobulados, encapsulados, firmes, de color blanco grisáceo, cubiertos por una superficie serosa, brillante e intacta y, en ocasiones, desde el punto de vista histológico, con variaciones importantes en la cantidad de edema del estroma, con posibles cambios mixomatosos, con degeneración quística extensa. Pueden tener actividad estrogénica y ocasionar cambios uterinos secundarios (figuras 2, 3 y 4).¹

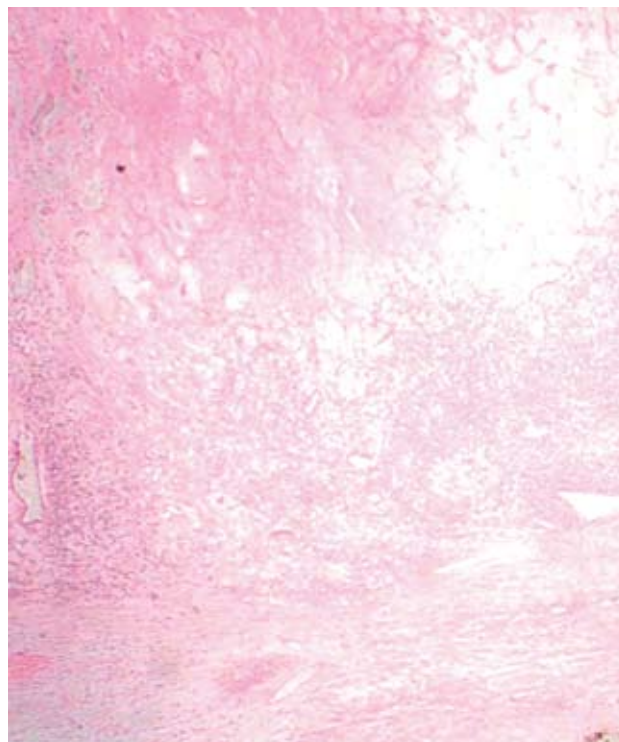


Figura 2. En esta fotomicrografía se identifican células con núcleo y citoplasma alargado, separadas entre sí y los espacios más claros corresponden al edema.



Figura 3. En esta vista panorámica, en las áreas de mayor edema teñida con tricrómico de Masson, las áreas fibroblásticas tienen un azul más intenso que contrasta con el azul más débil captado por el edema. Nótese cómo los núcleos de los fibroblastos se encuentran más dispersos.

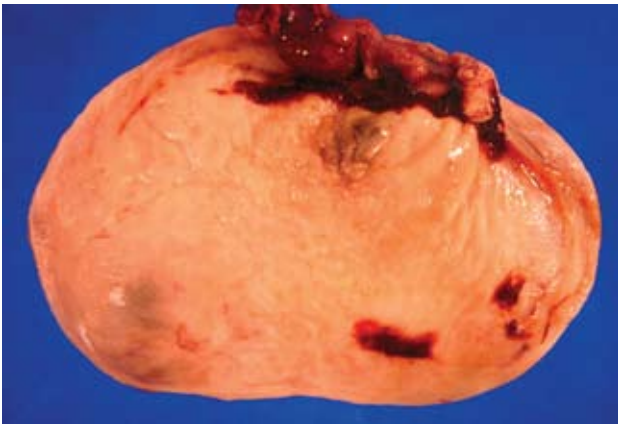


Figura 4. Con la tinción de tricrómico de Masson, se resalta en color azul la fibrosis y los núcleos de los fibroblastos de tñen de rojo.

Otra forma de presentación de esta enfermedad es cuando se asocia con el síndrome de nevus basocelular o de Goltz-Gorlin, descrito en 1960 (también conocido como hipoplasia dérmica focal). Consiste en fibromas ováricos bilaterales hasta en 75% de los casos y se asocia con múltiples carcinomas basocelulares en la piel. También se acompaña de queratosis odontogénicas y otras anomalías, como manos y pies en pinza de cangrejo y lesiones pseudocondilomatosas. El síndrome de Goltz-Gorlin es un trastorno autosómico dominante con una prevalencia de 1 en 57,000, según Farndon y colaboradores en 1992. De acuerdo con Shanley y colaboradores en 1994, era de 1 en 164,000. El gen ha sido mapeado y se localiza en el cromosoma 9q 22.3-q31, sin evidencia de heterogeneidad.

En las pacientes con Goltz-Gorlin, pese al alto riesgo de recidiva, se recomienda un tratamiento conservador, que consiste en la extirpación de los fibromas y se procura dejar la mayor cantidad posible de tejido ovárico sano residual, a menos que los síntomas (dolor pélvico crónico y dismenorrea intensa e incapacitante) justifiquen un tratamiento más radical.^{1,6}

El antígeno CA-125 es un conjunto de glicoproteínas de alto peso molecular que producen células normales o anormales de tejidos derivados del epitelio celómico. Se utiliza como marcador de la actividad del tumor en pacientes con carcinoma de ovario y en las que tienen valores superiores a 35 U/mL. Tiene un significado importante en más de 80% de los casos. Otras condiciones malignas con elevación del CA-125 son los carcinomas de pulmón, de vejiga, de estómago, hepáticos, pancreáticos; leucemias, linfoma no Hodgkin y el teratoma mediastinal; por esto, debe hacerse el diagnóstico diferencial con estas enfermedades.

A veces se encuentran fibromas del ovario con elevación de las concentraciones de CA-125. Esta elevación puede ocurrir en enfermedades benignas, como la endometriosis y en enfermedades malignas, como el cáncer de ovario. Por ello se utiliza para el diagnóstico de manera inicial y también para el seguimiento de las pacientes después del tratamiento. Sin embargo, se debe tener cautela en su interpretación porque este marcador se puede encontrar elevado hasta en 2% de las personas sanas.⁷

Los hallazgos en la resonancia magnética nuclear en los tumores sólidos de ovario son, predominantemente, una señal de baja intensidad en T2. El principal diagnóstico diferencial de los tumores sólidos de ovario son los miomas pediculados. Los miomas intraligamentarios, sin cambios degenerativos, son masas bien circunscritas con baja intensidad en la señal en T1 y en T2. Los cambios degenerativos producen una variación en la intensidad de la señal que depende del tipo de cambio degenerativo. La demostración de un pedículo relacionado con el útero o con dos ovarios normales excluye el diagnóstico de tumor sólido de ovario. Otros tumores sólidos de ovario, como el tumor de Brenner y el disgerminoma, son excesivamente raros; por eso no existen series publicadas que permitan comparar los resultados con los hallazgos descritos por Trojano y colaboradores en la resonancia magnética nuclear.⁸

Desde el punto de vista ultrasonográfico, la sensibilidad y especificidad son muy altas para definir el tipo de masa

tumoral; es decir, si se trata de un tumor sólido, quístico o mixto. Los hallazgos sonográficos más comunes en tumores sólidos del ovario se resumen en el cuadro 1.

¿Cuáles son las masas ováricas que requieren de intervención? Siempre es importante determinar si existen datos que sugieran malignidad o benignidad. De acuerdo con McBee, entre otros autores, hay que tener en cuenta que los tumores ováricos en los extremos de la vida (infancia y postmenopausia) suelen ser malignos; en tanto que los tumores que aparecen durante la etapa reproductiva resultan con mayor frecuencia benignos. En términos

generales los tumores sólidos del ovario también deben hacernos pensar en malignidad, mientras que los quísticos en benignidad, desde el punto de vista imagenológico.

Existen criterios debidamente establecidos por ultrasonido que señalan que cuando un tumor es sólido, multilobulado o con septos en su interior, con increscencias o excrescencias, con componente mixto (partes sólidas y partes quísticas), bilateral, acompañado de ascitis o derrame pleuropulmonar, generalmente será maligno y cuando tenga las características opuestas casi siempre será un tumor benigno.¹⁰

Cuadro 1. Tumores sólidos de ovario y sus características ultrasonográficas.⁹

<i>Tipo de tumor</i>	<i>Grupo etario</i>	<i>Incidencia (entre todos los tumores de ovario)</i>	<i>Síntomas de actividad endocrina</i>	<i>Características típicas por ultrasonido</i>
Fibroma	Habitualmente en menopáusicas	De 3 a 4%	Usualmente asintomáticas	Hipoecogenicidad con atenuación del sonido
Tecoma	Habitualmente en menopáusicas	Menos de 1%	Estrogénica	Hipoecogenicidad con atenuación del sonido
Tumor de células de la granulosa	El 95% aparece en adultos, más comúnmente después de la menopausia	De 1 a 2%	Estrogénica	Mayor frecuencia quistes multiloculares, con líquido o sangre, pudiendo ser predominantemente hipoecogénico y simula fibroides
Tumor de células de Sertoli-Leydig	A cualquier edad, más común en la segunda y tercera décadas de la vida	Menos de 0.5%	Androgénica	Imagen similar al tumor de células granulosas, pero puede tener degeneración quística o hemorrágica
Tumor de Brenner	Cualquier edad	De 1.5 a 2.5%	Puede ser estrogénica	En 30% asociado a neoplasia epitelial ipsilateral, hipoecogénica con la pared posterior bien definida. Bilateral de 5 a 7%
Disgerminoma	Habitualmente en la segunda y tercera décadas de la vida	De 1 a 2%	Inespecífico	Hiperecogénica, puede tener áreas de hemorragia y necrosis; bilateralidad de 15 a 17%
Tumor de seno endodérmico	Habitualmente en la adolescencia	Raro	Frecuentemente crecimiento abdominal y dolor	Predominantemente hiperecogénico, puede tener áreas de hemorragia y necrosis
Teratoma	En la infancia o adolescencia	Raro	Ninguno	La apariencia varía, lo más común son quistes complejos, masas sólidas, habitualmente grandes con ecos internos
Metástasis	Cualquier edad, más común en la quinta y sexta décadas de la vida	10%	Variable	Habitualmente bilateral, tumores hipo o hiperecogénicos, pueden tener degeneración quística
Endometrioma	En la etapa reproductiva de la vida o en menopausia con terapia hormonal de reemplazo	-	Habitualmente dolor o infertilidad	Apariencia variable, casi siempre quistes complejos

La importancia del fibroma edematoso del ovario, desde el punto de vista histopatológico, radica en el diagnóstico diferencial. Debe tenerse presente el edema masivo del ovario, con estructuras foliculares y derivados inmersos en el edema. El fibroma edematoso del ovario, en ocasiones por la gran cantidad de fibroblastos o de fibrosis, llega a desplazar e inclusive sustituir los componentes normales del estroma ovárico.

REFERENCIAS

1. Takeshita T, Shima H, Oishi S, Machida N, et al. Ovarian fibroma (fibrothecoma) with extensive cystic degeneration: unusual MR imaging findings in two cases. *Radiat Med* 2005;23(1):70-74.
2. De Souza MFLR, Caetano S, Faintuch S, Goldman SM, et al. Bilateral ovarian fibroma with extensive calcification. *Journal of Women's Imaging*. 2005;7(3):122-5.
3. Lurie S. Síndrome de Meigs: historia del epónimo. *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology* (edición española) 2001;1:115-20.
4. Rouzier R, Berger A, Cugnenc PH. Cas clinique, syndrome de Demons-Meigs: peut-on faire le diagnostic en pré-opératoire? [Meigs' syndrome: is it possible to make a preoperative diagnosis?]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1998;27:517-22.
5. Cissé CT, Ngom PM, Sangare M, Ndong M, Moreau JC. Fibrome de l'ovaire associé à un syndrome de Demons-Meigs et à une élévation du CA 125. [Ovarian fibroma associated with Demons-Meigs syndrome and elevated CA 125]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2004;33:251-4.
6. Seracchioli R, Bagnoli A, Colombo FM, Missiroli S, Venturoli S. Case report. Conservative treatment of recurrent ovarian fibromas in a young patient affected by Gorlin syndrome. *Human Reproduction* 2001;16(6):1261-3.
7. Hussain SF, Camilleri P. Elevation of tumour marker CA-125 in serum and body fluids: interpret with caution. *Indian J Med Res* 2007;125(1):10-2.
8. Troiano RN, Lazzarini KM, Scoutt LM, Lange RC, et al. Fibroma and fibrothecoma of the ovary: MR Imaging Findings. *Radiology* 1997;204(3):795-8.
9. Segal S, Feld R, Kurtz AB. Ultrasound case of the day. Ovarian fibroma. *Radiographics* 1989;9(5):959-63.
10. McBee WC Jr, Escobar PF, Falcone T. Which ovarian masses need intervention? *Cleve Clin J Med* 2007;74(2):149-57.