

Revista Médica del Hospital General de México

Volumen
Volume **65**

Número
Number **4**

Octubre-Diciembre
October-December **2002**

Artículo:

Hemangioma difuso del cuerpo uterino asociado a lupus eritematoso sistémico. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Sociedad Médica del Hospital General de México, AC

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com



Hemangioma difuso del cuerpo uterino asociado a lupus eritematoso sistémico. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Adriana López Márquez,* Avissai Alcántara Vázquez,*
Marco A Durán Padilla,* Romeo Ramos de la Cruz,*
Gerardo Aristi Urista,* Valentín González Flores,* David E Aguirre Quezada*

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 21 años, con antecedentes de parto pretérmino, quien falleció por complicaciones renales secundarias a lupus eritematoso sistémico. En la autopsia se encontró un hemangioma difuso del cuerpo uterino. La importancia clínica de esta neoplasia vascular benigna es que durante el embarazo el tejido trofoblástico puede erosionar los vasos del hemangioma, provocando sangrado y separación placentaria. Esto lleva a interrumpir el embarazo por medio de cesárea o, de ser necesaria, a la histerectomía para controlar la hemorragia. Los hemangiomas difusos del cuerpo uterino son raros; tanto que en la literatura anglosajona sólo han sido publicado alrededor de 12 casos.

Palabras clave: Hemangioma difuso, lupus eritematoso sistémico.

ABSTRACT

Was a woman of 21 years old, who died by Systemic Lupus Erythematosus (LES). And in the autopsy study we found a diffuse hemangioma in the uterine body. The clinic importance of this tumor are; the trophoblastic tissue of the placenta may erode into the hemangioma, causing severe bleeding or placental separation. If cesarean delivery had been needed, or some times would have ended in hysterectomy for uncontrollable bleeding. The diffuse hemangioma of the uterine body is rare and more or less 12 cases have been reported.

Key words: Uterine body, diffuse hemangioma, systemic lupus erythematosus.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas difusos del cuerpo uterino (HDCU) son neoplasias vasculares benignas poco frecuentes, que se vuelven trascendentales especialmente durante el embarazo.¹ Se caracterizan por tener un carácter difuso e infiltrativo; a diferencia de los hemangiomas convencionales que son localizados y más o menos circunscritos.² Han sido informados en recién nacidos, lo que confirma su naturaleza congénita.³ Se han descrito en otras localizaciones anatómicas del tracto genital femenino como

en el cérvix, vagina y ovarios, sitios donde también son muy poco frecuentes.⁴⁻⁶ Los HDCU se han asociado a otras enfermedades como la telangiectasia hemorrágica hereditaria "Osler-Weber-Rendu" (telangiectasias aneurismáticas de piel y mucosas),⁷ y al síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (várices venosas, hemangiomas cutáneos e hipertrofia ósea).⁸ Los HDCU tienen como dato clínico principal la metrorragia y como tratamiento final la histerectomía para controlar los intensos sangrados que se presentan después del parto, aunque se han informado dos casos con tratamiento conservador y partos sin complicaciones.^{1,9}

En la literatura consultada se han registrado 12 casos, el 90% de ellos fueron diagnosticados por ultrasonido¹ y tres casos se encontraron asociados a telangiectasias

* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de México. Departamento de Patología, Facultad de Medicina, UNAM.

hemorrágica hereditaria y al síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. El lupus eritematoso sistémico ha sido informado asociado a hemangiomas hepáticos difusos, pero no a hemangiomas uterinos.¹⁰ Hasta la fecha, en la literatura no se han consignado HDCU asociados con lupus eritematoso sistémico, por lo que en este informe se hace referencia a su asociación y patogénesis.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se recibió en el Hospital General de México a una mujer de 21 años, quien 11 meses antes tuvo como antecedente ginecoobstétrico un parto pretérmino de causa desconocida; cinco meses después, fuera de esta institución, se le diagnosticó lupus eritematoso sistémico e insuficiencia renal crónica que fueron tratados con prednisona y diálisis peritoneal.

Su padecimiento final se inició tres días antes de su ingreso, cuando presentó datos de insuficiencia respiratoria grave. Se encontró con estertores crepitantes, taquicardia, ascitis, anemia e hiperazolemia. Falleció dos horas después del ingreso. Se realizó el estudio de autopsia encontrando hidrotórax, hidropericardio, ascitis, neumonía de focos múltiples, glomerulonefritis proliferativa difusa con depósito de IgG, C3, C1q. En la unión dermoepidérmica se observó IgG, IgA y C4 (banda lúpica). En el bazo se observó fibrosis perivasculares con aspecto en "tela de cebolla".



Figura 1. Aspecto macroscópico del útero. Se observa una lesión miometrial difusa, formada por múltiples espacios vasculares irregulares de tamaño variable (1-5 mm) que le dan a la pared un aspecto esponjoso y hemorrágico. Sin daño del endometrio.

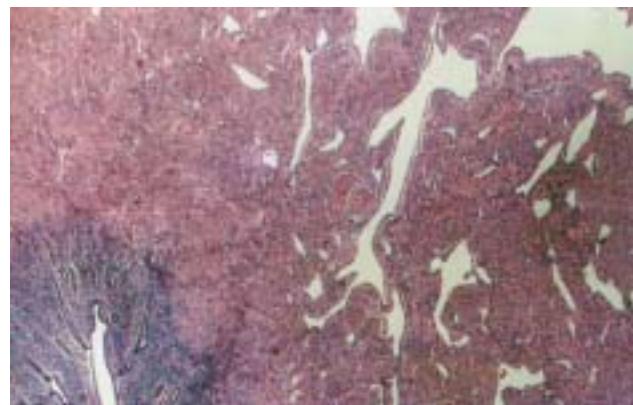


Figura 2. Corte histológico en el que, a la izquierda, se distingue el endometrio en fase proliferativa y, a la derecha, en la pared miometrial se observan "vasos venosos y capilares" (10X).

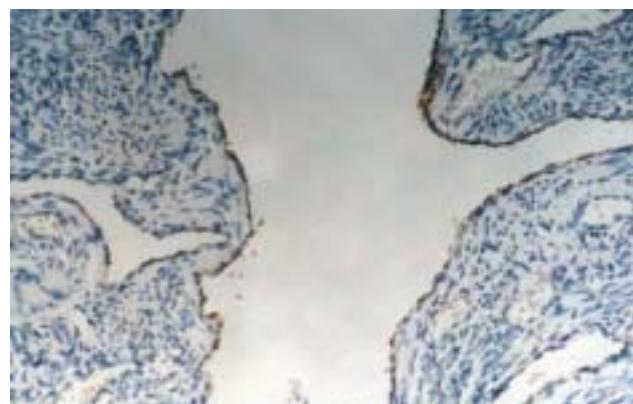


Figura 3. Corte histológico con inmunoperoxidasa en el que se observa la positividad del antígeno relacionado a factor VIII en las células endoteliales de los vasos sanguíneos (40X).

En el cuerpo y fondo uterino se identificó una lesión miometrial difusa, no circunscrita; formada por múltiples espacios irregulares de tamaño variable (entre 1-5 mm de eje mayor), que le conferían a la pared un aspecto esponjoso y hemorrágico sin daño del cérvix, endometrio y anexos (Figura 1). Microscópicamente, los vasos fueron de tipo venoso y capilar. Los vasos venosos, de mayor tamaño, fueron irregulares en el grosor de las paredes de músculo liso y estuvieron rodeados por vasos malformados de menor calibre (Figura 2). Las células endoteliales de los vasos sanguíneos mostraron por inmunohistoquímica positividad para antígeno relacionado a factor VIII, CD34 y CD31 (Figura 3). Además hubo positividad focal débil para estrógenos y progesterona en las células subendoteliales de los vasos malformados.

DISCUSIÓN

Los hemangiomas difusos de cualquier sitio deben presentar dos características principales: a) los vasos que constituyen al tumor son una mezcla de vasos venosos grandes e irregulares y capilares que los rodean. b) Tienen crecimiento difuso e infiltrativo.²

Estos hemangiomas se pueden presentar de forma congénita,³ en algunos casos han sido asociados a enfermedades hereditarias como la telangiectasia hemorrágica hereditaria y el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.^{7,8} La importancia clínica de estas neoplasias se manifiesta durante el embarazo ya que el tejido trofoblástico puede erosionar los vasos del hemangioma, causando sangrado y separación placentaria, lo que lleva a la interrupción del embarazo; ocasionalmente es necesaria la histerectomía para controlar la hemorragia.^{1,9} Otra complicación que se ha encontrado con estas neoplasias vasculares es el síndrome de autotransfusión; durante el periodo de contracciones uterinas pasan grandes volúmenes de sangre del hemangioma a la circulación general, dando como resultado sobrecarga ventricular derecha y edema agudo pulmonar.¹¹ El diagnóstico de los HDCU se establece con ultrasonido y arteriografía, especialmente en etapas perinatales.¹

No existen, en la literatura consultada, referencias que describan la asociación entre hemangiomas difusos uterinos y lupus eritematoso sistémico. En un caso se ha documentado la asociación entre hemangiomas hepático difusos y lupus eritematoso sistémico.^{10,12} En general, se sabe que hay algunos factores que intervienen en la presentación de los hemangiomas (no difusos), como son: el sexo femenino, la presencia de estrógenos exógenos o endógenos.

Se ha observado que los hemangiomas tienden a aumentar de tamaño durante el embarazo; esto se atribuye a la actividad angiogénica que probablemente tienen los estrógenos.¹³ En nuestro caso se demostró positividad débil focal para receptores de estrógenos y progesterona en las células subendoteliales. En los pacientes con lupus eritematoso sistémico hay aumento de la 16a hidroxilación del estradiol. Los productos de la 16a hidroxilación, entre otros muchos efectos sobre la inmunidad, tienen actividad uterotrópica persistente; por lo tanto, se ha especulado que tal alteración en el metabolismo del estradiol podría estar relacionada con la formación y crecimiento de los hemangiomas en los pacientes con lupus eritematoso sistémico.^{10,14-17}

BIBLIOGRAFÍA

1. Weissman A, Talmon R, Jakobi P. Cavernous hemangioma of the uterus in a pregnant woman. *Obstet Gynecol* 1998; 85: 825-827.
2. Weiss's SW, Golblum JR. Benign tumor and tumor-like lesions of blood vessels in: Enzinger and Weiss's. *Soft tissue tumors*. 5th ed. St Louis, Missouri: Mosby, 2001; 873-875.
3. Kasznica J, Nisar N. Congenital vascular malformation of the uterus in a stillborn: A case report. *Hum Pathol* 1995; 26: 240-241.
4. Hawes DR, Hemann LS, Cornell AE, Yuh WT. Hemangioma of the uterine cervix: Sonographic and MR diagnosis. *J Comput Assist Tomogr* 1991; 15: 152-154.
5. Rezvani FF. Vaginal cavernous hemangioma in pregnancy. *Obstet Gynecol* 1997; 89: 824-825.
6. Mirilas P, Georgiou G, Zevgolis G. Ovarian cavernous hemangioma in an 8-year-old girl. *Eur J Pediatr Surg* 1999; 9: 116-118.
7. Shanberge JN. Hemangioma of the uterus associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Obstet Gynecol* 1994; 84: 708-710.
8. Douglas S, Richards, Cruz AC. Sonographic demonstration of widespread uterine angiomas in a pregnant patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *J Ultrasound Med* 1997; 16: 631-633.
9. Thanner F, Suetterlin M, Kenn W, Dinkel HP, Gassel AM, Dietl J, Mueller T. Pregnancy associated diffuse cavernous hemangioma of the uterus. *Acta Obstet Gynaecol Scand* 2001; 80: 1150-1151.
10. Suzuki T, Tsuchiya N, Ito K. Multiple cavernous hemangioma of the liver in patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1997; 24: 810-811.
11. Lotgering FK, Pijpers L, van Eijck J, Wallenburg HCS. Pregnancy in a patient with diffuse cavernous hemangioma of the uterus. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 160: 628-630.
12. Schwartz SI, Husser WC. Cavernous hemangioma of the liver: A single institution report of 16 resection. *Ann Surg* 1987; 205: 456-465.
13. Conter RL, Longmire WP Jr. Recurrent hepatic hemangiomas. Possible association with estrogen therapy. *Ann Surg* 1998; 207: 115-119.
14. Lahita RG, Gradow HL, Kunkel HG, Fishman J: Alteration of estrogen metabolism in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1979; 22: 1195-1198.
15. Lahita RG. The role of sex hormones in systemic lupus erythematosus. *Cur Op Rehumatol* 1999; 11: 352-356.
16. Ostensen M. Sex hormones and pregnancy in rheumatoid arthritis and systemic lupus erythematosus. *Ann N York Acad Sci* 1999; 876: 131-143.
17. Rood MJ, Van Der Velde EA, Ten Cate R, Breedveld FC, Huizinga TW. Female sex hormones at the onset of systemic lupus erythematosus affect survival. *B J Rehum* 1998; 37: 1008-1010.

Dirección para correspondencia:

Dr. Avissai Alcántara Vázquez
Dra. Adriana López
Hospital General de México
Unidad de Patología
Dr. Balmis núm. 148
Col. Doctores.
06726 México, D.F.