

**LA MALFORMACIÓN ARTERIO-VENOSA UTERINA (MAVU).
UNA LESIÓN MÁS FRECUENTE Y GRAVE DE LO
SOSPECHADO:
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO**

TESIS DOCTORAL
presentada por:

ÁNGELES PLANA ALEMANY
Licenciada en Medicina

Dirigida por:
Prof. Dr. F. Bonilla-Musoles
Prof. Dr. F Bonilla Bartret
Dr. A. Plana Royo

2012

Prof. Dr. D. Fernando María Bonilla-Musoles

Catedrático de Obstetricia y Ginecología y Jefe de Departamento del Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Clínico Universitario de Valencia

CERTIFICO QUE:

El trabajo de tesis doctoral titulado "**LA MALFORMACIÓN ARTERIO-VENOSA UTERINA (MAVU). UNA LESIÓN MÁS FRECUENTE Y GRAVE DE LO SOSPECHADO: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO**", ha sido realizado íntegramente y bajo mi dirección compartida con los Dres. Francisco Bonilla Bartret y Alfredo Plana Royo, por Ángeles Plana Alemany, para ser defendida públicamente ante la comisión correspondiente para optar al grado de doctor.

Valencia, a 6 de Diciembre de 2012

Fdo. Prof. F. Bonilla-Musoles

Prof. Dr. D. Francisco Bonilla Bartret

Profesor asociado de la Escuela de Matronas del Instituto Valenciano de estudio en Salud Pública. Doctor en Medicina y Médico Adjunto del Servicio de Obstetricia y Ginecología del Hospital Clínico Universitario de Valencia

CERTIFICO QUE:

El trabajo de tesis doctoral titulado "**LA MALFORMACIÓN ARTERIO-
VENOSA UTERINA (MAVU). UNA LESIÓN MÁS FRECUENTE Y GRAVE DE LO
SOSPECHADO: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO**", ha sido realizado íntegramente y bajo mi dirección compartida con el Prof. Dr. Fernando M^º Bonilla-Musoles y el Dr. Alfredo Plana Royo por Ángeles Plana Alemany para ser defendida públicamente ante la comisión correspondiente para optar al grado de doctor.

Valencia, a 6 de Diciembre de 2012

Fdo. Prof. F. Bonilla Bartret

Dr. D. Alfredo Plana Royo

Doctor en Medicina y Cirugía y Médico Adjunto del Servicio de Obstetricia y Ginecología del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia

CERTIFICO QUE:

El trabajo de tesis doctoral titulado "**LA MALFORMACIÓN ARTERIO-VENOSA UTERINA (MAVU). UNA LESIÓN MÁS FRECUENTE Y GRAVE DE LO SOSPECHADO: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO**", ha sido realizado íntegramente y bajo mi dirección compartida con los Prof. Dr. Fernando M^º Bonilla-Musoles y Francisco Bonilla Bartret por Ángeles Plana Alemany para ser defendida públicamente ante la comisión correspondiente para optar al grado de doctor.

Valencia, a 6 de Diciembre de 2012

Fdo. Dr. Alfredo Plana Royo

AGRADECIMIENTOS

A **Carlos** por estar siempre ahí.

A **mis padres y hermana** por vuestro apoyo

incondicional.

Y por supuesto a **Don Fernando y Fran**, sin ellos

nunca se hubiese hecho realidad este proyecto.

A todos mis **compañeros-amigos** del Servicio por

acompañarme en el camino hasta aquí.

ÍNDICE GENERAL

- Introducción..... págs. 15-26
- Material y método..... págs. 29-47
- Resultados: Casos clínicos
 - Caso 1 págs. 49-57
 - Caso 2 págs.59-63
 - Caso 3 págs.65-72
 - Caso 4 págs.73-84
 - Caso 5 págs.83-84
 - Caso 6 págs.85-86
 - Caso 7 págs.87-88
 - Caso 8 págs.89-90
 - Caso 9 págs.91-94
 - Caso 10 págs.95-97
 - Caso 11 págs.99-106
 - Caso 12 págs.107-109
 - Caso 13 págs.111-118
 - Caso 14 págs.119-126

- Resumen casos págs.127-130
- Discusión págs. 133-141
- Comentarios págs. 145-148
- Conclusiones págs. 151-153
- Bibliografía págs.157-169

INTRODUCCIÓN

INTRODUCCIÓN

Se trata de malformaciones vasculares extremadamente infrecuentes, consistentes en la aparición de dilataciones intra-miometriales arterio-venosas sin estar involucrados los capilares (1).

Son, por tanto, una proliferación de conductos arterio-venosos con formación de fístulas y de una mezcla de pequeños conductos semejantes a capilares (2).

Su incidencia es desconocida. Se habla de una malformación vascular excepcional, tanto por su rareza como por el lugar de su ubicación.

Se acepta aunque, probablemente no sea así (3), que existirían apenas 100 casos descritos (3-8). Lo que sí es cierto es que, de hecho, cuando se consulta la literatura, las más amplias estadísticas no superan los 25 casos (4).

La razón de esta suposición, de que muy probablemente su incidencia sea superior, se funda en que, como se mencionará, ciertos casos pueden evolucionar de forma asintomática, otros evolucionar de forma espontánea

a la curación, o simplemente ser confundida con la congestión pélvica, una lesión vascular muy frecuente, de sintomatología parecida causante de numerosas cirugías y que llevaría a la finalización del cuadro sin un diagnóstico evidente (9)

No existe una edad de presentación selectiva. De hecho, se ha observado en edades tan extremas como pacientes de 18 y 72 años (10).

Sin embargo, y por su propia etiología, es mucho más común en la edad reproductiva. De hecho, la aparición en edades extremas, es propia de la variedad congénita que mencionaremos.

En la literatura ha recibido diversas denominaciones (2, 8,11):

- *Fístula arteriovenosa*

- *Malformación arterio-venosa uterina (MAVU)*

- *Aneurisma arteriovenoso*

- *Aneurisma cirsoide*

- *Aneurisma racimoso*

- *Angioma pulsátil*

- *Angioma cavernoso*

- *Aneurisma o pseudoaneurisma de la arteria uterina*

Han sido clasificadas de forma general en (4):

➤ *congénitas*

➤ *adquiridas*

Las **congénitas** serían las más infrecuentes y probablemente excepcionales (8,11) mientras que es de las **adquiridas o traumáticas**, de las que están siendo publicadas cada vez más casos (3-8).

Las congénitas serían el resultado de un anormal desarrollo en la vida embrionaria de las estructuras vasculares primitivas, que darían por resultado la presencia de múltiples dilataciones y comunicaciones anormales entre arterias y venas (12-14).

Las **congénitas** tienden a mostrar (15):

- *Múltiples arterias nutricias*

- *Un nido central (un ovillo de vasos con características histológicas arteriales y venosas)*
- *Numerosas venas de drenaje*

Las **adquiridas**, por el contrario, muestran múltiples fístulas arteriovenosas pequeñas entre las ramas arteriales intramurales y el plexo venoso miometrial (12).

Estos casos suelen tener arterias alimenticias procedentes de las ilíacas internas que se mantienen normales, una a cada lado del útero, y sin mostrar un suplemento vascular arterial extra al uterino y no siempre muestran el nido característico (16).

Muchos casos asintomáticos, o sólo mostrando hipermenorreas, pueden ser confundidos con **síndromes de congestión pélvica** (9).

Esta patología vascular, también poco descrita, cursa clínicamente produciendo dolor pélvico persistente que suele acompañarse de

dismenorrea, hipermenorreas o polimenorreas o todas estas formas clínicas conjuntamente.

Ecográficamente (9) muestra unos complejos hipertrofiados, bien arteriales, bien venosos o bien ambos conjuntamente. Clínicamente el primero produce dolor, el segundo hipermenorrea y la forma mixta ambas sintomatologías conjuntas.

La imagen Doppler es semejante a la MAVU congénita, sólo que la hiperplasia vascular acontece en los vasos periuterinos y las grandes arterias uterinas (arcuatas, sobre todo). De aquí la confusión diagnóstica. Lo importante para el diagnóstico del síndrome de congestión pélvica es la ausencia de formación del típico “ovillo vascular”.

La evolución clínica es progresiva. El único tratamiento eficaz son los anovuladores durante largos periodos de tiempo, pero dada la cronicidad y la mala tolerancia de la mujer ante estas molestias, muchas de ellas acaban siendo intervenidas quirúrgicamente, siendo éste otro motivo para terminar sin un diagnóstico concluyente.

En los casos de MAVU congénitas es habitual la presencia de estas anomalías vasculares en otras áreas pélvicas y en el resto del organismo (cerebro, músculos, piel, otras vísceras), lo que no acontece en los adquiridos, donde la lesión es únicamente uterina.

Las adquiridas son generalmente traumáticas, como consecuencia del daño de los tejidos uterinos y es obvio que son más comunes en casos previamente afectados de:

- *abortos,*
- *neoplasia trofoblástica gestacional (NTG),*
- *tumor trofoblástico del sitio placentario (placental site trophoblastic tumour (PSTT))*
- *otros*

El resto son desencadenados por numerosas causas obstétricas:

- *multiparidad,*
- *abortos con legrados de repetición,*

- *intervenciones obstétricas del útero (miomectomías, legrados puerperales...)*
- *problemas placentarios (acretismos) o menos frecuentemente en cesáreas*
- *causas ginecológicas*
 - *legrados*
 - *inflamación pélvica*
 - *simples histerectomías*
 - *cáncer de cérvix o endometrio*
 - *exposición a dietilestilbestrol*

Queda la duda, que puede solventarse en muchos casos con las imágenes ecográficas y la angiografía, de si se presentan sobre un sustrato vascular anómalo congénito previo a la aparición de la forma adquirida.

Existen, finalmente, casos idiopáticos (Flynn 1996, McLachlan 1978, Meilstrup 1994, Sugiyama 1996).

La literatura resalta su gran incidencia en dos procesos muy infrecuentes (7): La mola total y el PSTT.

No debe sorprender, ya que se trata de dos formas de enfermedad trofoblástica gestacional con enorme potencial de invasión, hemorragia y necrosis. Ambas caracterizadas porque el trofoblasto lesiona los vasos del miometrio a los que invade y destruye. Es lógico que, finalizado el proceso primario, la lesión vascular pueda persistir y mantenerse (7).

La historia clínica es fundamental para diferenciar estos dos orígenes, pues como veremos, y se ha destacado (3-8) la imagen ecográfica bidimensional transvaginal (TV) es muy similar.

Los casos adquiridos cursan comúnmente con hemorragias vaginales intermitentes, repetitivas, aunque a veces, torrenciales, sugerentes de que se trata de una hemorragia arterial (17,42). Esta puede ser la clínica inicial, aunque generalmente, casi siempre existe un antecedente hemorrágico meses antes. Puede acompañarse de dolor pélvico más o menos constante (41,42).

El reconocimiento inmediato de que el origen de la hemorragia es este tumor adquirido, será fundamental para la evolución y el tratamiento, ya que, en esta situación la práctica de un legrado hemostático puede agravar el proceso o incluso conducir a la muerte (7, 11, 45).

Las MAVU crecen lentamente y la aparición de síntomas se suele retrasar. Sin embargo, en ocasiones, la aparición de los síntomas puede ser abrupta (14).

Las pacientes padecen de hemorragias vaginales irregulares, hipermenorreas y/o dolor pélvico.

La hemorragia acontece como resultado de la lesión de los vasos de la MAVU al lesionarse el endometrio.

Más como curiosidad científica que como realidad clínica, la literatura describe (18) algunos signos y síntomas que podrían indicar la presencia de esta malformación. Sería notar una “tumoración palpable” al examinar el

útero o “auscultar un ruido continuo”, fruto del flujo sanguíneo en el tumor y que se situaría en pelvis menor. Algo que ningún ginecólogo practica.

Tradicionalmente, y aún hoy, estos casos han sido tratados con histerectomía y los más severos con ligadura de las arterias hipogástricas. La embolización ha surgido como una alternativa mínimamente invasiva que, además, preserva la fertilidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

MATERIAL

A lo largo de los años 2005 a 2011, y tras observar el primer caso excepcional, que casi cursa con el fallecimiento de la paciente, como describiremos, hemos logrado reunir 14 casos de estas tumoraciones vasculares tan excepcionales, gracias a la colaboración de tres instituciones:

- ❖ El Hospital Clínico Universitario de Valencia (8 casos)
- ❖ El Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia
(4 casos)
- ❖ La Facultad Católica de Medicina de Salvador (2 casos)

Cada uno de ellos dispone de su historia clínica, evolución y resultados y que a continuación describimos.

Aun tratándose de sólo 14 casos, es una de las series más amplias de la literatura mundial y mejor documentadas. Debido a su excepcionalidad e interés clínico la hemos elegido como Tesis Doctoral.

Haremos mención a los procedimientos de Radiología empleados en el diagnóstico y tratamiento por proceder del Servicio de Radiodiagnóstico de

nuestros hospitales con los que hemos trabajado en íntima colaboración, y sin cuya ayuda, parte de esta tesis hubiera quedado limitada.

MÉTODOS

Todos los casos han seguido una misma sistemática:

Dada la excepcional rareza de estas anomalías cualquier malformación vascular sospechada, o diagnosticada, fue remitida para ser sometida a una minuciosa anamnesis, exploración y estudio ecográfico 2D y 3D completo, hasta alcanzar el diagnóstico final, al mismo tiempo que deseábamos comparar las ventajas y desventajas de esta última tecnología.

El diagnóstico inicial fue pues, siempre precedido, de una exploración ecográfica vaginal 2D.

A partir de ahí, se realizó un estudio exhaustivo que comprende:

- *Motivo de consulta y exploraciones clínicas realizadas*
- *Resultado de las exploraciones con ecografía transvaginal 2D, 3D y angiografía Doppler color y power Doppler empleando ecógrafos de alta resolución*
- *Evolución y manejo clínico realizado*
- *Técnicas radiológicas diagnósticas e intervencionistas si procedieron*
- *Terapéutica quirúrgica si procedió.*

Describimos con mayor precisión la tecnología ecográfica empleada, pues ha sido la base de nuestros diagnósticos. Al igual que otros autores (11) consideramos que ésta fue suficiente para un diagnóstico definitivo, sin precisar recurrir a otras tecnologías a no ser que fuesen precisas para el procedimiento terapéutico.

Los casos fueron sometidos a ecografía con diferentes aparatos de alta definición que describimos debido a la distinta procedencia y distinta disponibilidad, ya que a lo largo de los años han variado los modelos empleados, aunque han proporcionado imágenes muy semejantes y de similar calidad.

Todos los casos fueron estudiados con ecógrafos dotados con software, de mayor o menor poder resolutivo según el año de diagnóstico, para Doppler color y power Doppler y para 3D tanto en el modo 3D en planos ortogonales como multiplanar, archivándose las imágenes bien en cinta magnética, DVD o bien en el propio disco duro del ecógrafo.

El estudio diagnóstico fue completado en **12** de los casos con angiografía, y/o TAC y/o RNM.

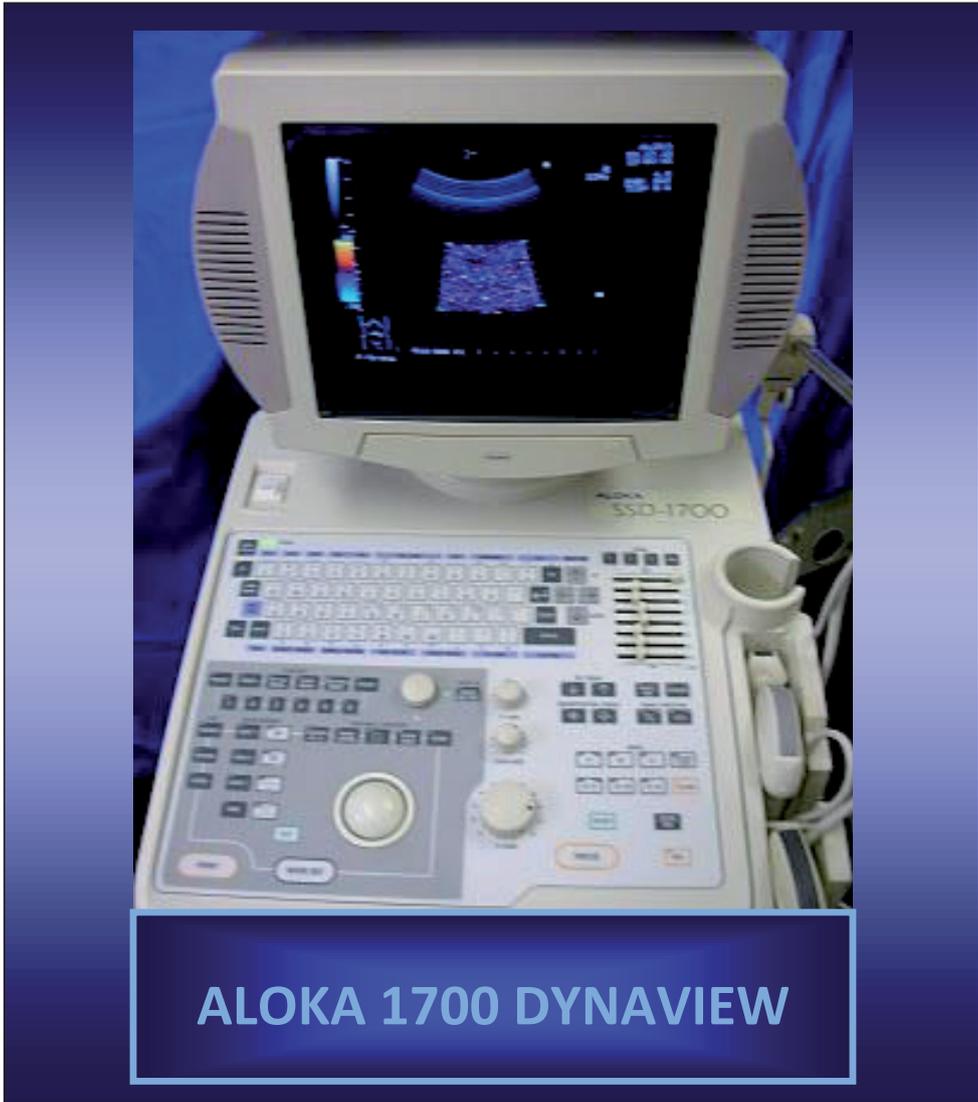
A continuación describimos sucintamente, por carecer de mayor interés, los ecógrafos empleados y que han variado a medida que se adquirían los más potentes y de mejor calidad de imagen. Igualmente han variado dependiendo de la procedencia de los casos.

Estos han sido:

- **Aloka 1700 Dynaview**

Fue el ecógrafo con el que se llevó a cabo, en Brasil, el primer diagnóstico de los casos de nuestra estadística y que por su interés clínico y evolutivo abrió nuestra curiosidad.

Dispone de transductor transvaginal de 5-7,5 MHz dotado de Doppler-Color de 6 MHz y transductor transabdominal multifrecuencia de 5 a 7,5 MHz dotado de Doppler-Color y power Doppler con idénticas frecuencias, y transductor para 3D sistema multiplanar. (Fig.1)



ALOKA 1700 DYNVIEW

Figura 1: Aloka 1700 Dynaview

No disponía de transductor 3D transvaginal hasta el año 2001. En la actualidad disponemos de él pero apenas se ha empleado en la presente tesis doctoral.

La elaboración de la imagen 3D se obtiene mediante un barrido lento de translación sobre una excelente imagen 2D y en un tiempo que oscila entre uno y ocho segundos. La obtención de esta imagen no se logra por tanto en tiempo real. A pesar de ello, la imagen 3D que obtiene es de muy buena calidad.

Se empleó siempre un filtro de paso de 50 MHz y el tiempo de exploración, no superó los 15 minutos, de acuerdo a las recomendaciones de la OMS.

- **Aloka 5000**

Este ecógrafo, más moderno, dispone de transductor de 5 y 7,5 MHz transvaginal dotado de Doppler en sus dos variedades y obtención de imagen 3D en tiempo real conjunto con 2D y en la misma pantalla, mediante un

sistema de software rotacional que permite diez imágenes por segundo (Fig.2). Es el empleado en Brasil más recientemente.



Figura 2: Aloka 5000

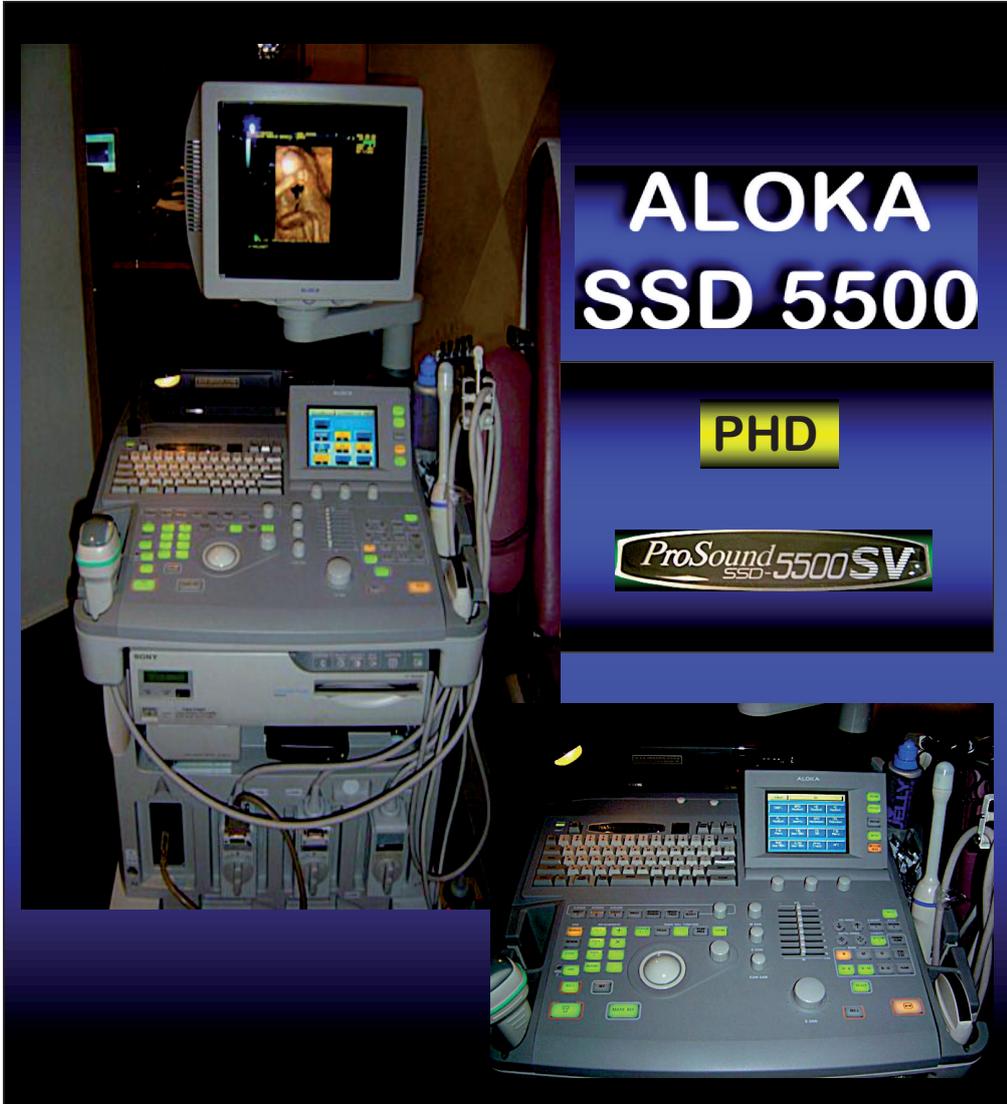
Se trata por tanto de un sistema de obtención de imagen 3D prácticamente en tiempo real, que permite igualmente la obtención de imágenes más lentas, para una mejor definición, entre dos y ocho segundos.

Dispone igualmente de transductor abdominal, doble armónico, con multifrecuencia entre 2,5 y 7,5 MHz, dotado igualmente de Doppler Color en todas sus variedades, y software para 3D multiplanar, 3D Doppler y 3D combinada (escala de grises y Doppler).

- **Aloka 5500**

Es la versión más moderna del anterior. Su imagen 2D es muy superior, ha sustituido recientemente al anterior mencionado (Fig. 3).

Dispone de él el Prof. Machado en Brasil



- **Aloka Alpha 10**

Es la versión más actualizada de esta firma. Dispone de 3D-4D en tiempo real pues muestra 6 imágenes por segundo y lo hace en tiempo real sobre los planos ortogonales. Es el aparato ideal para el estudio del comportamiento fetal. Hemos dispuesto de él en los 2 últimos años previos a finalizar la tesis. Varios de los casos que presentamos se han beneficiado de este ecógrafo (Fig.4)



Figura 4: Aloka Alpha 10

- **Combison 530**

Este es el primer ecógrafo tridimensional que empleamos desde 1994 y el básico, con su nueva versión, usado para las mediciones de casos de normalidad.

Hasta 1999 no disponía del software más actual. Todas las imágenes sin color presentadas en esta tesis pertenecen a este modelo. La elaboración de la imagen es idéntica a la del modelo siguiente.

- **Combison 530 D**

Este ecógrafo dispone de transductor transvaginal de 5 y 7,5 MHz, dotado de Doppler Color y Power Doppler de 5 MHz, y software para 3D. Emplea discos duros SyQuest de 200 Mb, y elabora la imagen mediante un sistema rotacional en planos ortogonales tras almacenamiento de una imagen 2D de excelente calidad.

Una vez almacenada la imagen, ésta puede ser desplazada en cualquier eje del espacio, de forma volumétrica, y en los tres planos ortogonales.

Su software dispone igualmente de un sistema de eliminación de ecos de baja frecuencia y modificación de amplitud de la onda sónica, conocidos como sistemas de transparencia y rayos X, de capital importancia a la hora de estudiar malformaciones óseas.

La desventaja de este sistema es por un lado, que la imagen depende de una imagen 2D de excelente calidad que tardaba veinte segundos en almacenarse (con los problemas de movimientos fetales posibles) y por otro, que elabora la imagen sobre una imagen estática almacenada.

Dispone igualmente de transductor abdominal de 5 y 7,5 MHz dotado de los sistemas Doppler y 3D translacional.

La obtención de la imagen 3D abdominal es igualmente en planos ortogonales. En la actualidad la imagen en 3D se obtiene entre uno y ocho

segundos, y está dotado de un sistema de “cut-off” o tijera que permite eliminar estructuras que dificulten la visión de la imagen, tales como placenta, pared uterina, etc...

También ha sido usado en algún caso, pero recientemente ha sido sustituido por el siguiente modelo.

Voluson 730 Expert

El más moderno de los que se han empleado en la confección de esta tesis. Elabora 16 imágenes por segundo con una calidad excepcional (Fig.5). Es el único que dispone de modo inverso, modo VOCAL y tomografía ecográfica, realizadas en alguno de nuestros casos.



Figura 5: Voluson 730 Expert

En resumen, hemos dispuesto para la presente tesis doctoral de los dos sistemas de ecografía 3D-4D más avanzados, y que se combinan con sus respectivas ventajas. Ello nos ha permitido obtener unas imágenes de gran calidad.

Descripción técnica:

El objetivo de una exploración ultrasónica tridimensional es la obtención de una representación fotográfica del feto humano intraútero o de cualquier examen ginecológico lo más real posible.

Adicionalmente a los controles necesarios para la obtención de una imagen bidimensional (ganancia, profundidad de campo, punto focal y frecuencia del transductor) en la tridimensión también tendremos que seleccionar:

1.- La *zona de interés*, también llamada ROI (region of interest) que representa la zona delimitada dentro del volumen total de adquisición.

2.- La *opacidad adecuada*: el nivel de opacidad modifica la escala de grises en cada píxel como parte de la integración de los datos de cada haz ultrasónico.

Se puede visualizar el umbral de opacidad mediante una línea de visualización superpuesta a la imagen.

Un nivel alto de opacidad significa cálculos cortos y presentación de estructuras superficiales del feto (piel) o estructura a estudiar.

Un nivel bajo de opacidad significa cálculos más largos permitiendo apreciar estructuras internas del feto (huesos).

3.- El *tiempo de adquisición*: puede seleccionarse entre 2, 4 y 8 segundos.

4.- El *modo de adquisición*: actualmente estos equipos permiten la obtención de imágenes en tiempo casi real, por lo que veremos simultáneamente la imagen 2D y 3D.

Ajuste correcto del ecógrafo

Antes de obtener la imagen tridimensional de forma sistemática procedíamos de la siguiente forma:

- Efectuar una exploración rápida con el transductor abdominal 2D para localizar y determinar posición del feto, cantidad de líquido, movilidad del feto y mejor ventana acústica.
- Cambiar el transductor volumétrico y dirigirlo hacia la zona a estudiar.
- Ajustar el ROI o zona de interés.
- Poner el aparato en adquisición rápida.
- Ajustar la opacidad.

En este momento ya tenemos preparado el aparato para la obtención de las imágenes tridimensionales.

RESULTADOS: CASOS CLÍNICOS

CASOS CLÍNICOS

Mostramos todos los casos, que son muy representativos tanto clínicamente como mediante ecografía, con sus características clínicas y evolutivas respectivas, observados durante los años 2005-2011

CASO 1

Paciente de 27 años. Procede de la Facultad de Medicina Católica de Salvador de Bahía (Profs. L.E. Machado y K. Chagas). Como antecedente inmediato, destaca una primera gestación mediante FIV-TE. Se transfirieron 2 embriones que dan lugar a una gestación triple con gemelos monocigóticos.

Evolución gestacional normal controlada clínica y ecográficamente, hasta semana 34. Cesárea por desencadenamiento de un parto prematuro. Presentaba un feto en transversa, otro en podálica y otro en presentación cefálica por este orden.

Placenta de inserción fúndica. Nacen tres fetos: dos mujeres (1600 y 1700 gr.) y un varón (1.900 gr.). Alumbramiento de dos placentas completas. Puerperio normal. Alta a las 72 horas.

Revisión puerperal a los 60 días. Se encuentra asintomática. La ecografía vaginal muestra útero aún algo globuloso, con línea endometrial fina. En cara miometrial posterior y cerca del cérvix muestra áreas econegativas de 5 a 15 mm. de diámetro, de distribución irregular, que se concentran en un espacio de unos 3 a 4 cm. (Fig. A 1.1 y A 1.2). El resto del miometrio presenta áreas poco homogéneas.

El power Doppler muestra un complejo vascular puramente miometrial, con signos de shunts y flujos de muy baja resistencia. Las arterias uterinas son normales morfológicamente.

La paciente es informada del hallazgo, pero al encontrarse asintomática, únicamente se recomienda control.

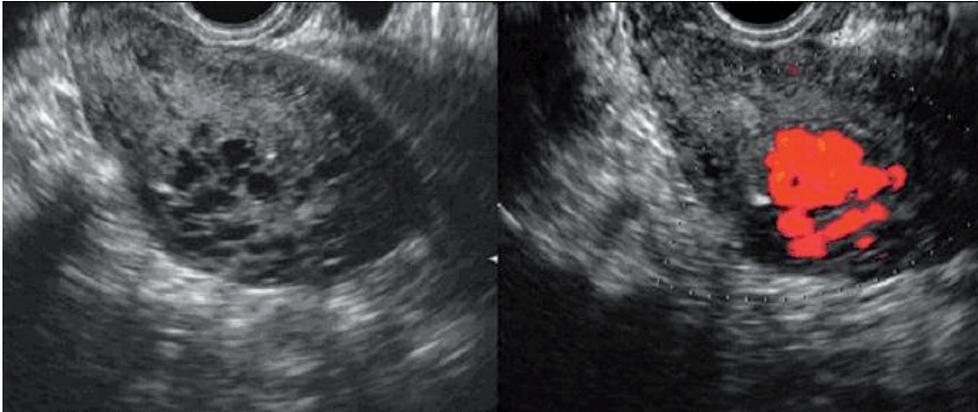


Figura A 1.1

Imagen ecográfica 2D y power Doppler. La 2D muestra las típicas áreas econegativas y el miometrio no homogéneo. No se procede a realizar un diagnóstico pues parece confundirse con adenomiosis. El power Doppler muestra la naturaleza vascular focalizada en cara posterior.

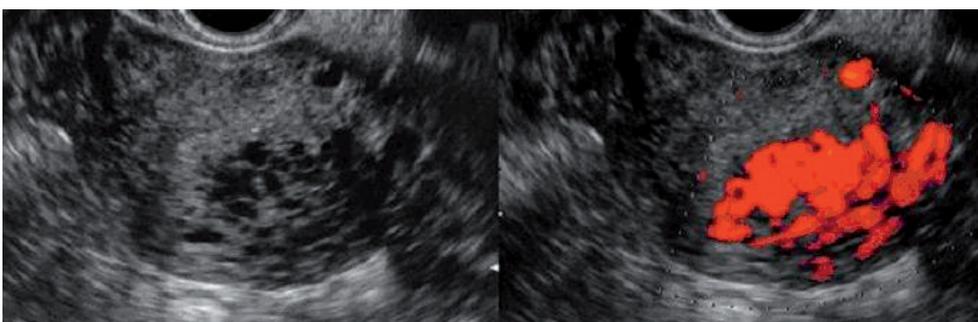


Figura A 1.2

La imagen 2D muestra con más detalle las anomalías miométriales. El Doppler permite ver un solo vaso de nutrición y el típico anillo u ovrillo vascular característico. Obsérvese la variabilidad del tamaño de los vasos y su irregularidad.

A las 24 horas acude a urgencias por intensísima hemorragia de sangre roja y fluida que produce la caída de la hemoglobina y hematocrito de 12 a 6 g y del 34 al 21% en 30 minutos.

Se inicia tratamiento con perfusiones de solución salina y oxitócicos.

La paciente empieza a estar hemodinámicamente inestable con taquicardia y palidez. Se plantea intentar practicar un legrado ginecológico, pero ante el hallazgo ecográfico del día previo, se decide realizar directamente una histerectomía siendo transfundida con 3 unidades de concentrados de hematíes.

Un análisis de orina para hCG en el momento de la cirugía (sensible para > 35 UI/L) fue negativo.

La Anatomía Patológica macroscópica mostró en la región posterior del istmo un espesamiento revestido de granulación, de color amarillo con aspecto necrosado y edematizado.

Los cortes mostraron como esta área se extendía en profundidad y tenía aspecto de tejido angiomatoso (con numerosos vasos sanguíneos exuberantes y congestivos de paredes espesas e irregulares, algunos ya trombosados). (Fig. A 1.3)

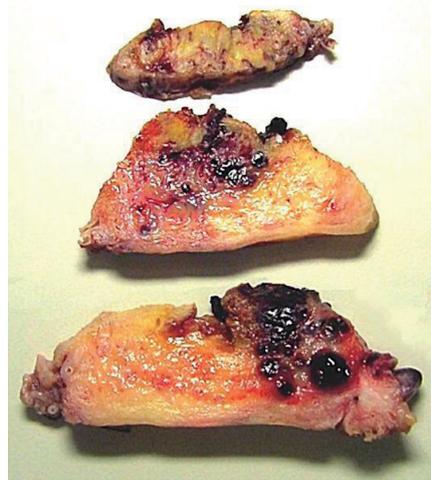


Figura A 1.3

El informe microscópico mostró una extensa angiomatosis compleja arterio-venosa con marcado espesamiento de las paredes vasculares principalmente de la íntima. Había focos de decidualización en la capa media y células

trofoblásticas aisladas de aspecto maligno en estroma y vasos, ello a pesar de la negatividad urinaria a la hCG.

Se observó una gran concentración vascular arterial y venoso en miometrio con vasos de amplio calibre e irregulares, numerosos trombosados. En la superficie se apreciaba material necrótico y fibroso. (Figs. A 1.4 y A 1.5)

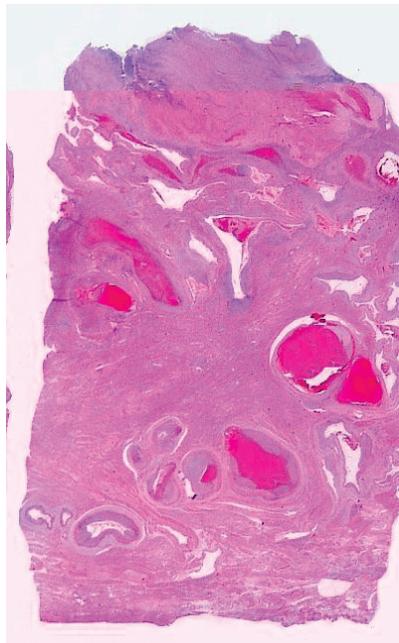


Figura A 1.4

Fig. 4: Corte histológico del área tumoral. Obsérvense los grandes vasos carentes de capilares. Se trata de grandes arterias y venas en un magma de tejido fibroso.

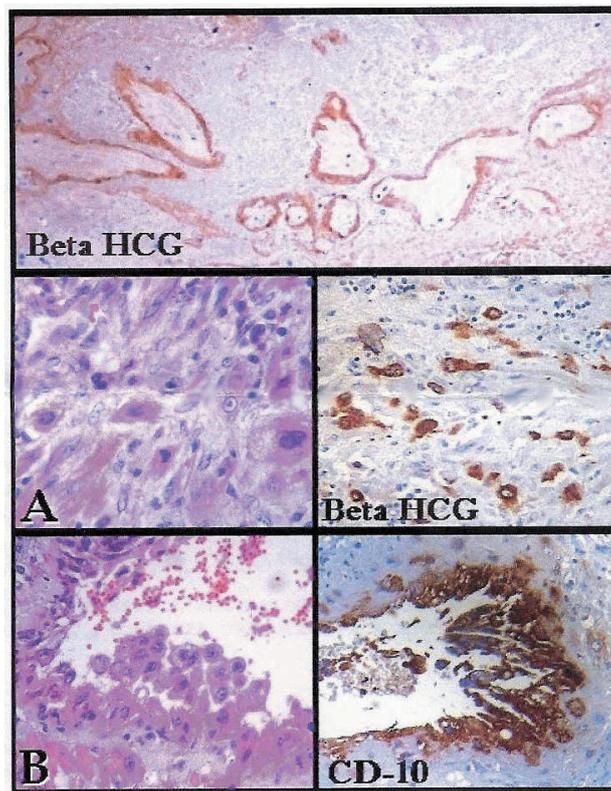


Figura A 1.5

A= Células Intersticiales; B= Células Intravasculares

Los marcadores monoclonales empleados muestran la presencia de positividad para células intravasculares y algunas células del estroma. Aunque la determinación hormonal de la β -hCG en orina fue negativa este hallazgo habla a favor de un tumor trofoblástico del lecho placentario.

Los estudios inmunohistoquímicos mostraron positividad aislada a anticuerpos monoclonales específicos de β -hCG, el policlonal de la hCG y el monoclonal CD-10, en células de miometrio y algunas células intravasculares, Para el AE1/AE3 fueron irregularmente positivos y el PR fue positivo en algunas células intravasculares. Sin embargo, fueron negativos el P-63, Ñ-100, CD-34, CD-31 y CD-30.

Estos datos hablan evidentemente en un origen placentario, bien un acretismo o más aún, dada las características de las células trofoblásticas en un PSTT. Por ello el caso fue etiquetado de malformación arterio-venosa uterina adquirida.

CASO 2

Caso procedente de la Facultad de Medicina Católica de Salvador de Bahía, Brasil.

Paciente de 25 años, G1A1. Antecedente de un aborto precoz a las 9 semanas y que fue legrada, todo ello dos meses antes de acudir a urgencias. Evolución normal post legrado.

Consulta ahora por intensa hemorragia roja y fluida con alteración clínica y hemodinámica, valores de hemoglobina de 6 g/dL al ingreso.

La exploración ecográfica muestra imágenes miométriales poco homogéneas e hipoecoicas típicas, aunque muy escasas y, al aplicar el Doppler color se evidencia el ovillo tumoral vascular. (Fig. B 2.1)

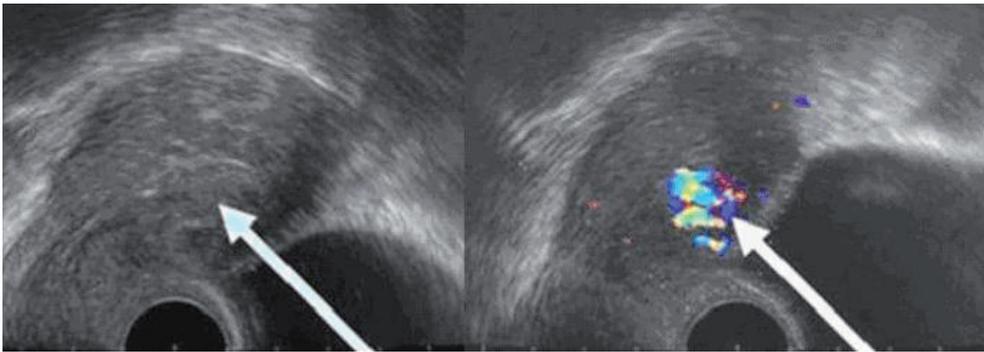


Figura B 2.1

Imagen izquierda, miometrio irregular con pequeñas áreas econequivas. Resulta complejo establecer el diagnóstico pues la pérdida de la homogeneidad del miometrio es mucho menos marcada que en el caso anterior. El Doppler (a la derecha) muestra claramente la tumoración vascular pequeña y perfectamente delimitada, rasgo muy típico.

El estudio Doppler color resultó definitivo al mostrar el típico ovillo vascular (Fig. B 2.2) con arterias uterinas únicas de nutrición. El ovillo muestra imágenes características de shunts y fístulas. El análisis con Doppler pulsado (Fig. B 2.2) muestra flujos de baja resistencia.

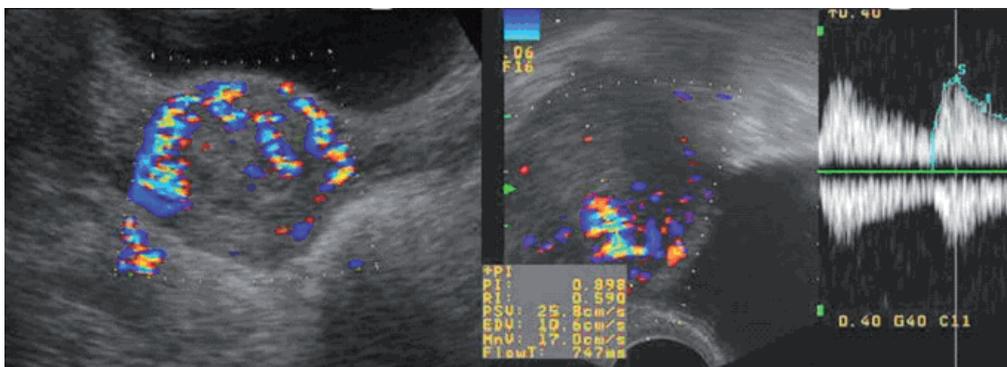


Figura B 2.2

Imagen izquierda, miometrio irregular con pequeñas áreas econegativas que muestran una vascularización en ovillo muy bien delimitada enormemente activa con áreas amarillas de turbulencia. El Doppler (a la derecha) muestra claramente la tumoración con índices de baja resistencia.

Se remite directamente y de urgencia a radiología intervencionista para embolización selectiva de ambas arterias uterinas con esponja de gelatina (Gelfoam) ya que se pretendía conservar la fertilidad. (Fig. B 2.3)

Las imágenes muestran los hallazgos angiográficos previos y posteriores a la embolización.

Los previos nuevamente confirman el diagnóstico y señalan el ovillo vascular tumoral característico. Se aprecia el excelente resultado inmediato de esta técnica.

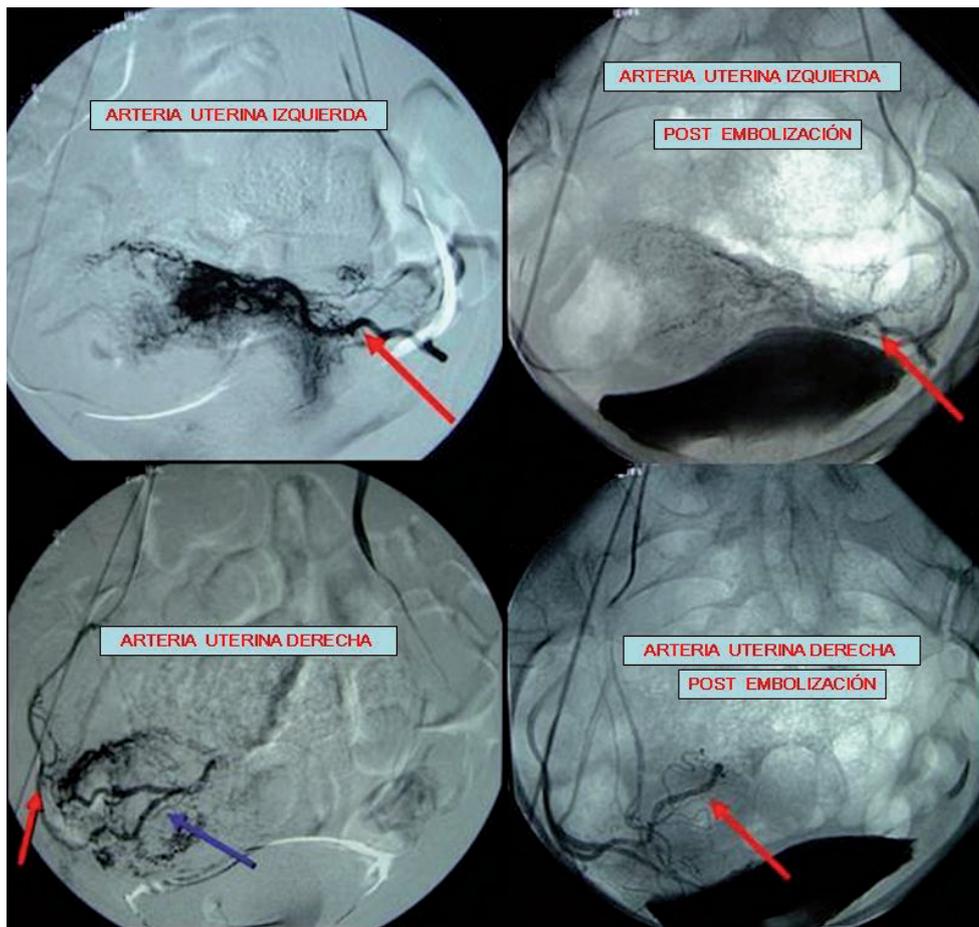


Figura B 2.3

Arteriografía de arteria uterina derecha con flujo en la malformación vascular (flecha azul)

La evolución inmediata fue excelente, llamando la atención la rapidísima desaparición de la malformación vascular. Un nuevo control tres meses después mostró una “restitutio ad integrum”, enseñándonos, por primera vez el valor de la embolización.

Se etiqueta el caso de secundario o adquirido post aborto

CASO 3

Caso procedente del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Paciente de 45 años que consulta por hipermenorreas y oligomenorreas de larga duración.

Destaca en los antecedentes una interrupción voluntaria de embarazo en Londres, pero hace de ello ya 8 años.

A la exploración se observa un útero normal que muestra ecográficamente numerosas arterias y venas intramiométricas, periováricas, en el plexo de Santorini y que se extienden hacia abdomen.

Algunas de ellas alcanzan grandes tamaños, hasta tres centímetros de calibre. Se practica estudio 2D vaginal, Doppler y 3D que muestran los hallazgos descritos (Figs. C 3.1-3.9).

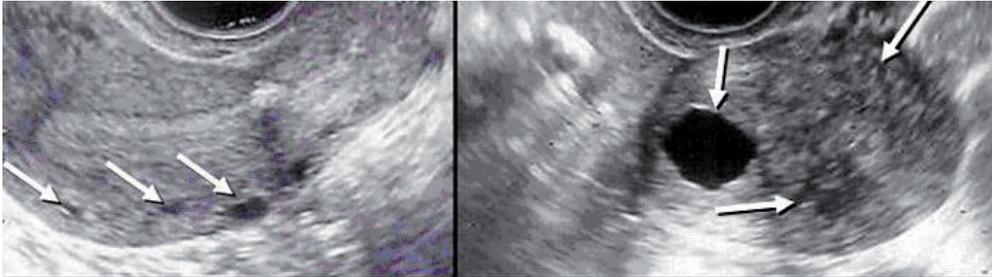


Figura C 3.1

Ecografía vaginal. La imagen en escala de grises solo muestra un miometrio poco homogéneo (izquierda, flechas blancas) así como áreas econegativas (flecha blanca e imagen del lado derecho), que pueden confundir (excepto en la foto derecha por su tamaño) con adenomiosis. Estas características ecográficas bidimensionales son las típicas, pero la imagen izquierda puede confundirse con simples vasos uterinos y la de la derecha con adenomiosis.

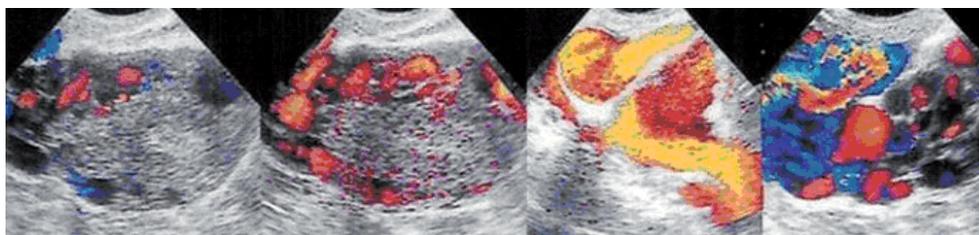


Figura C 3.2

Al aplicar el Doppler color y power Doppler se observa que son vasos, muchos de ellos con calibres patológicos (>6mm) con flujos anárquicos de bajísima resistencia (áreas amarillas). La imagen es patognomónica de malformación arterio-venosa.

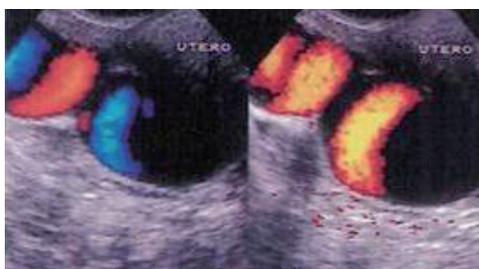


Figura C 3.3

La imagen muestra los vasos uterinos y las ilíacas internas igualmente afectas con desproporcionados calibres y flujos de altísima velocidad y baja resistencia. Llama la atención el enorme calibre de los vasos, especialmente las ramas procedentes de ilíaca común.

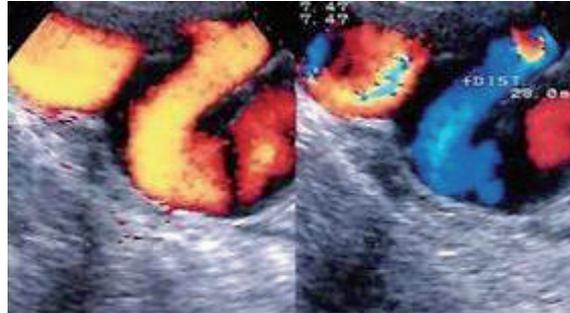


Figura C 3.4

La imagen muestra los vasos uterinos y las ilíacas. Obsérvese el cambio de color en los flujos dentro de los vasos, lo que indica turbulencias y bajas resistencias.



Figura C 3.5

La imagen muestra las ilíacas internas igualmente afectas con desproporcionados calibres y flujos de altísima velocidad y baja resistencia, se observan igualmente turbulencias en color amarillo.

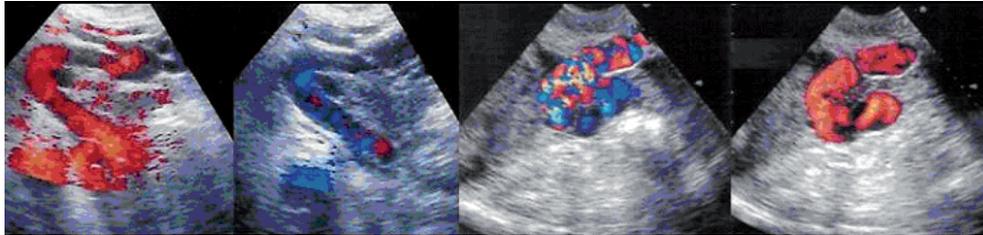


Figura C 3.6

La imagen con power Doppler 2D (fotos primera y cuarta) muestran grandes vasos llegando a ovario procedentes de la aorta. Obsérvese su gran grosor e irregularidad. Las mismas imágenes en el centro con Doppler color muestran afectación arterial y venosa.

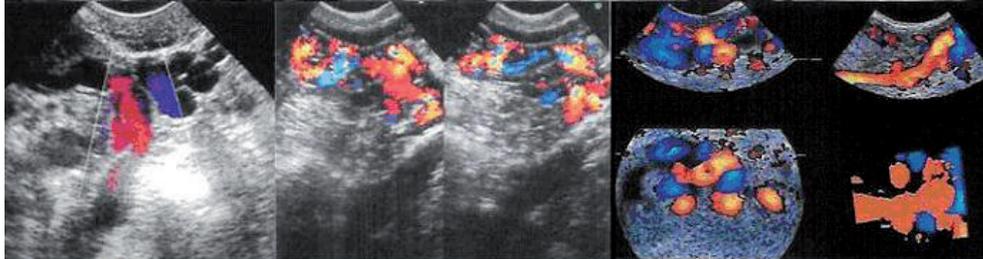


Figura C 3.7

La angiografía Doppler 3D muestra el ovillo miometrial (derecha), grandes arterias y venas uterinas afectas (izquierda y centro, en 3D) y como el complejo vascular se extiende alrededor de útero, arterias ováricas y plexo de Santorini. Estos casos son siempre de naturaleza congénita.

Las imágenes 3D que mostramos, son muy propias de un proceso congénito, se observan los vasos intra-miometriales, pero se aprecia que tanto la vascularización que irriga al tumor como la que sale esta muy dilatada, es muy amplia y se prolonga por todo el plexo periuterino hasta alcanzar a los vasos ováricos (Figs. C 3.8 y C 3.9)

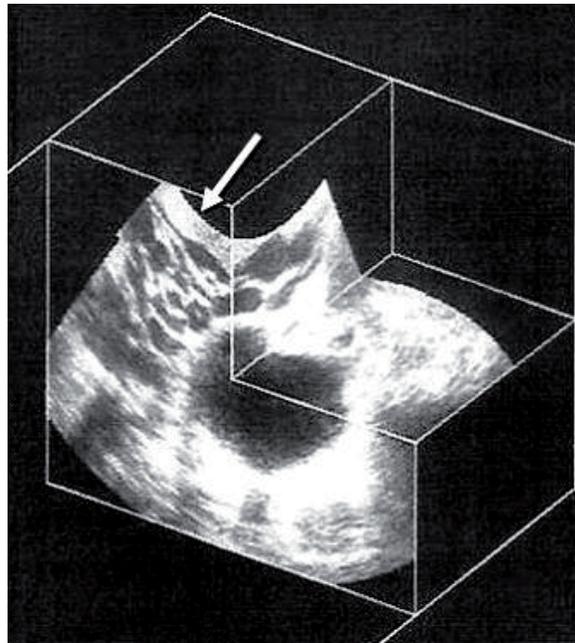


Figura C 3.8

La imagen en 3D (multiplanar, volumétrica, marcando los cuatro planos espaciales) muestra con la flecha blanca todos los vasos alrededor del ovario que tiene un folículo dominante.

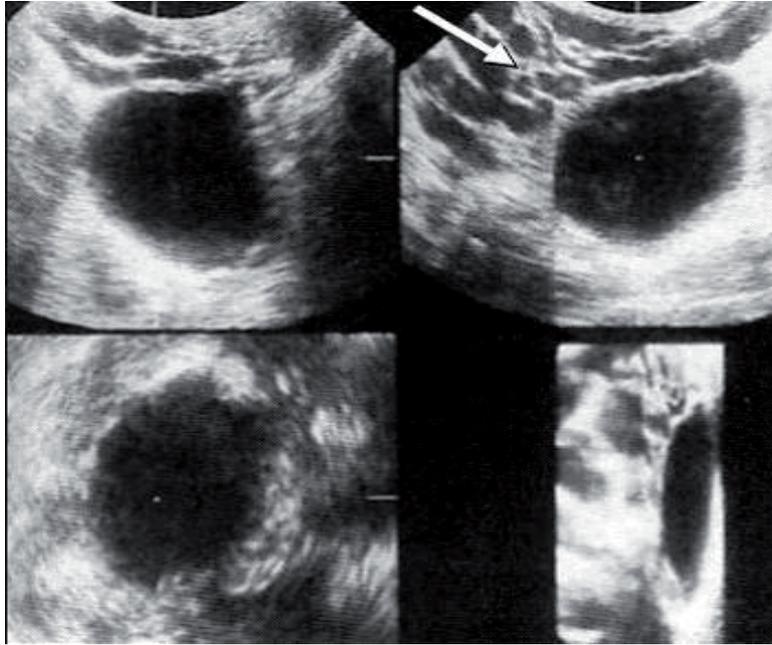


Figura C 3.9

La imagen en 3D renderizada y los planos ortogonales (arriba e izquierda) muestran claramente el plexo vascular varicoso que se extiende por toda el área alrededor del ovario (flecha blanca).

Por tratarse de un caso congénito, dada la estabilidad hemodinámica de la paciente y la larga evolución del proceso vascular, permitió realizar una angiografía y RNM, observándose la presencia de un plexo varicoso arteriovenoso enormemente grande, que afecta toda el área uterina, ambas arterias y venas uterinas casi hasta aorta, zona de vasos peri-ováricos y plexo de Santorini. (Fig. C 3.10).



Figura C 3.10

A la izquierda arteriografía que muestra la lesión de los vasos hasta íliacas comunes y ovillos vasculares alrededor del ovario. En el centro y derecha RNM mostrando la afectación de las venas, especialmente alrededor del ovario izquierdo

Debido a la edad de la paciente, al tamaño de la malformación y aconsejados por los propios radiólogos, se recurrió directamente a histerectomía simple, confirmándose el diagnóstico.

Este es nuestro primer caso auténtico de MAVU congénita

CASO 4

Caso procedente del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Paciente de 23 años, G2A2. Sin antecedentes médicos de interés. Destaca, sin embargo, hace 5 años y hace 3 meses interrupciones voluntarias de embarazo.

Tras este segundo aborto señala la aparición de dos menstruaciones normales e inicia toma de anticonceptivos.

Acude de urgencias al finalizar la primera caja por intensa hemorragia y dolor abdominal.

La ecografía vaginal muestra:

- Útero con un hematometra de unos 30 mm (Fig. D 4.1).
- En cara anterior uterina se observaba zona con vascularización anormal, tortuosa. En corte coronal se confirman flujos turbulentos.
- Anexo izquierdo: normal. Anexo derecho: imagen de cuerpo lúteo.
- Moderada cantidad de líquido libre en Douglas, hemoperitoneo, con restos compatibles con coágulos.

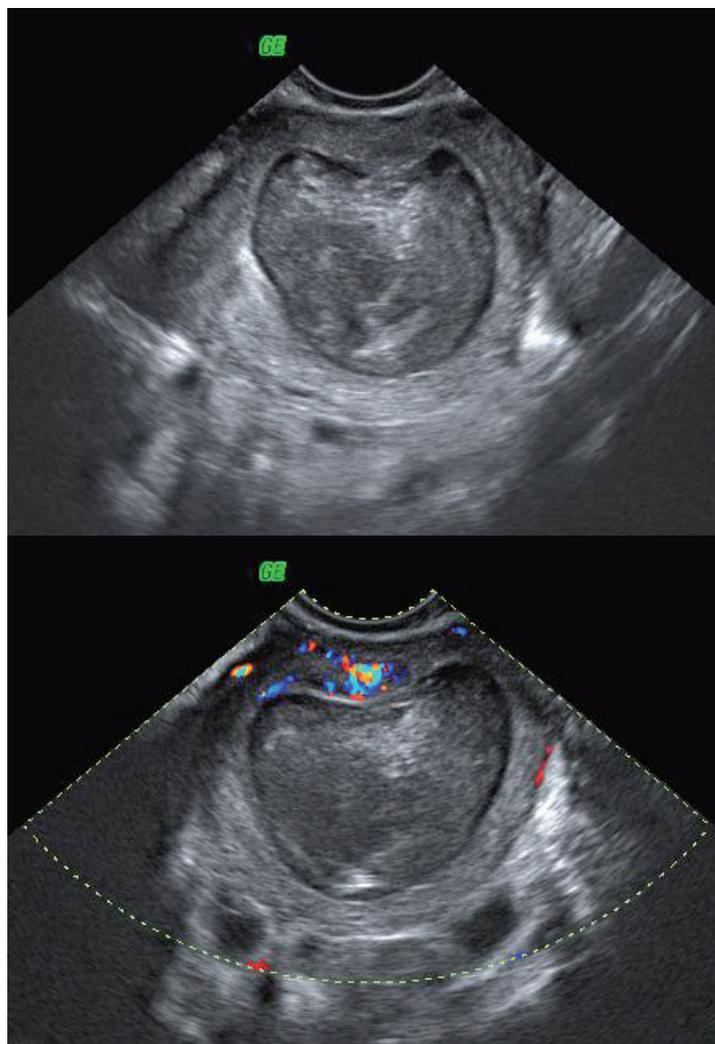


Figura D 4.1

Imagen hematometra en el interior del útero (a la izquierda). Al emplear el Doppler aparece la tumoración vascular en la parte superior y anterior del útero, desplazado por el hematometra. Obsérvese que la tumoración sería prácticamente indistinguible de no ser aplicado el Doppler.

Área hipervascularizada situada en cara anterior del útero. (Fig. D 4.2 y D 4.3)

Doppler color anormal. Presencia de una zona hipervascularizada, con vasos de baja resistencia y zonas de shunts, de pequeño tamaño pero muy evidente.

Debido a la disponibilidad de la 3D y la tomografía ultrasónica (herramienta TUI), pudo realizarse un estudio más completo que confirmó todos estos hallazgos (Figs. D 4.2 y D 4.3).

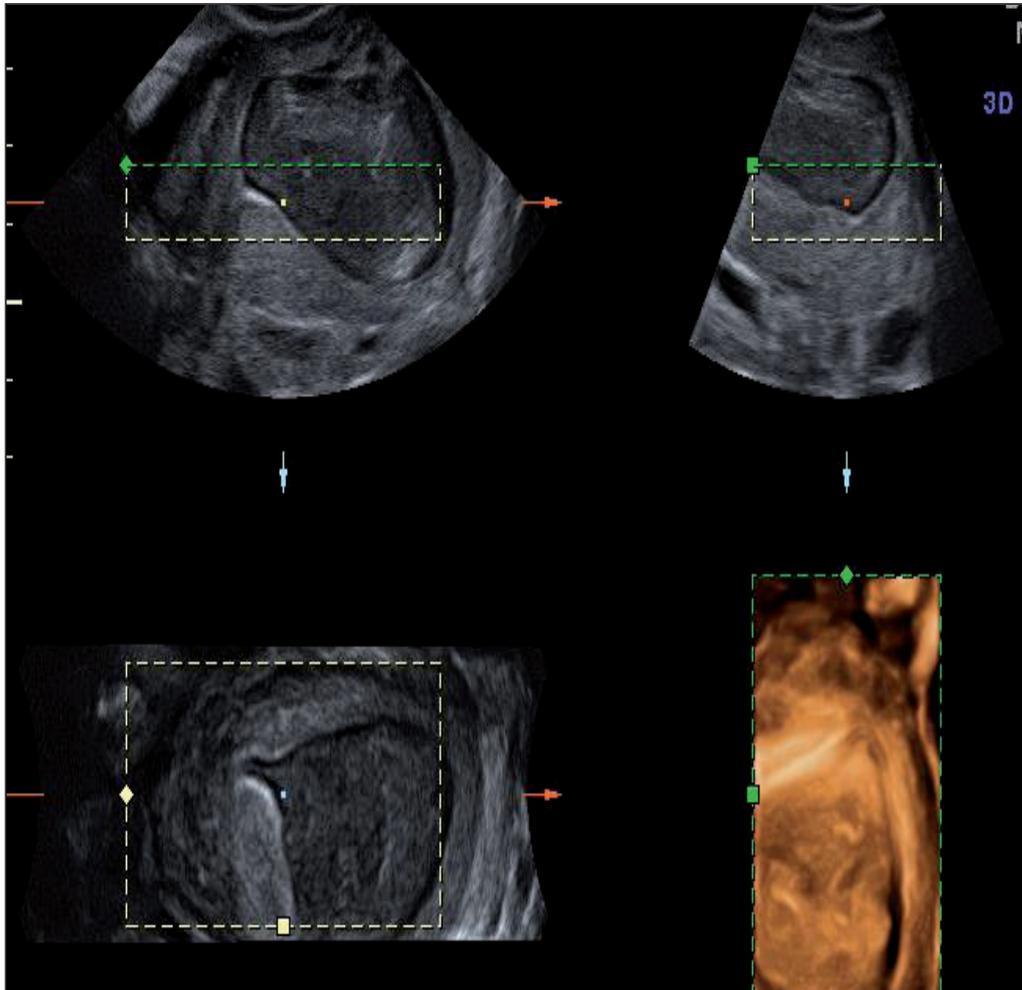


Figura D 4.2

Ecografía 3D transvaginal. Imagen uterina con los tres planos ortogonales. A la derecha y abajo 3D de superficie. Se ve especialmente el hematometra.

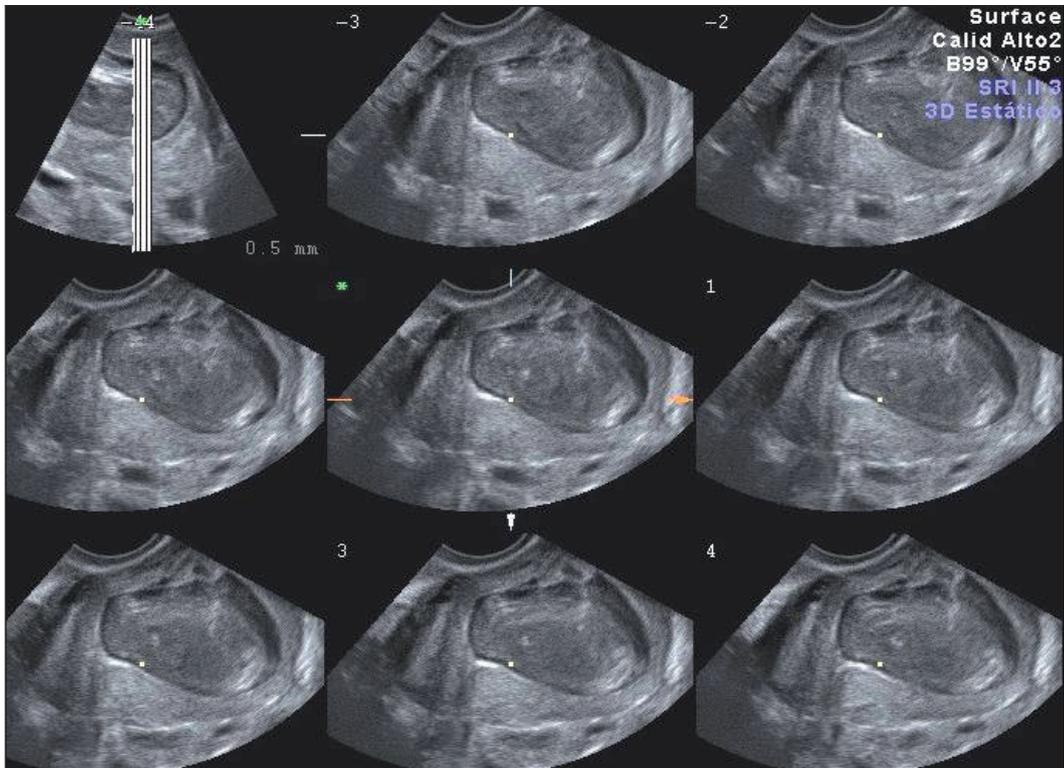


Figura D 4.3

Ecografía 3D transvaginal modo tomografía ecográfica (TUI).

Pueden verse áreas econegativas en miometrio e imagen sugestiva de hematometra.

Debido a la existencia del hematometra, el cuerpo lúteo activo y el líquido en Douglas se recurrió a una resonancia nuclear magnética (Figs. D 4.4, D 4.5) y angiografía (Fig. D 4.6 y D 4.7) que mostraron:

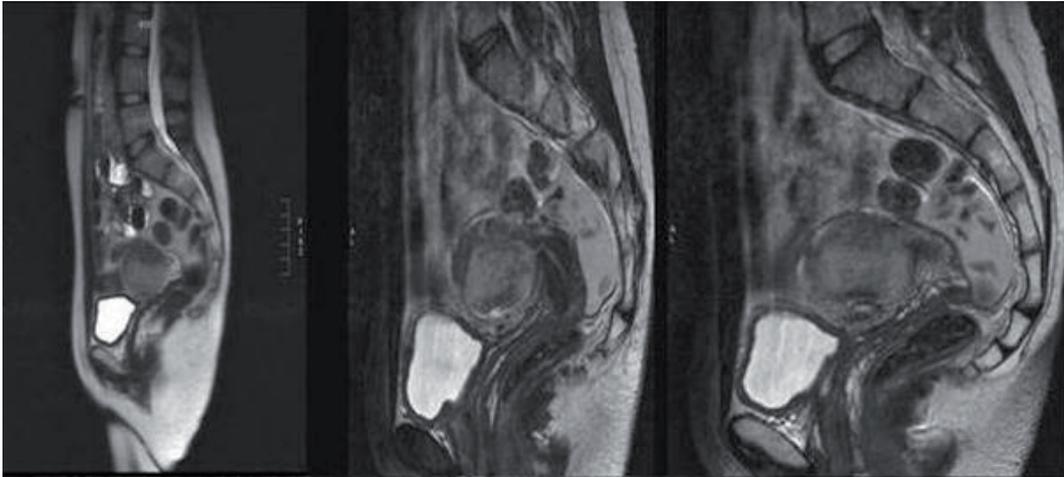


Figura D 4.4

Resonancia nuclear magnética. Confirmación del hematometra

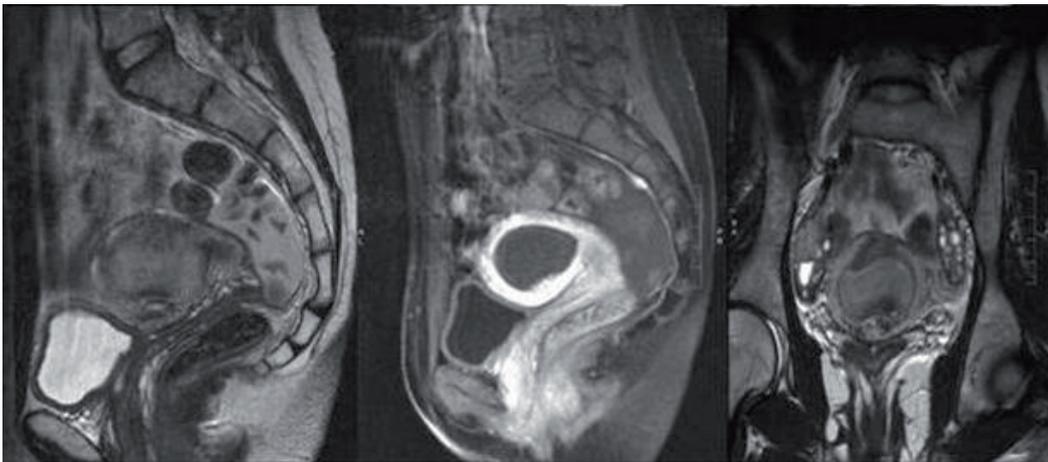


Figura D 4.5

Resonancia nuclear magnética. Confirmación del líquido en Douglas
Se resalta fundamentalmente el hematometra. Se observan los vasos
dilatados en la cara anterior del útero.

Más definitivo aún fue la angiografía que mostró sólo en la zona vascular miometrial derecha el ovillo vascular (Figs. D 4.6 y D 4.7).

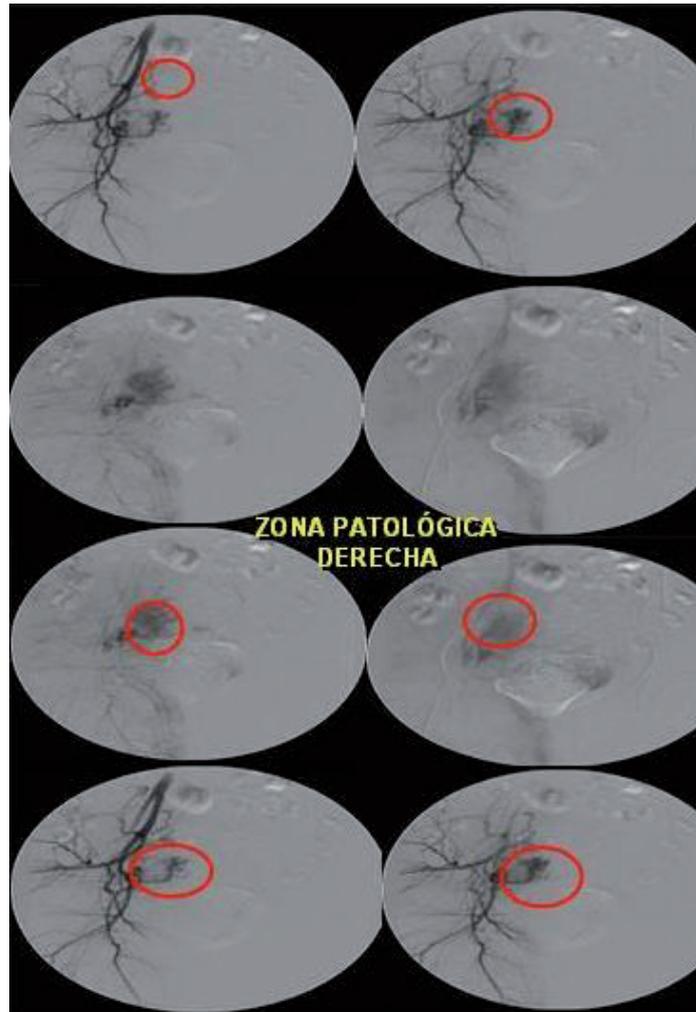


Figura D 4.6

Imágenes arteriográficas que muestran el tumor vascular en el área derecha.

El lado izquierdo es normal. Estos casos unilaterales son siempre adquiridos.

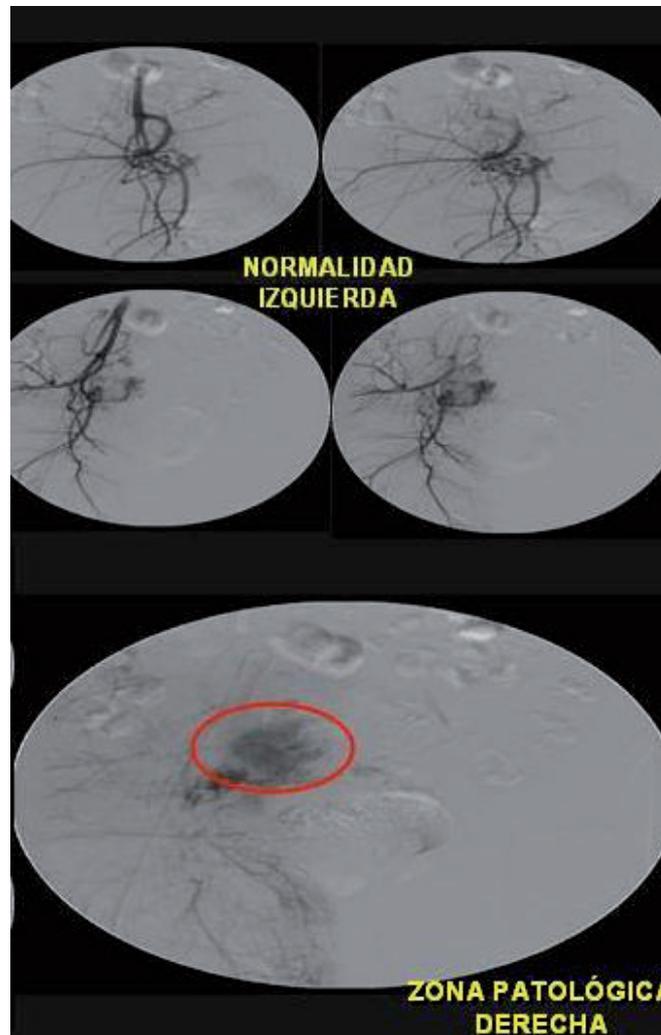


Figura D 4.7

Imágenes arteriográficas que muestran la zona izquierda normal y el tumor vascular en el área derecha. Estos casos unilaterales son siempre adquiridos.

Tumor vascular dependiente del territorio de la arteria uterina derecha.

Localización en cara anterior.

Dado que no se conocía el origen del tumor se decidió no embolizar.

Tras administración de fluidos y analgésicos el cuadro mejoró y la paciente fue dada de alta. El control ecográfico a la semana mostró: Reducción notable del hematometra. Reducción del líquido libre abdominal.

Tras 2 meses, se practica nuevo control y el proceso ha desaparecido espontáneamente.

CASO 5

Caso procedente del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Paciente de 26 años, G1A1. Hace tres meses presentó un aborto diferido tratado con misoprostol para promover la expulsión completa del mismo.

Una vez medicada, la paciente no acude a más controles.

Tras presentar una amenorrea de tres meses, inicia nueva metrorragia, escasa, de 12 días de duración. Al consultar se practica una β -hCG de rutina que resulta positiva. La ecografía vaginal (Fig. E 5.1) muy característica por las áreas econegativas que se transforman en vasos de baja resistencia al emplear Doppler, resulta sugestiva de MAVU. Se ve el ovillo vascular típico.

Debido a la estabilidad de la paciente y no apreciarse restos deciduocoriales en endometrio, se decide practicar arteriografía confirmatoria y ante su hallazgo se indicó, de inmediato, su embolización.

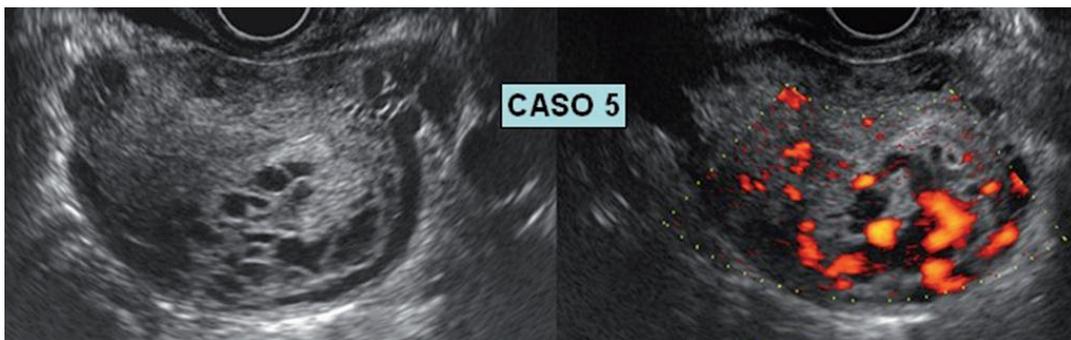


Figura E 5.1

Imagen transvaginal 2D y Doppler energía de la afectación miometrial.

Un control a las 24 horas mostró una reducción muy marcada de la malformación arterio-venosa.

Dos meses después, ésta había desaparecido.

CASO 6

Caso procedente del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Paciente de 21 años con antecedente de un parto prematuro en semana 24 hace 5 meses.

Consulta por hemorragia persistente sin etiología evidente. Una β -hCG al ingreso resulta negativa.

La ecografía vaginal muestra un endometrio de grosor normal, de aspecto menstrual y un miometrio desestructurado en cara posterior y fundus que presenta imágenes lacunares irregulares pequeñas, concentradas y características.

El Doppler muestra: numerosísimos vasos de baja impedancia, en forma de ovillo y ocupando gran parte del miometrio y donde se localizaban las áreas miometriales hipoeoicas. (Fig. 6.1).

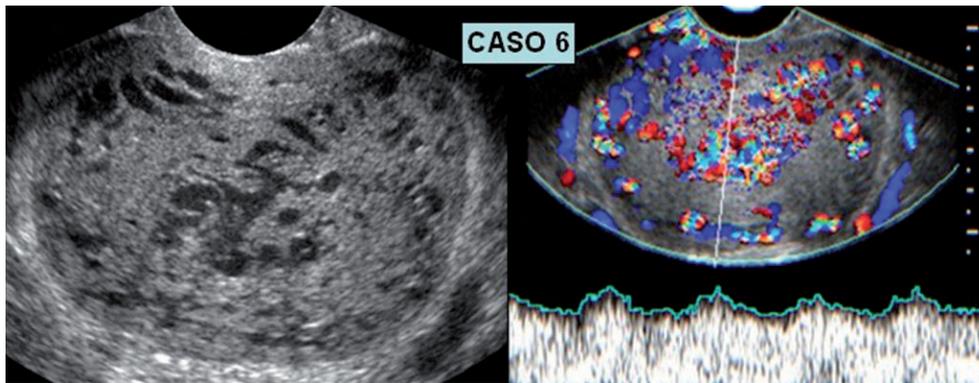


Figura 6.1

Ovillo vascular con flujos de muy baja resistencia observados con 2D y Doppler Color. Este último muestra shunts.

Debido a la estabilidad de la paciente, se decide únicamente, control.

Los controles se llevaron a cabo a la semana, la situación continuaba idéntica, y al mes cuando ya se aprecia una disminución de la masa vascular. En los dos el Doppler era normal y se apreció una remisión completa.

CASO 7

Caso procedente del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Paciente de 28 años, presentó un aborto de 9 semanas que precisó, en otro Hospital, un legrado. Todo ello hace aproximadamente 3 meses.

Ahora acude por presenta metrorragia intensa, y al realizar el control, se aprecia una imagen miometrial irregular en cara posterior, muy sugestiva.

La imagen intrauterina Doppler muestra el ovillo vascular típico. La β -hCG resulta positiva débil. Se decide simplemente control.

Al mes, la imagen miometrial persiste con β -hCG positiva muy aumentada

Ante la sospecha de una NTG se inicia quimioterapia con metotrexate que hace que se negativice la gonadotropina coriónica en 30 días.

Sin embargo, los controles posteriores, el primero se realiza al segundo mes tras quimioterapia con β -hCG indetectable y al tercer mes muestran la persistencia del cuadro ecográfico. (Fig. 7.1).

Se decide realizar una embolización selectiva. La resolución, como muestra la figura 7.1, fue espectacular.

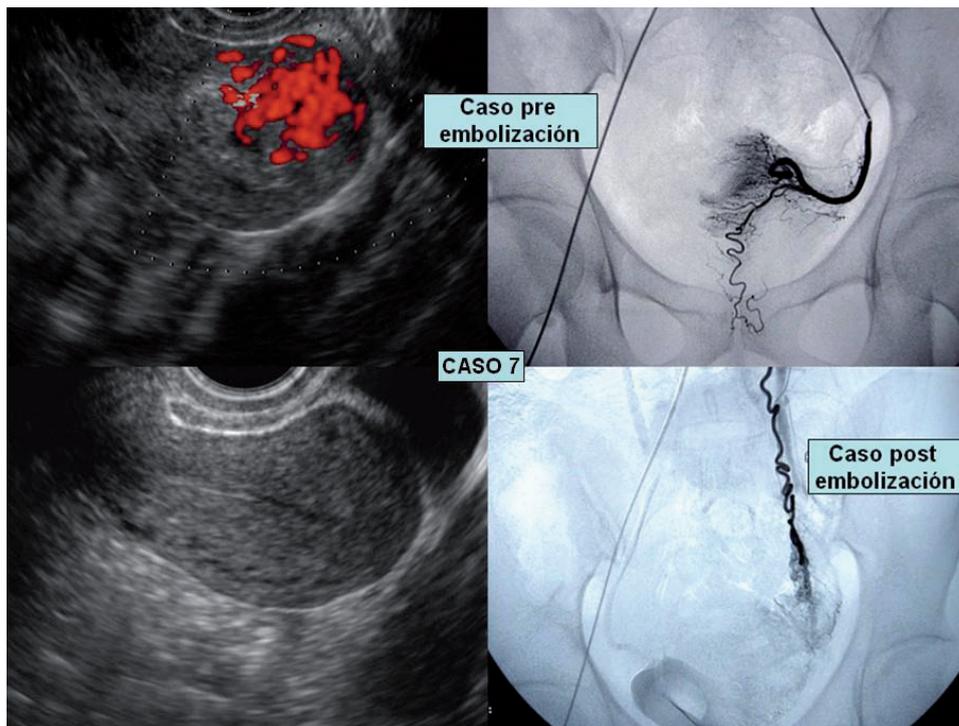


Figura 7.1

Imágenes Doppler pre y post embolización,

Un control, al cabo de un mes, mostró la desaparición completa del proceso.

CASO 8

Paciente de 35 años, con antecedente de una cesárea hace 5 años y un legrado, recientemente por aborto diferido de primer trimestre.

En un control al mes, la ecografía revelaba escasos restos ovulares con β -hCG positiva.

Se decide practicar una histeroscopia diagnóstica, que muestra imagen sugestiva de restos ovulares. Al pretender extraerlos, acontece hemorragia cataclísmica, que se logra cohibir mediante coagulación bipolar.

El estudio histológico demuestra vellosidades coriales.

Nuevo control al mes en el que se diagnostica mediante ecografía vaginal una mola completa con valores de β -hCG < 50 UI/L. Se trataba, sin duda, de un diagnóstico erróneo, con el factor de confusión que aporta la imagen ecográfica.

Ante esta situación, nos es remitida. La ecografía vaginal revela área ecogénica imprecisa intramiometrial de 3-4 cm. El Doppler señala vasos irregulares de diferentes calibres, en ovillo, con bajos flujos que comunican con un sistema vascular uterino normal.

Con la sospecha de MAVU se practica RNM que lo confirma. (Fig. 8.1).

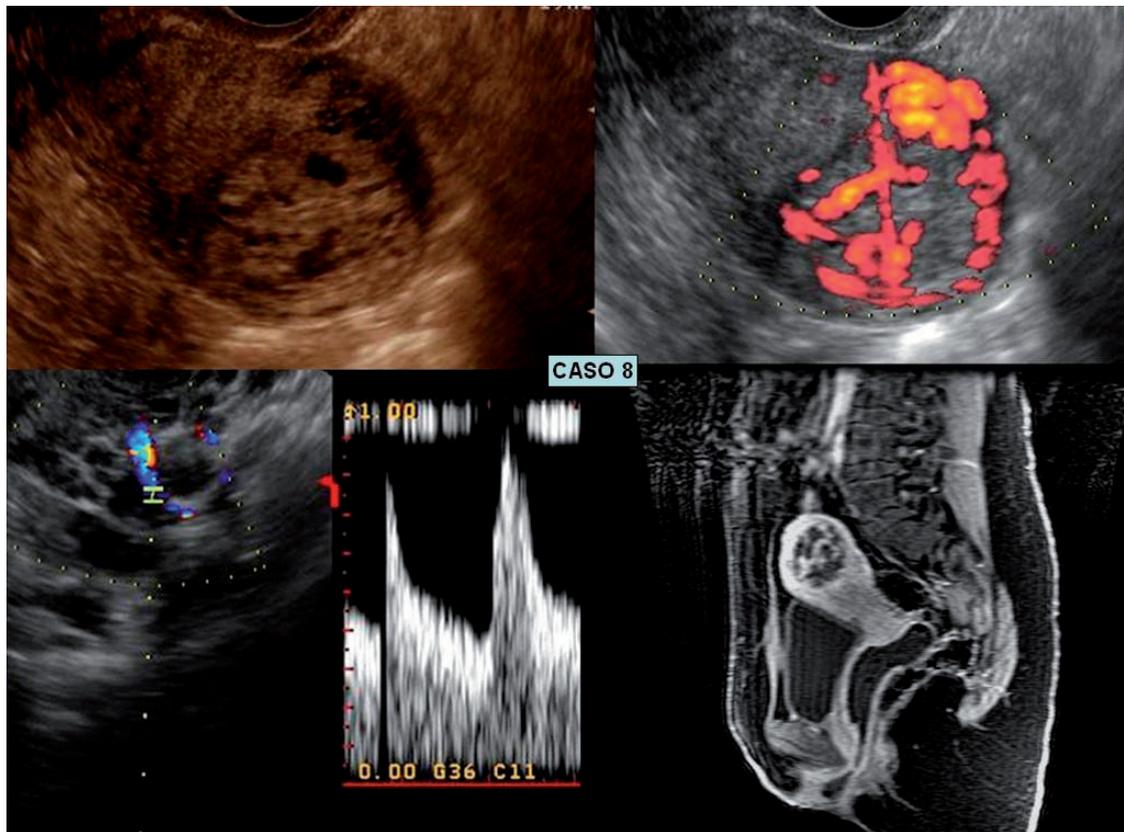


Figura 8.1

Ecografía 2D vaginal Doppler Color y Energía e imagen RNM del caso.

Tras administración de anovulatorios, se demostró su desaparición tras seis meses de tratamiento.

CASO 9:

Caso procedente del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Paciente de 30 años, G3C1A1, cesárea hace 7 años.

Acude tras legrado obstétrico, hace 50 días, por gestación anembrionada diagnosticado en semana siete. El estudio histológico confirma la presencia de restos vellositarios normales.

En el control post-legrado se siguen apreciando restos ovulares y la determinación de β -hCG fue positiva, por lo que se plantea un nuevo legrado obstétrico o una histeroscopia.

Mientras se decide el procedimiento a seguir acontece una intensa hemorragia que se cohibe con oxitócicos y prostaglandinas.

El nuevo control realizado a los 45 días, muestra una masa ecogénica en la intimidad de la pared lateral de unos 5 mm, y la β -hCG de 50 UI/L.

Se practica ecografía vaginal, en la que se aprecia, en cara posterior uterina, intramiometrial, una zona desestructurada con áreas mal delimitadas econegativas de tamaño aproximado de 10 mm, compatible con MAVU.

Se practica Doppler color que revela intensa vascularización focalizada en zona delimitada previamente con la ecografía 2D vaginal, con IR =0,45 e IP=0,75. El Power Doppler mostraba vasos irregulares y con diferentes calibres tomando una forma redondeada en “ovillo” (Figs 9.1 y 9.2). Estos vasos comunicaban con el sistema vascular uterino, ocasionando baja resistencia en la arteria uterina izquierda (IR= 0,68).

Con el diagnóstico de angiomatosis miometrial post aborto se realizó una Resonancia Magnética con contraste que lo confirma.

A las 24 horas fue embolizada, desapareciendo la lesión en 48 horas. El control a los 2 meses mostró una *restitutio ad integrum*.

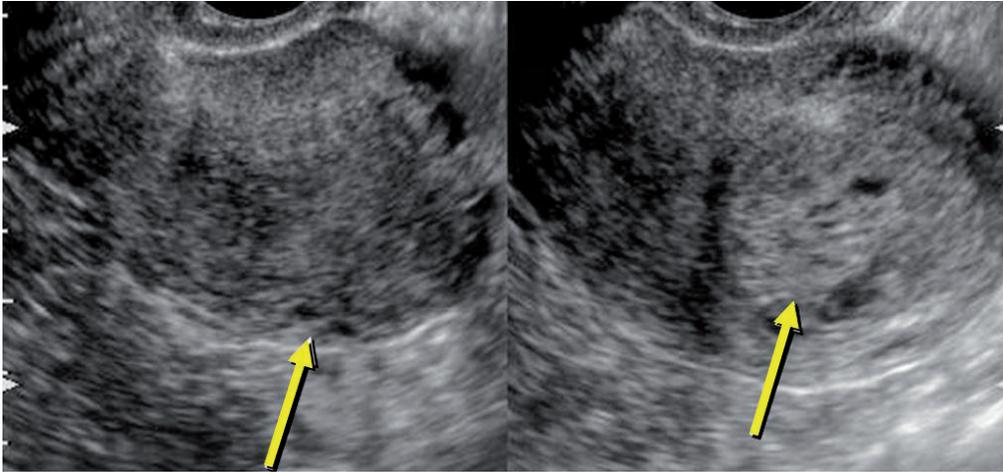


Figura 9.1

Corte longitudinal vaginal del útero con la masa a la derecha señalada por las flechas

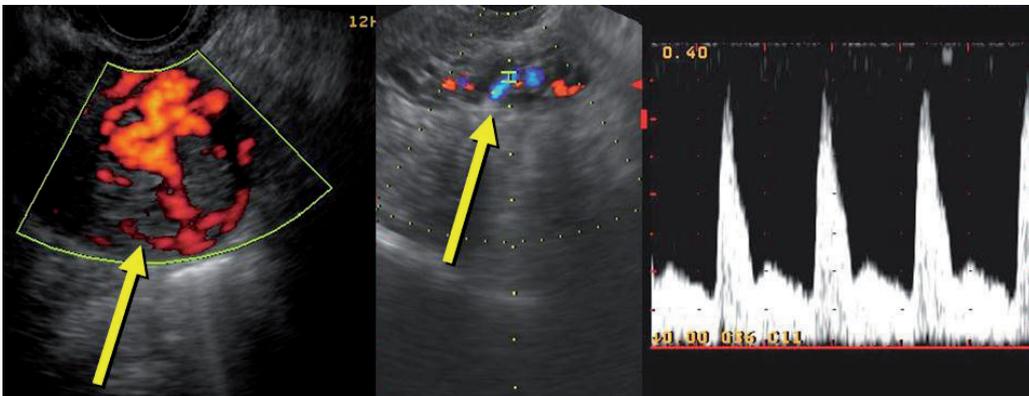


Figura 9.2

Power Doppler de la masa con los vasos en el miometrio tomando un aspecto típico en ovillo. Arteria uterina con baja resistencia

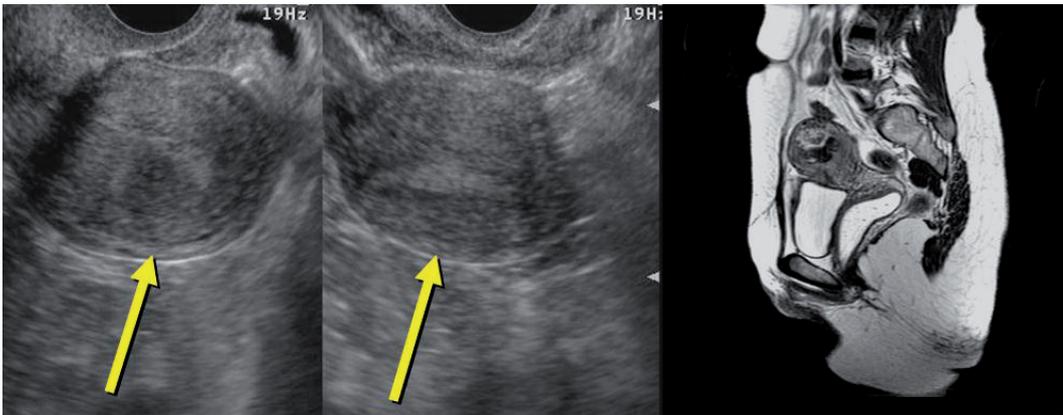


Figura 9.3

Eco vaginal: Corte longitudinal y transversal del útero con desaparición de la masa a los dos meses. A la derecha imagen de RNM.

CASO 10:

Caso procedente del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Paciente de 48 años, G0, consulta por hipermenorrea en los últimos 8 meses y metrorragia intensa en los últimos 3 días.

La exploración ecográfica transvaginal muestra una línea endometrial de 7 mm homogénea que no se corresponde con la clínica. En la cara anterior y fundus uterino se observan áreas hipoecoicas que alcanzan hasta endometrio, compatibles con MAVU.

La aplicación del Doppler muestra áreas vasculares con muy bajos índices de resistencia y pulsatilidad así como alta velocidad de flujo.

Sin embargo se aprecia, de forma muy evidente que el complejo vascular se extiende por plexo para-uterino, trompas y ovarios especialmente en el lado derecho.

La aplicación de un dispositivo DIU con levonorgestrel resulta ineficaz, persistiendo la metrorragia.

Dada la edad, el fracaso de la medicación con DIU de levonorgestrel y la amplitud de la lesión, se decide practicar una histerectomía, donde se confirma y observa un gran complejo arterio-venoso. El informe histopatológico confirma el hallazgo. (fig. 10.1)

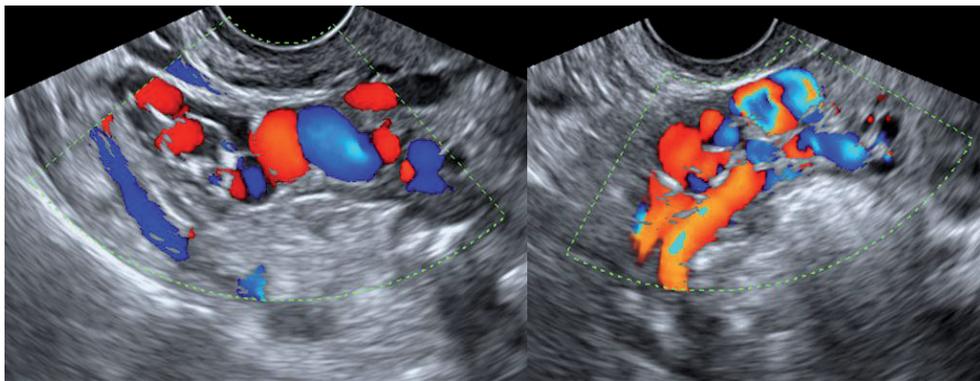


Figura 10.1

MAVU congénita. Incremento de la vascularización en el miometrio, arterias uterinas y todo el plexo vascular tubo ovárico, especialmente en el lado derecho (a la izquierda de la imagen). La imagen es igualmente abigarrada en el lado derecho (a la derecha de la imagen) pero conserva grososres vasculares normales.

Se trata, evidentemente, por los antecedentes y los resultados de nuestra segunda MAVU congénita

CASO 11:

Caso procedente del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.

Paciente de 38 años, G2C1, con antecedente de esterilidad secundaria que ha sido sometida a tratamiento de reproducción asistida con FIV-TE en Marzo de 2010, acude diagnosticada de aborto diferido. Como antecedente de interés se describe embolización de malformación arterio-venosa (no se precisa localización) hace años. Se le realiza legrado obstétrico el 6 de Mayo de 2010 durante la dilatación cervical la paciente presenta una hemorragia profusa que requiere la administración de 2 concentrados de hematíes (CH) con lo que se consigue estabilidad hemodinámica, tras la cual se procede al legrado por aspiración. Finalmente la paciente recibe 6 CH, 4 bolsas de plasma, 1 pool de plaquetas, 1 vial de fibrinógeno y 6 mg de Novoseven® (factor VII coagulación), tras este episodio ingresa en la unidad de reanimación de la maternidad del Hospital La Fe. Durante el legrado realizado por aspiración y posteriormente con legra, bajo control ecográfico, se evidencia a nivel de istmo en cara posterior una imagen redondeada heterogénea no refringente de unos 2.5-3 cm de diámetro, se obtienen abundantes restos de aspecto necrótico y se produce una hemorragia intensa

que requiere estabilización hemodinámica de la paciente con las medidas descritas previamente.

Al ser dada de alta de esta unidad, pasa a planta donde permanece ingresada hasta el día 1 Junio de 2010, realizándose durante este periodo múltiples tratamientos, en primer lugar con metotrexate, seguidamente con estroprogestativos y finalmente se decide embolización de arterias uterinas la cual resulta infructuosa para cohibir la hemorragia, por lo que se decide realización de histerectomía simple laparoscópica el día 1 de junio de 2010.

En la pieza de anatomía patológica se informa de endometrio regenerativo con actividad proliferativa y amplias zonas de hemorragia intersticial, el endometrio presenta características de necrosis a nivel de la cicatriz de la cesárea. Se observa a nivel de miometrio embolización vascular con múltiples microesferas de foamgel.

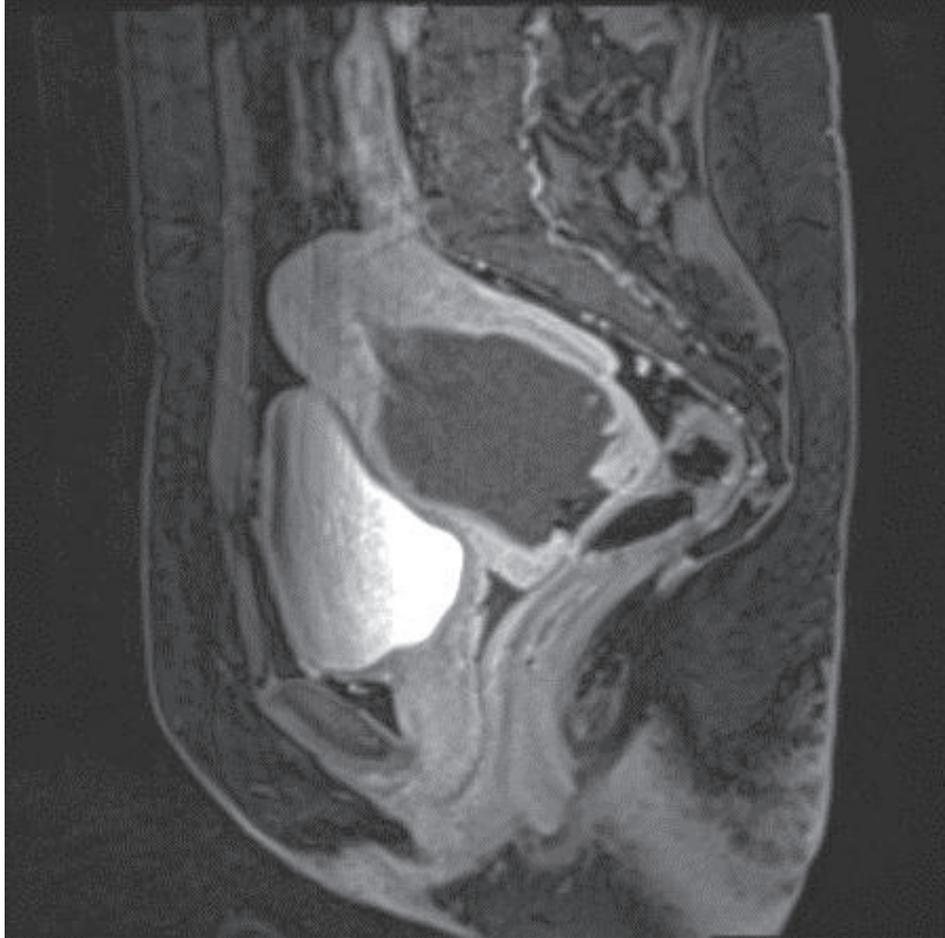


Figura 11.1

RMN con masa endocavitaria,
(adjunto informe radiología)

Texto: Información clínica: Paciente que tras una aborto presenta una masa endocavitaria difícil de etiquetar.

Técnica: Estudio morfológico pélvico sin y con contraste.

Informe:

Se observa útero en anteversión, aumentado de tamaño a expensas de la presencia de una lesión ocupante de espacio intraluminal que distiende la cavidad uterina con unas medidas aproximadas de 8 x 5 x 6 cm (cc-ap-t).

La citada masa esta bien delimitada sin presentar signos de invasión miometrial y se muestra con una señal heterogénea hiperintensa en secuencias potenciadas en T1 en su periferia y ligeramente hiperintensa en su centro mientras que en T2 es más heterogénea mostrándose ligeramente hipointensa.

En la secuencia potenciada en difusión la masa se muestra heterogéneamente hiperintensa para comprobar como en el ADC se hace homogéneamente hipointensa indicando restricción de la difusión.

Tras inyección de contraste hay una correcta captación del mismo por el miometrio, quedando aún mejor delimitada la masa que no presenta captación de contraste en ninguna de las fases.

No se observan crecimientos ganglionares de tamaño significativo

No se observa líquido libre en cavidad abdominal.

No se observan alteraciones en la morfología o intensidad de señal en estructuras óseas incluidas en el estudio.

Los hallazgos parecen estar en relación con que se trate de un hematoma subagudo.

Se podría plantear el diagnóstico diferencial con un absceso que por imagen podría comportarse de manera similar aunque la clínica de la paciente sería totalmente distinta por lo que parece muy poco probable.



Figura 11.2

Imagen macroscópica de la pieza de histerectomía



Figura 11.3

Nótese en esta ampliación imágenes azuladas en la luz de los vasos miometriales, correspondientes a las microesferas de foangel procedentes de la embolización de las arterias uterinas

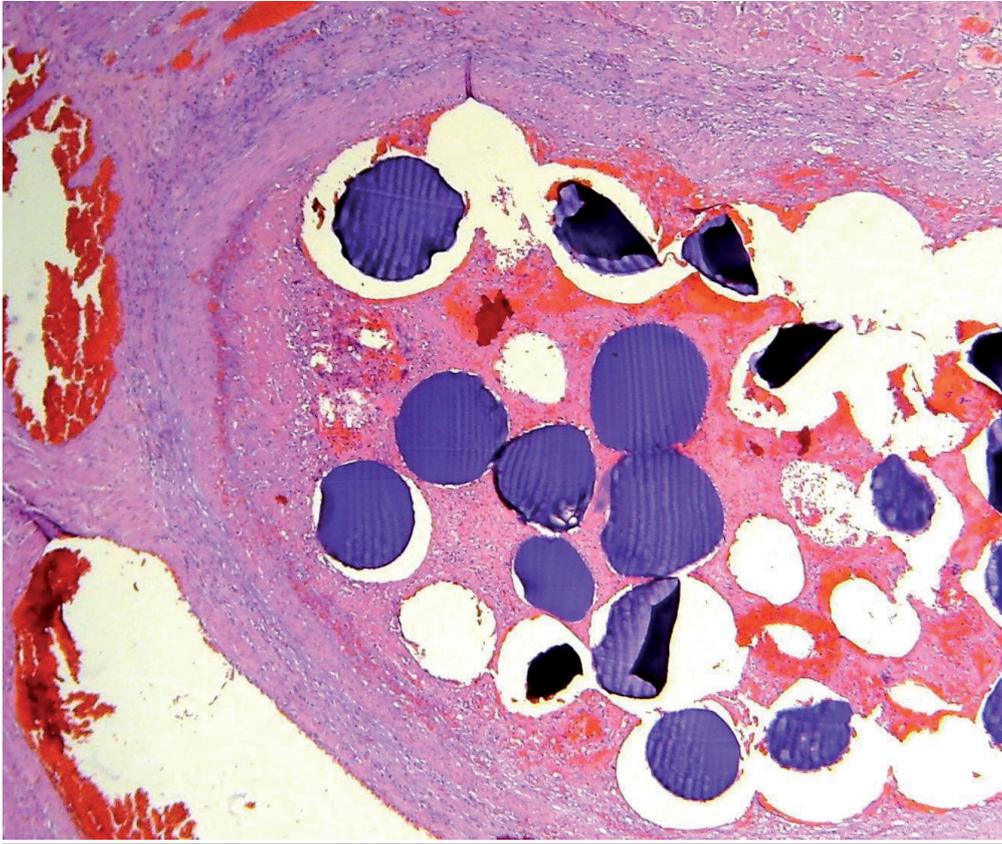


Figura 11.4

Imagen al microscopio en la que puede visualizarse la luz vascular rellena de las microesferas de foangel

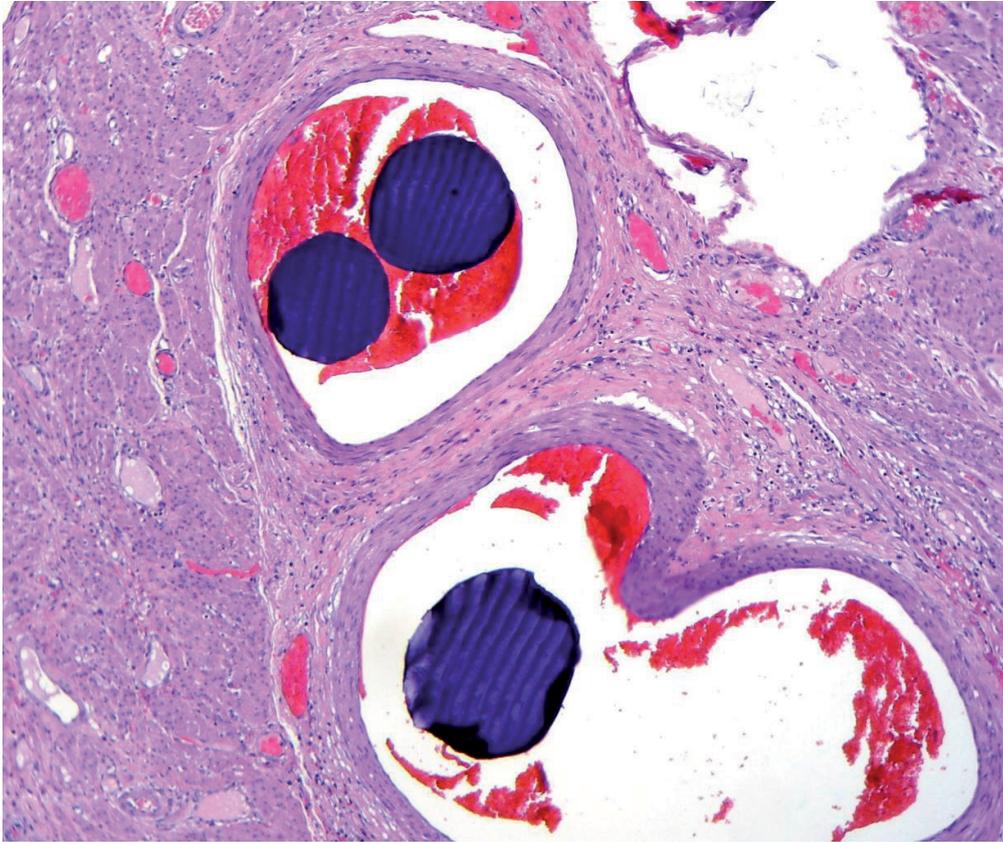


Figura 11.5

Foamgel en el interior de la luz vascular en pieza de histerectomía tras embolización de arterias uterinas

CASO 12:

Caso procedente del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.

Paciente de 37 años, G5C3A1, gestante de 10 semanas + 6 días por fecha de última regla (FUR), acude a puerta de urgencias remitida desde tocólogo de zona con diagnóstico de aborto diferido para la realización de legrado obstétrico. Al ingreso se evidencia por ecografía transvaginal (ECOTV) saco gestacional intrauterino con embrión sin latido cardíaco con longitud cefalonalgia de 30 mm acorde con amenorrea. Se realiza legrado sin incidencias el 17 diciembre de 2009 y la paciente cursa con alta hospitalaria. Acude de nuevo a urgencias por metrorragia mayor que menstruación al cabo de 30 días, se evidencia línea endometrial engrosada de 16 mm y moderada cantidad de líquido libre en Douglas por lo que se realiza nuevo legrado evacuador y la paciente precisa de transfusión de 2 CH, tras mejoría clínica se decide alta hospitalaria.

Al cabo de 4 días la paciente regresa a urgencias por metrorragia intensa acompañada de hipogastralgia, en ECOTV se evidencia fondo de saco de Douglas ocupado por abundante líquido libre compatible con hematoma organizado y en tercio medio uterino se visualiza imagen muy vascularizada

con Doppler pulsado positivo de carácter arterial y que presenta comunicación con vasos de grueso calibre miometriales y periuterinos compatible con fístula arterio-venosa.

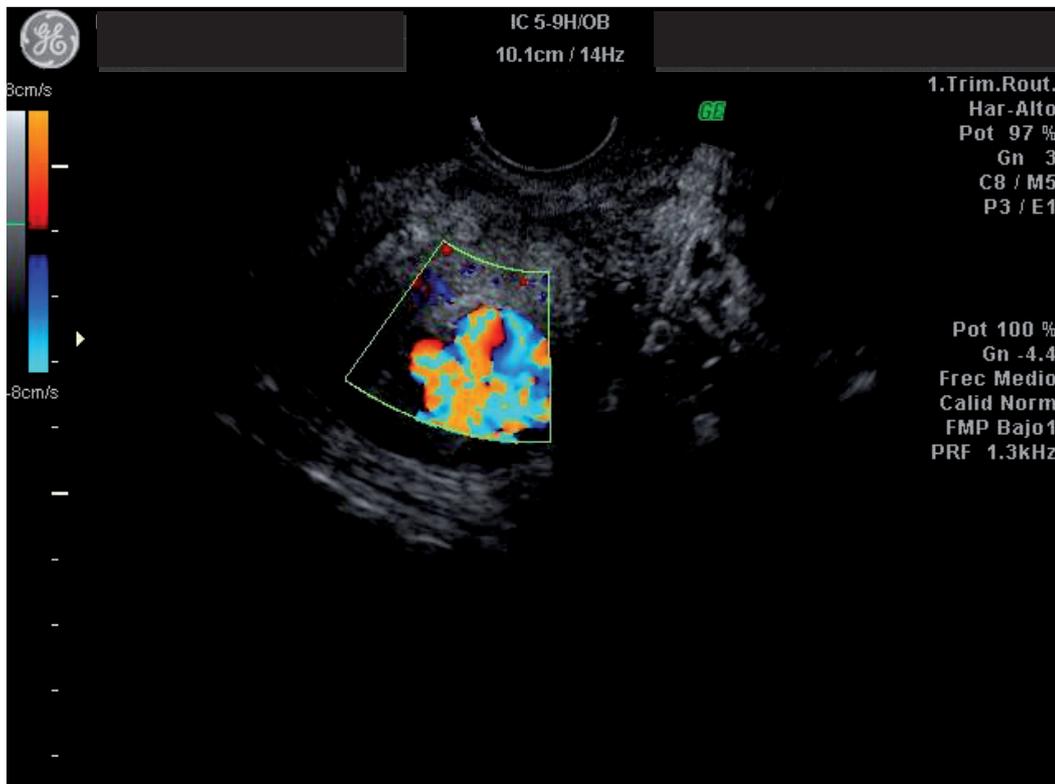


Figura 12.1

Se visualiza imagen compatible con fístula arterio-venosa con fenómeno de *aliasing* por las altas velocidades que presenta el flujo sanguíneo en esa zona

Se decide realización de laparotomía exploradora dada la situación clínica de la paciente, evidenciándose un coágulo importante en continuidad con el ovario izquierdo en cuya superficie se evidencian varios puntos sangrantes que se electrocoagulan por lo que se diagnostica de folículo hemorrágico. Se objetiva útero aumentado de tamaño de consistencia blanda y dados los hallazgos ecográfico junto con la clínica de la paciente se decide histerectomía simple tras comprobación de hemostasia y de aspecto normal del anexo derecho.

CASO 13:

Caso procedente del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.

Paciente de 34 años de edad, VHC +, G2C1A1, con amenorrea de 7 semanas más 5 días por FUR, acude para realización de legrado obstétrico con diagnóstico de aborto diferido, el cual se realiza sin incidencias y se procede al alta hospitalaria. Al cabo de 4 días (24 noviembre 2009) la paciente acude a urgencias por genitorragia similar a menstruación y se ingresa con sospecha de retención de restos ovulares post-legrado, se realiza ecografía transvaginal que informa de “imagen intramural irregular en tercio inferior y anterior de pared uterina de 50 x 39 mm con gran vascularización en su periferia similar a imágenes visualizadas en otros casos de aflujo vascular a miomas incipientes o hematoma de pared miometrial, aunque esta última posibilidad parece menos probable. En todo caso habitualmente se recomienda tratamiento con estroprogestativos durante 3 meses y controles ecográficos y clínicos mensuales, se evidencia línea endometrial homogénea de 13 mm, no compatible con restos postaborto”. (Fig.13.1). Dado este hallazgo se inicia tratamiento oral con estroprogestativos y nuevo control en un mes.

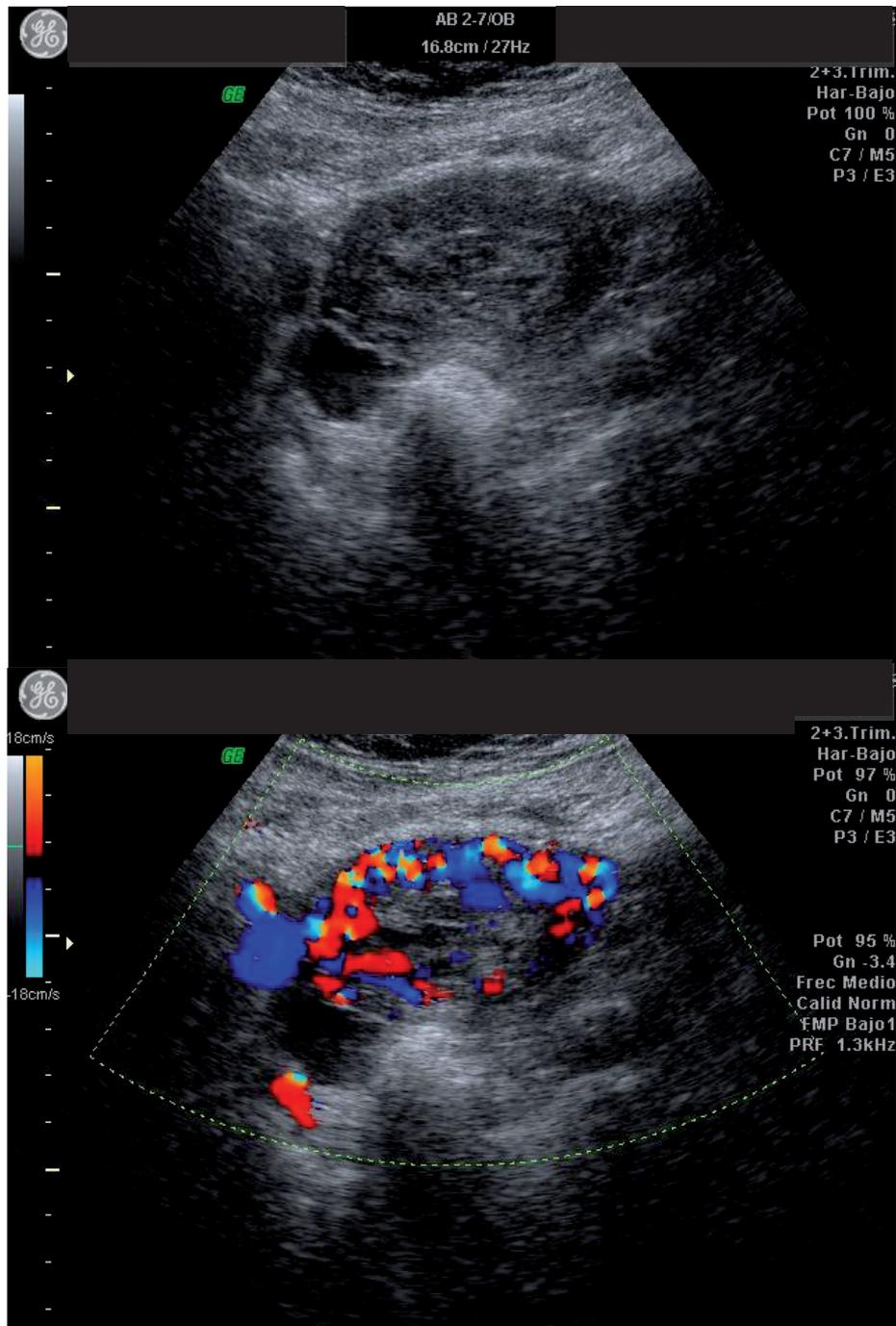


Figura 13.1 (Descripción en texto previo)

Al realizar este nuevo control (8 enero 2010) tras el tratamiento persisten imágenes muy vascularizadas en pared miometrial compatibles con fístulas arteriovenosas y una imagen sugestiva de pólipo endometrial, se recita para nuevo control en un mes continuando con estroprogestativos hasta entonces.(Fig.13.2 y 13.3).

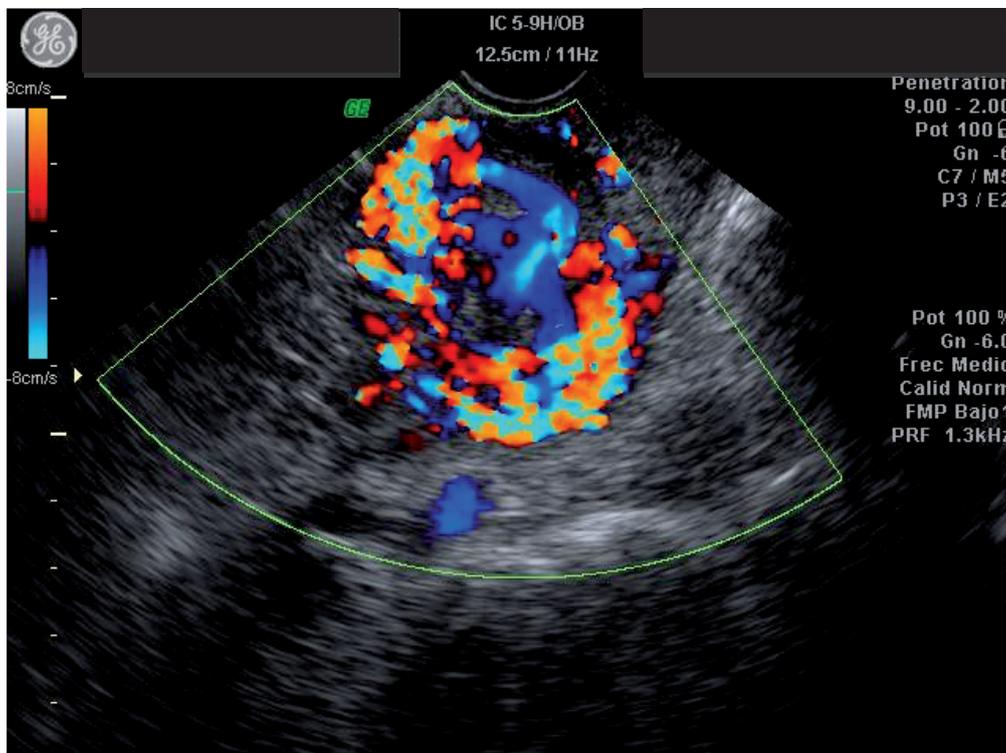


Figura 13.2. Imagen sugestiva de fístulas arterio-venosas

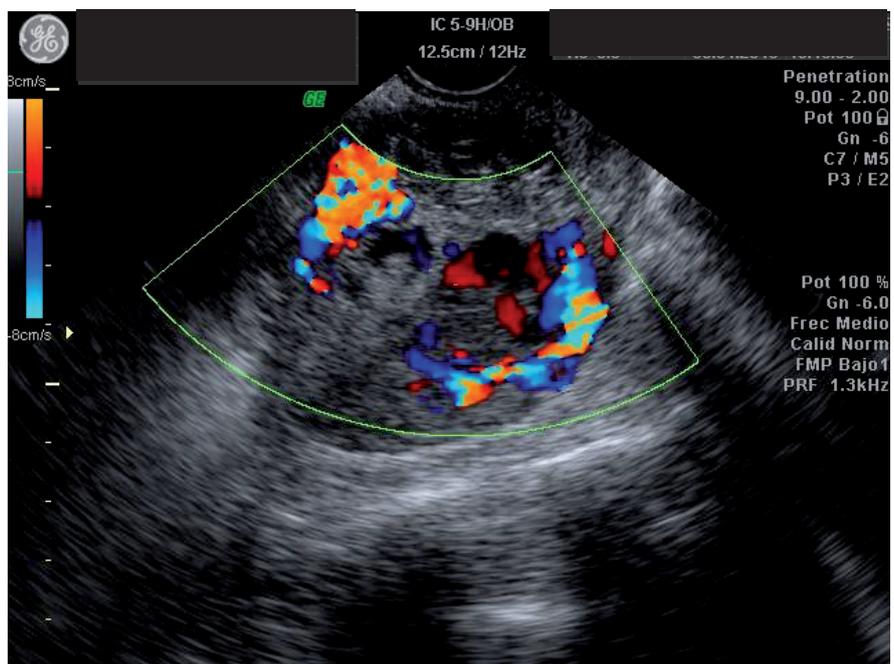
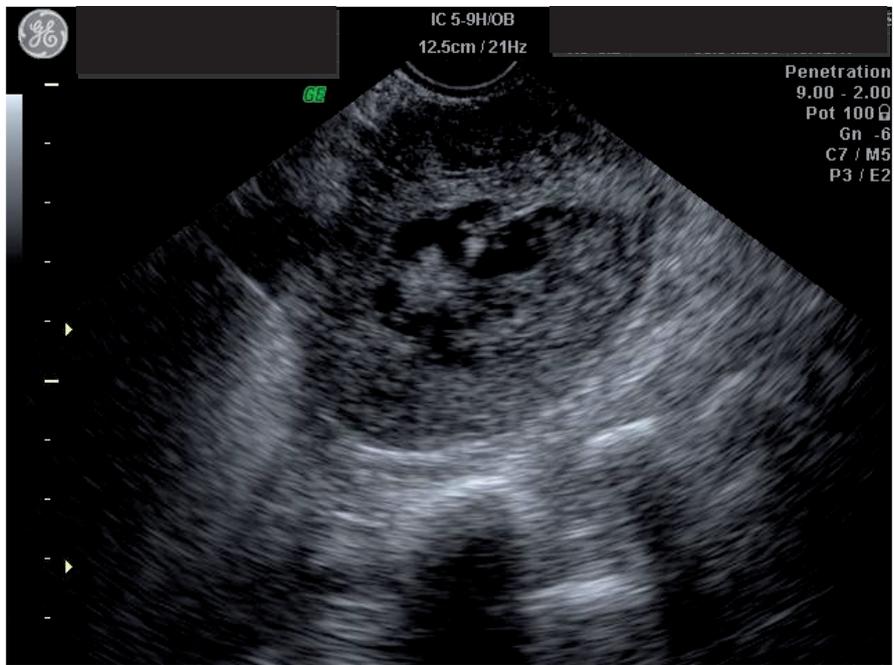


Figura 13.3. Imagen sugestiva de pólipo endometrial?

Al cabo de un mes (2 febrero 2010), acude a nuevo control persistiendo imágenes conocidas (Fig.13.4 y 13.5), se decide control evolutivo en un mes.



Figura 13.4

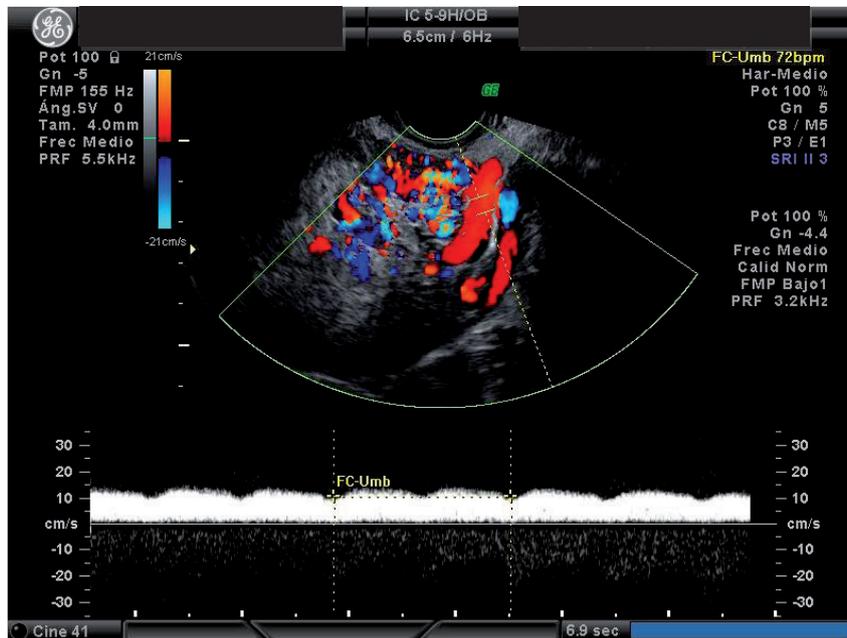


Figura 13.5. Se observan flujos vasculares de baja resistencia.

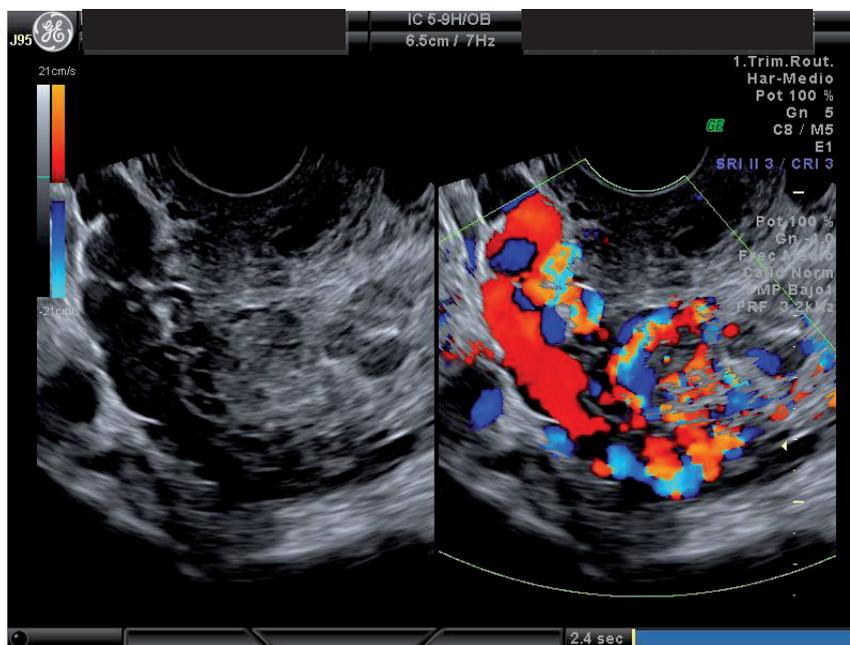


Figura 13.6. Obsérvese comparación entre 2D y Doppler color

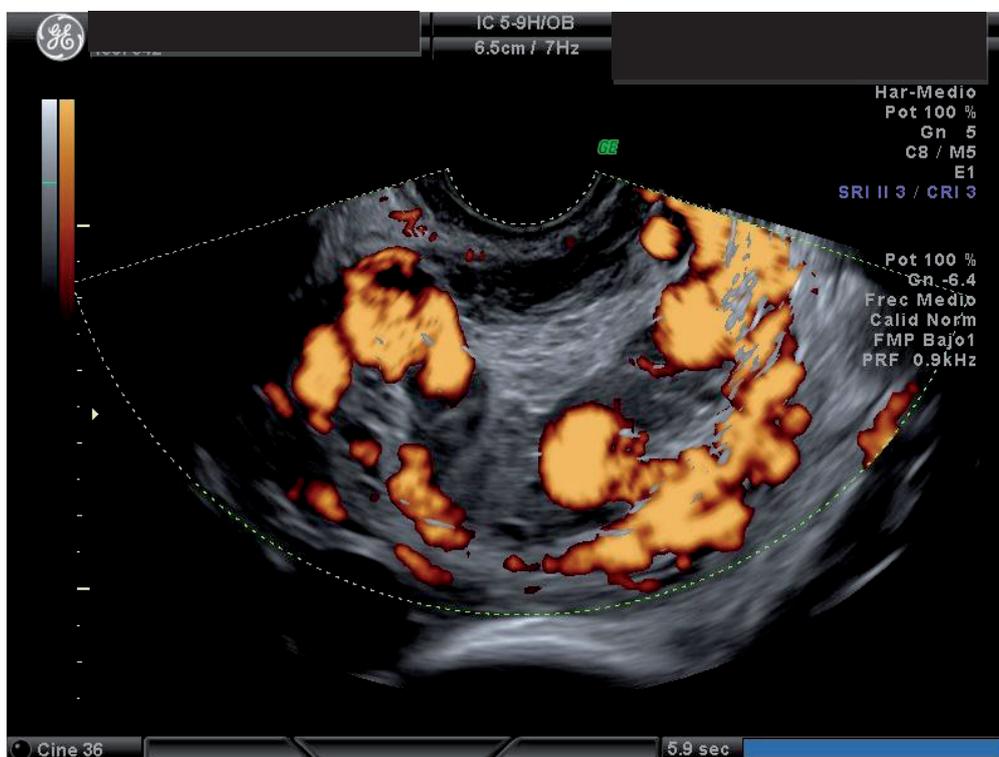


Figura 13.7. Aplicando Power-Doppler (Doppler energía)

La paciente acude a urgencias el 10 febrero de 2010 por cuadro de metrorragia intensa, al ingreso el sangrado es menor que menstruación aunque durante su estancia en urgencias se producen episodios intermitentes de metrorragia intensa. Al cabo de 2 horas de su ingreso se produce un episodio de genitorragia abundantísima con coágulos que no cede y que conduce a un shock hipovolémico, se pasa a quirófano de

urgencias donde se le practica ligadura de arterias hipogástricas y posteriormente legrado-aspiración de material hemático de cavidad, se obtienen restos de material sólido que se envían a anatomía patológica. Se consigue disminuir la cantidad del sangrado pero éste persiste en cantidad mayor que menstruación.

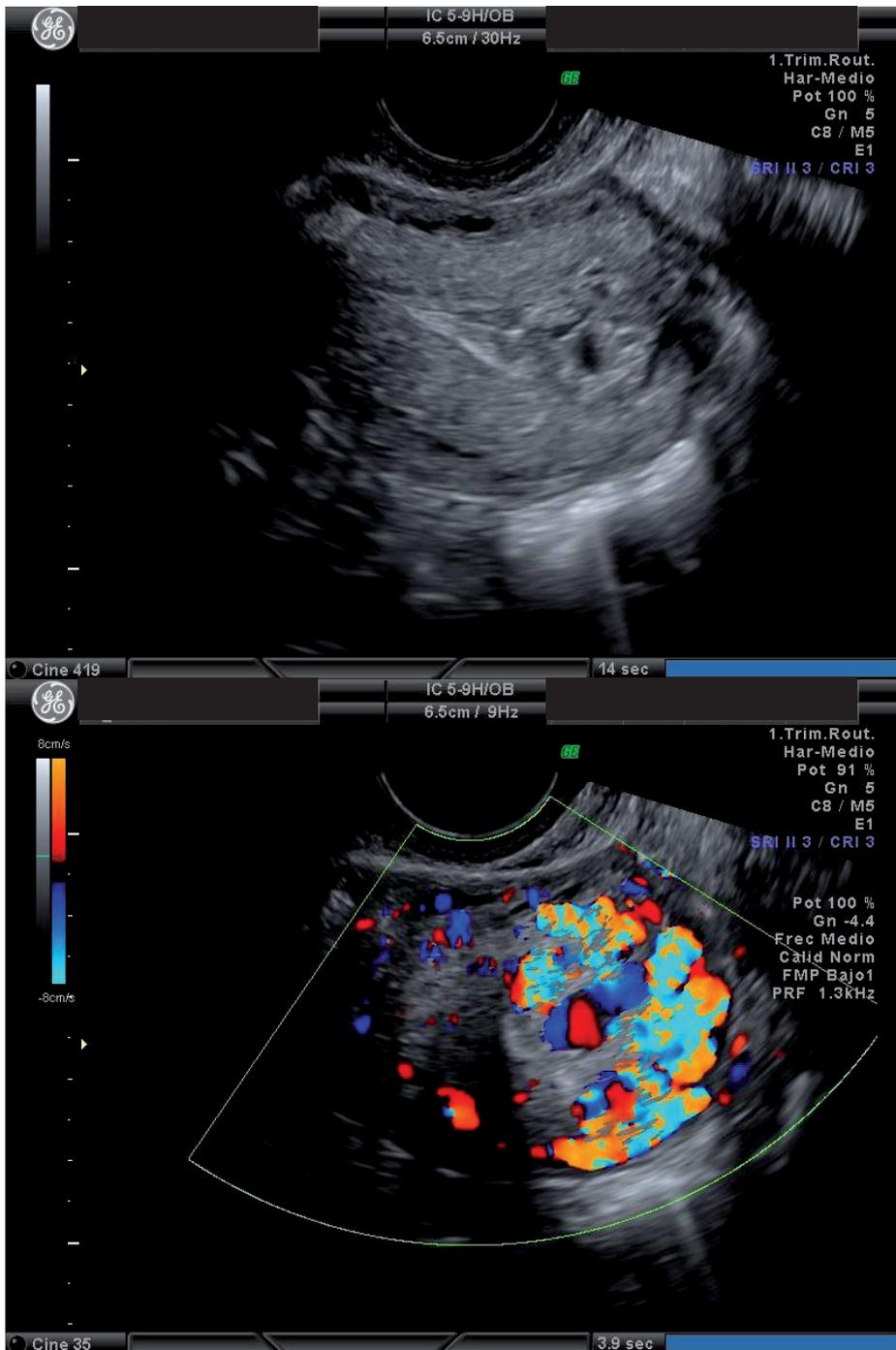
Se decide realización de histeroscopia diagnóstico-quirúrgica observándose proliferación endometrial irregular, esfacelada, con múltiples bocas vasculares sangrantes “en sábana” que no se consiguen coagular. No se aprecia punto de clivaje entre endometrio sano y patológico. Dada la imagen histeroscópica y la persistencia del sangrado se decide realización de histerectomía simple (tras informar a familiares de la paciente).

La paciente precisa la transfusión de 5 concentrados de hematíes, 2 de plasma, 1 pool de plaquetas, 2 UI de fibrinógeno y administración de hierro intravenoso en la unidad de Reanimación donde permanece durante 5 días. Tras mejoría pasa a planta y posteriormente se decide alta hospitalaria con controles en consultas externas y tratamiento con hierro oral durante un mes, ácido fólico oral durante un mes y heparina de bajo peso molecular subcutánea durante 2 semanas.

CASO 14:

Caso procedente del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.

Paciente de 35 años, G1A1 (IVE), que acude a urgencias (2 febrero 2010) por episodio de genitorragia autolimitada de sangre roja fluida y fresca. Refiere IVE el 17 noviembre de 2009, tras el cual presentó dos menstruaciones normales y posteriormente hipermenorrea el 26 enero de 2010 una semana antes de lo esperado. Refiere sintomatología vegetativa cada vez que presenta un episodio de sangrado y dolor en fosa iliaca derecha (FID). A la exploración se evidencian escasos restos hemáticos en vagina, no sangrado activo y en la ecografía transvaginal, línea endometrial engrosada en fundus con lagunas vasculares e hipercaptación de señal con Doppler color compatible con pólipo placentario. La paciente es dada de alta con cita en policlínica de ecografía para valoración de dichas imágenes. (Fig. 14.1 y 14.2)



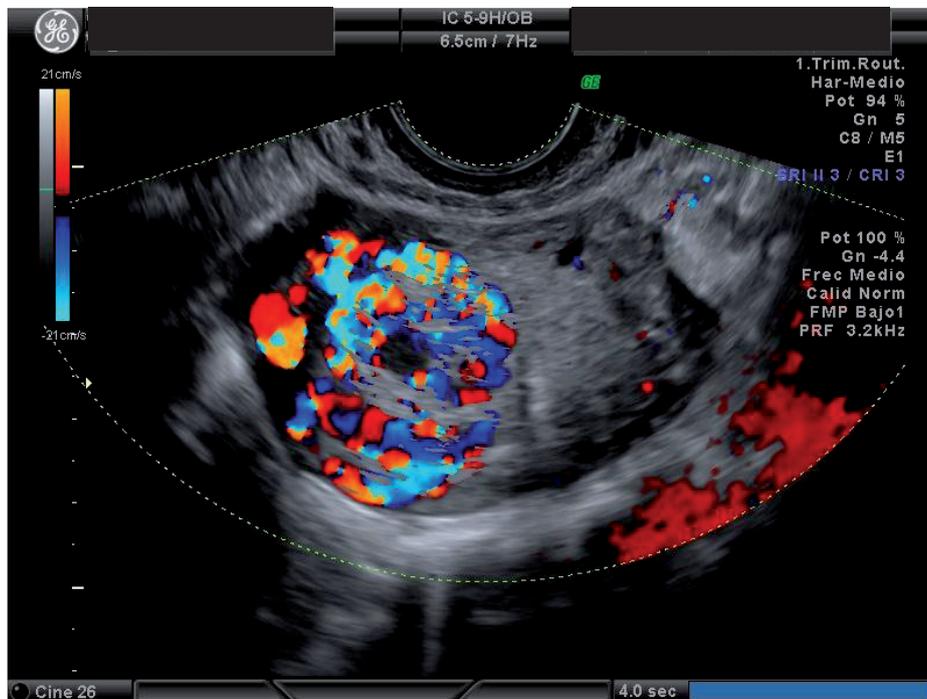


Figura 14.2. Corte transversal del útero con Doppler color

Al cabo de unas horas la paciente regresa a urgencias por genitorragia mayor que menstruación, se evidencia dicho sangrado y se repite ecografía que informa de imagen hipervascularizada de unos 3 cm que desplaza la línea endometrial compatible con pólipo placentario versus fístula arterio-venosa.

Dada la situación clínica de la paciente se decide ingreso hospitalario y ante situación de persistencia del sangrado se decide realización de

arteriografía con embolización de arteria uterina derecha bajo sedación. Tras la cual se remite a la paciente a unidad de Reanimación para vigilancia y control durante 24 horas, tras este tiempo pasa a planta y posteriormente es dada de alta con controles ecográficos y en consultas externas.

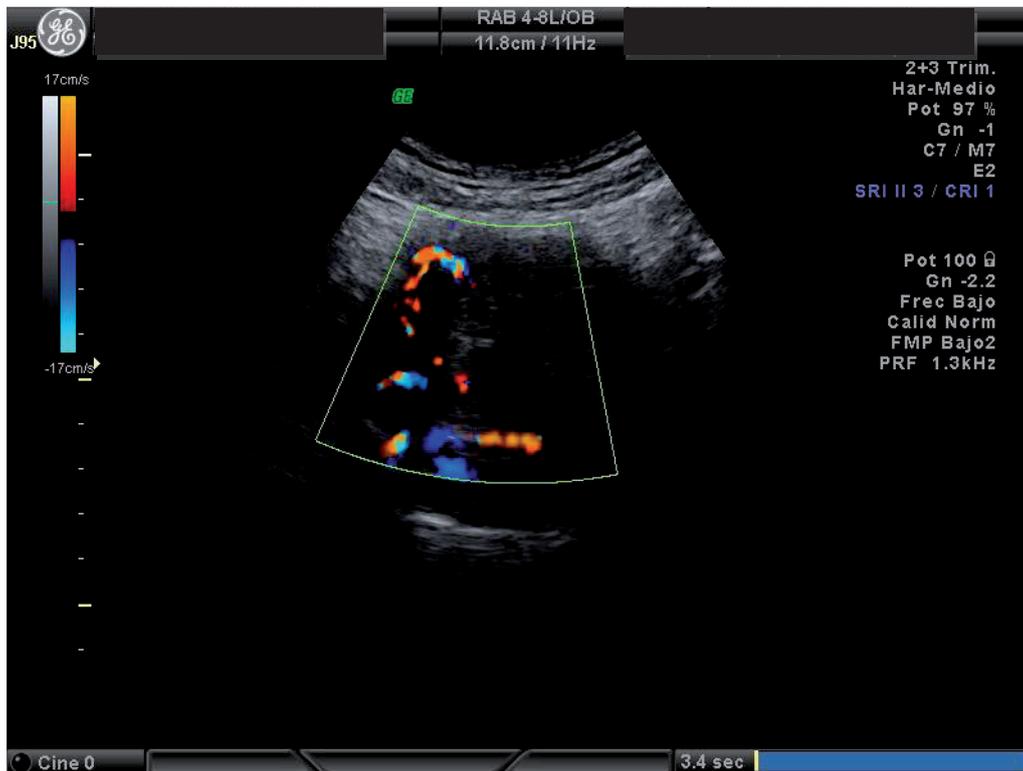


Figura 14.3

Primer control en consultas externas de ecografía: ya no se aprecia la malformación arterio-venosa de la arteria uterina derecha. Se evidencian ambas arterias uterinas normales.

Se realiza el segundo control en consultas externas de ecografía que informan de: “se aprecia línea endometrial de 6 mm homogénea de características normales menstruales. Hemipared uterina derecha más refringente y con mapa Doppler color se aprecia menos vascularización. Arteria uterina derecha normal, con Doppler normal, y comparando la vascularización con la izquierda, se encuentra discretamente disminuida. Arteria uterina izquierda normal, Doppler normal” (Fig 14.4, 14.5 y 14.6).

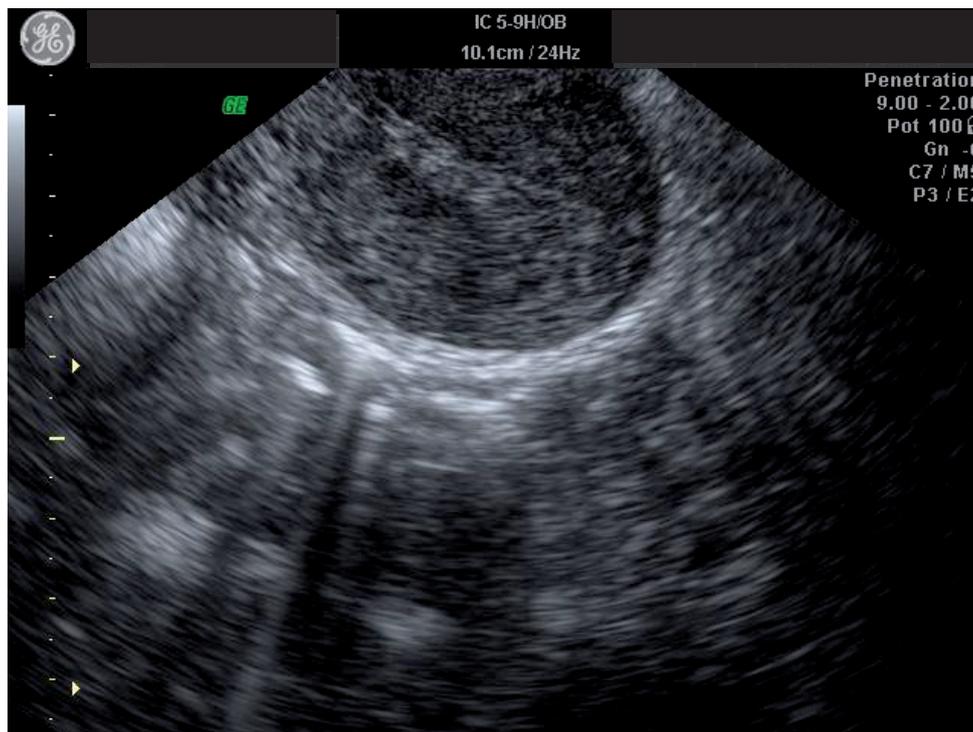


Figura 14.4.

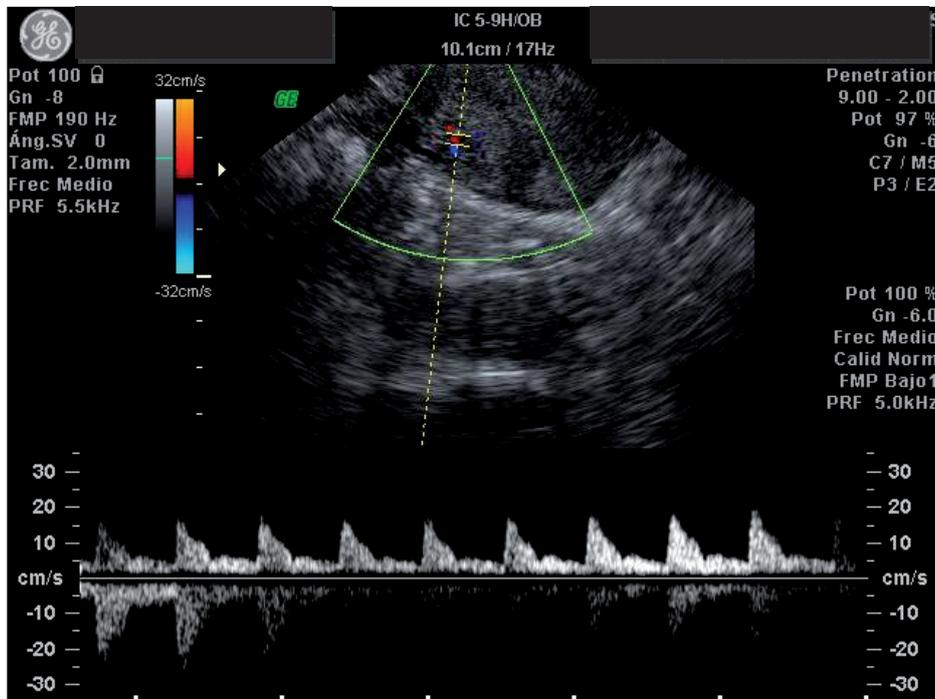


Figura 14.5. Arteria uterina derecha

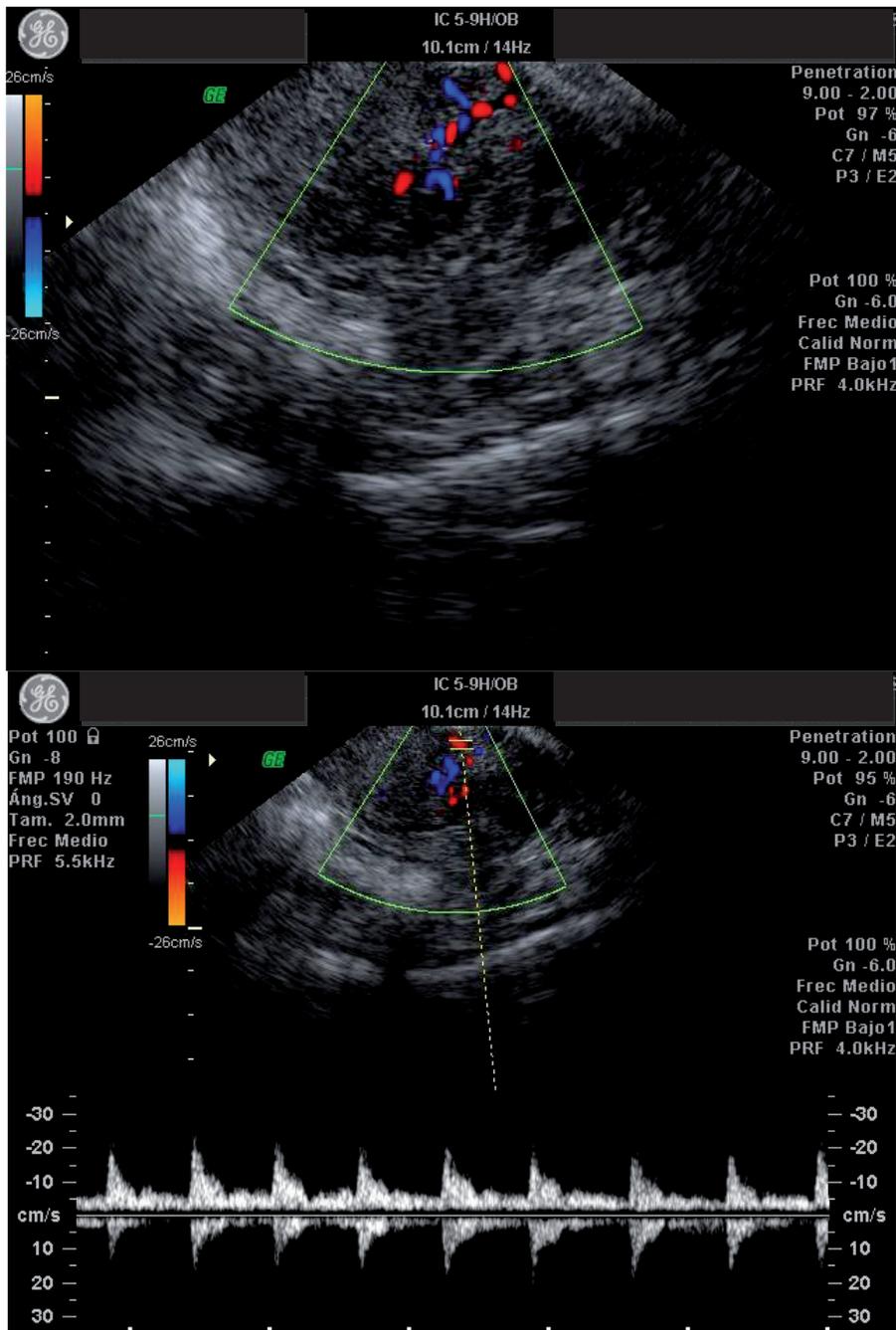


Fig. 14.6. Arteria uterina izquierda

En el siguiente control ecográfico se le da el alta a la paciente con el siguiente diagnóstico: “útero en ante, regular, línea endometrial fina y homogénea de 6 mm, ovario derecho normal, ovario izquierdo normal.

Al aplicar el Doppler color se aprecia una vascularización normal en los cuernos con varicosidades normales de múltipara. No se aprecian malformaciones ni fistulas arterio-venosas, así mismo se aprecia útero bien vascularizado, de cara a una futura gestación. (Fig. 14.7)

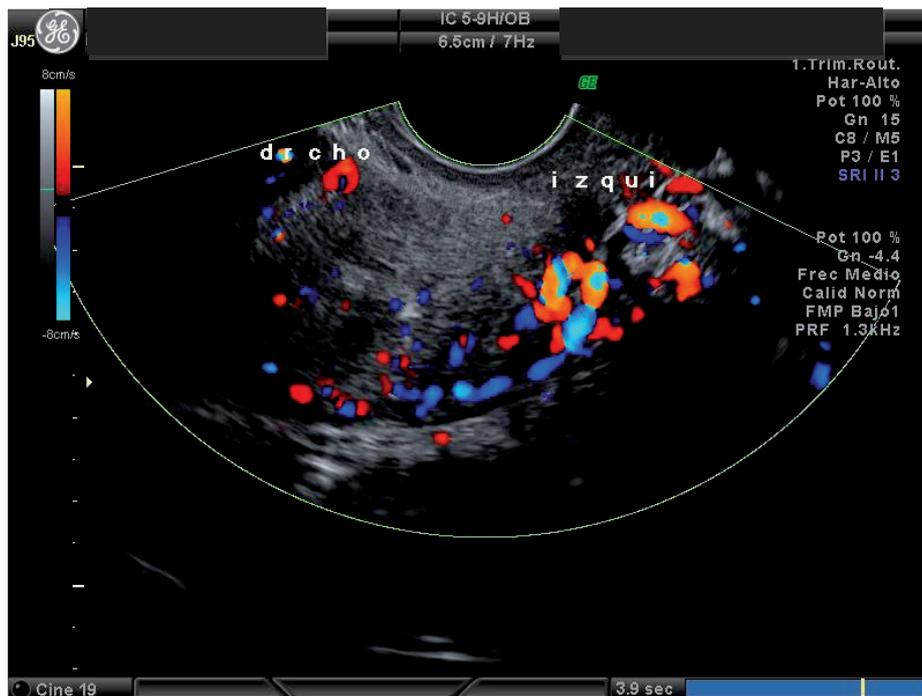


Figura 14.7. Se aprecia vascularización normal a nivel de las arterias uterinas derecha e izquierda con Doppler color.

Resumen de los casos:

Todos los casos están resumidos en la siguiente tabla:

Caso	Edad	G,P,A	Antecedentes	Tiempo	β - hCG	Doppler	Tratamiento	Tipo Origen
1	27	1,1,0	FIV-TE. 2 Emb. Trillizos, Cesárea	3 meses	+/-	ovillo	Histerectomía (HT)	Sec. Acretismo
2	25	1,0,1	Ab, legrado	2 meses	+/-	ovillo	Embolización	Sec. Ab.
3	45	1,0,1	Ab, legrado	10 años	-	ovillo vasos	HT	Prim
4	23	2,0,2	Abs, legrados	3 meses	+/-	ovillo	Expectante	Sec. Ab.
5	26	1,0,1	Ab, misoprostol	3 meses	+/+/-	ovillo	Embolización	Sec. NTG
6	21	1,1,0	PP 24 semanas	2 meses	+/-	ovillo	Expectante	Sec. Part.
7	28	1,0,1	Ab. espontáneo	3 meses	+/+/-	ovillo	Embolización	Sec. Ab.
8	35	2,0,1	Ab. Biopsia	4 meses	+/+/-	ovillo	Expectante	Sec. Ab
9	30	2,0,1	Ab. Biopsia	2 meses	+/-	ovillo	Embolización	Sec. Ab
10	48	0,0,0	No	6 meses	-	Ovillo + ováricas	HT	Congénita
11	38	2,1,0	FIV-TE, Cesárea, Ab, misoprostol	2 meses	-	Imagen heterogénea no se aplicó	Embolización + HT LPS	Sec. Ab

						Doppler		
12	37	5,3,1	3 cesáreas, 1+1 legrados por ab diferido	1 mes	-	Fístula AV	HT simple	Sec. Ab
13	34	2,1,1	1 cesárea, 1 legrado, Ab	4 días	+	Ovillo vascular vs restos ovulares vs pólipo	Legrado, AHO, ligadura hipogástricas, 2º legrado, HTS DGCA, HT SIMPLE	Sec. Ab
14	35	1,0,1	1 legrado por IVE	3 meses	-	Pólipo vs fístula AV	Embolización	Sec. Ab

G.P.A = gravidez, paridad, abortos; Prim = primaria; Sec = secundaria; Ab = aborto/s; Part = parto; PP = parto prematuro

Todos los casos iniciaron siempre con proceso de metrorragia y aconteció entre 2 meses y 10 años tras el factor desencadenante. Sin duda los casos congénitos son los que más prolongaron su tiempo de aparición, que está calculado sobre la clínica que mostraban

Se evidencia que solo 2 de nuestros casos fueron congénitos y ambos aparecen en edades extremas, que es lo habitual. Muestra que los primarios, son minoría y por ello la evolución más favorable.

Doce casos fueron secundarios a procesos obstétricos (incluida una NTG), **uno** congénito y **uno** primario.

Seis fueron embolizadas (de las cuales 2 requirieron histerectomía posteriormente), seis histerectomizadas (3 de inicio, 2 tras embolización y una tras ligadura de arterias hipogástricas e HTS diagnóstica), y la última con conducta expectante y control evolutivo.

La imagen característica ecográfica fue:

- La desestructuración de una zona miometrial, más frecuentemente en cara posterior, con presencia de áreas pequeñas hipoecoicas.
- el ovillo vascular, que debe considerarse como patognomónico pues aparece incluso en los casos congénitos.
- La imagen ecográfica ha sido tan sugestiva, que puede ser considerada como el arma diagnóstica más eficaz. El Doppler resulta absolutamente imprescindible

La embolización y el control expectante en casos estables pueden ser suficientes, sin olvidar que hay casos con riesgo vital.

DISCUSIÓN

DISCUSIÓN SOBRE EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO Y ECOGRÁFICO

El diagnóstico sólo se logra con la combinación de:

1. La Clínica.
2. La ecografía transvaginal con Doppler color o energía y el Doppler espectral.
3. La angiografía, TAC y RNM son recomendables si se dispone de ellas y si se dispone de tiempo, lo que generalmente no acontece.

La Clínica:

Los casos adquiridos sintomáticos, pues probablemente existan otros que nunca den sintomatología y no se diagnostiquen, cursan con una imprevista e intensa metrorragia que, como en uno de nuestros casos, pueden conducir casi a la muerte.

En este mismo sentido coinciden todos los autores. Algunos mencionan un inicio como hipermenorrea (11).

Se presentan, por su origen traumático, durante la época fértil (18 a 45 años) y cuando se indaga, siempre o casi siempre, existe el antecedente de un legrado obstétrico como causa inicial y por cualquier etiología (3), siendo la más frecuente tras NTG (7,8), curiosamente sin quimioterapia (7).

Casi todos muestran una primera hemorragia que aconteció entre 1 y 6 meses tras el acto quirúrgico y en las que no hubo positividad a los test de hCG, para descartar la NTG (neoplasia trofoblástica gestacional), la gestación, el aborto, restos placentarios o el tumor del sitio trofoblástico..

Cuando se instaura el diagnóstico, por la clínica de metrorragia arterial y la ecografía, se observa que el acto quirúrgico anterior aconteció entre meses (uno) y años (cinco) (3).

De no existir este antecedente, es muy probable que se trate de un caso congénito.

Con el tiempo, de repetirse el cuadro, el caso suele agravarse. Un ejemplo de ello es el más recientemente publicado y que por tratarse del primer diagnóstico con 3D Angiografía Doppler color y energía mereció la portada de una de las revistas más importantes del mundo (11).

Los autores recalcan, como insistiremos, en el Doppler como técnica ideal de diagnóstico, sin precisar de la angiografía a no ser que se pretenda embolizar (2, 7,8)

Señalan pues, como en nuestros casos, y otras publicaciones, el carácter súbito y agudo del acceso hemorrágico, que debe hacer pensar en esta patología.

La ecografía transvaginal:

Muestra y define:

- Una sutil heterogeneidad del miometrio, nada específica.

- Pequeños espacios anecoicos irregulares y mal definidos miometriales (muy característicos).
- Estas imágenes de pequeños espacios hipoecoicos, están concentradas en el caso de las congénitas y son difusas en las adquiridas.
- Están presentes en el 65 y 35%, respectivamente, de todos los casos.
- Estas imágenes son compatibles también con una adenomiosis.
- No puede establecerse un diagnóstico definitivo de esta malformación basándose sólo en los hallazgos de la escala de grises.

El Doppler, color o energía, y la imagen espectral

Muestran:

- Un ovillo de vasos con flujo multi-direccional de alta velocidad que producen la imagen de un “mosaico” vascular, con áreas de color amarillas, correspondientes a las zonas de máxima reverberación de reflujo, típicas de shunts arteriovenosos y fístulas. Estas zonas forman el ovillo vascular concentrado y ocupan las áreas econequivas que se observan con escala de grises. Están presentes en el 95% de los casos.
- Las pequeñas áreas econequivas que se observan en el miometrio se llenan de flujo color pues son vasos. Esto no acontece cuando son focos de adenomiosis y es la forma “definitiva” de diagnóstico diferencial.
- La imagen espectral muestra curvas de flujo con elevados picos de velocidad sistólica, bajos índices de resistencia y pulsatilidad (8,11)

- La presencia de estas imágenes puede considerarse patognomónica. Ya que están presentes, conjuntamente, en el 95% de los casos (4, 19, 20). Para numerosos autores no es preciso recurrir a mayores tecnologías diagnósticas (8, 11, 21-23)
- Sólo de esta forma se logra el diagnóstico correcto en el 95% de los casos (2, 3, 8, 10, 24-27)

La Angiografía

Considerada como el *gold standard* del diagnóstico (11), es reconocida hoy como prescindible, además de ser una técnica radiológica invasiva no siempre disponible. Debe reservarse para aquellos casos en que se pretenda embolizar ya que visualiza los vasos alimenticios (28)

El tratamiento

Una vez establecido el diagnóstico correcto, el tratamiento esta basado en el estatus clínico de la paciente.

El tratamiento de los casos asintomáticos estables ha sido enfocado desde el punto de vista médico (solo control, Danazol, gestágenos, estro-progestativos, oxitócicos) (29), ya que incluso pueden desaparecer (5,10).

Este último evento esta bien documentado, ya que existen casos descritos donde se ha visto la trombosis espontánea del aneurisma y ha sido seguido con Doppler color (41,46)

Las pacientes con un único episodio de hemorragia y que están hemodinámicamente estables pueden tratarse de forma conservadora.

Las pacientes anémicas o aquellas con episodios recurrentes tienen tratamiento quirúrgico (histerectomía), (11) pero hoy se recomienda la embolización por su eficacia y por la conservación de la fertilidad (30).

La angiografía pélvica inicial establece el diagnóstico y ayuda a delimitar la lesión. Se observa siempre la presencia de las arterias uterinas alimentando una masa arterial hipertrófica y tortuosa con grandes vasos alimenticios accesorios que drenan rápidamente también en grandes venas.

Se le considera el *gold standard* del diagnóstico, y aún siendo una técnica invasiva, es la más idónea no sólo por confirmar el diagnóstico, sino porque permite ver los vasos sanguíneos que la alimentan, facilitando la embolización en numerosos casos (20, 31)

Independiente de la clínica que muestran, el ovillo puede ser más o menos grande.

Se recurre a la embolización distal selectiva de ambas arterias uterinas (catéteres 5F Cobra, Cook, Bloomington, Inglaterra) empleando como agente esponjas de gelatina absorbible (Gelfoam, Upjohn, Kalamazoo, MI, USA), como nosotros, aunque puede recurrirse a partículas de alcohol polivinílico (PVA, Ivalon, Boston Scientific, Mississauga, Ontario, Canada) (40, 42, 44, 46, 48)

El tamaño de la tumoración es indiferente, pues se ha visto que no se relaciona con la clínica (3).

En casos de metrorragias masivas, como en uno de nuestros casos, es evidente que debe recurrirse de inmediato a la histerectomía, evitando otras intervenciones menores (también sugeridas) pues está en juego la vida de la paciente.

El intento de practicar un legrado hemostático (3, 7, 11) ha sido contraindicado, considerado muy peligroso, pudiendo acelerar la hemorragia y poner en peligro la vida de la paciente (45).

COMENTARIOS

COMENTARIOS

El cuadro plantea tres cuestiones:

- El origen
- El diagnóstico
- El tratamiento

El origen de estos procesos es, básicamente, adquirido pero es muy probable que numerosísimos sean secundarios sobre la base de una lesión congénita ya preexistente, y que solo se manifiesten al actuar los procesos obstétricos desencadenantes, especialmente los más severos como NTG, PSTT o abortos de repetición. La NTG y el PSTT debido a su gran poder de invasión y destructivo, pueden desencadenarlo sin necesidad de un factor vascular congénito previo.

El hecho de que son más frecuentes tras casos de NTG tratados o no con quimioterapia (7, 24,25) habla en este sentido.

Gestaciones previas, especialmente repetitivas (abortos, interrupciones voluntarias de embarazo, multiparidad, etc.) son capaces de desencadenarlos localmente de forma primaria o secundaria y ser la causa de su aparición clínica incluso años después, pues es conocido que los vasos uterinos son muy sensibles a las hormonas, pudiendo seguir aumentando (11).

La literatura describe su aparición en mujeres relativamente jóvenes, entre los 18 y 40 años (3, 5, 7,10). Pero pensamos que muchos de los casos de congestiones pélvicas que se observan ecográficamente sean formas leves asintomáticas de este proceso (9).

El diagnóstico: Es importante recomendar el empleo de ecografía vaginal y Doppler en toda mujer con metrorragia de origen uterino y en todo control ginecológico para valorar los vasos uterinos y pélvicos.

Con ello el Doppler establece el diagnóstico en el 95% de los casos. Es pues suficiente, no precisa recurrirse a más tecnologías.

El diagnóstico definitivo debe obtenerse con la anatomía patológica de la pieza que debe mostrar la naturaleza vascular de la lesión (32-35) presentando numerosos vasos irregulares de amplios diámetros, ectasias vasculares, ausencia de inflamación acompañante y áreas de hemorragias difusas.

Los anticuerpos monoclonales son importantes pues en casos congénitos deben ser negativos para β hCG y en los adquiridos con una base gestacional pueden ser positivos. Los aquí empleados fueron positivos en células de vellosidades necróticas y en células trofoblásticas en miometrio e intravasculares (β hCG, CD-10 AE1/AE3 y PR) y negativos el resto.

Respecto **al tratamiento**, dependerá del estado hemodinámico de la paciente y la magnitud de la hemorragia. La dilatación y legrado está formalmente contraindicado.

Queda la posibilidad, en casos de estabilidad hemodinámica y desaparición de la sintomatología recurrir a simples controles mensuales (36, 37). Como hemos mencionado anteriormente, se la ha visto desaparecer tras trombosarse espontáneamente (40, 46)

Hoy debe recomendarse, de ser factible y rápido de realizar, la embolización selectiva de arterias uterinas como primer paso, conserva todo el aparato genital, es muy eficaz, poco agresiva y preserva la fertilidad (36-42, 44, 46-48) y en caso de que ésta no funcione debe recurrirse a la histerectomía, en caso de que la paciente siga hemodinámicamente inestable, éste ha demostrado ser el único procedimiento capaz de atajar la hemorragia.

CONCLUSIONES

CONCLUSIONES

1- Se trata de una malformación vascular de escasa incidencia, probablemente superior a la referida, pero que por su trascendencia y riesgo vital, debe considerarse ante cualquier intensa metrorragia especialmente tras procesos obstétricos, básicamente legrados realizados meses antes o la

NTG

2- Hemos observado dos variedades bien diferenciadas,

- Las **congénitas** que tienden a mostrar:
 - *Una edad de presentación a edades extremas*
 - *Múltiples arterias alimenticias*
 - *Un nido central (un ovillo de vasos con características histológicas tanto arteriales como venosas)*
 - *Numerosas venas de drenaje.*

Las formas congénitas son excepcionales

- Las **adquiridas** que tienden a mostrar:
 - *Una edad de presentación durante la vida reproductiva*
 - *Antecedentes próximos o remotos traumáticos obstétricos*

- *múltiples fístulas arterio-venosas pequeñas entre las ramas arteriales intramurales y el plexo venoso miometrial.*
- *Presencia en forma de un “ovillo vascular”*

Las formas adquiridas son las comunes. El antecedente de la invasión trofoblástica suele ser la base inicial.

Dada su rareza, no es posible descartar que en estos casos exista ya una anomalía vascular primaria.

3- Consideramos que la Ecografía vaginal, necesariamente acompañada de Doppler, es suficiente para el diagnóstico definitivo, sin tener que precisar recurrir a otras tecnologías radiológicas a no ser que sean precisas para el procedimiento terapéutico.

4- La terapéutica es variable, dependiente de la situación hemodinámica.

Las hemorragias agudas y los casos congénitos precisan de histerectomía de urgencia dado el riesgo vital.

Si se dispone en el Hospital de forma rápida de la embolización selectiva, especialmente si la paciente desea conservar la fertilidad, esta terapéutica se ha mostrado eficaz a corto plazo., aunque con unos resultados variables

En casos hemodinámicamente muy estables, puede recurrirse al simple control durante 3 a 6 meses. Hemos observado su desaparición en algunas ocasiones, como se ha descrito en algunos de nuestros casos.

5- Recomendamos el empleo rutinario del Doppler color vaginal en cualquier caso que acuda a urgencias por intensa hemorragia genital. Es la única forma de diagnóstico y evitaría practicar legrados con riesgo vital.

BIBLIOGRAFIA

BIBLIOGRAFIA

1. - Chapman DR, Lutz HM.

Report of a successful delivery after nonsurgical management of a choriocarcinoma-related pelvic arteriovenous fistula.

Am. J. Obstet. Gynecol. 1985, 153, 155-7

2. - Fleming H, Oster AG, Pickel H, Fortune DW.

Arteriovenous malformations of the uterus.

Obstet. Gynecol. 1989, 73, 209-13

3. - O'Brien P, Neyastani A, Buckley AR, Chang SD, Legiehn GM.

Uterine Arteriovenous Malformations. From Diagnosis to treatment.

J. Ultrasound Med. 2006, 25, 1387-92

4.- Vogelzang RL, Nemcek AA Jr., Skrtic Z, Gorrell J, Lurain JR.

Uterine arteriovenous malformations: primary treatment with therapeutic embolization.

J. Vasc. Interv. Radiol. 1991, 2, 517-22

5. - Timmerman D, Van den Bosch T, Peeraer K, Debrouwere E, Van Schoubroeck D, Stocks, L.

Vascular malformations in the uterus: ultrasonographic diagnosis and conservative management.

Eur.J.Obstet.Gynecol.Reprod.Biol. 2000, 92, 171-8

6. - Hickey M, Fraser IS.

Clinical implications of disturbances of the uterine vascular morphology and function.

Bailliers Best Pract. Res. Clin. Obstet. Gynecol. 2000, 14,937-51

7. - Belfort P, Braga A, Freire NS.

Malformacao arteriovenosa uterina após doenca trofoblástica gestacional.

Re.Bras. Ginecol. Obstet. 2006, 28, 112-21

8.- Machado LE, Raga F, Chagas K, Bonilla Jr F; Castillo JC, Bonilla-Musoles F.

La Malformación Arterio–venosa Uterina. Una lesión más frecuente y grave de lo sospechado.

Progresos Obstet.Ginecol. 2010, 53, 10-7.

9.- Bonilla-Musoles, F; Ballester, MJ.

Transvaginal color Doppler (TCD) in the diagnosis of pelvic congestion syndrome.

Transvaginal color Doppler. Kurjak, A. Ed. Parthenon Publsh. Lancs. Inglaterra, 1993, 212-234

10.- Timmerman D, Wauters J, Van Calenberg N, Van Schoubroeck D, Maleux G, Van den Bosch T.

Color Doppler imaging is a valuable tool for the diagnosis and management of uterine vascular malformations.

Ultrasound Obstet Gynecol 2003, 21, 570-7

11. - Sylva BH, Fetiu SS, Tafarshi SS.

Transabdominal two-dimensional color Doppler imaging of a uterine arteriovenous malformation.

Ultrasound Obstet Gynecol 2011, 37, 376-8

12. - Ishihkawa T.

Congenital arteriovenous malformations involving pelvis and retroperitoneum: a case report.

Angiology 1979, 30, 70-4

13. - Kasznica J, Nisar N.

Congenital vascular malformation of uterus in a stillborn: a case report.

Hum Pathol 1995; 26: 240-1.

14. - Jain KA, Jeffrey RB Jr, Sommer FG.

Gynecologic vascular abnormalities: diagnosis with Doppler US.

Radiology 1991; 178: 549-51.

15. - Powers JM, Horovpian DS.

Central nervous system.

Damjanov I, Linder J. Editories. *Anderson's Pathology*. 10 Ed. St. Louis.

Mosby-Year Book. 1996, 2713-14.

16- Hoffman MK, Meilstrup JW, Shackelford P, Kaminski PF.

Arteriovenous malformations of the uterus: an uncommon cause of vaginal bleeding.

Obstet.Gynecol.Surv. 1997, 52 736-40

17. - Manolitsas T, Hurley V, Gliford E.

Uterine AVM: a rare cause of uterine haemorrhage.

Aus.N.Z.J.Obstet.Gynaecol. 1994, 34,197-9

18.- Meilstrup JW, Kasales C, Van Hook DM, Hopper KD, Seibert DJ, Fisher ME.

Women's health case of the day: uterine arteriovenous malformation.

Am J Roentgenol 1994; 162: 1457-62

19.- Diwan RV, Brennan JN, Selim MA, McGrew TL, Rashad FA, Rustia MU, Bellon EM.

Sonographic diagnosis of arteriovenous malformation of the uterus and pelvis.

J Clin Ultrasound 1983; 11: 295-8.

20. - Vogelzang RL, Nemcek AA, Skrtic Z, Gorrell J, Lurain JR.

Uterine arteriovenous malformations: primary treatment with therapeutic embolization.

J Vasc Intervent Radiol 1991; 2: 517-22.

21.- Valsky DV, Hamani Y, Verstandig A, Yagel S.

The use 3D rendering, VCI-C, 3D power Doppler and B-flow in the evaluation of interstitial pregnancy with arteriovenous malformation treated by selective uterine artery embolization

Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 29: 352-5.

22. - Kelly MS, Belli MA, Campbell S.

Arteriovenous malformation of the uterus associated with secondary postpartum hemorrhage

Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21: 602-5.

23.- Brown JV III, Asrar T, Epstein HD, Oglevie S, Coldstein B.

Contemporary diagnosis and management of a uterine arteri-venous malformation.

Obstet Gynecol 2008; 112: 467-70.

24. - Cockshott WP, Hendrickse JP.

Persistent arteriovenous fistulae following chemotherapy of malignant trophoblastic disease.

Radiology 1967, 88, 329-333

25.- Ichikawa Y, Nakauchi T, Sato A, Oki A, Tsunoda H, Yoshikawa H.

Ultrasound diagnosis of uterine arteriovenous fistula associated with placental site trophoblastic tumor.

Ultrasound Obstet Gynecol 2003, 21, 606-698

26. - Huang MV, Muradali D, Thurston WA, Burns PN, Wilson SR.

Uterine arteriovenous malformation: gray-scale and Doppler US features with MR imaging correlation.

Radiology 1998, 206, 115-123

27. - Torres WE, Stones PJ Jr, Thames FM.

Ultrasound appearance of pelvic arteriovenous malformation.

J.Clin.Ultrasound 1979, 7, 383-385

28.- Müngen E, Yergok YZ, Ertekin AA, Ergür AR, Ucmakli Aytaclar S.

Color Doppler ultrasonographic features of uterine arteriovenous malformation: Report of two cases.

Ultrasound Obstet Gynecol 1997, 10: 215-9.

29. - Forssman L, Landberg J, Schersten T.

Conservative treatment of uterine arteriovenous fistula.

Acta Obstet.Gynaecol.Scand. 1982, 61, 85-87

30. - Abu Musa A, Hata T, Hata K, Kitao M.

Pelvic arteriovenous malformation diagnosed by color flow Doppler imaging.

A J Roentgenol 1989; 152: 1311-2.

31.- Sugiyama T, Honda S, Kataoka A, Komai K, Izumi S, Yakushiji M.

Diagnosis of uterine arteriovenous malformation by color pulsed Doppler ultrasonography.

Ultrasound Obstet Gynecol 1996; 8: 359-60.

32. - Reiffenstuhl G.

Diffuse cavernous myometric angiomatosis of the pregnant uterus and its clinical significance.

Geburtsh. Frauenheilk. 1994, 44, 579-582

33.- Thanner F; Süterlin M, Kenn W, Dinkel HP. Gassel AM, Dietel J, Müller T.

Pregnant associated diffuse cavernous hemangioma of the uterus.

Acta Obstet. Gynaecol. Scand 2001, 80, 1150-1151

34.- Uotila J, Dastidar P, Martikainen P, Kirkinen P.

Massive multicystic dilatation of the uterine wall with miometrial venous thrombosis during pregnancy.

Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004, 24, 461-463

35. - Comstock CH, Monticello ML, Johnson FW, Wexhter D.

Cavernous hemangioma: diffuse enlarged venous spaces within the myometrium in pregnancy.

Obstet. Gynecol. 2005, 106, 1212-1214

36.- Pérez Quintanilla A, Costa Martinez G, Ramirez Mena M, Campo Gesto I, Furió Bacete V, Vidart Aragón JA.

Decidualización peritoneal y embolización de arterias uterinas en la hemorragia puerperal tras cesárea.

Prog. Obstet. Ginecol. 2010, 53, 102-105

37.- Aragón Aibillos M, Alonso Aragón F, Garcia Perez M, Fernandez Soriano MA, Fiol Ruiz G, Perez Lucas R.

Malformación arteriovenosa uterina como causa de hemorragia puerperal tardía.

Prog. Obstet. Ginecol. 2010, 53, 120-123

38. - Flynn MK, Levine D.

The noninvasive diagnosis and management of a uterine arteriovenous malformation.

Obstet Gynecol 1996; 88: 650-2.

39. - McLachlan MSF, Bird CC, Naiern EA, Seo tt JS.

Uterine cirroid aneurysm.

Brit J Obstet Gynaecol 1978; 85: 390-5.

40.- Yahyayev A, Guven C, Belackci M, Ucar A, Aghayev A, Yekeler E.

Spontaneous thrombosis of uterine artery peseudoaneurysm: Follo-up with Doppler ultrasonography and interventional management.

J Clin Ultrasound 2011, 39, 408-409.

41.- Descargues G, Douvrin F, Gravier A, et al.

False aneurusm of the uterine pedicle: an uncommon cause of post-partum haemorrhage after cesarean section treated with selective arterial embolization.

Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol. 2001, 97, 26-29

42. - Boutori N, Colange L, Filipuzzi L et al.

**Pseudoaneurysm of the uterine artery after cesarean delivery:
management with superselective arterial embolization.**

Obstet. Gynecol. 2009, 113 (2pt 2), 540-541

43. - Langer GE, Cope C.

**Ultrasonographic diagnosis of uterine artery pseudoaneurysm after
hysterectomy.**

J.Ultrasound. Med 1999, 18, 771-774

44. - Vedantham S, Goodwin SC, McLucas B et al.

**Uterine artery embolization: an undersused method of controlling pelvic
hemorrhage.**

Am.J.Obstet.Gynecol. 1997, 176, 938-941

45. - Wald DA.

Postpartum hemorrhage resulting from uterine artery pseudoaneurysm.

J.Emerg.Med 2003, 25, 57-61

46. - Kotval PS, Khoury A, Shah PM et al.

Doppler sonographic demonstration of the progressive spontaneous thrombosis of pseudoaneurysms.

J.Ultrasound Med 1990, 9, 185-90

47. - Deux JF, Bazot M, Le Blanche AF et al.

Is selective embolization of the uterine arteries a safe alternative to hysterectomy in patients with postpartum hemorrhage?

Am J Roentgenol 2001, 177, 145-9

48- Pelage JP, Soyer P, Repiquet D et al.

Secondary postpartum hemorrhage: treatment with selective arterial embolization.

Radiology 1999, 212, 385-9