

CASOS CLÍNICOS de **Ginecología y Obstetricia de México**

VOLUMEN 1 - NÚMERO 12 | DICIEMBRE 2024 | ISSN: 3061-8037



Editada por la Federación
Mexicana de Colegios de
Obstetricia y Ginecología, AC.

casosclnicosdegom.org.mx

BOLT 36[®]

Tadalafil

**DOBLE BENEFICIO
¡IMPRESIONANTE!**

Efectivo en el
tratamiento de la:

● **HIPERPLASIA
PROSTÁTICA
BENIGNA¹**



Tabletas
5
mg

● **DISFUNCIÓN
ERÉCTIL²**



Gel Oral
20
mg



Tabletas
20
mg

**¡SIEMPRE
LISTOS!**

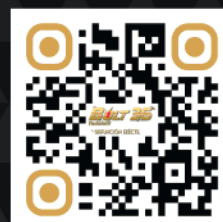
REFERENCIAS:

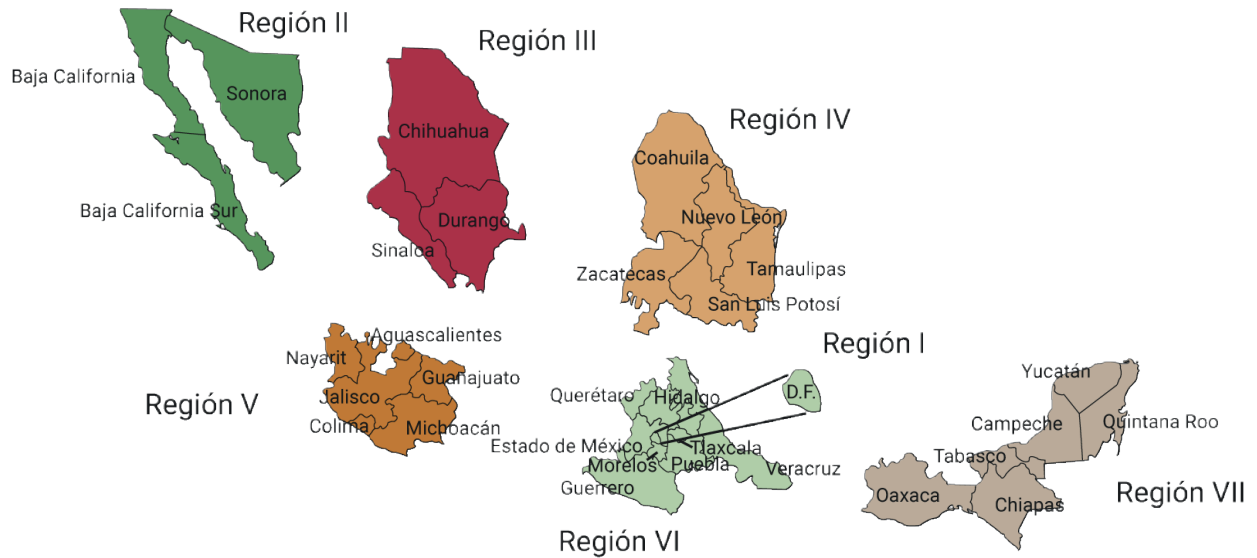
- Hatzimouratidis, K. (2014). A review of the use of tadalafil in the treatment of benign prostatic hyperplasia in men with and without erectile dysfunction. Therapeutic Advances in Urology, 6(4), 135-147.
- Coward, R., & Carson, C. C. (2008). Tadalafil in the treatment of erectile dysfunction. Therapeutics and Clinical Risk Management, Volume 4, 1315-1329.

BOLT 36® GEL ORAL. REG. NÚM. 208M2020 SSA IV BOLT 36® TABLETAS REG. NÚM. 192M2023 SSA IV AVISO DE PUBLICIDAD NO. 208M2020 SSA

REPORTE LAS SOSPECHAS DE REACCIÓN ADVERSA AL CORREO:
FARMACOVIGILANCIA@LIOMONT.COM.MX O EN LA PAGINA DE INTERNET WWW.LIOMONT.COM.MX

INFORMACIÓN EXCLUSIVA PARA PROFESIONALES DE LA SALUD.





Agrupaciones federadas

Región	Región		
Colegio Mexicano de Especialistas en Ginecología y Obstetricia, A.C.	I	Colegio Irapuatense de Ginecología y Obstetricia, A.C.	V
Asociación de Ginecología y Obstetricia de Tijuana, A.C.	II	Colegio Colimense de Ginecología y Obstetricia, A.C.	V
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Mexicali, A.C.	II	Colegio de Especialistas en Ginecología y Obstetricia de la costa de Jalisco, A.C.	V
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Ensenada, A.C.	II	Colegio de Ginecología y Obstetricia de Nayarit, A.C.	V
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Ciudad Obregón, A.C.	II	Colegio de Ginecología y Obstetricia de Zamora, A.C.	V
Colegio de Ginecología y Obstetricia de San Luis R.C. Sonora, A.C.	II	Colegio de Obstetricia y Ginecología de Salamanca, A.C.	V
Colegio Sudcaliforniano de Ginecología y Obstetricia, A.C.	II	Colegio de Ginecología y Obstetricia del Sur de Jalisco, A.C.	V
Colegio de Ginecobstetras de Guaymas, A.C.	II	Colegio de Gineco-Obstetras de Uruapan, A.C.	V
Colegio de Ginecólogos y Obstetras de Hermosillo, A.C.	II	Colegio de Ginecología y Obstetricia de los Altos de Jalisco, A.C.	V
Colegio de Ginecología y Obstetricia del Norte de Sonora, A.C.	II	Colegio de Ginecología y Obstetricia de Acámbaro, A.C.	V
Colegio Sinaloense de Ginecología y Obstetricia, A.C.	III	Asociación de Ginecología y Obstetricia de la Piedad, A.C.	V
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Chihuahua, A.C.	III	Colegio de Ginecólogos y Obstetras del Estado de Puebla, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Cd. Juárez, A.C.	III	Colegio Veracruzano de Ginecología y Obstetricia, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Durango, A.C.	III	Colegio Xalapeño de Ginecología y Obstetricia, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Mazatlán, A.C.	III	Asociación de Ginecología y Obstetricia de Córdoba y Orizaba, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Los Mochis, A.C.	III	Colegio Guerrerense de Gineco-Obstetras, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Parral, Chihuahua, A.C.	III	Colegio Mexiquense de Ginecología y Obstetricia, A.C.	VI
Sociedad Cuauhtemense de Ginecología, A.C.	III	Colegio Hidalguense de Especialistas en Ginecología y Obstetricia, A.C.	VI
Colegio de Gineco-Obstetras Guasave-Guamuchil, A.C.	III	Colegio de Médicos Especialistas en Ginecología y Obstetricia de Querétaro, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Delicias, A. C.	III	Colegio de Ginecólogos de la Región Minatitlán Veracruz, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Monterrey, A.C.	IV	Colegio de Ginecólogos y Obstetras de Tuxpam, Ver., A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de la Laguna, A.C.	IV	Colegio de Ginecología y Obstetricia de Morelos, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de San Luis Potosí, S.C.	IV	Colegio de Ginecología y Obstetricia del Estado de Tlaxcala, A.C.	VI
Colegio de Ginecobstetras de la Zona Sur de Tamaulipas, A.C.	IV	Colegio de Ginecología y Obstetricia de Chilpancingo, Gro., A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Monclova, A.C.	IV	Colegio Gineco-Obstétrico de Tehuacán, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Nuevo Laredo, A.C.	IV	Colegio Pozarricense de Ginecología y Obstetricia, A.C.	VI
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Reynosa, A.C.	IV	Colegio de Ginecología y Obstetricia de Yucatán, A.C.	VII
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Saltillo, A.C.	IV	Colegio de Ginecología y Obstetricia del Estado de Tabasco, A.C.	VII
Colegio Victorenses de Ginecología y Obstetricia, A.C.	IV	Colegio Oaxaqueño de Ginecología y Obstetricia, A.C.	VII
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Matamoros, Tamaulipas, A.C.	IV	Colegio de Ginecólogas, Ginecólogos y Obstetras en Chiapas, A.C.	VII
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Zacatecas, A.C.	IV	Colegio de Obstetricia y Ginecología de Quintana Roo, A.C.	VII
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Río Verde, S.L.P., A.C.	IV	Colegio de Ginecología y Obstetricia de Campeche, A.C.	VII
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Cd. Valles, S.L.P. y Zona Huasteca, A.C.	IV	Sociedad de Ginecología y Obstetricia de Coatzacoalcos, A.C.	VII
Asociación de Ginecología y Obstetricia de Matehuala, A.C.	IV	Colegio de Ginecología y Obstetricia de la Cuenca del Papaloapan, A.C.	VII
Colegio de Médicos Gineco-Obstetras del Estado de Jalisco, A.C.	V	Colegio de Ginecólogos y Obstetras de Ciudad del Carmen, Campeche, A.C.	VII
Colegio de Ginecología y Obstetricia de León, A.C.	V	Colegio de Ginecólogos de los Altos de Chiapas, A.C.	VII
Colegio de Ginecólogos y Obstetras de Michoacán, A.C.	V		
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Aguascalientes, A.C.	V		
Colegio de Ginecología y Obstetricia de Celaya, Gto., A.C.	V		



GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA DE MÉXICO

Federación Mexicana de Colegios de Obstetricia y Ginecología, A.C.

Fundada en 1960

Consejo Directivo 2023-2025

Paulo Felipe Meade Treviño
Presidente

Jorge Carlos Méndez Trujeque
Vicepresidente

Carlos Gerardo Salazar López Ortiz
Primer Secretario propietario

Segundo Secretario propietario

Irma Maricela Quintero Estrella
Primera Secretaria suplente

Verónica Gámez Santiago
Segunda Secretaria suplente

Leonel Alfonso Pedraza González
Tesorero
Emilio Valerio Castro

Francisco Javier Borrajo Carbajal
Subtesorero

Directores regionales 2022-2024

Gilberto Tena Alavez
Región I

Leticia Maldonado Gómez
Región IV

Julieta Márquez Villegas
Región II

Sinuhé Torres Medina
Región V

Paúl Alberto Sandoval Quiñones
Región II

José Ramón Rivera Ruiz
Región VI

Gumersindo Gaspar Vázquez Castillo
Región VII

Afiliada a:



FLASOG
Federación Latinoamericana
de Sociedades de Obstetricia
y Ginecología
Fundada en 1952



FIGO
International Federation of
Gynecology and Obstetrics
Fundada en 1954

EDITOR

Carlos Quesnel García-Benitez

COEDITOR

Juan Carlos Barros Delgadillo

COEDITORES ASOCIADOS

Ginecología: Francisco Javier Robles Elías
Obstetricia: Karla Cecilia Font López
Biología de la Reproducción: Juan Carlos Barros Delgadillo
Medicina Materno Fetal: Sandra Acevedo Gallegos

Uroginecología: Silvia Rodríguez Colorado
Revisión: José Niz Ramos
Coordinador editorial: Enrique Nieto Ramírez

CONSEJO EDITORIAL

Samuel Karchmer K
Roberto Ahued Ahued
René Bailón Uriza
Alberto Kably Ambe
José de Jesús Montoya Romero

Ernesto Castelazo Morales
Sergio Fajardo Dueñas
Juan de Dios Maldonado Alvarado
Cuauhtémoc Celis González
Javier Gómezpedroso Rea

COMITÉ DE REVISORES

Obstetricia

Armando Alberto Moreno Santillán
Francisco José Bernárdez Zapata
Miguel Ambás Argüelles
Leidy Marcela Martínez Adame
Sergio Fajardo Dueñas
Ernesto Barrios Prieto
Sergio Rosales Ortiz
María del Consuelo Álvarez Cabrera

Ginecología

Emigdio Torres Farías
Denys Elizabeth Delgado Amador
Ana Cristina Arteaga Gómez
Rogelio Robles Morales
Mario Chávez Zamudio
Gerardo Vela Antillón

Biología de la reproducción

Emilio Valerio Castro
Roberto Santos Haliscak
Carlos Salazar López Ortiz
Víctor Saúl Vital Reyes

Medicina materno fetal

Juan Manuel Gallardo Gaona
Mayela Berenice Gómez Jaime
María José Rodríguez Sibaja
Mario Isaac Lumbreras Márquez
Diana Yazmin Copado

Uroginecología

Patricia Velázquez Castellanos
Pilar Velázquez Sánchez
Viridiana Gorbea Chávez
Atziri Ramírez Negrín
Andrea Alicia Olgún Ortega

Casos Clínicos de Ginecología y Obstetricia de México es una publicación de la Federación Mexicana de Colegios de Obstetricia y Ginecología (FEMECOG) de acceso abierto, disponible en: <https://casosclnicosdegom.org.mx>. La publicación de artículos no exige cobros a los autores. El único requisito para su publicación es que el artículo sea aceptado por dos revisores pares y el editor y que los autores atiendan las sugerencias para mejorar el o los casos reportados total o parcial de los contenidos e imágenes de la publicación sin previa autorización del Instituto Nacional del Derecho de autor.

ÍNDICE/CONTENTS DICIEMBRE/DECEMBER 2024

CASOS CLÍNICOS/CLINICAL CASES

- 255 **Hematopoyesis extramedular y talasemia intermedia en una paciente embarazada**
Extramedullary hematopoiesis and thalassemia intermedia in a pregnant patient
Sandra Milena Sánchez Gutiérrez, Leonardo Bonilla Cortés, Jorge Ernesto Niño González, Andrés Felipe García Zambrano
- 259 **Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (síndrome OHVIRA) y embarazo. Reporte de dos casos**
Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (OHVIRA syndrome) and pregnancy. Two cases report
Francisco Ibargüengoitia Ochoa, Andrea Alicia Olguín Ortega, María Fernanda López Torres
- 263 **Embarazo heterotópico espontáneo complicado con sobrecarga circulatoria asociada a transfusión**
Spontaneous heterotopic pregnancy complicated by transfusion-associated circulatory overload
Cristhian Alexander Useche Beltrán, Johana Andrea Candela Herrán, Andrés Felipe García Zambrano



Lurmivi

Simple, seguro y eficaz

**Triple
combinación
a base de:**

**Fluconazol
Tinidazol
Clindamicina**



**Para infecciones
cérvico-vaginales
mixtas.**

**2 tabletas
cada 12 h,
UN SOLO DÍA.**



LURM-01A-17 | NO. DE ENTRADA: 173300202C0216

Revisar IPP:



Itra.

Senosiain®

ÍNDICE/CONTENTS DICIEMBRE/DECEMBER 2024

CASOS CLÍNICOS/CLINICAL CASES

- 255 **Hematopoyesis extramedular y talasemia intermedia en una paciente embarazada**
Extramedullary hematopoiesis and thalassemia intermedia in a pregnant patient
Sandra Milena Sánchez Gutiérrez, Leonardo Bonilla Cortés, Jorge Ernesto Niño González, Andrés Felipe García Zambrano
- 259 **Embarazo heterotópico espontáneo complicado con sobrecarga circulatoria asociada a transfusión**
Spontaneous heterotopic pregnancy complicated by transfusion-associated circulatory overload
Cristhian Alexander Useche Beltrán, Johana Andrea Candela Herrán, Andrés Felipe García Zambrano
- 263 **Embarazo heterotópico espontáneo complicado con sobrecarga circulatoria asociada a transfusión**
Spontaneous heterotopic pregnancy complicated by transfusion-associated circulatory overload
Cristhian Alexander Useche Beltrán, Johana Andrea Candela Herrán, Andrés Felipe García Zambrano

Hematopoyesis extramedular y talasemia intermedia en una paciente embarazada

Extramedullary hematopoiesis and thalassemia intermedia in a pregnant patient.

Sandra Milena Sánchez Gutiérrez,¹ Leonardo Bonilla Cortés,¹ Jorge Ernesto Niño González,² Andrés Felipe García Zambrano³

¹ Especialista en Medicina Materno Fetal.

² Ginecoobstetra, jefe de la unidad de Obstetricia.

³ Residente de tercer año de Ginecología y Obstetricia.

Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá, Colombia.

Resumen

ANTECEDENTES: La coexistencia de talasemia con hematopoyesis extramedular es de baja frecuencia y desenlace positivo materno perinatal.

CASO CLÍNICO: Paciente de 27 años, multigesta, con 22.3 semanas de embarazo, antecedente de talasemia inicialmente no clasificada, con signos clínicos y paraclínicos de anemia. En la radiografía y tomografía de tórax se identificó una lesión sólida que, posteriormente, se describió como hematopoyesis extramedular. Se describe el seguimiento prenatal y parto sin complicaciones materno-perinatales de la paciente atendida en un hospital de tercer nivel de Bogotá, Colombia.

CONCLUSIONES: La hematopoyesis extramedular es una manifestación poco común de la respuesta ineficiente de la médula ante hemoglobinopatías, como las talasemias. Su aparición no contraindica el parto y el estudio histopatológico solo se recomienda en casos atípicos, por el alto riesgo de complicaciones.

PALABRAS CLAVE: Hematopoyesis extramedular; anemia; embarazo; talasemia.

Abstract

BACKGROUND: The coexistence of thalassemia with extramedullary hematopoiesis is of interest because of its low frequency and positive maternal and perinatal outcome.

CLINICAL CASE: 27-year-old multi-gestation patient, 22.3 weeks pregnant, history of thalassemia, initially unclassified, with clinical and paraclinical signs of anemia. On extension imaging, a solid lesion was identified on chest x-ray and CT scan, which was subsequently described as extramedullary hematopoiesis. We describe the prenatal follow-up and delivery without maternal-perinatal complications of the patient, who was treated at a tertiary hospital in Bogota, Colombia.

CONCLUSIONS: Extramedullary hematopoiesis is a rare manifestation of inefficient bone marrow response to hemoglobinopathies such as thalassemia's. Its appearance does not contraindicate delivery and histopathologic study is recommended only in atypical cases due to the high risk of complications.

KEYWORDS: Extramedullary hematopoiesis; Anemia; Pregnancy; Thalassemia.

Correspondencia

Andrés Felipe García Zambrano
afgarciaz0309@gmail.com

Recibido: julio 2024

Aceptado: septiembre 2024

Este artículo debe citarse como:

Sánchez-Gutiérrez SM, Bonilla-Cortés L, Niño-González JE, García-Zambrano AF. Hematopoyesis extramedular y talasemia intermedia en una paciente embarazada. Casos Clínicos de GOM 2024; 1 (12): 255-258.

<https://doi.org/10.24245/gom.v1i12.38>
www.casosclnicosdegom.org.mx

ANTECEDENTES

La anemia en la mujer embarazada implica la coexistencia de una concentración de hemoglobina menor a 10 g/dL y es una afección que, casi siempre, se asocia con los cambios fisiológicos de la gestación, sobre todo por el aumento de las necesidades de hierro a causa de la expansión del volumen plasmático y la masa eritrocitaria, hasta en un 50 y 25%, respectivamente.¹ Las talasemias pertenecen al grupo de las anemias hereditarias que se caracterizan por un incremento en la destrucción de los eritrocitos y un volumen corpuscular menor a 80 fl; aparecen como consecuencia de un déficit en la producción de una de las cadenas de globinas.¹ Se clasifican en talasemia alfa o beta, según el genotipo y fenotipo que expresen y que puede afectar la estructura de los diferentes tipos de hemoglobinas, por eso se denominan “hemoglobinopatías”.

La prevalencia en Estados Unidos de la anemia en el embarazo es de, aproximadamente, 21.5 casos por cada 1000 mujeres, 35.3 por cada 1000 mujeres de raza negra y es dos veces menos prevalente en mujeres no hispanicas y blancas (18.02 por cada 1000 mujeres).² Un estudio más reciente, publicado por la FLASOG en el 2021, logró identificar que la anemia afecta a alrededor de 32.4 millones de embarazadas y que para la región de Latinoamérica la prevalencia es entre 20 al 39.9%.³ En lo que respecta a las hemoglobinopatías, se estima que cada año pueden afectar a cerca de 300,000 personas y que, además, existen 270 millones de portadores heterocigotos para esta enfermedad, entre las que se encuentran las talasemias.⁴

Los síntomas de esta afección no incluyen un espectro amplio o específico; por el contrario, algunas pacientes pueden permanecer asintomáticas y otras cursar con disnea, fatiga, palpitations o palidez mucocutánea. La orientación clínica y paraclínica de la paciente embarazada con anemia debe iniciarse con la evaluación de los volúmenes corpusculares reportados en el hemograma que documente un valor anormal de hemoglobina.⁵

El siguiente paso es la obtención de un perfil férrico que incluya: hierro sérico, ferritina y saturación de transferrina, como mínimo. Cuando el hierro sérico y la saturación de transferrina son bajas, el diagnóstico más probable es una anemia por déficit de hierro. Cuando el hierro sérico, la ferritina y la saturación de transferrina son normales o están elevadas, debe solicitarse un conteo de reticulocitos que, de estar disminuido, puede sugerir una talasemia. La confirmación diagnóstica es necesaria mediante la electroforesis de hemoglobinas y la cuantificación de la hemoglobina fetal (F) y A2.⁵ Su clasificación incluye dos formas principales, según la globina que se vea afectada: beta y alfa talasemia. Las betatalasemias son menores cuando la fracción de hemoglobina A2 aumenta y mayor si tanto la F como la A2 se incrementan. Por el contrario, la determinación del tipo de alfatalasemia requiere de estudios moleculares complementarios mediante técnicas como la PCR. La hematopoyesis extramedular comprende el desarrollo de un tejido hematopoyético ectópico, como un mecanismo de compensación ante una hematopoyesis ineficaz.⁵ En princi-

pio, cuando existe una afección que disminuye la cantidad de eritrocitos en sangre, la médula grasa se convierte en médula hematopoyética. Cuando este mecanismo es insuficiente, entonces el tejido se expande fuera de la médula y produce una imagen semejante a la de una masa que puede llegar a desplazar las líneas paravertebrales.⁶

El reporte aquí publicado busca documentar el caso de una paciente embarazada, con antecedente de talasemia sin seguimiento ni ampliación de estudios previos a su consulta en un hospital de Bogotá Colombia, en donde pudo identificarse, a través de imágenes diagnósticas, la hematopoyesis extramedular a nivel torácico como signo clínico de su enfermedad. Su reporte busca enriquecer el conocimiento de las hemoglobinopatías en la población de embarazadas y, al mismo tiempo, resaltar un hallazgo poco común en este tipo de afecciones.

CASO CLÍNICO

Paciente de 27 años, con antecedentes de: talasemia no clasificada y diagnosticada previamente en su lugar de origen, cuatro embarazos y tres partos, ama de casa, raza mestiza. En dos oportunidades requirió transfusión de glóbulos rojos. Ingresó al servicio de Obstetricia del Hospital Universitario Clínica San Rafael, con 22.3 semanas de embarazo para valoración por hallazgos paraclínicos en el control prenatal, relacionados con la enfermedad de base: bilirrubina total de 5.07 mg/dL a expensas de la bilirrubina indirecta de 4.67 mg/dL, frotis de sangre periférica con: glóbulos rojos con anisocitosis, microcitosis marcada, hipocromía moderada, evidente policromatofilia, poiquilocitosis, ovalocitos (por su forma ovalada) y ecografía de abdomen total con hepatoesplenomegalia.

En la exploración física céfalocaudal se observaron: palidez mucocutánea generalizada y esplenomegalia palpable, feto con 145 latidos por minuto. Además: hemoglobina de 8.82 mg/dL, volumen corpuscular medio 69.27 mg/dL, hemoglobina corpuscular media 19 pg, plaquetas 82.750 μ L, amplitud de distribución eritrocitaria de 3.35, bilirrubina total 4.72 mg/dL a expensas de la bilirrubina indirecta de 4.28 mg/dL, 343 UI de lactato deshidrogenasa; UI/L, ALT 7.8; U/L AST 14.9 U/L, perfil ferrocínético con hierro total y saturación de transferrina aumentados (194.5-68.6%, respectivamente), ecografía obstétrica con feto en crecimiento en el percentil 64% y arteria umbilical de morfología normal. La ecografía del abdomen total confirmó la hepatoesplenomegalia, coledocistitis sin colecistitis y la circulación portal sin signos de hipertensión. El ecocardiograma transtorácico con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 68% con función diastólica preservada y presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) no valorable por jet tricuspídeo.

Luego de confirmar la hepatoesplenomegalia se solicitó el perfil de infección, con radiografía de tórax, urocultivo y valoración por el infectólogo, por el riesgo de colonización por gérmenes encapsulados para definir la vacunación. Se inició con 150 mg de ASA y 2850 UI nadroparina, ambos cada 24 horas. En la segunda valoración hematológica se indicó la transfusión de dos unidades de glóbulos rojos, debido a la

hemoglobina en 7.08 mg/dL en el nuevo estudio. Además, se descartó la transfusión de plaquetas porque se consideró trombocitopenia en relación con la esplenomegalia.

Previo al reporte de los estudios de extensión de laboratorio la paciente fue valorada por el infectólogo, quien le indicó una dosis oral de 500 mg de amoxicilina cada 12 horas hasta finalizar el embarazo, por riesgo de asplenia funcional, sin requerir aplicación de vacunas. En otra radiografía de tórax se documentó una imagen nodular parahiliar derecha sin borramiento de la silueta cardiaca (**Figura 1**). Se solicitó una TAC de alta resolución que reportó: masas paravertebrales dorsales bajas a derecha e izquierda quizá correspondientes a adenopatías retrocraurales y nódulo calcificado, en la base del lóbulo superior derecho. **Figura 2**

Por lo anterior se solicitó una interconsulta con los cirujanos de tórax quienes, al revisar las imágenes y con el diagnóstico clínico de la paciente, consideraron que eran sugerentes de hematopoyesis extramedular; insistieron en que debía hacerse la toma de biopsia por el alto riesgo de sangrado. El hemograma postransfusión reportó una Hb de 8.7 mg/dL por lo que el hematólogo consideró que la evolución de la paciente era concordante con talasemia intermedia, con capacidad para seguimiento ambulatorio, con indicación de ácido fólico y tratamiento antibiótico; por eso se le otorgó el alta del hospital.

En el seguimiento a la semana 35.4 por Medicina Materno Fetal, el hemograma de control reportó una Hb: 8.5 mg/dL y 32,000 plaquetas por μ L por lo que nuevamente fue valorada por el hematólogo, quien le prescribió 40 mg al día de dexametasona por vía intramuscular durante cuatro días, por trombocitopenia moderada sin requerimiento de

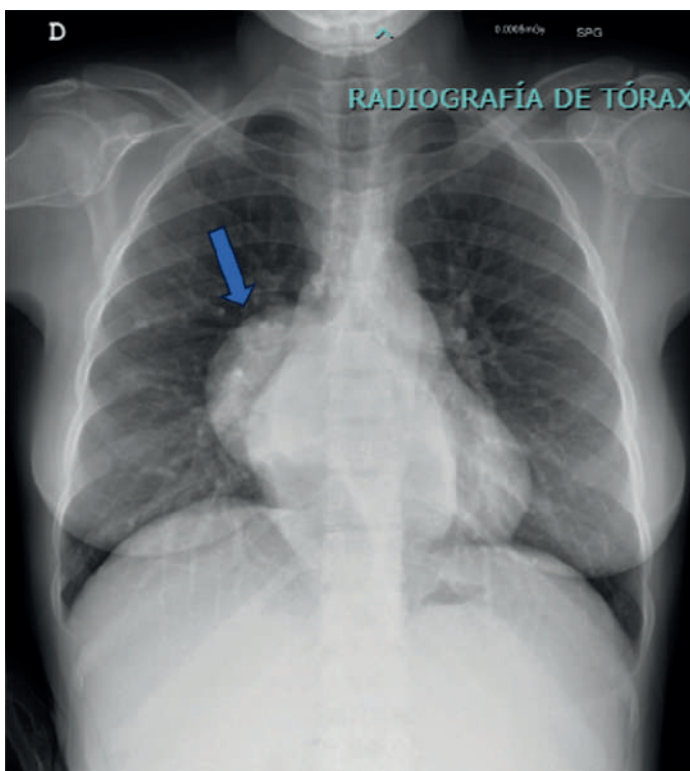


Figura 1. Radiografía de tórax en proyección anteroposterior que evidencia una imagen nodular de gran tamaño, de ubicación predominante a nivel parahiliar derecho, sin borramiento de la silueta cardiaca.

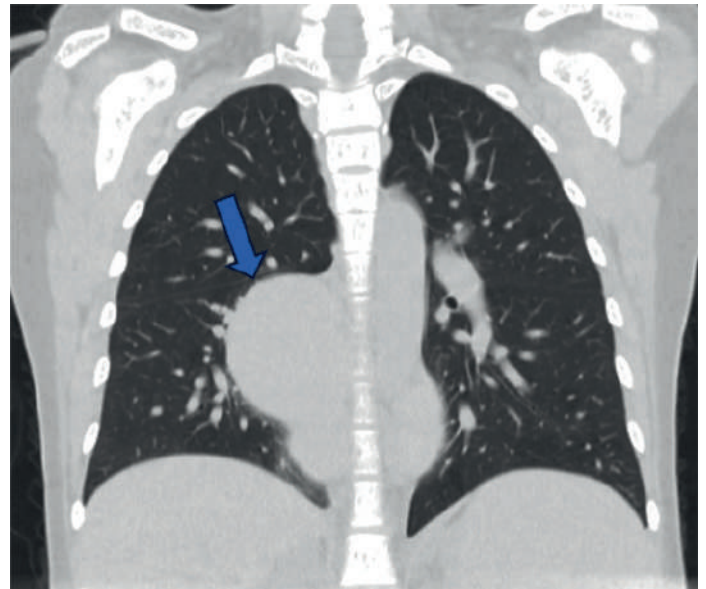


Figura 2. Tomografía de tórax, en corte coronal, sin contraste con evidencia de masas paravertebrales dorsales bajas, derecha e izquierda, que pueden corresponder a adenopatías retrocraurales.

transfusión. Puesto que no contaba con indicación obstétrica de finalización del embarazo se propuso la atención ambulatoria y se citó al término de la gestación.

En la semana 37.1 acudió a control por Urgencias, con Hb: 8.1 mg/dL y 37,800 plaquetas, feto en crecimiento en el percentil 41% e índice de líquido amniótico en 19, sin aplicación del esquema indicado por el hematólogo debido a falta de apego de la paciente. Por encontrarse en embarazo a término se consideró su finalización, previa administración intravenosa de 40 mg al día de dexametasona por espacio de cuatro días y plaquetas en rango de seguridad. En el control posterior a la segunda dosis de dexametasona la Hb se reportó en 7.5 mg/dL y 18,600 plaquetas; se indicó la transfusión de dos unidades de glóbulos rojos empaquetados 1 cups de plaquetas e inducción de trabajo de parto.

A las 15 horas posteriores al inicio de la inducción farmacológica del trabajo de parto con oxitocina, se le transfundieron dos unidades de componentes sanguíneos. Se atendió el parto eutócico, con recién nacido masculino de 2460 g, talla de 47 cm, Ballard 37 semanas, Apgar 8 al minuto y 9 a los 5 minutos, sin complicaciones. Debido a la trombocitopenia severa la paciente se trasladó a la unidad de cuidados intensivos, en donde permaneció en vigilancia durante tres días, con ascenso del recuento plaquetario, sin nuevas transfusiones, por lo que se dio de alta del hospital a los cinco días posteriores al nacimiento, con control de posparto ambulatorio.

DISCUSIÓN

De acuerdo con Georgakopoulou y colaboradores los pacientes con diagnósticos de talasemias intermedias que reciben transfusiones sanguíneas tienen una incidencia de hasta 20% de hematopoyesis extramedular como mecanismo de compensación de la eritropoyesis insuficiente. Entre los lugares anatómicos más comunes se encuentran el bazo, hígado, nódulos linfáticos, nervios craneales y periféricos

y la médula espinal; su ubicación está relacionada con la participación de la eritropoyesis en la vida fetal.⁷

La ubicación paraespinal ocurre en 11 al 15% de los casos, se manifiesta en forma de masas intratorácicas ubicadas en el mediastino posterior, que pueden o no asociarse con síntomas neumológicos.⁷ El 80% de los pacientes permanecen asintomáticos y los hallazgos son fortuitos en los estudios de imagen solicitados por un motivo distinto a la sospecha de una lesión sólida. Se han documentado complicaciones asociadas: quilotórax, hemotórax y neumotórax en el caso puntual de la hematopoyesis extramedular de localización intratorácica.⁸

Por lo anterior, el diagnóstico se define a partir de la combinación del antecedente de enfermedad hematológica y una tomografía de tórax con evidencia de lesiones (la resonancia magnética solo se aconseja ante la sospecha de compresión medular). El estudio histopatológico definitivo es indispensable para la confirmación diagnóstica. El procedimiento para la toma de la biopsia se ha discutido ampliamente por los riesgos asociados de sangrado, insuficiencia ventilatoria aguda o las lesiones contiguas.⁹ Por lo anterior, la obtención de una muestra solo se aconseja en casos atípicos.⁸

Por lo general, las talasemias suelen ser asintomáticas. Gran parte de los estudios demuestran que la disminución del hematocrito y la hemoglobina asociada con los cambios fisiológicos en el embarazo predisponen a estas pacientes a una mayor tasa de transfusión de hemocomponentes; esto fue exactamente lo que sucedió en la paciente del caso.¹⁰

Se han emprendido múltiples estudios con la intención de describir la relación entre las talasemias y otros padecimientos, como la hipertensión gestacional o el feto pequeño para la edad gestacional. Aun así, continúa discutiéndose por las diferencias entre los resultados. Ruangvutilert y su grupo, en su estudio de cohorte, retrospectivo, encontraron un mayor riesgo de hipertensión gestacional en el grupo de pacientes con talasemia respecto de las sanas, con la salvedad de que la relación entre ambas afecciones sigue siendo incierta. De la misma forma, estos autores tampoco encontraron una diferencia estadísticamente significativa con otro tipo de desenlaces: bajo peso al nacer, Apgar bajo al nacer (menor de 5 al minuto) o diferencias entre la vía de nacimiento.¹⁰

Por su parte, Wu y coautores, en su estudio retrospectivo de pacientes embarazadas con diagnóstico de diabetes mellitus y talasemia, pudieron definir la existencia de una diferencia en las complicaciones durante el embarazo: acretismo placentario, polihidramnios y hemorragia posparto, que se ven aumentados en pacientes con alfa o betatalasemias.¹¹ Esto no se relaciona, directamente, con el caso clínico descrito puesto que la paciente no tenía otras afecciones asociadas ni complicaciones.

La importancia adicional de este caso radica no solo en que el diagnóstico se estableció durante el embarazo sino también en la ausencia de complicaciones materno-peri-

natales y la escasa publicación de este tipo de casos en la bibliografía reciente.

CONCLUSIONES

La hematopoyesis extramedular es una manifestación infrecuente de los procesos mieloproliferativos crónicos, sobre todo de la mielofibrosis crónica idiopática. Hasta ahora, son pocos los casos descritos: este es el primero en una paciente embarazada con un desenlace materno perinatal favorable. Casi siempre transcurre como un mecanismo compensatorio de la médula ósea por la pérdida de algunas líneas celulares, sin dar lugar a síntomas específicos y en gran parte de las veces es un hallazgo imagenológico. El estudio confirmatorio es histopatológico; los métodos de obtención de la muestra implican una alta tasa de complicaciones.

REFERENCIAS

1. American College of Obstetricians and Gynecologist. Practice Bulletin. Anemia in pregnancy: ACOG. 2021; 138 (2): 55-63. <https://doi.org/10.1097/AOG.0000000000004477>
2. Adebisi OY, Strayhorn G. Anemia in pregnancy and race in the United States: blacks at risk. *Fam Med* 2005; 37 (9): 655-62. <https://doi.org/10.1097/00007611-200311001-00031>
3. Carpintero P, Braxs C, Bernáñez Zapata F, Olavide R, et al. Consenso latinoamericano sobre el diagnóstico y tratamiento de la deficiencia de hierro con o sin anemia en mujeres en edad fértil, embarazo y puerperio. *Gineco Flasog*. https://flasog.org/wp-content/uploads/2022/03/REVISTA-FLASOG-NO19_compressed.pdf.
4. Kanu FA, Hamner HC, Scanlon KS, et al. Anemia among pregnant women participating in the special supplemental nutrition program for women, infants, and Children. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2022; 71 (25): 813-19. <https://doi.org/10.15585/mmwr.mm7125a1>.
5. Royo C, Martínez V. Protocolo diagnóstico de las anemias microcíticas, normocíticas y macrocíticas. *Medicine* 2020; 13 (21): 1216-9. <https://www.medicineonline.es/es-protocolo-diagnostico-anemias-microcitic-normocitic-articulo-S0304541220302869>
6. Márquez P, Páez F, Fernández M. Características radiológicas de la hematopoyesis extramedular, a propósito de un caso. *Revista Argentina de Radiología* 2019; 83 (4): 170-172. <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/html/10.1055/s-0039-1698522>
7. Georgakopoulou V, Damaskos C, Mantzouranis K, Melemeni D, et al. Invasive methods for the diagnosis and management of intrathoracic extramedullary hematopoiesis: A literature review. *Respir Med Res* 2021; 79 (5): 100815. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2021.100815>
8. Yang X, Chen D, Long H, Zhu B. The mechanisms of pathological extramedullary hematopoiesis in diseases. *Cell Mol Life Sci* 2020; 77 (14): 2723-38. <https://doi.org/10.1007/s00018-020-03450-w>
9. Kapatia G, Kaur A, Rastogi P, Sreedharanunni S, et al. Extramedullary hematopoiesis: Clinical and cytological features. *Diagn Cytopathol* 2019; 48 (3): 191-6. <https://doi.org/10.1002/dc.24353>
10. Ruangvutilert P, Phatihattakorn C, Yaiyiam C. Pregnancy outcomes among women affected with thalassemia traits. *Arch Gynecol Obstet* 2022; 307 (2): 431-8. <https://doi.org/10.1007/s00404-022-06519-y>
11. Wu Y, Han L, Chen X, et al. Effects of thalassemia on pregnancy outcomes of women with gestational diabetes mellitus. *J Obstet Gynaecol Res* 2022; 48 (5): 1132-40. <https://doi.org/10.1111/jog.15206>

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (síndrome OHVIRA) y embarazo. Reporte de dos casos

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (OHVIRA syndrome) and pregnancy. Two cases report.

Francisco Ibargüengoitia Ochoa,¹ Andrea Alicia Olguín Ortega,² María Fernanda López Torres³

¹ Ginecoobstetra, servicio de Ginecología y Obstetricia, jefe del Departamento de Obstetricia.

² Ginecoobstetra, médico adscrito al Departamento de Cirugía Ginecológica Endoscópica.

³ Residente de cuarto año de Ginecología y Obstetricia.

Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes, Ciudad de México.

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una anomalía rara congénita del aparato genital que se caracteriza por útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal unilateral. Suele diagnosticarse después de la menarquía. Durante el embarazo y nacimiento puede haber complicaciones, aunque son pocos los reportes de embarazo asociado al síndrome.

CASOS CLÍNICOS: **Caso 1.** Paciente de 25 años, con antecedente de metroplastia a los 9 años, con documentación de agenesia derecha. A los 24 años un aborto espontáneo del primer trimestre, atendido mediante un legrado uterino en el hemiútero derecho. A las 33 semanas del segundo embarazo se finalizó mediante cesárea, indicada por situación oblicua. Hallazgos agregados: endometriosis, síndrome de dificultad respiratoria, sepsis temprana y enterocolitis. **Caso 2.** Paciente de 23 años, con seis semanas de embarazo y hemorragia genital. En el lado derecho del cuello uterino se observó sangre y en el izquierdo secreción purulenta. Se procedió a la aspiración manual del lado derecho y dilatación cervical del lado izquierdo. Se documentó agenesia renal izquierda. Cuatro meses después se le practicó una hemihisterectomía izquierda, por vía laparoscópica. Dos años posteriores tuvo el segundo embarazo, que continuó hasta la semana 34 en la que inició con trabajo de parto, atendido mediante cesárea, indicada por presentación fetal anormal.

CONCLUSIONES: En los casos aquí reportados en que las malformaciones se diagnosticaron y corrigieron rápidamente y con atención multidisciplinaria fue posible la obtención de un recién nacido vivo.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich; útero didelfo; embarazo; agenesia renal hereditaria; endometriosis.

Abstract

BACKGROUND: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a rare congenital anomaly of the genital tract characterized by a didelphic uterus, obstructed hemivagina, and unilateral renal agenesis. It is usually diagnosed after menarche. Complications may occur during pregnancy and parturition, although there are few reports of pregnancy associated with the syndrome.

CASE REPORTS: **Case 1.** 25-year-old female patient with a history of metroplasty at the age of 9 years with documentation of right agenesis. At 24 years of age, first trimester miscarriage treated by uterine curettage in the right hemiuterus. At 33 weeks of pregnancy, the second pregnancy was terminated by cesarean section, indicated by oblique position. Endometriosis, respiratory distress syndrome, early sepsis and enterocolitis were added. **Case 2.** 23-year-old female patient, six weeks pregnant, with genital bleed-

Correspondencia

María Fernanda López Torres
ferlopezt95@gmail.com

Recibido: agosto 2024

Aceptado: agosto 2024

Este artículo debe citarse como:

Ibargüengoitia-Ochoa F, Olguín-Ortega AA, López-Torres MF. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (síndrome OHVIRA) y embarazo. Reporte de dos casos. Casos Clínicos de GOM 2024; 1 (12): 259-262.

<https://doi.org/10.24245/gom.v1i12.9995>
www.casosclnicosdegom.org.mx

ing. Blood was observed on the right side of the neck and purulent discharge on the left side. Manual aspiration of the right side and cervical dilatation of the left side were performed. Left renal agenesis was documented. Four months later she underwent laparoscopic left hemihysterectomy. Two years later she had her second pregnancy, which lasted until 34 weeks when she went into labor and was delivered by cesarean section due to an abnormal fetal presentation.

CONCLUSIONS: In the cases reported here, in which the malformations were diagnosed and corrected quickly and with multidisciplinary care, it was possible to obtain a live newborn.

KEYWORDS: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome; Didelphic uterus; Pregnancy; Hereditary renal agenesis; Endometriosis.

ANTECEDENTES

Las anomalías de los conductos müllerianos son defectos en el aparato genital femenino interno consecuencia de una falta de desarrollo, de fusión de los conductos o falla en la reabsorción del septo uterino; con frecuencia se asocian con malformaciones en la vía urinaria. El útero didelfo se distingue por dos cuerpos uterinos y dos cuellos; en la mayoría de las mujeres hay un septo vaginal longitudinal.¹ Representa el 5% de las anomalías müllerianas. Cuando el útero didelfo se asocia con hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral se denomina síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. El acrónimo de este síndrome es OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly).² El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una malformación congénita rara con una incidencia de 0.6 a 10% del total de anomalías müllerianas.³ En la bibliografía hay pocos reportes de más de dos casos de embarazo en mujeres con el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.^{4,5,6}

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente de 25 años, con antecedente de metroplastia a los 9 años, cirugía practicada en un centro hospitalario pediátrico de tercer nivel, con documentación de agenesia derecha. Menarquia a los 11 años e inicio de la vida sexual a los 15 años. A los 24 años tuvo un aborto espontáneo del primer trimestre, atendido mediante un legrado uterino en el hemiútero derecho. El control prenatal del segundo embarazo se inició tres meses después, a las siete semanas de gestación, y se complicó con diabetes gestacional corroborada mediante la curva de tolerancia a la glucosa; se controló con dieta. A las 33 semanas inició con trabajo de parto, con finalización del embarazo mediante cesárea, indicada por situación oblicua. Se obtuvo una recién nacida de 1585 g y Apgar 5-8, como hallazgo agregado endometriosis, síndrome de dificultad respiratoria, sepsis temprana y enterocolitis; su estancia hospitalaria fue de 37 días.

Caso 2

Paciente de 23 años; acudió a Urgencias con seis semanas de embarazo y hemorragia genital. A la exploración con espejo se visualizaron dos cuellos. Del lado derecho se observó sangre y en el izquierdo secreción purulenta. El reporte microbiológico fue de *Escherichia coli* (betalactamasas de espectro extendido). El estudio de ultrasonido mostró una colección líquida en la cavidad izquierda y embarazo sin embrión en la cavidad derecha (**Figura 1**). Se procedió a la aspiración manual del lado derecho y dilatación cervical

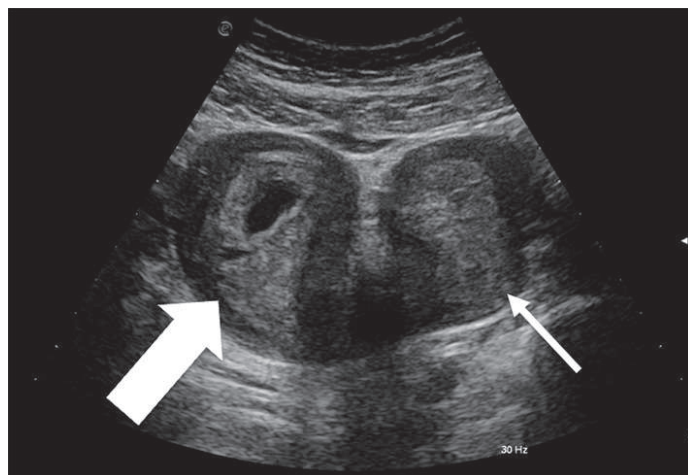


Figura 1. Ultrasonido pélvico en corte sagital que muestra al hemiútero derecho con saco gestacional (flecha grande) y hemiútero izquierdo con contenido líquido (flecha delgada).

del lado izquierdo; y tratamiento con antibiótico. Se documentó agenesia renal izquierda. Cuatro meses después por persistencia del piometra (**Figura 2**) se le practicó una hemihisterectomía izquierda, por vía laparoscópica. (**Figura 3**). Dos años después tuvo el segundo embarazo, que continuó hasta la semana 34 en la que inició con trabajo de parto, atendido mediante cesárea, indicada por presentación fe-

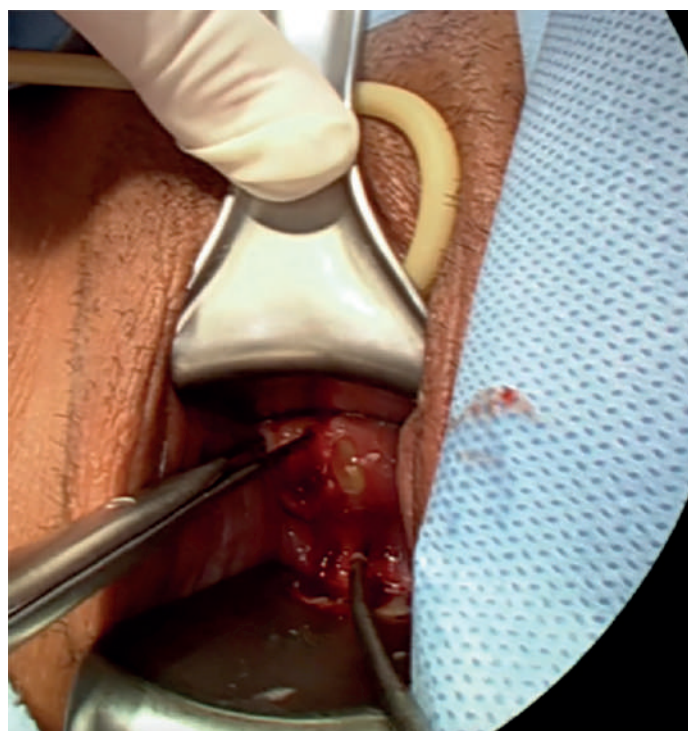


Figura 2. Fotografía de los dos cuellos, el derecho con pinza de Pozzi e histerómetro que señala el cuello izquierdo, con secreción purulenta.

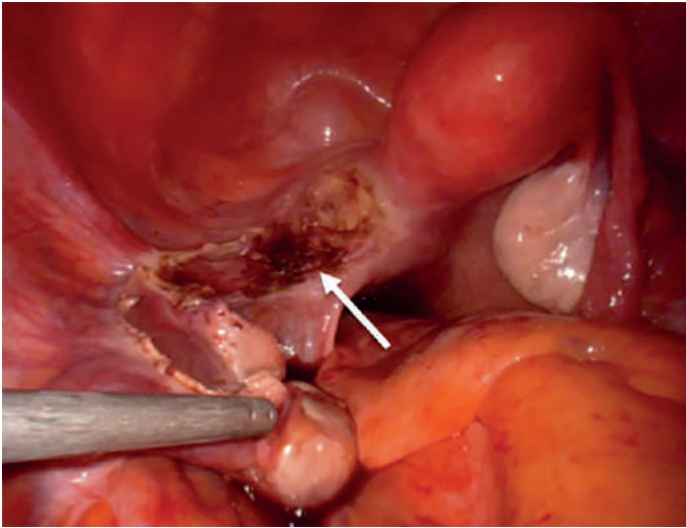


Figura 3. Fotografía de laparoscopia que muestra el sitio de la hemihisterectomía izquierda (flecha).

tal anormal y obtención de una recién nacida de 2290 g y Apgar 8-9.

DISCUSIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es un padecimiento congénito, raro, caracterizado por útero didelfo, hemivagina unilateral obstruida y agenesia renal ipsilateral, todo ello debido a las anomalías que afectan los conductos mesonéfricos y müllerianos durante la octava semana de gestación.⁴

La agenesia renal es la anomalía no genital asociada más común y es vista del lado de la hemivagina obstruida. El útero didelfo es una de las más raras anomalías del aparato reproductor femenino.⁶

Los síntomas se inician con o después de la menarquia; el más común es el dolor pélvico con cada menstruación. Otros síntomas clínicos incluyen: periodos menstruales prolongados, quistes en la pared vaginal y tumoraciones pélvicas.^{7,8,9} El tabique vaginal parcial o completo se encuentra en el 75% de los casos; es más frecuente del lado derecho (65% de los casos).¹⁰ Ni una ni otra paciente tuvieron tabique vaginal. La hemivagina obstruida suele ser causa de acumulación de sangre menstrual por arriba del nivel obstruido.

Los síntomas suelen ser inespecíficos, con dolor abdominal cíclico debido a una distensión progresiva de la hemivagina obstruida; un hallazgo característico es una tumoración secundaria a hematocolpos. Cuando el diagnóstico se establece temprano se evitan complicaciones: hematometra, hematosalpinx y endometriosis. En la primera paciente, el diagnóstico se estableció antes de la menarquia y en la segunda durante la evaluación por un síndrome de aborto.

El ultrasonido es el método más simple y no invasivo para su diagnóstico. Con la resonancia magnética la tasa de diagnóstico es alta, provee suficiente evidencia para un diagnóstico correcto antes de una cirugía. La clasificación de Zhu y colaboradores hace hincapié en la obstrucción completa o

incompleta de la hemivagina.¹¹ El diagnóstico diferencial incluye a la hemorragia uterina funcional, enfermedad pélvica inflamatoria, tumoración pélvica y endometriosis.

El principio del tratamiento consiste en: la reparación o reconstrucción basada en el tipo de malformación, tratar de proteger la función e integridad del órgano y liberar la obstrucción de la vía de salida; la resección del septo vaginal es el método quirúrgico fundamental.¹² El mejor momento para la escisión quirúrgica es durante la menstruación. Deberá ser amplia y con sutura de los bordes con puntos simples para evitar una estenosis y recurrencia del hematocolpos. Si la malformación y lesión se corrigen pronto, el desenlace reproductivo es bueno y ambos úteros pueden contener un embarazo normal.

En la bibliografía se reporta que las pacientes con útero didelfo tienen una oportunidad para conseguir un embarazo.^{5,13-16} La mayoría de los embarazos (54 a 64%) se ubican en el útero contralateral a la hemivagina obstruida.^{4,17}

Al inicio del embarazo es importante tener en cuenta la localización de la placenta, solo se ha reportado placenta previa en dos casos^{5,18} y embarazo múltiple en otra paciente.⁵

Las pacientes con útero didelfo tienen una probabilidad de embarazarse del 72 al 80%⁶⁻¹⁰ con tasas de aborto entre el 23 y 75%,^{5,10,13,14} nacimiento pretérmino entre 15 y 36%^{5,10,13} y nacimiento por cesárea entre 61 y 68%.^{6,14}

Cada paciente finalizó su primer embarazo con un aborto, los siguientes terminaron en pretérmino y nacimiento por vía abdominal. Se carece de recomendaciones específicas en relación con la vía de nacimiento; por eso cada caso debe individualizarse.

Una presentación anormal y distocia por obstrucción de la pelvis son las razones para una alta tasa de cesáreas. Las pacientes con útero didelfo pertenecen a un grupo de alto riesgo y requieren de un cuidado prenatal estrecho.

CONCLUSIÓN

En los casos aquí reportados en que las malformaciones se diagnosticaron y corrigieron rápidamente y con atención multidisciplinaria fue posible la obtención de un recién nacido vivo.

REFERENCIAS

1. American Fertility Society. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian duct anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988; 49 (6): 944-55. [https://doi.org/10.1016/S0015-0282\(16\)59942-7](https://doi.org/10.1016/S0015-0282(16)59942-7)
2. Smith NA. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome management and follow-up. *Fertil Steril* 2007; 87 (4): 918-22. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2006.11.015>.
3. Plans C, López E, López MJ, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. *Clin Invest Ginecol Obstet* 2015; 42 (4): 186-8. <https://doi.org/10.1016/j.gine.2014.12.002>.

4. Wang J, Zhu L, Lang J, Zhufeng L, et al. Clinical characteristics and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Arch Gynecol Obstet* 2014; 290: 947-50. <https://doi.org/10.1007/s00404-014-3286-5>
5. Candiani M, Vercellini P, Ferrero CC, Fedele E, et al. Conservative treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: analysis and long-term follow-up of 51 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2022; 275: 84-90. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2022.06.013>
6. Liu Y, Li Z, Dou Y, et al. Anatomical variations, treatment and outcomes of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a literature review of 1673 cases. *Arch Gynecol Obstet* 2023; 308 (5): 1409-17. <https://doi.org/10.1007/s00404-22-06856-y>
7. Sepúlveda AJ, Jaimes CH. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: dos modalidades diferentes de manifestación. Reporte de dos casos. *Ginecol Obstet Méx* 2019; 87 (2): 139-45. <https://doi.org/10.24245/gom.v87i2.2508>
8. Gutiérrez Montúfar OO, Zambrano Moncayo CP, Otálora Gallego MC, Meneses Parra AL, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Ginec Obstet* 2021; 72 (4): 407-22. <https://doi.org/10.18597/rigo.3299>
9. Panaitescu AM, Peltecu G, Gica N. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: case report and review of the literature. *Diagnostics* 2022; 12 (10): 2466. <https://doi.org/10.3390/diagnostics.12102466>
10. Del Vescovo R, Battisti S, Di Paola V, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review) and differential diagnosis. *BMC Medical Imaging* 2012; 12: 1-10. <https://doi.org/10.1186/1471-2342-12-4>
11. Zhu L, Chen N, Tong JL, et al. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Chin Med J (Engl)* 2015; 128 (2): 222-5. <https://doi.org/10.4103/0366-6999.149208>
12. Lu H, Yi C. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report and literature review. *Case Reports Clinical Medicine* 2021; 10 (11): 365-72. <https://doi.org/10.4236/crcm.2021.1011045>
13. Venetis CA, Papadopoulos SP, Campo R, et al. Clinical implications of congenital uterine anomalies: a meta-analysis of comparative studies. *Reprod Biomed Online* 2014; 29 (6): 665-83. <https://doi.org/10.1016/j.rbmo.2014.09.006>
14. Zyla MM, Wilczynski J, Nawakowska GA, et al. Pregnancy and delivery in women with uterine malformations. *Adv Clin Exp Med* 2015; 24 (5): 873-9. <https://doi.org/10.17219/acem/23171>
15. Baños CL, Abehsea DD, De la Peña RM, Martin Orlando J, et al. Diagnosis and gestational follow-up in a patient with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. A case report. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2019; 58 (4): 560-5. <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2019.05.023>
16. Aljhdali EA, Sharafuddin LI, Baamer WO, et al. Successful pregnancies in an adolescent with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report and literature review. *Ann Pediatr Surg* 2022; 18 (1): 34. <https://doi.org/10.1186/s43159-022-00171-6>
17. Saravelos SH, Cocksedge KA, Li TC. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. *Hum Reprod Update* 2008; 14 (5): 415-29. <https://doi.org/10.1093/humnpd/dmn018>
18. Leanza V, Incognito GG, Gulisano M, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome and central placenta previa in a COVID-19 positive pregnant woman: a case report. *Ital J Gynaecol Obstet* 2023; 35 (2): 136-41. <https://doi.org/10.36129/jog.2022.54>

Embarazo heterotópico espontáneo complicado con sobrecarga circulatoria asociada a transfusión

Spontaneous heterotopic pregnancy complicated by transfusion-associated circulatory overload.

Cristhian Alexander Useche Beltrán,¹ Johana Andrea Candela Herrán,² Andrés Felipe García Zambrano²

¹ Ginecoobstetra.

² Residente de segundo año de Ginecología y Obstetricia
Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá, Colombia.

Resumen

ANTECEDENTES: Una de las principales complicaciones del embarazo heterotópico es el choque hipovolémico que, en muchas ocasiones, puede requerir transfusión de hemoderivados para corregir la inestabilidad clínica. Sin embargo, la transfusión puede ser un factor de riesgo de reacciones adversas que, en situación extrema, puede derivar en la muerte.

CASO CLÍNICO: Paciente de 31 años, con antecedente de tres embarazos y dos partos, sin otros datos médicos relevantes. Ingresó al servicio de Obstetricia con 9.2 semanas de embarazo, con un cuadro clínico de tres horas de evolución de dolor abdominal localizado en el hipogastrio, tipo cólico, de intensidad 6-10, no irradiado y asociado con náuseas, episodios eméticos y disuria, sin disminución con la administración oral de butil bromuro de hioscina. La laparotomía exploradora de urgencia, con hallazgos de masa violácea en el infundíbulo de la trompa uterina izquierda, de aproximadamente 3 cm asociada con 1000 cc de hemoperitoneo fue compatible con embarazo heterotópico y ectópico roto. A las 16 semanas de embarazo fue valorada en la consulta externa, con evolución clínica favorable, herida quirúrgica cicatrizada, reporte de patología que confirmó el diagnóstico de embarazo ectópico y, al momento, sin sangrado ni otros signos de alarma.

CONCLUSIONES: El embarazo heterotópico es una complicación excepcional y de difícil diagnóstico porque los síntomas clínicos son inespecíficos y en donde la principal manifestación puede ser el abdomen agudo asociado con choque que puede requerir atención quirúrgica de urgencia o requerimiento de transfusión sanguínea.

PALABRAS CLAVE: Embarazo heterotópico; choque hipovolémico; transfusión; factor de riesgo; abdomen agudo; laparotomía.

Abstract

BACKGROUND: One of the major complications of heterotopic pregnancy is hypovolemic shock, which often requires transfusion of blood products to correct clinical instability. However, transfusion can be a risk factor for adverse reactions, which in extreme situations can lead to death.

CLINICAL CASE: A 31-year-old female patient with a history of three pregnancies and two deliveries and no other relevant medical data. She was admitted to the obstetrics department at 9.2 weeks' gestation with a three-hour clinical presentation of abdominal pain located in the hypogastrium, colicky, intensity 6-10, non-radiating and associated with nausea, emesis and dysuria, which did not subside with oral administration of

Correspondencia

Cristhian Alexander Useche Beltrán
alexucch18@hotmail.com

Recibido: febrero 2024

Aceptado: agosto 2024

Este artículo debe citarse como:

Useche-Beltrán CA, Candela-Herrán JA, García-Zambrano AF. Embarazo heterotópico espontáneo complicado con sobrecarga circulatoria asociada a transfusión. Casos Clínicos de GOM 2024; 1 (12): 263-267.

<https://doi.org/10.24245/gom.v1i12.9591>
www.casosclnicosdegom.org.mx

butyl hyoscine bromide. Emergency exploratory laparotomy revealed a violaceous mass of approximately 3 cm in the infundibulum of the left fallopian tube associated with 1000 cc of hemoperitoneum, consistent with a heterotopic and ruptured ectopic pregnancy. She was evaluated in the outpatient clinic at 16 weeks' gestation with favorable clinical evolution, healed surgical wound, pathology report confirming the diagnosis of ectopic pregnancy, and no bleeding or other alarming signs at that time.

CONCLUSIONS: Heterotopic pregnancy is an exceptional complication that is difficult to diagnose because the clinical symptoms are nonspecific and the main manifestation may be acute abdomen associated with shock that may require emergency surgical care or blood transfusion.

KEYWORDS: Heterotopic pregnancy; Hypovolemic shock; Transfusion; Risk factor; Abdomen acute; Laparotomy.

ANTECEDENTES

El embarazo heterotópico es poco frecuente pero no por ello menos grave. Su incidencia en embarazos espontáneos es de 1 caso por cada 30,000 pacientes embarazadas y se diagnostica ante la coexistencia simultánea de un embarazo intrauterino y otro extrauterino.¹ El sitio anatómico más frecuente de ubicación ectópica son las trompas uterinas, seguido del cuello uterino y la cavidad abdominal.² Los factores de riesgo incluyen: enfermedad pélvica inflamatoria, antecedente de cirugía tubárica y las técnicas de reproducción asistida; esta última es la que más se asocia con una incidencia de 1 caso por cada 100 hasta 1 en 500 embarazos.³

El cuadro clínico más común es de dolor abdominal o de abdomen agudo, acompañado de sangrado vaginal y, a veces, de síntomas gastrointestinales: náuseas, vómito y tenesmo rectal. La complicación más frecuente del embarazo ectópico es el sangrado intraabdominal, secundario a lesión de los vasos nutricios del sitio de implantación. Se han descrito cuadros leves o agudos que incluyen al choque hipovolémico y el requerimiento de transfusión o de soporte vasopresor.⁴

Entre las herramientas diagnósticas útiles está la ecografía transvaginal en asociación con la fracción beta de la gonadotropina coriónica humana (β hCG). El reto imagenológico para el clínico incluye el pobre valor de la β hCG por la coexistencia de un embarazo intrauterino que puede, o no, ser viable, por eso la ecografía toma el papel más importante y se convierte en un paso necesario la visualización adecuada y completa de los anexos en toda paciente con un embarazo intrauterino. Se estima que el 70% de los embarazos ectópicos se diagnostican entre las 5 a 8 semanas de la gestación, 20% entre las 9 a 10, y 10% posterior a la semana 11.³ La atención médica de pacientes con gestaciones heterotópicas se inicia con la interrupción del embarazo ectópico porque la localización extrauterina más frecuente son las trompas uterinas; por lo tanto, la salpingectomía es la técnica quirúrgica de primera elección y la de mayor evidencia y desenlaces positivos.^{5,6}

En muchas ocasiones, la pérdida masiva de sangre se asocia con choque hipovolémico. El requerimiento indispensable de transfusión sanguínea, que puede o no ser masiva, expone a las pacientes a reacciones adversas como la sobrecarga circulatoria asociada a la transfusión (TACO) o a una lesión pulmonar aguda relacionada con la transfusión (TRAL).

La sobrecarga circulatoria asociada a transfusión, junto con una lesión pulmonar aguda, son las principales causas de morbilidad y mortalidad. Su característica principal es el edema pulmonar agudo en las seis primeras horas posteriores a una transfusión de hemoderivados. Los hallazgos clínicos más comunes son: taquicardia, taquipnea e hipoxia. Las opacidades pulmonares bilaterales en la radiografía de tórax e hipoxemia en las pruebas de gasometría arterial u oximetría de pulso ($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$, 300, saturación de oxígeno menor del 90% con aire ambiente u otra evidencia de hipoxia) suelen acompañar a los hallazgos del examen físico.⁵

La diferencia entre sobrecarga circulatoria asociada a transfusión y la lesión pulmonar aguda relacionada con la transfusión radica en que esta última tiene factores de riesgo para síndrome de dificultad respiratoria aguda y de sobrecarga circulatoria; es decir, hallazgos de hipertensión auricular izquierda. Los factores de riesgo para sobrecarga circulatoria asociada a transfusión son: la edad (más frecuente en menores de tres años y en mayores de 65 años), peso corporal bajo, anemia crónica, cardiopatía subyacente (insuficiencia cardíaca y renal), transfusiones masivas en casos de traumatismo o infusiones de hemoderivados en goteos rápidos (cuanto más rápida es la transfusión mayor riesgo).⁶

Los signos de sobrecarga de volumen pueden documentarse mediante ecocardiografía (fracción de eyección, función diastólica y presiones de llenado ventricular), radiografía de tórax (índice cardiorácico y ancho del pedículo vascular), hallazgos de laboratorio (péptido natriurético tipo B y propéptido natriurético tipo B N-terminal) o parámetros hemodinámicos (presión arterial sistólica y presión venosa central). Su característica más frecuente es que desaparecen rápidamente luego de la reducción de la precarga, lo que favorece una carga hidrostática, más que de permeabilidad.⁷ La tasa de incidencia de sobrecarga circulatoria asociada con lesión pulmonar aguda y transfusión varía según la población estudiada o el tipo de componente. En términos generales se estima en 0.1% en pacientes transfundidos y hasta en 5 a 8% en los atendidos en unidades de cuidados intensivos. Si bien su reconocimiento puede ser complejo, el diagnóstico oportuno es decisivo para evitar complicaciones, incluida la muerte.⁸

CASO CLÍNICO

Paciente de 31 años, con antecedente de tres embarazos y dos partos, fabricante de calzado, sin otros datos médicos relevantes. Ingresó al servicio de Obstetricia del Hospital

Universitario Clínica San Rafael con 9.2 semanas de embarazo, determinadas por la fecha de la última menstruación, con un cuadro clínico de tres horas de evolución de dolor abdominal localizado en el hipogastrio, tipo cólico, de intensidad 6-10, no irradiado y asociado con náuseas, episodios eméticos y disuria, sin disminución con la administración oral de butil bromuro de hioscina.

Al ingreso a Urgencias se documentó un MEOWS score de 3 puntos, dados por la frecuencia cardíaca de 96 lpm, tensión arterial sistólica de 95 mmHg y saturación de oxígeno al ambiente de 94%. El abdomen se palpó sin signos de irritación peritoneal. La exploración ecográfica inicial encontró un embrión de 14 mm, con embriocardia positiva. Con base en lo anterior y puesto que la paciente tenía una tensión arterial media en límite inferior (67 mmHg), se consideró el paso de un bolo de 500 cc de líquidos endovenosos. Se solicitaron: hemograma, uroanálisis y gram de orina. Ante la falta de inicio del control prenatal se indicó una ecografía obstétrica transvaginal.

Luego de los estudios paraclínicos la paciente se encontró con signos vitales de: tensión arterial 110-78 mmHg, media de 86 mmHg, frecuencia cardíaca 110 lpm, frecuencia respiratoria de 20 por minuto, saturación de oxígeno 95%; FiO_2 21%, MEOWS de 4 puntos, hemograma con 17,180 leucocitos de predominio neutrofílico (82%), hemoglobina de 10.52 mg/dL con volúmenes normales y 329,000 plaquetas, PCR ultrasensible de 3.4 y uroanálisis sugerente de infección, por lo que se consideró a la paciente con Q SOFA de 1. Ante la sospecha de sepsis de origen urinario se hospitalizó a la paciente para administración del antibiótico de amplio espectro, reanimación hídrica con cristaloides a dosis de 30 cc/kg/h y para exámenes paraclínicos complementarios para cálculo de SOFA score.

Posterior a una hora del tratamiento establecido, la paciente se encontró algida, con signos vitales de: tensión arterial 95-64 mmHg, media de 68 mmHg, frecuencia cardíaca 115 lpm, frecuencia respiratoria: 19 rpm, temperatura de 36.3 °C, saturación de oxígeno de 95% con FiO_2 28% con MEOWS de 7 puntos y abdomen con signos de irritación peritoneal. La ecografía transvaginal de urgencia evidenció el embarazo intrauterino, con embrión único de 12 mm, con embriocardia positiva y lesión paraanexial izquierda, de ecos mixtos, asociada con abundante líquido libre en la cavidad de 75 x 69 mm. Se procedió a la laparotomía exploradora de urgencia, con hallazgos de masa violácea en el infundíbulo de la trompa uterina izquierda, de aproximadamente 3 cm (**Figura 1**) asociada con 1000 cc de hemoperitoneo compatible con embarazo heterotópico y embarazo ectópico roto.

Durante el procedimiento, la paciente permaneció con tensiones arteriales medias inferiores a los 65 mmHg, a pesar de la administración de cristaloides, por lo que se activó el protocolo de hemorragia obstétrica, con índice de choque inicial de 1.3. Requirió una transfusión masiva de hemoderivados, paso de catéter venoso central, e inicio de vasopresor por vía central (noradrenalina a 0.3 mcg/kg/min) con lo que se logró finalizar el procedimiento quirúrgico. El hemograma reportó: 17,180 leucocitos, 14,220 neutrófilos, 2,190 linfocitos, hematocrito de 30.4, hemoglobina de 10.5 y 329,000 plaquetas.

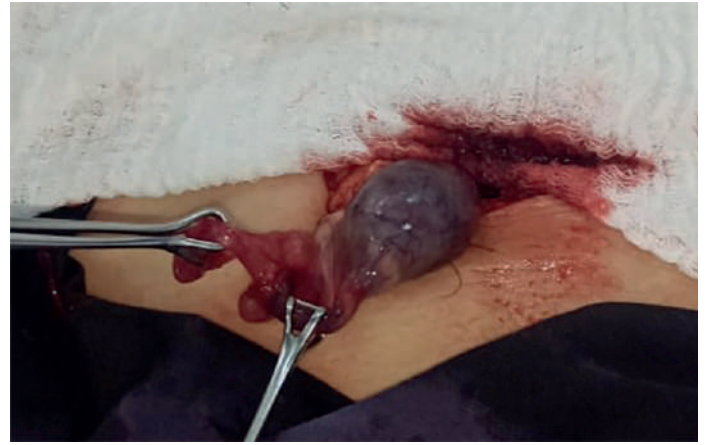


Figura 1. Hallazgo intraoperatorio de masa anexial izquierda violácea de 3 cm ubicada a nivel infundibular.

Por lo anterior y ante la afectación hemodinámica (requerimiento de soporte vasopresor y hemoderivados) se le transfundieron 4 unidades de glóbulos rojos, 6 unidades de plasma y cups de plaquetas y se trasladó a la unidad de cuidados intensivos. Ahí se le administraron soporte vasopresor y oxígeno suplementario por cánula nasal, sin sangrado activo. Para entonces, el puntaje MEOWS fue de 4 puntos y los análisis paraclínicos de control a las 8 horas del posoperatorio reportaron: 18,820 leucocitos, 17,070 neutrófilos y hematocrito de 24.1, hemoglobina de 8.77; 211,500 plaquetas, tiempo de protrombina 15.7, tiempo de tromboplastina 22.6, creatinina 0.55, lactato 5.3 y uroanálisis con hallazgos sugerentes de bacteriuria asintomática.

Luego de una hora de la transfusión de la última unidad de glóbulos rojos, la paciente se encontró en regulares condiciones generales, con disnea y signos vitales de: presión arterial: 101-64 mmHg, media de 80 mmHg, frecuencia cardíaca de 101 lpm, frecuencia respiratoria: 19 rpm, temperatura: 36.3 °C, saturación arterial de oxígeno: 93% con requerimiento de oxígeno de alto flujo con máscara de no reinhalación, estertores bibasales de predominio izquierdo, ecografía de pleura con signos de sobrecarga dados por derrame pleural, gases arteriales en equilibrio ácido base, normoxemia, con severo trastorno de la oxigenación con PAFI: 78. La placa de tórax se observó con opacidades bibasales, y BNP elevado. Se consideró una reacción adversa transfusional tipo TACO. Se inició la administración de un diurético, corticoide y ciclos de ventilación mecánica no invasiva. A las 8 horas, la paciente mostró una adecuada respuesta al tratamiento. Los gases arteriales de control se reportaron en equilibrio ácido base y moderado trastorno de la oxigenación con PAFI de 160. Se logró el control del trastorno de oxigenación 24 horas después del inicio de los ciclos de ventilación mecánica no invasiva. Tres días después del inicio del soporte vasopresor fue posible retirarlo, por evidencia notable de la mejoría clínica. El hemograma de control reportó concentraciones de leucocitosis en límites de normalidad, aunque con persistencia de la anemia sin criterios de transfusión: leucocitosis de 7520, neutrófilos del 57%, hematocrito 27.12%, hemoglobina: 9.47 g/dL y 198,300 plaquetas. En la ecografía obstétrica de control se verificó la vitalidad fetal, con evidencia de embarazo intrauterino de nueve semanas, por longitud cráneo-caudal. **Figura 2**



Figura 2. Ecografía pélvica transvaginal con evidencia de embrión único intrauterino con longitud cráneo caudal para 9 semanas 1 día de gestación con movimientos y embriocardíax visible.

Se le explicó a la paciente la sentencia C-055 de 2022 de la legislación colombiana que contempla la posibilidad de interrupción voluntaria del embarazo cuando la salud física o mental de la paciente puede verse afectada por su estado de gestación; ella manifestó su deseo de continuar el embarazo. Luego de cuatro días de estancia en la unidad de cuidados intensivos, se logró el traslado a hospitalización general, donde tuvo adecuada mejoría clínica y nueve días después de su ingreso se dio de alta con control ambulatorio en el servicio de Medicina Materno Fetal. A las 16 semanas de embarazo fue valorada en la consulta externa, con evolución clínica favorable, herida quirúrgica cicatrizada, reporte de patología que confirmó el diagnóstico de embarazo ectópico y, al momento, sin sangrado ni otros signos de alarma.

DISCUSIÓN

El embarazo heterotópico es una complicación grave que puede derivar en choque hipovolémico o, incluso, la muerte. Entre las manifestaciones clínicas son comunes el dolor abdominal y sangrado vaginal y, aunque es poco frecuente, el diagnóstico clínico oportuno es decisivo para evitar complicaciones.^{1,2}

Una de las herramientas para la detección temprana de pacientes críticas es el MEOWS (*Obstetric Early Warning System Modified*). Este sistema de alertas tempranas categoriza a la paciente y establece la inmediatez de priorización para su atención y, posteriormente, definir el tiempo de tratamiento médico o quirúrgico que pueda requerirse. Una calificación menor de 3 puntos sugiere atención intrahospitalaria que puede tardar más de 1 hora, de 5 a 6 puntos requiere valoración en 1 hora de forma intrahospitalaria y mayor o igual a 7 indica que se requiere valoración y traslado a la unidad de cuidados intensivos de forma inmediata, en virtud del alto riesgo de deterioro clínico; por ello debe iniciarse un tratamiento médico o quirúrgico inmediato.⁷

Luego de establecer el diagnóstico de un embarazo heterotópico deberá buscarse la estabilidad o inestabilidad clínica de la paciente, con el fin de definir el tratamiento médico correcto. Éste se inicia con la interrupción de la gestación ectópica, donde la salpingectomía es la técnica quirúrgica

ideal en caso de embarazo intrauterino viable. En un embarazo intrauterino no viable puede indicarse metotrexato, pero sin dejar de atender sus contraindicaciones.^{4,5} El acceso por laparotomía, en lugar de la laparoscopia, dependerá de la localización del embarazo ectópico; esta última es la técnica con menor morbilidad para la paciente.⁵

Si bien el diagnóstico oportuno disminuye complicaciones graves, la demora en la atención puede generar una pérdida sanguínea importante ocasionada por la rotura del embarazo ectópico. Por ello, recurrir a las escalas de alerta temprana es decisivo para la priorización de la atención y, posteriormente, con los hallazgos intraoperatorios y la cuantificación adecuada del sangrado, definir la necesidad de transfusión de hemoderivados. Además, debe tenerse en cuenta que, aunque la transfusión sanguínea puede permitir la estabilidad de la paciente, pueden aparecer reacciones adversas transfusionales, como una lesión pulmonar aguda relacionada con la transfusión o la sobrecarga circulatoria asociada con transfusión que, al no identificarse y tratarse a tiempo, pueden causar la muerte de la paciente.^{6,7}

CONCLUSIONES

El embarazo heterotópico es una afección potencialmente mortal, excepcional, que requiere de una alta sospecha por parte del ginecoobstetra. La rotura de la gestación ectópica coincide con la aparición de un cuadro de abdomen agudo que, en ocasiones, se asocia con inestabilidad hemodinámica, motivo por el que las escalas de alerta temprana representan una herramienta fundamental para el clínico. La transfusión de hemoderivados está indicada en pacientes con choque hemorrágico; cuando así se requiera el clínico debe vigilar la aparición de reacciones adversas a la transfusión y actuar inmediatamente ante los signos clínicos sugerentes de una complicación potencialmente mortal. En los servicios de urgencias y unidades de obstetricia la ecografía es cada vez de mayor utilidad para la exploración básica transvaginal para la visualización de anexos, incluso ante una gestación intrauterina confirmada.

REFERENCIAS

1. Maleki A, Khalid N, Rajesh Patel C. The rising incidence of heterotopic pregnancy: Current perspectives and associations with in-vitro fertilization. *EJOG* 2021; 266: 138-44. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2021.09.031>
2. Li JB, Luo XC, Yang JB. Treatment of tubal heterotopic pregnancy with viable intrauterine pregnancy: Analysis of 81 cases from one tertiary care center. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2020; 252: 56-61. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2020.06.005>
3. Bonaventure Anozie O, Mamah JE. Heterotopic pregnancy in a natural conception presenting as an acute abdomen: Management and delivery of a live baby at term. *J Med Case Report* 2019; 10: 1. <https://doi.org/10.5348/101011Z010A2019CR>
4. Solangon SA, Otify M, Gaughran J, Holland T. The risk of miscarriage following surgical treatment of heterotopic extrauterine pregnancies. *Human Reproduction Open* 2022; 2022 (1). <https://doi.org/10.1093/hropen/hoab046>
5. Po L, Thomas J, Mills K, Zakhari A, et al. Guideline No 414: Management of pregnancy unknown location and tubal and nontubal ectopic pregnancies. *Canadiense J Obstet Gynecol* 2021; 614-630. <https://doi.org/10.1016/j.jogc.2021.01.002>
6. Carle C, Alexander P, Columb M, Johal J. Diseño y validación interna de una puntuación de alerta temprana obstétrica: análisis

- sis secundario de la base de datos del Programa de Mezcla de Casos del Centro Nacional de Auditoría e Investigación de Cuidados Intensivos. <https://doi.org/10.1111/anae.12180>
7. Roubinian N. TACO and TRALI: biology, risk factors, and prevention strategies. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2018 Nov 30;2018(1):585-594. <https://doi.org/10.1182/asheducation-2018.1.585>
 8. Gajic O, Gropper MA, Hubmayr RD. Edema pulmonar después de la transfusión: cómo diferenciar la sobrecarga circulatoria asociada a la transfusión de la lesión pulmonar aguda relacionada con la transfusión. *Crit Care Med* 2006; 34 (Supl 5): S109-S113. <https://doi.org/10.1097/01.CCM.0000214311.56231.23>