

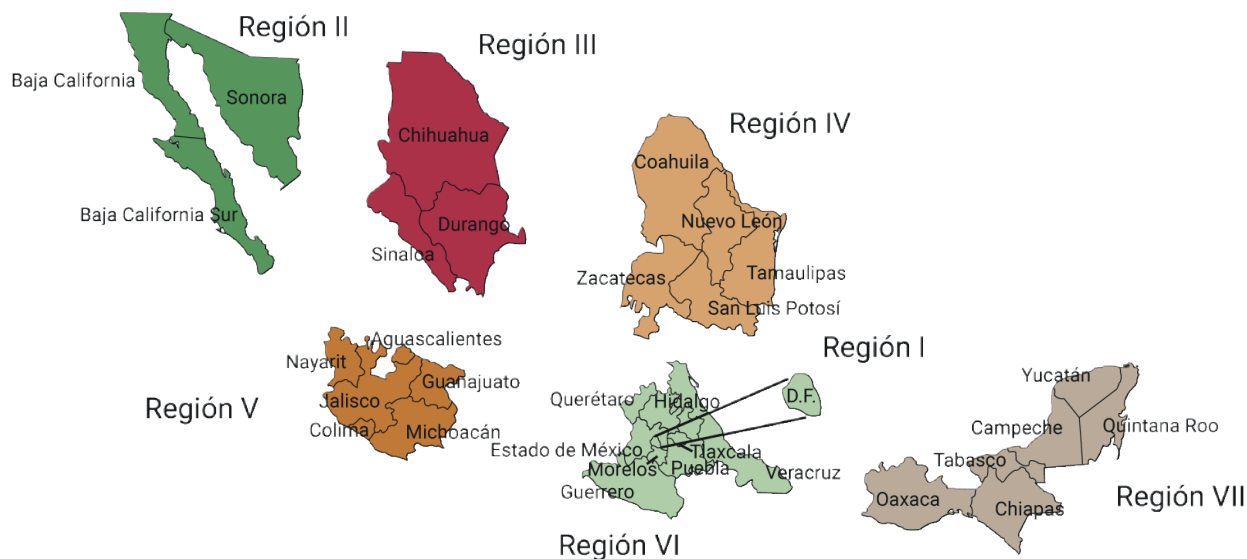
CASOS CLÍNICOS de **Ginecología y Obstetricia de México**

VOLUMEN 2 - NÚMERO 2 | FEBRERO 2025 | ISSN: 3061-8037



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

casosclnicosdegom.org.mx



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 Ginecoobstetras 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 Ginecólogos, 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

Emilio Valerio Castro
Primer Secretario propietario

Verónica Gámez Santiago
Segunda Secretaria suplente

Irma Maricela Quintero Estrella
Primera Secretaria suplente

Francisco Javier Borrajo Carbajal
Subtesorero

Leonel Alfonso Pedraza González
Tesorero

Directores regionales 2022-2024

Saúl Vital Reyes
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: Sergio Rosales Ortiz

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
Leidy Marcela Martínez Adame
Ernesto Barrios Prieto
María del Consuelo Álvarez Cabrera

Ginecología

Denys Elizabeth Delgado Amador
Ana Cristina Arteaga Gómez
Rogelio Robles Morales
Mario Chávez Zamudio
Gerardo Vela Antillón
Diana Vargas Zepeda
Rogelio Castillo Luna

Biología de la reproducción

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 Lumbleras Márquez
Diana Yazmin Copado

Uroginecología

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

Casos Clínicos de Ginecología y Obstetricia de México es una publicación electrónica mensual, volumen 2, editada por 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 se prohíbe la reproducción total o parcial de los contenidos e imágenes de la publicación sin previa autorización del Instituto Nacional del Derecho de autor.

Editor responsable: Enrique Nieto Ramírez. Reserva de Derechos al Uso Exclusivo 04-2024-071013263600-102, ISSN: en trámite. Licitud de Título en trámite, Licitud de Contenido en trámite, ambos que otorga la Comisión Calificadora de Publicaciones y Revistas Ilustradas de la Secretaría de Gobernación. Producida, por encargo expreso, por Edición y Farmacia SA de CV (Nieto Editores), Av. Chamizal 97, La Trinidad 56130, Texcoco, Estado de México.

Casos Clínicos de Ginecología y Obstetricia de México (abreviatura: Casos Clínicos de GOM) es una publicación de la Federación Mexicana de Ginecología y Obstetricia; es de acceso abierto, publica casos clínicos relacionados con temas relevantes de la Ginecología y Obstetricia.

El contenido está disponible en en: <https://casosclnicosdegom.org.mx/>. No exige cobros a los autores por concepto de envío, edición o publicación de los artículos. Es una publicación exclusivamente electrónica, de aparición mensual, de acceso abierto para autores y lectores.

La correspondencia debe dirigirse al Coordinador editorial:

Enrique Nieto Ramírez

enieto@enieto.mx

Casos clínicos de Ginecología y Obstetricia de México.

Nueva York 38, colonia Nápoles, Ciudad de México 03810.

Teléfono: 555523-1664.

Edición y Farmacia SA de CV (Nieto Editores®)

Av. Chamizal 97, Colonia La Trinidad, Texcoco 56130, Estado de México.

Coordinación editorial

Dr. Enrique Nieto Ramírez

Coordinación revisión por pares

Dr. Eduardo Aguirre Alanis

Publicidad

Alejandra Nieto Sánchez

Celular: 5559664509

anieto@nietoeditores.mx

Diagramación

DG. Elidé Morales Del Río

Registro de suscriptores: 9,800

ÍNDICE/CONTENTS

FEBRERO/FEBRUARY 2025

EDITORIAL/EDITORIAL

Cuando lo benigno puede malinterpretarse como maligno
When the benign can be misinterpreted as malignant

CASOS CLÍNICOS/CLINICAL CASES

- 21 **Pólipo fibroepitelial vulvar gigante**
Giant vulvar fibroepithelial polyp
Sergio José González Palanca, María López Pais, Juan Carlos Domínguez Salgado, Paula Rubio Cid, Gerardo Palmeiro Fernández, Ernesto José González Veig
- 26 **Un simulador de hipertensión gestacional: embarazo y enfermedad de Vogt Koyanagi Harada**
A gestational hypertension simulator: pregnancy and illness of Vogt Koyanagi Harada. Case report
Sergio Rosales Ortiz, María Fernanda Mata Álvarez, Ned Merari Davila Avila, Alejandra Vega León, Olivia Camacho Bustillo
- 31 **Síndrome de Ballantyne o preeclampsia: reto diagnóstico**
Ballantyne syndrome or preeclampsia: diagnostic challenge
Jesús Fernando Hernández Carrillo, José Ángel Cortés Reyna, Edgar Allan Villagómez Mendoza
- 36 **Síndrome de tallo corporal fetal**
Body stalk anomaly
Diana Alejandra Mozo Acevedo, Sandra Liliana Beltrán, Angela Patricia Castro, Sofía Ortiz Zornosa

Cuando lo benigno puede malinterpretarse como maligno

Los pólipos fibroepiteliales son lesiones benignas que pueden surgir como una respuesta hiperplásica reactiva del estroma mixoide subepitelial y, en ocasiones, pueden ser mal diagnosticados como malignos. Suelen ser pequeñas, del color de la piel y asintomáticas, con sensibilidad a las hormonas. Es más común encontrarlos en mujeres en edad reproductiva, aunque también se han documentado en mujeres posmenopáusicas. Pueden presentar una forma polipoide o pedunculada y generalmente son lesiones solitarias. Las pacientes tienden a presentar una pequeña lesión asintomática, aunque algunas pueden experimentar sangrado, secreción o malestar, dependiendo del tamaño y la ubicación del pólipo. La mayoría de estos pólipos miden menos de 5 cm de diámetro, aunque en raras ocasiones pueden crecer hasta tamaños excepcionalmente grandes, alcanzando entre 15 y 20 cm. En el caso aquí reportado, lo notable es que el pólipo midió 22 cm y afectó a una paciente de 52 años.

La patogenia de los pólipos fibroepiteliales no está completamente esclarecida, pero existen diversas teorías al respecto. Un factor causante significativo parece ser la irritación frecuente, especialmente en mujeres con sobrepeso. Además, la influencia hormonal podría desempeñar un papel predisponente, dado que el fibroepitelioma es poco común antes de la menarquia y después de la menopausia, lo que es relevante considerando la edad de la paciente del caso aquí publicado. Otra evidencia de que los cambios hormonales pueden influir en la formación de los pólipos son los receptores de estrógeno y progesterona en las células estromales.

El tratamiento más adecuado es la escisión quirúrgica; sin embargo, es importante señalar que pueden ocurrir recidivas, especialmente si se practica una resección incompleta, durante el embarazo o en pacientes tratadas con tamoxifeno. Lo destacado de este caso, o la lección que se puede extraer de él, es que, aunque los pólipos fibroepiteliales son generalmente benignos y poco frecuentes, pueden ser malinterpretados como malignos. Por esta razón, la variabilidad de su apariencia morfológica requiere una evaluación patológica experta para descartar tumores atípicos y neoplasias malignas. El caso aquí presentado es indudablemente inusual, y en la bibliografía solo se han registrado unos pocos casos de gran tamaño en personas de esa edad.

Este es un claro ejemplo de la importancia de reportar casos clínicos, no solo por su rareza o frecuencia, sino por la forma en que se pueden sospechar, diagnosticar y tratar.

Pólipo fibroepitelial vulvar gigante Giant vulvar fibroepithelial polyp.

Sergio José González Palanca,¹ María López Pais,² Juan Carlos Domínguez Salgado,³ Paula Rubio Cid,³ Gerardo Palmeiro Fernández,⁴ Ernesto José González Veiga⁵

¹ Jefe de la Sección de Ginecología y Obstetricia, Hospital Público Valdeorras, O Barco, Ourense, España.

² Adjunto al servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario, Santiago de Compostela, España.

³ Adjunto al servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Público Valdeorras.

⁴ Médico de familia, Centro de Salud de Rubiá, Ourense.

⁵ Médico de familia, Centro de Salud Concepción Arenal, Santiago de Compostela, España.

Resumen

ANTECEDENTES: Los pólipos fibroepiteliales son lesiones mesenquimales raras que pueden aparecer en el área vulvovaginal en mujeres premenopáusicas. Suelen tener menos de 5 cm de diámetro. A veces, como en la paciente del caso, es un gran tumor vulvar pediculado, que vale la pena exponer la rareza de su dimensión.

CASO CLÍNICO: Paciente de 52 años, con una gran tumoración vulvar que, al momento de la consulta, medía 22 cm de diámetro, con un pedículo largo originado en el labio mayor izquierdo, con signos de inflamación secundaria a una infección y necrosis central. Se resecó y practicó el estudio patológico, sin datos de malignidad. El reporte del estudio anatomopatológico fue de pólipo fibroepitelial vulvar.

CONCLUSIÓN: El fibroepitelioma es un tumor vulvar benigno, muy poco frecuente. Por las dimensiones alcanzadas en esta paciente, se encuentra entre los mayores reportados en la bibliografía. Por la presentación rara en la vulva debe establecerse el diagnóstico diferencial con otros tumores. El tratamiento consiste en la resección del tumor; la recidiva es excepcional si se amplían los márgenes excisionales.

PALABRAS CLAVE: Pólipos fibroepiteliales; tumor vulvar; gran tumor vulvar; márgenes de escisión.

Abstract

BACKGROUND: Fibroepithelial polyps are rare mesenchymal lesions that may occur in the vulvovaginal area of premenopausal women. They are usually less than 5 cm in diameter. Sometimes, as in the case of the patient, it is a large pedunculated vulvar tumor, which is worth mentioning because of the rarity of its size.

CASE REPORT: 52-year-old female patient with a large vulvar tumor measuring 22 cm in diameter at the time of presentation, with a long stalk originating from the left labia majora, with signs of inflammation secondary to infection and central necrosis. It was resected and pathologic examination was performed with no evidence of malignancy. The anatomopathologic study reported a vulvar fibroepithelial polyp.

CONCLUSION: Fibroepithelioma is a very rare benign tumor of the vulva. The size reached by this tumor in this patient is among the largest reported in the literature. Because of its rare presentation in the vulva, a differential diagnosis with other tumors must be established. Treatment consists of tumor resection; recurrence is exceptional if the excision margins are enlarged.

KEYWORDS: Fibroepithelial polyps; Vulvar tumor; Large vulvar tumor; Vulvar fibroepithelial; Margins of excision.

Correspondencia

Sergio José González Palanca
sergiojosegp@gmail.com

Recibido: julio 2024

Aceptado: octubre 2024

Este artículo debe citarse como:

González-Palanca SJ, López-Pais M, Domínguez-Salgado JC, Rubio-Cid P, Palmeiro-Fernández G, González-Veiga EJ. Pólipo fibroepitelial vulvar gigante. Casos Clínicos de GOM 2025; 2 (2): 21-25.

<https://doi.org/10.24245/gom.v2i2.7>
www.casosclnicosdegom.org.mx

ANTECEDENTES

Los pólipos fibroepiteliales, también llamados acrocordones o apéndices cutáneos, son tumores benignos del tejido conectivo, de origen mesenquimatoso y ectodérmico.^{1,2} Los describió por primera vez Norris en 1966.³ Son lesiones pediculadas, casi todas milimétricas,⁴ de superficie suave, del mismo color que la piel o hiperpigmentadas.^{5,6} Pueden encontrarse hasta en el 46% de la población, con similar frecuencia en hombres y mujeres. La incidencia se incrementa en la quinta década de la vida.⁷ Sus localizaciones más frecuentes son áreas de roce: cuello, axilas e ingle. A menudo, los fibroepiteliomas del aparato genital inferior aparecen en mujeres jóvenes o de mediana edad y son más comunes en la vagina y excepcionales en la vulva.⁸

El primer caso de pólipo fibroepitelial vulvar lo publicó Ostor en 1988.⁹ Por lo general, son asintomáticos aunque en ocasiones pueden originar lesiones derivadas de la erosión, ulceración e, incluso, necrosis por el daño vascular.^{1,10} La malignización es excepcional, pero a menudo es necesaria una biopsia para establecer el diagnóstico definitivo porque sus características clínicas pueden superponerse con las de neoplasias malignas.^{9,11,12} En virtud de la escasa prevalencia de fibroepiteliomas vulvares gigantes existen pocas publicaciones, por ello se comunica este caso, excepcional en la localización vulvar y de gran tamaño.

CASO CLÍNICO

Paciente de 52 años, agricultora, habitante de la zona rural, enviada por su médico de atención primaria a la consulta de Ginecología por un tumor vulvar. *Antecedentes:* várices, vértigo e hipoacusia. IMC: 28.4 kg/m², dos embarazos y dos partos. La tumoración en la vulva tenía, aproximadamente, un año de evolución, con rápido crecimiento, sin otros síntomas. En la auscultación en el labio mayor izquierdo de la vulva se observó una gran tumoración, con pedículo de aproximadamente 8 cm de largo y 3 cm de grosor, pulsátil, dependiente del tercio medio del labio, con un diámetro de 22 cm. La cara superior estaba recubierta por epitelio de coloración similar a la piel, con grandes vasos subepiteliales y una ulceración por presión en la cara inferior. Además, un área de necrosis central, compatible macroscópicamente con un pólipo fibroepitelial gigante vulvar (**Figura 1**).

La ecografía ginecológica reveló un útero miomatoso. Los estudios de laboratorio reportaron: anemia moderada, que requirió tratamiento con hierro antes de la intervención. Con los debidos estudios preoperatorios y el consentimiento informado, se procedió a la exéresis programada, con anestesia regional, de la tumoración descrita.

En el momento de la cirugía, el pólipo mostraba menos signos inflamatorios y había disminuido espontáneamente de tamaño, tal como se aprecia en la **Figura 2**. Se identificaron y aislaron las estructuras vasculares que se ligaron con sutura de poliglactina del 1. Se suturó la piel con poliglactina 00 (**Figura 3**). La cirugía transcurrió sin contratiempos y la paciente fue dada de alta del hospital al siguiente día. Después de un año de seguimiento no se evidenciaron signos de recidiva. El informe de anatomía patológica descri-



Figura 1. Aspecto del fibroepitelioma vulvar el día de la consulta.



Figura 2. El tumor vulvar previo a la intervención.



Figura 3. Fotografía de la vulva al finalizar la cirugía.

bió: cambios histopatológicos compatibles con un pólipo fibroepitelial vulvar de gran tamaño (gigante). Una lesión con estroma conectivo laxo levemente colagenizado y ampliamente vascularizado. Cobertura cutánea debidamente preservada, excepto el área distal, quizá por decúbito que

muestra extensa ulceración con cambios de aspecto inflamatorio y regeneración epitelial con zonas de hiperplasia pseudoepiteliomatosa marginal. Además, una lesión con aparente resección total, con margen de resección que muestra tejido de aspecto normal.

La paciente firmó, ante un testigo, el consentimiento informado del Comité Autonomo de Ética e Investigación de Galicia para la autorización de acceso y publicación de datos de salud como caso clínico, disponible a través del autor.

DISCUSIÓN

El caso aquí reportado destaca por su rareza y, sobre todo, por su gran tamaño, entre los mayores de la bibliografía. Kumar y colaboradores describieron uno de 42 cm de largo¹³ y Avidime y coautor reportaron otro de 32 x 29 cm y 1.84 kg.¹⁴ Los tumores de vulva son lesiones de muy baja prevalencia; el pólipo fibroepitelial es el más común.^{15,16} En la revisión efectuada para el caso aquí publicado se encontró una media de edad de 26 años con límites de 15 y 57 años. En cuanto a la localización anatómica genital se han descrito, principalmente, en el tercio superior de los labios mayores y, con menor frecuencia, en los labios menores, clitoris, vestíbulo, región parauretral y comisura posterior. La forma exterior es, inicialmente, polipoide, nodular, solitaria y raras veces múltiple.¹⁷

En el caso de localización superficial en la región labial y con crecimiento evidente, el tumor puede transformarse, por formación y elongación de los pedículos, en un fibroma pediculado,¹⁵ como sucedió en la paciente del caso.

En la serie de 22 fibroepiteliomas de Martínez, 17 se localizaron en la vagina (77.3%), 3 en el cuello del útero (13.7%) y 2 en la vulva (9%), aunque ninguno superó los 5 cm. Los tumores mayores de 5 cm en la vulva, como en la paciente del caso, son extremadamente raros, en casi todos se refiere una masa asintomática.¹⁸ Al igual que en el caso de este artículo, la mayoría refiere una tumoración indolora.^{4,18,19,20}

Esta lesión puede motivar una grave disfunción psicosexual y una alteración en la calidad de vida, lo que puede justificar el retraso de la consulta.^{21,22} En ocasiones hay sangrado, secreción y malestar general con sensación de una tumoración, signos inflamatorios y ulceración que se interpretan asociados con una posible infección secundaria a traumatismos, roce y daño vascular.^{1,5,10} En la paciente del caso el pólipo también tenía signos de ulceración y necrosis central.

Amin y su grupo describen un cuadro de sepsis en una paciente con un gran pólipo fibroepitelial vulvar ulcerado y sobreinfectado.²² Se han descrito casos de pólipos bilaterales^{14,23,24,25} e, incluso, múltiples.¹⁹ En la mayoría de los casos el crecimiento del fibroma puede ser lento y constante durante años,³ pero como en la paciente del caso, algunas lesiones pequeñas exhiben un crecimiento exponencial en un periodo corto.²⁶ Orosz y colaboradores informaron de un caso de pólipo fibroepitelial gigante de vulva, recurrente, en asociación con linfedema congénito.¹⁶ Otros autores describen asociación con psoriasis,²⁷ enfermedad de Crohn²⁸ y con linfangioma.²⁹

La patogenia del pólipo fibroepitelial vulvar aún no está del todo aclarada. La mayoría de los autores piensan que se trata más de un proceso reactivo, más que neoplásico porque no existe un claro límite entre la lesión y el tejido adyacente y surge del estroma mixoide subepitelial del aparato genital inferior^{11,12,30} e, incluso, por el propio envejecimiento de la piel.^{5,31} Wilkinson y su colaborador opinan que el origen es, quizá, por una regresión de un nevus.¹ También hay evidencia de que los receptores de estrógeno y progesterona en la lesión están a favor de la influencia hormonal en el crecimiento de esos pólipos.^{10,17,23,32} Quizá sea por ello que los pólipos fibroepiteliales localizados en esta zona se ven con mayor frecuencia en mujeres en edad reproductiva.⁷ Es relevante la asociación con el embarazo y posparto, que se ha descrito en torno al 15% de los casos.^{23,31,33}

Es muy raro encontrar estos tumores antes de la menarquia o después de la menopausia, pero se han visto casos asociados con la terapia hormonal sustitutiva posmenopáusica, con adopción de formas más bizarras y atípicas.^{5,34,35} Heller y Kuye proponen la estimulación hormonal como causa de la hipertrofia de labios menores recidivante, que se relaciona con la aparición posterior de pólipos fibroepiteliales vulvares.³⁶ En ninguno de los casos se han observado signos citológicos (coilocitosis, disqueratosis) que hagan sospechar la relación con la infección del virus del papiloma humano.^{4,10}

Está descrita una correlación positiva entre obesidad, resistencia a la insulina, dislipemia, hipertensión y el crecimiento de pólipos fibroepiteliales.^{5,37,38} El diagnóstico se establece con el examen físico, aunque algunos autores opinan que las imágenes de resonancia magnética pueden ayudar a diferenciar un pólipo fibroepitelial de otros tumores del estroma vulvovaginal con una evaluación completa de las estructuras externas e internas y la profundidad de la invasión.^{39,40}

En los artículos revisados se encontró coincidencia en el tratamiento de elección: que es la escisión completa.^{4,5,17} Desde el punto de vista histológico estos tumores están compuestos por estroma fibrovascular rico en colágeno, con una base bien definida, con paredes vasculares delgadas que corren paralelamente en todo su trayecto desde la base y tejido fibroso que, en ocasiones, muestra una leve reacción inflamatoria crónica evidente en el estroma. Está cubierto por una superficie de epitelio queratinizante que puede ser gruesa, con acantosis, papilomatosis e hiperqueratosis.^{1,41}

Los fibroepiteliomas pueden ser de dos tipos: predominantemente epiteliales y otros que son, sobre todo, estromales.⁵ La celularidad estromal del pólipo puede tener, también, dos variantes. La forma hipocelular está compuesta por células fusiformes colocadas dentro de un tejido colágeno mixoide. La variante hipercelular exhibe marcado pleomorfismo nuclear y muestra frecuentes mitosis, incluidas las formas atípicas.⁴² Si bien el riesgo de malignización es excepcional, después de la extirpación completa es importante practicar un estudio histológico.^{15,17,21} El diagnóstico diferencial (**Cuadro 1**) incluye: leiomioma, angiomixoma superficial, perineuroma y neurofibromas que imitan pólipos fibroepiteliales, nevus, condilomas, tumor fibroepitelial premaligno o tumor de Pinkus, infrecuente variante de carcinoma de células basales.^{4,14,17,43}

Cuadro 1. Diferencias en la presentación clínica e histopatológica (adaptada de Madueke¹⁷)

Características	Pólipo fibroepitelial	Angiomixoma	Angiomiofibroblastoma	Angiofibroma celular	Angiomyxoma superficial	Fibroma vulvar prepuberal
Edad	Edad reproductiva	Edad reproductiva	Edad reproductiva	Edad reproductiva	Edad reproductiva	Prepuberal
Localización, configuración	Polipoide, exofítico	Inserción profunda, no polipoide	Subcutáneo	Subcutáneo	Subcutáneo superficial polipoide	Subcutáneo submucoso
Tamaño	Variable	Variable	< 5 cm	< 3 cm	Normalmente < 3 cm	Normalmente < 5 cm
Márgenes	Regulares	Infiltrativos	Bien circunscritos	Normalmente bien circunscritos	Lobulados, diferentes	Infiltrativos
Celularidad	Variable	Paucicelular	Hipocelularidad alterna con hiper celularidad	Celular	Hipocelular	Hipocelular
Vasos	Variable, generalmente grandes, centrales, de paredes gruesas	Medianos a grandes, de paredes gruesas, hialinizados	Numerosos vasos capilares frágiles	Pequeños a medianos, de paredes gruesas, hialinizados	Frágiles, de paredes finas, elongados	Vasos pequeños a medianos
Índice mitótico	Variable	Raro	Generalmente poco común	Variable, puede ser abundante	Generalmente poco común	Poco común
Biomarcadores	Desmina positivo, HGMA2 negativo	Desmina positivo, HGMA2 positivo	Desmina positivo, HGMA2 negativo	CD 34 positivo; Desmina, SMA variables	Desmina negativa, HGMA2 negativa	CD 34 positivo; Desmina y S-100 negativas
Curso clínico	Benigno. Recurrencia rara	30% recidiva	Benigno	Benigno	30% recidiva	Benigno. Puede recidivar

Además de los cambios histológicos diferenciales, son útiles los marcadores bioquímicos: desmina, HGMA2, CD34, S100.⁸ El rabdomiosarcoma embrionario botriode es otro diagnóstico diferencial que debe considerarse. Estos tumores se diagnostican, típicamente, en mujeres prepúberes, carecen de la característica capa subepitelial hiper celular y cursan con alteración de los marcadores específicos del músculo esquelético.¹⁷ Si bien estos tumores son benignos, se han reportado casos aislados con carcinoma de células basales y carcinoma celular *in situ* o con células estromales atípicas.^{24,44} Aunque es raro, los pólipos fibroepiteliales pueden reaparecer, sobre todo si no se extirparon completamente.⁹ En casos de embarazo o asociados con tamoxifeno se ha informado recurrencia.^{25,45} Se han comunicado casos aislados cuyo diagnóstico final fue carcinoma de células basales o carcinoma escamoso celular *in situ*.⁴⁶ Se recomienda seguimiento a largo plazo de todas las pacientes con este diagnóstico después del tratamiento inicial.¹⁷

CONCLUSIÓN

El pólipo fibroepitelial vulvar gigante es un tumor benigno, muy poco frecuente, que puede confundirse con tumores malignos y que requiere exéresis completa y estudio histológico. El médico debe tener en mente todos los posibles diagnósticos diferenciales para dar una mejor orientación a la paciente.

REFERENCIAS

1. Wilkinson EJ, Xie LD. Benign diseases of the vulva. In: Blaustein's Pathology of Female Genital Tract. Kurman RJ. 5th ed. New York: Springer, 2002; 74-75.
2. Hernández MAM, Hernández AR, Fernández SEC. Pólipo fibroepitelial vulvar: una serie de casos. Rev peru ginecol obstet 2023; 69 (3). <https://doi.org/10.31403/rpgo.v69i2560>
3. Norris HJ, Taylor HB. Polyps of the vagina. A benign lesion resembling sarcoma botryoides. Cancer 1966; 19 (2): 227-232. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(196602\)19:2<227::AID-CNCR2820190214>3.0.CO;2-W](https://doi.org/10.1002/1097-0142(196602)19:2<227::AID-CNCR2820190214>3.0.CO;2-W)
4. Bernal S, Olivares C, Ayala M, Cerda F. Pólipo fibroepitelial de la vulva (acrocordón). Presentación de un caso y revisión de la literatura. Archivos Médicos de Actualización en Tracto Genital Inferior 2011; 3 (4). <https://www.medigraphic.com/pdfs/archivostgi/tgi-2011/tgi114b.pdf>. Consultado en 22/5/2024
5. Navada MH, Bhat PR, Rao SV, et al. Large fibroepithelial polyp of vulva. Case Rep Dermatol Med 2011; 2011: 273181. <https://doi.org/10.1155/2011/273181>
6. Galeana C, Casas D, Rodríguez A, et al. Tumores benignos de vulva: revisión y caso clínico de acrocordón. Medwave 2014; 14 (1): e5886. <https://doi.org/10.5867/medwave.2014.01.5886>
7. Banik R, Lubach D. Skin tags: localization and frequencies according to sex and age. Dermatologica 1987; 174 (4): 180-183. <https://doi.org/10.1159/000249169>
8. MacKie RM. Epidermal skin tumours. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, eds. Textbook of Dermatology. 6th ed. Malden, MA: Blackwell Science, 1998; 1661.
9. Ostör AG, Fortune DW, Riley CB. Fibroepithelial polyps with atypical stromal cells (pseudosarcoma botryoides) of vulva and vagi-

- na. A report of 13 cases. *Int J Gynecol Pathol* 1988; 7 (4): 351-60. <https://doi.org/10.1097/00004347-198812000-00006>
10. Martínez AJ, Polo LA, Ferri B, Iborra E, et al. Pólipo fibroepitelial estromal vulvovaginal y de cérvix. *Rev Esp Patol* 2004; 37 (3): 263-67.
11. Elliott GB, Elliott JD. Superficial stromal reactions of lower genital tract. *Arch Pathol* 1973; 95 (2): 100-101.
12. Clement PB. Multinucleated stromal giant cells of the uterine cervix. *Arch Pathol Lab Med* 1985; 109 (2): 200-202.
13. Kumar A, Hasin N, Sinha AK, Kumar S, et al. Giant fibroepithelial polyp in a young girl: A rare case report. *Int J Surg Case Rep* 2017; 38: 83-5. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2017.06.059>
14. Avidime A, Usman H. Bilateral giant fibroepithelial labial mass: a case report. *J Obstet Gynaecol Can* 2017; 39 (7): 564-66. <https://doi.org/10.1016/j.jogc.2017.02.008>
15. Li R, Lighfoot M, Alsyouf M, Nikolai L. Diagnosis and management of ureteral fibroepithelial polyps in children: A new treatment algorithm. *J Pediatr Urol* 2015; 11: 20-22. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2014.08.004>
16. Orosz Z, Lehoczy O, Szoke J, Pulay T. Recurrent giant fibroepithelial stromal polyp of the vulva associated with congenital lymphedema. *Gynecol Oncol* 2005; 98 (1): 168-171. <https://doi.org/10.1016/j.ygyno.2005.01.020>
17. Madueke-Laveaux OS, Gogoi R, Stoner G. Giant fibroepithelial stromal polyp of the vulva: largest case reported. *Ann Surg Innov Res* 2013; 7: 8. <https://doi.org/10.1186/1750-1164-7-8>
18. Kurniawati EM, Djunaidi F, Kurniasari N. Giant fibroepithelial polyps of the vulva in a woman with uterine myoma and primary infertility: A case report and literature review. *Am J Case Rep* 2022; 23: e933198. <https://doi.org/10.12659/AJCR.933198>
19. Kurniadi A, Rinaldi A, Yulianti H, Bazar AR, et al. Multiple vulvar giant fibroepithelial polyps: a rare case occurrence. *Case Rep Obstet Gynecol* 2022; 2022: 5712925. <https://doi.org/10.1155/2022/5712925>
20. Rexhepi M, Trajkovska E, Besimi F, Rufati N. Giant fibroepithelial polyp of vulva: a case report and review of literature. *Prizoli* 2018; 39 (2-3): 127-130. <https://doi.org/10.2478/prilozi-2018-0051>
21. Cernadas SE, Cerviño L, Vázquez MP, González L, et al. Pólipo fibroepitelial vulvar gigante. *Prog Obstet Ginecol* 2014; 57 (9): 429-31. <https://doi.org/10.1016/j.pog.2014.06.005>
22. Amin A, Amin Z, Al Farsi AR. Septic presentation of a giant fibroepithelial polyp of the vulva. *BMJ Case Rep*. 2018; 2018: bcr2017222789. <https://doi.org/10.1136/bcr-2017-222789>
23. Avsar AF, Islek E, Yildirim M, Ahsen H. A rare clinical presentation of giant bilateral labial fibroepithelial stromal polyps in patient with psoriasis disease. *Case Rep Obstet Gynecol* 2016; 2016: 7942365. <https://doi.org/10.1155/2016/7942365>
24. Carter J, Elliott P, Russell P. Bilateral fibroepithelial polypi of labium minus with atypical stromal cells. *Pathology* 1992; 24 (1): 37-39. <https://doi.org/10.3109/00313029209063619>
25. Avila J, Nicol K, Hewitt GD, Matson SC. Vulvar fibroepithelial polyps in a female adolescent: a case report. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2017; 30 (5): 595-597. <https://doi.org/10.1016/j.jpog.2017.04.004>
26. Dura M, Aktürk H, Sungur G, Alsalamini WO. A giant fibroepithelial polyp of the vulva. *Cureus* 2023; 15 (5): e39152. <https://doi.org/10.7759/cureus.39152>
27. Dane C, Dane B, Cetin A, Erginbas M, et al. Association of psoriasis and vulvar fibroepithelial polyp: first reported case. *Am J Clin Dermatol* 2008; 9 (5): 333-5. <https://doi.org/10.2165/00128071-200809050-00008>
28. Papiez JS, Hassenein A, Wilkinson E, Meynen CA. Recurrent atypical myxoid fibroepithelial polyp associated with vulvar Crohn's disease. *Int J Gynecol Pathol* 2001; 20 (3): 271-76. <https://doi.org/10.1097/00004347-200107000-00011>
29. Lee MH, Hwang JY, Lee JH, Kim DH, et al. Fibroepithelial polyp of the vulva accompanied by lymphangioma circumscriptum. *Obstet Gynecol Sci* 2017; 60 (4): 401-404. <https://doi.org/10.5468/ogs.2017.60.4.401>
30. Abdul-Karim FW, Cohen RE. Atypical stromal cells of lower female genital tract. *Histopathology* 1990; 17 (3): 249-53. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.1990.tb00715.x>
31. Halvorsen TB, Johannesen E. Fibroepithelial polyps of the vagina: are they old granulation tissue polyps? *J Clin Pathol* 1992; 45 (3): 235-240. <https://doi.org/10.1136/jcp.45.3.235>
32. de la Torre Rendón FE, Peralta Serna JY, Ruiz Moreno JL. Tumores estromales del tracto genital inferior: angiomiofibroblastoma y pólipo fibroepitelial estromal. *Patología Rev Latinoam* 2012; 50 (4): 285-92.
33. Smet C, Gomes TG, Silva L, Matias J. Giant fibroepithelial vulvar polyp in a pregnant woman. *BMJ Case Rep* 2021; 14 (1): e236106. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-236106>
34. Pearl ML, Crombleholme WR, Green JR, Bottles K. Fibroepithelial polyps of the vagina in pregnancy. *Am J Perinatol* 1991; 8 (4): 236-238. <https://doi.org/10.1055/s-2007-999386>
35. Nucci MR, Young RH, Fletcher CD. Cellular pseudosarcomatous fibroepithelial stromal polyps of the lower female genital tract: an underrecognized lesion often misdiagnosed as sarcoma. *Am J Surg Pathol* 2000; 24 (2): 231-40. <https://doi.org/10.1097/0000478-200002000-00009>
36. Heller DS, Kuye OO. Recurrent hypertrophy of the labia minora: a hormonally related lesion possibly related to fibroepithelial stromal polyps of the vulva. *J Low Genit Tract Dis* 2011; 15 (1): 69-70. <https://doi.org/10.1097/LGT.0b013e3181ee3e97>
37. Sari R, Akman A, Alpsoy E, Balci MK. The metabolic profile in patients with skin tags. *Clin Exp Med* 2010; 10 (3): 193-197. <https://doi.org/10.1007/s10238-009-0086-5>
38. Rasi A, Soltani-Arabshahi R, Shahbazi N. Skin tag as a cutaneous marker for impaired carbohydrate metabolism: a case-control study. *Int J Dermatol* 2007; 46 (11): 1155-59. <https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2007.03287.x>
39. Andrew MS, Poon C. A rare case of a giant vulval fibroepithelial stromal Polyp. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2022; 35 (4): 501-504. <https://doi.org/10.1016/j.jpog.2022.01.012>
40. Yoo J, Je BK, Yeom SK, Park YS, et al. Giant fibroepithelial stromal polyp of the vulva: diffusion-weighted and conventional magnetic resonance imaging features and pathologic correlation. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2019; 32 (1): 93-97. <https://doi.org/10.1016/j.jpog.2018.08.006>
41. Fu YS. *Pathology of the uterus, cervix, vagina and vulva*. 2th ed. Philadelphia: Saunders, 2002; 7: 232-34.
42. McCluggage WG. A review and update of morphologically bland vulvovaginal mesenchymal lesions. *Int J Gynecol Pathol* 2005; 24 (1): 26-38.
43. Reggiani C, Zalaudek I, Piana S, et al. Fibroepithelioma of Pinkus: case reports and review of the literature. *Dermatology* 2013; 226 (3): 207-211. <https://doi.org/10.1159/000348707>
44. Eads TJ, Chuang TY, Fabré VC, Farmer ER, et al. The utility of submitting fibroepithelial polyps for histological examination. *Arch Dermatol* 1996; 132 (12): 1459-1462.
45. Armo M, Agrawal S, Minj M, Kavita B. Recurrent vulvar fibroepithelial polyp with pregnancy: A rare presentation. *Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol* 2013; 2 (2): 245-47. <https://doi.org/10.5455/2320-1770.IJRCOG20130632>
46. Lortscher DN, Sengelmann RD, Allen SB. Acrochordon-like basal cell carcinomas in patients with basal cell nevus syndrome. *Dermatol Online J* 2007; 13 (2): 21.

Un simulador de hipertensión gestacional: embarazo y enfermedad de Vogt Koyanagi Harada

A gestational hypertension simulator; pregnancy and illness of Vogt Koyanagi Harada.

Sergio Rosales Ortiz,^{1,4} María Fernanda Mata Álvarez,² Ned Merari Dávila Ávila,³ Alejandra Vega León,¹ Olivia Camacho Bustillo⁴

¹ Ginecobstetra, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Ginecoobstetricia 4 Luis Castela Ayala (IMSS), Ciudad de México.

² Médico con especialidad en Medicina Materno Fetal, Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes, Ciudad de México.

³ Oftalmólogo, Asociación para Evitar la Ceguera, Ciudad de México.

⁴ Ginecobstetra, Hospital Médica Sur, Ciudad de México.

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Vogt Koyanagi Harada es una reacción inflamatoria de los órganos pigmentados, principalmente de la úvea y la retina, denominada panuveítis granulomatosa bilateral. Se asocia con desprendimientos serosos o exudativos de la retina, se acompaña de manifestaciones cutáneas y neurológicas características. Su prevalencia en México es de 2.4% de los padecimientos oftalmológicos y en el embarazo es menos frecuente.

CASO CLÍNICO: Paciente de 29 años, con enfermedad de Vogt Koyanagi Harada de dos años de evolución, con síntomas iniciales de: cefalea, alteraciones y disminución progresiva de la agudeza visual hasta resultar con panuveítis granulomatosa bilateral generalizada. El tratamiento consistió en prednisona, azatioprina, ciclofosfamida, metotrexato y timolol; se modificaron las dosis hasta estabilizar la visión. El embarazo llegó a término, con recién nacido sano.

CONCLUSIONES: La enfermedad de Vogt Koyanagi Harada, concomitante con el embarazo, es poco frecuente. Se caracteriza por disminución rápida de la visión y por la posibilidad de comportarse como un simulador de enfermedad hipertensiva del embarazo. Implica que la atención sea multidisciplinaria, a cargo del obstetra para iniciar el tratamiento; esto sin dejar de lado que no se dispone de suficiente evidencia de su repercusión en el embarazo o la fertilidad.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Vogt Koyanagi Harada; reacción inflamatoria; retina; desprendimiento de retina exudativo; embarazo; obstetras; México.

Abstract

BACKGROUND: Vogt Koyanagi Harada syndrome is an inflammatory reaction of the pigmented organs, mainly the uvea and retina, called bilateral granulomatous panuveitis. It is associated with serous or exudative retinal detachment and is associated with characteristic cutaneous and neurologic manifestations. It accounts for 2.4% of ophthalmologic diseases in Mexico and is less common in pregnancy.

CLINICAL CASE: 29-year-old patient with Vogt-Koyanagi-Harada disease of two years' evolution, with initial symptoms of headache, changes and progressive decrease in visual acuity until generalized bilateral granulomatous panuveitis occurred. Treatment consisted of prednisone, azathioprine, cyclophosphamide, methotrexate, and timolol; the doses were modified until vision stabilized. The pregnancy was carried to term with a healthy newborn.

Correspondencia

Sergio Rosales Ortiz
dr.sergiorosalsortiz@gmail.com

Recibido: julio 2024

Aceptado: octubre 2024

Este artículo debe citarse como:

Rosales-Ortiz S, Mata-Álvarez MF, Davila-Avila NM, Vega-León A, Camacho-Bustillo O. Un simulador de hipertensión gestacional: embarazo y enfermedad de Vogt Koyanagi Harada. Casos Clínicos de GOM 2025; 2 (2): 26-30.

<https://doi.org/10.24245/gom.v2i2.5>
www.casosclnicosdegom.org.mx

CONCLUSIONS: Vogt Koyanagi Harada disease associated with pregnancy is rare. It is characterized by rapid vision loss and the possibility of behaving as a simulator of hypertensive disease of pregnancy. It implies that the care is multidisciplinary, under the responsibility of the obstetrician to initiate the treatment; this without neglecting that there is not enough evidence of its repercussions on pregnancy or fertility.

KEYWORDS: Vogh Koyanagi Harada syndrome; Inflammatory reaction; Retina; Exudative retinal detachment; Pregnancy; Obstetricians; Mexico.

ANTECEDENTES

Los padecimientos autoinmunitarios se caracterizan por ataque y destrucción celular a órganos y tejidos por el propio sistema inmunitario que los reconoce como un cuerpo extraño. Se han descrito más de 80 diferentes enfermedades de esta naturaleza con afectación sistémica: lupus eritematoso sistémico, síndromes antifosfolípidicos y de esclerosis múltiple, entre las más comunes, con daño local: enfermedad celiaca o el síndrome de Vogt Koyanagi Harada. Su origen es incierto aunque existe predisposición genética y factores ambientales. Su coexistencia en mujeres jóvenes hace inevitable su asociación con el embarazo.¹

El síndrome de Vogt Koyanagi Harada es una reacción inflamatoria de los órganos pigmentados, principalmente la úvea y la retina, denominada panuveítis granulomatosa bilateral. Se asocia con desprendimientos serosos o exudativos de la retina, se acompaña de manifestaciones cutáneas y neurológicas características.^{2,3} La descripción, en 1906 Alfred Vogh Koyanagi y en 1926 Harada y fue hasta 1932 que se estableció como síndrome de Vogt Koyanagi Harada.

En el ámbito mundial la prevalencia va de 0.9 al 8%; es más frecuente en Asia, América Latina y Oriente Medio. Las mujeres entre 20 y 50 años son las más afectadas. En México, la prevalencia reportada es del 2.4%,⁴⁻⁸ y el 78.5% son mujeres.⁹ Las pacientes con uveítis representan el 3.7% de los casos.¹⁰

Al igual que todas las enfermedades inmunológicas, el síndrome de Vogt Koyanagi Harada tiene susceptibilidad genética, un componente viral o inmunológico. Su relación con el complejo mayor de histocompatibilidad la describió Perkins en 1981.¹¹ A la fecha se han descrito diversos antígenos leucocitarios humanos asociados: HLA-DR53, HLA-DR4, HLA-DQ4⁹ y el HLA-DRB1 particularmente en población mexicana.¹² El daño conjunto de todos los factores afecta las células pigmentadas y genera la destrucción de melanocitos mediada por células T citotóxicas CD8, principalmente en el ojo, piel y aparato cocleovestibular.¹³

El cuadro clínico de este síndrome consta de cuatro fases: la primera o prodrómica, caracterizada por manifestaciones neurológicas y auditivas. La segunda o uveítica aguda con coroiditis difusa, desprendimientos exudativos de retina y papilitis. El signo observado con más frecuencia es el desprendimiento seroso de la retina, acompañado de edema del nervio óptico secundario a un engrosamiento corioideo. La tercera fase, o crónica, se manifiesta por despigmentación de diferentes estructuras oculares y tegumentarias. La cuarta es la que comprende la etapa crónica recurrente,^{5,14} con pérdida de la visión.

En el embarazo, esta uveítis se asocia con una reactividad de los síntomas, por ello el tratamiento de las manifestaciones oculares permite evitar la pérdida de la visión.

CASO CLÍNICO

Paciente de 29 años, con antecedentes de: menarquia a los 14 años, eumenorreica, dos embarazos, el primero a los 19 años con evolución normal, hemotipo A Rh positivo, carga genética para diabetes mellitus e hipertensión arterial, sin control citológico ni método de planificación familiar. Con diagnóstico de enfermedad de Vogt Koyanagi Harada, referida al centro de atención terciaria para descartar restricción del crecimiento intrauterino y cefalea ocasional.

En la revisión inicial se encontró con índice de masa corporal de 30.1 kg/m², con un incremento ponderal de 9 kilos durante el embarazo, tensión arterial 124-81 mmHg, frecuencia cardíaca 78 lpm, frecuencia respiratoria de 23 rpm y temperatura de 36°C. Hemoglobina 13.2 g/dL, hematocrito 32%, leucocitos 11,000, plaquetas 290,000, tiempos de coagulación en parámetros normales, glucosa 91 mg/dL, TGO 32 U/L, TGP 38 U/L y general de orina normal.

A los 27 años inició con disminución progresiva de la agudeza visual, acompañada de ojo rojo, inicialmente en el derecho y después de varios periodos de remisión parcial, fue bilateral. En la consulta con el oftalmólogo se le diagnosticó enfermedad de Vogt Koyanagi Harada incompleta, sin lesión en otro órgano. Se trató con prednisona por vía oral y oftálmica, azatioprina, ciclofosfamida, metotrexato y timolol oftálmico.

El embarazo actual fue espontáneo, no planeado, corroborado en el primer trimestre. A partir de las 12 semanas de embarazo inició con distorsión de los objetos del campo visual, por una reactivación de la enfermedad ocular, caracterizada por panuveítis granulomatosa bilateral generalizada, con evolución a la disminución grave de la agudeza visual, inicialmente en el ojo derecho y a los dos días en el ojo izquierdo, con hiperemia y edema papilar. Fue valorada por el oftalmólogo, quien indicó aumento de la dosis de prednisona oftálmica cada 4 horas, con disminución de los síntomas a los dos meses y retorno a la misma agudeza visual previa al embarazo; así permaneció hasta el final de la gestación.

En la semana 34 se le diagnosticó hipotiroidismo (TSH 8.4 mUI/L; T4 libre 0.80 ng/dL), por lo que se le inició la suplementación con levotiroxina y se solicitó un nuevo perfil a las seis semanas, con anticuerpos antiperoxidasa tiroidea y valoración por el endocrinólogo. La cefalea persistió durante todo el embarazo y se agudizó en las últimas tres semanas antes de la finalización.

El último ultrasonido se practicó a las 34.2 semanas, con reporte de feto único vivo, de aproximadamente 2,363 gramos (percentil 13), con índice de líquido amniótico en cuatro cuadrantes de 8.1 cm, placenta corporal posterior grado II y un perfil hemodinámico en parámetros normales.

A las 40 semanas, en sesión conjunta entre el obstetra y el oftalmólogo, se decidió iniciar la maduración cervical con prostaglandina en gel, por no existir daño retiniano, ni uveítis, sin discontinuar la levotiroxina 50 mg cada 24 horas, prednisona 5 mg cada 24 horas y el multivitamínico por vía oral. El nacimiento fue por cesárea, indicada por la falta de evolución del trabajo de parto. La cirugía se llevó a cabo sin complicaciones, con la obtención de un recién nacido masculino de 3,130 g, talla de 49 cm, Apgar 8-9 y Capurro de 41 semanas. El puerperio transcurrió sin síntomas de reactivación de la enfermedad de Vogt Koyanagi Harada, por lo que continuó su control oftalmológico de modo regular y con el endocrinólogo para seguimiento del hipotiroidismo autoinmunitario.

METODOLOGÍA

La revisión bibliográfica se efectuó en tres bases de datos: PubMed, Ovid y Google Scholar con los términos MeSH: enfermedad de Vogt Koyanagi Harada y embarazo, en inglés o español, sin restricción de tiempo. Se identificaron 23 publicaciones, de las que se eliminaron dos: una por tratarse de una carta al editor y la otra por la imposibilidad para recuperarlo. Se incluyeron 21 artículos, de los que 14 son reportes de caso¹⁵⁻²⁸ y 7 estudios descriptivos.^{9-11,29-32} Se agregaron otros 21 artículos para complementar la discusión del tema.

DISCUSIÓN

A diferencia de gran parte de los padecimientos inmunológicos característicos del embarazo existe una predisposición a una reactivación o incremento de la actividad de la enfermedad debida a una disminución en la actividad y cantidad de células T, aumento de la síntesis y secreción de IgG e IgM.^{16,33-35} La enfermedad de Vogt Koyanagi Harada tiene un efecto protector al incremento de la actividad explicada por los estrógenos y progesterona en la mediación de la respuesta inmunitaria.^{9,10,28}

La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada es una afección inmunológica que ataca a los melanocitos, a veces con despigmentación de la piel (vitíligo), de las cejas, pestañas, lecho ungueal, alopecia, pérdida de audición, acúfeno (por inflamación del oído interno). A los anteriores pueden agregarse síntomas meníngeos, náusea, vómito y cefalea. Los predominantes son los oculares inflamatorios: desprendimiento seroso de retina que puede ser multifocal, edema y engrosamiento corioideo acentuado en torno de la mácula, papilitis del nervio óptico que da la apariencia de un fondo de ojo iluminado o despigmentado. Además, manifestaciones del segmento anterior: iritis o iridociclitis, ojo rojo que, en conjunto y dependiendo de la agudización o cronicidad se manifestarán con pérdida de la visión o metamorfopsia.^{15,30}

La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada asociada con el embarazo se manifiesta en el 80% de los casos con un cuadro agudo, sin inflamación del segmento anterior.²⁹ Es uno de los padecimientos que pueden disminuir la agudeza visual en el embarazo: representa el 4.1%.³²

Desde la perspectiva obstétrica, la cefalea, el acúfeno y las alteraciones visuales, juntos o separados, son datos de alarma que obligan a descartar el estado hipertensivo del embarazo; en México, junto con la hemorragia obstétrica, son la primera causa de muerte materna. La cefalea es el síntoma más frecuente después de las alteraciones visuales. Puede ser persistente y ser el primer dato clínico hasta el agravamiento de la enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada; sin embargo, su curso puede verse modificado en la paciente embarazada.^{15,22,30}

La náusea y el acúfeno son los dos siguientes síntomas en frecuencia de las embarazadas con enfermedad de Vogt Koyanagi Harada, de ahí la importancia de su seguimiento debido a que pueden considerarse simuladores de cualquiera de los estados hipertensivos asociados con el embarazo.^{22,30}

En las pacientes embarazadas con enfermedad de Vogt Koyanagi Harada con reactivación o exacerbación de los signos y síntomas no existe una relación con las semanas de gestación o trimestre en curso,^{29,30} aunque suele ser más frecuente en los primeros cuatro meses;³¹ sin embargo, se reporta que durante el puerperio y hasta los seis meses posteriores a su finalización hay una recaída hasta del 64%.^{9,17,31} Si bien se carece de un consenso referente al tratamiento, sí hay experiencias con la indicación de primera línea de esteroides tópicos, orales y sistémicos; la dosis dependerá de los síntomas.^{15,18,23,24,28,29} También se han prescrito, en forma concomitante, ciclofosfamida,²⁹ azatioprina,²¹ certalizumab,²⁵ triaminocinolina^{20,30} todos, al parecer, seguros en el embarazo.

La recomendación de la revisión más grande de casos es para iritis o iridociclitis en donde se propone la indicación de esteroide tópico, gotas de prednisolona a la dosis de 150 mg al día y betametasona tópica al 0.1%. Para el edema del disco óptico se indica: esteroide sistémico y tópico. Ante el desprendimiento seroso macular está indicada la prednisolona en dosis de 100 a 200 mg al día y prednisolona, por vía oral, 25 a 50 mg diarios.³⁰ Este esquema de tratamiento es competencia del obstetra o del especialista en Medicina materno fetal; debe iniciarse al momento del diagnóstico. El ajuste de la dosis, duración y modificaciones ulteriores deben acordarse junto con el oftalmólogo. La aplicación intraocular inyectada solo debe hacerla el oftalmólogo.

En casos graves, con desprendimiento seroso de retina, la conducta recomendada es la administración de pulsos de 500 a 1,000 mg al día de metilprednisolona durante tres días consecutivos. Y continuar con la dosis de 1 mg/kg/día de prednisona oral, reduciendo la dosis de forma gradual, aproximadamente en 25% cada dos semanas hasta alcanzar una dosis de 20 a 30 mg al día; posteriormente se va disminuyendo la dosis a intervalos de cuatro semanas hasta completar de 6 a 12 meses de tratamiento.³⁶ Si se

requieren otros inmunosupresores, la opción viable en el embarazo es la azatioprina,²¹ sobre todo en casos de uveítis resistente a los glucocorticoides (dosis de 1.5 mg/kg/día). La prescripción de metotrexato y micofenolato mofetilo debe evitarse, por el efecto teratogénico.³⁷⁻⁴¹

Las complicaciones reportadas en las 228 pacientes embarazadas con enfermedad de Vogt Koyanagi Harada extraídas de la revisión bibliográfica se asociaron con la enfermedad o el tratamiento: en tres casos de aborto, dos roturas prematuras de membranas, un prematuro, una hipertensión gestacional y un óbito.^{19,26,29} En esos ocho casos no se estableció ninguna relación causal directa porque su frecuencia fue baja y podrían manifestarse en cualquier embarazo, con o sin enfermedad autoinmunitaria. En ningún recién nacido de la revisión ni el del caso se reportó alguna malformación congénita.

Por lo que se refiere a los estados hipertensivos del embarazo y la enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada solo existe un reporte de desprendimiento bilateral seroso de retina asociado con material similar a la fibrina subretiniana sin correlación directa, solo coexistencia de los padecimientos con la recomendación de un estudio exhaustivo.²⁷

El obstetra, cuando tenga conocimiento de que la paciente padece enfermedad de Vogt Koyanagi Harada, como parte del control previo a la concepción, debe sugerir evitar el embarazo hasta que la enfermedad esté inactiva o haya concluido el tratamiento.¹⁷ Si la paciente ya tiene el diagnóstico establecido y está embarazada, la atención, forzosamente, debe ser multidisciplinaria, con inicio inmediato del tratamiento tópico, oral o sistémico para evitar la reactivación, agudización o avance de la enfermedad⁴² y llevar a cabo la valoración integral de la madre y el feto.¹⁸

Las pacientes podrán llevar su control prenatal en forma regular y, si se llega al término del embarazo, la vía de finalización más adecuada es el parto, tomando en cuenta que el segundo periodo del trabajo de parto deberá de abreviarse mediante el uso de fórceps o vacuum extractor. La cesárea solo se contemplará en caso de existir alguna indicación materna o fetal, tal como sucedió en el caso aquí reportado. Las enfermedades inmunológicas, sistémicas, se han asociado con efectos adversos en la fertilidad y el embarazo: pérdida gestacional recurrente, abortos, estados hipertensivos y otras enfermedades de origen inmunológico: diabetes o enfermedad tiroidea autoinmunitaria, como sucedió en la paciente del caso.

La valoración del oftalmólogo debe permanecer a lo largo de todo el embarazo y después de concluido. Es este especialista quien determinará el tiempo de tratamiento y evaluará la afectación de la visión. Luego de confirmado el diagnóstico de la enfermedad de Vogt Koyanagi Harada la atención multidisciplinaria es imprescindible y, de surgir síntomas agregados, lo conducente es solicitar la valoración del especialista correspondiente.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Vogt Koyanagi Harada concomitante con el embarazo es poco frecuente. Se caracteriza por disminu-

ción rápida de la visión y por la posibilidad de comportarse como un simulador de enfermedad hipertensiva del embarazo. Implica que la atención sea multidisciplinaria, a cargo del obstetra para iniciar el tratamiento; esto sin dejar de lado que no se dispone de suficiente evidencia de su repercusión en el embarazo o la fertilidad. La publicación de nuevos casos permitirá generar evidencia cada vez más robusta.

REFERENCIAS

1. Danza Á, Ruiz-Irastorza G, Khamashta M. El embarazo en las enfermedades autoinmunes sistémicas: mitos, certezas y dudas. *Med Clin (Barc)* 2016; 147 (7): 306-12. <https://doi.org/1016/j.medcli.2016.03.019>
2. Ramírez-Rosales A, Gongora-Rivera F, Garcia-Pompemayer M, et al. Enfermedad de Vogt- Koyanagi-Harada. *Rev Mex Neuroci* 2012; 13: 275-280. <https://previous.revmedneurociencia.com/wp-content/uploads/2012/10/Nm125-06.pdf>.
3. Sabat P, Velásquez V. Úvea y enfermedades sistémicas. *Rev Med Clin* 2010; 21: 921-29. [https://doi.org/10.1016/S0716-8640\(10\)70616-7](https://doi.org/10.1016/S0716-8640(10)70616-7)
4. Hernandez-Bell L, Castro-Navarro V, Palomares-Fort P, et al. Síndrome de Vogt- Koyanagi-Harada: a propósito de un caso. *Rev Sociedad Val Reuma* 2015; 1: 12-14. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5120556>
5. Tapia G, Benavides R, Tapia A. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med de Costa Rica y Centroamérica* 2005; 62: 71-78.
6. Ohno S, Char DH, Kimura SJ, et al. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1977;83(5):735-740. [https://doi.org/1016/0002-9394\(77\)90142-8](https://doi.org/1016/0002-9394(77)90142-8)
7. Beniz J, Forster DJ, Lean JS, et al. Variations in clinical features of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Retina* 1991; 11 (3): 275-80. <https://doi.org/1097/00006982-199111030-00001>
8. Concha del Rio, LE, Arellanes-García L. Vogt-Koyanagi-Harada disease in the developing world. *Int Ophthalmol Clin* 2010; 50 (2): 189-99. <https://doi.org/1097/II0.0b013e3181d26a6f>
9. Wang Y, Chan CC. Gender differences in Vogt-Koyanagi-Harada disease and sympathetic ophthalmia. *J Ophthalmol* 2014; 2014: 157803. <https://doi.org/1155/2014/157803>
10. Snyder DA, Tessler HH. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1980; 90 (1): 69-75. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome - PubMed (nih.gov)
11. McClellan KA, Coster DJ. Uveitis: a strategy for diagnosis. *Aust N Z J Ophthalmol* 1987; 15 (3): 227-41. <https://doi.org/10.1111/j.1442-9071.1987.tb00076.x>
12. Aláez C, Flores-A H, Concha del Río LE, et al. Major histocompatibility complex and strong human leukocyte antigen-DRB1 and gender association with Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in Mexican Mestizos. *Hum Immunol* 2011; 72 (12): 1198-203. <https://doi.org/1016/j.humimm.2011.09.002>
13. Castillo AM, Coraspe JA, Sánchez EP. Síndrome de Vogt Koyanagi Harada Incompleto: A propósito de un caso. *CIMEL* 2010; 15 (2): 89-92. <https://doi.org/10.23961/CIMEL.2010.152.129>
14. Triana-Casado I, Molina-Cisneros C. Probable síndrome de Vogt- Koyanagi-Harada: informe de un caso. *Rev Mex Oftalmol* 2011; 85 (3): 56-60. <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-mexicana-oftalmologia-321-pdf-X0187451911346347>
15. Sánchez-Vicente JL, Moruno-Rodríguez A, De Las Morenas-Iglesias J, et al. Clinical Manifestations and Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada Disease during Pregnancy and after Birth: A Case Report. *Ocul Immunol Inflamm* 2023; 31 (4): 830-37. <https://doi.org/1080/09273948.2022.2049314>
16. Nohara M, Norose K, Segawa K. Vogt-Koyanagi-Harada disease during pregnancy. *Br J Ophthalmol* 1995; 79 (1): 94-95. <https://doi.org/1136/bjo.79.1.94>
17. Steahly LP. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome and pregnancy. *Ann Ophthalmol* 1990;22(2):59-62. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2316953/>
18. Miyata N, Sugita M, Nakamura S, et al. Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada's disease during pregnancy. *Jpn J Ophthalmol* 2001; 45 (2): 177-80. [https://doi.org/1016/s0021-5155\(00\)00357-9](https://doi.org/1016/s0021-5155(00)00357-9)

19. Tien MC, Teoh SC. Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in pregnancy. *Can J Ophthalmol* 2009; 44 (2): 211-2. <https://doi.org/3129/i09-011>
20. Nakamura T, Keino H, Okada AA. Sub-tenon triamcinolone acetate injection in a pregnant patient with Vogt-Koyanagi-Harada Disease. *Retin Cases Brief Rep* 2018; 12 (4): 375-78. <https://doi.org/1097/ICB.0000000000000510>
21. Ingolotti M, Schlaen BA, Roig Melo-Granados EA, et al. Azathioprine during the first trimester of pregnancy in a patient with Vogt-Koyanagi-Harada Disease: A Multimodal Imaging Follow-Up Study. *Am J Case Rep* 2019; 20: 300-305. <https://doi.org/12659/AJCR.914281>
22. Matsubara S, Kuwata T, Ohkawara Y, et al. Headache in late pregnancy: a symptom for Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Arch Gynecol Obstet* 2011; 283 (6): 1423-25. <https://doi.org/1007/s00404-010-1748-y>
23. Doi M, Matsubara H, Uji Y. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a pregnant patient treated with high-dose systemic corticosteroids. *Acta Ophthalmol Scand* 2000; 78 (1): 93-96. <https://doi.org/1034/j.1600-0420.2000.078001093.x>
24. Sugita K, Mizumoto K, Kato N, et al. Early resolution of subretinal fluid without high-dose corticosteroids in a pregnant patient with Vogt-Koyanagi-Harada disease: a case report. *J Ophthalmic Inflamm Infect* 2015; 27; 5:20. <https://doi.org/1186/s12348-015-0050-3>
25. Prieto-Peña D, Calderón-Goercke M, Adán A, et al. Efficacy and safety of certolizumab pegol in pregnant women with uveitis. Recommendations on the management with immunosuppressive and biologic therapies in uveitis during pregnancy. *Clin Exp Rheumatol* 2021; 39 (1): 105-114. <https://doi.org/55563/clinexprheumatol/j9ysbm>
26. Ohta K, Gotoh N, Yonezawa H, et al. Fetal death following high-dose systemic steroid therapy in a pregnant patient with Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 2007; 111 (12): 959-64. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18186218/>
27. Komoto S, Maruyama K, Hashida N, et al. Bilateral serous retinal detachment associated with subretinal fibrin-like material in a case of pregnancy-induced hypertension. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2019; 16: 100572. <https://doi.org/1016/j.ajoc.2019.100572>
28. Taguchi C, Ikeda E, Hikita N, et al. A report of two cases suggesting positive influence of pregnancy on uveitis activity. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 1999; 103 (1): 66-71. [https://doi.org/10.1016/S0021-5155\(99\)00053-2](https://doi.org/10.1016/S0021-5155(99)00053-2)
29. Alromaih AZ, Almatier AI, Albloushi AF, et al. Outcomes of initial-onset acute uveitis associated with Vogt-Koyanagi-Harada disease occurred during pregnancy. *Int Ophthalmol* 2023; 43 (1): 185-95. <https://doi.org/1007/s10792-022-02415-1>
30. Matsuo T, Takahashi K, Kondo T. Vogt-Koyanagi-Harada disease in pregnancy: Case report and review of 32 patients in the literature. *Clin Case Rep* 2024; 11; 12 (3): e8643. <https://doi.org/1002/ccr3.8643>
31. Rabiah PK, Vitale AT. Noninfectious uveitis and pregnancy. *Am J Ophthalmol* 2003; 136 (1): 91-98. [https://doi.org/1016/S0002-9394\(03\)00110-7](https://doi.org/1016/S0002-9394(03)00110-7)
32. Park YJ, Park KH, Woo SJ. Clinical features of pregnancy-associated retinal and choroidal diseases causing acute visual disturbance. *Korean J Ophthalmol* 2017; 31 (4): 320-27. <https://doi.org/3341/kjo.2016.0080>
33. Stiratt GM. Pregnancy and immunity. *Br Med J* 1994; 308: 385-86. <https://doi.org/10.1136/bmj.308.6941.1385>
34. Machean MA. Changes in immunologic parameters in normal pregnancy and spontaneous abortion. *Am J Gynecol* 1991; 165: 890-95. [https://doi.org/1016/0002-9378\(91\)90434-s](https://doi.org/1016/0002-9378(91)90434-s)
35. Forby B. Immunologic response in pregnancy. Its role in endocrine disorders of pregnancy and influence on the course of maternal autoimmune disease. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1995; 24: 187-205. [https://doi.org/10.1016/S0889-8529\(18\)30059-8](https://doi.org/10.1016/S0889-8529(18)30059-8)
36. De-Domingo B, Blanco MJ, Rodríguez-Cid MJ, et al. Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. *Archivo de la Sociedad Española de Oftalmología* 2008; 83: 385-90. <https://doi.org/4321/s0365-66912008000600010>
37. Tian N, Yu J, Zhang S et al. Effects of methotrexate on the quality of oocyte maturation in vitro. *Eur Biophys J* 2018; 47 (3): 249-60. <https://doi.org/10.1007/s00249-017-1254-2>
38. Perez-Aytes A, Marin-Reina P, Boso V, et al. Mycophenolate mofetil embryopathy: A newly recognized teratogenic syndrome. *Eur J Med Genet* 2017; 60 (1): 16-21. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2016.09.014>
39. Saavedra MÁ, Sánchez A, Morales S, et al. Azathioprine during pregnancy in systemic lupus erythematosus patients is not associated with poor fetal outcome. *Clin Rheumatol* 2015; 34 (7): 1211-16. <https://doi.org/10.1007/s10067-015-2987-x>
40. Dees C, Arnold JJ, Forrester J, et al. Immunosuppressive treatment of choroidal neovascularization associated with endogenous posterior uveitis. *Arch Ophthalmol* 1998; 116: 1456-61. <https://doi.org/10.1001/archophth.116.11.1456>
41. Kim SJ, Yu HG. The use of low-dose azathioprine in patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Ocular Immunology and Inflammation* 2007; 15: 381-87. <https://doi.org/10.1080/09273940701624312>
42. Read RW, Yu F, Accorinti M, et al. Evaluation of the effect on outcomes of the route of administration of corticosteroids in acute Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2006; 142 (1): 119-24. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2006.02.049>

Síndrome de Ballantyne o preeclampsia: reto diagnóstico

Ballantyne syndrome or preeclampsia: diagnostic challenge.

Jesús Fernando Hernández Carrillo,¹ José Ángel Cortés Reyna, Edgar Allan Villagómez Mendoza

¹ Residente de cuarto año de Ginecología y Obstetricia, Hospital General de Ecatepec Dr. José María Rodríguez, Estado de México.

² Especialista en Medicina Materno Fetal, adscrito al Hospital Regional General Ignacio Zaragoza (ISSSTE), Ciudad de México.

³ Especialista en Medicina Materno Fetal, adscrito al Hospital General de Ecatepec Dr. José María Rodríguez, Estado de México.

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome del Ballantyne es un padecimiento caracterizado por edema generalizado, a menudo con afectación pulmonar. El feto hidrópico y el edema de la placenta son indicativos de preeclampsia, que se manifiesta con edema en el 90% de los casos, hipertensión en el 60% y proteinuria en el 40%. Puesto que se trata de un síndrome poco común e infradiagnosticado la incidencia no es precisa, aunque la prevalencia reportada varía de 1 caso por cada 1500 a 4000 nacimientos.

CASO CLÍNICO: Paciente de 27 años, con antecedente de tres embarazos y dos partos; en curso de las 32 semanas de gestación, con inicio súbito de edema periférico y dificultad respiratoria progresiva, con manifestaciones clínicas y cuadro similar al de la preeclampsia, con características graves. En el ultrasonido se detectó hidrops fetal, con derrame pleural, dismorfia facial y ausencia de frecuencia cardíaca. Se procedió a la inductoconducción del trabajo de parto y, posterior a su finalización, experimentó una franca mejoría.

CONCLUSIÓN: El hidrops fetal requiere un estudio completo que permita establecer su causa. En virtud de la rareza de este síndrome no todos los casos se diagnostican, circunstancia que limita poder establecer criterios diagnósticos universales. Muchas veces se diagnostica como preeclampsia porque en ambos casos puede haber hipertensión y proteinuria. Del mismo modo, al no conocerse claramente su causa, la prevención no es posible.

PALABRAS CLAVE: Edema generalizado; hidropesía fetal; preeclampsia; edema periférico; hipertensión; síndrome de Ballantyne.

Abstract

BACKGROUND: Ballantyne syndrome is a disorder characterized by generalized edema, often involving the lungs. Hydrops fetalis and placental edema are indicative of pre-eclampsia, which manifests with edema in 90% of cases, hypertension in 60%, and proteinuria in 40%. Because it is a rare and underdiagnosed syndrome, the incidence is not precise, although the reported prevalence varies from 1 case per 1500 to 4000 births.

CLINICAL CASE: A 27-year-old female patient with a history of three pregnancies and two deliveries presented at 32 weeks' gestation with sudden onset of peripheral edema and progressive respiratory distress, with clinical manifestations and symptoms like those of pre-eclampsia, with severe characteristics. The ultrasound showed fetal hydrops with pleural effusion, facial dysmorphism and absence of heart rate. Labor was induced and after its completion she experienced a marked improvement.

CONCLUSION: Fetal hydrops requires a complete evaluation to determine its cause. Due to the rarity of this syndrome, not all cases are diagnosed, which limits the establishment of universal diagnostic criteria. It is often diagnosed as preeclampsia because both conditions can be associated with hypertension and proteinuria. Likewise, since its cause is not clearly known, prevention is not possible.

KEYWORDS: Ballantyne syndrome; Generalized edema; Hydrops fetalis; Pre-eclampsia; Peripheral edema; Hypertension.

Correspondencia

Diego Gonzalez-Oropeza
dgo.oroepza@gmail.com

Recibido: julio 2024

Aceptado: septiembre 2024

Este artículo debe citarse como:

Hernández-Carrillo JF, Cortés-Reyna JA, Villagómez-Mendoza EA. Síndrome de Ballantyne o preeclampsia, reto diagnóstico. Casos Clínicos de GOM 2025; 2 (2): 31-35.

<https://doi.org/10.24245/gom.v2i2.9835>
www.casosclnicosdegom.org.mx

ANTECEDENTES

El síndrome del Ballantyne es un padecimiento raro que se caracteriza por la expresión de un cuadro clínico en espejo entre la madre y el feto. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: edema en el 90 % de los casos, hipertensión en el 60 % y proteinuria en el 40 %.¹ En 1982 John Ballantyne describió este síndrome como una enfermedad parecida a la preeclampsia, que se asocia con hidrops fetal y placentario, con manifestaciones maternas de edema generalizado, hipertensión, anemia, insuficiencia hepática y renal. Además, repercusiones perinatales adversas.²

Puesto que el síndrome del Ballantyne es poco común y subdiagnosticado su incidencia no es precisa; la prevalencia reportada es del orden de 1 caso por cada 1500 a 4000 nacimientos. Se han reportado hallazgos adicionales asociados con el síndrome que incluyen: cefalea, trastornos de la visión, oliguria, elevación del ácido úrico, transaminasas o creatinina elevadas, trombocitopenia, anemia y hemodilución.^{2,3}

En su revisión de la bibliografía Braun y sus colaboradores señalaron que de 56 casos con síndrome de Ballantyne, el principal padecimiento de las madres fue el edema pulmonar, que se registró en 21% de los casos.¹ El alivio sobreviene con el tratamiento de la hidropesía o con el parto. La fisiopatogenia no está del todo comprendida, se cree que la placenta hidrópica aumenta la producción de tirosina cinasa con incremento de sFLT-1 y una disminución de PIGF circulante, mediadores importantes de las anomalías endoteliales y vasculares maternas en la preeclampsia.³

CASO CLÍNICO

Paciente de 27 años, con antecedente de tres embarazos y dos partos, en curso de las 32 semanas del embarazo actual determinadas por ultrasonido traspolado. Fue enviada de otra unidad hospitalaria con diagnóstico de síndrome de HELLP incompleto, con alteraciones en la tensión arterial, concentraciones bioquímicas, recuento plaquetario y en las pruebas de funcionamiento hepático. En la ecografía obstétrica de ingreso se encontró un feto vivo en presentación pélvica, con linfedema generalizado, ventrículo de 12 mm, hueso nasal con pericanto (**Figura 1**), edema pericefálico, hidrotórax (**Figura 2**) y en la vía aérea cardiaca con escaso líquido libre (**Figura 3**). El pulmón se visualizó contraído (**Figura 4**) y los riñones hipoplásicos (**Figura 5**). Los demás órganos intraabdominales, como el hígado, estómago y vejiga, mostraron una distribución y ecogenicidad normal. La placenta de inserción corporal posterior grado I de maduración por escala de Grannum, con edema placentario y polihidramnios con columna vertical máxima de 10.5 cm (**Figura 6**). Posteriormente, durante su vigilancia, la tensión arterial se elevó a 140-84 mmHg, acompañada de síntomas de vasoespasmo, edema generalizado e inicio súbito de dificultad respiratoria progresiva. En la radiografía de tórax se advertían signos de edema agudo de pulmón. En los análisis de laboratorio se encontraron alteraciones en las pruebas de función hepática, renal y en la biometría hemática (**Cuadro 1**). La paciente continuó con dificultad respiratoria, sin mejoría, con aporte de oxígeno suplemen-

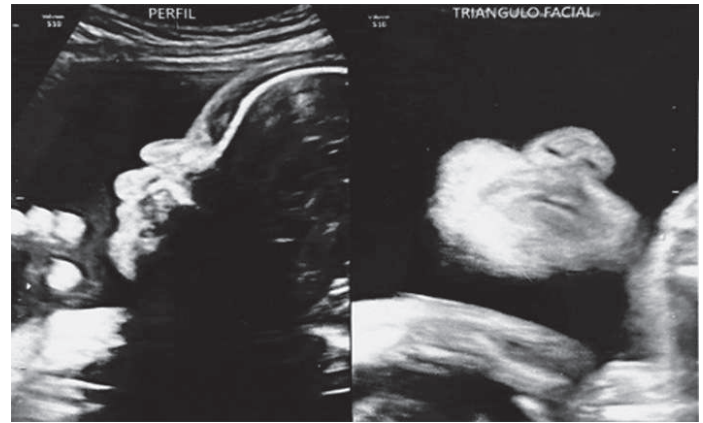


Figura 1. Hueso nasal con pericanto.

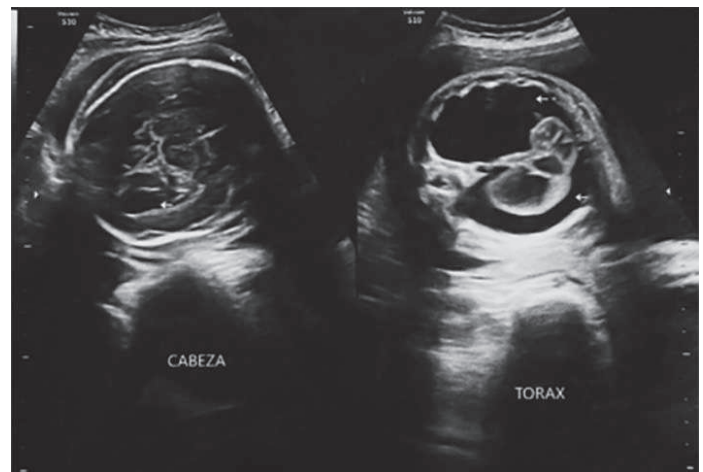


Figura 2. Edema pericefálico, hidrotórax.



Figura 3. Área cardiaca con líquido libre moderado.

tario. Además, disminución de la diuresis y deterioro de la función renal; por eso se inició el tratamiento antiedema y la finalización del embarazo por parto. Se llevó a cabo la conducción del trabajo de parto que evolucionó de forma favorable, con neonato sin frecuencia cardiaca, con datos de edema generalizado y alteraciones faciales (**Figura 7**). Durante la vigilancia posparto se detectó el aumento del recuento plaquetario, con disminución significativa de transaminasas y creatinina, con menor dificultad respiratoria, sin datos de sobrecarga o edema, con adecuado control de



Figura 4. Pulmón contraído.

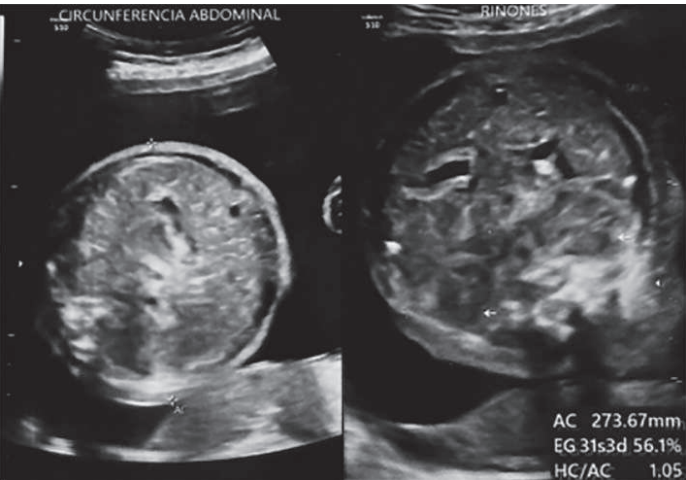


Figura 5. Riñones hipoplásicos.

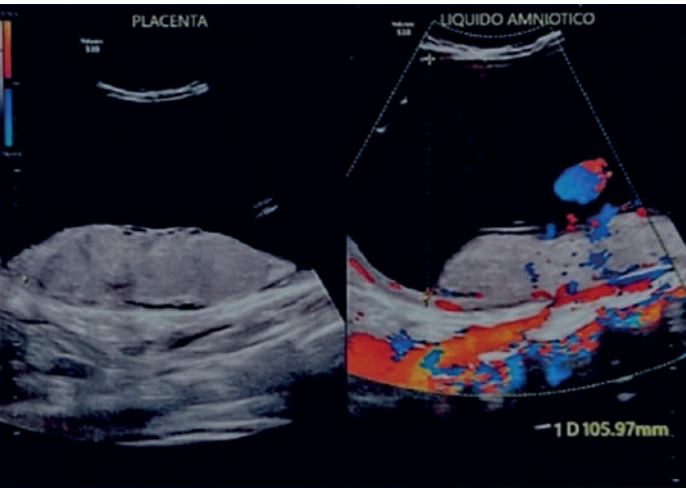


Figura 6. Edema placentario y polihidramnios.

cifras tensionales con el calcioantagonista. Al tercer día de posparto se dio de alta del hospital, sin complicaciones.

DISCUSIÓN

El síndrome del Ballantyne es un padecimiento generalizado de edema. La tasa general de muerte fetal reportada es del 56%.¹ La conducta expectante representa un gran riesgo de evolución a preeclampsia severa, por ello se recomienda

Cuadro 1. Principales parámetros de laboratorio

Parámetros	Ingreso	Día 1 posparto	Día 2 posparto
Hemoglobina g/dL	8.23	6.06	9.7
Hematocrito (%)	33.40	33.30	29.9
Creatinina sérica (mg/dL)	0.45	1.69	1.17
Ácido úrico (mg/dL)	9.47	6.5	4.4
Transaminasa glutámico oxalacética/AST (U/L)	57.8	59	46
Transaminasa glutámico pirúvica/ALT (U/L)	30.5	35	30
Deshidrogenasa láctica (U/L)	283	230	222



Figura 7. Feto con edema generalizado, sin frecuencia cardíaca.

no retrasar la finalización del embarazo, sobre todo si se observa un deterioro en la condición de la madre debido a la posibilidad de complicaciones graves, como el edema pulmonar en el 21% de los casos. La reversión de los síntomas solo se consigue con el tratamiento de la hidropesía o con el parto cuando solo coexiste uno de los signos maternos clave: edema (80 a 100 %), hipertensión (57 a 78 %) o proteinuria (20 a 56 %), así está asentado en la bibliografía.^{4,5,6}

A la paciente del caso no se le ofreció asesoramiento genético porque en el hospital no se disponía de ese servicio para el tamizaje de aneuploidias. Siempre deben descartarse las alteraciones que representen un riesgo de recurrencia. Es decisivo determinar la causa de la hidropesía fetal debido a que puede tener una base genética. Si se descarta esta situación, la probabilidad de hidropesía recurrente es baja.^{7,8}

El cuadro clínico de la madre puede manifestarse con un rápido aumento de peso, del edema periférico y dificultad respiratoria progresiva o con un curso similar a la preeclampsia, con características de gravedad. A diferencia de la preeclampsia, el hematocrito de la madre suele ser bajo (hemodilución), el volumen de líquido amniótico casi siempre estará aumentado (polihidramnios) y el feto siempre mostrará datos de hidropesía.⁹

Las intervenciones que dan como resultado la reversión del hidrops fetal, incluido el feticidio selectivo de un gemelo hidrópico, también pueden revertir el trastorno de la madre, lo que permite la prolongación del embarazo.⁹

El tratamiento in útero del feto hidrópico puede aliviar el síndrome de Ballantyne.^{10,11} Es razonable pensar que este síndrome sea, en realidad, una variante de la preeclampsia porque en ambos casos hay retención de líquidos, elevación de la presión arterial y proteinuria, debido a que la placenta participa en la patogénesis de ambos síndromes y coexiste un desequilibrio similar entre los factores angiogénicos y antiangiogénicos. Además, la reversión y la eliminación de los síntomas de la madre se logran mediante la extirpación de la placenta, posterior a la finalización del embarazo. Sin embargo, la coexistencia de un feto hidrópico es decisiva para el diagnóstico de síndrome de Ballantyne, que no es el caso de la preeclampsia.¹² La conducta terapéutica debe individualizarse, teniendo en cuenta la gravedad de la condición de salud de la madre, el estado de salud del feto y el potencial de resolución rápida de la hidropesía; por lo general, se requiere del parto para inducir la remisión del síndrome de Ballantyne.¹³

Es preciso identificar los casos de hidrops causados por trastornos susceptibles de tratamiento en el útero e interrumpir el embarazo cuando las ventajas de prolongarlo son superadas por el riesgo de muerte fetal.^{14,15,16} Se estima una mortalidad neonatal del 43%.¹⁷ A pesar de los avances en el diagnóstico y la terapia fetal, la tasa de mortalidad perinatal no ha cambiado sustancialmente en los últimos años, sigue estimándose entre 50 al 98%.¹⁸

El pronóstico depende de la causa, las semanas de gestación y la coexistencia de derrames pleurales. En general, cuanto antes ocurra la hidropesía, peor será el pronóstico. En particular, los derrames pleurales y el polihidramnios antes de las 20 semanas de gestación son signos de mal pronóstico debido al mayor riesgo de hipoplasia pulmonar y rotura prematura de membranas o parto pretérmino. La ausencia de aneuploidias y de anomalías estructurales importantes confieren un mejor pronóstico.^{19,20}

Es importante identificar trastornos con riesgo de recurrencia en futuros embarazos, en el 60 al 85% de los casos la causa puede determinarse antes o después del nacimiento.²¹ Los casos restantes se consideran idiopáticos; es decir, sin malformación anatómica detectada prenatal o posnatalmente, sin isoinmunización ni anemia fetal.^{22,23}

Este síndrome es de difícil diagnóstico debido a su curso clínico heterogéneo, similar a la preeclampsia, como sucedió en la paciente del caso, que demostró síntomas clínicos de disfunción endotelial.

En otros casos, la hidropesía se descubre en una ecografía prenatal practicada de manera intermitente, en específico para monitorear fetos que se sabe están en riesgo de padecer trastornos asociados.²⁴ En raras ocasiones, como en el caso reportado, la hidropesía se asocia con el inicio temprano de la preeclampsia; es decir, síndrome de Ballantyne y puede descubrirse en la evaluación fetal de este trastorno, que muestra dos o más de los hallazgos fetales: ascitis, derrame pleural, derrame pericárdico y edema cutáneo generalizado (grosor de la piel 5 mm). Por ello está

indicado finalizar el embarazo, incluso en hidropesía fetal no inmunitaria, con una causa tratable, porque las pacientes embarazadas con preeclampsia pueden sufrir un deterioro abrupto.²⁵

Las limitaciones de este estudio son, principalmente, la poca cantidad de casos publicados que impide describir su incidencia con exactitud y el desconocimiento de este síndrome que, la mayoría de las veces, se diagnostica como preeclampsia grave porque, en ambos casos, hay hipertensión y proteinuria.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Ballantyne es un padecimiento raro, caracterizado por un cuadro clínico similar en la madre y en el feto. Puede tener múltiples complicaciones maternas graves: derrame pericárdico e insuficiencia renal. La paciente del caso tuvo síntomas compatibles con preeclampsia, por lo que éste es uno de los principales diagnósticos diferenciales. Debe practicarse un estudio completo que permita determinar la causa del hidrops fetal y establecer las alternativas de tratamiento. Si el deterioro materno es manifiesto, la finalización del embarazo no debe retrasarse.

REFERENCIAS

- Braun T, Brauer M, Fuchs I, Czernik C, et al. Mirror syndrome: A systematic review of fetal associated conditions, maternal presentation and perinatal outcome. *Fetal Diagn Ther* 2010; 27 (4): 191-203. <https://doi.org/10.1159/000305096>
- Ballantyne JW. The disease and deformities of the fetus: an attempt towards a system of antenatal pathology. Edinburgh: Oliver & Boyd, 1982. <https://wellcomecollection.org/works/tqhw6wde/items?canvas=6>
- Castillo RA, Devoe LD, Hadi HA, Martin S, et al. Nonimmune hydrops fetalis: Clinical experience and factors related to a poor outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 155 (4): 812-16. [https://doi.org/10.1016/S0002-9378\(86\)80026-6](https://doi.org/10.1016/S0002-9378(86)80026-6)
- Anandakumar C, Biswas A, Wong YC, Chia D, et al. Management of non-immune hydrops: 8 years' experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8 (3): 196-200. <https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.1996.08030196.x>
- Steurer MA, Peyvandi S, Baer RJ, MacKenzie T, et al. Epidemiology of live born infants with nonimmune hydrops fetalis—insights from a population-based dataset. *J Pediatr* 2017; 187: 182-188.e3. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2017.04.025>
- Gedikbasi A, Oztarhan K, Gunenc Z, Yildirim G, et al. Preeclampsia due to fetal non-immune hydrops: mirror syndrome and review of literature. *Hypertens Pregnancy* 2011; 30 (3): 322-30. <https://doi.org/10.3109/10641950903323244>
- Stepan H, Faber R. Elevated sFlt1 level and preeclampsia with parvovirus-induced hydrops. *N Engl J Med* 2006; 354 (17): 1857-8. <https://doi.org/10.1056/NEJMc052721>
- Nakamura K, Itoh H, Sagawa N, Kakui K, et al. A case of peripartum cardiomyopathy with a transient increase of plasma interleukin-6 concentration occurred following mirror syndrome. *J Perinat Med* 2002; 30 (5): 426-28. <https://doi.org/10.1515/JPM.2002.067>
- Selm MV, Kanhai HHH, Gravenhorst JB. Maternal hydrops syndrome: a review. *Obstet Gynecol Surv* 1991; 46 (12): 785-8. <https://doi.org/10.1097/00006254-199112000-00001>
- Biswas S, Gomez J, Horgan R, Sibai BM, et al. Mirror syndrome: a systematic literature review. *Am J Obstet Gynecol MFM* 2023; 5 (9): 101067. <https://doi.org/10.1016/j.ajogmf.2023.101067>

11. Heyborne KD, Porreco RP. Selective fetocide reverses pre-eclampsia in discordant twins. *Am J Obstet Gynecol* 2004; 191 (2): 477-80. <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2004.01.009>
12. Okby R, Mazor M, Erez O, Beer-Weizel R, et al. Reversal of mirror syndrome after selective feticide of a hydropic fetus in a dichorionic diamniotic twin pregnancy. *J Ultrasound Med* 2015; 34 (2): 351-3. <https://doi.org/10.7863/ultra.34.2.351>
13. Goa S, Mimura K, Kakigano A, Tomimatsu T, et al. Normalisation of angiogenic imbalance after intra-uterine transfusion for mirror syndrome caused by parvovirus B19. *Fetal Diagn Ther* 2013; 34 (3): 176-9. <https://doi.org/10.1159/000348778>
14. Ismail KMK, Martin WL, Ghosh S, Whittle MJ, et al. Etiology and outcome of hydrops fetalis. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2001; 10 (3): 175-81. <https://doi.org/10.1080/jmf.10.3.175.181-9>
15. Graves GR, Baskett TF. Nonimmune hydrops fetalis: Antenatal diagnosis and management. *Am J Obstet Gynecol* 1984; 148 (5): 563-5. [https://sci-hub.se/https://doi.org/10.1016/0002-9378\(84\)90748-8](https://sci-hub.se/https://doi.org/10.1016/0002-9378(84)90748-8)
16. Santo S, Mansour S, Thilaganathan B, Homfray T, et al. Prenatal diagnosis of non-immune hydrops fetalis: what do we tell the parents? *Prenat Diagn* 2011; 31 (2): 186-95. <https://doi.org/10.1002/pd.2677>
17. Carlson DE, Platt LD, Medearis AL, Horenstein J. Prognostic indicators of the resolution of nonimmune hydrops fetalis and survival of the fetus. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163 (6): 1785-7. [https://sci-hub.se/https://doi.org/10.1016/0002-9378\(90\)90749-W](https://sci-hub.se/https://doi.org/10.1016/0002-9378(90)90749-W)
18. McCoy MC, Katz VL, Gould N, Kuller JA. Non-immune hydrops after 20 weeks' gestation: review of 10 years' experience with suggestions for management. *Obstet Gynecol* 1995; 85 (4): 578-82. [https://doi.org/10.1016/0029-7844\(94\)00444-I](https://doi.org/10.1016/0029-7844(94)00444-I)
19. Iskaros J, Jauniaux E, Rodeck C. Outcome of nonimmune hydrops fetalis diagnosed during the first half of pregnancy. *Obstet Gynecol* 1997; 90 (3): 321-5. [https://sci-hub.se/https://doi.org/10.1016/S0029-7844\(97\)00290-1](https://sci-hub.se/https://doi.org/10.1016/S0029-7844(97)00290-1)
20. Bellini C, Hennekam RCM, Fulcheri E, Rutigliani M, et al. Etiology of nonimmune hydrops fetalis: A systematic review. *Am J Med Genet A* 2009; 149A (5): 844-51. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.32655>
21. Borna S, Mirzaie F, Hanthoush-Zadeh S, Khazardoost S, et al. Middle cerebral artery peak systolic velocity and ductus venosus velocity in the investigation of nonimmune hydrops. *J Clin Ultrasound* 2009; 37 (7): 385-8. <https://doi.org/10.1002/jcu.20613>
22. Mari G, Deter RL, Carpenter RL, Rahman F, et al. Noninvasive diagnosis by doppler ultrasonography of fetal anemia due to maternal red-cell alloimmunization. *N Engl J Med* 2000; 342 (1): 9-14. <https://doi.org/10.1056/NEJM200001063420102>
23. Schwartz SM, Viseskul C, Laxova R, McPherson EW, et al. Idiopathic hydrops fetalis report of 4 patients including 2 affected sibs. *Am J Med Genet* 1981; 8 (1): 59-66. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320080108>
24. Espinoza J, Romero R, Nien JK, Kusanovic JP, et al. A role of the anti-angiogenic factor sVEGFR-1 in the 'mirror syndrome' (Ballantyne's syndrome). *J Matern Fetal Neonatal Med* 2006; 19 (10): 607-13. <https://doi.org/10.1080/14767050600922677>
25. Norton ME, Chauhan SP, Dashe JS. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM) Clinical Guideline #7: nonimmune hydrops fetalis. *Am J Obstet Gynecol* 2015; 212 (2): 127-39. <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2014.12.018>

Síndrome de tallo corporal fetal Body stalk anomaly.

Diana Alejandra Mozo Acevedo,¹ Sandra Liliana Beltrán,² Angela Patricia Castro,¹ Sofía Ortiz Zornosa³

¹ Residente de Ginecología y Obstetricia, Universidad del Bosque, Colombia.

² Ginecoobstetra, con especialidad en Medicina Materno Fetal, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital Sur Occidente de Kennedy, Bogotá, Colombia.

³ Médico, Universidad de la Sabana, Colombia.

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de tallo corporal (*body stalk anomaly*) es poco común. Se caracteriza por múltiples malformaciones fetales: craneofaciales, en la pared abdominal, la columna y las extremidades. Lo más distintivo es la ausencia o acortamiento del cordón umbilical.

CASO CLÍNICO: Paciente de 21 años, con 15.3 semanas de embarazo. En el ultrasonido de control prenatal del primer trimestre se observaron múltiples malformaciones compatibles con síndrome de tallo corporal. Ante el sombrío panorama de éste se les explicó a los padres las posibles complicaciones. Luego del conocimiento informado decidieron la interrupción del embarazo. Se aplicó misoprostol hasta la expulsión del feto y se practicó el legrado uterino, sin complicaciones.

CONCLUSIÓN: El síndrome de tallo corporal fetal es raro y no es viable para la vida. El tamizaje ecográfico de las 11 a 14 semanas es decisivo para identificar tempranamente ésta y otras afecciones. En casos como éste, es posible la asesoría a los padres acerca del pronóstico de la enfermedad, con lo que disminuyen los riesgos de complicaciones al actuar de una manera más temprana y segura.

PALABRAS CLAVE: Anomalía del tallo corporal; ecografía prenatal del primer trimestre; malformaciones múltiples; misoprostol; pronóstico; pared abdominal.

Abstract

BACKGROUND: Body stem anomaly is rare. It is characterized by multiple fetal malformations: craniofacial, abdominal wall, spine, and limbs. Most prominent is the absence or shortening of the umbilical cord.

CLINICAL CASE: 21-year-old female, 15.3 weeks gestation. In the first trimester prenatal ultrasound multiple malformations compatible with Body Stem Syndrome were observed. Given the bleak outlook, the parents were informed of the possible complications. After informed consent, they decided to terminate the pregnancy. Misoprostol was administered until expulsion of the fetus and uterine curettage was performed without complications.

CONCLUSION: Fetal body stem syndrome is rare and not viable for life. Ultrasound screening at 11 to 14 weeks is critical for early detection of this and other conditions. In such cases, parents can be counseled about the prognosis of the condition, thereby reducing the risk of complications by acting earlier and more safely.

KEYWORDS: Body stem anomaly; First trimester prenatal ultrasound; Multiple malformations; Misoprostol; Prognosis; Abdominal wall.

Correspondencia

Sofía Ortiz Zornosa
sofiaorzo@unisabana.edu.co

Recibido: octubre 2024

Aceptado: octubre 2024

Este artículo debe citarse como:

Mozo-Acevedo DA, Beltrán SL, Ortiz-Zornosa S. Síndrome de tallo corporal fetal. Reporte de caso. Casos Clínicos de GOM 2025; 2 (2): 36-38.

<https://doi.org/10.24245/gom.v2i2.14>
www.casosclnicosdegom.org.mx

ANTECEDENTES

El síndrome de tallo corporal es un cuadro de múltiples formaciones caracterizado por malformaciones en diferentes segmentos del cuerpo fetal y, principalmente, por la ausencia o acortamiento evidente del cordón umbilical.¹ La bibliografía reporta una incidencia de 1 caso por cada 14,000 a 42,000 embarazos.² El defecto de la pared abdominal es el hallazgo más frecuente y complicado,³ con tasas de detección prenatal del 72%² y un pronóstico letal intra y extrauterino.³ Por ello, la detección temprana aporta la posibilidad de ofrecer a los padres la opción de interrumpir el embarazo y evitar complicaciones mayores.

Los reportes existentes en la bibliografía no han logrado establecer de forma definitiva los factores de riesgo. Se cree que puede haber una asociación con la edad, el género, factores genéticos o tratamientos con técnicas de reproducción asistida. Este síndrome es realmente excepcional y con nulo riesgo de recurrencia. Se han planteado varias hipótesis acerca de sus posibles causas, entre ellas la alteración en el plegamiento fetal que no permite la formación del celoma. Si así fuera, ello explicaría la ausencia de cordón umbilical. También se ha propuesto una afectación en el flujo sanguíneo embrionario en las primeras 4 a 6 semanas de gestación que impide el cierre de la pared ventral, con persistencia de la cavidad celómica extraembrionaria.²

Se han establecido algunos criterios ecográficos para su diagnóstico. Los primeros los describieron Van Allen y colaboradores, quienes señalaron la coexistencia de al menos dos de los siguientes: 1) exencefalia-encefalocele con hendiduras faciales, 2) tórax y abdominosquisis y 3) defecto en las extremidades.^{3,4} Con base en estos supuestos se ha planteado que el diagnóstico ecográfico de este síndrome se establece, inicialmente, por el aumento de la translucencia nuchal en la ecografía temprana,^{2,5} seguido de un defecto en la pared toracoabdominal (en el 100% de los casos), anomalías espinales y en las extremidades (61%), ausencia de cordón umbilical (72%) y cavidad celómica extraembrionaria persistente, con vasos umbilicales adheridos a esta última; por ello no se identifican en el asa libre.²

CASO CLÍNICO

Paciente de 21 años, con antecedente de dos embarazos y un parto, en curso de las 15 semanas del embarazo actual. En la ecografía obstétrica temprana de control se advirtió una translucencia nuchal aumentada y se sospechó la pentalogía de Cantrell. La paciente desconocía antecedentes personales o familiares relevantes; el embarazo previo transcurrió sin complicaciones.

La ecografía obstétrica, en el control de medicina materno fetal, reportó un embarazo de 15 semanas y 3 días, con feto adherido a la placenta, defecto en la pared anterior con contenido visceral en contacto con el espacio extracelómico asociado con escoliosis severa, sin visualización del cordón umbilical (**Figura 1**). La primera posibilidad diagnóstica fue de síndrome de tallo corporal fetal.

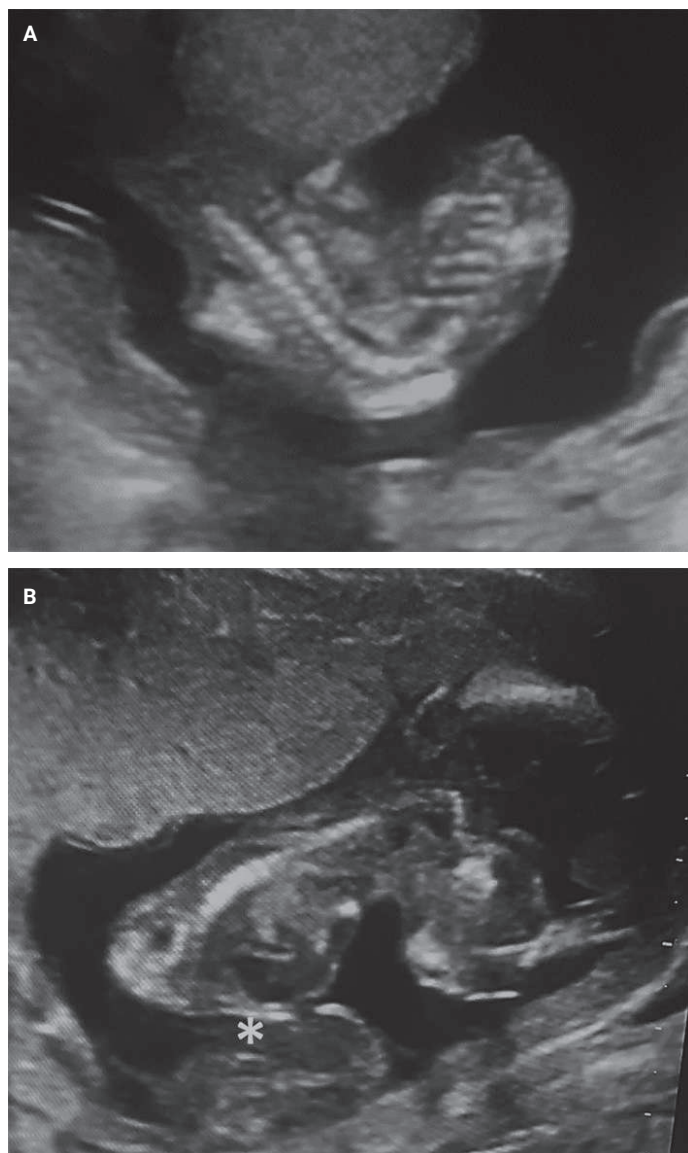


Figura 1. A. Vista dorsal de cuerpo fetal con escoliosis marcada. B. Vista lateral con defecto en la pared abdominal y protrusión de órganos abdominales (*).

Ante la situación previa se explicó a los padres el mal pronóstico de la gestación. Fueron ellos quienes solicitaron el estudio invasivo para cariotipo (cromosomas 13, 18 y 21) y FISH en líquido amniótico. El reporte fue de sexo cromosómico femenino, sin cromosomopatías.

Posterior al estudio, la paciente reingresó al servicio de Urgencias para solicitar la interrupción voluntaria del embarazo. Se le administró una dos dosis de 400 µg de misoprostol cada 4 horas y se procedió al legrado obstétrico, posterior a la expulsión del feto y la placenta. Se evidenció una malformación en la parte inferior del tórax y abdomen, las asas intestinales protruidas por el sitio de inserción del cordón umbilical. Éste se envió, junto con la placenta, al estudio histopatológico. **Figura 2**

A las 12 horas del procedimiento la paciente se dio de alta del hospital: estable y con evolución satisfactoria.



Figura 2. Cuerpo fetal posnatal adherido a la placenta con defecto de pared abdominal y protrusión de órganos abdominales.

El estudio histopatológico reportó que se trataba de un feto femenino, con asimetría del tórax, abdomen irregular, con defecto en la pared anterior, con salida de vísceras abdominales cubiertas por peritoneo y adheridas a la placenta por medio de las membranas. No fue posible reconocer el cordón umbilical. Las extremidades se advirtieron con contracturas marcadas y cifoesciosis sin celes. La placenta tenía membranas ovulares, de inserción marginal.

DISCUSIÓN

El síndrome de tallo corporal (*body stalk anomaly*) tiene una tasa de detección por ultrasonido de hasta 72%,² con posibilidad de identificación temprana por el tipo de malformaciones complejas que la caracterizan. En la paciente del caso el diagnóstico se estableció en el segundo trimestre, con previa sospecha de pentalogía de Cantrell.

En cuanto a los criterios ecográficos iniciales, establecidos en 1987, los hallazgos en la paciente del caso no serían suficientes para establecer el diagnóstico del síndrome.³ Sin embargo, con base en las nuevas pautas descritas para su diagnóstico prenatal la translucencia nuchal se encontró aumentada desde la ecografía de la semana 11. Posteriormente se dio la concordancia con los signos descritos en los reportes más recientes de defecto en la pared abdominal y espinal: contracturas en las extremidades y ausencia del cordón umbilical. Esto permitió establecer el diagnóstico diferencial de otras afecciones: onfalocele, gastrosquisis, síndrome de extrofia cloacal y pentalogía de Cantrell.³

La evidencia actual encuadra al síndrome de tallo corporal en dos fenotipos principales: *tipo placentario-craneal* y el *placentario-abdominal* según las malformaciones identificadas en la ecografía.³ El caso aquí reportado corresponde al este último. El estudio genético reportó el cariotipo y FISH

normales, como en la mayoría de los casos reportados en la bibliografía.^{1,2}

Se han descrito desenlaces perinatales fatales en el 100% de los casos que cursan con este síndrome, con hasta un 30% de muertes intrauterinas, seguidas de casi un 50% de muertes durante el trabajo de parto. Por ello los estudios más recientes han identificado mayor tendencia a interrumpir el embarazo, de preferencia antes de las 22 semanas.^{1,2} Ante el pronóstico desfavorable debe ofrecerse la opción de interrumpir el embarazo, aunque la decisión deben tomarla los padres en el menor tiempo posible.² A los padres del caso se les plantearon las alternativas, optaron por un estudio genético invasivo y, posteriormente, decidieron terminar la gestación, con un desenlace favorable para la paciente.

En las pacientes que deseen continuar con el embarazo, la bibliografía reporta que gran parte de los nacimientos son por parto en las gestaciones únicas,^{1,2} con los riesgos inherentes a las malformaciones fetales, además de un riesgo aumentado de mal posición fetal, por su adherencia a la cara placentaria. Esto último predispone a mayor riesgo de terminación del embarazo por cesárea.⁶ En la paciente del caso se finalizó por parto, sin complicaciones en virtud de las pocas semanas de gestación.

CONCLUSIONES

El síndrome de tallo corporal fetal es raro y no es viable para la vida. El tamizaje ecográfico de las 11 a 14 semanas es decisivo para identificar tempranamente ésta y otras afecciones. En casos como éste, es posible la asesoría a los padres acerca del pronóstico de la enfermedad, con lo que disminuyen los riesgos de complicaciones al actuar de una manera más temprana y segura.

REFERENCIAS

1. Rodríguez Suárez MJ, Pastor Onofre C, Moreno-Cid García-Suelto M, Salinas Adelantado T, et al. Embarazo gemelar con afectación discordante para body stalk anomaly. *Progresos Obstet y Ginecol* 2010; 53 (10): 422-5.
2. Nagase H, Ohyama M, Yamamoto M, Akamatsu C, et al. Prenatal ultrasonographic findings and fetal/neonatal outcomes of body stalk anomaly. *Congenital Anomalies* 2021; 61 (4): 118-26. <https://doi.org/10.1111/cga.12412>
3. Mehedintu C, Vladareanu S, Bratila E, Cirstoiu M, Ionescu OM, Berceanu C, et al. Body-stalk anomaly. A case report and review of the literature. *Gineco.eu*. 2016;12(1):8-11. <https://api.semanticscholar.org/CorpusID:79524394>
4. Van Allen MI, Curry C, Gallanther L. Limb body wall complex: I. pathogenesis. *Am J Med Genet*. 1987;28:529-548. DOI: 10.1002/ajmg.1320280302
5. Kocherla K, Kumari V, Kocherla PR. Prenatal diagnosis of body stalk complex: A rare entity and review of literature. *Indian J Radiol Imaging* 2015; 25, 67-70. DOI: 10.4103/0971-3026.150162
6. Yang, Y., Wang, H., Wang, Z., Pan, X., & Chen, Y. First trimester diagnosis of body stalk anomaly complicated by ectopia cordis. *The Journal of international medical research*, 2020;48(12), 300060520980210. DOI: 10.1177/0300060520980210