

REVISTA DECANA DE LA ESPECIALIDAD

TOKO-GINECOLOGÍA

PRÁCTICA

Septiembre - Octubre 2016

Año MMXVI

748

ARTÍCULO ORIGINAL

Liquen escleroso de vulva: Características clínicas y evolutivas, a partir de una serie de 50 casos en 8 años (2008-2015)

Lopez-Olmos. J

CASO CLÍNICO

Cáncer de vulva enmascarado por liquen escleroso sobrepasado

Lopez-Olmos. J, Soriano. P

Virilización en mujer menopáusica: limitaciones de la ecografía ginecológica en la detección de tumores ováricos

Cobos Melià. M, Celades Filella. M, Ballestar Mas. E, Fantova Cosculluela. MJ, Carabias Meseguer. P, Genover Llimona. E

Neumotórax catamenial recidivante

Álvarez N., Pérez M., Bas E., De Vera M. y Fitor M.





Revista de Formación
Continuada. Fundada en 1936
por el Sr. F. García Sicilia y el
Dr. F. Luque Beltrán.
Es propiedad de los
profesores Bajo Arenas
y Cruz y Hermida.

REVISTA DECANA DE LA ESPECIALIDAD

TOKO-GINECOLOGÍA PRÁCTICA

DIRIGIDA A:
Especialistas en Ginecología y Obstetricia

EDICIÓN PUBLICIDAD
91 639 59 65

INDEXADA EN:
IME, EMBASE/Excerpta Medica, Bibliomed,
Embase Alerts, Sedbase

SUSCRIPCIONES
91 639 59 65

CORRESPONDENCIA CIENTÍFICA:
Ignacio Zapardiel.
Unidad Ginecología Oncologica.
Hospital Universitario La Paz.
Paseo Castellana 261.
28046. Madrid.

TARIFAS DE SUSCRIPCIÓN ANUAL

Profesionales	52,75€
Instituciones	81,49€
MIR y estudiantes	41,55€
IVA incluido. Precios validos para España	
Extranjero (sin IVA)	91,39€

Correl electrónico:
mpazle@tokoginecologiapractica.com

PUBLICACIÓN AUTORIZADA
como soporte válido:
Ref. SVR núm 117-R-CM

Periodicidad:
6 números al año

ISSNO: 0040-8867

Disponible en Internet:
www.tokoginepractica.com

DEPÓSITO LEGAL: M. 3.873-1958





REVISTA DECANA DE LA ESPECIALIDAD

TOKO-GINECOLOGÍA

PRÁCTICA

DIRECTOR HONORÍFICO

J. Cruz y Hermida

DIRECTOR CIENTÍFICO

J.M. Bajo Arenas

EDITOR JEFE

I. Zapardiel Gutiérrez

SECRETARIO DE REDACCIÓN

F.J. Haya Palazuelos

COMITE CIENTÍFICO

Ación Álvarez, P.
Álvarez de los Heros, J.I.
Balagueró Lladó, L.
Balasch Cortina, J.
Barri Ragué, P. N.
Barrio Fernández, P. del
Becerro de Bengoa, C.
Bonilla Musoles, F.
Bruna Catalan, I.
Castelo-Branco, C.
Carrasco Rico, S.
Carreras Moratonas, E.
Cabero Roura, A.
Comino Delgado, R.
Cortés Bordoy, J.
Criado Enciso, F.
Cristóbal García, I.
Cuadros López, J.L.
Díaz Recasens, J.
Ezcurdia Gurpegui, M.
Espuña Pons, M.
Ferrer Barriendos, J.
Florido Navío, J.
Fuente Pérez, P. de la
Fuente Ciruela, P. de la
Fuente Valero, J. de la
García Hernández, J. A.

González González, A.
Hernández Aguado, J.J.
Huertas Fernández, M.A.
Iglesias Guiu, J.
Lailla Vicens, J. M.
Lanchares Pérez, J. L.
Lazon Lacruz, R.
López García, G.
López de la Osa, E.
Manzanera Bueno, G.
Martínez Pérez, O. Martínez-Astorquiza, T.
Miguel Sesmero, J. R. de
Montoya Videsa, L.
Novo Domínguez, A.
Palcios Gil-Antuñano, S.
Pérez - López, F. R.
Pérez-Medina, T.
Sabatel López, R.
Sánchez Borrego, R.
San Frutos Llorente, L.
Tejerizo López, L. C.
Troyanno Luque, J.
Usandizaga Calpasoro, M.
Usandizaga Elio, R.
Vidart Aragón, J. A.
Xercavins Montosa, J.
Zamarriego Crespo, J.

COMITE CIENTÍFICO DE HONOR

Abad Martínez, L.
Berzosa González, J.
Cabero Roura, L.
Dexus Trías de Bes, J.M.

Dexus Trías de Bes, S.
Escudero Fernández, M.
Fabre González, E.
Fernández Villoria, E.

Garzón Sánchez, J.M.
González Gómez, F.
Parrilla Paricio, J. J.
Usandizaga Beguiristain, J. A.



SUMARIO

AÑO MMXVI ♦ SEPTIEMBRE - OCTUBRE 2016 ♦ NÚMERO 748

ARTÍCULO ORIGINAL

Liquen escleroso de vulva: Características clínicas y evolutivas, a partir de una serie de 50 casos en 8 años (2008-2015)

Lopez-Olmos. J 193

CASO CLÍNICO

Cáncer de vulva enmascarado por liquen escleroso sobrepasado

Lopez-Olmos. J, Soriano. P 201

Virilización en mujer menopáusica: limitaciones de la ecografía ginecológica en la detección de tumores ováricos

Cobos Melià. M, Celades Filella. M, Ballestar Mas. E, Fantova Cosculluela. MJ, Carabias Meseguer. P, Genover Llimona. E 204

Neumotórax catamenial recidivante

Álvarez N., Pérez M., Bas E., De Vera M. y Fitor M. 210



CONTENTS

MMXVI YEARS ♦ SEPTEMBER - OCTOBER 2016 ♦ NUMBER 748

ORIGINAL ARTICLES

Vulvar lichen sclerosus: Clinical and evolutive characteristics, about a series of 50 cases in 8 years (2008-2015)

Lopez-Olmos. J 193

CASE REPORTS

Vulvar cancer masked by surpassed sclerosus lichen

Lopez-Olmos. J, Soriano. P 201

Virilización en mujer menopáusica: limitaciones de la ecografía ginecológica en la detección de tumores ováricos

Cobos Melià. M, Celades Filella. M, Ballestar Mas. E, Fantova Cosculluela.

MJ, Carabias Meseguer. P, Genover Limona. E 204

Recurrent catamenial pneumothorax

Álvarez N., Pérez M., Bas E., De Vera M. y Fitor M. 210



NORMAS PARA LA PUBLICACIÓN DE TRABAJOS

Los manuscritos enviados a TOKO-GINECOLOGIA PRÁCTICA deben hacer referencia a aspectos novedosos de la especialidad de Obstetricia y Ginecología y especialidades adyacentes que puedan suscitar el interés científico de los lectores. Pueden incluirse aspectos de la anatomía, fisiología, patología clínica (diagnóstica o terapéutica), epidemiología, estadística, análisis de costes, cirugía siempre dentro de la índole gineco-obstétrica.

Como normas generales, todos los manuscritos deberán presentarse en formato electrónico, confeccionados con el editor de textos Word (.doc), con espaciado 1,5 líneas, tamaño de letra 12 puntos tipo Arial o Times New Roman, y todos los márgenes de 3 cms. en los 4 bordes de la página. Todas las páginas del manuscrito deberán ir numeradas en su ángulo superior derecho.

Todos los trabajos se estructurarán de la siguiente forma:

- 1a Página: Título, Title (en inglés), Autores (primer apellido y nombre) separados por comas y con un máximo de 5 en cualquier tipo de artículo (a partir de 5 no se incluirán en la publicación), Filiación (centro de trabajo de los autores), Correspondencia (dirección completa y persona de correspondencia incluyendo un email válido que será el que se use para la comunicación con el comité editorial de la revista). Por último se debe indicar el TIPO de artículo (ver tipos más abajo).
- 2a Página: Resumen (máximo 200 palabras, será claro y conciso. No se emplearán citas bibliográficas ni abreviaturas.), Palabras clave (mínimo 3 y separadas por puntos), Abstract (en inglés) y Key words (en inglés).
- 3a Página: Comienzo del cuerpo del artículo

Los trabajos deben contener material original, aunque se contemple la posibilidad de reproducción de aquellos que, aún habiendo sido publicados en libros, revistas, congresos, etc., por su calidad y específico interés merezcan ser recogidos en la Revista, siempre y cuando los autores obtengan el permiso escrito de quién posea el Copyright.

Los trabajos serán enviados por correo electrónico a tokoginecologia@gmail.com, que acusará el recibo del artículo para su valoración editorial. Tras la recepción, se comunicará la aceptación o rechazo del mismo al autor de correspondencia por email, así como los potenciales cambios o correcciones a realizar si fuese menester. En caso de aceptación en un tiempo adecuado se le enviará al mismo autor las galeras del artículo para su corrección y subsanación de errores, que deberá realizar en 48 horas, antes de la impresión del mismo.

Tipos de artículos

- **ORIGINALES:** El resumen y abstract se dividirá en los siguientes apartados: Objetivos, Material y Métodos, Resultados y Conclusiones. El texto se dividirá en las siguientes: Introducción (Exposición de los objetivos de la investigación y la literatura al respecto, es una puesta al día del tema investigado), Material y Métodos (describir el tipo de estudio, pacientes, metodología empleada, el material y el análisis estadístico de los datos), Resultados (describir objetivamente los resultados obtenidos), Discusión (se debe comentar los resultados y relacionarlo con el estado del arte, explicar los por qué y llegar a conclusiones que respondan a los objetivos planteados inicialmente. No dar conclusiones no respaldadas por los resultados. Proponga recomendaciones o alternativas. Máximo 2500 palabras).
- **REVISIONES:** El resumen no es necesario que tenga estructura determinada, si bien puede estructurarse como un original. Del mismo modo el cuerpo del artículo en caso de ser una revisión sistemática irá estructurado como un original y en caso de ser una revisión de un tema concreto narrativa se estructurará como convenga al autor siempre con Introducción al inicio y Conclusiones o Discusión al Final. La intención es realizar una puesta al día de un tema determinado, con cierto carácter didáctico. Máximo 4000 palabras.



NORMAS PARA LA PUBLICACIÓN DE TRABAJOS

- **CASOS CLÍNICOS:** El resumen no tendrá estructura determinada. El artículo se estructurará del siguiente modo: Introducción, Caso Clínico (descripción concisa del caso), Discusión. Además debe contener entre 1-4 figuras que ilustren el caso. Máximo 1500 palabras.
- **TRIBUNA HUMANÍSTICA:** Se admitirán trabajos y ensayos, dentro de un contexto histórico, filosófico, social antropológico, artístico, etc., relacionado singularmente con las disciplinas obstétrico-ginecológicas, con la intención de enriquecer culturalmente las páginas de la revista. Máximo 3000 palabras.

Agradecimientos

Se colocarán tras la Discusión, al acabar el cuerpo del texto. Aquí se deben incluir a las personas que han colaborado en algún aspecto del trabajo pero no en la redacción del manuscrito.

Bibliografía

Seguirán las Normas de Vancouver para las citas. Las referencias en el texto se colocarán con números arábigos entre paréntesis y por orden de aparición. Sirvan los ejemplos siguientes:

a) Revista, artículo ordinario:

De Maria AN, Vismara LA, Millar RR, Neumann A, Mason DT. Unusual echographic manifestations of right and left Heratmyxomas. Am J Med 1975;59:713-8.

Las abreviaturas de las revistas seguirán las características del Index Medicus.

b) Libros:

Feigenbaum H. Echocardiography. 2a Ed. Filadelfia: Lea and Febiger, 1976:447-59

Tablas y Figuras

Se añadirán a continuación de la Bibliografía empezando una página nueva. En cada página se colocará una Tabla o Figura con su respectivo pie de Tabla o Figura, numerados según el orden de aparición en el texto (que es obligatorio) e indentificando las abreviaturas empleadas en las Tablas o las Figuras.

En caso de que la calidad o tamaño de las figuras haga que el manuscrito ocupe demasiado espacio para ser enviado por email, podrán enviarse las Figuras en archivos independientes, permaneciendo los pies de figuras en el manuscrito principal.

Deben tener una calidad suficiente para poder verse con claridad una vez impresas. Los formatos admitidos para las fotos son JPG (preferible) o GIF. Si es conveniente se puede añadir a la figura una flecha para indicar un aspecto relevante de la imagen.

Quienes deseen que las ilustraciones de sus trabajos se impriman a color (en condiciones normales se imprimirán en escala de grises), una vez aceptado el artículo, deberán ponerse en contacto con la Editorial para presupuestar el cargo que ello conlleva.

Todos los artículos aceptados quedan como propiedad permanente de TOKO-GINECOLOGÍA PRÁCTICA y no podrán ser reproducidos total o parcialmente, sin permiso de la Editorial de la Revista. El autor cede, una vez aceptado su trabajo, los derechos de reproducción, distribución, traducción y comunicación pública de su trabajo, en todas aquellas modalidades audiovisuales e informáticas, cualquiera que sea su soporte, hoy existen y que puedan crearse en el futuro.

Artículo Original

Liquen escleroso de vulva: Características clínicas y evolutivas, a partir de una serie de 50 casos en 8 años (2008-2015)

Vulvar lichen sclerosus: Clinical and evolutive characteristics, about a series of 50 cases in 8 years (2008-2015)

Lopez-Olmos. J

Unidad de Ginecología (Dr. LOPEZ-OLMOS). Centro de Especialidades de Monteolivete, Valencia. ESPAÑA

RESUMEN

Objetivo:

Estudio prospectivo de las características clínicas y evolutivas de 50 casos de liquen escleroso en 8 años (2008-2015).

Diseño:

estudio de: edad, edad a la menarquia, edad a la menopausia, paridad, Índice de masa corporal (IMC), antecedentes médicos y quirúrgicos, motivo de consulta, síntomas y signos (evolución de las lesiones), diagnósticos asociados, tratamiento y seguimiento.

Resultados:

Sobre 41461 consultas en esos años, hubo 50 casos de liquen escleroso (LE), representan el 0,12 %.

La edad: entre 34 y 86 años, media 63,28. El 40% eran mayores de 70 años, y el 14% eran mayores de 80 años. Sólo hubo 3 casos menores de 40 años.

La paridad media fue 2,18 (entre 0 y 5). En 4 casos eran nuligestas (8%).

La edad a la menarquia, entre 12 y 16 años, media 13 años.

La edad a la menopausia, entre 37 y 59 años, media 50 años.

El IMC medio fue 26,22. Había obesidad en 3 casos (6%). También: HTA en 34%; hipotiroidismo en 16%; diabetes en 10%; osteoporosis en 6% y cánceres diversos en 8%.

El síntoma fundamental fue el prurito vulvar en 66%. De media 5 años (de 4 meses a 15 años).

El diagnóstico es clínico. En 10% (5 casos) se practicaron biopsias que confirmaron el diagnóstico (en un caso por sospecha de neoplasia intravulvar, NIV III).

Se dio tratamiento con clobetasol, encontrando mejoría en 90%. La pérdida de seguimiento ocurrió en 10%.

Conclusiones:

La evolución de las lesiones oscila entre 4% y 14%, con estenosis del introito, sinequias, erosiones, hasta desaparición de labios menores y clítoris. En ningún caso se llegó a cáncer de vulva.

Palabras clave: Liquen escleroso, Prurito vulvar, Clobetasol, Cáncer de vulva

ABSTRACT

Objective:

Prospective study of clinical and evolutive characteristics of 50 cases of lichen sclerosus in 8 years (2008-2015).

Design:

Study of: age, age at menarche, age at menopause, parity, Body mass index (BMI), medical and surgical antecedents, reason of consultation, symptoms and signs (evolution of lesions), associated diagnosis, treatment and follow-up.

CORRESPONDENCIA:

Dr. JORGE LOPEZ-OLMOS

Avda. Navarro Reverter, 4, 13^a

46004- VALENCIA, ESPAÑA.

607213220

jlopezo@sego.es

Results:

Over 41461 consultations in these years, 50 cases of lichen sclerosus, represented the 0,12% of frequency.

The age: range 34-86 years, mean 63,28 years. The 40% of cases were older than 70 years. The 14% of cases were older than 80 years; 3 cases were less than 40 years.

The parity, mean 2,18, range 0-5; 4 cases were nulligravides (8%).

The age at menarche, mean 13 years, range 12-16 years.

The age at menopause, mean 50 years, range 37-59 years.

The mean BMI was 26,22. There were obesity in 3 cases (6%). There were also HTA in 34%; hypotirodism in 16%, diabetes in 10%, osteoporosis in 6%, and diverse cancers in 8%.

The vulvar pruritus was found in 66%, mean 5 years (range: 4 months – 15 years).

The diagnosis was clinical. In 10% (5 cases) there were performed biopsies that confirmed the diagnosis (in one case because of suspicion of VIN III).

The treatment was clobetasol, with improvement in 90%. There were loss of follow-up in 10%.

Conclusions:

The evolution of lesions oscillate between 4% and 14% with sclerosis of the introitus, sinechies, erosions till disappearance of minor labia and clitoris. There were not any case of vulvar cancer.

Keywords: Lichen sclerosus, Vulvar pruritus, Clobetasol, Vulvar cancer

INTRODUCCION

Se ha dicho que la vulva es un órgano genital pélvico olvidado¹, pero tiene más patología que la vagina, destacando la dispareunia y el liquen escleroso (LE). El LE fue descrito por Hallopeau en 1887 como una variante del liquen plano. Se caracteriza por pápulas blancas que confluyen en placas². Con su afectación de la vulva, finalmente se pierden los labios menores y entierra el clitoris. Afectando vulva y zona periana, da una imagen en 8. En la Anatomía Patológica, hay una epidermis delgada con hiperqueratosis y acantosis, y lo típico es la hialinización de la dermis, con una banda inflamatoria crónica linfocitaria, en la unión dermoepidérmica.

El LE es una enfermedad inflamatoria autoinmune con predilección por la piel genital³, en personas predispuestas. Es más frecuente en la mujer, en relación al hombre de 6/1 a 10/1; y en las 5ª y 6ª décadas de la

vida. Se asocia a tiroiditis, anemia perniciosa, vitiligo y alopecia areata. Cursa con prurito nocturno, erosiones y fisuras, estrechamiento del introito, dificultad para las relaciones sexuales con dispareunia, y distress psicosexual^{4,5,6}: apareunia, anorgasmia.

Es una enfermedad debilitante⁷, produce picor, dolor, disuria, retención urinaria, dispareunia, disfunción sexual, destrucción anatómica (reabsorción y/o fusión de labios menores, clitoris atrapado, estenosis del introito), y puede progresar a cáncer escamoso en 3-5%. Es una enfermedad que suele ocurrir tras la menopausia⁸. Pero aún sin síntomas es una enfermedad activa, que debe tratarse en vida, con revisiones anuales.

La prevalencia en vulva es 1,7%. La etiología es desconocida, se supone multifactorial⁹. Produce prurito, quemazón y dolor¹⁰. No afecta a la vagina (a diferencia del liquen plano), pero se ha descrito un caso en vagina¹¹, en una mujer de 54 años histerectomizada por patología benigna.

El diagnóstico es clínico, a la vista de las lesiones. Pero debe hacerse biopsia de vulva para confirmación, en las siguientes condiciones^{9,12}:

- con pérdida de la estructura vulvar
- en caso dudoso o atípico
- con sospecha de malignización (de NIV, neoplasia intraepitelial vulvar o cáncer): hiperqueratosis o erosión.
- Si no hay respuesta al tratamiento
- Con áreas pigmentadas.

El tratamiento actual es con propionato de clobetasol 0,05%, un corticoide potente, a diario 8 semanas, días alternos 4 semanas, y luego 1-3 veces por semana pasando a una vez por semana. Se añaden medidas higiénicas, antihistamínicos por la noche, y procurar ritmo intestinal normal si hay afectación perianal. Se hacen controles a 1-2 meses, y luego cada 6 meses.

En 75-98% hay control de los síntomas⁷, pero en 35% hay progresión de la enfermedad o fusión de los labios. Hay recaídas a 4 años en 84%. Puede recurrirse a la cirugía para apertura del introito o con estenosis del meato urinario.

En este trabajo, presentamos una serie de 50 casos de LE diagnosticados y controlados por nosotros a lo largo de 8 años, fijándonos en sus características clínicas y evolutivas.

MATERIAL Y METODOS

En la consulta de Ginecología del autor, en el Centro de Especialidades de Monteolivete, de Valencia, durante los 8 años (2008-2015), hemos recogido todos los casos de líquen escleroso, para ver sus características clínicas y evolutivas, con especial hincapié en la destrucción vulvar aparejada. Esto se demuestra con una completa iconografía que muestra el progresivo deterioro.

Estudiamos: la edad, la paridad, abortos, la edad a la menarquia, la edad a la menopausia, el índice de masa corporal, IMC, (como la relación entre peso en Kg y cuadrado de la talla en m); el motivo de consulta, los antecedentes médicos y quirúrgicos, la clínica presentada, la duración en años del prurito vulvar, la medicación que toman, los hallazgos de la exploración, las biopsias practicadas, los resultados de la citología cervicovaginal y en su caso vulvar, los resultados de la ecografía transvaginal, los tratamientos recomendados, y la evolución, incluyendo el seguimiento.

El estudio estadístico: los datos cuantitativos se expresan como rango, media y desviación estándar. Los datos cualitativos se expresan en porcentajes.

RESULTADOS

En 8 años, 2008-2015, y sobre un total de 41461 consultas, hemos recogido 50 casos de LE, suponen el 0,12%.

Los datos cuantitativos son: la edad, paridad, edad a la menarquia, edad a la menopausia e IMC. La edad entre 34 y 86 años, media 63,28. Hay que destacar que en 20 casos (40%), son mayores de 70 años, y en 7 casos (14%) son mayores de 80 años. Menores de 40 años, únicamente 3 casos (6%), 2 de 39 años y 1 de 34 años.

La paridad, entre 0 y 5, media 2,18. Hubo 4 casos de nuligestas (8%). Y una paciente no había tenido relaciones sexuales (2%).

La edad a la menarquia, entre 11 y 16 años, media 13 años. La edad a la menopausia, entre 37 y 59 años, media, 50 años. El IMC medio, 26, 22. entre 20 y 36. Únicamente había obesidad en 3 casos (6%): nº 34 con IMC = 36,33; nº43, con IMC = 31,27 y nº 48, con IMC = 33,20.

Entre los antecedentes médicos destacan: HTA, 17 casos (34%); hipotiroidismo, 8 casos (16%); diabetes, 5 casos (10%). Había dos portadoras de hemofilia A (4%). Y 4 casos de cáncer (8%): de mama, colon, ovario y cérvix,

respectivamente. También 3 casos de osteoporosis (6%), en pacientes de edad avanzada.

Entre los antecedentes quirúrgicos destacan: amigdalectomía, 9 casos (18%); apendicectomía, 7 casos (14%); cataratas, 4 casos (8%), y los casos referidos de cáncer (8%).

El motivo de consulta fue prurito vulvar en 33 casos (66%), seguido de revisión en 11 casos (22%). En el resto, fueron diversos motivos: la dispareunia, la desaparición de los labios, y en un caso amenorrea de 4 meses.

Por sus dolencias, recibían medicación múltiple en 27 casos (54%).

El diagnóstico es clínico, al ver la lesión. En 5 casos (10%), se practicaron biopsias con anestesia local, que confirmaron el diagnóstico (Figura 1, caso nº 1). En el caso nº 43, ante la sospecha de VIN III, (figura 2), se practicó biopsia, que se informó como distrofia vulvar compatible con fase inicial de LE.

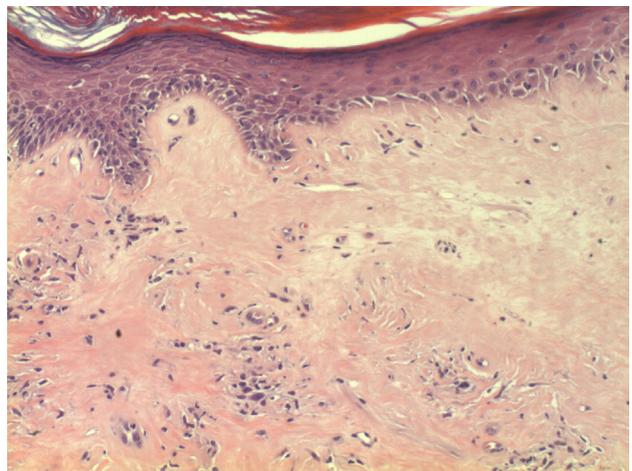


FIGURA 1: ANATOMIA PATOLOGICA (HE, 40x). CASO nº 1. Hiperqueratosis, atrofia del estrato de Malpighio con edema y homogenización del colágeno en la dermis papilar, así como presencia de vacuolización en la capa basal.

En la clínica, destacan las siguientes alteraciones:

- hipotrofia de labios menores, caso nº 14. (2%)
- Estenosis del introito, casos nº 21 y 23, (4%)
- Desaparición de labios menores, casos nº: 9,16, 24, 38 y 46. (10%)
- Desaparición de labios menores y clítoris, caso nº25 (2%).
- Sinequias en tercio superior e infraclitorideas, casos nº 16,27, 34 y 47 (8%).



FIGURA 2: CASO nº 43, Sospecha de VIN III. Biopsia , descarta. Inicio LE.



FIGURA 3: CASO nº 18. Imagen típica de LE.



FIGURA 4: CASO nº 12. Imagen en 8, afectación vulvar y perianal.



FIGURA 5: CASO nº 2. Afectación inicial unilateral.



FIGURA 6: CASO nº 19. Imagen en papel de fumar , en pliegue del labio.



FIGURA 7: CASO nº 24. LE afectando vulva y pliegues inguinales.



FIGURA 8: CASO nº 33. LE con pigmentación.



FIGURA 9: CASO nº 29. LE con edema de labios.



FIGURA 10: CASO nº 35. LE con erosiones.



FIGURA 11: CASO nº 37. Los labios menores están enterrados, sobre todo el derecho, aunque persiste la forma.



FIGURA 12: CASO nº 34. Sinequias y desaparición labio menor izquierdo.



FIGURA 13: CASO nº9. Sinequias y desaparición labios y clítoris.

- Erosiones, casos n°:28, 29, 39, 40, 41, 47 y 49, (14%).

Otros hallazgos fueron: pigmentación en 2 casos (4%), despigmentación en 2 casos (4%), edema de labios en 1 caso (2%), y lesiones de rascado en un caso (2%).

Diagnósticos asociados de la paciente fueron: pequeños miomas, 5 casos (10%) (uno, calcificado); 2 hidrómetras (4%); un endometrio proliferativo en la biopsia endometrial, y un cistorrectocele.

La citología cervicovaginal fue negativa en 47 casos (94%); en 2 casos se encontró infección por vaginosis bacteriana (4%) y en un caso candidiasis (2%).

En la ecografía transvaginal, se encontró la línea endometrial atrófica en 43 casos (86%), exceptuamos los 2 casos con hidrómetra, y 5 casos en premenopáusicas con línea endometrial normal.

El prurito vulvar, duraba en las pacientes afectas, de 4 meses a 15 años, media 5,15 años.

Respecto al tratamiento: en 40 casos (80%) se utilizó clobetasol; en 3 casos (6%) prednicarboato; no llevaron tratamiento 3 casos (6%), y en 4 casos otros tratamientos corticoideos (8%). El caso n° 38, que llevaba tratamiento con clobetasol, al ser diagnosticada de artritis reumatoide, lo suprimió, al tomar ahora cortisona oral.

Respecto a la evolución: hubo mejoría en 45 casos (90%), pero en 5 casos (10%) se perdió el seguimiento. No hubo ningún caso con cáncer de vulva.

En las figuras 3 a 13, se muestran formas de presentación y la patología evolutiva de estas lesiones.

DISCUSION

Con LE se necesita seguimiento a largo plazo, si lleva tratamiento por lo menos anual. Y debe saberlo el médico general. La paciente debería tener información verbal y escrita¹³. Se necesita educación médica para que no haya pérdidas de seguimiento, y hay que pensar siempre en el cáncer de vulva.

El prurito es el síntoma clave. En nuestra serie, en 66%. Aunque muchos casos lo tienen pero no se quejan de él. También hay casos sin prurito, con presentaciones atípicas, como los 15 casos de Ventolini y cols¹⁴.

Se han estudiado las diferencias entre los casos sintomáticos y asintomáticos de LE, en un estudio retrospectivo sobre 228 casos¹⁵. Vieron que los casos sintomáticos se daban más con historia familiar de LE, que en 26% empeoraban los síntomas con la comida (si incluía cerdo, en 25/48 casos), que empeoraban por la noche en 47%; en mujeres de 50 años (riesgo relativo, RR = 2,47) o en menopáusicas (RR= 6,55); con IUE, incontinencia urinaria de esfuerzo, RR= 5,23; con uso de absorbentes, RR= 3,59 y con dispareunia, RR= 5,28. Pero no había correlación entre la severidad de los síntomas y los cambios anatómicos.

En nuestra serie, la edad fue 34-86 años, media 63 años. En 40% eran mayores de 70 años (20 casos) y en 14% eran mayores de 80 años (7 casos). A esto se asocian patologías típicas: HTA, diabetes, hipotiroidismo, osteoporosis, cataratas, o cáncer: mama, colon, ovario, cérvix. Y por ello, en 54% (27 casos) son pacientes que toman múltiples medicamentos.

En la serie de Lee y cols¹⁶, en 2008-2014, con 507 casos con biopsia positiva de LE, la media de edad fue 55 años (18-86). La media de síntomas fue 5 años, y la media de seguimiento 4,7 años. Distinguen entre cumplidoras totales (70,4%) y parciales del tratamiento (29,6%). Presentaban dispareunia en 75,1% y adherencias en 3,4% versus 40%, $p < 0,001$. Respecto a la supresión de los síntomas, 93,3% versus 58%, $p < 0,001$. Los cambios vulvares se dieron en 51,7%, y eran 48,1% versus 59,3%. La frecuencia de cáncer fue 0% versus 4,7%, $p < 0,001$. También señalan: fusión de labios y clítoris, 16,2%, fusión y cierre vaginal, 11,4%, fisuras, 20,7% e hiperpigmentación, 9,5%.

Challenor¹⁷, en 2012-2013, hace un estudio retrospectivo de 12 meses con 273 casos. La media de edad fue 61 años (14-94), la media de síntomas 6,4 años, y la edad media al diagnóstico 55 años. En 16% había disfunción sexual, y en 5% se practicaron procedimientos quirúrgicos para restaurar la función sexual. En 32% se hizo biopsia, y hubo cáncer escamoso en 3%. Este autor se sorprende de la falta de manejo a largo plazo.

Hay alta prevalencia de disfunción sexual en las mujeres afectas de clínica vulvovaginal¹⁸: vaginitis, vulvitis, vestibulodinia, liquen plano o LE. En más del 50% de los casos y 2 veces más que en la población general. Con LE alcanzaría el 15%.

Comparando disfunciones sexuales entre 197 casos de LE de 18-45 años frente a controles (95 mujeres sanas y

43 con candidiasis vulvovaginal, CVV)¹⁹, con LE había menos actividad sexual y menos satisfacción. Menor frecuencia de coito y menos orgasmos. La desfiguración de la vulva afecta la calidad de vida.

En nuestra serie, presentaban dispareunia, 46 casos (92%), y alteraciones vulvares: estenosis del introito, 4%; desaparición de labios menores y/o clitoris, 12%; sinequias, 8% y erosiones, 14%.

Respecto al tratamiento, empleamos propionato de clobetasol con buenos resultados, mejoría en 90% (45 casos). Es el más utilizado en primera línea, como dijeron los expertos, en 85%²⁰. Hay variaciones según los médicos y según las localizaciones geográficas. Así, en este estudio de Selk, se vio que los dermatólogos tratan más a todas las pacientes, mientras que los ginecólogos sólo tratan cuando hay síntomas. Y el tratamiento de mantenimiento se hace más en USA que en Europa, con diferencias $p < 0,01$. Es mejor tratar, y a largo plazo, para prevenir el cáncer de vulva.

Nosotros, en 2003 en un estudio piloto²¹, tratamos 20 casos de prurito vulvar con o sin distrofia, durante 1 año, 10 casos con clobetasol y 10 casos con prednicartrato. Con ambos productos desapareció el prurito, y los casos de LE (2 y 1, respectivamente) mejoraron.

Se ha comparado propionato de clobetasol con furoato de mometasona en el LE, y son ambos efectivos y no hay diferencias de eficacia²², y son bien tolerados²³. También se ha comparado clobetasol con tacrolimus²⁴, siendo más efectivo, y sin efectos adversos. Por ello tacrolimus, queda reservado a 2ª línea de tratamiento, pues produce sensación de quemazón.

Como el cáncer de vulva puede ser secundario a LE, y va precedido de VIN con prurito, la biopsia se necesita para excluir la malignidad y confirmar el diagnóstico²⁵, tal como ocurrió en nuestro caso n° 43.

El LE puede presentarse con hipertrofia, disqueratosis y paraqueratosis, y no se asocia a riesgo de malignidad²⁶.

Habría marcadores que predicen la progresión del LE a cáncer escamoso: p53, Ki67, H2AX, MCM 3 y ciclina D1, pero se necesitan más conocimientos para poder aplicarlos.

El aumento de riesgo con LE para cáncer de vulva escamoso, se ha estudiado²⁸. Se da en mujeres más mayores, asociado a hiperplasia escamosa. Pero ni la

duración de los síntomas ni la pérdida de la arquitectura vulvar, es indicador potencial de riesgo de cáncer. Hay que hacer exámen vulvar anual, y debe volver si no hay respuesta al tratamiento corticoideo o con cualquier anomalía.

El cáncer de vulva asociado al LE en la experiencia de la clínica de Florencia²⁹, se dio en 25/ 72 casos, (34,7%). El perfil de los casos fue: media, 72 años, historia de vitiligo (16%), cáncer invasor (92%), tumor exofítico (73%), ulcerado (18%), e hiperqueratosis (9%). El picor fue el síntoma más frecuente, en labio mayor en 32%, en labios menores en 27%, y en vestíbulo en 23%. Con LE hay más riesgo de cáncer.

En el estudio de Cooper y cols³⁰, sobre 507 casos de mujeres con LE, el bajo cumplimiento de los corticoides tópicos predispone a aumento de cáncer. Hubo más cáncer en las no cumplidoras que en las cumplidoras, 4,7% versus 0%, $p < 0,001$. Se deben usar los corticoides según la necesidad de los síntomas, con tratamientos que aumenten o disminuyan la potencia, y con seguimiento a largo plazo. Con buen cumplimiento, el riesgo de cáncer pasa de 3-5% a 2,5%.

En nuestra serie no hubo ningún caso de cáncer de vulva con LE.

En resumen, el LE es una enfermedad inflamatoria crónica, de mujeres mayores, que requiere tratamiento, no solo para el prurito, el síntoma fundamental, sino para prevenir la deformidad vulvar, y para prevenir el cáncer de vulva. Y por ello requiere control y seguimiento a largo plazo.

BIBLIOGRAFIA

1. NOLLER, K.L. Vulva : the forgotten pelvic organ. *Am J Obstet Gynecol*, 2004 ;104 , 5 , part 1 : 913-914.
2. NEILL, S.M y LEWIS , F.M. Liquen escleroso, en *Ridley's La vulva . diagnóstico y tratamiento de las patologías*, de Neill , S.M y Lewis ,F.M. Amolca , Caracas, 3ª ed, 2011: 115-123.
3. MURPHY , R. Lichen sclerosus. *Dermatol clin* , 2010; 28: 705-715.
4. MOYAL-BARRACCO, M y WENDLING , J. Vulvar dermatosis. *Best Pract Res Clin Obstet Gynecol* , 2014 ; 28: 946-958.
5. SMITH, Y.R y HAEFNER , H.K. Vulvar lichen sclerosus . *Am J Clin Dermatol* , 2004 ; 5 : 105-125.
6. BURROWS , L.J ; SHAW , H.A y GOLDSTEIN, A.T. The vulvar dermatoses. *J Sex Med* , 2008 ; 5:

- 276-283.
7. FISTAROL , S.K e ITIN , P.H. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus. An update. *Am J Clin Dermatol* , 2013 ; 14 : 27-47.
 8. NAIR , P.A. Dermatitis associated with menopause. *J Mid-life Health* , 2014 ; 5 : 168-175.
 9. BARCHINO-ORTIZ , L ; SUAREZ-FERNANDEZ, R y LAZARO-OCHAITA , P. Dermatitis inflamatorias vulvares. *Actas Dermo Sifiliograf* , 2012 ; 103 : 260-275.
 10. LAMBERT , J. Pruritus in female patients. *Biomed Res Int* , 2014 ; io541867 : 1-6.
 11. LONGINOTTI , M; SCHIEFFER , Y.M y KAUFMAN , R.H. Lichen sclerosus involving the vagina. *Am J Obstet Gynecol* , 2005 ; 106 ,5, part 2 : 1217-1219.
 12. THORSTENSEN, K.A y BIRENBAUM , D.L. Recognition and management of vulvar dermatologic conditions : lichen sclerosus , lichen planus , and lichen simplex chronicus. *J Midwifery Women's Health* , 2012 ; 57 : 260-275.
 13. BALASUBRAMANIAM, P y LEWIS , F.M. Long-term follow-up of patients with lichen sclerosus : does it really happen ¿ *J Obstet Gynecol* , 2007 ; 27: 282-
 14. VENTOLINI , G ; PATEL, R y VASQUEZ , R. Lichen sclerosus : a potpourri of misdiagnosed cases based on atypical clinical presentations. *Int J Women's Health* , 2015 ; 7 : 511-515.
 15. VIEIRA-BAPTISTA , P ; LIMA-SILVA , J ; CAVACO-GOMES, J; BEIRES, J y MARTINEZ de OLIVEIRA, J. What differentiates symptomatic from asymptomatic women with lichen sclerosus ¿ *Gynecol Obstet Invest* , 2015 ; 79 : 263-268.
 16. LEE, A ; BRADFORD , J y FISCHER , C, Long-term management of adult vulvar lichen sclerosus. A prospective cohort study of 507 women. *JAMA Dermatol* , 2015 : doi : 10.1001.
 17. CHALLENGOR , R. The management of lichen sclerosus in a genitourinary medicine setting : a 12-month retrospective case-notes review. *Int J STD&AIDS* , 2015 ; 26 : 352-356.
 18. GORDON, D; GARDELLA, C; ESCHENBACH, D y MITCHELL, C.M. High prevalence of sexual dysfunction in a vulvovaginal specialty clinic. *J Lower Genit Tract Dis* , 2014 ; 19 : 1-5.
 19. HAEFNER , H.K ; ALDRICH , N.Z ; DALTON, V.K ; GAGNE , H.M ; MARCUS , S.B ; PATEL, D.A y BERGER , M.B. The impact of vulvar lichen sclerosus on sexual dysfunction. *J Women's Health* , 2014 ; 23 : 765-770.
 20. SELK, A. A survey of experts regarding the treatment of adult vulvar lichen sclerosus. *J Lower Genit Tract Dis* , 2015 ; 19 : 244-247.
 21. LOPEZ-OLMOS , J. Comparación de clobetasol frente a prednicartrato para el tratamiento del prurito vulvar con o sin distrofia. *Clin Investí Ginecol Obstet* , 2003 ; 30 : 117-125.
 22. MURINA , F ; REHMAN , S ; DI FRANCESCO , S ; MANTEGAZZA , V ; FELICE , R y BIANCO, V. Vulvar lichen sclerosus : a comparison of the short-term topical application of clobetasol dipropionate 0,05 % versus mometasone furoate 0,1 % . *J Lower Genit tract Dis* , 2015 ; 19 : 149-151.
 23. CORAZZA , M ; BORGHI , A ; MINGHETTI , S; TONI , G y VIRGILI , A. Clobetasol propionate vs mometasone furoate in 1-year proactive maintenance therapy of vulvar lichen sclerosus : results from a comparative trial. *JEADV* , 2015 ; doi : 10.1111.
 24. FUNARO , D ; LOVETT , A ; LEROUX , N y POWELL , J. A double-blind , randomized prospective study evaluating topical clobetasol propionate 0,05 % versus topical tacrolimus 0,1% in patients with vulvar lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol* , 2014 ; 71 : 84-91.
 25. DALE , R.E y OKE , T. Lichen sclerosus. Biopsy to exclude malignancy (letter). *BMJ* , 2010 ; 340: 881.
 26. WEYERS , W. Hypertrophic lichen sclerosus with dyskeratosis and parakeratosis-A common presentation of vulvar lichen sclerosus not associated with a significant risk of malignancy. *Am J Dermatopathol* , 2013 ; 35 : 713-721.
 27. CARLSON, B.C ; HOFER , M.D ; BALLEK , N; YANG , X.J ; MEEKS , J.J y GONZALEZ , C.M. Protein markers of malignant potential in penile and vulvar lichen sclerosus. *J Urol* , 2013 ; 190 : 399-406.
 28. JONES , R.W ; SADLER , L ; GRANT , S ; WHINERAY , J ; EXETER , M y ROWAN , D. Clinically identifying women with vulvar lichen sclerosus at increased risk of squamous cell carcinoma. *J Reprod Med* , 2004 ; 49 : 808-811.
 29. CARLI , P ; DE MAGNIS , A ; MANNONE , F; BOTTI , E ; TADDEI , G y CATTANEO , A. Vulvar carcinoma associated with lichen sclerosus. (experience at the Florence , Italy , Vulvar Clinic). *J Reprod Med* , 2003 ; 48 : 313-318.
 30. COOPER, S.M; MADNANI, NYMARGUSSON, L. Reduced risk of squamous cell carcinoma with adequate treatment of vulvar lichen sclerosus. *JAMA Dermatol* , 2015 ; doi 10.1001

Caso Clínico

Cáncer de vulva enmascarado por líquen escleroso sobrepasado

Vulvar cancer maskared by surpassed sclerosus lichen

Lopez-Olmos. J¹, Soriano. P²

¹ Unidad de Ginecología (Dr. LOPEZ-OLMOS). Centro de Especialidades de Monteolivete , Valencia, España.

² Servicio de Anatomía Patológica . Hospital Dr. PESET , Valencia, España.

RESUMEN

Presentamos un caso de cáncer de vulva enmascarado por un líquen escleroso sobrepasado, en una mujer de 59 años, diabética, hipertensa e hipotiroidea, operada por cáncer de cérvix a los 39 años. Tuvo prurito vulvar y líquen escleroso 20 años, sin tratamiento ni seguimiento.

Palabras clave: Líquen escleroso, Cáncer de vulva

ABSTRACT

We present a case of vulvar cancer maskared by surpassed sclerosus lichen, in a woman of 59 years-old, with diabetes, hypertension and hypotiroidism, with surgical procedure for cervical cancer at 39 years-old. She had pruritus and sclerosus lichen from 20 years without treatment nor follow-up.

Keywords: Sclerosus lichen, Vulvar cancer

CORRESPONDENCIA:

Dr. JORGE LOPEZ-OLMOS
Avda. Navarro Reverter, 4, 13^a
46004- VALENCIA, ESPAÑA.
607213220
jlopezo@sego.es

INTRODUCCION

La atrofia vaginal es por falta de estrógenos, mientras que la atrofia vulvar es por líquen escleroso (LE), y los tratamientos son diferentes¹. El LE es una enfermedad inflamatoria crónica de base autoinmunitaria. Tiene riesgo de cáncer en 3-5%. El LE necesita seguimiento toda la vida, sobre todo en mujeres mayores. Y con lesiones precancerosas hay que hacer biopsia. La probabilidad de progresión es 1,2% a 24 meses y pasa a 36,8% a 300 meses². En una serie retrospectiva de 976 mujeres con LE, 34 desarrollaron la neoplasia (3,48%).

El cáncer de vulva más frecuente es el escamoso, es el 3-5% de todos los cánceres ginecológicos, y el 1% de los cánceres de la mujer, con una frecuencia de 1-2 casos/100.000 mujeres³, y aumenta con la edad.

Hay dos variantes de cáncer de vulva^{4,3,5}:

1. a partir de infección por virus del papiloma de alto riesgo (VPH-AR), 16 y 18, con integración en el genoma, y pasando por neoplasia intraepitelial vulvar, NIV (en inglés, VIN). Es el 20-30%, se da en jóvenes, con media de edad 55 años, premenopáusicas o perimenopáusicas. Hay dos tipos: basaloide y condilomatoso; no queratinizado. Puede afectar cérvix, vagina y ano. Presenta sobreexpresión de p14 y p16, y es de mejor pronóstico.
2. Independiente del VPH, queratinizante, a partir del LE, y la VIN diferenciada. Es el 80-70%, se da en mayores, con media de edad 77 años,

postmenopáusicas. Hay en inmunohistoquímica (IHQ), mutación p53 en las células basales, imbalances de alelos e inestabilidad de microsátélites. Es de peor pronóstico.

Hay evidencia de LE en el 60-70% de cáncer de vulva. El LE puede enmascarar la VIN. Con lesión sospechosa hay que hacer biopsia.

En este trabajo, presentamos un caso clínico de cáncer de vulva enmascarado por un LE sobrepasado.

CASO CLINICO

Mujer de 59 años, G2P1A1, operada a los 39 años de cáncer de cérvix mediante histerectomía total y salpingooforectomía bilateral. Como antecedentes personales también presentaba: diabetes en tratamiento con insulina glugina, hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina sódica, e hipertensión arterial en tratamiento con: amlodipino, lisinopril + hidroclorotiazida y moxonidina. También tomaba simvastatina.

Fue tratada por su médico de atención primaria por posible candidiasis vulvovaginal, con itraconazol, 200 mg/ 12horas, por via oral , 3 dias , y fenticonazol, crema, 1 aplicación / noche, 7 dias. Había consultado por sequedad vaginal y escozor. En vista de que no mejoraba, nos la remitió.

A la exploración, presentaba una vulvitis importante (figura 1), con angioqueratomas en labio mayor izquierdo, y una úlcera en tercio inferior del labio mayor derecho (figura 2). Presentaba lesiones cutáneas de aspecto candidiásico en surcos submamarios bilaterales.

Se tomaron muestras para citología vaginal, que fue negativa, y vulvar, en la que no había hongos pero sí flora bacilar. Se dieron instrucciones por escrito sobre higiene vulvar respecto a ropa, detergentes y jabones, y cuidados diarios. Se programó para biopsia de vulva. Volvió a la semana, y había mejorado discretamente de sus molestias. Se veía claramente que era un LE , con una zona indurada en labio mayor derecho. Se practicó biopsia de la úlcera con anestesia local.

El informe de Anatomía Patológica de la biopsia fue: carcinoma de células escamosas moderadamente diferenciado, ulcerado e infiltrante, afectando a los bordes laterales de resección (figura 3). En el estudio de IHQ, era negativo para p16.



FIGURA 1: MACROSCOPICA. Vulvitis afectando vulva y periné, con angioqueratomas en labio mayor izquierdo.



FIGURA 2: MACROSCOPICA. Úlcera en tercio inferior de labio mayor detrecho.

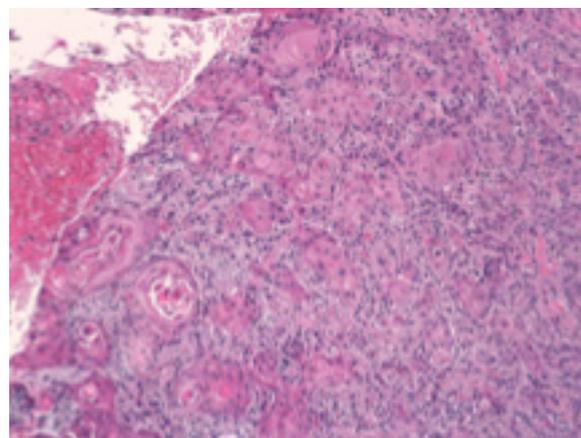


FIGURA 3: ANATOMIA PATOLOGICA (HE , 10x). Se observa neoplasia de células escamosas que infiltra ampliamente el estroma. Son células de amplio citoplasma eosinófilo , focalmente queratinizado, con anisocariosis e hiperchromatismo.

La paciente se remitió al hospital para tratamiento quirúrgico. Reinterrogada, a la vista del resultado, la paciente confesó que tenía prurito desde hacía 20 años, que fue tratada en Alemania donde vivía, en una ocasión, pero que no repitió el tratamiento del LE.

DISCUSION

Nuestro caso, en una mujer de 59 años, diabética, hipertensa e hipotiroidea, que fue intervenida de cáncer de cérvix a los 39 años, desarrolló atrofia vaginal y vulvar con LE, con prurito de 20 años de evolución, que recibió tratamiento en una sola ocasión, y con falta de seguimiento; en el momento actual presenta cáncer escamoso de vulva ulcerado.

Con úlcera vulvar, hay que hacer biopsia en el márgen. La úlcera vulvar es síntoma de cáncer escamoso en la postmenopausia⁶. Si persiste la úlcera, hay que hacer excisión más amplia, aún en ausencia de masa o lesión pigmentada, porque en excisión posterior puede haber cáncer escamoso. Esto ocurrió en 11/80 casos, 13,8%.

En una serie de 507 casos de LE en 2008-2014, con biopsia positiva⁷, compararon el cumplimiento total (357 casos, 70,4%) o parcial del tratamiento (150 casos, 29,6%). Hubo 0 casos de cáncer en el primer grupo frente a 7 casos de cáncer en el segundo grupo (4,7%), con diferencia significativa, $p < 0,001$.

El no cumplimiento del tratamiento corticoideo tópico predispone al cáncer, como se ve en nuestro caso. Hay que dar tratamiento según la severidad de los signos de presentación, y el tratamiento de mantenimiento con aumento o disminución de potencia, y el seguimiento a largo plazo⁸. Con medicación tópica hay peor cumplimiento que con la vía oral, y disminuye con el tiempo.

En una serie italiana de cáncer de vulva asociado a LE⁹, era el 34,7% (25/72 casos). Con LE hay riesgo de cáncer de vulva escamoso, 300 veces más. En 8 casos hubo LE y luego cáncer, y en 17 casos el diagnóstico fue simultáneo (como en nuestro caso). En el perfil de estos casos había: cáncer invasor en 92%, tumor exofítico en 73%, ulcerado en 18%, y en labio mayor en 32% (como en nuestro caso).

Finalmente, comparando los casos de LE que no evolucionaron a cáncer en 9 años (8 casos) con 8 casos que evolucionaron a cáncer¹⁰, vieron en la IHQ que los

casos que evolucionaron a cáncer se identifican por el índice de proliferación, expresión positiva en 70-90%, y la p53, expresión positiva en 60-90%. Todos los casos eran p16 negativos, como el nuestro. Pero se necesitan estudios con mayor nº de casos, y más biopsias.

BIBLIOGRAFIA

1. FOSTER, D.C. Vulvar disease. *Obstet Gynecol*, 2002; 100: 145-163.
2. MICHELETTI, L; PRETI, M; RADICI, G; BOVERI, S; DI PUMPO, O; PRIVITERA, S; GHIRINGHELLO, B y BENEDETTO, C. Vulvar lichen sclerosus and neoplastic transformation: a retrospective study of 976 cases. *J Low Genit Tract Dis*, 2016; 20: 180-183.
3. SELIM, M^a A Y HUANG, M.P. A histologic review of vulvar inflammatory dermatoses and intraepithelial neoplasm. *Dermatol Clin*, 2010; 28: 649-667.
4. UEDA, Y; ENOMOTO, T; KIMURA, To; YOSHINO, K; FUJITA, M y KIMURA, Ta. Two distinct pathways to development of squamous cell carcinoma of the vulva. *J Skin Cancer*, 2011; ID 951250.
5. GUTIERREZ-PASCUAL, M; VICENTE-MARTIN, F.J y LOPEZ-ESTEBARANZ, J.L. Líquen escleroso y carcinoma escamoso. *Actas Dermo Sifiliograf*, 2012; 103: 21-28.
6. SPENCER, R.J; YOUNG, R.H y GOODMAN, A. The risk of squamous cell carcinoma in persistent vulvar ulcers. *Menopause*, 2011; 18: 1067-1071.
7. LEE, A; BRADFORD, J y FISCHER, G. Long-term management of adult vulvar lichen sclerosus. A prospective cohort study of 507 women. *JAMA Dermatol*, 2015; 151: 1061-1067.
8. COOPER, S.M; MADNANI, N y MARGESSON, L. Reduced risk of squamous cell carcinoma with adequate treatment of vulvar lichen sclerosus. *JAMA Dermatol*, 2015; 151: 1059-1060.
9. CARLI, P; DE MAGNIS, A; MANNONE, F; BOTTI, E; TADDEI, G y CATTANEO, A. Vulvar carcinoma associated with lichen sclerosus (Experience at the Florence, Italy, vulvar clinic). *J Reprod Med*, 2003; 48: 313-318.
10. RASPOLLINI, M^a.R; ASIRELLI, G; MONCINI, D y TADDEI, G. A comparative analysis of lichen sclerosus of the vulva and lichen sclerosus that evolves to vulvar squamous cell carcinoma. *Am J Obstet Gynecol*, 2007; 197: 592 e1- 592 e5.

Caso Clínico

Virilización en mujer menopáusica: limitaciones de la ecografía ginecológica en la detección de tumores ováricos

Cobos Melià. M¹, Celades Filella. M¹, Ballestar Mas. E², Fantova Coscolluela. MJ³, Carabias Meseguer. P¹, Genover Llimona. E¹

¹ Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital de Mataró.

² Servicio de Endocrinología del Hospital de Mataró.

³ Servicio de Anatomía Patológica del Hospital de Mataró.

Conclusión del trabajo:

Ante una paciente con signos de virilización debemos hacer una buena anamnesis insistiendo en la velocidad de aparición de signos ya que en caso de inicio rápido pensaremos en causa tumoral

RESUMEN

Presentamos un caso de una mujer menopáusica de 56 años con clínica de hirsutismo progresivo severo de 7 meses de evolución. Entre otras pruebas, se realizó una ecografía transvaginal en el que se observaron unos anejos estrictamente normales. Ante la sospecha de patología ovárica debido a la ausencia de patología suprarrenal y test de frenación con análogos de la GnRh positivo, se solicitó una RMN pélvica que identificó una pequeña tumoración sugestiva de tumor del estroma ovárico. Se realizó una ooforectomía bilateral laparoscópica. El estudio anatomopatológico informó de tumor de células esteroideas (Tumor de células de Leydig). La clínica de virilización mejoró progresivamente después de la intervención.

Palabras clave: Virilización, hirsutismo, hiperandrogenismo, tumor de células de Leydig.

CORRESPONDENCIA:

Marta Cobos Melià

Tel: 680844648

mcm0429@mail.com

C/Coimbra n°21 2n 4t

08032 Barcelona

ABSTRACT

We report the case of a menopausal 56-year-old woman with severe progressive hirsutism with 7 months of evolution. Among other tests, a transvaginal Doppler Ultrasound was performed, revealing strictly normal ovaries. Due to the absence of suprarenal pathology and that the results of the gonadotropin-releasing hormone agonist test turned out positive, suggesting ovarian pathology, a Pelvic MRI was ordered. The results showed a small tumour suggestive of ovarian tumour stroma, so surgery was performed. The results of anatomical pathology reported Leydig cells tumour. Symptoms of virilisation improved progressively after the surgery.

Keywords: virilization, hirsutism, hyperandrogenism, Leydig cell tumor of the ovary,

INTRODUCCIÓN

Ante una mujer que presenta hiperandrogenismo grave debemos localizar el origen del exceso hormonal, que puede proceder de la glándula suprarrenal o del ovario. Presentamos el caso de una mujer menopáusica con esta patología y valoramos las pruebas a realizar así como su tratamiento.

En el ovario pueden aparecer tumores de muy variada histología, cada uno de los cuales tendrá un comportamiento biológico específico que dará lugar a diferentes características clínicas. Según la clasificación de la OMS los tumores ováricos se pueden dividir

histológicamente en tres grandes grupos: tumores epiteliales, tumores de células germinales y tumores de origen estromal/cordones sexuales (TECS).

El tumor ovárico de células de Leydig es un subtipo de tumor de origen de los cordones sexuales que se caracteriza por ser el tumor virilizante más frecuente en mujeres entre 30 y 40 años. A pesar de ello, solo representan menos del 1% de los tumores ováricos. Suelen ser tumores unilaterales, de pequeño tamaño y secretores de testosterona como hormona principal. La gran mayoría son benignos y con un excelente pronóstico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 56 años que consulta por hirsutismo progresivo severo de 7 meses de evolución y metrorragia postmenopáusica.

En la anamnesis no se detectan antecedentes personales de interés. PARA: 2002, menarquia a los 11 años y menopausia a los 48 años. En el momento de la consulta no tomaba medicación con efecto androgénico.

En la exploración física se observaron signos notables de virilización: hirsutismo severo (índice en la escala de Ferriman-Galway de 22), alopecia frontotemporal leve



FIGURA 1: clitoromegalia

y clitoromegalia (Figura 1). Su índice de masa corporal era de 29.3 y en la exploración abdominal no se palparon masas ni visceromegalias.

Se solicitó un perfil hormonal con los siguientes resultados: testosterona total: 5.78 ng/ml (VN: 0.06-0.82 ng/ml), testosterona libre:137pg/ml (VN: 0-5 pg/ml),17-hidroxiprogesterona: 3.68 ng/ml (VN: 0.1-2.3ng/ml), androstendiona: 5.28 ng/ml (VN: 0.3-3.3ng/ml). Las concentraciones de dehidroepiandrosterona-sulfato,

	Estudio inicial	3 semanas post GnRh	2 meses post ooforectomia Bilateral	Valores de normalidad
Testosterona total	5,78 (x7)	0,19	<1	0,06-0,82 ng/ml
Testosterona libre	137 (x27)			0-5pg/ml
Androstendiona	5,28 (x1,6)	0,87	0,54	0,3-3,3 ng/ml
17OH Progesterona	3,68 (x1,6)	0,88	0,51	0,1-2,3 ng/ml
DHEA-S	85	61	61	35-430 mcg/dl
FSH	34,7	6,87	66,6	mUI/ml
LH	14,7	2,05	37,6	mUI/ml
PRL	168	117	98,8	40-530 mcUI/ml
DHEA-S: sulfato de dehidroepiandrosterona		FSH: hormona foliculoestimulante		
LH: hormona luteoestimulante		PRL: Prolactina		

Tabla 1: evolución de los parámetros hormonales.

	Estudio inicial	3 semanas post GnRh	2 meses post ooforectomia Bilateral	Valores de normalidad
CEA	2,6			0-5 ng/ml
Alfa-feto-proteína	1,8			0-13,4ng/ml
Inhibina B	5,8			<17,5 pg/ml
HCG	<0,1			< 2 mUI/ml
HAM	0,23			mcg/L
CEA: antígeno carcinoembrionico		HCG: gonadotropina coriónica humana		
HAM: hormona antimülleriana				

Tabla 2: marcadores tumorales.



FIGURA 2: aspecto ecográfico del ovario derecho

prolactina y tiotropina fueron normales. Los valores de folitropina (FSH) y lutotropina (LH) eran concordantes

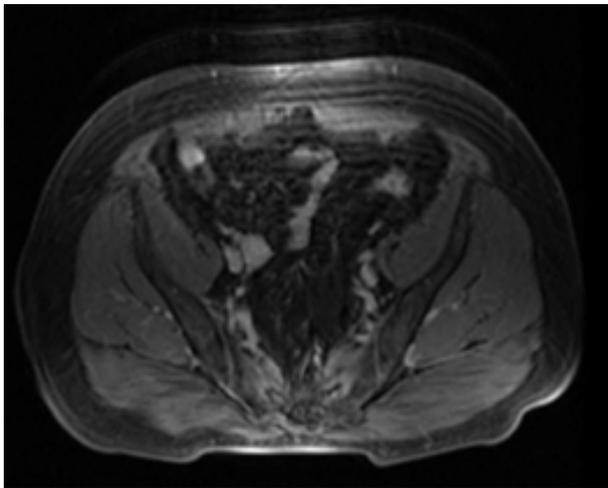


FIGURA 3: RMN pélvica: tumoración en ovario derecho de 10 mm

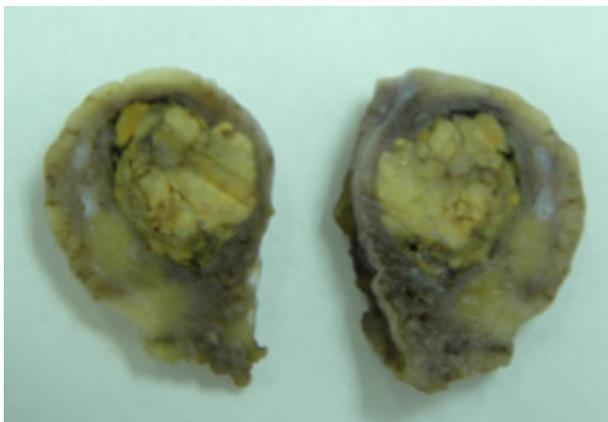


FIGURA 4: tumoración bilobulada amarillenta de un centímetro en zona hiliar de ovario derecho

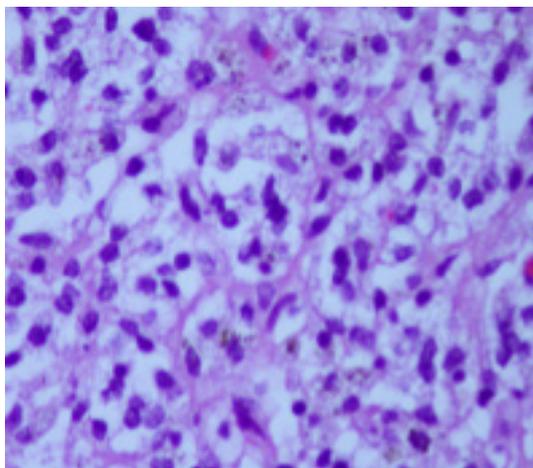


FIGURA 5: células con citoplasma claro y pigmento intracitoplasmático. HE x 200.

el estado de menopausia (TABLA 1). Los marcadores tumorales (HAM, CEA, alfaproteína, inhibina B, HCG) fueron negativos (TABLA 2).

Ante el evidente hiperandrogenismo analítico nos planteamos la posibilidad de tumoración suprarrenal u ovárica, y en caso de ser de origen ovárico, la posibilidad de encontrarnos frente a una hipertecosis ovárica o un tumor ovárico. Se realizó una ecografía/doppler transvaginal observándose un útero de características normales con un endometrio de 14mm de grosor y sospecha de pólipo endometrial, así como anejos estrictamente normales (Figura 2).

En la resonancia magnética suprarrenal no se evidenciaron tumoraciones.

Se practicó polipectomía histeroscópica en la consulta (AP: pólipo endometrial benigno).

Se realizó test de frenación con análogos de la GnRH (hormona liberadora de gonadotrofinas), administrándose una dosis única intramuscular de triptorelina 3.75mg. El nuevo perfil hormonal a las 3 semanas fue el siguiente: testosterona total: 0.19 ng/ml, 17-hidroxiprogesterona: 0.88 ng/ml, androstendiona 0.87 ng/ml, el resto de hormonas fueron normales (TABLA1). La normalidad de todos los parámetros bajo supresión hipotálamo/hipofisario nos orientó hacia un problema de origen ovárico.

Se solicitó una resonancia magnética nuclear (RMN) pélvica en la cual se identificó una pequeña tumoración de unos 10 mm que captaba contraste sugestiva de tumor del estroma ovárico (Figura 3).

Previo estudio preoperatorio normal y con el consentimiento informado de la paciente, se realizó una ooforectomía bilateral por laparoscopia sin incidencias con un post-operatorio correcto.

El resultado anatomopatológico fue de tumor de células esteroideas tipo tumor de células hiliares de 1 cm de diámetro en ovario derecho (probable Tumor de células de Leydig). Macroscópicamente se muestra una tumoración bilobulada amarillenta de un centímetro en zona hiliar de ovario derecho (Figura 4). Microscópicamente se observa tumoración circunscrita constituida por células con núcleos redondeados y citoplasma claro y ocasionalmente eosinófilos con pigmento intracitoplasmático. No se identificaron cristaloides de Reinke (Figura 5).

La evolución de la paciente fue favorable. Al segundo mes de la intervención ya presentaba un perfil hormonal normal (TABLA 1, Figura 6) y notó una mejoría del hirsutismo a nivel de tórax y brazos aunque persistía ligeramente en la zona del mentón.

A los seis meses de la intervención y debido a la buena evolución clínica se decidió finalizar el seguimiento de la paciente.

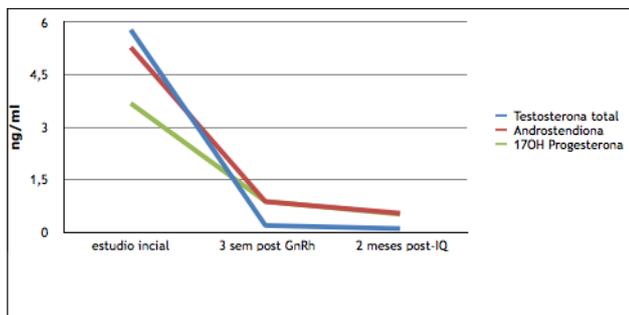


FIGURA 6: evolución en el tiempo del perfil hormonal

DISCUSIÓN

Los tumores estromales y de los cordones sexuales pueden producir una variada cantidad de hormonas esteroideas con acciones estrogénicas o androgénicas, por lo que se consideran neoplasias funcionantes, y esto facilita su diagnóstico precoz. Las manifestaciones clínicas que se producen como consecuencia de la temprana hipersecreción hormonal inducen al paciente a acudir a la consulta y la enfermedad generalmente se diagnostica en estadios incipientes.

En el caso presentado, los signos de virilización eran evidentes: hirsutismo, alopecia frontotemporal y clitoromegalia. La rápida instauración, unida al aumento importante de la testosterona, sugerían la existencia de un tumor productor de hormonas virilizantes, que puede encontrarse en la glándula suprarrenal o en el ovario. No obstante, estos tumores pueden presentar manifestaciones clínicas variadas en función de la producción hormonal (testosterona, estrógenos o progestágenos). La intensidad de la virilización dependerá de la cantidad de hormonas masculinas liberadas por el tumor¹.

Es muy importante hacer una buena anamnesis, haciendo hincapié en la rapidez, evolución y gravedad de los síntomas. Si la paciente presenta una clínica insidiosa y lenta nos plantearemos entidades como un SOP (síndrome de ovarios poliquísticos), HO (hipertecosis ovárica), hiperplasia suprarrenal congénita o hirsutismo familiar. Si la paciente presenta una aparición rápida y súbita de la clínica nos decantaremos por un hiperandrogenismo de causa tumoral.

Se debe descartar la presencia de un tumor productor de andrógenos cuando las concentraciones de testosterona total sean superiores a 2ng/ml^{2,3} aunque también pueden aparecer estas cifras en la hipertecosis ovárica. Una hiperproducción de testosterona orientaría el caso como origen ovárico, en cambio los niveles altos de DHEAs orientan hacia un origen suprarrenal. Sin embargo, aunque

muy raros, se han descrito tumores adrenales productores de testosterona con cifras normales de DHEA-S⁴. En nuestra paciente, la RMN de la glándula suprarrenal fue normal.

La hipertecosis ovárica (HO) se refiere al aumento significativo del tejido estromal con unas células tecales luteinizadas. Tanto los hallazgos clínicos como los histológicos de esta entidad representan una versión exagerada de SOP (síndrome de ovarios poliquísticos) con una producción de andrógenos en la que se puede alcanzar concentraciones de testosterona tres veces el límite superior de normalidad en ausencia de tumor. La HO se suele asociar a síndrome metabólico y es por ello que en estas pacientes solemos detectar obesidad, hipertensión arterial, hiperlipemia y diabetes mellitus tipo 2^{5,6}. En nuestra paciente se detectó una insulinoresistencia además de la obesidad (Test HOMA -Homeostatic Model Assessment- de 5,7) (TABLA 3).

	Estudio inicial	3 semanas post GnRh	2 meses post ooforectomía Bilateral	Valores de normalidad
Glucemia		92,7	87,4	ng/ml
Insulina basal		25	18,7	<27 mcUI/ml
Test HOMA		5,7	4,03	<3,8
Hemoglobina	16,9	17	15,5	11,8-15,3 g/dl
Hematócrito	49,3	49,8	45,3	<48%
Test HOMA -Homeostatic Model Assessment				
Tabla 3: evolución de parámetros hematológicos y metabólicos.				

En la ecografía transvaginal se observaron ovarios de tamaño y aspecto normales. No se observó ninguna tumoración ni su volumen era superior para la edad de la paciente. La ecografía característica de la hipertecosis ovárica en mujer postmenopáusica muestra ambos ovarios aumentados de tamaño para la edad de la mujer⁷.

Los tumores virilizantes ováricos pueden no detectarse por ecografía ya que suelen ser muy pequeños y de ecogenicidad similar al resto del parénquima ovárico^{8,9,10,11}.

En nuestro caso nos encontrábamos ante una paciente con claros signos de virilización y con dos ecografías transvaginales negativas. Ante la alta sospecha de patología ovárica a pesar de la normalidad radiológica, realizamos un test de frenación con análogos de la GnRh, cuya positividad nos confirmaría el origen ovárico del problema. Es una prueba útil, rápida y sencilla, para diferenciar tumores ováricos y suprarrenales.

Este test nos confirmó que se trataba de una tumoración

dependiente de gonadotropinas (no tenía un carácter de secreción androgénica independiente)¹². Este hecho es característico de una producción androgénica de origen ovárico, pero resulta positivo tanto en las tumoraciones ováricas como en la hipertecosis ovárica. A pesar de su utilidad en diferenciar el origen suprarrenal del ovárico, se ha descrito algún caso muy aislado de respuesta en alguna tumoración suprarrenal¹³.

A pesar de que la ecografía era estrictamente normal, la RMN pélvica objetivó una tumoración de unos 10mm de diámetro que captaba contraste, sugestiva de tumor del estroma ovárico.

La cirugía es el procedimiento de elección en los tumores ováricos secretores de andrógeno ya que conduce a una solución definitiva del problema. En este caso debido a la edad de la paciente y a su estado de menopausia indicamos realizar una ooforectomía bilateral por laparoscopia. La anatomía patológica informó de tumor de células esteroides (Tumor de células de Leydig) en el ovario derecho.

El tratamiento con análogos de hormona liberadora de gonadotropina podría ser una opción para las mujeres con tumores virilizantes de ovario aunque no existe un consenso claro de tratamiento. Las candidatas ideales para hacer este tratamiento serían mujeres en las que la intervención quirúrgica estuviera contraindicada.^{14,15}

En el caso de que éste cuadro hiperandrogénico lo presentara una mujer en edad reproductiva, es muy importante conocer con precisión el lugar en que se encuentra el tumor ovárico antes de la cirugía para poder realizar una ooforectomía unilateral. Debido a que en ocasiones hay dificultad para determinar la tumoración en estudios de imagen, hay que recurrir a otras técnicas más avanzadas como podrían ser el PETscan (tomografía por emisión de positrones)¹⁶. Se ha descrito clásicamente la cateterización de venas ováricas para determinar en que lado se produce la secreción hormonal alterada¹⁷, pero creemos que es una técnica demasiado invasiva para realizarla de forma rutinaria.

Aunque la sospecha diagnóstica se basa en la clínica, los elevados niveles de testosterona y técnicas de imagen, el diagnóstico definitivo lo da la anatomía patológica.

Existen dos subgrupos de tumor de células esteroides: tumor de células de Leydig (aquel que contiene cristaloides de Reinke) (20%) y tumor de células esteroideas NOS (Categoría “no específica”) (80%). En aquellos casos en los que la localización del tumor es hiliar, a pesar de que no contengan cristaloides de Reinke, se les considera como “probables” tumores de células de Leydig. Este último es el caso de nuestra paciente (localización hiliar, pero sin cristoloides de Reinke).

La principal hormona que producen estos tumores es la testosterona aunque también pueden sintetizar androstendiona y 17-OH progesterona y en algunos incluso, alfafetoproteína o gonadotropina. Suelen ser tumores unilaterales y de pequeño tamaño. La gran mayoría son benignos y con un excelente pronóstico^{18,19,20}.

BIBLIOGRAFIA

1. Cruz J., Yanes M., Hernández P., Isla A., Turcios S. Tumores funcionales del ovario. Rev Cubana Endocrinol 2007;18(3)
2. Friedman CI, Schmidt GE, Kim MH, Powell J. Serum testosterone concentration in the evaluation of androgen-producing tumors. AM J Obstet Gynecol. 1985;153:44-9
3. Waggoner W., Boots LR, Azziz R., Total testosterone and DHEAS levels as predictors of androgen –secreting neoplasm. Gynecol Endocrinol 1999;13:394-400
4. Leinonen P, Ranta T, Sieberg R, Pelkonen R, Heikkila P, Kahri A. Testosterone-secreting virilizing adrenal adenoma with human chorionic gonadotrophin receptors and 21-hydroxylase deficiency Clinical Endocrinol. 1991; 34: 31-5.
5. García E, García-Hierro V, De la Maza L, Álvarez p, Santos E, Pi J, Castillo L, Ruiz E. Hiperandrogenismo en mujer posmenopáusica. Endocrinol Nutr. 2008;55:376-
6. Castell AL, Hieronimus S, Chevallier A, Sadoul JL, Galand-Portier MB, Delotte J, Fénichel P. Postmenopausal ovarian hyperthecosis. Gynecologie, Obstetrique & Fertilité 2012, 40(5):316-
7. P. Rousset, A. Gompel, S. Christin-Maitre, M. Pugeat, D. Hugol, M. A. Ghossain, J.-N. Buy. Ovarian hyperthecosis on grayscale and color Doppler ultrasound. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology 2008; 32 (5): 694-9.
8. Montoya T, Guijarro G, Elvira R, Olivar J. Virilizacion en una mujer postmenopausica. consideraciones diganósticas y terapéuticas. Endocrinol Nutr. 2009; 56(8): 422-7
9. Walsh JW, Taylor KJ, Wasson JF, Schwartz PE, Rosenfield AT. Gray-scale ultrasound in 204 proved gynecologic masses: accuracy and specific diagnostic criteria.
10. Monteagudo A, Heller D, Husami N, Levine RU, McCaffrey R, Timor-Tristsch IE, ovarian steroid cell tumor: sonographic characteristics. Ultrasound Obstet Gynecol. 1997; 10: 282-8
11. Lobo RA. Ovarian hyperandrogenism and androgen-producing tumors. Endocrinol Metab

- Clin North AM. 1991;20:773-805.
12. Efstathiadou Z, Tsatsoulis A, Long-term treatment with a gonadotropin-releasing hormone agonist. *Fertil Steril*. 2001; 75:59-62.
 13. Cordera F, Grant C, van Heerden J, Thompson G, Young W. Androgen-secreting adrenal tumors. *Surgery*. 2003 Dec;134(6):874-80.
 14. Vollaard E, van Beek A, Verburg F, Roos A, Land J. Gonadotropin-Releasing Hormone Agonist Treatment in Postmenopausal Women with Hyperandrogenism of ovarian Origin. *J Clin Endocrinol Metab*, May 2011, 96(5): 1197-1201.
 15. Picón MJ, Lara JI, Sarasa JL, Díaz J, Clouet R, Gonzalo MA, Rovira A. Use of a long-acting gonadotrophin-releasing hormone analogue in a postmenopausal woman with hyperandrogenism due to a hilus cell tumour. *European Journal of Endocrinology* (2000) 142: 619-622.
 16. Faria AM et al. A premenopausal woman with virilization secondary to an ovarian Leydig cell tumor. *Nat Rev Endocrinol*. 7, 240-245 (2011).
 17. Herranz-Antolin S, Mimica-Haasz N, Marcuello-Foncillas C, Alvarez-de Frutos V, Pérez-Mies B, del Cerro-Gonzalez JV. Hiperandrogenismo por tumor ovárico de células de Leydig. *Rev Clin Esp*. 2015;215(6): 340-342.
 18. Robert H. Young, Robert E. Scully. Sex Cord-Stromal, Steroid Cell, and Other Ovarian Tumors with Endocrine, Paraendocrine, and Paraneoplastic Manifestations. *Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract*. 1994, pp 783-847
 19. Yébenes L et al. Tumor de células de Leydig de ovario: una causa infrecuente de virilización en la mujer posmenopáusica. *Prog Obstet Ginecol*. 2005; 48:448-52.
 20. Sarabia Ochoa R, Garcia de la Torre JP, Michalik K, Pines Corrales PJ, Soler Garcia RM. Tumor de células de Sertoli-Leydig del ovario; un tumor virilizante poco frecuente. Dos casos clínicopatológicos. *Prog Obstet Ginecol*. 2015; 58: 238-42.

Caso Clínico

Neumotórax catamenial recidivante

Recurrent catamenial pneumothorax

Álvarez N., Pérez M., Bas E., De Vera M. y Fitor M.

Servicio de Obstetricia y Ginecología del Hospital Marina Baja de Villajoyosa, Alicante.

RESUMEN

El Neumotórax Catamenial es un tipo infrecuente de neumotórax que se encuentra relacionado con la menstruación y la endometriosis. El diagnóstico será por sospecha clínica ya que la mayoría de veces no se aprecian los implantes con las técnicas de imagen. Actualmente, no se requiere estudio histopatológico y/o visión directa de los implantes para iniciar tratamiento que incluye tratamiento farmacológico y/o cirugía torácica.

Presentamos el caso clínico de una paciente con Neumotórax de probable origen catamenial.

Palabras clave: Neumotórax. Catamenial. Endometriosis.

ABSTRACT

Catamenial pneumothorax is a rare type of pneumothorax which is associated with menstruation and endometriosis. Diagnosis is by clinical suspicion because most times implants are not seen with imaging techniques. Currently, no histopathology and / or direct view of the implants is required to initiate treatment that includes drug therapy and / or thoracic surgery.

We report the case of a patient with a suspected origin catamenial of the pneumothorax.

Keywords: Pneumothorax. Catamenial. Endometriosis.

INTRODUCCIÓN

El neumotórax catamenial es el neumotórax que ocurre asociado a la menstruación.

Es una patología muy rara, constituyendo entre el 2,8 y el 5,8% de los casos de neumotórax espontáneo en la mujer. Es una forma de presentación poco común del neumotórax secundario y espontáneo (0,1% de todos los neumotórax espontáneos)¹.

Consiste en la aparición de neumotórax espontáneos recurrentes entre las 48 horas antes y las 72 horas después del inicio de la menstruación².

Aparece generalmente en mujeres en la tercera y cuarta década de vida, con predilección por el hemitórax derecho (90-95% y 16,7% bilateral) y en pacientes con antecedentes de endometriosis pélvica^{1, 2}.

Generalmente, deben aparecer varios episodios previos para establecer el diagnóstico definitivo².

Su etiología no es bien conocida y se han postulado múltiples teorías para su explicación^{1, 2, 3, 4}:

- *Modelo metastásico:* Consideraría el neumotórax catamenial como una complicación de la endometriosis sistémica, aunque sólo en un 30-50% de los casos se objetivan implantes en pleura o diafragma durante la cirugía².

El tejido endometrial puede llegar al tórax a través de defectos en el diafragma, canales linfáticos transdiafragmáticos o diseminación hematogena y, una vez situados en la pleura visceral, pueden invadir el tejido pulmonar subyacente afectando a los bronquiolos, permitiendo el paso de aire al espacio pleural durante la menstruación, bien por rotura de los implantes, bien por un mecanismo valvular¹.

CORRESPONDENCIA:

Nuria Álvarez Prieto

C/ Sanchorreja, nº1, Piso 2ºB

C.P.28011 MADRID

Email: nuriru_ayoo@hotmail.com

- *Modelo anatómico*: La pérdida parcial del tapón de moco cervical durante la menstruación permite el paso de aire a través del aparato genital a la cavidad abdominal, alcanzando la cavidad torácica a través de agujeros diafragmáticos¹.
- *Modelo fisiológico*: Durante la menstruación, los niveles séricos elevados de prostaglandina F2-alfa pueden causar broncoespasmo y vasoespasmo, con posible rotura de algunos alveolos o de bullas¹.
- *Modelo de metaplasia celómica*: En determinadas condiciones podría producirse la metaplasia del mesotelio pleural convirtiéndose en tejido endometrial¹.

El diagnóstico se establece a partir de la clínica y se confirma con la radiografía de tórax que suele mostrar neumotórax y/o hidroneumotórax¹.

La presentación clínica es similar a cualquier otro neumotórax, dolor brusco en un hemitórax, tos, asociado o no a disnea en función del colapso pulmonar, pero siempre coincidiendo con la menstruación².

Podremos sospechar la presencia de endometriosis en cavidad pleural si en suero se evidencian valores muy elevados del marcador tumoral Ca-125. Estos valores se normalizan tras el tratamiento quirúrgico^{2, 3}.

La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética pueden ayudar a identificar lesiones nodulares pulmonares y/o pleurales que pueden detectarse ante la sospecha de endometriosis torácica. La toracoscopia es generalmente el procedimiento diagnóstico y terapéutico en esta enfermedad^{1, 3, 4}.

Las medidas iniciales deben ser las mismas que se emplean en cualquier otro tipo de neumotórax espontáneo (analgesia y tubo cerrado de toracostomía)².

El tratamiento incluye tratamiento farmacológico y/o la cirugía torácica. En el seguimiento a largo plazo de las pacientes, el tratamiento quirúrgico ha demostrado ser superior al tratamiento conservador en la prevención de neumotórax recidivantes¹.

Se han utilizado múltiples modalidades, tanto médicas para intentar suprimir la ovulación con tratamientos hormonales, como quirúrgicas mediante procedimientos de mínima invasión (toracoscopia, minitoracotomía axilar), realizando resecciones de bullas, pleurodesis química o mecánica y pleuroectomía. Si durante la cirugía se localizan focos de endometriosis o fenestraciones frénicas, éstas pueden ser tratadas mediante extirpación o sutura, respectivamente^{2, 3}.

El tratamiento con mejores resultados es la abrasión pleural (química o mecánica) asociada o no con pleuroectomía parietal, bien por toracoscopia o por minitoracotomía axilar asociada a análogos de la GnRH tras la cirugía. La administración de análogos se debe

realizar después de la cirugía tanto si se aprecian focos endometriósicos como si no, y mantenerse durante 6 meses^{2, 3}.

Presentamos un caso de neumotórax catamenial recidivante en el que discutimos fisiopatología, diagnóstico y tratamiento dada la rareza del cuadro.

CASO CLÍNICO

Mujer de 38 años sin antecedentes médicos de interés y con antecedentes ginecoobstétricos de menarquía a los 13 años, hipermenorreas, dismenorrea y un parto eutócico. Se le realizó una quistectomía ovárica izquierda laparoscópica por endometriosis en 2008 y en 2011 comienza con neumotórax derecho de repetición.

Paciente controlada por nuestro servicio por endometriosis. Tras persistir sintomática (dismenorrea intensa) a pesar de tratamiento con anticoncepción hormonal combinada y, ante neumotórax recidivante de probable origen catamenial, se inicia tratamiento con análogos de la GnRh, descartándose por el momento la cirugía torácica.

A pesar del tratamiento presenta nuevos episodios de neumotórax, por lo que se realiza cirugía con resección de bullas de pulmón derecho y pleurodesis seguido de tratamiento médico con análogos de la GnRh.

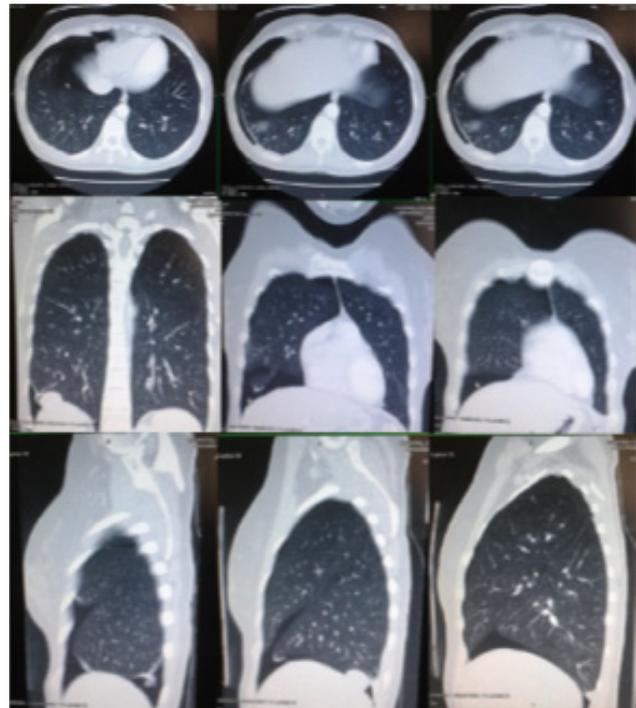


FIGURA 1: TAC toraco-abdomino-pélvico: Neumotórax derecho de predominio basal y medial. Cortes axiales. Cortes coronales. Cortes sagitales.

A los 6 meses la paciente está asintomática, con desaparición de endometrioma ovárico y Ca 125 de 5.2. Tras este control retrasó la administración de análogos y sufrió nuevo episodio de neumotórax (Figura 1).

Durante el ingreso de dicho episodio, a la exploración se palpa un nódulo doloroso de 1.5 cm a nivel del fondo de saco vaginal posterior, palpado también por tacto rectal, compatible con implante endometriósico en tabique rectovaginal. En la ecografía transvaginal se visualiza dicho nódulo de 10x10 mm (Figura 2). Se solicita RM



FIGURA 2: ETV: Nódulo de 10x10 mm retrouterino.

toraco-abdomino-pélvica donde no se identifican nódulos subpleurales que orienten a la presencia de implantes ectópicos de tejido endometrial y se observan implantes endometriósicos en ambos ovarios, más abundantes y de mayor volumen en ovario derecho (el mayor mide 10

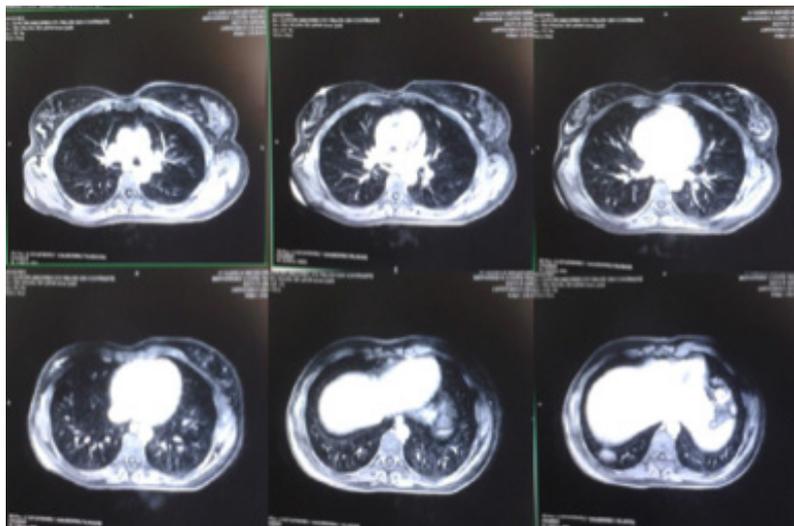


FIGURA 3: RM toraco-abdomino-pélvica: No se identifican nódulos subpleurales que orienten a la presencia de implantes ectópicos de tejidos endometriales.

mm). El Ca 125 es 31.8 y se pautan de nuevo análogos de la Gn-RH (Decapeptyl) (Figura 3).

Con los resultados obtenidos y ante la historia de más de 10 neumotórax en los últimos 3 años se indica valorar toracoscopia vs minitoracotomía axilar con resección de implantes y/o fulguración de los mismos y resección del implante del tabique rectovaginal. Se añade Boltin al tratamiento con Análogos por síndrome climatérico.

El servicio de Cirugía rechaza la intervención y en sesión clínica de Ginecología se decide proponer histerectomía total laparoscópica con doble anexectomía y tratamiento hormonal sustitutivo que la paciente acepta.

Actualmente han pasado nueve meses desde la intervención y en las revisiones la paciente refiere mejoría sin nuevos episodios de neumotórax.

DISCUSIÓN

La endometriosis es una patología ginecológica crónica de causa desconocida caracterizada por la presencia de tejido endometrial funcionalmente activo fuera de la cavidad uterina que induce una reacción inflamatoria crónica^{4, 5}.

Su diagnóstico y estadificación son fundamentales para poder realizar un correcto tratamiento y seguimiento. En ocasiones, el diagnóstico será de sospecha y, actualmente, no se requiere estudio histopatológico y/o visión directa de los implantes para iniciar tratamiento médico^{1,2,3,4,5}.

En nuestro caso, fueron necesarios tres episodios de neumotórax espontáneo para relacionarlos con el origen catamenial del mismo.

Por el momento, no existe ningún tratamiento óptimo.

Los tratamientos médicos de la endometriosis pretenden frenar transitoriamente la progresión de la enfermedad y controlar los síntomas, sin evidencia clara de algún fármaco superior para reducción de la extensión de las lesiones, mejoría del dolor o disminución de las recidivas tras cese del tratamiento. Por tanto, hay que tener en cuenta que la endometriosis se considera una enfermedad crónica y todo tratamiento farmacológico debe considerarse a largo plazo, con el objetivo de maximizar su uso y evitar intervenciones quirúrgicas repetidas⁵.

Parece producirse una marcada reducción del volumen total de la lesiones de endometriosis profunda en aquellas pacientes no tratadas con cirugía cuando llegan a la menopausia⁵.

La videotoracoscopia debe ser el método preferido de investigación por ser menos

agresiva y por mejorar las opciones de visualización de lesiones anormales. Si es posible, debería tomarse muestra del líquido pleural, solicitar el Ca125 y analizar la pleura mediante exámen anatomopatológico para constatar o no la presencia de tejido endometrial, aunque se han comunicado muy pocos casos en los cuales se demuestre la endometriosis pulmonar o pleural histológicamente. La endometriosis metastásica sería una de las teorías etiopatogénicas de la endometriosis torácica que suele encontrarse asociada en un gran porcentaje de casos (20 al 70%), aunque como ya hemos dicho, en muchos casos no se detectan los implantes endometriales y no podemos constatar dicha etiología, como ocurre en nuestro caso^{2, 3, 4}.

El tratamiento quirúrgico radical de la endometriosis profunda debe realizarse ante fracaso del tratamiento médico y en pacientes con deseo genésico cumplido y mayores de 40 años, indicándose la histerectomía con doble anexectomía preferiblemente por vía laparoscópica. Esta cirugía es muy compleja, puede ser muy dificultosa la liberación de adherencias y puede llevar complicaciones a nivel de otros órganos según la extensión de la enfermedad, por ello, debe realizarse por ginecólogos y cirujanos expertos⁵.

Tal y como mostramos en nuestro caso, la paciente mejoró de su patología tras la cirugía radical de endometriosis, aún así, la cirugía no garantiza la desaparición de la enfermedad⁵.

CONCLUSIONES

El neumotórax catamenial es una entidad rara relacionada con la endometriosis. Su diagnóstico es por sospecha clínica y el tratamiento complejo, precisando individualizar cada caso. Por tanto, ante un neumotórax recidivante en la mujer joven, debemos tener presente esta entidad.

AGRADECIMIENTOS

Agradecimientos a la Dra. Carmen Díaz-Caneja, a Bárbara Melini, a Teresa Mayor y a Daniel Ramos por su colaboración y ayuda.

BIBLIOGRAFÍA

1. M.J. Ciudad, N. Santamaría, A. Bustos, J. Ferreirós, B. Cabeza y A. Gómez. Neumotórax catamenial. Hallazgos radiológicos. Radiología. 2007;49(4):263-7.
2. L.F. Fernández, G. Blanco, A. Nieves, M. Martínez, L.M. Vinagre y F.J. Téllez. Neumotórax catamenial. Cir Esp 2002;71(6):325-6.
3. F.A. Ortiz, I. Pulley. Neumotórax catamenial. Caso Clínico. Portal médico 9/11/2007.
4. Jose Joseph, MD. Thoracic endometriosis. UpToDate. Junio 2013.
5. SEGO. Protocolos Asistenciales en Ginecología General. Endometriosis. Febrero 2013.