

# Miomectomía complicada con microangiopatía trombótica

*Myomectomy complicated by thrombotic microangiopathy*

**Marta Jiménez Vidal, Miguel Estade Riart, Pablo Gandía González**

*Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Hospital Son Llátzer*

## Correspondencia

Marta Jiménez Vidal

Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor

Hospital Son Llátzer

Carretera de Manacor Km 4 - 07198 - Palma de Mallorca

E-mail: marjimvi@gmail.com

**Recibido:** 18 - II - 2019

**Aceptado:** 30 - IV - 2019

doi: 10.3306/MEDICINABALEAR.34.02.42

## Resumen

Presentamos a una paciente que fue intervenida de miomectomía laparoscópica que desarrolló anemia hemolítica microangiopática grave en el post operatorio, desembocando en fallo renal, insuficiencia respiratoria aguda parcial y trombocitopenia. Revisamos los diferentes tipos de microangiopatía trompética, la dificultad de llegar al diagnóstico y los posibles tratamientos.

**Palabras clave:** miomectomía, microangiopatía trombótica, síndrome hemolítico urémico.

## Abstract

We present a patient who underwent a laparotomy myomectomy that developed severe microangiopathic hemolytic anemia post-operatively, leading to acute renal failure, acute partial respiratory failure and thrombocytopenia. We discuss the different types of MAT, the difficulty of reaching the diagnose and the possible treatment.

**Keywords:** myomectomy, thrombotic microangiopathy, hemolytic-uremic syndrome.

## Descripción

Paciente de 38 años nulípara, remitida a ginecología por hallazgo de masa pélvica asociada a hipermenoreya y anemia ferropénica; sin otros antecedentes. En la ecografía de abdomen se objetiva gran masa pélvica de 15x16x16-18cm, sugestiva de mioma intramural-subseroso. Se decide programar para miomectomía por laparotomía para conservación de útero, siendo el estudio preoperatorio anodino. Intraoperatoriamente se produjo sangrado estimado de 1500ml, manteniendo la estabilidad hemodinámica con dos concentrados de hemáties. Ingresó en la unidad de reanimación postanestésica estable. A la hora se objetivó anemización franca y se decidió revisión quirúrgica urgente, en la que se transfundieron otros 2 concentrados. Tras la revisión presentó ligera taquicárdica (<120lpm) con TAM >80mmHg, diuresis con ritmo >0,5ml/kg/h y SpO2 100% a aire ambiente. Analíticamente presentó un lactato de 2,2mmol/L con disminución de fibrinógeno, achacable a coagulopatía de consumo.

Los días posteriores se produjo anemización progresiva, a pesar de múltiples transfusiones, sin signos externos de sangrado activo ni en pruebas de imagen.

Presentó una elevación progresiva de la creatinina (FRA), sin disminución de la diuresis; desarrolló insuficiencia

respiratoria parcial, hasta llegar a VMK al 50%, sin corregir sat 84-85%; por lo que se inició VMNI con excelente tolerancia inicial. Se decidió reposición de factores de la coagulación con plasma fresco, que produjo un nuevo empeoramiento respiratorio.

En ese momento se decide iniciar recambio plasmático (RP). Tras las primeras horas, se consigue retirar la VMNI permaneciendo la paciente con buenas saturaciones a aire ambiente.

A nivel renal, se instaura una IRA con daño renal agudo grado 3 de la AKI con creatinina máx de 5,54 y urea máx de 198; sin oliguria, hiperpotasemia ni acidosis metabólica. El ADAMTS-13 en suero resultó del 52% (normal 40% -130%), descartándose PTT.

Se realizan en total 6 sesiones de RP (1 diaria), tras lo cual presenta evolución hematológica aceptable (corrección de plaquetas y bilirubina, disminución de LDH y esquistocitos) pero no óptima; la afectación renal persiste sin signos de mejoría, por lo que se decide iniciar tratamiento con eculizumab y realizar biopsia renal (pendiente a la redacción de este caso clínico) Se suspenden los recambios plasmáticos.

## Discusión

Los miomas uterinos son tumores benignos comunes cuyo tratamiento de elección, es la miomectomía, por laparotomía o laparoscopia, dependiendo de tamaño, número y localización. La complicación grave más frecuente es la hemorragia intraoperatoria, lo que en ocasiones requiere histerectomía.<sup>1</sup>

En la paciente que hemos presentado, los hallazgos analíticos de anemia, aumento de LDH y esquistocitos en sangre periférica (**Tabla I**) eran compatibles con una microangiopatía trombótica, un grupo de entidades que se caracterizan por presentar una anemia hemolítica microangiopática. La púrpura trombocitopénica trombótica y el síndrome urémico hemolítico son las formas primarias de MAT.<sup>2</sup>

La PTT es consecuencia de una deficiencia grave de la actividad de ADAMTS13, una enzima plasmática encargada de fragmentar los multímeros ultralargos del factor de von Willebrand. Dicha deficiencia puede ser de causa genética (PTT congénica o síndrome de Uspshaw-Schulman) o adquirida (PTT idiopática) El diagnóstico, por tanto, se basa en la cuantificación de actividad de ADAMTS13. Dado el retraso normalmente en la obtención de los resultados, no obstante, no se recomienda esperar para iniciar tratamiento.

Como en la PTT, 2 son las variantes de SHU identificadas. La más frecuente, de buen pronóstico, aparece tras infección entérica por E coli productora de toxina Shiga (STEC: Shiga Toxin Escherichia Coli) u otros gérmenes productores de verotoxina (VTEC), dando lugar al SHU típico o STEC (VTEC)-SHU. En nuestra paciente, se realizó un exhaustivo estudio de historia clínica para descartar posibles infecciones previas, además de solicitarse serologías, siendo todas ellas negativas.

La segunda variante supone el 5-10% de todos los SHU, y es consecuencia de una desregulación de la vía al-

ternativa del sistema del complemento por alteraciones genéticas, lo que conlleva una activación incontrolada de este, que provoca daño en estructuras propias mediante la formación del complejo de ataque de membrana, desarrollando daño endotelial y fenómenos de MAT sistémica. Se denomina SHU atípico (SHUa) y constituye una enfermedad grave, de mal pronóstico y elevada morbimortalidad pese al tratamiento. Más del 50 % de los pacientes con SHUa fallecen, requieren diálisis o presentan daño renal permanente durante el año siguiente al diagnóstico.<sup>3</sup>

En nuestra paciente, hasta llegar al diagnóstico de SHU atípico, se barajaron numerosas posibilidades, incluyendo CID (coagulopatía por consumo con disminución de fibrinógeno), insuficiencia renal aguda prerrenal por hemorragia, necrosis tubular aguda por sangrado masivo, síndrome de sobrecarga circulatoria secundario a transfusión (TACO), neumonía aspirativa, lesión pulmonar aguda tras transfusión (TRALI)... lo que nos hace tener una idea de la dificultad diagnóstica inicial debido a la variabilidad de la sintomatología, siendo además el empeoramiento respiratorio el que conllevó la necesidad del inicio de RP de manera urgente. El carácter difuso del fenómeno de MAT conduce a la afectación de la microvasculatura de múltiples órganos lo que explica la aparición frecuente de síntomas extrarrenales.

En la descripción de casos similares en la bibliografía (MAT y CID post-miomectomía) se produjo dificultad diagnóstica, puesto que no estaba descrito, revisando la literatura, una asociación entre el SHU y la miomectomía.<sup>4, 5, 6</sup>

Eculizumab, actualmente primera línea de tratamiento del SHU atípico, es un anticuerpo IgG2/4κ monoclonal humanizado que se une a la proteína del complemento C5, impidiendo la formación del complejo C5b-9 del complemento terminal (complejo de ataque de membrana).

**Tabla I:** Evolución analítica de la paciente.

	Preop	1 <sup>h</sup> postOp	Día 1	Día 2	Día 4	Día 6	Día 8	Día 10
Hb (g/dl)	14,50	8,8	6,14	6,7	7,7	6,7	7,2	6,8
Plaquetas (x10 <sup>9</sup> L)	253	148	60,3	27	30,4	77	128	239
Haptoglobina (mg/dl)					<5,83	<5,83		80,60
INR	1,09	1,35	1,24	1,26	1	1,03	0,99	1,03
T. Quick	87%	63%	75%	76%	84%	95%	100%	96%
Creatinina (mg/dl)		0,51	1,62	2,34	5,4	5,54	5,10	5,18
Urea (mg/dl)		19	49	75	156	187	144	129
LDH (U/L)		165		2.420	1.105	718	547	337
Bilirrubina total (mg/dl)		0,6	1,62	2,51	1,77	3,13	0,89	0,55

PLASMAFÉRESIS



1ª dosis Eculizumab

El RP intensivo precoz es crucial para el rescate del SHUa, y además, el bloqueo del complemento terminal con eculizumab reduce rápida y sostenidamente el proceso, y en múltiples casos publicados de pacientes con SHUa se ha observado una buena respuesta clínica al fármaco.<sup>3</sup>

La detección temprana de anemia sin signos de sangrado con aumento de la LDH puede ser la primera indicación de esta complicación rara, pero muy grave, orientándonos a solicitar pruebas diagnósticas más específicas e instaurar un tratamiento precoz, dado el mal pronóstico de esta entidad.

**Tabla II:** Resultados de inmunología, serologías y marcadores tumorales.

Factor reumatoide	<20,00UI/mL	0,00-30,00
Inmunoglobulina G	750 mg/dl	*751-1.561
Inmunoglobulina A	121 mg/dL	82-453
Inmunoglobulina M	79 mg/dL	46-304
Complemento C3	52 mg/dl	*79-152
Complemento C4	12 mg/dl	*16-38

#### AUTOINMUNIDAD

**ANA (HEP2), ANTICUERPOS ANTI-DNA, ANCA, ANTI-ENA, ANTICUERPOS ANTICARDIOLIPINA IgG E IgM, AC. ANTI-BETA2 GLICOPROTEÍNA I IgG E IgM, ANTI-MEMBRANA BASAL GLOMERULAR** NEGATIVO

**HCG MARCADOR TUMORAL** NEGATIVO

<b>Ac VIH 1/2</b>	Negativo (0,27 S/CO)
<b>HBsAg</b>	Negativo (0,14 S/CO)
<b>Anti-HBs</b>	Positivo (110,35 mUI/mL)
<b>Anti-HBc</b>	Positivo (3,51 S/CO)
<b>Anti-VHC</b>	Negativo (0,06 S/CO)
<b>QUANTIFERON TBC</b>	Negativo (0,00 UI/mL)

## Bibliografía

1. Sizzi O et al. Italian multicenter study on complications of laparoscopic myomectomy. *Journal of Minimally Invasive Gynecology* (2007) 14, 453-62
2. Contreras E et al. Guía diagnóstica y terapéutica de las microangiopatías trombóticas del Grupo Español de Aféresis. *Med Clin (Barc)*. 2014.
3. Campistol JM et al. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento de consenso. *Nefrología* 2013;33(1):27-45
4. Kumar KV et al. A case of myomectomy complicated by disseminated intravascular coagulation. *Journal of Obstetrics and Gynaecology* (1997) Vol. 17, No. 3, 307± 8
5. Xiao-Lin L et al. Laparoscopic myomectomy complicated by disseminated intravascular coagulation: a case report and review of the literature. *Letters to the Editor / European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology* 155 (2011) 114-6
6. Tsimpanakos I et al. Two cases of myomectomy complicated by intravascular hemolysis and renal failure: disseminated intravascular coagulation or hemolytic uremic syndrome?

Medicina Balear 2019; 34 (2): 42-44