Casos Clínicos

DISPLASIA MESENQUIMÁTICA PLACENTARIA

Cristián Campos V.¹, Andrés Caballero E.¹, Francisco Mucientes H.², Fernando Heredia M.³, Rodrigo Klaassen P.²

¹Departamento de Obstetricia y Ginecología, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción. ²Unidad de Patología del Departamento de Especialidades, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción. ³Unidad de Oncología Ginecológica, Fundación Arturo López Pérez.

RESUMEN

Reportamos el primer caso en Chile de displasia mesenquimática placentaria que coexistió con un feto sano y cuyo curso clínico demostró un exitoso resultado perinatal. Se revisa la literatura y se definen las claves del diagnóstico diferencial.

PALABRAS CLAVE: ***Displasia mesenquimática placentaria***

SUMMARY

The first case in Chile of placental mesenchymal dysplasia is reported. The abnormal placenta coexisted with a normal fetus and the clinical course demonstrated a successful perinatal outcome. The literature is reviewed and the keys of differential diagnoses are defined.

KEY WORDS: ***Placental mesenchymal dysplasia***

INTRODUCCIÓN

La displasia mesenquimática placentaria (DMP) o pseudomola es una rara condición que representa el 0,2% de las referencias a centros especializados por posible enfermedad molar, sin embargo, hay claras evidencias de que es subdiagnosticada (1, 2). En la DMP se observa una difusa degeneración hidrópica macroscópica de las vellosidades en el segundo y tercer trimestre del embarazo, pero sin las alteraciones histológicas de la mola parcial, en que hay hiperplasia focal del trofoblasto y un feto con los severos estigmas de la triploidía. El feto puede ser fenotípicamente normal o mostrar todas o algunas de las características del Síndrome de Beckwith-Wiedemann (3-6). El diagnóstico diferencial es con una mola parcial (7, 8) y embarazos múltiples en que coexistían molas completas o parciales con fetos normales (9, 10). Se

han descrito casos de mosaicismo con triploidía confinada sólo a la placenta (11). Se ha documentado también un caso en que una porción de la placenta muestra las características de una mola completa y mosaicismo consistente con diploidía diándrica en el segmento placentario comprometido y cariotipo normal biparental en el resto de la placenta y feto (12).

El objetivo de esta comunicación es informar el primer caso de displasia mesenquimática placentaria en el país con resultado perinatal exitoso.

CASO CLÍNICO

Mujer de 20 años, cesarizada anterior, que ingresa al Hospital Regional de Concepción en enero de 2001 cursando un embarazo de 31 semanas de edad gestacional segura y confiable, complicado por síndrome hipertensivo del embara-

Figura 1. Ultrasonografía a las 31 semanas que muestra el abdomen fetal sin alteraciones, líquido amniótico en cantidad normal y una gran placenta con vesículas inserta en la cara posterior.

zo. Inicialmente se mantiene con presiones arteriales estables, sin evidencia de compromiso neurosensorial, función hepática y renal normal. Destaca sólo anemia moderada con hematocrito de 24,8%, hemoglobina de 7,7 gr/dL, plaquetas 168.000/mm³ y proteinuria de 960 miligramos/24 horas. La evaluación ecográfica muestra feto único, vivo, en cefálica, sin malformaciones evidentes, con estimación ultrasonográfica de peso fetal de 1650 gramos y líquido amniótico normal; la placenta se describe como edematosa y aumentada de tamaño con grandes vesículas hidrópicas (Figuras 1 y 2). Se inicia inducción de madurez pulmonar con corticoides.

Una semana post ingreso evoluciona con náuseas, vómitos y episodios de crisis hipertensiva,

Figura 2. Detalle de la placenta con incontables vesículas hidrópicas.

Figura 3. Recién nacido femenino de 1.510 gramos, Apgar 9-9, examen físico normal, 33 semanas de gestación. Cariograma normal.

proteinuria de 14,1 g/24 horas. La amniocentesis revela líquido amniótico inmaduro y con meconio. Se realiza cesárea extrayéndose un recién nacido femenino de 1510 gramos, Apgar 9-9, examen físico normal acorde con 33 semanas de gestación y que evoluciona satisfactoriamente (Figura 3). Cariograma normal efectuado al noveno día de vida.

En el postoperatorio la madre evoluciona con anemia severa y sintomática, con un hematocrito de 18% y hemoglobina de 5,8 g/dL, sin metrorragia. Se transfunden 3 unidades de glóbulos rojos estabilizándose la hemodinamia. No presentó otras complicaciones y es dada de alta en buenas condiciones una semana posparto.

Se realizan seguimientos con β -hCG. El nivel basal tomado dos días posparto fue de 13.500 mUI/ml, a las dos semanas de 15 mUI/ml, e indetectable a las 6 semanas posparto. Sin evidencias de enfermedad es dada de alta en enero de 2002.

La placenta midió 25 cm de diámetro por 11 cm de espesor y 1500 gramos de peso. El parénquima mostró múltiples vesículas hidrópicas de hasta 1,2 cm de diámetro distribuidas por todo el órgano, alternada con áreas de tejido vellositario mejor conservado (Figura 4 y 5). La histología reveló vellosidades troncales hidrópicas con cisternas centrales y rodeadas por vellosidades de aspecto normal; las vellosidades anormales revelaron grandes vasos musculares y un estroma mixomatoso prominente, no se observó hiperplasia del trofoblasto ni inclusiones (Figura 6). La citometría de flujo reveló un cariotipo diploide.

DISCUSIÓN

Todas las entidades que forman parte del diagnóstico diferencial de la DMP pueden asociarse a síndrome hipertensivo del embarazo, siendo en

Figura 4. Visión macroscópica de la placenta.

general, más precoz e intenso en los embarazos molares. La presencia de un feto cromosómicamente normal permite descartar la forma convencional de mola parcial, además el fenotipo fetal normal descarta el síndrome de Beckwith-Wiedemann (1, 2). Los casos de embarazos múltiples en que coexisten molas completas o parciales con fetos normales se caracterizan por dejar señales inequívocas a la ecografía y en el análisis macroscópico (9, 10). Resulta valiosa la ecografía de primer trimestre para descartar que el tejido hidrópico provenga de un gemelo reabsorbido (13).

Los patrones macroscópicos e histológicos en que se combinan vellosidades hidrópicas con normales en forma difusa y aleatoria en toda la placenta y sin hiperplasia del trofoblasto, plantean el diagnóstico de displasia mesenquimática placentaria (1). Esto debido a que en los raros casos de mosaicismo diploide/triploide y diploide biparental/diploide diándrico los cambios hidrópicos fueron siempre focales (9,10).

Figura 5. Placenta de 25 cm de diámetro por 11 cm de espesor y 1500 g de peso.

Figura 6. Histología placentaria: se observan vellosidades troncales con prominente edema del estroma mixoideo, sin hiperplasia del trofoblasto y vasos arteriales con una gruesa capa muscular. En la superficie se aprecian vellosidades terminales con morfología conservada.

Además la DMP presenta una característica dilatación aneurismática de los vasos en la cara fetal que se acentúa en el tercer trimestre. Al microscopio es característico el compromiso hidrópico selectivo de las vellosidades troncales, que se extiende en forma variable a las intermedias, respetando las vellosidades terminales. Por el contrario las molas presentan cambios hidrópicos que predominan en las vellosidades terminales (1). Un buen aporte al diagnóstico es la presencia de vasos arteriales con una gruesa capa muscular en el espesor del mesénquima mixomatoso de las vellosidades troncales (14). En nuestro caso la condición diploide de la placenta establecida por citometría de flujo descarta una mola parcial, el error diagnóstico más frecuentemente reportado (1, 2, 4, 6,14)

El rápido descenso en los títulos de β -hCG en la DMP es similar a lo observado luego de un embarazo fisiológico. En cambio en los casos de enfermedad trofoblástica el descenso es más lento e incluso se han presentado casos de mola invasora que requirieron quimioterapia (12).

En el diagnóstico diferencial de la rara asociación entre feto vivo y placenta de aspecto molar, se debe incluir obligatoriamente la displasia mesenquimática placentaria. Al igual que el diagnóstico de mola, la clínica, la medición cuantitativa de β -hCG, la histopatología y la citometría de flujo, permitirán un diagnóstico más preciso de estas entidades.

BIBLIOGRAFÍA

1. Paradinas F, Sebire N, Fisher R *et al.* Pseudo-partial moles: placental stem vessel hydrops and association with Beckwith-Wiedemann syndrome and complete moles. *Histopathology* 2001; 39: 447-54.
2. Paradinas F, Elston C. Gestational trophoblastic diseases. En: Fox H, Wells M (eds.) *Haines & Taylor, Obstetrical and Gynaecological Pathology*, 5th ed, Churchill Livingstone, 2003; 1359-1430.
3. Takayama M, Soma H, Yaguchi S *et al.* Abnormally large placenta associated with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Gynecol Obstet Invest* 1986; 22: 165-8.
4. Moscoso G, Jauniaux E, Hustin J. Placental vascular anomaly with diffuse mesenchymal stem villous hyperplasia; a new clinicopathological entity? *Pathol Res Pract* 1991; 187: 324-8.
5. Lage J. Placentomegaly with massive hydrops of placental stem villi, diploid DNA content, and fetal omphaloceles: possible association with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Hum Pathol* 1991; 22: 591-7.
6. Jauniaux E, Nicolaides K, Hustin J. Perinatal features associated with placental mesenchymal dysplasia. *Placenta* 1997; 18(8): 701-6.
7. Jones W, Lauersen N. Hydatidiform mole with coexisting fetus. *Am J Obstet Gynecol* 1975; 122: 267-272.
8. Jones K. Triploidy syndrome and diploid/triploid mixoploidy syndrome. In: *Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation*, 4th ed. Philadelphia, 1988; 32-33.
9. Sebire N, Foscett M, Paradinas R *et al.* Outcome of twin pregnancies with complete hydatidiform mole and healthy co-twin. *Lancet* 2002; 359: 2165-66.
10. Bovicelli L, Ghi T, Pilu G *et al.* Prenatal diagnosis of a complete mole coexisting with a dichorionic twin pregnancy: Case report. *Human Reprod* 2004; 19(5):1231-34.
11. Sarno A, Moorman A, Kalousek D. Partial molar pregnancy with fetal survival: An unusual example of confined placental mosaicism. *Obstet Gynecol* 1993; 82(4 Pt 2 Suppl): 716-9.
12. Chen F. Molar pregnancy and living normal fetus coexisting until term: prenatal biochemical and sonographic diagnosis. *Human Reprod* 1997; 12(4): 853-6.
13. Nugent C, Punch M, Barr M, LeBlanc L, Johnson M, Evans M. Persistence of partial molar placenta and severe preeclampsia after selective termination in a twin pregnancy. *Obstet Gynecol* 1996; 87: 829-31.
14. Matsui H, Iitsuka Y, Yamazawa K *et al.* Placental mesenchymal dysplasia initially diagnosed as partial mole. *Pathol Int* 2003;53: 810-13