

Dilatación quística del utrículo prostático en forma bifurcada con cálculo en el extremo central superior en un paciente con fístula anal

Diagnóstico final

Dilatación quística del utrículo prostático en forma bifurcada con cálculo en el extremo central superior en un paciente con fístula anal.

Hallazgos radiológicos

En la radiografía simple de abdomen se aprecia nefroesclerosis bilateral y densidad cálcica en la pelvis menor (fig. 1). Al realizar uretrografía retrógrada se observó la existencia de estenosis que impedía el paso de contraste a la vejiga urinaria; se practicó una punción suprapúbica para repleción vesical, y en fase permiccional se confirmó la estenosis de la uretra bulbar. Al persistir el esfuerzo miccional se observó repleción de la cavidad pseudodiverticular por detrás de la vejiga urinaria (utrículo prostático dilatado), donde se encuentra el cálculo, y simultáneamente un paso de contraste a la ampolla rectal (fig. 2).

El estudio realizado mediante resonancia magnética pélvica puso de manifiesto una estructura compleja que mostraba continuidad con regiones proximales de la luz uretral que presentaba paredes que se realizaban en las secuencias contrastadas y en la que se identificaban dos compartimentos: el primero se situaba a la izquierda y contenía líquido y gas en su interior formando un pequeño nivel hidroaéreo; mientras que el segundo ocupaba una posición central y contenía una estructura hipointensa en todas las secuencias, característica de calcificación (fig. 3). Se identificó también otra lesión hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 con características de señal líquida, localizada por detrás de la uretra y por debajo de la vejiga, que por sus características de señal y topografía se orientaba como dilatación quística del utrículo prostático (fig. 4).

Comentario

El *veru montanum* o cresta ureteral tiene su origen en el tubérculo mülleriano que se forma cuando los conductos paramesonéfricos (müllerianos) se fusionan en la línea media y entran al seno urogenital posterior. En el hombre estos conductos forman eventualmente el utrículo prostático estrógeno-sensible.

La región caudal de la uretra recibe los conductos mesonéfricos (conductos de Wolf), que dan lugar a los conductos eyaculadores, deferentes y vesículas seminales, que dependen de los andrógenos.

La presencia de quistes müllerianos es infrecuente, de hecho en 1988 se habían descrito sólo 101 casos. Los términos *utrículo*

prostático, *utrículo dilatado* y *quiste mülleriano* o bolsa vaginal se emplean de forma indistinta.

Anatómicamente los quistes derivan de la parte caudal de los conductos müllerianos fusionados originados en el *veru montanum* con extensión medial y posterior; cuando el quiste crece puede extenderse por encima de la próstata y puede presionar la uretra prostática, el conducto eyaculador o el trigono.

El contenido del quiste suele ser seroso, mucoide o hemorrágico y nunca contiene esperma. Tan sólo hemos encontrado otra comunicación de la presencia de litiasis intraquística.

El diagnóstico diferencial de los quistes müllerianos debe realizarse con los quistes de las vesículas seminales o de conductos deferentes. La diferenciación con abscesos prostáticos cavitados o divertículos del contorno posterior vesical son de menor dificultad diagnóstica.

En un estudio, Currarino observó la existencia de diversas anomalías asociadas. En cinco pacientes existía imperforación anal con fístula uretral posterior y una gran bolsa utricular sobre la fístula; son características semejantes a las del paciente que presentamos, con la excepción de que en nuestro caso se añadía agenesia renal.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Currarino H. Large prostatic utricle and related structures urogenital sinus and other forms of urethrovaginal confluence. *J Urology*. 1986;136:1270-6.
- Pérez-Martínez A, Benito L, Martínez MA, Conde J, Pinos M. Litiasis en utriculocèle. Corrección por vía endoscópica. Comunicación al XL Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Sevilla. Mayo 2001.
- Thumher S, Hricak H, Tanagho EA. Müllerian duct cyst: diagnosis with MR imaging. *Radiology*. 1988;168:25-8.
- Tundido Bermúdez AM, Brene Padrón D. Dilatación quística del utrículo prostático. *Arch Esp Urol*. 2000;53:464-7.
- Varlet F, Couprie L, Laumonier F, Duverne C. La dilatation congénitale de l'utricule prostatique. *Ann Urol*. 1992;26:39-48.

Correspondencia:

Sofía González Ortiz.
Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital Clinic i Provincial.
C/ Villarreal, 179.
08036 Barcelona. España.
aifosgeo@yahoo.es

Enfermedad de Rendu-Osler hepática

Diagnóstico final

Enfermedad de Rendu-Osler hepática.

Hallazgos radiológicos

En la ecografía doppler-color hepática (fig. 1) se observan áreas con aumento de flujo en vasos intrahepáticos y de la ecotextura hepática.

En la tomografía computarizada hay una captación de contraste heterogénea a nivel hepático (fig. 2) con áreas de diferente atenuación en fase arterial, bien delimitadas y de localización predominantemente periférica, debidas a fístulas arteriovenosas.

La angiorresonancia permitió visualizar una arteria hepática tortuosa y dilatada, así como sus ramificaciones (fig. 3). También áreas periféricas redondeadas y de pequeño tamaño de hipercaptación de contraste en el lóbulo hepático derecho (flechas) que confirmaron dichas fístulas arteriovenosas (fig. 4).

Discusión

La enfermedad de Rendu-Osler-Weber es una displasia fibrovascular familiar caracterizada por telangiectasias, aneurismas, angiomias y malformaciones arteriovenosas que afectan piel y mucosas, así como en ocasiones vasos pulmonares, hepáticos y cerebrales. La afectación hepática oscila entre el 8 y el 31% de los casos y puede consistir en dilatación de arterias hepáticas, telangiectasias y malformaciones arteriovenosas que forman fístulas, con o sin fibrosis hepática concomitante¹. El diagnóstico por la imagen desempeña un papel fundamental a la hora de identificar las alteraciones vasculares hepáticas. La ecografía, especialmente cuando se asocia a doppler-color, es la mejor técnica para descartar afectación hepática en los pacientes con Rendu-Osler-Weber² por su disponibilidad, coste-eficacia y capacidad para demostrar malformaciones vasculares. Permite observar en la mayoría de los pacientes dilatación de la arteria hepática común (mayor o igual a 8 mm a 2 cm de su origen en el tronco celíaco), flujos más rápidos (velocidad de flujo arterial sistólico mayor de 160 cm/s), así como tortuosidad y ectasia de sus ramas intrahepáticas, visibles en modo B y doppler-color como estructuras tubulares con pared ecogénica dentro del hígado. Con igual o mayor frecuencia existen fístulas arteriovenosas intrahepáticas que expresan un patrón pulsátil de flujo venoso con alta velocidad de flujo arterial telediastólico y flujo portal retrógrado pulsátil. El aumento del flujo en vasos intrahepáticos observado en nuestro paciente se debe a este tipo de fístulas arteriovenosas. También se observan en casi la mitad de los pacientes venas de drenaje ensanchadas con flujo bifásico o continuo en lugar del normal trifásico, y cambios fibróticos del hígado, manifestados como un patrón grosero heterogéneo con ecotextura periportal y perivenosa aumentadas. Con menor frecuencia se ven lesiones focales hepáticas secundarias a hemangiomas o hiperplasia nodular focal³.

Anteriormente se consideraba la angiografía como el método más útil para visualizar las anomalías vasculares; hoy día sus indicaciones se van restringiendo al tratamiento de pacientes sintomáticos⁴ y a los estudios pretrasplante, pues la tomografía computarizada helicoidal y recientemente la angiorresonancia se han mostrado capaces de identificar y caracterizar dichas lesiones vasculares.

La tomografía computarizada helicoidal, particularmente con detector múltiple, es capaz de detectar, como en nuestro paciente, alteraciones de la perfusión del parénquima hepático tales como áreas heterogéneas de diferente atenuación en fase arterial, frecuentemente en forma de cuña y de localización periférica, debidas a comunicaciones arterioportales (fenómeno de realce transitorio del parénquima hepático). También puede verse en fase arterial precoz la opacificación simultánea de la arteria hepática y de las venas hepáticas debido a la presencia de comunicaciones, y en el parénquima hepático pequeñas lesiones muy realzadas redondeadas de distribución periférica, atribuidas a telangiectasias y fístulas arteriovenosas, conocidas como grandes masas vasculares confluentes (*large confluent vascular masses*) cuando su diámetro es mayor de 10 mm. En muchos pacientes se detectan signos sugestivos de hipertensión portal tales como dilatación de la vena porta con o sin esplenomegalia y en algunos, variantes anatómicas vasculares tales como arterias hepáticas accesorias u orígenes anormales de la arteria hepática^{5,6}.

La angiorresonancia, con la que existe todavía poca experiencia, podría completar el estudio de las lesiones anteriormente descritas para la tomografía computarizada y proporcionar un mapa de los vasos anómalos y de su cinética de llenado. En nuestro paciente facilitó el diagnóstico al mostrar la arteria hepática dilatada y tortuosa y áreas periféricas redondeadas y realzadas secundarias a fístulas arteriovenosas y telangiectasias, típicas de esta patología.

BIBLIOGRAFÍA

- Hatzidakis AA, Gogas C, Papanikolaou N, Samonakis D, Kofteridis D, Gourtsoyianis NC. Hepatic involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease). *Eur Radiol.* 2002;12 Suppl 3:S51-5.
- Folz BJ, Wollstein AC, Alfke H, Dunne AA, Lippert BM, Gorg K, et al. The value of screening for multiple arteriovenous malformation in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a diagnostic study. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2004;261(9):509-16.
- Ocran K, Rickes S, Heukamp I, Wemke W. Sonographic findings in hepatic involvement of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Ultraschall in Med.* 2004;25:191-4.
- Del Pozo D, Bárcena R, Olivencia P, Peña E. Teleangiectasia hemorrágica hereditaria con afectación hepática. *Gastroenterol Hepatol.* 2000;23:228-31.
- Memeo M, Stabile AA, Scardapane A, Buonamico P, Sabba C, Angelelli G. Hepatic involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia: CT findings. *Abdom Imaging.* 2004;25:191-4.
- Stabile AA, Memeo M, Sabbà C, Cirulli A, Rotondo A, Angelelli G. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: multi-detector row helical CT assessment of hepatic involvement. *Radiology.* 2004;230:250-9.

Correspondencia:

Juan Antonio Fernández Navarro.
Servicio de Medicina Interna.
Hospital Virgen de los Lirios.
Polígono de Carmanxel, s/n.
03804 Alcoi. Alicante. España.
fernandez_juanav@gva.es

Extensor *digitorum brevis manus*

Diagnóstico final

Extensor *digitorum brevis manus*.

Hallazgos radiológicos

En el estudio de resonancia magnética (RM) T1 axial (fig. 1) y T2 axial y sagital con saturación de la grasa (figs. 2 y 3) se aprecia una masa con intensidad de señal intermedia localizada en la región dorsal carpometacarpiana. La señal es análoga al músculo en todas las secuencias de pulso. Se sitúa entre los tendones del extensor del dedo índice y el extensor largo de los dedos, extendiéndose desde la región del ligamento radiocarpal dorsal hasta la parte proximal de los metacarpios.

Comentario

El extensor *digitorum brevis manus* es un músculo supernumerario del dorso de la mano, apoyado en el lado cubital del tendón extensor del dedo índice, que frecuentemente es confundido con un ganglión, una exóstosis, un tumor de células gigantes de vaina tendinosa o una tenosinovitis¹. Se encuentra en un 1,1-3% de las personas¹⁻³ y es bilateral en un 54% de los casos². Aunque habitualmente es asintomático, puede presentarse como una masa dolorosa en el dorso de la muñeca, sobre todo en individuos que realizan movimientos repetitivos de la muñeca y la mano⁴.

Una característica clínica distintiva es que las masas asociadas con el *extensor digitorum brevis manus* se hacen más prominentes con la extensión activa de los dedos contra resistencia⁵ debido al aumento de su diámetro por la contracción muscular, mientras que las masas de tejidos blandos del dorso de la muñeca no suelen cambiar su tamaño con el movimiento activo de los dedos. Sin embargo, el diagnóstico clínico puede ser difícil y a veces puede conducir a una cirugía innecesaria.

Es un músculo corto que se origina en la región distal del radio, el ligamento radiocarpal dorsal y la cápsula articular de la muñeca, sin unirse a los huesos del carpo, con una inserción distal en los

dedos índice o medio^{2,3}. La suplencia vascular y la innervación se producen a través de la arteria y el nervio interóseos posteriores, respectivamente³.

Se puede diagnosticar mediante ecografía dinámica de la muñeca⁴. Sin embargo, la resonancia magnética delimita mejor la naturaleza y la extensión de estos músculos y el radiólogo debe conocer su existencia para diagnosticarlos correctamente y evitar la cirugía⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gama C. Extensor digitorum brevis manus: a report on 38 cases and a review of the literature. *J Hand Surg.* 1983;8:578-82.
2. Ogura T, Inoue H, Tanabe G. Anatomic and clinical studies of the extensor digitorum brevis manus. *J Hand Surg.* 1987;12:100-7.
3. Rodríguez-Niedenfuhr M, Vázquez T, Golano P, Parkin I, Sanudo JR. Extensor digitorum brevis manus: anatomical, radiological and clinical relevance. A review. *Clin Anat.* 2002;15:286-92.
4. Ouellette H, Thomas BJ, Torriani M. Using dynamic sonography to diagnose extensor digitorum brevis manus. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;181:1224-6.
5. García J, Bianchi S. Diagnostic imaging of tumors of the hand and wrist. *Eur Radiol.* 2001;11:1470-82.
6. Anderson MW, Benedetti P, Walter J, Steinberg DR. MR appearance of the extensor digitorum manus brevis muscle: a pseudotumor of the hand. *AJR Am J Roentgenol.* 1995;164:1477-9.

Correspondencia:

Óscar Fernández Guinea.
Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital de Jove.
Eduardo Castro, s/n.
33290 Gijón. Asturias. España.
radiología@hospitaldejove.com

Leiomiomatosis metastatizante benigna en pulmón

Diagnóstico final

Leiomiomatosis metastatizante benigna en pulmón en paciente previamente hysterectomizada.

Hallazgos radiológicos

Se apreció un nódulo bien delimitado en el campo medio izquierdo (fig. 1, flecha blanca) en la radiografía simple de tórax. En la figura 2 se ve el aumento del tamaño de ambos lóbulos tiroideos, endotorácicos, de aspecto nodular.

En la tomografía computarizada se identifican tres nódulos pulmonares: en el segmento superior lingular de localización subpleural (1,5 x 1,5 cm) (fig. 3A), en el segmento basal posterior izquierdo (1 x 1 cm aproximadamente) (fig. 4A) y en el segmento medial del lóbulo medio (1 x 1 cm aproximadamente) (fig. 4B). Presentan densidad de parte blanda, sin cavitación ni densidades cálcica ni grasa (fig. 3B). No muestran captación del contraste. No hay alteraciones en el resto del parénquima pulmonar, adenopatías mediastínicas ni hiliares. Ante estos hallazgos, los antecedentes de hysterectomía por leiomiomas de la paciente y el contexto clínico, se planteó la posibilidad de leiomioma metastatizante en pulmón.

Se realizó resección en cuña diagnóstica de las dos lesiones izquierdas y, tras el resultado anatomopatológico, también se resecó la del lóbulo medio.

Las lesiones contenían gran cantidad de células de músculo liso y su componente estromal era positivo para actina, desmina y CD34, presentando también receptores de estrógenos y progesterona. El diagnóstico anatomopatológico fue de leiomiomas metastatizantes en el pulmón.

Comentario

La leiomiomatosis metastatizante benigna (LMB) es una enfermedad infrecuente, con 100 casos descritos hasta 2003¹⁻⁵. Se caracteriza por la presencia de nódulos múltiples en el abdomen, los ganglios linfáticos y/o el pulmón, que parecen tener su origen en músculo liso⁶, en pacientes intervenidas por leiomiomas uterinos.

El término leiomioma metastatizante fue descrito por Steiner en 1939 en una paciente con leiomioma uterino benigno y metástasis pulmonares⁵. En 1983 Martin redujo el confuso espectro de enfermedades raras con múltiples lesiones de músculo liso en el pulmón a tres: leiomiomatosis hormonodependiente en mujeres con leiomiomas uterinos, leiomioma metastático en hombres y niños, y hamartomas fibroleiomatosos múltiples en cualquier sujeto⁷.

Se postulan tres hipótesis que explican la presencia de lesiones pulmonares con tejido muscular liso: leiomioma uterino que metastatiza al pulmón por diseminación intravenosa e implantación de sus células; leiomiomas uterinos de bajo grado metastatizante; y proliferación multifocal de células de músculo liso en respuesta a estímulos hormonales^{3,5}. Referente a esta última y ante la disyuntiva del origen uterino o extrauterino de dichas células musculares en el pulmón, Tietze et al demostraron el origen monoclonal de los tumores leiomiomatosos uterinos y pulmonares de una de sus pacientes, interpretando así las lesiones pulmonares como metastáticas⁸. Esto quedaría reforzado por la presencia de receptores para estrógenos y progesterona en los nódulos pulmonares^{1,5-8}, como en nuestro caso.

Los tumores benignos extrapulmonares raramente metastatizan al pulmón. Se han descrito lesiones histológicamente benignas con diseminación metastática pulmonar (mola hidatidiforme uterina, tumor óseo de células gigantes, condroblastoma, adenoma pleomorfo de glándula salivar o meningioma)⁹.

Radiológicamente la LMB aparece como un nódulo pulmonar solitario o, más frecuentemente, como nódulos pulmonares múltiples

(NPM) de tamaño variable, dispersos y con normalidad del intersticio circundante. Los NPM suelen representar enfermedad metastática (maligna o benigna), lo que plantea un amplio diagnóstico diferencial. Los hallazgos radiológicos de las metástasis pulmonares benignas son indistinguibles de los de metástasis malignas. Sin embargo, los tumores metastatizantes benignos presentan un crecimiento muy lento⁸. Típicamente los nódulos de la LMB no se calcifican ni captan contraste intravenoso¹. Otras manifestaciones radiológicas atípicas son: patrón miliar en la radiografía simple, masa pedunculada con gran formación quística o quiste gigante con NPM⁴.

No debe confundirse la LMB con la linfangioleiomiomatosis, caracterizada por la proliferación de células de músculo liso desde las paredes de los vasos linfáticos pulmonares y ganglionares^{1,9}. Las mujeres jóvenes con linfangioleiomiomatosis comienzan con neumotórax espontáneo, derrame pleural o disnea y radiológicamente muestran hiperinsuflación pulmonar y múltiples quistes de paredes finas¹. Ambas entidades presentan marcadores inmunohistoquímicos diferenciadores⁹.

Debido al escaso número de casos descritos de LMB, el tratamiento no está estandarizado. Las opciones terapéuticas propuestas para la LMB con NPM incluyen: seguimiento radiológico de los NPM⁵, resección de los mismos³ y manipulación hormonal farmacológica o quirúrgica (hysterectomía y ooforectomía)⁴. Algunos abogan por la resección inicial de los NPM, relegando el tratamiento hormonal a un segundo escalón⁶.

En conclusión, la LMB es una rara entidad que afecta generalmente a mujeres intervenidas por leiomiomas (hysterectomía/miomectomía). Las lesiones metastáticas se descubren incidentalmente y presentan una evolución asintomática, siendo las más frecuentes las pulmonares, manifestadas radiológicamente como NPM. La LMB debe considerarse en toda mujer asintomática que presente NPM e historia de leiomiomas uterinos¹.

BIBLIOGRAFÍA

- Abramson S, Gilkeson RC, Goldstein JD, Woodard PK, Eisenbeg R, Abramson N. Benign metastasizing leiomyoma: clinical, imaging and pathological correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 2001;176:1409-13.
- Tietze L, Gunther K, Horbe A, Pawlik C, Klosterhalfen B, Handt S, et al. Benign metastasizing leiomyoma: a cytogenetically balanced but clonal disease. *Hum Pathol*. 2000;31:126-8.
- Pitts S, Oberstein EM, Glassberg MK. Benign metastasizing leiomyoma and lymphangioleiomyomatosis: sex-specific diseases? *Clin Chest Med*. 2004;25:343-60.
- Maredia R, Zinder BJ, Harvey LAC, Schwartz AM. Benign metastasizing leiomyoma in the lung. *Radiographics*. 1998;18:779-82.
- Allen MS. Multiple benign lung tumors. *Sem Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;15:310-4.
- Goyle KK, Moore DF, Garret C, Goyle V. Benign metastasizing leiomyomatosis. *Am J Clin Oncol*. 2003;26:473-6.
- Martin E. Leiomyomatous lung lesions: a proposed classification. *AJR Am J Roentgenol*. 1983;141:269-72.
- Seo JB, Im JG, Goo JM, Chung MJ, Kim MY. Atypical pulmonary metastases: spectrum of radiologic findings. *Radiographics*. 2001;21:403-17.
- Abbot GF, Rosado-de-Christenson ML, Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, Galvin JR. Lymphangioleiomyomatosis: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2005;25:803-28.

Correspondencia:

M.^a Paz Lorente Valero.
Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital Virgen del Camino.
Irunlarrea, 4.
31008 Pamplona. Navarra. España.
mp.lorente.valero@cfnararra.es