

## Salpingooforitis xantogranulomatosa asociada con malformación urorrectogenital en una adolescente

Dras. Graciela Quijano\* y Marta Cohen\*

### Resumen

Presentamos el caso de una adolescente de 17 años con una malformación urorrectogenital compleja que incluía megavejiga con desembocadura uretral en la vagina, fístula rectovaginal (recto con desembocadura normal en ano) y dos hemiúteros con su correspondiente cuello y anexo, ambos desembocando en una sola vagina. La detección de una tumoración anexial izquierda llevó a extirpación del hemiútero y anexo izquierdos. En este último se comprobó salpingitis y ooforitis xantogranulomatosa. La inflamación xantogranulomatosa ha sido reconocida en diferentes sitios, siendo la pielonefritis xantogranulomatosa la localización más frecuente. La malformación genitourinaria compleja con fístula rectovaginal seguramente ha actuado en este caso como factor predisponente a la infección ascendente. Esta asociación, que no hemos hallado previamente, amplía el espectro de las patologías asociadas a la inflamación xantogranulomatosa.

**Palabras clave:** inflamación xantogranulomatosa, malformación urogenital, ooforitis, salpingitis.

### Summary

We are reporting the case of a 17 year-old girl having a complex urorectal and genital malformation consisting in a megabladder with vaginal urethral meatus, rectovaginal fistula (normal anus), and two hemi-uterus with cervix and adnexa, related to one vagina. Presence of an adnexal tumor prompted the resection of one hemi-uterus and the ipsilateral adnexa. These showed xanthogranulomatous salpingitis and oophoritis. Xanthogranulomatous inflammation has been recognized at several sites, xanthogranulomatous pyelonephritis being the most common. The complex malformation present in this patient most probably contributed to ascending infections. We did not find other reports of this association, which enlarges the spectrum of associations related to xanthogranulomatous inflammation.

**Key words:** oophoritis, salpingitis, urogenital malformation, xanthogranulomatous inflammation.

se ha descrito principalmente en el riñón (pielonefritis xantogranulomatosa), pero se han comunicado casos en diferentes sitios.

Presentamos un caso de salpingooforitis xantogranulomatosa (SOX) en una adolescente de 17 años portadora de una malformación urorrectogenital.

### HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 17 años que ingresó por dolor abdominal. Entre los antecedentes se recogió que era producto de un embarazo gemelar, presentaba un solo riñón y tenía una malformación urorrectogenital compleja. La misma incluía megavejiga con desembocadura vaginal de la uretra, fístula rectovaginal (ano permeable con desembocadura rectal normal), dos hemiúteros, cada uno con su correspondiente anexo y cuello, terminando en una sola vagina, labios menores hipoplásicos y ausencia de clítoris. Por esa malformación se había efectuado una colostomía en "caño de escopeta" a los 2 meses de vida. A los 16 años se le efectuó una nueva colostomía en la zona del colon sigmoide, a cabos divorciados. En el examen clínico actual se constató tumoración anexial izquierda, que terminó en la extirpación del hemiútero izquierdo con sus anexos y cierre de la fístula rectovaginal. No se modificó la desembocadura uretral en la vagina.

### ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

El hemiútero (con cuello) midió 7,5 x 3,5 x 3 cm. La trompa era tortuosa con pared engrosada y luz focalmente puntiforme que no permitió el pasaje de un estilete. El ovario medía 5 x 4,5 x 3 cm,

\* Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Niños "Sor María Ludovica".

Correspondencia: Graciela Quijano. Servicio de Patología. Hospital de Niños "Sor María Ludovica". Calle 14 N° 1631 1900. La Plata.

La inflamación xantogranulomatosa es un proceso inflamatorio crónico caracterizado por la presencia de numerosos macrófagos xantomizados. Esta forma poco frecuente de respuesta inflamatoria

y su superficie era congestiva y hemorrágica. Presentaba algunos pocos quistes de hasta 1 cm de diámetro y un área abscedada y cavitada de 3 x 2,5 cm, parcialmente delimitada por tejido blanquecino fibroso, con material pardoamarillento grumoso y friable (Figura 1).

En el examen histológico se observó ovario con amplias áreas de inflamación xantogranulomatosa, con gran cantidad de histiocitos xantomizados y con restos celulares fagocitados, acompañados por abundantes plasmocitos, menor número de linfocitos y con áreas abscedadas (Figura 2). No se identificaron bacterias ni células con cuerpos de Michaelis-Gutmann. La trompa mostró extensa infiltración de la lámina propia por la inflamación xantogranulomatosa (Figura 3). El útero presentó endometrio proliferativo con infiltrados inflamatorios linfocitarios leves a moderados, cuello con metaplasia escamosa y endocervicitis inespecífica.

## DISCUSIÓN

La inflamación xantogranulomatosa (IXG) ha sido reconocida en diferentes sitios, como riñón, vesícula biliar, vejiga, próstata, testículo y epidídimo, ovario, trompa, endometrio, estómago, colon sigmoides, apéndice, páncreas, piel y zona anorrectal en relación con remanentes del conducto mülleriano.<sup>1-14</sup> En algunos casos se ha asociado con la presencia de neoplasias, como en riñón, vesícula biliar, vejiga y útero.<sup>2,11,15</sup> La pielonefritis xantogranulomatosa es la forma más frecuente de presentación de IXG.

La IXG del tracto genital femenino es infrecuente. Se han descrito pocos casos de salpingitis, ooforitis, salpingooforitis y endometritis XG.<sup>14</sup> Los casos de SOX se presentaron en pacientes entre 23 y 72 años, que consultaron por dolor abdominal bajo o suprapúbico, fiebre, menorragia o sangrado vaginal, y presencia de masa tumoral pélvica o dolor a la palpación anexial. Ladefoged y col.<sup>3</sup> relataron tres pacientes con IXG con compromiso combinado de endometrio, ovario, trompa y parametrios en dos, y con endometritis en una. Gray y col.<sup>1</sup> comunicaron el hallazgo de SOX en una paciente de 47 años, quien tenía, además, un dispositivo intrauterino y una endometriosis reconocida en el estudio



FIGURA 1: Hemiútero izquierdo completo con su correspondiente anexo, con área abscedada y cavitada en el ovario.

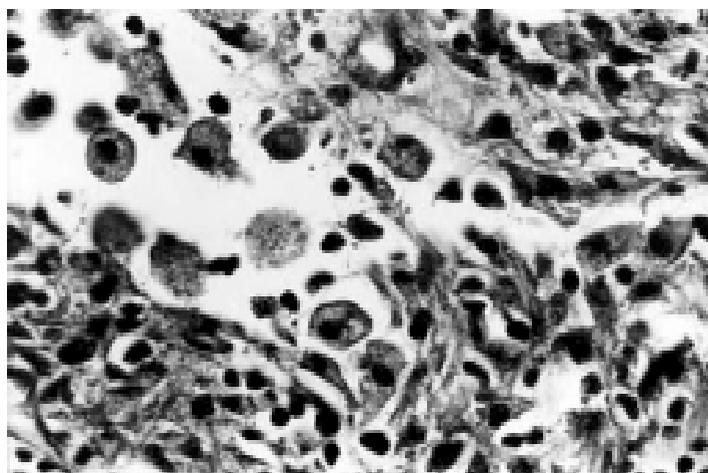


FIGURA 2: Área de inflamación xantogranulomatosa con numerosos macrófagos con citoplasma espumoso. H-E x100.



FIGURA 3: Trompa uterina con infiltración masiva de la mucosa por macrófagos de citoplasma espumoso. H-E x40.

histológico de la pieza, como pequeños focos en el tejido adiposo perianexial y en la pared uterina; el cultivo del material purulento de la trompa y ovario fue positivo para *Escherichia coli*.

Russak y col.<sup>2</sup> refirieron 6 casos de endometritis XG en pacientes con antecedentes de adenocarcinoma de endometrio que habían recibido radioterapia, de manera que incluyeron a esta última como una nueva asociación con la IXG.

La patogenia de la IXG no está acabadamente dilucidada, pero hay factores que estarían relacionados con la aparición de histiocitos xantomizados tales como la asociación con un proceso inflamatorio, terapia antibiótica inefectiva, defectuosa capacidad para la fagocitosis completa de las bacterias y anomalías en el metabolismo de los lípidos. Las patologías asociadas a la IXG, como hemorragia y obstrucción (litiasis, neoplasias), con predisposición a la infección y necrosis tisular, seguidas de liberación de colesterol y otros lípidos, activarían la fagocitosis por macrófagos. La malacoplaquia, una entidad muy cercana a la IXG y con patogenia probablemente común, tiene como particularidad la presencia de cuerpos de Michaelis-Gutmann. Esta lesión resulta de la incapacidad de los macrófagos para cumplir con su función bactericida como consecuencia de un déficit en la liberación de b-glucuronidasa y bajos niveles de guanosín-monofosfato cíclico (GMPC).

En la mayoría de los casos de SOX hay antecedentes de inflamación pélvica, con aislamiento de diferentes bacterias. Otras asociaciones son antecedentes de tratamientos con antibióticos, endometriosis y estenosis cervical. No se han relatado casos relacionados con procesos neoplásicos malignos o radioterapia como en otros órganos.

La paciente que presentamos es de particular interés por la asociación entre SOX y una malformación genitourinaria compleja, con fístula rectovaginal. Esta es una causa predisponente de infección ascendente del tracto genital y explicaría por qué esta lesión se presentó en la adolescente. Esta combina-

ción no ha sido relatada previamente y amplía el espectro de las patologías asociadas (en este caso malformativa) a la IXG. ■

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gray Y, Libbey NP. Xanthogranulomatous salpingitis and oophoritis. A case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2001; 125: 260-263.
2. Russack V, Lammers RJ. Xanthogranulomatous endometritis. Report of six cases and proposed mechanism of development. *Arch Pathol Lab Med* 1990; 114: 929-932.
3. Ladefoged C, Lorentzen M. Xanthogranulomatous inflammation of the female genital tract. *Histopathology* 1988; 13: 541-551.
4. Chechia A, Bahri N, Felah R, Khaireddine A, Sakouhi M, Zakhama A. Tubo-ovarite xanthogranulomateuse. A propos d'un cas. *Tunis Med* 1999; 77: 593-596.
5. Ladefoged C, Lorentzen M. Xanthogranulomatous cholecystitis. A clinicopathological study of 20 cases and review of the literature. *APMIS* 1993; 101: 869-875.
6. Eastham J, Ahlering T, Skinner E. Xanthogranulomatous pyelonephritis: clinical findings and surgical considerations. *Urology* 1994; 43:295-299.
7. Guarino M, Reale D, Micoli G, Tricomi P, Cristofori E. Xanthogranulomatous gastritis: association with xanthogranulomatous cholecystitis. *J Clin Pathol* 1993; 46: 88-90.
8. Matsumoto T, Sakamoto N, Kimiya K, Kumazawa J, Miyazaki N, Hasegawa Y. Nonspecific granulomatous prostatitis. *Urology* 1992; 39: 420-430.
9. Rogers S, Slater DN, Anderson JA, Parsons MA. Cutaneous xanthogranulomatous inflammation: a potential indicator of internal disease. *Br J Dermatol* 1992; 126: 290-293.
10. Munichor M, Kerner H, Cohen H, Bickel A, Iancu TC. Xanthogranulomatous appendicitis—an incidental finding of localized pathology. *Ultrastruct Pathol* 2000; 24: 33-39.
11. Bates AW, Fegan AW, Baithun SI. Xanthogranulomatous cystitis associated with malignant neoplasms of the bladder. *Histopathology* 1998; 33: 212-215.
12. Lo CY, Lorentz TG, Poon CS. Xanthogranulomatous inflammation of the sigmoid colon: a case report. *Aust N Z J Surg* 1996; 66: 643-644.
13. Vaidyanathan S, Mansour P, Parsons KF et al. Xanthogranulomatous funiculitis and epididymo-orchitis in a tetraplegic patient. *Spinal Cord* 2000; 38: 767-772.
14. Davis M, Whitley Me, Haque Ak, Fenoglio-Preiser C, Waterman R. Xanthogranulomatous abscess of mullerian duct remanent. A rare lesion of the rectum and anus. *Dis Colon Rectum* 1986; 29: 755-759.
15. Pounder DJ, Iyer PV. Xanthogranulomatous endometritis associated with endometrial carcinoma. *Arch Pathol Lab Med* 1985; 109: 73-75.