

Útero didelfo con vagina septada asimétrica

Dres. V. Díaz, R. Collar, N. Berro, M. Rene, F. Sarti.

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital "Sor Maria Ludovica". La Plata, Argentina.

Resumen

La duplicación uterina y vaginal con tabique asimétrico es una malformación compleja y poco común del aparato genital femenino. Describimos los procedimientos realizados para llegar al diagnóstico y realizar el tratamiento en 5 pacientes. Dos ingresaron por un cuadro de abdomen agudo, uno por dolor abdominal recurrente, otro presentaba un tumor quístico abdominal y una paciente fue tratada por un hidrometrocolpos con varios drenajes. Se presentan los tratamientos efectuados y los resultados obtenidos y se analiza el desarrollo normal de los conductos de Müller y las anomalías ginecológicas que producen las faltas de desarrollo y de fusión de los mismos en 5 niñas de 11 a 13 años tratadas en los últimos 10 años.

Palabras clave: Utero didelfo - Vagina tabicada - Conductos de Müller.

Summary

Uterine and vaginal duplication with an asymmetric wall is a rare and complex malformation of the female genital tract. We describe the procedures performed to diagnose and surgically managed five patients with such deformity, ranging in age between 11 and 13 years. Children were referred due to acute abdomen (2), recurrent abdominal pain (1), cystic abdominal tumor (1), and hydrometrocolpos with several drainages (1). We discuss surgical management, results, the normal development of Mullerian ducts and gynecologic anomalies that produce developmental problems in cases we managed during the past ten years.

Index words: Didelphis uterus - Walled vagina - Müller ducts

Resumo

A duplicação uterina e vaginal com septo assimétrico é uma malformação complexa e pouco comum do aparelho genital feminino. Descrevemos os procedimentos realizados para chegar ao diagnóstico e realizar o tratamento em 5 pacientes. Dois foram admitidos por um quadro de abdome agudo, um por dor abdominal recorrente, outro apresentava um tumor cístico abdominal e uma paciente foi tratada por hidrometrocolpus com várias drenagens. São apresentados os tratamentos realizados e os resultados obtidos e faz-se a análise do desenvolvimento normal dos condutos de Müller e as anomalias ginecológicas que produzem as falhas de desenvolvimento e fusão dos mesmos em 5 meninas de 11 a 13 anos tratadas nos últimos 10 anos.

Palavras chave: Utero didelfo - Vagina septada - Condutos de Müller.

Introducción

Las anomalías en el desarrollo de los conductos de Müller tienen baja incidencia en la población. Están determinadas por la interrupción del desarrollo por defecto de fusión de los mismos. El diagnóstico temprano es posible en aquellos pacientes que presentan amenorrea o dismenorrea intensa y progresiva, dolor intermitente en hipogastrio, con masa palpable pélvica.

Presentamos 5 niñas con duplicación uterina, vagina con tabique asimétrico que ocluía una de ellas y que fueron tratadas en los últimos 10 años en el servicio de cirugía del Hospital de Niños de La Plata. Estas pacientes de entre 11 y 13 años ingresaron por dolor abdominal de distinta magnitud.

Presentación de casos

Caso 1: Niña de 13 años con dolor abdominal, de una semana de evolución. Operada con diagnóstico ecográfico de quiste de ovario, de 9x8 cm y con torsión del pedículo. Durante la cirugía se observa sangre achocolatada en cavidad y se visualiza un tumor por debajo del útero. Se realiza un tacto vaginal con ecografía (Fig. 1) hallándose un tabique intravaginal que al abrirlo drenó 300 cc de líquido achocolatado. Dos meses después fue necesario redrenar la cavidad por un orificio en la cara lateral derecha de la vagina. Se comprobó la existencia de vagina doble y útero bicorne

Caso 2: Niña de 11 años, consultó por dolor abdominal recurrente de varios meses de evolución, con menstruaciones normales desde hacía un año. Por ecografía se diagnosticó un útero doble con hendidura media y tumor líquido en abdomen inferior izquierdo. Se drenó un hidrometrocolpos. Se comprobó un tabique sobre la pared vaginal izquierda que se reseccó parcialmente con vaginoscopia videoasistida.

Caso 3: Niña de 13 años con menstruaciones normales desde hacía un año; presentaba desde hacía dos meses dolor abdominal y fiebre. Se internó con diagnóstico de tumor quístico de 21 cm en abdomen inferior derecho. En la cirugía se constató un útero doble con tumor quístico adherido a la trompa por lo que se realizó salpingectomía y resección del cuerno uterino derecho. Un mes después se realizó un examen con anestesia general constatándose tumor vaginal lateral derecho, que se drenó con resección del tabique. Se



Fig. 1: imagen ecográfica intraoperatoria. Dedo enguantado empujando tabique transversal. (A) dedo. (B) tabique.



Fig. 2: corte coronal de RNM mostrando la colección intravaginal y el desplazamiento uterino.



Fig. 3: corte coronal de RNM mostrando la colección intravaginal y el desplazamiento uterino.

realizó luego TAC y resonancia nuclear magnética constatándose agenesia renal derecha (Fig. 2 y 3).

Caso 4: Niña de 13 años que se interna por abdomen agudo por lo que se realizó una laparotomía, constatándose ruptura e infección de la trompa derecha, procediéndose al lavado y aspiración. Se cultivó un estafilococo y mejoró con tratamiento antibiótico. Seis meses después se constató por ecografía que presentaba agenesia renal derecha con dos hemiúteros y por vaginoscopia vídeo asistida se visualizó un tumor derecho que se drenó, resecano parcialmente el tabique.

Caso 5: Niña de 13 años que presentaba dolor abdominal y hematocolpos que es reiteradamente drenado con diagnóstico de himen imperforado. Se realizó un examen con anestesia general, visualizándose orificio lateral derecho en la vagina con eliminación de secreción purulenta. Se realizó laparoscopia constatándose dos úteros: el izquierdo de 7x4 cm y el derecho de 2x2 cm, ambos con trompa y ovario. Con control ecográfico intraoperatorio se drenó la colección lateral de la vagina con una amplia apertura del tabique realizada por vía perineal.

Discusión

Hasta la 6° semana el embrión es sexualmente indiferenciado. A partir de la 6° semana se forman los conductos de Wolff y de Müller que descienden en forma paralela y simétrica formando el cordón de Thiersch en el tabique urorectal. El conducto de Müller es de origen mesodérmico y se puede dividir en tres porciones. El brote desciende en forma cefalocaudal, al igual que la onda de permeabilización.

La 1° porción dará origen a las trompas de Falopio. La 2° porción al cuerpo y cuello del útero y a los 2/3 superiores de vagina, que en el segundo mes de gestación se adosan y posteriormente se canalizan (entre el 3° y 5° mes se produce la reabsorción del tabique medial). La 3° porción formará el fondo uterino entre el 6° y 9° mes. La placa del seno urogenital es de origen endodérmico y el brote avanza en sentido caudocefálico. Tiene una porción anterior o tubérculo genital que dará origen a los órganos genitales externos y al tercio inferior de vagina (Fig. 4). Las anomalías uterovaginales se pueden clasificar en:

1) Disgenesia de los conductos de Müller. Es una falla del desarrollo de los conductos desde su origen hasta la fusión con el seno urogenital. Como ejemplo tenemos los síndromes de Rokitansky; Küster y Hauser.

2) Anomalías de fusión vertical de los conductos de Müller. Estos son defectos de la fusión, entre los conductos de Müller en desarrollo cefalocaudal y el seno urogenital en desarrollo caudocefálico. Son las atresias de vagina, tabiques vaginales transversos, incluso puede haber atresia de cervix (Fig. 5).

3) Anomalías de fusión lateral. Son defectos de fusión en la línea media de ambos conductos de Müller (Fig. 6).

A) Defectos simétricos no obstructivos. Fallas en la fusión parcial de la vagina con dos cuellos de útero. Si esto ocurre en el período de la reabsorción, aparece una vagina septada; útero septado.

B) Defectos asimétricos obstructivos. Acciones unilaterales de una noxa sobre un conducto mesonefrico. Produce detención simultánea del conducto mülleriano en el mismo nivel:

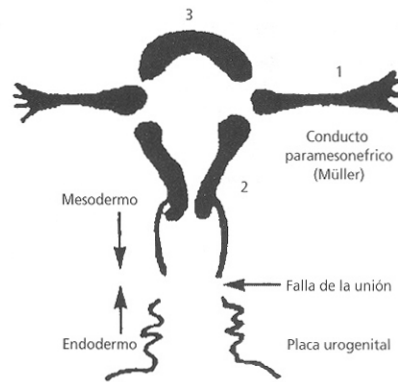


Fig. 4: embriología del conducto de Müller. 1) primera porción; 2) segunda porción; 3) tercera porción.

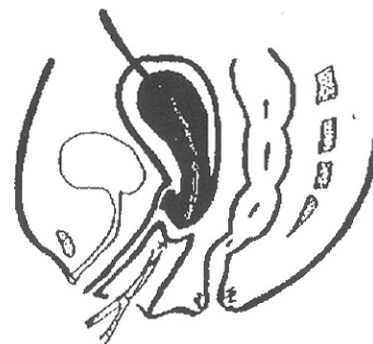


Fig. 5: tabique transverso. Resección.

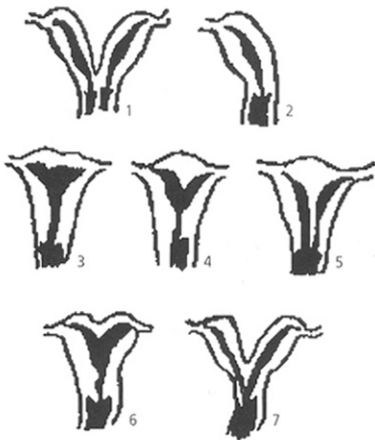


Fig. 6: distintos tipos de anomalías de fusión de los conductos de Müller



Fig. 7: útero doble con obstrucción vaginal distal completa y comunicación lateral.

I) Útero unicorne con segundo cuerno obstruido.
 II) Útero doble con obstrucción cervical del otro hemiútero.
 III) Útero doble con obstrucción unilateral: Obstrucción vaginal completa no comunicante. Obstrucción vaginal incompleta, semicomunicante. Obstrucción vaginal completa, con tabique vaginal completo y comunicación a nivel de ambos úteros (Fig. 7).

4) Anomalías vaginouterinas asociadas con: malformaciones anorrectales, fístula rectovestibular, cloaca, complejo extrofia vesical-epispatia, extrofia vesical, ano imperforado, onfalocelo.

El útero didelfo con obstrucción de vagina, ha sido reportado en la literatura a causa del hallazgo de un hematometocolpo y hematosalpinx ipsilateral (con ruptura y necrosis, dos de nuestros casos con el cuadro peritoneal consecuente). La presencia de una

masa líquida paravaginal, agenesia ipsilateral de riñón asociada a dismenorreas desde la menarca se considera patognomónico de esta patología¹⁻¹⁰. En nuestra experiencia, 3 casos no presentaron agenesia renal ipsilateral.

El procedimiento de elección es la exéresis del septo, debiendo dilatarse, o tutorearla si fuera necesario, puesto que hay una tendencia al cierre del tabique en la mayor parte de los casos, lo que puede obligar al tratamiento quirúrgico vaginal. La histerectomía del lado ocluido es la última alternativa, debe tratar de evitarse por dejar a la paciente con un útero unicorne lo que dificulta sus futuros embarazos^{11,15}.

La función sexual futura puede ser normal con posibilidad de embarazo si se logra un drenaje adecuado⁵.

Las anomalías uterinas y vaginales pueden asociarse con malformaciones renales por la proximidad en el desarrollo de los conductos de Wolff y de Müller (síndrome de Wunderlich)¹¹⁻¹⁵.

En nuestros casos los estudios previos (ecografía, TAC, RNM) no lograron visualizar correctamente el tabique vaginal. Sólo combinando la videoendoscopia y la ecografía intraoperatoria, asociadas a un abordaje perineal permitió lograr el diagnóstico de certeza y el tratamiento adecuado.

Bibliografía

- Langman J.: "Medical Embryology", Williams and Wilkins 1990.
- Gray S.W., Skandalakis J.E. "Tracto genital femenino", Anomalías Congénitas (Embriogénesis, Diagnóstico y Tratamiento): 657-676 Editorial Pediátrica 1975
- Adams W.G., Wilson E.C., Holloway H.J., et al: "Uterus didelphys with unilateral imperforate vagina: A rare cause of acute urinary retention". J Urol 121: 131-132, 1997.
- Ashcraft K. W. Holder T. M. "Atresia vaginal e himen imperforado", Cirugía Pediátrica 822-825 ; Editorial Inter Americana- Mac Grau - Hill 1995
- Bailez M. M. Solana J. Fraire C. et al: "Hematometocolpos asociado a malformaciones anorrectales" Rev. de Cir. Infantil 8(4): 234-238 ,1998
- Burbige K.A. Hensler T.W. "Uterus didelphys and vaginal duplication with unilateral obstruction presenting as a newborn abdominal mass." J Urol 132: 1195-1198, 1984.

7. Fevre M., "Anomalía del aparato genital de la mujer", Cirugía infantil y ortopedia: 650- 657; Editorial El Ateneo 1968.
8. Foglia R, Kim S, Cleveland R, et al: "Complication of vaginal atresia in association with a duplicate müllerian duct." J Pediatr Surg 22: 7-12, 1987
9. Forlino D., Wajsfeld L., Velan O. et al: "Malformaciones utero vaginales", Rev Argent Radiol 59: 39, 1995.
10. Grob M., "Metrocolpos- hematocolpos", Patología quirúrgica infantil; Editorial Científica Médica 564- 565, 1957.
11. Lopez C., Bagnati E., Siemaszco K. "Malformaciones de los conductos de Müller y de la placa del seno urogenital" Sociedad Argentina de Ginecología Infanto Juvenil. Curso postgrado a Distancia de Ginecología Infanto juvenil. Modulo Tres, Situaciones de Manejo Complejo 1998.
12. Mustardé J: "Vaginal agenesis": 437- 439; Editorial Saunders Company, 1971.
13. Pellizari M., "Duplicación utero vaginal total con hematocolpos." Medicina 53: 431, 1993.
14. Radhakrishnan J. Reyes H.M.: "Unilateral renal agenesis with hematometrocolpos: report of two cases" J Pediatr Surg 18: 749-750, 1982.
15. Skondras K.G., Moutsouris C.C., Vaos G.C. et al: "Uterus didelphys with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: A rare cause of acute abdomen in puberal girls". Pediatric Surgery, 26 (10): 1200-1201, 1991.

Trabajo presentado en el 33º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 1999. Buenos Aires, Argentina.

Dr. Díaz Victor Ricardo
9 N° 176, Tolosa, La Plata
Argentina