

Síndrome de Wunderlich: Útero didelfo con hemivagina ciega y agenesia renal homolateral

Dres. V. Di Benedetto, M. Bailez

Servicio de Cirugía Infantil, Hospital de Pediatría J.P. Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

Resumen

Las malformaciones Müllerianas continúan planteando dilemas diagnósticos y terapéuticos. El objetivo de esta presentación es el análisis de un grupo de pacientes con una anomalía de fusión lateral caracterizada por la asociación de útero doble con hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral, también conocido como Síndrome de Wunderlich. Dieciséis pacientes consecutivas con diagnóstico de Síndrome de Wunderlich fueron asistidas entre marzo de 1993 y septiembre de 1999. Su edad promedio fue 13,5 años con un rango entre 11 y 16. Los síntomas predominantes fueron dolor pélvico permanente en el 62,5 % de las pacientes, dismenorrea en el 43,7 %, tumor pélvico en el 25 % y flujo vaginal en el 25%. El tiempo transcurrido entre la menarca y el diagnóstico osciló entre 7 y 60 meses (promedio 17,7 m). El 40 % de las pacientes habían sido intervenidas quirúrgicamente sin diagnóstico de la anomalía, efectuándose apendicectomía (3p), ooforectomía (1p), salpingectomía (1p), oofosalpingectomía (1p) y legrado uterino (1p). La metodología diagnóstica consistió en inspección de la vulva y eventual tacto vaginal unidigital seguida de ecografía renal y pélvica. Las dos primeras permitieron la detección del abombamiento lateral de la hemivagina obstruida a través de la vagina permeable en todas las pacientes. La ecografía mostró agenesia renal en el 100% de los casos. Los hallazgos pélvicos fueron: hematocolpos/ hematometra en 5 pacientes, útero didelfo en 4, formación heterogénea en pelvis 4, sin hallazgos positivos en 3. La sospecha de la existencia de esta anomalía fue el principal elemento diagnóstico. El tratamiento quirúrgico de elección, que consiste en la unificación de ambas estructuras Müllerianas por vía endovaginal, fue realizado en todas las pacientes. El período de seguimiento osciló de 1 a 7 años, con una media de 3,3 años. Todas ellas presentan menstruaciones normales sin evidencias clínicas ni ecográficas de obstrucción. Tres pacientes refieren actividad sexual sin dificultades y una de ellas cursa un embarazo. Es importante conocer estas infrecuentes malformaciones como responsables de un cuadro de dolor abdominal agudo, subagudo o recurrente en la infancia. El hallazgo de un 40 % de procedimientos quirúrgicos innecesarios que son factores agravantes del eventual compromiso reproductivo de estas pacientes con anomalías uterinas, nos compromete a la difusión de la entidad entre los cirujanos infantiles.

Palabras clave: Síndrome de Wunderlich - Útero didelfo - Vagina - Agenesia renal

Summary

Müllerian anomalies carries on diagnostic and therapeutic challenges. Aim of this presentation is to analyze a group of patients with a lateral fusion anomaly characterized by double uterus in association with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis, known as Wunderlich syndrome. Sixteen consecutive patients were treated from March 1993 to September 1999. Mean age was 13.5 years (range 11 - 26). Mainly symptoms were continuous pelvic pain in 62.5%, dysmenorrhea in 43.7%, pelvic mass in 25% and vaginal effusion in 25%. Time from menarca to diagnosis varied from 7 to 60 months (mean 17.7 months). Forty percent of the girls have had a previous operation without diagnosis of the anomaly in whom appendectomy (3 p), salpingectomy (1 p)

ooforosalphingectomy (1 p), ooforectomy (1 p) and uterine legrade were done. Diagnosis was attempted by means of visual and manual examination followed by renal and pelvic ultrasound allowing recognition of the obstructed hemivagina through the open vagina in all patients. Ultrasound showed renal agenesis in all cases. Pelvic findings were: hematocolpos/hematometra in 5 patients, didelfus uterus in 4, heterogenous mass in 4, and no positive findings in 3. Main diagnostic pattern was suspicion of this anomaly. Surgical treatment unificating both vaginas was endovaginally approached in all patients. mean follow up was 3.3 years, (1 - 7 years). All patients have normal menstruation with no evidence of obstruction. Three patients have sex without any inconvenience and one is pregnant. It's important to know these infrequent anomalies as the reason of acute, subcute or recurrent abdominal pain in infants. The fact that 40% of the patients underwent unnecessary surgical procedures that could eventually compromise fertility encouraged us to diffuse this anomaly among pediatric surgeons.

Index words: Wünderlich syndrome - Didelfus uterus - Vagina - Renal agenesis

Resumo

O objetivo desta apresentação é a análise de um grupo de pacientes com uma associação de útero didelfo com hemivagina obstrutiva e agenesia renal homolateral, também conhecida como síndrome de Wunderlich. Dezesesseis pacientes consecutivos com diagnóstico de síndrome de Wunderlich foram assistidos entre março de 1993 e setembro de 1999. A idade média foi 13,5 anos com variação entre 11 e 16. Os sintomas predominantes foram dor pélvica permanente em 62,5% dos pacientes, dismenorria em 43,7%, tumor pélvico em 25% e, corrimento vaginal em 25%. O tempo decorrido entre a menarca e o diagnóstico oscilou entre 7 e 60 meses (média 17,7 meses). Quarenta por cento (40%) dos pacientes haviam sido operados sem diagnóstico da anomalia, sendo realizado apendicectomia (n = 3), ooforectomia (n = 1), salpingectomia (n = 1), intervenção uterina (n = 1). A suspeita de existência da anomalia foi o principal elemento diagnóstico. A metodologia diagnóstica consistiu na inspeção da vulva e eventual toque vaginal unidigital seguida de ultrassonografia renal e pélvica. Os dois primeiros permitiram a detecção de abaulamento lateral da hemivagina obstrutiva através da vagina em todos os pacientes. A ultrassonografia mostrou agenesia renal em 100% dos casos. Os estudos pélvicos foram: hematocolpos, hematometria em 5/16, útero didelfo em 4/16 e formação heterogênea em pêlviz 4/16, sem achado positivo 3/16. O tratamento cirúrgico de eleição que consiste em unificação de ambas as estruturas Müllerianas por via endovaginal, foi efetuado em todos os pacientes. O período de seguimento oscilou entre 1 a 7 anos, com média de 3,3 anos. Todas apresentaram menstruações normais sem evidências clínicas nem ultrassonográficas de obstrução. Três pacientes referem atividade sexual sem dificuldades e uma delas está grávida. O achado de 60% de procedimentos cirúrgicos desnecessários que são fatores agravantes de uma possível esterilidade destas pacientes com anomalias uterinas, nos levou a difundir esta entidade entre os cirurgiões pediátricos.

Palavra chave: Útero didelfo - Agenesia renal - Hematocolpos - Hematometria - Síndrome de Wunderlich.

Introducción

Las malformaciones Müllerianas incluyen un variado espectro de anomalías, desde ausencia de genitales internos hasta duplicación completa del tracto genital¹. Son detectadas en el 2 a 3% de las mujeres y continúan planteando dilemas diagnósticos y terapéuticos.

Una de las clasificaciones de anomalías útero-vaginales es la recomendada por la American Fertility Society² modificada por J.A. Rock³ que las divide en 4 grupos: (1) Aplasia de los conductos de Müller, (2) Anomalías de Fusión Vertical, (3) Anomalías de Fusión Lateral y (4) Anomalías Complejas.

El objetivo del presente estudio prospectivo es el análisis de un grupo de pacientes con anomalías de la fusión lateral de los conductos müllerianos con obstrucción asimétrica, que corresponde al grupo 3 de Rock, definido como la asociación de útero doble con hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral. Es también conocido como Síndrome de Wunderlich⁴.

Material y método

Se realizó un estudio prospectivo de un grupo de 16 pacientes consecutivos con diagnóstico de Síndrome de Wunderlich, asistidas entre marzo de 1993 y septiembre de 1999.

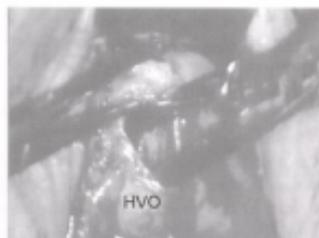


Fig. 1: Se puede visualizar la apertura y comunicación entre ambas vaginas.

Se evaluó la edad de la menarca, los principales síntomas, el tiempo transcurrido entre la menarca y el diagnóstico, los antecedentes de cirugías previas, la metodología diagnóstica, el tratamiento quirúrgico, la aparición de complicaciones, el tiempo de seguimiento y la evolución.

La metodología diagnóstica consistió en inspección de la vulva separando ambos labios menores, acompañada de maniobra de Valsalva para lograr la visualización del abombamiento lateral de la vagina obstruida a través de la vagina permeable. También el tacto vaginal unidigital o con hisopo resulta útil para detectar dicho abombamiento. La ecografía renal y pelviana fue el siguiente procedimiento de elección.

El tratamiento quirúrgico consistió en la resección del tabique vaginal (ambas paredes vaginales), realizada en forma circunferencial unificando ambas vaginas hasta la visualización del cuello del hemiútero afectado (Fig. 1). Para ello se suturaron entre sí los bordes cruentos de las 2 vaginas. En la última paciente, este procedimiento se realizó bajo control laparoscópico, lo que permitió la observación de focos de endometriosis secundarios a la obstrucción y la valoración de permeabilidad de la trompa de la hemiestructura afectada.

Todas las pacientes fueron controladas periódicamente: cada cuatro meses durante el primer año y luego, una vez por año, efectuándose tacto vaginal y ecografía ginecológica. Se realizaron PAP y cultivos cuando comenzaron con actividad sexual.

Resultados

La edad promedio de la menarca fue de 12,1 años con un rango entre 10 y 13 años.

Los síntomas predominantes fueron: Dolor pelviano permanente 10/16. Dismenorrea 7/16. Tumor 4/16 y Flujo 4/16

El tiempo transcurrido entre la menarca y el diagnóstico osciló entre 7 y 60 meses (medio 17,7 meses)

Siete pacientes habían sido sometidas a procedimientos quirúrgicos previos innecesarios, de los cuales 3 fueron apendicectomías, 1 ooforectomía, 1 salpinguectomía, 1 salpingooforectomía y 1 legrado; 2 pacientes fueron sometidas a más de un procedimiento.

La ecografía realizó el diagnóstico de agenesia renal en el 100% de los casos. Los hallazgos pelvianos fueron: hematocolpos o hematometra en 5 /16; útero didelfo en 4 /16 y formación heterogénea en pelvis 4/16. En 3 pacientes la ecografía no mostró datos positivos.

Se constató una colección intrabdominal que motivó una reintervención por vía abdominal en una paciente a la cual se le realizó lavado de la hemivagina obstruida. No se registraron otras complicaciones en la presente serie.

El periodo de seguimiento oscila de 1 a 7 años, con una media de 3,3 años. Todas ellas presentan menstruaciones normales sin evidencias clínicas ni ecográficas de obstrucción. Tres pacientes refieren actividad sexual sin dificultades y una de ellas cursa un embarazo.

Discusión

El defecto asimétrico obstructivo es el resultado de la acción unilateral de una noxa

teratogénica sobre un conducto mesonéfrico, entre la 6a y 9a semana. Al detenerse la formación del conducto mesonéfrico, se produce posteriormente la detención en el desarrollo del conducto mülleriano a ese mismo nivel y la consecuente obstrucción. Asimismo, si bien aparece el brote ureteral y puede unirse al metanefros, al no existir el extremo inferior del canal mesonéfrico no se forma el trigono vesical, el uréter no completa su fusión con la vejiga y el riñón degenera secundariamente. Estas duplicaciones con obstrucción unilateral se asocian invariablemente con agenesia renal homolateral al lado obstruido cuando la noxa actúa antes de la novena semana de gestación^{9,8} (Fig. 2).

Esta anomalía puede diagnosticarse en etapa prenatal. La presencia de un riñón displásico multiquístico en un feto, debe orientar la búsqueda de una eventual estructura mülleriana obstruida en la pelvis, estimulada por hormonas maternas. Su diagnóstico temprano evitaría las secuelas de una obstrucción prolongada en la etapa postmenárgica^{9,10}.

La sospecha de la existencia de esta anomalía es el principal elemento diagnóstico¹¹.

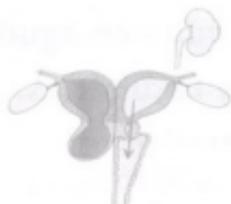


Fig. 2: síndrome de Wunderlich. Hay agenesia renal unilateral. Se ve el sistema doble con hematocolpo y metatromba por obstrucción vaginal.

Reservamos la indicación de la resonancia magnética nuclear propuesta por algunos autores para aquellos casos en los cuales la metodología previamente descrita fuera insuficiente para realizar el diagnóstico^{12,13}. Esto no ocurrió en ningún paciente de esta serie.

Ninguno de los síntomas es específico, pero la presencia de dismenorrea progresiva es el más constante⁸. La presencia de menstruaciones a través de la vagina permeable retarda el diagnóstico de obstrucción ginecológica. La presencia de flujo amarillado intermenstrual aparece cuando existe una comunicación incompleta congénita o adquirida entre ambos hemisistemas⁸.

La ecografía renal diagnosticó agenesia en todos los casos de esta serie. La alteración anatómica producida por la acumulación progresiva del contenido útero-vaginal dificulta un diagnóstico ecográfico de certeza de la anomalía. Sólo en 4 pacientes la ultrasonografía pélvica definió la malformación, mostrando en el resto elementos indirectos como tumor, colecciones y hematometra.

Es importante crear un clima adecuado para realizar una inspección genital y un eventual tacto unidigital que confirma la anomalía.

El abordaje endovaginal es el tratamiento de elección⁶⁻¹⁰. La realización de una laparotomía innecesaria con consecuentes adherencias y la extirpación de genitales internos serían factores agravantes de un eventual compromiso reproductivo de estas pacientes portadoras de una malformación uterina. El 40 % de las pacientes de esta serie fueron sometidas a intervenciones de este tipo. Este dato es un elemento que nos compromete a la difusión de esta entidad entre los cirujanos infantiles.

El epitelio de la vagina obstruida está constituido por células cuboides lo que certifica su origen mülleriano. Luego de la remoción del tabique la recuperación del epitelio escamoso normal puede requerir entre 2 y 3 años.

Es importante conocer estas anomalías, aunque son infrecuentes como responsables de un cuadro de dolor abdominal agudo, subagudo o recurrente en la infancia.

Bibliografía

- Golan A, Langer R, Bukovsky I, Et al: Congenital anomalies of the Müllerian system. *Fertil Steril* 51:747, 1989.
- American Fertility Society Classification of Müllerian anomalies *Fertil Steril* 49:952, 1988.
- J. A. Rock *Uterovaginal Anomalies Pediatric and adolescent Gynecology* Raven Press, Ltd. New York 1992.
- Wunderlich, M.: Seltene Variante einer Genitalmissbildung mit Aplasie der rechten Niere *Zbl Gynäk* 98:559, 1976.
- Rock, JA The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 138-339, 1980.
- Veinstein AL, Franken EA.: Unilateral hematocolpos associated with agenesis of the kidney. *Radiology* 102:625, 1992.
- Seiguer-Seiguer, Vulva, vagina y cuello. Infancia y adolescencia Editorial Panamericana
- Gilsanz V, Cleveland, RH Duplication of the Müllerian ducts and genitourinary malformations. *Radiol* 144: 797-801, 1982.
- Iñon A, Ruiz E, Leon F, Puigdevoll J. Asociación de duplicación uterovaginal completa con oclusión unilateral y malformación renal ipsilateral *Arch Arg pediatr* 89: 41-48, 1991.
- Burbige KA, Hensle TW Uterus didelphys and vaginal duplication with unilateral obstruction presenting as a newborn abdominal mass *J Urol* 132:1195, 1984.
- Sanfilippo JS, Wakim NG Endometriosis in association with a uterine anomaly *Am J Obstet Gynecol* 154:39, 1986.
- Cygon B.M., Hricak, H et al: Mullerian duct anomalies: MR imaging evaluation. *Radiology* 176:715, 1990.
- Kelly, JL 3rd Edwards RP et al: Magnetic resonance imaging to diagnose a mullerian anomaly during pregnancy. *Obstet Gynecol* 75:521, 1990.

Trabajo presentado en el 34º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica, Noviembre de 2000, Buenos Aires, Argentina.

Dr. V. di Benedetto
Combate de los Pozos 1533 4º piso
(1245) Buenos Aires, Argentina
vbenedetto@intramed.net.ar