

J.L. Ruibal Francisco, C. Martínez Hernández, A. Díez Huerta, F. Rivilla Parra, G. Bueno Lozano

An Esp Pediatr 1999;50:616-618.

Introducción

La incidencia global de las malformaciones congénitas del aparato genital femenino es tan alta como del 5 al 30 por mil^(1,2); sin embargo; son escasas las publicaciones que hacen referencia a ellas en revistas pediátricas. Ello es debido probablemente, a que gran parte de ellas no condicionan semiología clínica hasta la época adulta, momento en el que causan problemas ginecológicos y de esterilidad, principalmente. No obstante, esta patología debe ser tenida en cuenta por el pediatra cuando valore a mujeres adolescentes, que presenten cuadros en relación con patología ginecoulógica, y en el diagnóstico diferencial de abdomenes agudos.

Presentamos tres adolescentes con úteros bidelfos asociados a hemivaginas ciegas y agenesias renales ipsilaterales. Se comentan sus aspectos embriológicos, anatómicos, clínicos, diagnósticos y terapéuticos.

Casos clínicos

Primera paciente. Adolescente de 13 años de edad con desarrollo genital completo y menarquia a los 11 años. Presentó diversos episodios de leucorrea intermitente, por lo que entre otras exploraciones se le realizó una vaginoscopia, donde se apreció una colección vaginal que emitía secreciones por pequeños orificios que se drenó quirúrgicamente. Mediante una ecografía abdominal se le encontró un útero bidelfo con una doble vagina, siendo la izquierda ciega. Además, tenía una agenesia renal ipsilateral. El tratamiento definitivo consistió en escisión del tabique de la hemivagina ciega.

Segunda paciente. Adolescente de 13 años de edad con desarrollo genital completo y menarquía a los 12 años, teniendo después menstruaciones irregulares, dolorosas y de larga duración, con dolor abdominal recurrente. Ingresó por urgencias por un cuadro de abdomen agudo y masa palpable en hipogastrio y fosa ilíaca derecha. Se le realizó una ecografía y una resonancia magnética abdominales, encontrándose un útero bidelfo y una vagina doble, la derecha era imperforada y condicionaba un hematocolpos, un hematometra, y un hematosálpinx. También se halló una agenesia renal ipsilateral, y un resto uretral aberrante

Anomalías de la fusión de los conductos de Müller. Aportación de tres casos de útero bidelfo asociado a doble vagina y agenesia renal ipsilateral



Figura 1. Ultrasonografía abdominal de una de las pacientes, donde se aprecian ambos hemióteros. (UD: útero derecho, junto a un gran hematometra HM. UI: útero izquierdo).

ectópico. Mediante una pielografía intravenosa se objetivó un doble sistema pielocalicial en el lado contralateral. Otra malformación asociada que presentaba era una raquisquisis sacra. Se le realizó una resección del tabique vaginal y se le drenaron unos 800 cc de material hemático.

Tercera paciente. Adolescente de 14 años con desarrollo genital completo y menarquía a los 13 años. Ingresó por un cuadro de abdomen agudo que simulaba una apendicitis, encontrándose en el acto quirúrgico gran contenido hemo-achocolatado en el saco de Douglas derecho con un apéndice normal. Revaluada la situación, se halló ecográficamente un útero bicorne y bicollis. El hemiótero derecho acababa en una hemivagina ciega, donde se coleccionaban un gran hematocolpos y un hematometra que se drenaron. Además carecía del riñón y del uréter ipsilateral.

Discusión

Las anomalías del aparato genital femenino constituyen un grupo de malformaciones que afectan a cualquier parte del mismo. Aunque pueden asociarse a diferentes síndromes malformativos complejos, lo habitual es que aparezcan de forma aislada. Su etiología es desconocida, habiéndose implicado en ella factores genéticos y ambientales⁽²⁾.

Básicamente se producen por tres grandes mecanismos que afectan a la embriogénesis de los conductos de Müller, que co-

Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario «San Carlos». Madrid.
Correspondencia: J.L. Ruibal Francisco. Departamento de Pediatría.
Hospital Universitario «San Carlos». Pza. de Cristo Rey, s/n. 28040 Madrid.
Recibido: Julio 1998
Aceptado: Febrero 1999



Figura 2. Resonancia magnética abdominal donde se visualiza un gran hematometocolpos (Hm) y un resto ureteral (RU) de una de las pacientes.

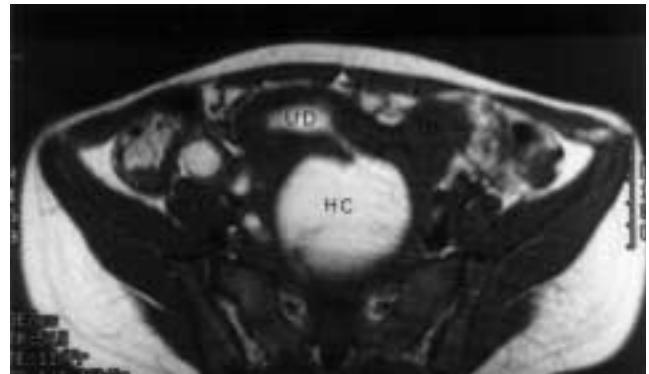


Figura 3. Corte horizontal de la resonancia magnética de otra de las pacientes, donde se observa un gran hematocolpos (HC) en comunicación con el útero derecho (UD). Junto a éste se aprecia el izquierdo que está vacío (UI).

mo es sabido, van a formar las trompas de Falopio, el útero y la parte superior de la vagina. Primero, por un deficiente desarrollo de los mismos, en cuyo caso encontraremos agenesias, como por ejemplo, el síndrome de Rokitansky-Maier, o hipoplasias, como los úteros unicornes. Segundo, por alteraciones en su canalización, apareciendo entonces septos vaginales o uterinos. Tercero, como consecuencia de defectos en su fusión, condicionando en estos casos la formación de úteros bidelfos con doble vagina si la falta de la fusión es total, o úteros bicornes si es parcial⁽²⁾.

Dadas las relaciones ipsilaterales de vecindad entre los primordios embrionarios de los conductos paramesonéfricos o Mülllerianos y de los mesonéfricos o Wollfianos, no es de extrañar la asociación de malformaciones genitales y urinarias, y viceversa. La creencia actual es que cuando por el motivo que sea, el desarrollo de los primordios mesonéfricos se ve alterado, se producen de manera secundaria anomalías en el de los Mülllerianos⁽³⁾. La frecuencia de malformaciones urinarias asociadas a las del aparato genital femenino oscila entre el 35 y 90% de los casos. Estas van desde agenesias reno-ureterales, hasta duplicaciones, riñones en herradura, uréteres ectópicos, etc.⁽¹⁻⁴⁾. En el caso concreto de los úteros bidelfos con hemivaginas obstructivas, la asociación con agenesias renales ipsilaterales es casi siempre la norma, siendo el lado derecho el que con mayor frecuencia se afecta en la mayoría de los casos⁽⁵⁻⁹⁾. Otras malformaciones asociadas a ellas, si bien en menor cuantía, son las vertebrales y las digestivas.

Nuestras tres pacientes presentaban defectos de la fusión lateral y caudal de los conductos de Müller, que afectaban a la parte superior de sus vaginas y a sus úteros. Anatómicamente, tenían híteros bidelfos con dos cuellos uterinos que drenaban a sendas vaginas, una de las cuales era totalmente ciega en dos de



Figura 4. Pielografía intravenosa de una de las pacientes, en la que se observa una agenesia renal derecha y un doble sistema pielocalicial izquierdo. También se ve una raquisquisis sacra.

los casos, y parcialmente en el restante. En las tres pacientes se observó agenesia renal ipsilateral. En una de ellas se apre-

ció además un doble sistema pielocalicial contralateral y una raquisquis. En esa misma paciente se evidenció un esbozo de un uréter rudimentario en el lado de la agenesia, similar a un caso recientemente publicado⁽⁴⁾.

La clínica que condicionan estas patologías puede surgir en cualquier momento de la vida, desde el período neonatal hasta la senectud. En pediatría, la época en que se diagnostican con mayor frecuencia es durante la adolescencia. Va a estar influida por la anatomía malformativa que se produzca, de manera que pueden encontrarse amenorreas primarias en el caso de septos o agenesias vaginales y uterinas⁽²⁾; dolores abdominales de diferente importancia desde dismenorreas hasta abdómenes agudos^(3,5,7,9,10), retenciones urinarias^(11,12), o secreciones vaginales intermitentes⁽³⁾, en los de úteros bidelfos con hemivagina obstructiva total o parcial; o abortos de repetición y partos prematuros durante la edad reproductiva, en los de úteros unicornes o bidelfos sin obstrucción vaginal⁽¹³⁾.

En el caso de nuestras pacientes, la presentación clínica fue similar a la de los casos publicados. En dos de ellas, debido a que tenían una obstrucción total de una de sus hemivaginas, la mucosa descamada del hemiútero ipsilateral se iba coleccionando en cada menstruación ascendiendo retrógradamente produciendo hematocolpos, hematometras o hematosálpinx de diferente cuantía, que finalmente desembocaron en sendos abdómenes agudos. En la primera paciente, como la hemivagina obstruida no era totalmente ciega, presentó secreciones vaginales intermitentes en relación con un drenaje parcial espontáneo del hematometra que tenía.

Las técnicas de imagen modernas como la ultrasonografía y la resonancia magnética son enormemente útiles no sólo para realizar un diagnóstico y una clasificación malformativa anatómica correcta, sino también para tomar una decisión quirúrgica adecuada⁽¹⁴⁾. Esta consiste, en la mayor parte de los casos, en la realización de una septostomía de la hemivagina ciega y en un drenaje de las colecciones acumuladas.

Como resumen final, resaltamos que en mujeres adolescentes con cuadros de dismenorreas, de abdomen agudo, de leucorreas de repetición, o de retenciones urinarias, debe pensarse en la posibilidad de que presenten anomalías genitales. Las pruebas de imagen, fundamentalmente la ecografía y la resonancia magnética abdominales, son muy útiles para realizar el diagnóstico de estas malformaciones.

Bibliografía

- 1 Fedder J. Uterus didelphys associated with duplex kidneys and ureters. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1990; **69**:665-666.
- 2 Golan A, Langer R, Bukovsky I, Caspi E. Congenital anomalies of the Mullerian system. *Fertil Steril* 1989; **51**:747-755.
- 3 Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, Phipps WR. Uterus didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: the University of Minnesota experience. *Fertil Steril* 1992; **57**:756-761.
- 4 Shibata T, Nonomura K, Kakizaki H, Murayama M, Seki T, Koyanagi T. A case of unique communication between blind-ending ectopic ureter and ipsilateral hemi-hematocolpometra in uterus didelphys. *J Urol* 1995; **153**:1208-1210.
- 5 Tridenti G, Armanetti M, Flisi M, Benassi L. Uterus didelphys with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in teenagers: Report of three cases. *Am J Obstet Gynecol* 1988; **159**:882-883.
- 6 Morgan MA, Thurnau GR, Smith ML. Uterus didelphys with unilateral hematocolpos, ipsilateral renal agenesis and menses. A case report and literature review. *J Reprod Med* 1987; **32**:47-51.
- 7 Erdogan E, Okan G, Daragenli O. Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina and renal agenesis on the same side. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1992; **71**:76-77.
- 8 Hording U, Legarth J. Uterus didelphys with a unilateral imperforate hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1987; **66**:277-278.
- 9 Skondras KG, Moutsouris CC, Vaos GC, Barouchas GC, Demetriou LD. Uterus didelphys with and obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: A rare cause of acute abdomen in pubertal girls. *J Pediatr Surg* 1991; **26**:1200-1201.
- 10 Carlson RL, Garmel GM. Didelphys uterus and unilaterally imperforate double vagina as an unusual presentation of right lower-quadrant abdominal pain. *Ann Emerg Med* 1992; **21**:1006-1008.
- 11 Broseta E, Boronat F, Domínguez C, Alonso M, Ruiz JL. Retención urinaria por hematocolpos asociado a útero bidelfo y agenesia renal ipsilateral. *Arch Esp Urol* 1989; **42**:885-888.
- 12 Broseta E, Boronat F, Ruiz JL, Alonso M, Jiménez-Cruz JF. Urological complications associated to uterus didelphys with unilateral hematocolpos. A case report and a review of the literature. *Eur Urol* 1991; **20**:85-88.
- 13 Moutos DM, Damewood MD, Schlaff WD, Rock JA. A comparison of the reproductive outcome between women with a unicornuate uterus and women with a didelphys uterus. *Fertil Steril* 1992; **58**:88-93.
- 14 Carrington BM, Hricak H, Naruddin RN, Secaf E, Laros RK, Hill EC. Mullerian duct anomalies: MR imaging evaluation. *Radiology* 1990; **176**:715-720.