

8 J.M. Rodríguez Rodríguez
J. González Hinojosa
A. Luque Mialdea
J. Villar Fidalgo
M. Fernández Arjona*
J. Díaz Fernández**

Servicios de Obstetricia y Ginecología.
*Urología y **Análisis Clínicos.
Hospital Santa Bárbara. Puertollano.
Ciudad Real.

Correspondencia:

Dr. José María Rodríguez Rodríguez.
Salvador Dalí, 2 izqda, 5-C. 28933 Móstoles. Madrid.
Correo electrónico: jrguezr@eresmas.com

Fecha de recepción: 28/5/01
Aceptado para su publicación: 26/9/01.

Síndrome de Youssef. Cálculo intraútero. Síndrome de Rokitanski- Küster-Hauser

*Youssef's syndrome. Intrauterine
calculus. Rokitanski-Küster-
Hauser syndrome*

J.M. Rodríguez Rodríguez, J. González Hinojosa, A. Luque
Mialdea, J. Villar Fidalgo, M. Fernández Arjona, J. Díaz
Fernández. Síndrome de Youssef. Cálculo intraútero. Síndrome de
Rokitanski-Küster-Hauser. *Prog Obstet Ginecol* 2001;44:388-391.

INTRODUCCIÓN

La fístula vesicouterina es una entidad rara, que representa menos del 5% de todas las fístulas genitourinarias. Aparece en relación con cesáreas e incisiones transversas en el segmento inferior como en cualquier otra histerotomía. La clínica suele ser de incontinencia, puesto que las fístulas por lo general se encuentran por debajo del segmento inferior. La hematuria cíclica o menuria se produce en un tercio de las pacientes y consiste en la menstruación a través de la vejiga, suelen ser fístulas por encima del istmo. El diagnóstico se realiza mediante la demostración de la comunicación entre las dos cavidades. El tratamiento va desde las técnicas conservadoras hasta la cirugía abierta. No hemos encontrado en toda la bibliografía un caso semejante de cálculo intraútero, si bien encontramos descritas metaplasias óseas, o bien la migración de un pequeño cálculo desde la vejiga hasta el útero. El síndrome de Rokitanski-Küster-Hauser (R-K-H) es una entidad bien conocida con etiopatogenia aún por aclarar.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 49 años con los siguientes datos médicos de interés: poliomielitis en la infancia con secuelas en miembros inferiores, operada a los 9 años de litiasis vesical. Nuligesta. Consultó en nuestro hospital por primera vez en el servicio de urología por pielonefritis de repetición. En el estudio urológico se objetivaron una fístula vesicouterina y un posible cálculo intrauterino (confirmado mediante cistografía y tomografía axial computarizada [TAC]), y fue remitida al servicio de ginecología para estudio. Durante el interrogatorio ginecológico la paciente en ningún momento hizo mención de la existencia de hematurias cíclicas, nunca había consultado por la ausencia de sangrado vaginal (motivo de consulta del 70% de las pacientes con síndrome de R-K-H) o imposibilidad de realizar coitos. En la exploración ginecológica se aprecian genitales externos con hipertrofia clitoroidea, agenesia de vagina y la existencia de dos orificios entre los labios menores: el superior correspondía a la uretra, y el inferior consistía en un trayecto con mucosa de ca-

rácter urotelial que comunicaba en "Y" con el primero. Se diagnosticó a la paciente de síndrome (R-K-H). A través de estos dos orificios se accedía a la vejiga. Mediante el estudio ecográfico se visualizó un defecto de la pared uterina que daba la impresión de comunicación interuterovesical de aproximadamente 10 mm en su mayor diámetro, con una formación intrauterina de unos 4 cm de densidad calcio compatible con cálculo intrauterino. Se realizó histeroscopia diagnóstica con introducción del histeroscopio por ambos orificios externos y accediendo a la región trigonal de la vejiga, donde se objetivó un defecto supratrigonal en comunicación con el útero en cuyo interior existía el cálculo anteriormente descrito (fig. 1). La cirugía reparadora consistió en histerectomía total con aneختomía bilateral y reparación de la fístula. Durante la intervención se instiló azul de metileno i.v. y la paciente presentó un cuadro de shock hipovolémico en relación con un déficit de G6PD desconocido hasta el momento. El cariotipo de la paciente fue 46 XX. El estudio del cálculo químico reveló una doble composición de fosfato y oxalato cálcico.

DISCUSIÓN

El Síndrome R-K-H se caracteriza por amenorrea primaria, ausencia congénita de vagina, cariotipo 46 XX, útero que varía desde anatómicamente completo hasta cuerdas bicornes rudimentarias y ausencia completa, función ovárica normal, desarrollo mamario femenino normal, proporciones corporales y distribución del vello también normales. Existe fuerte asociación de anomalías congénitas renales, esqueléticas y de otros tipos. La edad media del diagnóstico de este síndrome es aproximadamente a los 20 años, cuando las pacientes consultan por el síntoma más frecuente, la amenorrea primaria. Los conductos de Müller son los elementos principales de los que derivan las trompas de Falopio y el útero. El epitelio definitivo de la vagina procede de la lámina vaginal (pared posterior del seno urogenital), los conductos de Müller son los que inducen la proliferación y maduración de la lámina vaginal cuando sobre ésta aparecen los receptores de estrógenos específicos¹. Existen tres teorías para explicar el desarrollo incompleto del aparato genital interno femenino: lesión teratogénica, trastorno genético familiar o trastorno endocrinológico.

Figura 1.

La paciente de nuestro caso nunca había mantenido relaciones sexuales y desestimó la posibilidad de una neovagina. La fístula vesicouterina es la comunicación patológica y adquirida entre estos dos órganos de modo continuo. El primer caso descrito de fístula vesicouterina fue publicado por Lambella en 1852. Machado publicó en 1935 el primer caso de hematuria cíclica causado por una fístula vesicouterina y en 1957 Youssef fue el primero en usar el término *menouria* para describir el sangrado cíclico vesical². Desde 1908 hasta 1946 se describieron 18 casos de fístula vesicouterina y prácticamente en el mismo número de años desde 1947 se han comunicado 74 nuevos casos. Este incremento en cuanto al diagnóstico puede deberse no sólo al mejor diagnóstico y reconocimiento de la lesión sino a un cambio en las maniobras obstétricas durante esta segun-

0 da mitad de siglo, inclinándose hacia un menor parto vaginal a favor de la cesárea y especialmente en la sección transversa baja en vez de la incisión uterina clásica. De estos 74 casos publicados en estas últimas décadas, 57 se atribuyeron a cesárea segmentaria transversa y sólo 7 a maniobras de cirugía vaginal (legrado, conización, etc.); los restantes casos se debieron a diversas etiologías como histerectomía supravescical, rotura de útero y laceración de la vejiga, entre otras³. Frecuentemente el daño vesical se debe a tres causas: *a*) directa (aunque oculta), por adherencias en la plica vesicouterina o disección traumática de la misma⁴; *b*) atrapamiento de una pequeña porción de la vejiga mediante la sutura de la histerorrafia⁵ con necrosis de esta porción y establecimiento de una fístula posteriormente, y *c*) sutura vesical inadvertida en la histerorrafia por desplazamiento incompleto de la vejiga del segmento uterino⁶. Se han descrito casos de fístulas a este nivel con la realización de partos instrumentales como ventosa o forceps³.

Clínicamente las pacientes refieren incontinencia de orina como queja habitual de fístula vesicouterina (40-70%) cuando la localización es inferior al istmo uterino. La hematuria cíclica sin incontinencia es rara. La asociación de menouria y ausencia de menstruación vaginal sin incontinencia de orina caracterizan el síndrome de Youssef⁷. La clínica de menouria o hematuria cíclica se presenta en el 30% de las pacientes, la menstruación se exterioriza a través de la vejiga, actuando el istmo como mecanismo valvular. Por el contrario, las lesiones infraístmicas producen incontinencia⁸⁻¹⁰. Excepcionalmente las fístulas pueden diagnosticarse en el transcurso de un estudio de esterilidad o como en el caso que presentamos, en que la paciente no consultó nunca por hematurias cíclicas, iniciándose por pielonefritis de repetición. Absolutamente excepcional es el caso que presentamos, en que la paciente no consultó por amenorrea primaria ni menouria, llegándose al diagnóstico a los 49 años y como consecuencia de las pielonefritis de repetición.

El diagnóstico de estos tipos de fístula se realiza mediante la demostración de la comunicación entre ambas cavidades (vejiga y útero). El diagnóstico de sospecha se establece en función de la clínica de hematuria cíclica o por las infecciones de repetición. La exploración ginecológica puede diferenciar entre fístula vesicovaginal o uretrovaginal y la incontinencia

de esfuerzo. El diagnóstico directo de la fístula se puede realizar mediante un cistoscopio y una sonda o catéter que, introducido a través de la fístula y pasando por el cérvix, aparece en la vagina. Indirectamente puede verse salida de orina o azul de metileno en el cérvix y en la vagina, descartando de este modo la existencia de otras fístulas (vesicovaginales o vesicouretrales). Mediante la placa tardía de un cistograma de una urografía, una cistografía o histerosalpingografía se puede observar la fístula. El mejor sistema para la detección de la fístula es la visualización directa mediante cistoscopia, histeroscopia o, como en nuestra paciente ante la imposibilidad de realizar histeroscopia por ausencia de vagina, una técnica combinada cistohisteroscopia con la completa visualización de la cavidad vesical y uterina en el mismo acto exploratorio. Esta combinación de técnicas no reseñadas en toda la bibliografía, nos permitió localizar la fístula, así como confirmar un cálculo en el interior del útero que ocupaba toda la cavidad. En toda la bibliografía revisada no hemos constatado la existencia de un cálculo intrauterino sin que exista migración desde la vejiga. El defecto de la pared vesicouterina alcanzaba unos 9 mm en sentido longitudinal y 5 mm en sentido transversal. Mediante ecografía se había objetivado la solución de continuidad, en el istmo, entre la pared anterior uterina y en íntimo contacto con la pared posterior de la vejiga¹¹.

El tratamiento varía desde el tratamiento conservador hasta la cirugía abierta. La fístula puede cerrarse, si no es muy grande, mediante sondaje vesical¹², fulguración endoscópica del trayecto¹³ o supresión de la menstruación durante 6 meses¹⁴. El tratamiento quirúrgico, para algunos autores de elección, está indicado cuando los tratamientos conservadores fracasan. La vía de abordaje suele ser abdominal y generalmente transperitoneal o transvesical, aunque las vías extravesical y extraperitoneal tienen muy buenos resultados⁹. La elección de la cirugía está en función de los deseos reproductivos de la paciente. Cuando la paciente no tiene deseos genésicos, algunos autores proponen la realización de histerectomía y cierre en dos planos del orificio fistuloso de la pared vesical; si existen deseos de tener descendencia o bien por otras indicaciones, el cierre perfecto de orificios e interposición de material biológico entre los extremos garantiza buenos resultados en la cirugía¹⁵.

El tratamiento de la fístula vesicouterina en esta paciente se realizó mediante el abordaje vía abdo-

minal con la realización de histerectomía total con doble anexectomía y resección de la región fistulosa con cierre de la misma. Durante la cirugía se liberaron ambos uréteres hasta su entrada en la vejiga y, dado que la fístula se encontraba en la región próxima a su resección, previo al cierre de la misma para identificar la absoluta indemnidad de los uréteres se instiló vía intravenosa azul de metileno a una concentración 10 veces menor de lo habitual, produciéndose en ese mismo momento un cuadro de shock hipovolémico motivado por un cuadro de anemia hemolítica aguda por un déficit de G6PD no diagnosticado previamente.

Durante su estancia en reanimación la paciente tuvo un nuevo episodio de anemia hemolítica con

descenso de la hemoglobina de 5 g/dl, coagulopatía y fracaso renal agudo. La paciente respondió adecuadamente al tratamiento médico evolucionando actualmente de modo favorable.

CONCLUSIONES

En bibliografía revisada no hemos encontrado otro caso de fístula vesicouterina con formación de cálculo intraútero asociado al síndrome de R-K-H y síndrome de Youssef.

Reseñable es también el cuadro de anemia hemolítica que se instauró en esta paciente tras la instilación del azul de metileno por el déficit de G6PD, no conocido hasta ese momento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bruna I. Síndrome de Rokitanski-Küster-Hauser. *Acta Ginecológica* 1985; 12: 67-87.
2. Miroglu C, Berkol Y, Basak D. Youssef 's syndrome. *Br J Urol* 1988; 61: 531.
3. Tancer ML. Vesicouterine fistula—a review. *Obstet Gynecol Surv* 1986; 41: 743-753.
4. Tomlinson AJ, Watson AJS. Acutely inverted bladder through a vesicovaginal fistula: a complication of prolonged labour. *Br J Urol* 1997; 80: 1545.
5. Lenkovsky Z, Pode D, Shapiro A, Caine M. Vesico-uterine fistula: a rare complication of caesarean section. *J Urol* 1988; 139: 123-125.
6. Jozwik M, Lotocki W. Actual incidence and cause of vesico-uterine fistula. *Br J Urol* 1998; 81: 341-342.
7. Youssef AF. Menouria following lower segment cesarean section. A syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1958; 73: 759-767.
8. Allenby K, Rand Roger J. Pregnancies in a woman with a vesico-uterine fistula following lower segment caesarean section. *Br J Obstet Gynecol* 1996; 103: 87-89.
9. Yip SK, Fung HYM, Wong W-S, Brierger G. Vesico-uterine—a rare complication of vacuum extraction in a patient with previous caesarean section. *Br J Urol* 1997; 80: 502-503.
10. Rivas del Fresno M, Muruamendiaraz V, Regadera FJ, Martín A, Alonso F. Fístula vésico-uterina: a propósito de dos nuevos casos. *Actas Urol Esp* 1992; 16: 740-742.
11. Huang S-C, Yao B-L, Chou C-Y. Transvaginal ultrasonographic findings in vesico-uterine fistula. *J Clin Ultrasound* 1996; 24: 209-212.
12. Fernández A, Gómez M, Montaña V, Santlaya JL, Polo A, Canto E. Fístula vesicouterina tratamiento conservador. *Arch Esp Urol* 1991; 44: 80.
13. Molina LR, Lynne CM, Politano UA. Treatment of vesicouterine fistula by fulguration. *J Urol* 1989; 141: 1422-1423.
14. Rubino SM. Medical treatment of utero-vesical fistula. *Lancet* 1977; 1: 900.
15. Char D, Krasnokutsky S, Frischer Z, Shah SM, Bayshtok J, Khan SA. Surgically correcting a vesicouterine fistula with a myouterine flap. A case report. *J Reprod Med* 1997; 27: 125-128.
16. Moreno R, Alomar A, Usandizaga M, Cartaña J. Fístula vesicouterina: análisis de seis casos de una rara entidad. *Prog Obstet Ginecol* 2000; 43: 410-415.