

J. Montañes^a
C. Sanz^a
M.J. Puig^a
F. Bonilla^b
F. Bonilla-Musoles^{a,b}
F. Raga^{a,b}

^aDepartamento de Obstetricia y Ginecología.
Hospital Clínico Universitario. Valencia.

^bDepartamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología.
Facultad de Medicina. Universidad de Valencia. Valencia.

Correspondencia:

Dr. F. Raga Baixauli.
Departamento de Obstetricia y Ginecología.
Hospital Clínico Universitario.
Avda. Blasco Ibáñez, 17. 46010 Valencia.
Correo electrónico: cegiob@interbook.net

Fecha de recepción: 30/4/02

Aceptado para su publicación: 17/6/02

Casos clínicos

Útero septo con duplicación cervical: una anomalía mülleriana infrecuente

Septate uterus with cervical duplication: an infrequent Müllerian abnormality

J. Montañes, C. Sanz, M.J. Puig, F. Bonilla, F. Bonilla-Musoles, F. Raga. Útero septo con duplicación cervical: una anomalía mülleriana infrecuente.

RESUMEN

En el presente caso hemos descrito una variante mülleriana infrecuente (útero septo y cérvix doble), que resulta inconsistente con la embriología clásica. Asimismo, hemos realizado un diagnóstico correcto mediante el empleo de ecografía tridimensional, que representa el primer caso de la bibliografía mundial descrito mediante esta técnica ecográfica. Por último, hemos repasado las opciones terapéuticas y discutido su inclusión futura en la clasificación de las malformaciones uterinas.

PALABRAS CLAVE

Útero septo. Cérvix doble. Ecografía 3D.

ABSTRACT

We describe the case of a rare Müllerian variant (septate uterus with cervical duplication) that was inconsistent with classical embryology. We correctly diagnosed the abnormality using three-dimensional ultrasonography. This is the first time that diagnosis with this technique has been described in the world literature.

KEY WORDS

Septate uterus. Cervical duplication. 3-dimensional ultrasonography.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones uterinas representan una familia heterogénea de anomalías congénitas resultado de la falta de desarrollo, formación anómala o fusión incompleta de los conductos mesonéfricos¹. Aunque la frecuencia exacta de estas malformaciones no se conoce con exactitud, se estima que aproximadamente el 4-6% de las mujeres son portadoras de alguna anomalía mülleriana^{1,2}.

Clínicamente estas malformaciones pueden cursar causando problemas obstétricos (partos prematuros, malposiciones fetales, abortos, etc.), ginecológicos (endometriosis, dispareunia, criptomenorrea, etc.), infertilidad o, por el contrario, ser totalmente asintomáticas¹⁻⁴.

Clásicamente, resultaba imprescindible combinar el estudio de la cavidad uterina (histerosalpingografía o histeroscopia) con el estudio del fundus uterino (laparoscopia o laparotomía) para tener un diagnóstico correcto del tipo de malformación uterina presente^{4,5}. La reciente introducción de la ecografía tridimensional en el estudio de la enfermedad mülleriana ha supuesto una auténtica revolución en el diagnóstico de las malformaciones uterinas, ya que mediante una técnica no invasiva, relativamente económica y bien tolerada por las pacientes, se puede realizar un diagnóstico de gran precisión⁶⁻⁸.

Se han propuesto numerosas clasificaciones de las malformaciones müllerianas en los últimos años⁴. La mayoría de éstas resultaba de escaso valor, bien por ser demasiado simples o demasiado complejas. En 1988, la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (ASRM) propuso la clasificación que actualmente se emplea en la mayoría de los países⁵. Esta clasificación agrupa las malformaciones uterinas en grupos con un comportamiento similar en el ámbito clínico, terapéutico y pronóstico⁵.

El presente caso de un útero septo con duplicación cervical y tabique vaginal completo supone una variante de útero septo de extrema rareza⁹, que contradice la embriología clásica¹⁰.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 28 años de edad, nuligesta y sin antecedentes familiares de interés. Entre sus antecedentes personales presenta alergia al polen y los

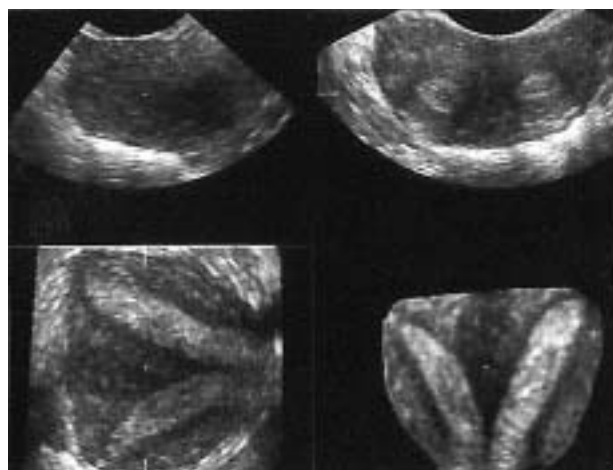


Figura 1. Ecografía tridimensional del útero septo. Se puede observar con claridad la presencia de un septo uterino completo y un fundus uterino plano.

ácaros. Asimismo, fue intervenida quirúrgicamente de un divertículo de Meckel a los 7 años de edad.

La paciente acude a nuestro servicio de ginecología por presentar dispareunia. Refiere haber tenido la menarquia a los 11 años, presentando desde entonces ciclos menstruales regulares (4/28) asociando una leve dismenorrea. En la exploración ginecológica se pone de manifiesto la presencia de un tabique vaginal longitudinal que alcanza el tercio externo de la vagina. Mediante especuloscopia se objetiva la presencia de dos cérvix uterinos independientes, lo que sugiere la presencia de una anomalía mülleriana. Dado que la presencia de dos cérvix se asocia fundamentalmente al útero didelfo o bicornue completo, se plantea a la paciente la conveniencia de practicar un estudio ecográfico tridimensional (3D) para etiquetar correctamente el tipo de malformación uterina y poder plantear a la paciente las posibles consecuencias y terapéuticas del mismo.

La paciente es sometida a estudio ecográfico 3D-transvaginal (Combison 530D, Kretztechnik, Austria), objetivándose la presencia de un fondo uterino plano y un tabique uterino desde fundus hasta cérvix (fig. 1). Por ello la anomalía uterina es clasificada como un útero septo completo asociado a una duplicación cervical (fig. 2).

Tras explicarle el pronóstico reproductivo de este tipo de útero (elevada incidencia de abortos y partos prematuros)², se plantea a la paciente la posibilidad

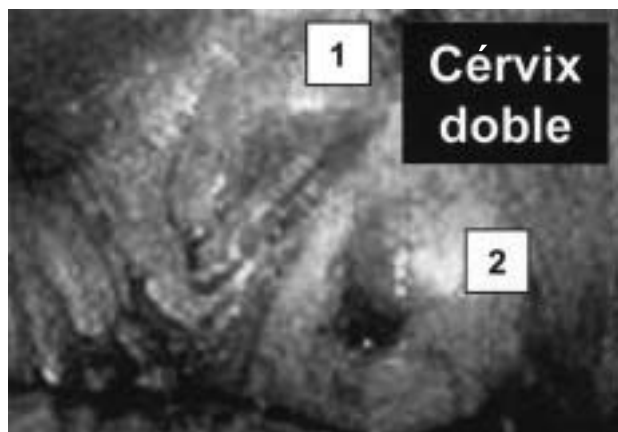


Figura 2. Visión mediante especuloscopia del cérvix uterino doble.

de corregir quirúrgicamente en una misma intervención la presencia del septo vaginal y del tabique uterino, aceptando la paciente esta opción terapéutica. La paciente es sometida a resección del tabique vaginal mediante el empleo de un electrobisturí. Seguidamente se practica una laparoscopia, que confirmó la presencia de un fundus uterino plano, y una histeroscopia quirúrgica empleando un resectoscopio para eliminar el tabique uterino. Para resecar el septo uterino sin abordar el cérvix, se empleó una sonda Foley localizada en una de las cavidades, tal como ha sido descrito anteriormente⁹. En la actualidad la paciente se encuentra libre de su sintomatología (dispareunia) y presenta al estudio ecográfico tridimensional una cavidad uterina normal (fig. 3).

CONCLUSIONES

Los conductos de Müller aparecen en la semana 6-7 de desarrollo embriológico por el doblamiento del epitelio celómico que cubre la cresta urogenital⁹. En ausencia de la hormona antimülleriana (*müllerian-inhibiting factor*), los conductos crecen progresando caudalmente hasta alcanzar el seno urogenital. Posteriormente, entre las semanas 11 y 13 de desarrollo embrionario se produce la fusión de los conductos de Müller¹⁰. Dicha fusión crea un septo que posteriormente se reabsorbe.

La embriología clásica defendía que esta fusión se iniciaba en el tubérculo de Müller y progresaba en

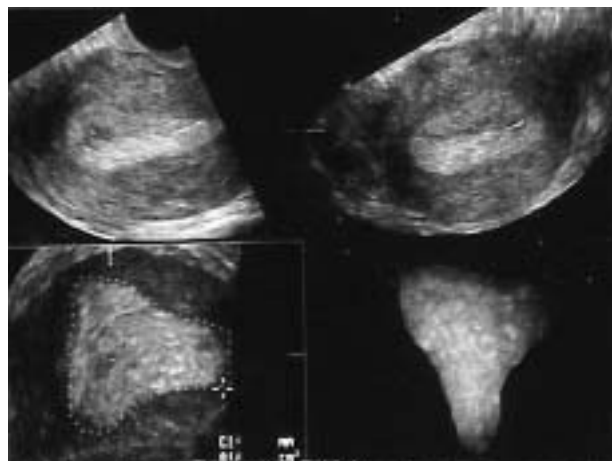


Figura 3. Ecografía tridimensional del útero septo tras la cirugía. Obsérvese la presencia de una cavidad uterina normal.

dirección craneal, resultando una estructura única dividida por el septo en dos cavidades simétricas¹⁰. La reabsorción del septo, según esta teoría clásica, se iniciaba en cualquier parte del septo y progresaba en ambas direcciones (caudal y craneal)^{9,10}. El tipo de útero descrito en el presente artículo resulta inconsistente con la teoría clásica, dado que es el resultado de un fallo de fusión a escala distal (doble cérvix), junto a un fallo total de reabsorción posterior del septo.

En el año 1994, McBean y Brumsted¹⁰ presentaron el primer caso de un útero septo con dos cérvix, y propusieron una nueva teoría embriológica para poder explicar este tipo de útero. Según estos autores, la fusión de los conductos de Müller se producía en la porción media de los conductos paramesonéfricos y progresaba en ambas direcciones (tanto caudal como cranealmente). Esto permite explicar este tipo de útero como un fallo de fusión caudal (doble cérvix) con una fusión correcta en su dirección craneal (cuerpo único).

Otro dato reseñable es el hecho de que este tipo de útero tampoco puede incluirse en la clasificación de la ASRM⁶, puesto que esta clasificación sólo admite la presencia de un cérvix doble en los casos de úteros didelfo y bicorne. Hemos de enfatizar que aunque se trata de una variante rara de útero septo, en la bibliografía se han descrito varios casos⁹⁻¹⁴ y por tanto en una futura revisión de la clasificación de las malformaciones uterinas se debe admitir la presencia de un útero septo con dos cérvix.

La reciente introducción de la ecografía tridimensional en el estudio de la afección ginecoobstétrica ha supuesto una auténtica revolución en nuestra especialidad¹⁵. Nuestro grupo fue pionero en la introducción de esta técnica en el estudio de la enfermedad mülleriana⁶. El presente caso de un útero septo con doble cérvix es el primero de la bibliografía diagnosticado mediante ecografía tridimensional, reforzando la gran fiabilidad de la técnica en el estudio de esta enfermedad.

En el tratamiento del septo uterino se empleó un resectoscopio por su sencillez de manejo y rapidez. Estudios previos apuntan que esta técnica quirúrgica es equiparable al empleo del láser y es superior (en

rapidez y sencillez) al empleo de las microtijeras⁹. En el presente caso, dado que existía una duplicación cervical completa, no se intentó un abordaje quirúrgico del cérvix, dado que es desaconsejado por la experiencia en casos de septo completo y cérvix único, donde el intento de reseca la parte del septo al nivel cervical se asocia con una mayor incidencia de incompetencia cervical⁹.

El presente caso supone una rareza que nos permite comprender mejor el origen embriológico del útero. Asimismo, ilustra el empleo de una técnica diagnóstica de reciente introducción en nuestra especialidad y nos permite discutir las diferentes opciones terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

- Acien P. Reproductive performance of women with uterine malformations. *Hum Reprod* 1993;8:122-6.
- Raga F, Bauset C, Remohi J, et al. Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. *Hum Reprod* 1997;12:2277-81.
- Simon C, Martínez L, Pardo F, et al. Müllerian defects in women with normal reproductive outcome. *Fertil Steril* 1991;56:1192-3.
- Patton PE, Novy MJ. Reproductive potential of the anomalous uterus. *Semin Reprod Endocrinol* 1988;6:217-33.
- American Fertility Society. The American Fertility Society Classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies, and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988;49:944-7.
- Raga F, Bonilla-Musoles F, Blanes J, et al. Congenital Müllerian anomalies: diagnostic accuracy of three-dimensional ultrasound. *Fertil Steril* 1996;65:523-8.
- Raga F, Bonilla-Musoles F, Blanes J, et al. Uterine anomalies with three-dimensional ultrasound (Müllerian duct malformations). *Assit Reprod Rev* 1996;3:126-41.
- Jurkovic D, Gruboeck K, Tailor A, Nicolaides KH. Ultrasound screening for congenital uterine anomalies. *Br J Obstet Gynecol* 1997;104:1320-1.
- Horner HA, Li T, Cooke ID. The septate uterus: a review of management and reproductive outcome. *Fertil Steril* 1999;73:1-14.
- McBean JH, Brumsted JR. Septate uterus with cervical duplication: a rare malformation. *Fertil Steril* 1994;62:415-7.
- Balasch J, Moreno E, Martínez-Romans S, Molini JL, Torne A. Septate uterus with cervical duplication and longitudinal vaginal septum: a report of three new cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1996;65:241-3.
- Goldberg JM, Falcone T. Double cervix and vagina with a normal uterus: an unusual Müllerian anomaly. *Hum Reprod* 1996;11:1350-1.
- Sharara FI. Complete uterine septum with cervical duplication, longitudinal vaginal septum and duplication of a renal collecting system. A case report. *J Reprod Med* 1998;43:1055-9.
- Hundley AF, Fielding JR, Hoyte L. Double cervix and vagina with a septate uterus: an uncommon Müllerian malformation. *Obstet Gynecol* 2001;98:982-5.
- Bonilla-Musoles F, Raga F, Blanes J. The use of three-dimensional ultrasound in reproductive medicine: preliminary report. *Hum Reprod Update* 1995;1:3-8.