

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Lesión quística en la pelvis: un caso de útero doble con hemivagina ciega

Silvia Campos Arca^{a,*}, Rita Vidal Hernández^a, María Rodríguez Pampín^a, Rosa Parcero Oubiña^a, Sara María Gómez Dios^b y Emilio Salvador Cabo Silva^a

^a Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital de Salnés, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

^b Servicio de Radiología, Hospital de Salnés, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

Recibido el 23 de septiembre de 2011; aceptado el 28 de noviembre de 2011

Accesible en línea el 28 de enero de 2012

PALABRAS CLAVE

Agenesia renal;
Anomalías mesonéfricas;
Hematocolpos;
Hemivagina ciega;
Malformaciones del
tracto genital femenino;
Malformaciones uterinas

KEYWORDS

Blind hemivagina;
Female genital tract
malformations;
Hematocolpos;
Mesonephric anomalies;
Renal agenesis;
Uterine malformations

Resumen Se presenta un caso de útero doble, con hemivagina ciega, hematocolpos y agenesia renal ipsilateral, que debutó en la edad adulta, como una lesión quística en pelvis. Se trata de una anomalía mesonéfrica o wolffiana que induce un inadecuado proceso de fusión y reabsorción de los conductos de Müller durante el desarrollo embrionario y como consecuencia, la presencia de hemivagina ciega y agenesia renal unilateral.

Las manifestaciones clínicas de este tipo de anomalías son muy variables, desde pacientes asintomáticas, con buenos resultados obstétricos como el caso que presentamos, hasta mujeres con clínica florida y pronóstico reproductivo nefasto.

© 2011 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Congenital cyst in the pelvis: a case of uterine duality with blind vagina

Abstract We report a case of uterine duality with blind hemivagina, hematocolpos and ipsilateral renal agenesis that manifested in adulthood with a cystic lesion in the pelvis. Uterine duality is a mesonephric or Wolffian anomaly inducing alterations in the fusion and resorption of the Müllerian duct during embryonic development, resulting in the presence of blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis.

The clinical manifestations of these anomalies are highly varied and range from asymptomatic patients, with good obstetric outcomes, as in the present case, to women with dramatic symptoms and extremely poor reproductive prognosis.

© 2011 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(S. Campos Arca\).](mailto:silviacampos81@hotmail.com)

Las anomalías del tracto genital femenino tienen una prevalencia de 3,8% en la población general y puede llegar hasta el 6,3% en pacientes con problemas reproductivos¹.

Su herencia es poligénica y está influida por factores ambientales, tales como la exposición a radiaciones, infecciones o tóxicos como el diethylbestrol y la talidomida. En un estudio del año 2008² se demostró asociación familiar fuerte para desarrollar anomalías uterinas; sin embargo, no se ha podido obtener la relación genética específica para cada tipo de malformación, ya que este tipo de anomalías es de origen multifactorial.

La clasificación más utilizada hasta el momento actual es la de la Sociedad Americana de Fertilidad³, pero recientemente se ha propuesto una nueva clasificación⁴ clínico-embriológica, de las malformaciones genitourinarias femeninas que resulta más apropiada. Es una clasificación que simplifica seis grupos de anomalías genitourinarias y para ello, correlaciona la etiopatogenia, los hallazgos anatómicos, el nombre de la patología y los síntomas clínicos que presenta. Nuestro caso se engloba en el tipo II que corresponden a anomalías mesonéfricas que se caracterizan por duplicidad uterina (con o sin comunicación intrauterina) con hemivagina ciega y agenesia renal unilateral.

La mayoría de las pacientes con esta alteración presentan dolor abdominal y dismenorrea que comienza tras la menarquia. La importancia del diagnóstico precoz radica en que el retraso del mismo puede producir endometriosis, algias pélvicas, esterilidad y resultado obstétrico desfavorable⁵.

Presentamos el caso de una mujer, sin antecedentes de dismenorrea e historia obstétrica favorable, que debutó como dolor abdominal y lesión quística en pelvis en la edad adulta, lo que dificultó el diagnóstico inicial. El tratamiento fue conservador con drenaje del hematocolpos, resección del tabique y marsupialización de la hemivagina ciega.

Caso clínico

Paciente de 28 años que acude a urgencias por dolor abdominal en fossa iliaca derecha y dolor en vagina. Sin fiebre ni otra clínica asociada. Antecedente de cesárea previa por presentación podálica hace 2 años, con hallazgo macroscópico de útero doble y refiere última menstruación hace 2 semanas. Ciclos regulares con reglas muy escasas y sin dismenorrea. Sin revisiones previas ginecológicas.

En urgencias, en la exploración vaginal se identifica un quiste de retención en la pared lateral derecha de la vagina de aproximadamente 3 cm que drena líquido oscuro marrónáceo no maloliente. En la ecografía transvaginal se visualiza un útero doble con dos cuerpos uterinos y dos cavidades endometriales, siendo el útero derecho de menor tamaño que el izquierdo. El ovario izquierdo es normal y el ovario derecho no se visualiza. En la zona anexial derecha se visualiza una colección heterogénea tabicada compleja de 8-9 cm que podría estar en relación con lesión quística visualizada en vagina (fig. 1).

La analítica al ingreso muestra leucocitos 14.700, con 77% de neutrófilos y el resto de los parámetros normales.

Ante la sospecha de absceso pélvico como primera posibilidad se ingresa a la paciente y se instaura profilaxis antibiótica. Se solicita una tomografía computarizada pélvica (TC) que informa de extensa colección pélvica derecha quística compleja de 8 × 9 × 10,5 cm en el espacio extraperitoneal derecho a nivel paravaginal-parametrial y paravesical sin que se pueda definir su relación con estructuras ginecológicas (fig. 2).

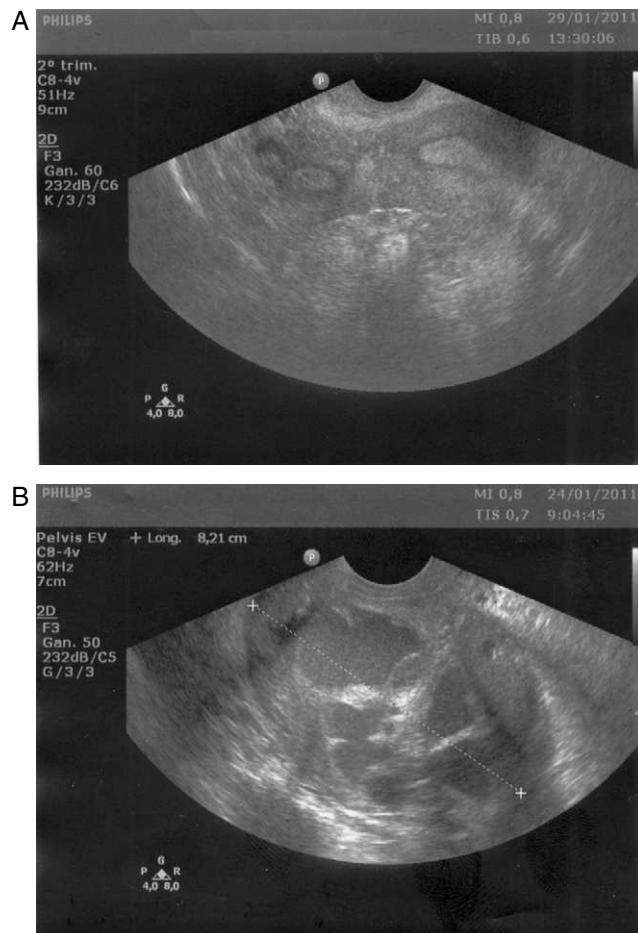


Figura 1 Ecografía transvaginal. A) Corte transversal uterino donde se demuestra morfología de útero doble con dos cuerpos uterinos y dos cavidades endometriales con útero rudimentario derecho de menor tamaño. B) Lesión quística derecha heterogénea de 9 × 8 cm compatible con hematocolpos derecho el día que la paciente acudió por urgencias.

Se decide exploración bajo anestesia por vía vaginal, demostrándose una colección quística derecha que drena abundante contenido marrónáceo similar a menstruación. Se realiza un drenaje y marsupialización, visualizándose el cérvix uterino posterior a dicha tumoración, por lo que la sospecha diagnóstica es de hemivagina ciega y hematocolpos. Se realiza una ecografía abdominal y se comprueba agenesia renal ipsilateral y ausencia de defectos vertebrales, confirmándose el diagnóstico de útero doble con hematocolpos, hemivagina ciega y agenesia renal ipsilateral. La evolución clínica tras el drenaje, es favorable con disminución progresiva de la colección, midiendo 6 × 5 cm 2 días después, por lo que se decide seguimiento en consultas hasta su remisión completa. Se tramita una resonancia magnética (RM) pélvica para completar estudios, evidenciándose duplicación de cuerpo uterino y cérvix uterino y tabique vaginal compatible con útero bicorne bicornis con tabique vaginal, agenesia renal ipsilateral e hipertrofia del riñón izquierdo (fig. 3). Posteriormente, se realizó resección completa del tabique vaginal.

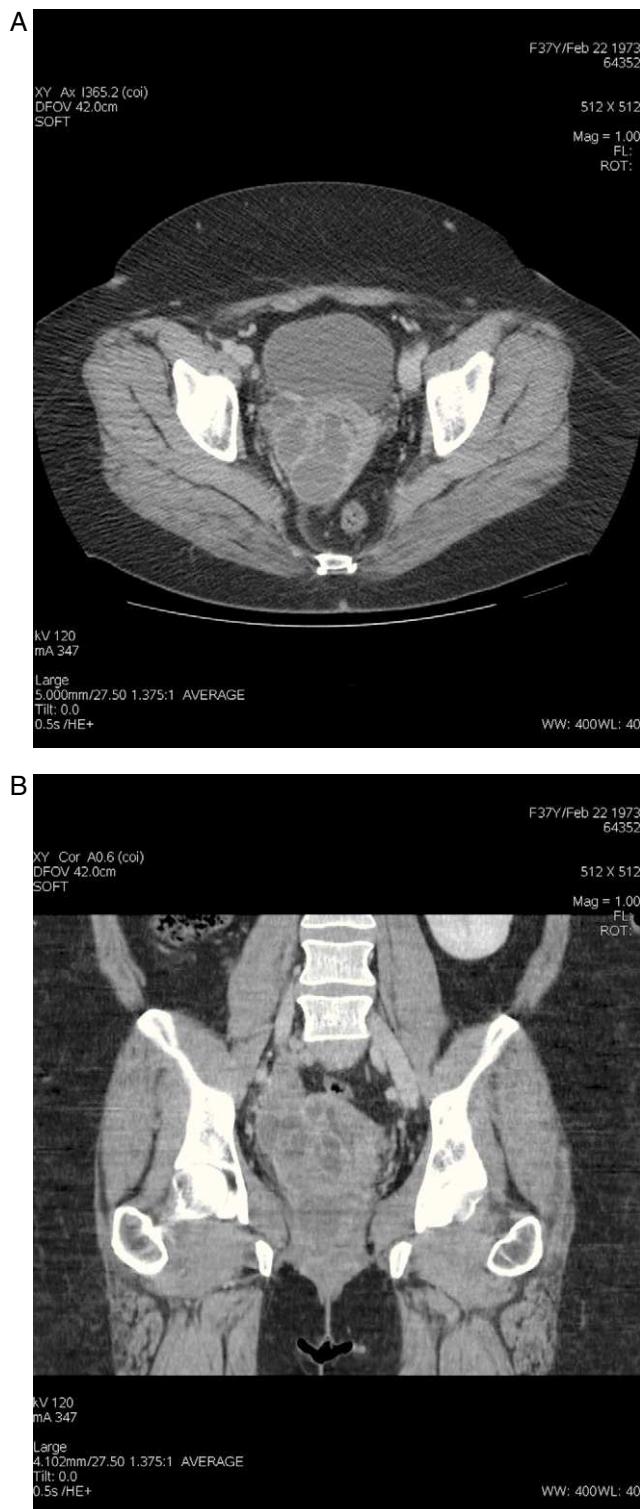


Figura 2 TC pélvica: extensa colección pélvica quística compleja de $8 \times 9 \times 10,5$ cm en el espacio extraperitoneal derecho a nivel paravaginal-parametrial y paravesical. A) Corte transversal. B) Corte sagital.

Discusión

El caso que presentamos se engloba en las denominadas anomalías mesonéfriticas o wolfianas, que se deben a que

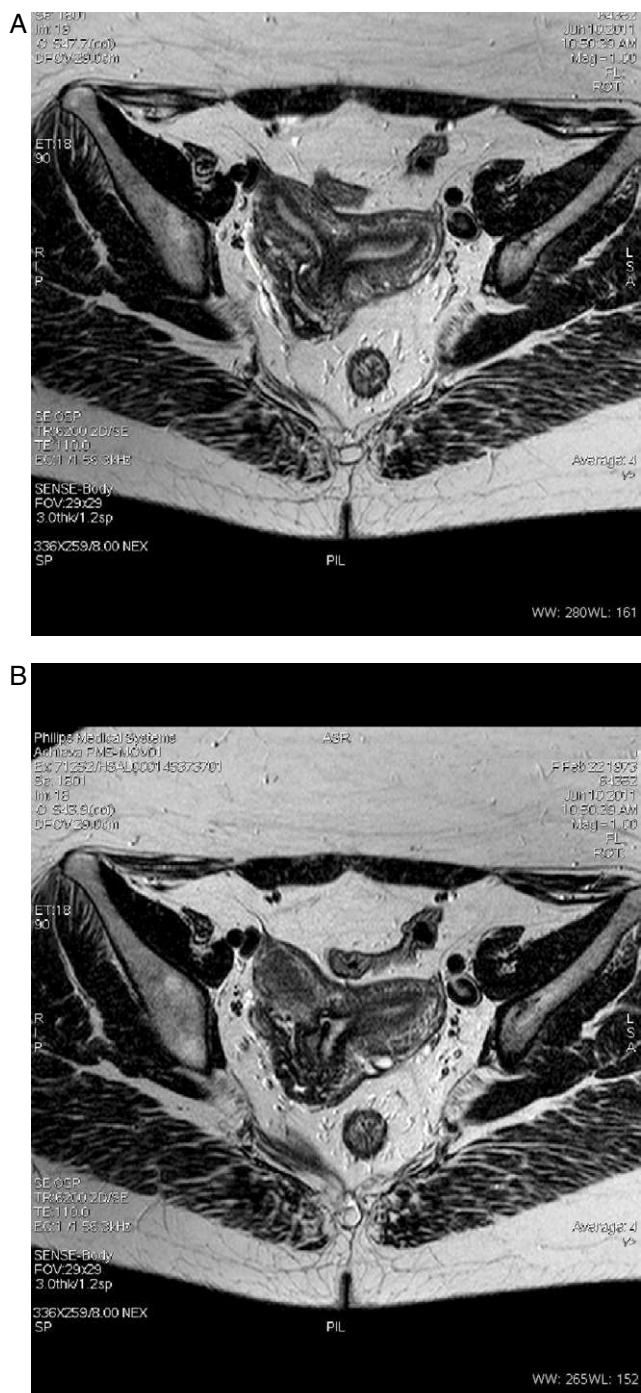


Figura 3 RM pélvica. A) Útero bicorne bicollis (duplicación de cuerpo uterino donde se observan dos cavidades endometriales). B) RM pélvica: útero bicorne bicollis (se demuestra comunicación intrauterina).

los conductos de Wolf, por un lado, contribuyen a la formación de los riñones y, por otro, inducen la fusión de los conductos de Müller, que son los encargados de formar las trompas y el útero. Se unen lateralmente dejando un tabique como punto de unión, que a partir de la semana nueve de gestación debe reabsorberse para dejar una cavidad hueca^{6,7}. La vagina, sin embargo, se forma a partir de los conductos mesonéfricos o de Wolf con la participación también del

túberculo de Müller. Desde el abocamiento de los conductos mesonéfricos al seno urogenital es de donde parte la yema ureteral para dirigirse al metanefros y formar el riñón definitivo. Por ello, una anomalía distal de los conductos mesonéfricos o wolffianos origina hemivagina ciega y agenesia renal ipsilateral. También provoca el desplazamiento del conducto de Müller a una situación anómala, que no se fusiona adecuadamente con el contralateral y condiciona, por otra parte, la duplicidad uterina^{8,9}.

Estas alteraciones son más frecuentes en el lado derecho como en nuestro caso sin que exista una explicación clara para ello¹⁰.

Existen varias clasificaciones descritas de las anomalías del tracto urogenital pero la más ampliamente utilizada es la de la Sociedad Americana de Fertilidad (SAF)³.

Posteriormente a esta, ha habido otras, pero cabe destacar una reciente clasificación del 2011 de Acién et al.⁴, más apropiada, ya que se basa en el conocimiento embriológico y etiopatogénico, correlacionándolo con el nombre de patología y la clínica que produce⁴.

Divide en 6 los grupos de las anomalías; el caso que presentamos está englobado en el grupo II, que se caracteriza por duplicidad uterina con o sin comunicación intrauterina, hemivagina ciega (o atresia) y agenesia renal unilateral. Engloba a 5 tipos según los hallazgos anatómicos y la etiopatogenia: 2.1) gran hematocolpos y hemivagina; 2.2) seudoquiste de Gartner con hemivagina atrésica; 2.3) hemivagina con septo parcial vaginal; 2.4) atresia cervicovaginal unilateral completa con comunicación intrauterina, y 2.5) atresia cervicovaginal unilateral sin comunicación intrauterina.

La clínica de presentación puede ser variable y depende fundamentalmente de la obstrucción del septo vaginal y de si existe comunicación entre los úteros⁴. En el grupo II existen cinco tipos, como hemos descrito anteriormente, que se correlacionan con una expresión clínica variable. Ejemplo de esto, es el grupo 2.1, que debido al hematocolpos suele cursar con dolor, dismenorrea clínica, tumor pélvico y spotting posmenstrual⁴. En nuestro caso, el debut agudo coincide con esta clínica descrita por Acién, pero con anterioridad la paciente no refiere clínica de dismenorrea, quizás porque la comunicación de los úteros permitía la salida de la menstruación y posiblemente a raíz de la cesárea esta comunicación se obstruyó y debutó con clínica aguda por el hematocolpos.

La existencia de un septo vaginal completo puede manifestarse con esta clínica obstructiva por hematometra, hematocolpos e incluso evolucionar a endometriosis por flujo menstrual retrógrado¹¹. En la mayoría de los casos, se presenta con dismenorrea cíclica como síntoma predominante, el cual aparece posterior a la menarquia, frecuentemente en la adolescencia¹².

En general, el retraso en el diagnóstico se asocia a endometriosis y esterilidad aunque en nuestra paciente es una excepción, ya que la historia obstétrica es favorable con una cesárea previa por podálico. La tasa de abortos de repetición es de un 45%^{13,14}.

El principal elemento diagnóstico para esta patología es su sospecha clínica. Si bien la ecografía transvaginal puede ayudar al diagnóstico, sus hallazgos pueden ser inespecíficos por la acumulación progresiva de material hemático dentro de la hemicavidades (hematocolpos y hematometra),

pudiendo manifestarse, como en nuestro caso, como una tumoración en pelvis heterogénea. En cambio, es de suma utilidad diagnóstica la ecografía abdominal para la agenesia renal con una especificidad del 100%¹⁵.

Las pruebas actuales para la confirmación de estas malformaciones son, por un lado la histerosalpingografía, la ecografía 3D y la RM pélvica^{11,15-18}.

La histerosalpingografía es una prueba básica para el diagnóstico de las malformaciones genitales, ya que nos permite saber si existe comunicación entre los úteros o no, si hay uno o dos cérvix y si estos comunican con la vagina. También nos permite diferenciar si existe tabique vaginal y si éste es permeable.

La eco 3D se reafirma cada vez más como técnica diagnóstica de gran utilidad. En un estudio prospectivo de Tullio Ghi et al.¹⁵ de 2004-2006 se reclutó a 312 pacientes con abortos de repetición y fueron sometidas a una ecografía transvaginal y a una eco 3D. Todas las pacientes a las que la eco 3D diagnosticó de malformaciones müllerianas se les sometió a una laparoscopia e histeroscopia y la concordancia en el diagnóstico fue del 92%. Con estos resultados se verifica que la eco 3D tienen un alto valor predictivo positivo y negativo y además tiene las ventajas de ser fácilmente reproducible y ser una técnica no invasiva. El mayor inconveniente actual es que en muchos hospitales no disponen de eco 3D.

La RM pélvica, por otro lado, es una prueba no invasiva y fiable para la adecuada clasificación de las anomalías genitourinarias, ya que posee una alta diferenciación tisular, resolución espacial, cortes multiplanares y capacidad de obtener una configuración anatómica exacta uterina, cervical y vaginal, así como caracterizar su contenido^{11,16} y se deben realizar cortes complementarios abdominales para el estudio de probables anomalías renales asociadas.

La estrategia terapéutica debe ser basada en el conocimiento etiopatogénico de la anomalía y en la experiencia de los médicos⁴. El tratamiento quirúrgico en pacientes con hematocolpos y hemivagina ciega, como en el caso que presentamos, consiste en drenaje de la colección y resección del tabique vaginal. Algunos autores presentan su resección vía histeroscópica, que aporta ventaja en pacientes vírgenes por las dificultades técnicas debidas al estrecho campo operatorio^{19,20}.

Conclusión

El útero doble asociado a hemivagina ciega, hematocolpos y agenesia renal es una anomalía mesonéfrica infrecuente pero que debiera tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal en una paciente con lesión quística en pelvis. Aunque es más frecuente su debut en la adolescencia y con clínica de dolor cíclico, puede presentarse, como en este caso, en una paciente en edad adulta y sin clínica previa asociada.

Para el diagnóstico diferencial de estas anomalías es de suma importancia el conocimiento etiopatogénico y la sospecha de otras alteraciones asociadas que puedan existir, para poder utilizar la estrategia terapéutica más apropiada y evitar la realización de procedimientos invasivos como laparoscopias o laparotomías.

En este caso, el abordaje terapéutico es mínimamente invasivo y consiste en el drenaje de la colección y la resección del tabique vaginal.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mazouni C, Girard G, Deter R, Haumonte JB, Blanc B, Bretelle F. Diagnosis of Müllerian anomalies in adults: evaluation of practice. *Fertil and Steril.* 2008;89:219–22.
2. Gürteff SE, Hatasaka H, Lambert P, Empey R, Morris E, Hammoud A. Clinical presentation of Müllerian anomalies in a large population cohort. *Fertility and Sterility.* 2008;90:153–4.
3. American Fertility Society. Classification of anexal adhesions, distal tubal occlusions, tubal occlusions secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril.* 1988;49:944–55.
4. Acién P, Acién MI, Sanchez Ferrer ML. The history of female genital tract malformation classifications and proposal of an updated system. *Hum Reprod Update.* 2011;17:693–705.
5. Saravelos S, Cocksedge K, Li T. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in woman with reproductive failure: a critical appraisal. *Hum Reprod Update.* 2008;14:415–39.
6. Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol.* 1997;90:26–32.
7. Butram VC, Gibbons WE. Müllerian anomalies: A proposed classification (an analysis of 144 cases). *Fertil Steril.* 1979;32:40–6.
8. Acién P, Acién M, Sanchez-Ferrer MD. Complex malformations of the female genital tract: new types and revision of classification. *Hum Reprod Update.* 2004;19:2377–84.
9. Vercellini P, Dagati R, Somigliana E, Viganò P, Lanzan A, Fedele L. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus Didelphys: institucional case series and a systematic literature review. *Fertil Steril.* 1998;13:1500–5.
10. Aguilar Gallardo C, García Herrero S, Vicente Medrano J, Melo B. Pronóstico reproductivo de las malformaciones müllerianas. *Prog Obstet Ginecol.* 2008;51:721–36.
11. Tanaka YO, Kurosaki Y, Kobayashi T, Eguchi N, Mori K, Satoh Y. Uterus Didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: MR findings in seven cases. *Abdom Imaging.* 1998;23:237–41.
12. Burbidge K, Hensle TW. Uterus didelphys and vaginal duplication with unilateral obstruction presenting as a newborn abdominal mass. *J Urol.* 1984;132:1195–8.
13. Probst AM, Hill 3 JA. Anatomic factors associated with recurrent pregnancy loss. *Semin Reprod Med.* 2000;18:341–50.
14. Di Benedetto V, Bailez MS. Síndrome de Wunderlich: útero didelfo con hemivagina ciega y agenesia renal homolateral. *Rev Arg Cirugía Inf.* 2001;2:222–5.
15. Ghi T, Casadio P. Accuracy of three-dimensional ultrasound in diagnosis and classification of congenital uteirne anomalies. *Fertil Steril.* 2008;2:802–13.
16. Troiano RN, McCarthy SM. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology.* 2004;233:19–34.
17. Marten K, Vosshenrich R, Funke M, Obenauer S, Baum F, Grabbe E. MRI in the evaluation of müllerian duct anomalies. *J Clin Imaging.* 2003;27:425–33.
18. Madureira AJ, Mariz CM, Bernandes JC, Ramos IM. Case 94: uterus didelphys with obstructing hemivaginal septum and ipsilateral renal agenesis. *Radiology.* 2006;239:606–16.
19. Tsai EM, Chiang PH, Hsu SC, Su JH, Lee JN. Hysteroscopic resection of vaginal septum in a adolescent virgin with obstructed hemivagina. *Hum Reprod Update.* 1998;87:1500–1.
20. Cicinelli E, Romano F, Didonna T, Schonauer LM, Galantino P, Di Naro E. Resectoscopic treatment of uterus didelphys with unilateral imperforate vagina complicated by hematocolpos and hematometra: A case report. *Fertil Steril.* 1999;72:553–5.