

ÚTERO BIDEFECTO Y AGENESIA RENAL: UN CASO CLÍNICO.

*Dr. Nelson Dellán P.**

*Dr. Pablo Castillo***

*Dr. Jhonny Mujica****

*Dr. Abelardo Kassabji*****

*Dr. Carlos Rojas******

*Dr. Juan Nuñez******

*Dra. Ysbelia Lisbeth Alvarez******

*Dra. María Meiss ******

- * JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGÍA I – HUC
- ** ADJUNTO DEL SERVICIO DE CIRUGÍA I - HUC
- *** CIRUJANO ADJUNTO DEL SERVICIO DE QUIRÓFANO – HUC
- **** CIRUJANO EGRESADO DEL SERVICIO DE CIRUGÍA I - HUC
- ***** RESIDENTES DEL SERVICIO DE CIRUGÍA I - HUC
- ***** MÉDICO RURAL. EX-INTERNO DE PREGRADO DEL HUC

ÚTERO BIDELFO Y AGENESIA RENAL: UN CASO CLÍNICO.Drs. Dellán, Nelson; Castillo, Pablo; Mujica, Jhonny; Rojas, Carlos; Nuñez, Juan; Kassabji, Abelardo; Alvarez, Ysbelia; María Meiss; Servicio de Cirugía I del Hospital Universitario de Caracas. Venezuela.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 47 años quien manifiesta, desde hace un año, trastornos menstruales tipo menometrorragia, hipermenorrea y dismenorrea, acompañándose, en los últimos meses, de astenia y mareos frecuentes. La paciente fue examinada y se le sometió a diversos estudios complementarios, entre los que contaban U.S. Transvaginal, Eco Doppler Transvaginal, U.S. Pélvico. Asimismo, se practicaron estudios anatómo-patológicos como citología cervical y biopsia de endometrio. El diagnóstico fue Útero bidelfo, Leiomiomatosis Uterina, Agenesia Renal izquierda y Anemia. Se realizó Histerectomía Abdominal total con Salpingooforectomía izquierda, con excelente evolución postoperatoria.

El útero bidelfo corresponde a la Clase III o Trastornos de la Fusión Lateral de los Conductos de Müller, según la Clasificación de las Anomalías Úterovaginales de la American Fertility Society. Las estrechas relaciones entre los conductos de Müller y Wolff, durante el desarrollo embrionario, explican la asociación frecuente de Útero doble (bidelfo) y trastornos del desarrollo del riñón y las vías urinarias. Las operaciones ideadas para la unificación uterina tienen indicación precisa en pacientes con dificultades para procrear y a los que ya se le hayan descartado otras causas. En nuestro caso, la paciente había completado su paridad y presentaba sintomatología relacionada con leiomiomatosis progresivamente discapacitante.

CASO CLÍNICO

Hospital Universitario de Caracas, Venezuela

Motivo de Consulta y Enfermedad Actual:

Se trata de paciente femenino de 47 años de edad, natural y procedente de la localidad, quien inicia sus síntomas hace aproximadamente un año, presentando menometrorragia, hipermenorrea y dismenorrea progresivas asociándose, en los últimos meses, astenia y mareos por lo que consulta.

Antecedentes Patológicos Personales:

1. Apendicectomía y Salpingooforectomía derecha en la infancia.
2. Agenesia de riñón izquierdo.

Antecedentes Patológicos Familiares:

1. Padre, fallecido. Diabético.
2. Tía materna, fallecida por cáncer de mama.
3. Tía materna, fallecida por cáncer de colon.

Hábitos Psicobiológicos:

Ocupación: Oficios del hogar

Niega tabaco, uso de Anticonceptivos orales. Recibe tratamiento médico a base de hierro y ácido fólico.

Examen Funcional:

IV embarazos, III cesáreas y I aborto.

Menarquia: 11 años. Primera relación sexual: 20 años.

1º embarazo: 25 años. Nº de parejas: 2.

Examen Físico:

Buenas condiciones clínicas. Palidez cutánea evidente.

Abdomen plano, blando y depresible. Leve dolor en hipogastrio. No se palpan masas.

Examen Ginecológico, donde puede observarse con el espéculo cuello uterino doble con dos orificios.

Laboratorio:

Hemoglobina: 10,4 g/dl. Resto de la rutina preoperatoria sin alteraciones.

Imágenes:

Ultrasonido Transvaginal: Fibromiomatosis uterina. Útero doble. Tumor de Ovario izquierdo ecomixto.

Eco Doppler Transvaginal: Resistencias Vasculares normales.

Ultrasonido de Abdomen y Pelvis: Ausencia de Riñón Izquierdo. Útero doble.

Patología:

Citología Cervical: Inflamación moderada. No hay atipias.

Biopsia de Endometrio: Epitelio y glándulas endocervicales sin atipias.

Endoscopia:

Histeroscopia: Mioma Submucoso.

Tratamiento:

Histerectomía Abdominal Total con Salpingooforectomía izquierda.

(Ver Fotografías del Acto operatorio)

Fig. 5 Pieza Operatoria**Anatomía Patológica:**

Útero Bidelfo, unicoli. Miomatosis uterina. Endometrio con patrón secretor.

(Ver Fotografías del Acto operatorio)

DISCUSIÓN

Los trastornos de la fusión lateral de los conductos de Müller son entidades cuya prevalencia en la población es difícil de determinar debido a que muchas de estas pacientes son asintomáticas y su capacidad reproductiva no se deteriora. Sin embargo, cuando se presentan dificultades en la reproducción y se han logrado descartar otras causas probables, y, ante los deseos de descendencia de la paciente, está planteada la unificación uterina mediante alguno de los procedimientos ideados para este fin.

En nuestro caso, la paciente manifestó estar satisfecha con su paridad y, en vista de la sintomatología significativa que presentaba, se realizó Histerectomía Abdominal total y Salpingooforectomía izquierda (por presencia de múltiples quistes).

RESUMEN TEÓRICO

Embriología

En la mujer, el desarrollo del sistema de los conductos de Müller (paramesonéfricos) experimenta una estimulación preferencial con respecto al sistema de los conductos de Wolff (mesonéfricos). Los conductos de Müller persisten y alcanzan un desarrollo completo para dar origen a las Trompas de Falopio, el cuerpo y el cuello del útero y una parte de la vagina.

Unos 37 días después de la fertilización los conductos de Müller aparecen por fuera de cada conducto de Wolff. En el sitio de origen, los conductos de Müller están representados por 2 esbozos sólidos; a medida que los esbozos sólidos se elongan aparece una luz en el extremo cefálico, en el nivel de cada orificio celómico. La luz se extiende en forma gradual hasta llegar al extremo caudal en desarrollo del conducto. Ambos conductos continúan creciendo caudalmente y medialmente hasta encontrarse en la línea media y se fusionan en el tabique urogenital. El tabique que separa a ambos conductos de Müller desaparece gradualmente y ello da lugar a un conducto úterovaginal único. La ausencia de reabsorción de este tabique puede conducir a un útero tabicado. Los segmentos más caudales se fusionan para formar el útero y parte de la vagina. El punto de fusión representa el sitio del futuro fondo uterino; las variaciones de este punto de fusión pueden conducir a un útero arqueado o bicorne. La falta completa de fusión de los conductos de Müller puede dar como resultado un útero Bidelfo.

Anormalidades de los Conductos de Müller

Las anomalías de la fusión de los conductos de Müller pueden conducir a una diversidad de anomalías del útero y la vagina, aisladas, múltiples, combinadas o separadas. Las interrelaciones evolutivas estrechas entre los conductos de Müller y Wolff explican la alta frecuencia de asociación entre las anomalías del tracto genital femenino y el tracto urinario.

Jones y Rock señalaron que la ausencia de fusión lateral de los conductos de Müller, con obstrucción unilateral, se asocia sistemáticamente con la ausencia del riñón homolateral con respecto a la obstrucción. Según Thompson y Lynn, un 40% de las pacientes con ausencia renal congénita presentan anomalías renales asociadas.

Clasificación de las Anomalías de los Conductos de Müller de la American Fertility Society (1988)

Clasificación

Anomalía

Clase I

Agnesia-Hipoplasia segmentarias de los conductos de Müller

- Vaginal
- Cervical
- Fúndica

	- Tubaria
	- Anomalías combinadas
Clase II	Útero unicorne
	- Comunicante
	- No comunicante
	- Sin cavidad
	- Sin cuernos
Clase III	Útero Bidelfo
Clase IV	Útero Bicornes (Completo y Parcial)
Clase V	Útero Tabicado (Completo y Parcial)
Clase VI	Arqueado
Clase VII	Relacionadas con el Dietilestilbestrol

Trastornos de la Fusión Lateral: Duplicación Uterina (Útero Bicornes, Tabicado o Bidelfo) sin Obstrucción.

Algunos aspectos de las anomalías de la fusión lateral siguen siendo motivo de debates, debido a la falta de información certera. Muchas publicaciones se basan en muestras pequeñas de pacientes selectas, pacientes en quienes la anomalía se diagnosticó sobre la base de una información incompleta o pacientes tratadas por operaciones de unificación sin que se efectuasen estudios previos para descartar otras posibles causas de esterilidad.

Desde el punto de vista diagnóstico, si una anomalía uterina se asocia con la obstrucción del flujo menstrual provoca síntomas que conducen poco después de la menarquia. Las anomalías uterinas, no asociadas a obstrucción, se diagnostican en una fase más tardía y en una diversidad de circunstancias. En presencia de tabique vaginal longitudinal, las adolescentes pueden notar dificultades durante el uso de tampones o durante el coito. En una paciente con anomalías del tracto urinario superior en la pielografía, el examen ginecológico puede revelar una anomalía del útero. Los abortos repetidos, esterilidad o pérdida de embarazos deben llamar fuertemente la atención. El diagnóstico definitivo se hará a través de ultrasonido, histerografía o laparoscopia.

Si bien algunas anomalías uterinas provocan esterilidad, la mayoría de las pacientes que las presentan son capaces de concebir sin dificultad. Sin embargo, la incidencia global de abortos espontáneos, nacimientos prematuros, pérdidas fetales, malpresentación fetal y operaciones cesáreas, aumenta significativamente en presencia de anomalías uterinas.

La frecuencia de dismenorrea y menstruaciones anormales excesivas es mayor en asociación con cualquier forma de útero doble, pero disminuye después de las operaciones de unificación.

Las indicaciones de la unificación uterina están relacionadas con el papel desempeñado por esta anomalía en la pérdida de la función reproductora. De todas las anomalías uterinas (salvo el útero arqueado), el útero bidelfo es la que se asocia con mayores probabilidades de un embarazo exitoso (75%) y no debe considerarse indicación para la metroplastia (Musich y Berhman).

La operación de elección para la unificación de las dos cavidades endometriales de un útero externamente dividido, sea bicornes o bidelfo, es la de Strassmann.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Madeleine R. MacDonald, MD, Ann Haskins Olney, MD, Peg Kolodziej, Opitz Syndrome (G/BBB Syndrome) MS, From the Munroe-Meyer Institute for Genetics and Rehabilitation, University of Nebraska Medical Center, Omaha, Nebraska. [Ear, Nose & Throat Journal 77(7):528-529, 1998. © 1998 MEDQUEST Communications, LLC]

Ben-Rafael Z; Bar-Hava I; Levy T; Orvieto R Simplifying ovulation induction for surrogacy in women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. Hum Reprod 1998 Jun;13(6):1470-1 (ISSN: 0268-1161) Department of Obstetrics and Gynecology, Rabin Medical Center, Petah Tikva, Israel.

Major T; Borsos A; Bacsko Application of minimally invasive surgery in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. Acta Chir Hung 1997;36(1-4):219-20 GDepartment of Obstetrics and Gynecology, University Medical School of Debrecen, Hungary.

Malik E; Mangold R; Rossmannith WG Laparoscopic extirpation of an aplastic ectopic uterus in a patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. Hum Reprod 1997 Jun;12(6):1298-9 (ISSN: 0268-1161) Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Medizinische Universität zu Lubeck, Germany.

Lenaghan R; Wilson N; Lucas CE; The role of rectosigmoid neocolporrhaphy. Surgery 1997 Oct;122(4):856 Ledgerwood AM Department of Surgery, Wayne State University, Detroit, Mich 48201, USA.

Giatras K; Licciardi F; Grifo JALaparoscopy for pelvic pain in the Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. A case report. J Reprod Med 1998 Mar;43(3):203-5 Department of Obstetrics and Gynecology, New York University Medical Center, NY 10016, USA.

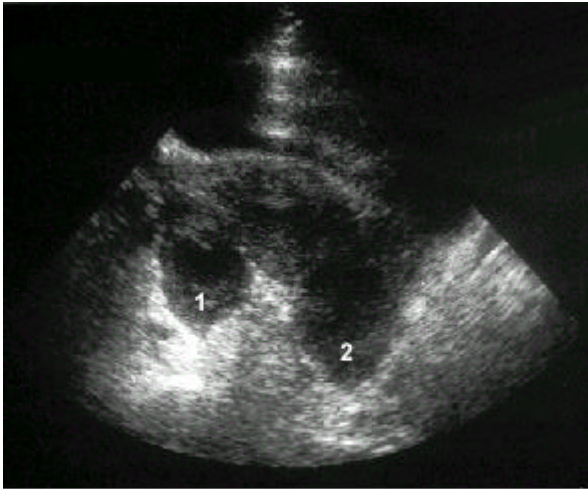
Reinhold C, Hricak H, Forstner R, et al. Primary amenorrhea: evaluation with MR imaging. Radiology United States (s), May 1997, 203(2) p383-90

Russ PD, Allen-Davis JT, Weingardt JP, et al. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome diagnosed by magnetic resonance imaging in a 15-year-old girl. J Pediatr Adolesc Gynecol (United States), May 1997, 10(2) p89-92.

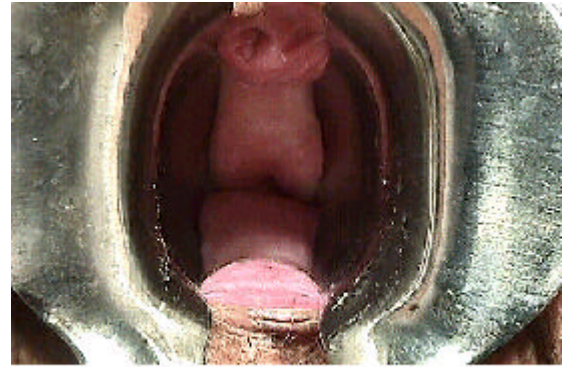
Hensle TW; Reiley EA Vaginal replacement in children and young adults. J Urol 1998 Mar;159(3):1035-8 Division of Pediatric Urology, Babies and Children's Hospital, Columbia-Presbyterian Medical Center, New York, New York, USA.

Melo F; Godinho C Agenesis of the vagina Acta Med Port 1998 Mar;11(3):259-62 Servico de Cirurgia Plastica e Reconstructiva, Hospital de S. Jose, Lisboa.

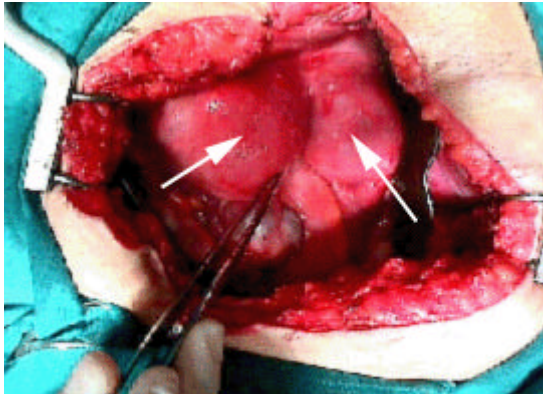
Cabra Zurita R; Munuzuri F; Benitez EA; Barroso G. Congenital absence of the vagina. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. Presentation of a case and review of the literature] Ginecol Obstet Mex 1998 Sep;66:354-7 Departamento de Ginecologia y Obstetricia, Hospital American British Cowdray, Mexico D.F.



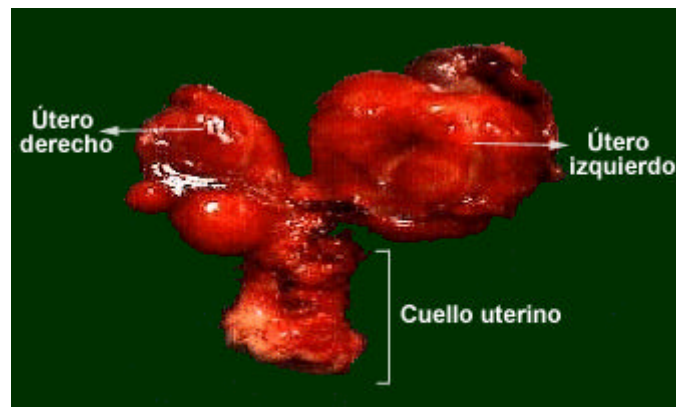
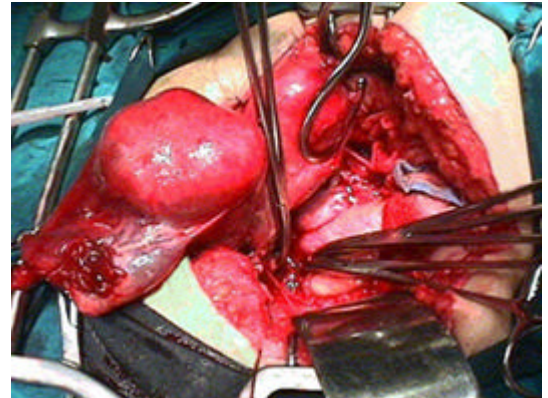
Ecosonograma Transvaginal
1. Útero Derecho; 2. Útero Izquierdo



Exámen Genital (Espéculo Vaginal)
Se observan los dos orificios cervicales externos



Abordaje de la cavidad abdominal
Se aprecia los dos cuerpos uterinos



Pieza operatoria