

SINDROME DE WUNDERLICH O DE ÚTERO DIDELFO, VAGIA DOBLE Y RIÑÓN ÚNICO. REPORTE DE DOS CASOS.

Romina Crivelli
 Atilio Bacigaluppi
 María Ofelia Sansó
 María Noel Gargiulo
 Pablo Betti
 María Eugenia Renatti

Servicio de Tocoginecología. Hospital Privado de Comunidad. Córdoba 4545. (B7602CBM). Mar del Plata. Argentina. E-mail: rocrivelli@yahoo.com.ar

OBJETIVO

Reportar dos casos diagnósticos en nuestra institución de síndrome de Wunderlich.

REPORTE DE CASOS

Pacientes de 15 y 13 años, virginales, que consultan por leucorrea persistente, fétida, sin respuesta a antibiotioterapia reiterada. Se solicita ecografía ginecológica que informa útero con doble línea endometrial. En una de las pacientes, a nivel retrouterino se observa imagen hipoanecoica ovoidea de 50x39mm, por lo que se realiza laparoscopia diagnóstica observándose útero bicorne o doble. Por RMN pélvica: doble luz vaginal y uterina, separadas por un septo longitudinal; y acentuada distensión de hemivagina derecha, con contenido homogéneo, sugerente de hematocolpos. Nueva ecografía ginecológica confirma sospecha de colección en vagina. Al examen bajo anestesia general se constata hemivagina izquierda con cérvix de características normales y tabique vaginal longitudinal anteroposterior con orificio fistuloso en tercio superior, con salida de material purulento y fétido. Se reseca completamente el tabique desde cérvix hasta introito vaginal, evidenciándose segundo cérvix hipotrófico. Por histeroscopia se constatan dos hemiúteros, cada uno con ostium tubario visible. Por ecografía se constata agenesia renal derecha. Radiografía de fémur y húmero normales.

Conclusiones: El síndrome de Wunderlich es una malformación congénita poco frecuente de los conductos müllerianos. Se asocia con

frecuencia a sintomatología ginecológica inespecífica. Su diagnóstico temprano es importante para el alivio de sintomatología a través de la resección del tabique vaginal, evitar complicaciones a largo plazo, y detectar malformaciones urológicas y óseas asociadas.

INTRODUCCIÓN

Los órganos genitales internos y el tracto urinario inferior derivan de dos estructuras urogenitales pares que se desarrollan en ambos sexos - los conductos mesonéfricos (de Wolf), y los conductos paramesonéfricos (de Müller). En la mujer, los conductos Müllerianos contactan entre sí y se fusionan para formar el canal uterovaginal, a través del cual se van a desarrollar las trompas uterinas, útero y los dos tercios superiores de la vagina. Después de completar su fusión, los conductos de Müller se unen a la pared dorsal del seno urogenital, formando el tercio inferior de la vagina. Como consecuencia de la falta de desarrollo o fusión de los segmentos distales de los conductos de Müller, pueden producirse varios tipos de anomalías uterinas¹. Estas anomalías han sido divididas en siete tipos por la Sociedad de Fertilidad Americana: agenesia o hipoplasia, unicornes, didelfo, bicorne, septado, arcuato y anomalías asociadas al dietilbestrol. Laufer y Goldstein dividen en cuatro subtipos al útero didelfo, siendo el cuarto de los subtipos el síndrome de Wunderlich.

La cavidad uterina única, normal, se forma por la aproximación, en toda su longitud, de las porciones verticales caudales de los con-

ductos de Müller y posterior resorción del tabique formado por dicha conjunción, proceso que se inicia por la parte inferior y se completa alrededor del quinto mes de vida fetal. En el útero didelfo, la anomalía más llamativa de aproximación defectuosa de los conductos de Müller, ambos cuellos y vaginas están separados ampliamente por la interposición de un tejido llamado ligamento vesicorrectal. En los úteros dobles no siempre las cavidades son iguales y la menor de ellas es a veces rudimentaria.

La incidencia en la población general de las anomalías del desarrollo de los órganos genitales es de 2-10%, siendo muy variable porque muchas de ellas son subdiagnosticadas. Se encuentra en el 3% de las pacientes estériles; en el 5-10% de las pacientes abortadoras habituales del primer trimestre, y en el 25% de las pacientes que abortan al final del primer trimestre o bien tienen partos pretérmino⁴.

Existe la posibilidad de que el origen de estas malformaciones sea por exposición a factores ambientales, teratógenos, radiaciones o fármacos, pero es prevalente la base poligénica multifactorial con cariotipo normal⁴.

La íntima relación entre los sistemas reproductivos y urinarios durante la embriogénesis puede explicar la coexistencia de anomalías entre ambos. La duplicación uterovaginal con hemivagina obstruida se asocia frecuentemente con agenesia renal ipsilateral en una rara entidad reconocida en 1922 y referida a veces como síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW)³. Puede asociarse también con afectación ósea en forma de quistes óseos, áreas líticas y escleróticas en huesos largos. La incidencia de este síndrome es de 1:6000 mujeres

Esta malformación provoca manifestaciones clínicas a edades tempranas, en la pubertad, previo al inicio de la actividad sexual. El sín-

toma inicial puede ser secreción vaginal purulenta, originada de colección en hemivagina obstruida por tabique vaginal completo y dolor abdominal. Se destacan las irregularidades menstruales por la presencia de dos cavidades uterinas con sus respectivos endometrios. Puede ocurrir no sólo hematocolpos, sino también hematómetra y hematosálpinx; como así también hemoperitoneo como consecuencia de la estasis sanguínea y la menstruación retrógrada en el sistema obstruido².

Una vez iniciada la actividad sexual, pueden consultar por dispareunia, esterilidad, aborto habitual, o bien presentar alteraciones obstétricas como parto pretérmino, distocias de presentación o patología de los anexos ovulares.

Puede provocar complicaciones tales como endometriosis, adherencias pélvicas, piosálpinx o piocolpos. A pesar de que la fertilidad no está comprometida, la tasa de abortos espontáneos es alta (40%).

La ecografía, como primer método orientativo, y la RMN pélvica, que provee información más detallada, son extremadamente útiles en el diagnóstico y clasificación de las anomalías de los conductos Müllerianos. La evidencia de hematocolpos en la ecografía, apareciendo como una colección anecogénica o hipocogénica, puede detectar la anomalía uterina fácilmente.

La agenesia renal o displasia multiquistica es actualmente un diagnóstico prenatal o neonatal, y las niñas con malformaciones renales necesitan ser estudiadas para malformaciones genitales. Las anomalías uterinas pueden detectarse más fácilmente en el período neonatal, en el cual el útero, todavía bajo efecto de la estimulación hormonal, se caracteriza por un miometrio prominente y un endometrio ecogénico.

La RMN informa la morfología uterina, cervical, la continuidad en-

tre los canales vaginales (obstruidos o no) y la naturaleza de los contenidos de baja ecogenicidad. Ha sido reportado incluso un 100% de acierto para el diagnóstico de anomalías uterinas.

La diferenciación entre úteros bicornes y didelfos es más difícil, incluso con la RMN. Sin embargo, existe un tabique vaginal longitudinal en el 75% de los úteros didelfos y en el 25% de los bicornes.

La histerosalpingografía sigue siendo una referencia básica. La naturaleza de ños defectos de llenado intrauterino que evidencia este estudio, sólo pueden precisarse mediante la histeroscopia, por ser un método de observación directa⁵.

Esta es la anomalía menos frecuente de los conductos Müllerianos, pero se asocia al mejor pronóstico. Su temprano diagnóstico y tratamiento definitivo, la resección del tabique vaginal y drenaje de la vagina obstruida, alivia rápidamente los síntomas y previene las complicaciones, además de preservar la fertilidad, que no está significativamente disminuida en estas pacientes².

REPORTE DE CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos pacientes evaluadas en el Hospital Privado de Comunidad de Mar del Plata.

CASO N°1

Paciente de 15 años con antecedente de menarca a los 13 años y ciclos irregulares (polimenorrea), que consulta por leucorrea persistente, amarillo-verdosa, abundante y fétida. Al examen físico se constatan estas características en el introito vaginal. No se realiza especuloscopia por tratarse de una paciente virginal. Se envía material a cultivo que informa desarrollo de E. coli. Recibe tratamiento con claritromicina sin respuesta y posteriormente amoxicilina-clavulánico, persistiendo sin cambios la sintomatología.

Se solicita ecografía ginecológica para descartar piómetra, que informa útero con doble línea endometrial de 69 x 63 x 24mm. A nivel retrouterino se visualiza imagen hipoanecoica ovoidea de 50x39mm. No se visualiza patología anexial. Se decide realizar laparoscopia diagnóstica por sospecha de patología anexial o uterina de acuerdo a los hallazgos ecográficos (noviembre 2005). En la misma se observa útero bicorne o doble y se constata ausencia de patología anexial.

Se solicita RMN pélvica (febrero 2006) se visualiza doble luz vaginal y uterina, ambas separadas por un septo longitudinal; asociado a acentuada distensión de hemivagina derecha, con contenido homogéneo, hipointenso en T1 e hiperintenso en T2, sugerente de hematocolpos. Se reitera ecografía ginecológica en la cual se evidencia imagen hipocogénica de 16mm de espesor en tercio superior de vagina.

Se realiza examen bajo anestesia general (marzo 2006). Se constata hemivagina izquierda con cerviz de características normales para la edad y presencia de tabique vaginal longitudinal anteroposterior con pequeño orificio comunicante en tercio superior, observándose salida de material purulento y fétido por el mismo. Se realiza resección completa del tabique desde el cerviz hasta el introito vaginal. Se visualiza segundo cerviz hipotrófico. En la exploración histeroscópica a través de ambos orificios cervicales se constatan dos hemiúteros, cada uno con ostium tubario visibles.

Se completa evaluación de la paciente con ecografía renal, en la cual no se identifica parénquima renal en fosa renal derecha ni en el resto del abdomen. Riñón izquierdo de forma y tamaño conservados.

Radiografía de fémur y húmero normales.

CASO Nº 2

Paciente de 13 años con antecedente de prolapso de válvula mitral. Menarca a los 11 años. Irregularidades menstruales desde la menarca, en forma de sangrado escaso pero constante durante todo el ciclo. Consulta por leucorrea abundante y persistente. Al examen realizado con espéculo virginal, se visualiza cerviz sano y se constata flujo blanquecino. Se solicita ecografía ginecológica que informa útero doble con colección a nivel vaginal, que se constata en RMN pélvica. Se realiza examen ginecológico bajo anestesia general, en el cual se constata cerviz único de tamaño acorde a edad, pequeño orificio en hora 1 paracervical, y se evidencia salida de material hemático tras la compresión. Se procede a la apertura de dicho orificio, constatándose una segunda vagina rudimentaria, atrófica, y cerviz hipotrófico del lado izquierdo. Se reseca tabique vaginal. En la evaluación histeroscópica se constatan dos hemiúteros con ostium tubario visible en cada uno de ellos. Se completan estudios con ecografía abdominal en la cual se visualiza riñón único izquierdo. En la radiografía de ambos fémures no se describen alteraciones.

DISCUSIÓN

El síndrome de Wunderlich es una malformación congénita rara de los conductos müllerianos. Su etiología y patogenia precisa no se conoce. Se considera que puede representar una anomalía de desarrollo tanto Mülleriano como Wolffiano. Los conductos Wolffianos, además de dar origen a los ri-

ñones, son elementos inductores de la fusión adecuada de los conductos Mülllerianos; motivo por el cual, la anomalía en el desarrollo de la porción caudal de los conductos de Wolff puede ser la causa de agenesia renal unilateral asociada a hemivagina imperforada. En el lado en el cual el conducto de Wolf está ausente, el conducto de Müller está desplazado lateralmente por lo cual no puede fusionarse con el conducto contralateral, resultando en útero didelfo, y no puede contactar con el seno urogenital central. El conducto Müllleriano contralateral da origen a una vagina, mientras que el componente desplazado forma un saco ciego, la hemivagina obstruida o imperforada. El introito vaginal no está comprometido debido a su diferente origen, a partir del seno urogenital².

Ha sido descrita una prevalencia del sistema obstructivo del lado derecho³.

Las anomalías del desarrollo de los órganos genitales ocasionan síntomas que pueden presentarse en la menarca, al inicio de la actividad sexual, o bien en el embarazo o parto. Las pacientes pueden tener irregularidades menstruales, dismenorrea, flujo purulento, dolor pélvico progresivo y dispareunia. Durante el embarazo pueden haber ciertas complicaciones como distocias de presentación, partos pretérmino, hemorragia postparto, retención placentaria y mortalidad fetal.

Los métodos diagnósticos utilizados son la ecografía, RMN, histerosalpingografía e histeroscopia.

El diagnóstico temprano de esta entidad es importante, ya que la resección del tabique vaginal obstructivo provoca alivio de la sintomatología y previene futuras complicaciones².

BIBLIOGRAFÍA

1. Sadler TW, Langman J (2000). *Embriología médica de Langman*. 8ª edición. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia.
2. Orazi C, Lucchetti M, Schingo P, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner- Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Sonographic and MR findings in 11 cases. Pediatr Radiol* 2007;37:657-665.
3. Candiani GB, Fedele L, Candiani M (1997). Double uterus, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol* 90:26-32.
4. Tridenti G. Le anomalie mulleriane nell'adolescente: potenzialita' riproduttive dopo trattamento. www.sigia.it/materiali/anomalie.pdf
5. Velásquez N, Fernández GE, Morales Andrade J, Molina Vilchez R. Síndrome de útero doble, hemivagina obstruida y agenesia renal. *Rev Obstet Ginecol Venez* 2000;60:245-53.