

Síndrome de útero doble, hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral*

Drs. Nelson Velásquez, Gerardo E. Fernández, Jairo Morales Andrade, Rafael Molina Vílchez

Hospital Chiquinquirá de Maracaibo. Hospital Manuel Noriega Trigo. San Francisco, Estado Zulia.

RESUMEN

Objetivo: Estudiar las características, clínicas, diagnóstico y resultados terapéuticos, en pacientes con el síndrome de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral.

Método: Estudio retrospectivo de siete casos, atendidos entre 1977 y 1997, con diagnóstico comprobado por la clínica, imágenes (ecografía, radiología, tomografía axial computada o resonancia magnética nuclear) y/o laparoscopia.

Ambiente: Hospitales Chiquinquirá y "Manuel Noriega Trigo" y consulta ginecológica privada.

Resultados: La presentación clínica es proteiforme, con diferentes motivos de consulta. Las imágenes y la laparoscopia son decisivas en el diagnóstico. Un procedimiento quirúrgico simple de drenaje hemático seguido de plastia de un orificio para garantizar permeabilidad ulterior, con resultados positivos, tanto para la fertilidad como para otros motivos de consulta.

Conclusiones: Las malformaciones de útero y vagina deben ser detalladamente conocidas por el ginecólogo, para garantizar un diagnóstico a edades tempranas, evitándose así complicaciones como endometriosis pélvica y el deterioro funcional del riñón único. La canalización cérvico-vaginal del lado patológico, es el enfoque terapéutico recomendado.

Palabras clave: Agenesia renal. Hematocolpos. Hematometrio. Hemivagina obstruida. Malformaciones congénitas. Útero didelfo. Útero doble. Síndrome de Wunderlich.

SUMMARY

Objective: To study clinical features, diagnosis and therapeutic results in patients with syndrome of uterus didelphys, imperforated hemivagina and ipsilateral renal agenesis.

Method: Retrospective study of seven cases, examined from 1977 to 1997, with positive diagnosis made by clinical exploration, images (ultrasonography, radiology, computerized axial tomography or nuclear magnetic resonance) and/or laparoscopy.

Setting: Chiquinquira Hospital, "Manuel Noriega Trigo" Hospital and private gynecologic outpatient clinic.

Results: Clinical presentation was proteiform, with very different symptoms. Images and laparoscopic findings are decisive for a correct diagnosis. A simple dilatation and drainage procedure, immediately followed by aplasia which establishes future patency, has positive results, from the viewpoint of fertility as well as other symptoms.

Conclusions: Uterine and vaginal congenital malformations should be thoroughly known by gynecologists in order to get a precise early diagnosis, avoiding complications such as pelvic endometriosis and functional deterioration of the unique kidney. Cervicovaginal canalization of the obstructed side is advised.

Key words: Renal agenesis. Hematocolpos. Hematometrium. Obstructed hemivagina. Congenital malformations. Uterus didelphys. Double uterus. Wunderlich syndrome.

INTRODUCCIÓN

Entre las anomalías congénitas müllerianas con defectos de fusión lateral de los dos conductos o hemiúteros, destacan una tríada patológica caracte-

terizada por: útero doble, obstrucción parcial o total de la comunicación cuello-vagina de un lado y agenesia del riñón homolateral (1-5). En algunas publicaciones se le denomina síndrome de Wunderlich, o de Wunderlich-Herlyn-Werner (6). Es una malformación compleja e infrecuente, y son escasas las publicaciones que de ella se ocupan. No aparece en la clasificación de Buttram, citada por

*Trabajo presentado para optar a Miembro Titular de la Sociedad de Obstetricia y Ginecología de Venezuela.

Recibido: 15-12-98

Aceptado para publicación: 01-10-00

Rock (7) ni en la de la *American Fertility Society*, la actual *American Society for Reproductive Medicine* (8). En esta última no se toman en cuenta los cambios vaginales, pero puede ampliarse con ellos, los tubáricos y los urinarios, como lo han hecho Laufer y Goldstein (9), quienes dividen en cuatro subtipos al *uterus didelphys bicollis*, el cuarto de los cuales es la asociación de anomalías que nos ocupa, la cual, siguiendo a estos autores, llamaremos útero didelfo-4 o UD4.

Morgan y col. analizaron la literatura inglesa, y encontraron 115 casos en el año 1987 (5). Stassart y col. añadieron 15 en 1992 (10). Creatas y col. publicaron una serie de 22 (4), pero incluyen úteros didelfos, bicornes y septados, con cuello o hemivagina obstruida. Candiani y col. de la Universidad de Milán, aportan 36 nuevas observaciones en 1997 (2). De América Latina conocemos sólo la publicación de Pellegrino y col. sobre 10 pacientes (6), y un resumen de Bagnati y col., quienes presentaron 5 casos en Uruguay, 1997. En Venezuela, Viso Pittaluga escribió sobre útero didelfo en 1948 (11), pero no sobre la tríada aquí discutida. Sobre ésta, apenas se ha publicado un resumen de trabajo libre, presentado por Morales Andrade y col. ante el XI Congreso Latinoamericano de Ginecología y Obstetricia, y por comunicación personal, sabemos de 6 pacientes atendidas por Antonio Perera en el Hospital de Niños "JM de los Ríos", Caracas.

En este trabajo se analizan siete nuevos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudian siete casos de UD4, atendidos en los hospitales Chiquinquirá y "Manuel Noriega Trigo", de Maracaibo, y consulta privada, desde septiembre de 1977 hasta octubre de 1997, incluyendo: historia ginecológica y obstétrica, antecedentes personales y familiares, examen físico, histerosalpingografías, neumopelvigrafías, urografías por eliminación, angiografía pelviana, radiografía de muñeca y huesos largos, cintilograma renal, ecografías pelvianas y renales, tomografía axial computada y/o resonancia magnética nuclear, laparoscopia y cariotipo. Se hizo cultivo de la secreción emergente del orificio estenótico cérvico-vaginal en dos pacientes. Cuatro fueron tratadas con drenaje de colección hemática y plastia quirúrgica de la unión cérvico-vaginal, comparable a lo que algunos llaman marsupialización (2), dejando un estoma competente para el flujo menstrual. En las otras tres se practicó dilatación simple y drenaje.

RESULTADOS

La edad de las consultantes varió entre 12 y 31 años. En el Cuadro 1 se esquematizan las características clínicas más resaltantes. Es de notar que cuatro de las siete pacientes (57,14%), dos de las cuales eran vírgenes, buscaron atención médica a la edad de 16 años o menos. Tres lo hicieron por padecer de dismenorrea desde las primeras menstruaciones (42,8%). Es una de ellas que tenía como antecedentes un aborto y un óbito fetal, la dismenorrea era el único síntoma ginecológico. Dos (28,5%), que eran casadas, presentaban dispareunia. La leucorrea purulenta fue referida por dos. Otras dos tenían hipermenorrea; y una oligomenorrea.

En tres oportunidades (42,8%), la primera consulta se hizo a cirugía general, motivada por accidentes dolorosos agudos: dos fueron hospitalizadas y llevadas a cirugía de urgencia con diagnóstico clínico de apendicitis aguda; la otra fue laparotomizada por probable quiste de ovario torcido. Esta última, tenía hematosalpinx y hemoperitoneo entre los hallazgos intraoperatorios, sin signos de endometriosis pelviana. Las diagnosticadas en el preoperatorio como apendicitis, exhibieron signos intraabdominales que hicieron diagnosticar endometriosis al operador; con comprobación histopatológica en una de ellas.

Entre los antecedentes familiares, encontramos que dos pacientes de la serie eran hermanas. En ambas la alteración era del lado derecho, y no había una obstrucción total de la unión cuello-vagina, observándose un orificio muy pequeño. En tres casos había antecedentes de aborto, muerte fetal en uno y cesárea por presentación podálica en el otro. Dos acusaban esterilidad primaria, de 2 y 8 años de evolución.

Por palpación bimanual abdómino-vaginal, se apreció útero doble en dos pacientes. En una tercera se planteó como interrogante, antes de la inspección vagino-cervical. En las otras dos oportunidades, se anotó en el examen físico: útero aumentando de tamaño a expensas de su diámetro transversal. La número siete hizo pensar en aborto al médico que la recibió, ya que consultaba por hipermenorrea y a ello se sumaba la impresión táctil de útero grande. En las dos jóvenes vírgenes, se consiguió "útero agrandado" a través del tacto rectal. En 6 casos se palparon tumoraciones renitentes, que ocupaban un lado de la parte superior de vagina, o se prolongaban hacia abajo, adoptando una forma alargada. Una de ellas tuvo tamaño de unos 10 cm en el eje longitudi-

SÍNDROME DE ÚTERO DOBLE

Cuadro 1

Nº	Edad al consultar	Tipo y lado de la obstrucción	Antecedentes Gineco-Obstétricos	Edad de menarca	Síntomas iniciales	Imagen	Conducta	Resultados
1	16	Obstrucción total. Izquierdo	G 3 1 cesárea 2 Aborto	11 años	Dismenorrea, hipermenorrea, dispareunia.	HSG: Útero doble Intercomunicado, bolsa paravaginal izquierda	Drenaje y plastia.	Embarazo: parto vaginal. RN vivo, 2 800g.
2	21	Orificio muy pequeño. Derecho	G 2 1 parto (óbito) 1 aborto	17 años	Dismenorrea	Laparoscopia: útero doble	Resección de tabique y plastia.	Dos embarazos a término. Cesáreas por podálica.
3	31	Obstrucción total. Derecho	Esterilidad primaria (8 años)	13 años	Flujo purulento, oligomenorrea	HSG: Útero doble, el derecho rudimentario.	Incisión y drenaje.	Embarazo
4	14	Obstrucción total. Derecho	Virgen	13 años	Dolor pélvico. Abdomen agudo por hemoperitoneo	Ecograma; Imagen anecoica parauterina derecha, simulando ovario quístico.	Resección del tabique y plastia.	Se desconocen.
5	22	Pequeño orificio izquierdo	G 1 1 aborto (6 semanas) Hermana del caso No. 2	12 años	Dolor pélvico. Abdomen agudo	Laparoscopia: útero bicorne. Signos de endometriosis.	Dilatación y aspiración.	Embarazo: RN Vivo 3 300 g.
6	12	Obstrucción total Derecho	Virgen	12 años	Dismenorrea. Dolor pélvico. Abdomen agudo.	TAC y Laparotomía: útero doble.	Drenaje y plastia	Sin dismenorrea. Trastornos psíquicos
7	16	Pequeño orificio izquierdo	G 0 Dispareunia. Hipermenorrea	12 años	Flujo purulento. Hipermenorrea. Dispareunia	Eco: útero doble. RMN: tumoración vaginal.	Dilatación y aspiración	Mejoría de dispareunia

nal, descendiendo bastante en el paracolpos (ver Figura 1). Otra llevó de entrada a la impresión diagnóstica de quiste de Gartner.



Figura 1. Colección hemática en hemivagina por resonancia magnética nuclear.

Cuando se colocó el espéculo vaginal, estas tumoraciones, señaladas en las historias como “abombamientos”, se observaron haciendo proyección a la luz del órgano. Sobre ellas, lateralizado, se notó un orificio estrecho, a veces puntiforme, sin la presencia de un verdadero cuello (en 4 casos); mientras que al otro lado aparecía el cuello con anatomía aparentemente normal, aunque pequeño. Dos de las pacientes, además de escasas cantidades de sangre menstrual, dejaban escapar líquido purulento por esta abertura estenótica: una con cultivo positivo para *E. coli*, el otro negativo por haber recibido antibióticos. Otras tres, mostraron ausencia total de la comunicación vertical cérvico-vaginal, con cuello pequeño lateralizado, sin otro orificio en el lado opuesto.

Se obtuvieron los resultados de ecografía pelviana y renal en 5 pacientes. Cuatro fueron correctamente diagnosticadas como útero doble (Figuras 2 y 3). En una, el ecografista tomó la dilatación lateral supraestenótica como un probable quiste del ovario (Figura 4). Otra vez, aunque una tumefacción vaginal alargada estaba presente, se reportó sólo útero doble y vagina con contenido líquido. La ultrasonografía permitió apreciar grados variables de hematometrio,

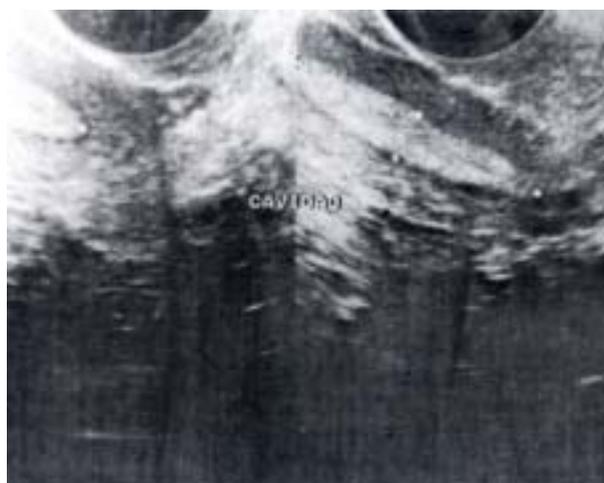


Figura 2 y 3. Ecografías con doble útero. En el tres puede verse una de las mitades de la cavidad prolongándose hacia abajo.

además de la agenesia de riñón. Esta última y la hipertrofia compensadora del órgano contralateral presente, fueron corroboradas por urograma excretor (Figura 5).

La histerosalpingografía se practicó a tres de las pacientes. Todas mostraron imagen de duplicidad uterina, con hemiórganos asimétricos, de diferentes tamaño y capacidad. En dos, fue posible ver la repleción de la dilatación supraestenótica con el contraste. A la tercera se le hizo el examen radiológico después de drenar la colección líquida, apreciándose la duplicidad y un hemiútero rudimentario. En una oportunidad, se demostró que los dos hemiúteros eran comunicantes entre sí (Figura 6).

SÍNDROME DE ÚTERO DOBLE



Figura 4. Ecografía pélvica en la cual la acumulación hemática de un lado se interpretó como un quiste de ovario.



Figura 5. Agenesia renal unilateral demostrada por urograma excretorio.

En las pacientes 2 y 5, que eran hermanas, la radiografía reveló quistes óseos en miembros inferiores, en la tibia, específicamente. La número siete mostró, en la cabeza femoral izquierda, del mismo lado de la agenesia renal y el defecto de la

comunicación cérvico-vaginal, una imagen de lesión subcondral heterogénea, con deformidad y áreas escleróticas y líticas, compatible con el diagnóstico de necrosis avascular o condroblastoma (Figura 7), además de espina bífida en S-1. Se practicó arteriografía pelviana en la consultante número 3, plenificándose las ramas intrapélvicas de las hipogástricas, y arterias uterinas ligeramente prominentes sin evidencia alguna de anastomosis medias entre ellas, demostrando la irrigación completamente independiente de los dos hemiúteros, como puede verse en la Figura 8.

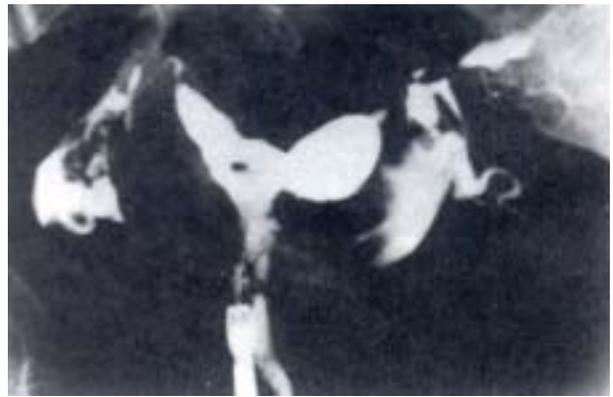


Figura 6. Hemiúteros comunicantes. El contraste inyectado al derecho, llena la cavidad izquierda, no permeabilizada hacia abajo.



Figura 7. Imagen de resonancia magnética. Ver cabeza femoral izquierda.



Figura 8. Arteriografía pelviana. Muestra las dos arterias uterinas sin anastomosis centrales.

La paciente número 6 se estudió con tomografía axial computada, visualizándose 3 masas pélvicas, una lateralizada a la izquierda, que era un hemiútero, y dos al lado derecho: una postero-superior, el hemiútero derecho, y la otra inferior, que resultó ser una bola hemática colocada entre éste y la parte derecha y superior de la vagina (Figura 9). La número 7 fue evaluada con resonancia magnética nuclear, apreciándose dos fondos uterinos con cavidades endometriales hiperintensas. La izquierda era mayor que la derecha, y en su parte más posterior y externa se continuaba con hiperintensidad por acumulación de sangre, alargándose hacia abajo, hasta llegar al tercio medio de vagina (Figura 1). Los cortes sagitales revelaron imágenes ponderadas de cavidad uterina y confirmaron la presencia de la tumoración elongada, de alta señal, ocupando hasta el tercio medio la parte izquierda de la cavidad vaginal. En la cabeza femoral, se comprobaron los cambios líticos y escleróticos arriba mencionados.

El cariotipo en sangre periférica, fue 46 XX en los tres casos estudiados. La visualización directa de los fondos uterinos se hizo en cuatro casos: tres ya citados en las que se practicó laparotomía (uno de ellos con laparoscopia) y un cuarto en el que se hizo laparoscopia diagnóstica.



Figura 9. Tomografía axial computarizada del caso número 6.

Todos exhibieron el aspecto exterior del útero didelfo.

Se conocen los resultados de la cirugía en tres de las cuatro pacientes tratadas con drenaje seguido de plastia del estoma cérvico-vaginal. Dos que deseaban embarazo lo lograron; la primera con parto vaginal a término, la segunda con dos gestaciones a término que ameritaron cesárea, por presentación podálica. La tercera, la número 6, soltera, de 12 años, quedó sin dismenorrea, pero con problemas psíquicos que han requerido atención psiquiátrica, a causa de los exámenes y la cirugía. Entre las tres que se solucionaron con simple dilatación y drenaje, dos querían salir embarazadas y lo lograron a término, la otra tuvo desaparición de la dismenorrea y la dispareunia.

DISCUSIÓN

Para describir el UD4 hemos recurrido a la expresión útero doble o duplicidad uterina, siguiendo el uso común de la bibliografía médica. En realidad, se hace referencia a dos hemiúteros que no se fusionaron normalmente en la línea media. El verdadero útero doble, donde cada uno, aunque rudimentario o bicorne, tiene sus dos trompas, citado por autores como Simpson (12), es excepcional.

En la práctica clínica resulta importante detectar este tipo de patología, a pesar de su rareza, ya que causa sintomatología precoz, como revelan algunos de nuestros casos, y favorece la instalación temprana de la endometriosis pélvica, enfermedad potencialmente incapacitante. La paciente número 5, por ejemplo, ya tenía endometriosis al consultar a los 22 años. Las números 4 y 6 sufrieron cuadros agudos

de hemoperitoneo a edades tempranas; la 6 cuando sólo había tenido algunos episodios menstruales, tal como ha sido previamente descrito en la literatura (13,14).

El UD4, al igual que otras anomalías de los conductos de Müller, se presenta con un amplísimo espectro clínico. La paciente joven puede quejarse sólo de dismenorrea, hipermenorrea (ya que sangran dos endometrios), secreciones vaginales purulentas o hemopurulentas (infectadas al quedar retenidas a causa de la estenosis) y abdomen agudo por hemoperitoneo, con o sin endometriosis. En edades avanzadas a veces lo hace por dispareunia (13), óbito fetal o pérdidas recurrentes del embarazo (15), anomalías de presentación obstétrica, retención de anexos ovulares (3) o esterilidad (16). En pocas oportunidades la consulta se hace, no por molestias relacionadas con el área genital, sino por síntomas urinarios, como infección, obstrucción o litiasis (14), aconsejándose la consideración de este síndrome en el diagnóstico diferencial de las uropatías obstructivas tanto agudas como crónicas.

Para precisar el diagnóstico, cobran valor práctico exploraciones como la laparoscopia o la misma laparotomía, que permiten identificar la parte intraabdominal de la malformación, la duplicidad uterina con o sin hematometrio o hematosalpinx, u orientar al observador a otras posibilidades de diagnóstico diferencial (17). Cuando la paciente es virgen, se hace importante la contribución de la vaginoscopia. Los signos aportados por la ultrasonografía, la tomografía axial computada y la resonancia magnética nuclear, de indudable aporte diagnóstico, deben ser interpretados a pleno conocimiento de las posibilidades patológicas. Así, el ecograma pelviano, con transductor abdominal o vaginal, mostrará el hemicuerpo uterino normofuncionante y, con una ecogenicidad o textura bastante parecida, el otro, no comunicante a vagina, que puede ya tener dilatación por el contenido sanguíneo. Si la dilatación por hematometra es avanzada, la imagen hipoeoica central, es la de una tumoración de tipo quístico, con paredes finas, llevando a confusión con quiste de ovario, lo que sucedió con la paciente número 4. El aspecto ultrasonográfico se torna más provocador de confusión si, además de útero dilatado también las trompas están agrandadas, los ovarios tienen endometriosis quística o hay líquido libre intraabdominal. Raga y col. (18) han utilizado el ultrasonido tridimensional, concluyendo que, en

todos los casos de anomalías müllerianas hubo correlación entre el sonodiagnóstico de la cavidad endometrial y la histerosalpingografía, en el 91,6% coincidía la interpretación ecográfica con los hallazgos externos de la laparoscopia, y que la técnica es de uso confiable en el consultorio, para diagnosticar y clasificar las malformaciones. Autores con experiencia en este tema, como Candiani y col. (2), no le otorgan superioridad, ni a la tomografía ni a la resonancia, sobre la combinación de ultrasonidos y laparoscopia. La ausencia renal, también es detectable por ultrasonidos.

La placa simple de abdomen puede hacer evidente la falta de silueta renal, y señala a veces malformaciones esqueléticas. La radiografía de manos, también aporta, en ocasiones, datos sobre anomalías óseas. La urografía de eliminación es de uso obligado, ya que amplía la capacidad diagnóstica con respecto a defectos urológicos y al funcionamiento de los riñones. Su aporte puede complementarse con el de la cintilografía.

La resonancia magnética, aislada, puede ser contemplada como un método de imágenes para clasificar los trastornos de los conductos müllerianos, su uso, está limitado sólo por sus altos costos. En el caso número 7, la tumoración unilateral alargada, que formaba la colección hemática, se evidenció a la perfección con resonancia, fortaleciendo la impresión clínica. Pero a pesar de estas exploraciones novedosas, la histerosalpingografía sigue siendo un estándar o referencia básica para el estudio de estas malformaciones. Da una imagen de la cavidad, no del exterior de útero y trompas, cuya observación se hace posible a través de la laparoscopia.

La malformación tipo UD4, obedece a una situación embriológica realmente compleja. Los dos hemiúteros testimonian un defecto de fusión de los conductos paramesonéfricos en la línea media, pero la obstrucción unilateral, con ausencia de desarrollo de un cuello uterino anatómicamente normal, añade otro factor, atinente a un solo conducto mülleriano sin tunelización adecuada o, quizás, como ha señalado Acien y col. a uno de los wolffianos (19). Estos autores plantean la hipótesis de que los conductos mesonéfricos tienen mucho que ver con el desarrollo de la vagina, a la cual consideran un verdadero derivado wolffiano, lo que explicaría de manera fácil, por qué se asocia la malformación renal. Se apoya en observaciones de UD-4 y otra polimalformación bastante parecida, que se diferencia de aquel solamente porque, en vez de

agenesia renal, se encuentra un riñón hipo o displásico, cuyo uréter puede desembocar, por su extremo distal, en la hemivagina dilatada, el útero o el trigono vesical (20). Candiani y col. (2) comentan que el útero doble con hemivagina ciega, tal vez se forme tras el daño de la parte caudal de uno de los conductos de Wolff. Hay algún soporte para pensar que, la anomalía mülleriana, pudiera serle secundaria (2,21). Vale la pena recordar que, la malformación genital puede o no estar asociada a una urinaria, pero la ausencia de un riñón, en la mujer, siempre va unida a anomalías del aparato genital.

Si la falla de canalización en la unión cuello-vagina, contrario a la hipótesis de Acien y col., fuera un problema del conducto de Müller de un lado, pudiera explicarse, al menos teóricamente, llamando la atención sobre el carácter localizado de algunos de los trastornos del desarrollo de estas estructuras. Por ejemplo, en el síndrome de Rokitanski, hay trompas y puede existir un esbozo uterino, lo que pudiera estar ligado (en casos sin defectos extragenitales) a una causa local, como ausencia de algunos factores de crecimiento o déficit de receptores específicos para ellos. La situación es muy distinta en la falta total de estructuras müllerianas del síndrome de insensibilidad androgénica variedad completa, donde todo puede explicarse por la acción paracrina de la hormona antimülleriana, producida en las células de Sertoli (22).

Hay todavía interrogantes abiertas en cuanto a la falla de comunicación cérvico-vaginal. La dilatación que hace la bolsa hemática entre el endometrio sangrante y la vagina permeable, donde abre el cuello del otro lado, ¿Corresponde a una bolsa vaginal o cervical? ¿Se trata de un hematocolpos, hematocérvix, o de la dilatación de un tejido no bien diferenciado, sin neta separación entre lo que estaba destinado a ser cuello y vagina? Algo que ahora nos parece importante es biopsiar, por arriba y por debajo de la obstrucción, cuando se abre y se drena la colección hemática en una suerte de "traqueloplastia". Jones ha observado que, la hemivagina imperforada, permanece cubierta con epitelio columnar, probablemente mülleriano, lo que explicaría la formación de mucocele, en algunos casos (23). Otros lo han comprobado (20), afirmando que, si hay alguna comunicación entre las dos hemivaginas, la dilatada se reviste con epitelio escamoso estratificado, mientras que, si permanece no expuesta al exterior, queda con su epitelio de una sola capa celular, sea mülleriano o wolffiano. Donde se pisa

más el terreno de lo hipotético, es en la discusión de la no comunicación a la mitad de vagina normalmente permeable. Cuando como en el caso 3, hay un orificio pequeño, al lado del cuello bien desarrollado, el trastorno ha debido ser de los conductos de Müller. Pero cuando como en el caso 6, la bolsa hemática llega bastante abajo, surgen preguntas en cuanto hasta dónde se trata de una mera distensión pasiva, o si están comprometidos en su origen los tejidos procedentes del seno urogenital.

La subclase más común de útero didelfo, el que se acompaña de septo vaginal, raramente cursa con agenesia renal (3). Pudiera afirmarse que, la anomalía compleja del UD4 es una variante de aquel, pero, como lo señala Stassart, la constante asociación de agenesia renal y la hemivagina obstruida, hacen pensar más en una entidad aparte, con alteración del desarrollo wolffiano. Entre nuestros casos, sólo uno presentó comunicación horizontal de los dos hemiúteros, lo que en algunas clasificaciones llaman úteros comunicantes (9).

Las pacientes 2 y 5 de esta serie son hermanas, y tenían además quistes en huesos largos. Existen reportes sobre la aparición familiar de malformaciones generales de los conductos de Müller (24,25). Pero en lo que respecta al UD4, no hemos conseguido referencias. La posibilidad de transmisión poligénica en estos casos, cabe dentro de lo multifactorial.

El problema que plantea al clínico el UD4, es básicamente de diagnóstico (si se desconoce la polimalformación no se piensa en ella) y de comprensión de los mecanismos fisiopatológicos que desencadena. Con procedimientos quirúrgicos sencillos, pero bien indicados, se obtienen resultados satisfactorios, tanto en la supresión del dolor (y probablemente en la implantación o evolución de endometriosis pélvica), como en la capacidad reproductiva. Stassart y col. (10) piensan que, en general, el tratamiento quirúrgico adecuado, debería incluir la resección del septo vaginal, siguiendo, en el mismo acto operatorio, a la incisión y drenaje. Advierten que la dilatación y drenaje solos, pueden conducir a la formación de piocolpos, por cierre secundario espontáneo del estoma e infección. El cierre secundario es evitable con el procedimiento de plastia, que deja un orificio competente de aproximadamente un centímetro de diámetro. Cuando la corrección quirúrgica no se hace a edades tempranas, puede haber la necesidad de recurrir a técnicas más agresivas, como la hemihisterectomía

con o sin salpingo-ooforectomía. Igual que en cualquier otro tipo de útero didelfo, no se indican los procedimientos de unificación.

Es necesario recordar también que son enfermas monorrenales, por lo que hay que llevar al máximo las posibilidades preventivas de infección urinaria. Esto es de valor capital, en situaciones como las intervenciones abdominales por endometriosis extensa, en las cuales el acto quirúrgico dificultoso, por las adherencias múltiples y firmes, puede poner en peligro el único uréter.

REFERENCIAS

- Andersen HH, Folke K, Frimodt MC, Berget A. Didelphic uterus, atretic unilateral vagina communicating with a double vagina, ipsilateral renal hypoplasia and ectopic ureter. *Acta Obstet Gynecol Scan* 1986;65:799-881.
- 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.
- Rock JA, Jones HJ. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1980;42:339-342.
- Creatas G, Cardamakias E, Hassan E, Deligeorglou E, Salakos N, Aravantinos D. Congenital uterine anomalies with obstructed cervix, hemivagina or both during adolescence: Report of 22 cases. *J Gynecol Surg* 1994;10:159-167.
- Morgan MA, Thurnau GR, Smith ML. Uterus didelphys with unilateral hematocolpos, ipsilateral renal agenesis and menses. A case report and literature review. *J Reprod Med* 1987;32:47-58.
- Pellegrino JA, Siemaszko, Bouquet J, Méndez Ribas JM. Malformaciones asociadas del aparato genital femenino. *Actual Tocoginecol* 1996;6(6):65-68.
- Rock JA. Infertilidad aspectos quirúrgicos. En: Yen SSC, Jaffe RB, editores. *Endocrinología de la Reproducción. Fisiología, fisiopatología y manejo clínico*. 3ª edición. Buenos Aires: Edit Méd Panam; 1993.p.737-764.
- American Fertility Society. Classification of müllerian anomalies. *Fertil Steril* 1988;49:944-955.
- Laufer MR, Goldstein DP. Structural abnormalities of the female reproductive tract. En: Emans SJ, Laufer MR, Goldstein DP, editores. *Pediatric and adolescent gynecology*. 4ª edición. Filadelfia: Lippincott-Raven Pub; 1998.p.303-362.
- Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, Phipps WR. Uterus didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: The University of Minnesota experience. *Fertil Steril* 1992;57:756-761.
- Viso Pittaluga R. Útero didelfo. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1948;8:166-170.
- Simpson JL. Anomalies of internal ducts. En: Simpson JL, editor. *Disorders of sexual differentiation. Etiology and clinical delineation*. New York: Academic Press; 1976.p.341-359.
- Dewhursts CI. Complicated hematocolpos and hematometra. *Gynecologie* 1980;31:19-25.
- Rock JA, Schlaft WD. The obstetric consequences of uterovaginal anomalies. *Fertil Steril* 1985;43:681.
- Jones HW, Wheelless CR. Salvage of the reproductive potential of woman with anomalous development of the müllerian duct: 1868-1968-2068. *Am J Obstet Gynecol* 1969;104:348.
- Rock JA. Infertilidad: Aspectos quirúrgicos. En: Yen SSC, Jaffe RB, editores. *Endocrinología de la reproducción, fisiología, fisiopatología y manejo clínico*. Vol 2. Buenos Aires: Edit Méd Panam SA; 1993.p.737-764.
- Randolf RJ Jr, Ying YK, Maier DB, Schmidt CL, Riddick DH. Comparison of real time ultrasonography, hysterosalpingography and laparoscopy/hysteroscopy in the evaluation of uterine abnormalities and tubal patency. *Fertil Steril* 1986;46:828-832.
- Raga F, Bonilla-Musoles F, Blanes J, Osborne N. Congenital müllerian anomalies: Diagnosis accuracy of three-dimensional ultrasound. *Fertil Steril* 1996;65:523-528.
- Ación P, Ruiz JA, Hernández JF, Susarte F, Martín del Moral A. Renal agenesis in association with malformation of the female genital tract. *Am J Obstet Gynecol* 1991;165:1368-1370.
- Ación P, García López F, Ferrando J, Chehab HE. Single ectopic ureter opening into blind vagina, with renal dysplasia and associated utero-vaginal duplication. *Int J Gynecol Obstet* 1990;31:179-185.
- Marsahall FF. The association of uterine and renal anomalies. *Obstet Gynecol* 1978;51:559-562.
- Lee MM, Donahoe PK. Müllerian inhibiting substance: A gonadal hormone with multiple functions. *Endocr Rev* 1993;14:152-154.
- Jones HW Jr. Reproductive impairment and the malformed uterus. *Fertil Steril* 1981;36:137-148.
- Verp MS, Simpson JL, Elias S, Carson SA, Sart GE, Feingold M. Heritable aspects of uterine anomalies. I. Three familial aggregates with müllerian fusion anomalies. *Fertil Steril* 1983;40:80-85.
- Carson SA, Simpson JL, Russell Malinak L, Elias S, Gerbie AB, Buttram VC, et al. Heritable aspects of uterine anomalies. II. Genetic analysis of müllerian aplasia. *Fertil Steril* 1983;40:86-90.