

Útero com Septo Parcial, Bicervical com Vagina Septada: uma Rara Malformação Mulleriana

Partial septate uterus, double cervix & vaginal septum: an uncommon Müllerian Anomaly

Gomes A*, Carvalho M*, Sousa L**, Torgal I***, de Oliveira C****

*Interna da especialidade de Ginecologia/Obstetrícia, Serviço de Ginecologia, H.U.C., Coimbra, **Assistente Graduado, Serviço de Ginecologia, H.U.C., Coimbra, ***Professora Auxiliar de Ginecologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, ****Professor Catedrático de Ginecologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Departamento de Medicina Materno-Fetal, Genética e Reprodução Humana

Serviço de Ginecologia. Hospitais da Universidade de Coimbra. Portugal

Resumo

As anomalias congénitas da vagina, colo e útero são situações pouco comuns, mas com impacto significativo na vida sexual e reprodutiva das doentes.

Os autores descrevem o caso clínico referente a uma mulher de 27 anos que recorreu ao serviço de Ginecologia por dispareunia. O exame clínico e a avaliação imagiológica revela a existência de uma Anomalia Mulleriana incomum não explicada pela teoria clássica do desenvolvimento embrionário do sistema genito-urinário: um septo vaginal e dois colos uterinos num útero parcialmente septado.

O estudo por Ressonância Magnética Nuclear foi determinante na avaliação desta rara malformação.

Palabras chave: Anomalias congénitas. Malformação mulleriana. Malformações uterinas.

Summary

The congenital anomalies of the vagina, cervix and uterus are uncommon situations with a significant impact in women's sexual and reproductive life. The authors describe the clinical case of a 27 year old woman who came to the Gynecology department with complaints of dyspareunia. The clinical examination and the radiologic evaluation revealed an uncommon Müllerian Anomaly not explained by

Correspondência: Andrea Sousa Gomes
Rua Virgílio Correia, n°80, 3° Esq
3000-413 Coimbra
Email: andreasgomes@netcabo.pt

the classic embryologic teaching: a vaginal septum and a double cervix in a partial septate uterus. Magnetic Resonance imaging was determinant in the evaluation of this rare malformation.

Key words: congenital anomalies. Müllerian anomalies. Uterine malformations

INTRODUÇÃO

As anomalias congénitas da vagina, colo e útero têm origem em erros na embriogénese e caracterizam-se por grande diversidade na anatomia, apresentação clínica e desempenho reprodutivos.

As mulheres são muitas vezes estéreis e, naquelas que engravidam, há uma maior incidência de abortos no primeiro trimestre, rotura prematura de membranas, parto pré-termo, bem como de anomalias da apresentação, pelo que o conhecimento do desenvolvimento do Sistema Mulleriano é fundamental para o entendimento destas anomalias e prestação de aconselhamento às doentes (1).

A incidência destas anomalias congénitas na população em geral é de 0.001%-10% (2). Em 30% das situações os defeitos Mullerianos surgem associados a anomalias renais, que vão desde agenesia renal e hipoplasia grave, a duplicação ou ectopia ureteral.(3)

As Anomalias Mullerianas são descritas e agrupadas usando vários sistemas de classificação (4, 5). Nas últimas duas décadas foi identificado um número razoável de mulheres portadoras de malformações uterinas congénitas que não se enquadravam nos actuais sistemas de classificação.

A utilização de técnicas de imagiologia como a ecografia endovaginal e a RMN tem permitido uma melhor identificação e caracterização destas anomalias (6,7)

CASO CLÍNICO

Nulipara de 27 anos recorreu a consulta de Ginecologia Geral por dispareunia. O exame ginecológico revelou a existência de septo antero-posterior nos dois terços superiores da vagina, com dois colos aparentes dos lados esquerdo e direito do septo.

Foi efectuada ecografia endovaginal que revelou a cavidade endometrial dividida na região fúndica, unificando-se a nível do corpo uterino; o colo uterino apresentava também uma imagem de divisão. Os ovários

tinham características normais e aspecto pluri folicular (fig 1). Para esclarecer o tipo de malformação, foi efectuada HSG, que não foi conclusiva.

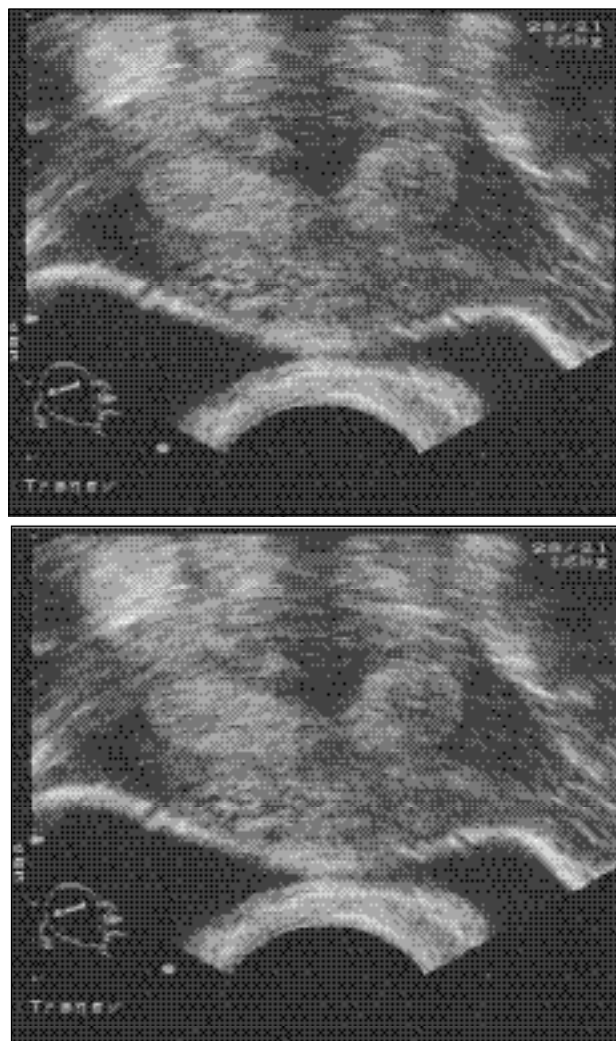


Figura 1

Ecografia endovaginal mostrando cavidade endometrial dividida na região fúndica, unificando-se a nível do corpo uterino; o colo uterino apresenta também uma imagem de divisão

A doente efectuou RMN que revelou ligeira divergência dos cornos uterinos, condicionada pela presença de pequeno septo fúndico com 20mm de espessura não associada a chanfradura do contorno uterino. O corpo e istmo uterinos eram únicos, sendo aparente a duplicação do colo (fig 2).

Não foram detectadas anomalias do Sistema Urinário.

A doente foi submetida a septotomia vaginal por laser, após a qual se observaram dois colos de aspecto normal. O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo havido resolução da queixa inicial.

Até à data, ainda não tentou engravidar.

DISCUSSÃO

A malformação descrita, à qual chamamos Útero com Septo Parcial, Bicervical com Vagina Septada não se pode incluir em nenhuma das classificações de malformações uterinas congénitas existentes.

A revisão da literatura mostra que esta é uma anomalia muito raramente reportada. Estão descritos 3 casos de duplicação cervical e vaginal com cavidade uterina normal, apesar de num dos casos, um dos canais cervicais ter um fundo cego, não comunicando com a cavidade uterina (7).

A duplicação cervical e vaginal com cavidade uterina parcialmente septada não está descrita. Estas anomalias são inconsistentes com a teoria de fusão unidireccional caudal-cefálica dos canais de Muller, classicamente descrita por Crosby & Hill em 1962: o desenvolvimento uterino resulta da fusão dos canais de Muller entre as 11^a e 13^a semanas de desenvolvimento embrionário de modo unidireccional, iniciando-se na porção caudal (tubérculo mulleriano) e prosseguindo em direcção cefálica. O septo resultante é seguidamente reabsorvido com início num ponto aleatório da fusão dos canais de Muller e prosseguindo numa ou em duas direcções (8).

A presença de um complexo vagina/colo duplo, com fundo uterino septado desafia a visão clássica de

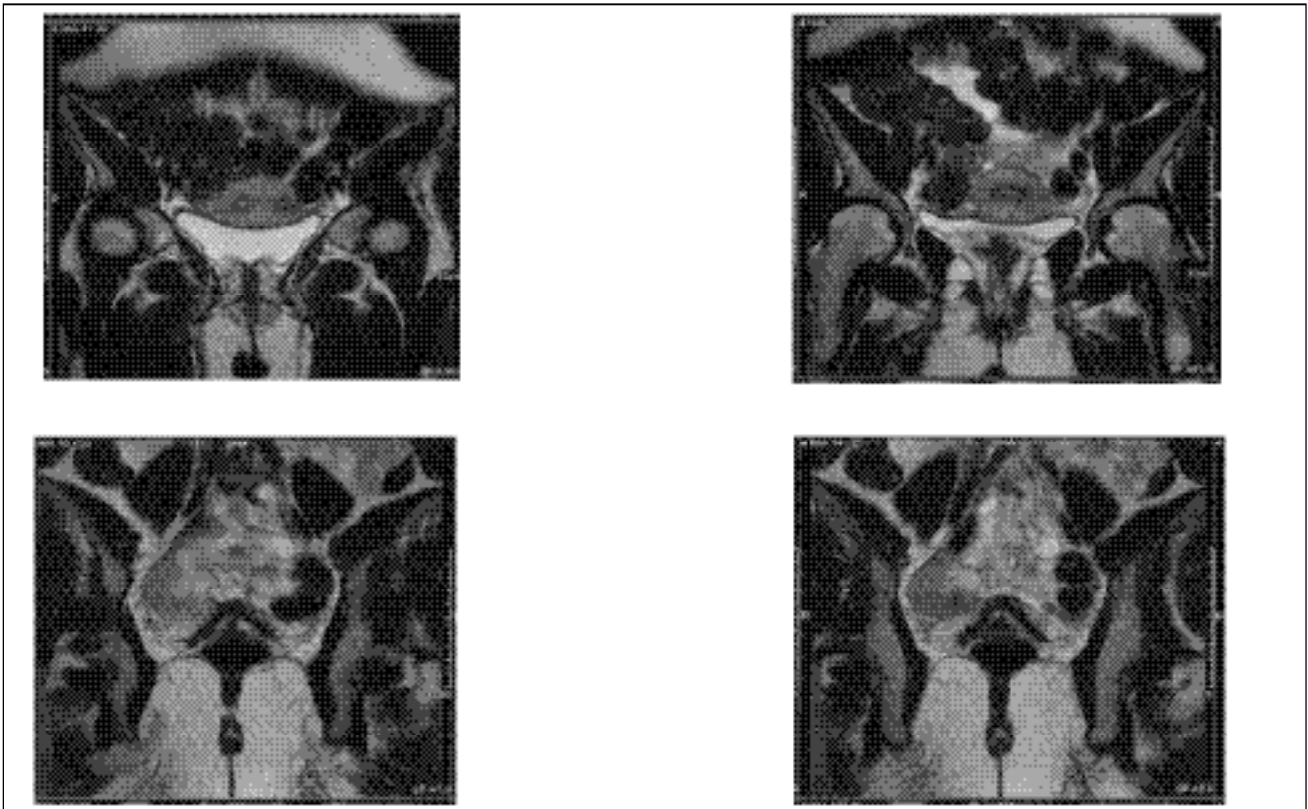


Figura 2

Imagem de RMN mostrando ligeira divergência dos cornos uterinos, condicionada pela presença de pequeno septo fúndico, não associada a chanfradura do contorno uterino; corpo e istmo uterinos únicos, sendo aparente a duplicação do colo.

que a formação do aparelho genital dependente das estruturas mullerianas se dá de modo unidireccional (caudal-cefálico).

A duplicação do colo/vagina sugere inexistência de fusão dos canais de Muller na sua porção caudal, enquanto que a existência de útero com cavidade parcialmente septada sugere ocorrência normal de fusão dos canais de Muller seguida de reabsorção parcial do septo.

Uma teoria alternativa, proposta por Musset et al (6, 9), poderá explicar este achado. Esta refere um processo em três etapas no qual a porção interna dos canais de Muller inicia a fusão no seu segmento médio, prosseguindo em ambas as direcções (cefálica e caudal) simultaneamente. Seguidamente ocorre rápida proliferação celular para formar o corpo e colo uterinos, seguida de reabsorção septal, em ambas as direcções. De acordo com esta teoria, a duplicação da vagina e colo pode ser explicada pela inexistência de fusão dos canais de Muller na porção caudal, enquanto que o processo de fusão/reabsorção ocorre na direcção cefálica, sendo no entanto a reabsorção septal parcial.

Para além de raro, o caso apresentado demonstra a importância da RMN como técnica de imagem adjuvante na caracterização das malformações mullerianas (10-12). Até à data, a ecografia, histerossalpingografia e histeroscopia eram os meios complementares usados na caracterização deste tipo de anomalias.

Actualmente, a imagiologia por RMN é a técnica de eleição no que respeita à caracterização de malformações uterinas, existindo uma elevada correlação entre os achados imagiológicos e os achados na cirurgia. Estudos recentes mostram que a RMN identifica correctamente o tipo de anomalia mulleriana em 100% dos casos submetidos posteriormente a cirurgia (10, 12). Num estudo comparativo, Doyle verificou que a RMN diagnosticou 96% (23/24) das anomalias uterinas avaliadas, contra 85% (11/13) das correctamente identificadas por eco transvaginal e 6% por HSG (1/17) (13).

De assinalar ainda o facto de a RMN ser uma técnica não invasiva, que não necessita internamento ou anestesia, permitindo a identificação de anomalias mesmo em doentes com co-morbilidades várias ou situações em que a presença de aderências possa contra-indicar a laparoscopia diagnóstica, bem como a avaliação simultânea do sistema colector urinário.

Para correcta avaliação da estrutura uterina, a ponderação T2 deve ser utilizada (10).

Este caso reforça a opinião de outros autores, de que a RMN deve ser considerada como modalidade

diagnóstica na avaliação das anomalias mullerianas. No entanto, a Histerossalpingografia, ao permitir diagnosticar anomalias mullerianas, deve continuar a ser considerada como meio de avaliação diagnóstica, dada a facilidade com que pode ser efectuada e o custo, quando comparada com a RMN.

Salienta-se a necessidade de criação de um outro sistema de classificação para estas anomalias, baseado na teoria alternativa proposta.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Patton PE et al.:** Reproductive potential of the anomalous uterus. *Sem Reprod Endocrinol* 1988, 6:217-33
2. **Green LK, Harris RE.:** Uterine anomalies: frequency of diagnosis and associated obstetric complications. *Obstet Gynecol* 1976, 47:427-9
3. **Acien P.:** Incidence of Mullerian defects in fertile and infertile women. *Hum Reprod* 1997, 12:1372-6
4. **Buttram VC, Gibbons WE.:** Mullerian anomalies: a proposed classification (an analysis of 144 cases) *Fertil Steril* 1979, 32:40-6
5. **Toaff ME et al.:** Communicating uteri: review and classification with introduction of two previously unreported types. *Fertil Steril* 1984, 41:661-79
6. **Pavone ME, King JA, Vlahos N.:** Septate uterus with cervical duplication and a longitudinal vaginal septum: a mullerian anomaly without a classification. *Fertil Steril*. 2006 Feb, 85(2):494.e9-10.
7. **Hundley AF, Fielding JR, Hoyte L.:** Double cervix and vagina with septate uterus: an uncommon mullerian malformation. *Obstet Gynecol*. 2001 Nov, 98(5 Pt 2):982-5.
8. **Crosby WM, Hill EC.:** Embriology of the mullerian duct system. *Obstet Gynecol* 1962; 20: 507-15
9. **McBean JH, Brumsted SR.:** Septate uterus with cervical duplication: a rare malformation. *Fertil Steril* 1994, 62: 415-17
10. **Fedele L, Dorta M, Brioschi D, Massari C, Candiani GB.:** Magnetic resonance evaluation of double uteri. *Obstet Gynecol*. 1989 Dec, 74(6):844-7.
11. **Marten K, Voshenrich R, Funke M, Obenauer S, Baum F, Grabbe E.:** MRI in the evaluation of mullerian duct anomalies. *Clin Imaging*. 2003 Sep-Oct, 27 (5):346-50
12. **Carrington BM, Hricak H, Nuruddin RN, Secaf E, Laros RK Jr, Hill EC.:** Mullerian duct anomalies: MR imaging evaluation. *Radiology*. 1990 Sep, 176(3): 715-20.
13. **Doyle MB.:** Magnetic Resonance Imaging in Mullerian Fusion Defects. *J Reprod Med* 1992, 37: 33-38.