

ANOMALÍAS MÜLLERIANAS. REVISIÓN

LUIS ERNESTO PÉREZ AGUDELO, M.D., GINECÓLOGO^{1*}

¹ Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Militar Central. Profesor titular Facultad de Medicina, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia.

Resumen

Las anomalías Müllerianas son un grupo heterogéneo de malformaciones que ocurren en formas variadas, como agenesia útero-vaginal, disgenesias, septos vaginales, útero unicorn, didelfo, bicorne, septado y arcuato y con manifestaciones igualmente diversas, como amenorrea primaria, disfunción sexual, dolor y masas pélvicas, endometriosis, hemorragia uterina anormal, infección, aborto recurrente espontáneo, o partos prematuros. Aun así, es posible encontrar cerca de un 50% de alteraciones uterinas simétricas asintomáticas. Las anomalías Müllerianas sintomáticas ameritan un diagnóstico diferencial juicioso y oportuno y un tratamiento quirúrgico apropiado. En este artículo se revisan las diferentes malformaciones, junto con la etiología, el diagnóstico y las opciones de tratamiento actualmente disponibles, con base en la experiencia del autor en el servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Militar Central de Bogotá y en la revisión de la literatura.

Palabras clave: ductos Müllerianos, hormona antimülleriana, embriología, anomalías, cirugía

MÜLLERIAN ANOMALIES. REVIEW

Abstract

Maldevelopment of the Mullerian ducts are a group of heterogeneous anomalies that occur in a variety of forms like Mullerian agenesis, dysgenesis, vaginal septum, unicornuate uterus, didelphic, bicornuate, septate, and arcuate. They usually come to medical attention when become problematic with primary amenorrhea, sexual dysfunction, masses and pelvic pain, endometriosis, abnormal uterine bleeding, infection, recurrent abortion, or preterm deliveries. However it is possible to find nearly 50% of asymptomatic symmetric uterine alterations. The symptomatic Mullerian anomalies require surgical correction, after a comprehensive preoperative evaluation to understand fully the possible diagnoses. This review outlines the diverse abnormalities, etiologies, modes of diagnosis, and treatment options according with the author experience in the department of Obstetric and Gynecology, Hospital Militar, Bogotá, and the current literature available for Mullerian anomalies and pregnancy.

Key words: Mullerian ducts, müllerian-inhibiting hormone, embryology, surgery

* Correspondencia: leperez@cable.net.co. Dirección postal: Tr. 19 No 122-81 Apto 503, Bogotá, Colombia. Teléfonos: 6-295583, 315-3322269

Recibido: Agosto 1 de 2006. Aceptado: Septiembre 11 de 2006.

Introducción

La incidencia de anomalías Müllerianas se ha estimado de 1 en 200, con un rango entre 0,1% y 3,8% (1), aunque su verdadera incidencia no es bien conocida por dos razones fundamentales: se han estudiado dentro de grupos heterogéneos (hemorragia uterina anormal, fértiles, infértiles, partos prematuros, hallazgos ocasionales) y con diferentes métodos de diagnóstico (ecografía vaginal o tridimensional, histerosalpingografía, laparoscopia, histeroscopia, o

resonancia magnética) (2). Las anomalías Müllerianas son defectos de formación, defectos de fusión vertical, y defectos de fusión lateral de los ductos Müllerianos, con resultados como agenesia o disgenesia uterina, anomalías cervico-vaginales y malformaciones uterinas; clasificadas en por la “*American Fertility Society*” en 1988 (Figura 1 y Tabla 1) (3). La presente revisión, tiene por objeto determinar el impacto sexual y reproductivo de estas anomalías y el de actualizar su enfoque diagnóstico y terapéutico.

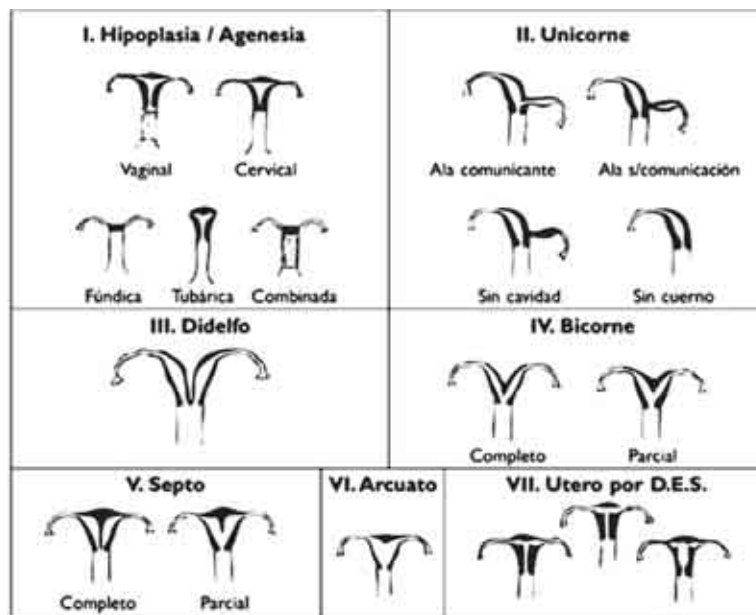


FIGURA 1. Clasificación de las anomalías Müllerianas según la Sociedad Americana de Fertilidad.

TABLA 1. Clasificación simplificada de de las anomalías Müllerianas según la AFS, 1988

I. Disgenesia	
A.	Útero-vaginal
II. Alt. de fusión vertical	
A.	Himen
B.	Vaginales
C.	Cervical
III. Alt. de fusión lateral	
A.	Obstruidas - asimétricas
1.	Unicorne
2.	Didelfos
B.	NO obstruidas - simétricas
1.	Unicorne
2.	Didelfo
3.	Bicornes
4.	Septado
5.	Arcuato
6.	Útero en T

Embriología del Sistema Mülleriano

Es bien conocido que los dos cromosomas XX genéticamente normales son los determinantes de la transformación de las gónadas indiferenciadas en ovarios y que los estrógenos -producidos en ovarios fetales y en placenta materna- junto con la ausencia de testosterona y de hormona antimülleriana, son los factores que permiten el desarrollo normal de los genitales internos femeninos a partir de los ductos paramesonéfricos o de Müller. Los ductos Müllerianos aparecen en la séptima semana del embarazo y desde entonces y hasta la semana veinte, ocurre el desarrollo normal. Primero se alargan, acercándose verticalmente para formar las trompas de Falopio con sus mitades superiores y después, las mitades inferiores se fusionan latero medialmente para formar el útero, el

cérvix y el tercio superior de la vagina. Entonces, ese tercio superior de la vagina dependiente de los ductos de Müller, se fusiona a nivel del tubérculo Mülleriano con los dos tercios inferiores dependientes del seno urogenital (Figura 2).

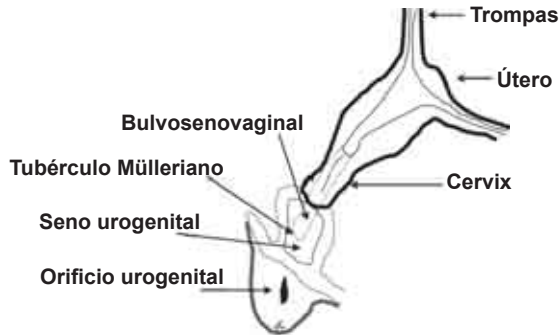


FIGURA 2. Embriología de Müller.

Nótese que durante ese desarrollo ocurre resorción del septo de unión latero-medial de los ductos y canalización del tabique de unión con el seno urogenital, para completar la formación normal de los genitales internos (4). Por causas poco establecidas, pero que apuntan a mutaciones de los genes activadores de la hormona antimülleriana (HAM) o de sus receptores y a factores ambientales, se presentan agenesias o disgenesias, trastornos de fusión vertical, trastornos de fusión lateral y junto a ellas, anomalías renales y esqueléticas asociadas (5).

Agenesia útero vaginal

Conocida también como Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser, la agenesia útero vaginal o es la alteración más grave del sistema Mülleriano. Su estima una incidencia de 1 en 5.000 recién nacidas y constituye la segunda causa de amenorrea primaria después de las disgenesias gonadales (6). Su origen es desconocido pero una hipótesis plantea que se presenta por activación del gene estimulador del HAM y sus receptores. Este gene se encuentra en la banda q13 del cromosoma 12 y HAM, que normalmente se produce por los testículos fetales, en estas pacientes es producida por los ovarios (7).

Las pacientes presentan fenotipo y genotipo normales (46XX), amenorrea primaria, disfunción sexual por falta de vagina y ante la imposibilidad de disfrutar de la vida sexual y reproductiva, el trauma depresivo está siempre presente. En una revisión de 53 casos se encontró agenesia uterina con remanentes tubáricos

en el 47%, agenesia atípica con remanentes uterinos asimétricos en el 21% y alteraciones renales y displasias esqueléticas en el 32% (8). Las alteraciones renales están presentes entre el 15% al 40% de los casos, siendo más frecuente la agenesia, la malrotación y la ectopia. Las displasias esqueléticas, presentes entre el 12% al 50%, consisten en acortamiento, malrotación o fusión de vértebras cervicales, sindactilia o hipoplasia de eminencia tenar. También se han reportado, aunque ocasionalmente, ovarios ectópicos inguinales (que se deben retornar quirúrgicamente a la cavidad pélvica para evitar torsiones o pérdidas funcionales) (9), ovarios poliquísticos voluminosos (10), agenesia gonadal unilateral (11) y agenesia gonadal bilateral (12). La ausencia de útero y de vagina se puede evidenciar por el examen clínico, por ecografía, por laparoscopia, o por resonancia nuclear magnética (RNM) (13). El cariotipo normal de estas pacientes hace el diagnóstico diferencial con el Síndrome de resistencia androgénica total que tiene cariotipo 46 XY y la RNM lo hace con septos vaginales o con himen imperforado.

Tratamiento de la agenesia útero-vaginal

El trasplante uterino sería una posibilidad futura (14,15) y en la actualidad el tratamiento se enfoca principalmente en la recuperación de la función sexual reconstruyendo la vagina. Se recomienda posponer la neo vagina hasta la pubertad tardía, esperando la ayuda de los estrógenos para la metaplasia vaginal del injerto de piel, como también el despertar sexual que hace posible la colaboración de la paciente y de su compañero sexual para mantener permeable la vagina reconstruida. Desde el punto de vista de fertilidad existe la posibilidad de inducir súper ovulación, captar los oocitos, fertilizarlos in vitro y transferirlos luego al útero de una madre sustituta (16,17). Para la formación de la neo vagina existen varias técnicas, pero independiente de la usada, nunca se debe olvidar el cuidadoso soporte psicológico o psiquiátrico para la paciente y su familia, el estímulo a que tenga una vida sexual normal, así como un futuro reproductivo con el útero prestado en madre sustituta:

- 1) *Dilataciones* (Franck's). Si hay hendidura vaginal son posibles las dilataciones progresivas hasta llegar a un dilatador de 8 x 3,5 cm al cabo de dos meses. Otro método, el de Ingram, incorpora los dilatadores al caballete de una bicicleta (18).
- 2) *Vaginoplastia de McIndoe*. Se toma un injerto de la piel del muslo o del abdomen inferior y se aplica a una prótesis en forma de pene que sea in-

flable, que tenga alma de goma y que esté cubierta de silicona (Heyer Schulte stent). La prótesis con el injerto se amolda al túnel vaginal, el cual se abre con bisturí en el vestíbulo vulvar y se disecciona en forma cortante y roma siguiendo el trayecto teórico de la vagina, teniendo la precaución de no lesionar la vejiga, el recto o el peritoneo. Luego se fija aplicando puntos de sutura en la puerta vestibular; se deja por siete a diez días, cuando se cambia bajo anestesia. En adelante, la paciente utilizará otra prótesis dilatadora (plástica, tubo de ensayo plástico o estimulador) por seis semanas, retirándola solo para necesidades fisiológicas y por otras seis semanas dejándola puesta, solo en las noches. A los tres meses la paciente ya está en posibilidades de iniciar relaciones sexuales (19,20). Esta es la técnica que hemos utilizado con éxito en nuestro servicio de Ginecología del Hospital Militar Central, en asocio con el Servicio de Cirugía Plástica (Figuras 3 y 4).

- 3) *Vaginoplastia de Vecchetti*. Utiliza una oliva en la hendidura vaginal, que se sujeta con dos cuerdas aplicadas por vía perineal, siguiendo la supuesta línea vaginal. Por laparoscopia se extraen del Douglas hasta los puertos hipogástricos y finalmente las cuerdas se afianzan a un dispositivo que le permite a la misma paciente templarlos progresivamente, hasta la formación de la vagina (21).
- 4) *Vaginoplastia sigmoidea*. Se realiza con técnica abdomino-vaginal utilizando un segmento de sigmoide con su pedículo vascular y aunque se asocia a mucha producción mucosa, al parecer es bien aceptada por las pacientes (22, 23).

Anomalías de fusión vertical

Estas ocurren cuando no se produce perforación del himen, cavitación completa del cérvix, o cavitación

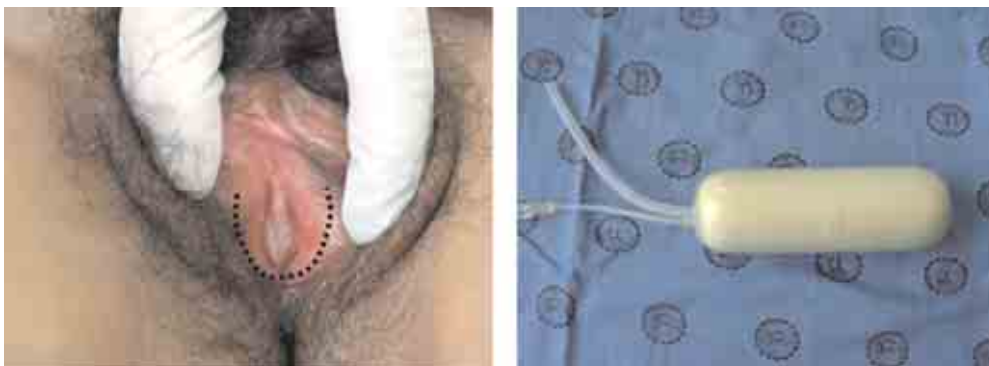


FIGURA 3. Neovaginoplastia de Mac Indoe: incisión y prótesis. Hospital Militar Central de Bogotá.



FIGURA 4. Neovaginoplastia de Mac Indoe: Cambio de prótesis. Hospital Militar Central de Bogotá.

de la vagina por la falta de descenso de los conductos Müllerianos, o la falta de ascenso del seno urogenital. Ameritan diagnóstico y tratamiento oportunos en la adolescencia, para evitar bloqueo reproductivo y progreso de la endometriosis.

Himen imperforado

Es una malformación del seno urogenital con una incidencia del 0,1% y se especula transmisión genética sexual recesiva de carácter familiar (24). Se manifiesta raramente en la infancia como mucocolpos, siendo más frecuente con hematocolpos postmenárgico, dolor pélvico intermitente y progresivo, endometriosis, retención urinaria obstructiva en el 40% al 0% de los casos y manchado genital continuo cuando existe alguna pequeña perforación. Puede estar asociado a duplicación ureteral, a ano imperforado y a clitoris bífido. La RNM y el cariotipo son útiles para descartar otras anomalías Müllerianas. Se trata quirúrgicamente en la adolescencia, realizando incisión cruciforme con hemostasia meticulosa para evitar colgajos obstructivos.

Tabiques vaginales

En los tabiques vaginales existe falta de fusión y de canalización del tubérculo Mülleriano con el bulbo senovaginal. Su incidencia de 1 en 21.000 a 1 en/72.000 (25) y se pueden localizar en el tercio superior de la vagina (46%), en el medio (40%), o en el inferior (14%). Se presenta amenorrea primaria, dispareunia, manchados continuos cuando hay perforaciones presentes y el 25% de los casos son asintomáticos. Se asocian a coartación aórtica, a defectos atriales y de espina lumbar. Para su localización y descarte de otras anomalías la RNM es importante. El tratamiento es la resección quirúrgica, incluso con técnica vaginohisteroscópica. Cuando ocasionalmente falta mucha mucosa, se aplica injerto de piel en prótesis plástica como en la neo vaginoplastia de McIndoe. Las tasas de embarazos posteriores son sólo del 37% al 47%, por la constante presencia de endometriosis.

Atresia cervical

Es una anomalía muy rara (1/45.000) y hasta 1998 sólo se habían reportado 51 casos (26). Generalmente se encuentra acompañada de anomalías vaginales y las pacientes consultan por síntomas ocasionados por hematometra, hematosalpinx y endometriosis. Se han reportado casos muy raros de agenesia de cérvix y de vagina con fondo uterino funcional. El diagnóstico diferencial se hace con RNM (27). En el pasado y como tratamiento, se intentó recuperar la función reproductiva practicando recanalizaciones

del cérvix; pero dichas intervenciones terminaban en infecciones, casi siempre fulminantes; por lo que quedó como única alternativa la histerectomía (28). Sin embargo, en la última década se han recanalizado con técnicas que combinan laparoscopia y vía vaginal, con embarazos exitosos en tres casos (29).

Anomalías de fusión lateral: malformaciones uterinas

La incidencia de malformaciones uterinas por fusión lateral ocurre en el 5% de las mujeres (3%-10%) (30), incidencia ligeramente diferente cuando se consideran diversos grupos: 3,8% en pacientes fértiles, 6,3% en infértiles y del 5% al 10% en pacientes con aborto recurrente espontáneo (31). Ancien, practicando laparoscopia, laparotomía o histerosalpingografía, en 6.834 pacientes con infertilidad, aborto recurrente, o solicitud de contracepción; encontró alteraciones uterinas de fusión vertical asociadas a aborto recurrente en el 25% y asociadas a fertilidad normal en el 50%, muchas de ellas descubiertas al practicar la ligadura de las trompas (32). Las anomalías de fusión lateral pueden ser asimétricas, con obstrucciones asociadas y simétricas sin presencia de obstrucciones (Tabla 1).

Los defectos obstructivos son siempre sintomáticos y requieren de tratamiento quirúrgico; siendo variedades de úteros unicornes o didelfos, manifestados por masas pélvicas o abdominales dolorosas. Las anomalías no obstructivas son variedades de unicornes, variedades de didelfos, bicornes, septados y arcuatos, que se manifiestan por aborto recurrente, hemorragia uterina anormal, infertilidad, parto prematuro y distocias de presentación, que parecen ser normales en cerca del 50% de las veces, pasando desapercibidas y descubiertas al azar al realizar procedimientos con otros fines, como cesáreas o ligadura de trompas (33).

Al hacer el diagnóstico diferencial es preciso recordar que los úteros didelfos, bicornes y septados pueden presentarse con cuellos dobles y con vaginas dobles por septos vaginales longitudinales. De tal manera que si durante el examen físico se encuentra doble vagina y doble cuello, no se puede pensar sólo en útero didelfo. Es cuando la RNM (34) nos ayuda en el diagnóstico diferencial (es el "gold standard" no invasivo con sensibilidad del 100%); la ecografía tridimensional (sensibilidad del 92%), también es útil (35); pero la histeroscopia-laparoscopia son métodos invasivos que se deben reservar para el tratamiento bien planeado.

Útero unicorne

Tiene una incidencia del 0,9%; en fértiles 0,2% y en infértiles 0,6% (36). Se clasifican en cuatro grupos, pudiendo o no, presentar cuernos rudimentarios:

- * Con cuerno rudimentario no comunicado (55%)
- * Con cuerno rudimentario comunicado (21%)
- * Útero unicorne solitario (16%)
- * Útero unicorne no funcional (0,8%)

Los riesgos del útero unicorne son aborto recurrente espontáneo (hasta en el 51%) y partos prematuros. Los rudimentos funcionales, tanto comunicantes como no comunicantes, producen hematomas, hematosalpinx, endometriosis, dolor pélvico, infección urinaria recurrente y, sobre todo, alto riesgo de ruptura por embarazo (37). La ruptura se presenta en el 52% de los comunicados y en el 67% de no comunicados, con una mortalidad materna del 5,7% en los no comunicados y del 1,9% en los comunicados. Es sorprendente saber que el 85% de los embarazos se produce en los cuernos no comunicantes, evidenciándose la capacidad del espermatozoide para desplazarse hasta el lado contralateral del fondo del saco de Douglas. No sobra recalcar la importancia de la ecografía tridimensional o la RNM ante la sospecha diagnóstica, ojalá antes de exposición al embarazo, con el fin de realizar oportunamente la resección del cuerno rudimentario.

La mejor evidencia sobre presentación y riesgos del útero unicorne es la revisión sistemática de 366 estudios observacionales hecha por Jayasinghe en el 2005, de donde se toman las siguientes conclusiones (38):

- Edad de presentación: 23-26 años.
- Presencia de rudimentos ciegos funcionales: 92%
- Diagnosticado por hematometra, hematosalpinx, dismenorrea: 54% y por endometriosis: 14%
- Sensibilidad diagnóstica de la ecografía transvaginal: 26% (95% CI 18-36)
- Complicaciones obstétricas asociadas a ruptura uterina prematura, con clínica parecida al embarazo ectópico: 94%
- Complicaciones ginecológicas: 61%
- Resección por laparoscopia: 14% y por laparotomía: 76%
- Ausencia renal ipsilateral al cuerno rudimentario: 36%

El tratamiento de todo rudimento o cuerno funcional, sea comunicado o no, es su resección en la vida reproductiva tan pronto como se diagnostique. Tanto por laparoscopia (Figura 5), como por laparotomía, la disección debe ser cuidadosa para no lesionar el uréter, o el útero residual principal, o ambos, especialmente cuando la unión es tejido denso (39, 40, 41).

El hemiútero principal es siempre funcional, aunque con capacidad reproductiva disminuida en dos tercios comparado con úteros normales, y para él no hay ningún tratamiento.

Útero didelfo

El diagnóstico clínico no es tan fácil, como se piensa al observar a la especuloscopia y al tacto vaginal la presencia de un septo vaginal longitudinal y dos cuellos, que también pueden ser variantes de úteros bicornes o septados. Además y ocasionalmente, el didelfo presenta un septo vaginal longitudinal, obstruyendo un hemiútero de tres maneras (Figura 6):

- * Septo con obstrucción total de una hemivagina, hematometra y hematosalpinx del lado comprometido.
- * Septo con obstrucción parcial de una hemivagina, por la presencia de alguna, o algunas perforaciones que producen manchados continuos e infección.
- * Rara comunicación parcial de los hemiúteros y sólo sintomatología por alteraciones reproductivas.

Es prudente el diagnóstico diferencial con RNM, con ecografía tridimensional o con histeroscopia-laparoscopia (42) y está asociado a ausencia de riñón del lado obstruido (43). El tratamiento, en los casos de didelfo con septo vaginal longitudinal obstructivo, consiste en la resección del septo vaginal para drenar las masas hemáticas que produce la criptomenorrea y para disminuir la incidencia de endometriosis y la pérdida de la capacidad reproductiva. Se consiguen 87% de tasa de embarazos (44,45). Es posible, aunque raro, encontrar casos con agenesias o hipoplasias cervicales de un hemiútero, a los que se les practica plastia cervical, o hemihisterectomía (46, 47,48).

El útero didelfo con septo vaginal, pero sin ningún tipo de obstrucción puede presentarse con dispareunia, según las características del septo vaginal. En estos casos sólo es necesaria la resección del septo vaginal para corregir la dispareunia. La capacidad reproductiva es casi normal, aunque se reportan

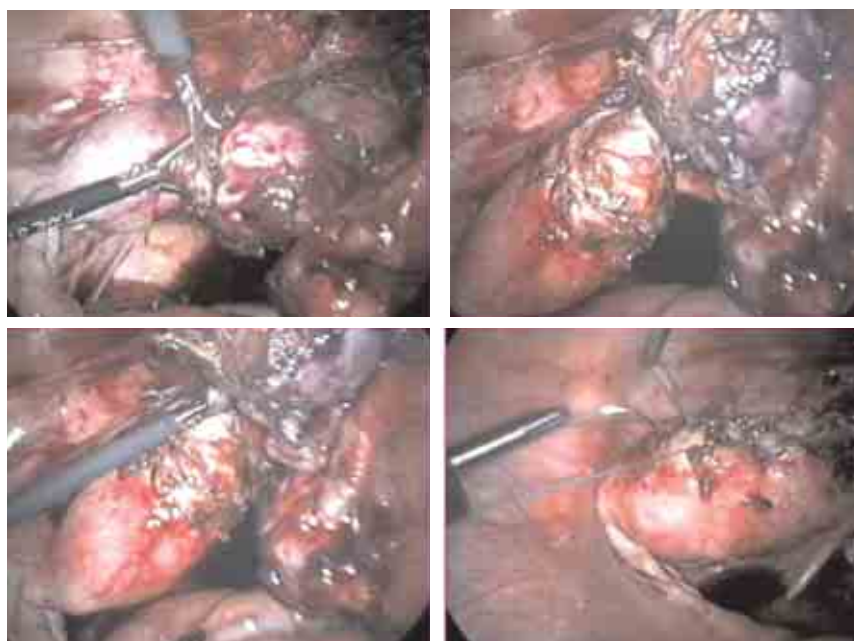


FIGURA 5. Resección laparoscópica del rudimento uterino del unicorne. Unidad de endoscopia ginecológica. Hospital Militar Central de Bogotá.

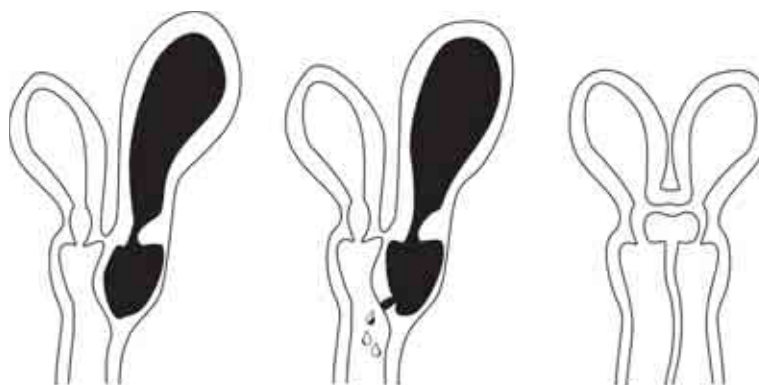


FIGURA 6. Representación esquemática de las variedades de útero didelfo con septo vaginal.

casos de infertilidad primaria, aborto recurrente, pérdida gestacional, parto pretérmino y distocias durante el parto. La evidencia muestra que las tasas de embarazos para unicornes y didelfos sin obstrucciones son del 77% y del 81% respectivamente, en seguimientos de siete años (50). Anecdóticamente, se han realizado con éxito en pacientes con aborto recurrente espontáneo, metroplastias unificadoras del útero didelfo (50,51) -como en un caso nuestro no publicado- así la cirugía no sea generalmente recomendada.

Útero bicorne

Su incidencia es del 8% en mujeres fértiles y del 0,5% en infértiles, datos que evidencian su capacidad funcional (52). Los riesgos reproductivos reportados han sido aborto recurrente y parto pretérmino. Recientemente se publicó un caso rarísimo de útero bicorne funcional acompañado de agenesia cervicovaginal, en una paciente con hematometra, hematosalpinx, endometriosis y dolor pélvico (53).

El diagnóstico de bicorne se puede sospechar por ecografía o histerosalpingografía (HSG), pero el

diagnóstico diferencial es exacto con RNM, o la combinación laparoscopia e histeroscopia. Solo en casos de aborto recurrente y una vez descartadas todas las demás causas, se recomienda la metroplastia de Strassman.

Útero septado

Se encuentra en el 2% de las mujeres en general y en el 1% de las infértiles, por lo que frecuentemente se lo relaciona con falla reproductiva, especialmente con aborto recurrente del segundo trimestre (en el 67% de las veces), o con parto pretérmino. Al parecer, la constitución fibrótica del septo, inadecuada para el desarrollo gestacional en casos de una implantación en ese lugar, es la causa que lo asocia a infertilidad. Hay tres clases de él: subseptado, septo completo, o septado completo con dobles cuello y vagina (54). Con HSG, RNM o histeroscopia-laparoscopia, se hace el diagnóstico de sus variantes.

El tratamiento más adecuado es la sección del septo por histeroscópica (55) (Figura 7, tomada con autorización del autor), siendo un tratamiento con nivel de evidencia y recomendación C del American College of Obstetricians and Gynecologists (56). Para atrofiar el endometrio, habitualmente se aplica hormona liberadora de gonadotrofina (GnRHa) dos meses previos a la resección histeroscópica. Las tasas de embarazo oscilan entre el 63% y 89%, sin importar si el método histeroscópico es láser, tijeras o resectoscopio. La técnica histeroscópica consiste en seccionar el septo -no en resecar- desde el ápice, hasta ver los dos ostiums tubáricos, dejando menos de un cm de septo intacto. En caso de septos cervicales, estos también se seccionan para facilitar el procedimiento (sin preocuparse por la incompetencia). No se recomienda la aplicación de sonda de Foley ni la de estrógenos postquirúrgicamente (57,58). La metroplastia de Tompkins, que también mejora las tasas de embarazo del 33% al 88% en el útero septado, reduciendo el aborto recurrente del 81% al 18%, no es recomendada hoy día, dadas las ventajas de la histeroscopia.

Útero arcuato

En una serie de 1.089 pacientes, Woelfer encontró con ecografía tridimensional, 983 úteros normales, 72 arcuatos, 29 subseptado y 5 bicornes (59). Encontró también relación de arcuatos y subseptados con riesgo de aborto respecto a los normales (Zeta=5,76; $p<0,01$ y Zeta=4,88; $p<0.01$ respectivamente). Sin embargo, la mejor evidencia disponible es la revisión del 2004 de Lin PC en la que encontró que el útero



FIGURA 7. Resección del tabique por histeroscopia.

arcuato no representa ningún riesgo reproductivo al compararlo con normales (60). Para el útero arcuato no hay tratamiento, pero en casos de aborto recurrente se dice que puede estar asociado a factor cervical por alteración tisular; por lo que se debe hacer estrecho seguimiento, siendo posible la necesidad del cerclaje.

Útero en T

En las décadas de los años 60 y 70 las embarazadas tomaban dietilestilbestrol como agente antiemético y resultaban afectadas el 31% de las hijas. Nacían con útero en T, asociado con pérdidas repetidas del embarazo. El diagnóstico se hacía por historia clínica e HSG o RNM. No existía tratamiento, pero afortunadamente ya no se ve porque hace varios años se retiró de mercado ese medicamento (61).

Conclusiones

Las anomalías Müllerianas pueden estar presentes en pacientes que consultan por amenorrea primaria, por disfunción sexual, por dolor y masas pélvicas, por endometriosis, por hemorragia uterina anormal, por infección, por aborto recurrente espontáneo, o por partos prematuros. Aunque la clínica, la ecografía (2D o 3D) y la HSG son de gran ayuda, la RNM es el mejor y más recomendado procedimiento (gold estándar) en el diagnóstico diferencial. La histeroscopia-laparoscopia son métodos invasivos que se reservan para en el manejo correctivo.

Todas las anomalías del Müller se asocian con menor capacidad reproductiva en relación con mujeres normales, siendo las anomalías uterinas de fusión lateral con obstrucciones asociadas, las que siempre son sintomáticas. En cambio las que no presentan obstrucciones, sólo son sintomáticas en la mitad de las veces, relacionándose con abortos recurrentes y con partos prematuros y descubriéndose por casualidad al practicar laparotomías o laparoscopias por otras causas. El útero unicorn, con cuerno rudimentario es el que se relaciona con los mayores riesgos de morbilidad materna y el útero septado por su parte, con las más altas tasas de aborto recurrente. Actualmente y para tranquilidad de las pacientes, existen diferentes formas de tratamiento quirúrgico para la gran mayoría de anomalías Müllerianas.

Referencias

1. Croak A, Gebbart JB. Congenital anomalies of the female urogenital tract. *J Pelvic Med Surg* 2005;11:165-81
2. Breech L, Laufer MR. Developmental abnormalities of the female reproductive tract. *Obstet Gynecol* 1999;11(5):441-50.
3. The American Fertility Society: "The AFS classifications of adnexal adhesions, distal tube occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, mullerian anomalies and intrauterine adhesions". *Fertility and Sterility* 1988; 49:944.
4. Moore KL. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology*, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1982:280.
5. Gidwani, Falcone T, eds. *Congenital malformation of the female reproductive tract*. Philadelphia, Lippincot. Williams and Wilkins 1999;31.
6. Folch M, Pigem I, Konge JC. Mullerian agenesis: etiology, diagnosis and management. *Obstet Gynecol* 2000;55(10):644-48.
7. MacLaughlin LR, Catlin E, et al. Identification of the Müllerian inhibiting substance specific binding in human cells lines. *Horm Met Res* 1992;24:570-5.
8. Opplet P, Rennner SP, Kellerman A, et al. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod*. 2006 Mar;21(3):792-7
9. Bazi T, Beriawi G, Seoud M. Inguinal ovaries associated with Mullerian agenesis: case report and review. *Fertil Steril*. 2006 May;85(5):1510
10. Pellicano M, Pender I, Connola D, et al. Voluminous ectopic polycystic ovaries in Mayer-Rokitans. *Minerva Ginecol*. 2005 Dec;57(6):655-8.
11. Kaya H, Sesik M, Oskaya O, et al. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome associated with unilateral gonadal agenesis. A case report. *J Reprod Med*. 2003 Nov;48(11):902-4.
12. Plevraki E, Kita M, Goulis DG, et al. Bilateral ovarian agenesis and the presence of the testis-specific protein 1-Y-linked gene: two new features of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Fertil Steril*. 2004 Mar;81(3):689-92.
13. Pellerito J, McCarthy S, Doyle M, Glickman M, eCherney A. Diagnosis of uterine anomalies: relative accuracy of MR imaging, endovaginal sonography, and hysterosalpingography. *Radiology* 1992; 103:795-800.
14. Sieunarine K, Zakaria FB, Boyle DC, et al. Possibilities for fertility restoration: a new surgical technique. *Int Surg* 2005 Nov-Dec;90(5):249-56
15. Sieunarine K, Boyle DC, Corless DJ, Noakes DE, Ungar L, Marr CE, Lindsay I, Del Priore G, Smith JR. Pelvic vascular prospects for uterine transplantation. *Int Surg* 2006 Jul-Aug;91(4):217-22.
16. Raju GA, Haranath GB, Krishna KM, et al. Successful pregnancy with laparoscopic oocyte retrieval and in-vitro fertilisation in mullerian agenesis. *Singapore Med J*. 2006 Apr;47(4):329-31.
17. Flisser E, Grifo JA, et al. Transabdominal ultrasound-assisted embryo transfer and pregnancy outcome. *Fertil Steril*. 2006 Feb;85(2):353-7.
18. Roberts CP, Haber MJ, Rock J. Vaginal creation for mullerian agenesis. *Obstet Gynecol Surv* 2002;57(4):212-13.
19. Sanchez Contreras JE, Paos Romero L, et al. Surgical correction of vaginal agenesis. *Ginecol Obstet Mex*. 2006 Jan;74(1):37-47
20. Barutcu A, Akguner M. McIndoe vaginoplasty with the inflatable vaginal stent. *Ann Plast Surg* 1998 Nov;41(5):568-9.
21. Ismail IS, Cutner AS, Creighton SM. Laparoscopic vaginoplasty: alternative techniques in vaginal reconstruction. *BJOG* 2006;113(3):340-3.
22. Kapoor R, Sharma DK, Singh KJ, Suri A, Singh P, Chaudhary H, Dubey D, Mandhani A. Sigmoid vaginoplasty: long-term results. *Urology*. 2006 Jun; 67(6):1212-5.
23. Piro C, Asensio M, Martin JA, Gine C, Ormaetxea E, Chicaiza E. Sigmoid colon vaginoplasty: experience with five cases] *Cir Pediatr*. 2006 Jan;19(1):19-22.
24. Usta IM, Awwad JT, Usta JA, Makarem MM, Karam KS. Imperforate hymen: report of an unusual familial occurrence. *Obstet Gynecol* 1993; 82:655-656.
25. Nazir Z, Oureshi RN, Khan ZS, Khan Z. Congenital vaginal obstructions: varied presentation and outcome. *Pediatr Surg Int*. 2006 Sep;22(9):749-53. Epub 2006 Jul 27.
26. Casey A, Laufer MR. Cervical agenesis: septic death after surgery. *Obstet Gynecol* 1997; 90:706-707.
27. Letterie G. Combined congenital absence of the vagina and cervix-diagnosis with magnetic resonance imaging and surgical management. *Gynecol Obstet Invest* 1998; 46:65-67.
28. Casey A, Laufer MR. Cervical agenesis: septic death after surgery. *Obstet Gynecol* 1997; 90:706-707
29. Lee CL, Jain S, Wang CJ, et al. Classification for endoscopic treatment of mullerian anomalies with an obstructive cervix. *J Am Assoc Gynecol Laparosc*. 2001 Aug;8(3):402-8
30. Pellicer A. Shall we operate on Müllerian defects?. *Hum Reprod* 1997;12(7):1371-1372
31. Devi Wold AS, Phan M, Arici A. Anatomic factors in recurrent pregnancy loss. *Semin Reprod Med*. 2006 Feb;24(1):25-32.
32. Ancien P. Incidente of Müllerian defects in fértil and infértil women. *Hum Reprod* 1997;12(7):1372-76.
33. Jones H (Jr). Mullerian anomalies. *Hum Reprod* 1998;13(4):789-91.
34. Troiano RN. Magnetic resonance imaging of mullerian duct anomalies of the uterus. *Topincs in MRI*. 2003;14(4):269-80.

35. Pellerito J, McCarthy S, Doyle M, Glickman M, DeCherney A. Diagnosis of uterine anomalies: relative accuracy of MR imaging, endovaginal sonography, and hysterosalpingography. *Radiology* 1992; 103:795-800.
36. Samuels TA, Awonuga A. Second trimestre rudimentary uterine horns pregnancy: rupture after labor induction with misoprostol. *Obstet Gynecol* 2005;106(5):1160-62.
37. Nahum G. Uterine anomalies, induction of labor, and uterine rupture. *Obstet Gynecol* 2005;106(5):1150-52.
38. Jayasinghe Y. The presentation and early diagnosis of the rudimentary uterine horn. *Obstet Gynecol* 2005; 105:1456-67.
39. Perrotin F, Bertran J, Body G. Laparoscopic surgery of unicornuate uterus With rudimentary uterine horn. *Human Reprod* 1999;14(4):931-33).
40. Nezhat CR, Smith KS. Laparoscopic mangement of a unicornuate uterus with two cavited non comunicanting rudimentary horns. *Hum reprod* 1999;14:1965-68.
41. Donnez J, Nisolle M. Endoscopic laser treatment of uterine malformations. *Hum Reprod* 1997;12:1381-87.
42. Goldberg JM, Falcone T. Müllerian anomalies: reproduction, diagnosis, and treatment. In: Gidwani, Falcone T. *Congenital Malformations of the Female Genital Tract, Diagnosis and Management*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999:177-204.
43. Sagyn L et al. Association of renal agenesis and mullerian ductus Anomalies. *J of CAT* 2000;24(6):829-34.
44. Wu HM, Huan HY, Lee CL et al. Laparoscopic ultrasonography for uterovaginal canalization of a didelphic uterus with agenetic cervix. *J Am Assoc Gynecol Laparosc*. 2002 Aug;9(3):376-9.
45. Patton PE, Novy MJ, Lee DM, et al. The diagnosis and reproductive outcome after surgical treatment of the complete septate uterus, duplicated cervix and vaginal septum. *Am J Obstet Gynecol* 2004 Jun;190(6):1669-75.
46. Burgis J. Obstructive mullerian anomalies: case reporter, diagnosis and management. *Am J Obstet Gynecol* 2001;185:338-44.
47. LLee CL, Wang CJ, Yen CF, et al. Uterovaginal canalization and endometrial ablation of the obstructed uterine horn with hypoplastic cervix in the didelphic uterus. *J Am Assoc Gynecol Laparosc*. 2001 Feb;8(1):151-3.
48. Lee CL, Wang CJ, et al. Laparoscopic hemi-hysterec-tomy in treatment of a didelphic uterus with a hypoplastic cervix and obstructed hemivagina *Hum Reprod*. 1999 Jul;14(7):1741-3.
49. Moutos DM, Damewood MD, et al. A comparison of the reproductive outcome between women with a unicornuate uterus and women with a didelphic uterus. *Fertil Steril*. 1992 Jul;58(1):88-93.
50. Jones HW, Jones GE. Double uterus as an etiological factor in repeated abortion: indication for surgical repair. *Am J Obstet Gynecol*. 1953;65:325-339.
51. Strassman EO. Plastic unification of double uterus. *Am J Obstet Gynecol*. 1952;64:25-37.
52. Tompkins P. Comments on the bicornuate uterus and twinning. *Surg Clin North Am*. 1962;42:1049-1055.
53. Goluda M, St Gabrys M, Ujec M, Jedryka M, Goluda C. Bicornuate rudimentary uterine horns with functioning endometrium and complete cervical-vaginal agenesis co-existing with ovarian endometriosis: a case report. *Fertil Steril*. 2006 Jun 24; [Epub ahead of print].
54. 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.
55. Castañeda JM, Pérez LE. Factor uterino. En: Pérez LE. *Infertilidad y Endocrinología reproductiva*. Bogotá, Colombia: Imprenta Hospital Militar; 2000.p.91-101.
56. American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG). Management of recurrent early pregnancy loss. Washington (DC): American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG); 2001 Feb. 12 p. ACOG practice bulletin; no. 24.
57. Fedele L, Bianchi S, Marchini M, et al. Residual uterine septum of less than 1 cm after hysteroscopic metroplasty does not impair reproductive outcome. *Hum Reprod*. 1996;11:727-729.
58. Patton PE, et al. The diagnosis and reproductive outcome after surgical treatment of the complete septate uterus, duplicated cervix and vaginal septum. *Am J Obstet Gynecol* 2004;190(6):1669-78.
59. Woelfer B, Salim R, Banerjee S, et al. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies detected by three-dimensional ultrasound screening. *Obstet Gynecol* 2001;98(6):1099-103.
60. Lin PC. Reproductive outcomes in women with uterine anomalies. Review. *J Womens Health*. 2004 Jan-Feb; 13(1):33-9.
61. Aubriot FX, Chapron C, Dubuisson JB, Hamou JE. Uterus and diethylstilbestrol: which examinations, which antecedents for an active management? Which treatments?. *Contracept Fertil Sex*. 1998 Jul-Aug;26 (7-8):598-604.