

## Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas

Rosa Alicia Jáuregui Meléndrez,<sup>1</sup> José Alanís Fuentes<sup>2</sup>

### RESUMEN

Las malformaciones congénitas del aparato genital femenino representan una entidad clínica de relevancia, principalmente en pacientes en edad reproductiva. Múltiples avances tecnológicos han contribuido al diagnóstico de malformaciones desde simples hasta complejas, permitiendo la subsecuente implantación de un tratamiento más integral. Esta revisión tiene como objetivo comunicar información actualizada de los sistemas de clasificación de malformaciones müllerianas conocidos y analizar sus características, presentando los avances en estudios diagnósticos y el tratamiento que se recomienda actualmente.

**Palabras clave:** malformaciones congénitas, clasificación.

### ABSTRACT

Congenital malformations of the female genital tract represent a relevant clinical entity, especially in reproductive age. Novel technological advances improve diagnostic mechanisms for simple to complex malformations with the subsequent implementation of an integrated management plan. This review has the only purpose to communicate updated information regarding all Müllerian anomalies classification systems known, presenting advances in diagnostic procedures and management currently recommended.

**Key words:** congenital malformations, classification.

### RÉSUMÉ

Malformations congénitales de l'appareil génital féminin représente une entité clinique importante, surtout chez les patients en âge de procréer. Plusieurs avancées technologiques ont contribué au diagnostic de simple congénitale complexe permettant la mise en œuvre ultérieure d'un plan de traitement complet. Cette revue a pour but de présenter une mise à jour des systèmes de classification des malformations connues Müller, analyse leurs caractéristiques, présente les avancées dans le diagnostic et thérapeutique actuellement recommandée.

**Mots-clés:** malformations congénitales, la classification de Müller.

### RESUMO

Malformações congênitas do trato genital feminino representam uma importante entidade clínica, especialmente em pacientes em idade reprodutiva. Vários avanços tecnológicos têm contribuído para o diagnóstico de simples ao complexo congênita permitindo a aplicação posterior de um plano de tratamento abrangente. Esta revisão tem como objetivo apresentar uma atualização dos sistemas de classificação conhecidos malformações Müller, analisa suas características, apresenta os avanços no diagnóstico e terapêutico recomendado atualmente.

**Palavras-chave:** malformações Müller, classificação congênita.

- <sup>1</sup> Diplomada en histeroscopia diagnóstico-quirúrgica. Hospital General Dr. Manuel Gea González y adscrita al servicio de Endoscopia Ginecológica Hospital General Dr. Agustín O'Horán.  
<sup>2</sup> Profesor titular del curso de histeroscopia y adscrito al servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital General Dr. Manuel Gea González.

Correspondencia: Dra. Alicia Jáuregui Meléndrez. Calle 26 núm. 199, Int. 731, Fraccionamiento Altabrisa, Mérida 97133 Yucatán. Correo electrónico: alyjaume@hotmail.com  
Recibido: abril 2012. Aceptado: diciembre 2012.

Este artículo debe citarse como: Jáuregui-Meléndrez RA, Alanís-Fuentes J. Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas. Ginecol Obstet Mex 2013;81:34-46.

Cualquier deficiencia en el proceso de la organogénesis que implique el seno urogenital o los conductos müllerianos o paramesonéfricos puede resultar en anormalidades del aparato genital que afectan la vagina, el cuello uterino y el útero.<sup>1-6</sup> Algunas malformaciones congénitas son consecuencia de una falla en una etapa del desarrollo embrionario y otras lo son de fallas en más de una etapa de la formación normal.<sup>7</sup> Esta última parece ser la razón por la que existe una amplia variedad de alteraciones anatómicas y gran número de combinaciones posibles observadas en las malformaciones congénitas del aparato genital femenino.<sup>8</sup> Esta revisión tiene como único objetivo ofrecer información actualizada de los sistemas

de clasificación de las malformaciones müllerianas conocidos, los estudios diagnósticos y el tratamiento que actualmente se recomienda.

## PREVALENCIA DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS

En una revisión sistemática de estudios diagnósticos actualizados, se encontró que la prevalencia promedio en la población general fue de 6.7%, en la población infértil fue de 7.3% y en pacientes con pérdida gestacional recurrente de 16.7%.<sup>2</sup> De manera específica, las malformaciones müllerianas más frecuentes son: útero septado, biorne, arcuato, didelfo, unicorn e hipoplasia uterina.<sup>9,10</sup> Otras menos comunes son las derivadas del seno urogenital, como el septo vaginal y la atresia/displasia cérvico-vaginal, con una frecuencia de 0.1 a 3.8%.<sup>6</sup> Estas malformaciones pueden aparecer de manera independiente o en asociación con las anomalías de los conductos müllerianos.

## SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES MÜLLERIANAS

Los sistemas de clasificación se basan en la categorización sistemática de las pacientes en grupos con características similares. Las características básicas seleccionadas para agrupar pacientes y su utilización en un sistema son importantes y hacen la diferencia entre los sistemas propuestos para un grupo de enfermedades. La aceptación de un sistema de clasificación revela su capacidad para corresponder efectivamente a las necesidades de los clínicos en el entendimiento, diagnóstico y tratamiento del paciente.

Los primeros reportes de malformaciones müllerianas datan del año 300 aC. Columbo<sup>8</sup> fue el primero en describir un caso de agenesia vaginal en el siglo XVI. Con el paso de los años, se han publicado numerosas series de casos e informes de casos aislados en todo el mundo. Fue en 1979 que la creciente inquietud por el entendimiento y tratamiento de las malformaciones del aparato genital femenino dio pie a que Buttram y Gibbons<sup>11</sup> introdujeron la primera clasificación de las anomalías müllerianas (con referencia única a las uterinas); en la que hacían referencia a que las anomalías vaginales podían existir de manera independiente o en asociación con otras anomalías müllerianas, pero que las vaginales no se clasificaban debido a su falta de asociación con la pérdida fetal. Este sistema

sirvió de base a la clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad (AFS, por sus siglas en inglés), actualmente Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (ASRM), publicada en 1988 (Cuadro 1), que se basa en la anatomía del aparato genital femenino, especialmente en la anatomía uterina.<sup>12</sup> Esta clasificación es la más aceptada y utilizada en todo el mundo (Figura 1). Rock y Adam<sup>13</sup> usaron una modificación a la clasificación de la AFS, que se describe más adelante. Recientemente se propusieron otros dos sistemas de clasificación. En 2004, Acién<sup>5</sup> planteó un nuevo sistema basado en el origen embriológico de los diferentes elementos del aparato genitourinario (Cuadro 2); una propuesta novedosa a un sistema embriológico originalmente descrito y recomendado por Magee desde 1979.<sup>14</sup> En 2005, Oppelt<sup>15</sup> expuso el sistema vagina, cuello uterino, útero, anexos y malformaciones asociadas (VCUAM), fundamentado en la anatomía del sistema genital femenino, específicamente la anatomía de cada órgano por separado (Cuadro 3).

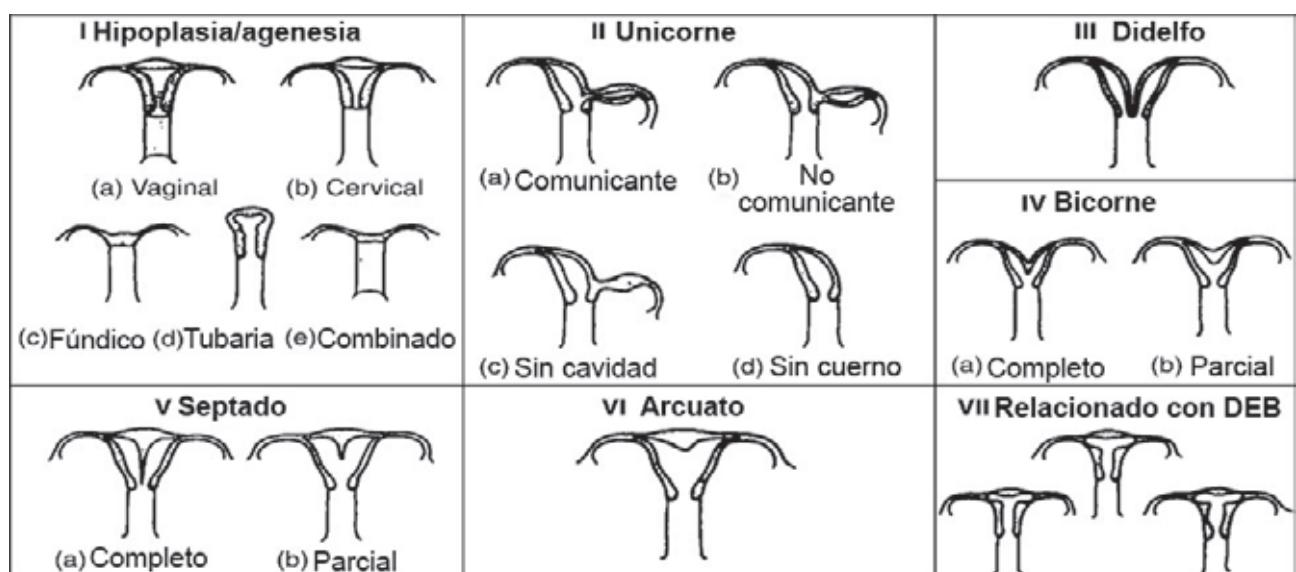
El sistema de clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad es simple, fácil de utilizar y lo suficientemente claro. En las últimas dos décadas, la mayoría de los médicos lo han adoptado como el principal sistema de clasificación. El hecho de que casi todas las malformaciones congénitas femeninas son uterinas y constituyen la primera característica para la agrupación de estas pacientes explica su aceptabilidad. Aparentemente, también la clasificación de malformaciones congénitas de acuerdo con el grado de deformidad uterina correlaciona bien con el pronóstico para la paciente, en particular en el efecto en los resultados perinatales, lo que es otro parámetro notable para explicar la gran aceptación de esta clasificación (Cuadro 1). No obstante, con el paso del tiempo se han observado muchos problemas relacionados con la utilización de este sistema. Muchos clínicos encuentran anomalías congénitas que no están incluidas en las principales categorías o subcategorías de este sistema, como el útero septado bicornio con o sin septo vaginal. Otros ejemplos serían el útero didelfo con septo vaginal obstructivo y el útero biorne con aplasia cervical o vaginal.<sup>5,7,16</sup> Otra situación se observa con la clase o categoría I, que incluye casos de hipoplasia, disgenesia, o ambas, de la vagina, el cuello uterino, el útero o los anexos. Agrupar a estas pacientes en una categoría es demasiado general y poco funcional.

Una clasificación clara y precisa es un requisito para el tratamiento. Las otras dos clasificaciones que se han pro-

**Cuadro 1.** Clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad (AFS)

Clase I	Hipoplasia y agenesia	(a) vaginal, (b) cervical, (c) fúndica, (d) tubaria
Clase II	Unicorn	(a) comunicante, (b) no comunicante, (c) sin cavidad, (d) sin cuerno
Clase III	Didelfo	
Clase IV	Bicorne	(a) parcial, (b) completo
Clase V	Septado	(a) parcial, (b) completo
Clase VI	Arcuato	
Clase VII	Relacionado con DEB (dietiletilbestrol)	

Tomado de: American Fertility Society. The AFS classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988;49:944-955.<sup>12</sup>

**Figura 1.** Clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad (AFS).

Tomada de: American Fertility Society. The AFS classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988;49:944-955.<sup>12</sup>

puesto, así como sus subdivisiones para ciertas categorías de las malformaciones genitales, derivan de la ineficacia de la clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad para calificar de manera adecuada las anomalías descritas como “complejas”.<sup>5,15</sup>

La base del sistema de clasificación propuesto por Acién<sup>5</sup> radica en el origen embriológico de los diferentes elementos del aparato genitourinario. Este sistema puede conducir a un mejor entendimiento de la patogénesis de las anomalías del aparato genital femenino y propone mayor efectividad al momento de clasificar anomalías complejas debido a que se basa en la patogénesis de las

mismas; hipótesis que necesita ser probada. Sin embargo, esta clasificación tiene una limitación inherente que reduce de manera importante las posibilidades de que sea aceptada, ya que existe un cambio radical en el sistema de clasificación, parte de la anatomía a la embriogénesis, la primera es la base de la clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad. Debe notarse que las teorías actuales de la embriogénesis del aparato genital femenino podrían pasar por ciertos cambios en el futuro y estar en riesgo de ser modificadas conforme aparezca nueva evidencia diagnóstica. Esto podría atentar contra la base de este sistema de clasificación, así como contra sus cate-

**Cuadro 2.** Clasificación clínica y embriológica de Acién

1. Agenesia o hipoplasia de la cresta urogenital; útero unicorn con agenesia uterina, tubaria, ovárica y renal en el lado contralateral.
2. Anomalías mesonéfricas con ausencia de la abertura del conducto Wolffiano al seno urogenital y al nacimiento de las pelvillas (y, por tanto, agenesia renal). La función "inductora" del conducto Wolffiano sobre el conducto mülleriano también falla, y generalmente existe una duplicidad útero-vaginal además de hemi-vagina ciega ipsilateral con agenesia renal, que se manifiesta clínicamente como:
  - a) Hematocolpos unilateral
  - b) Pseudoquiste de Gardner en la pared antero-lateral de la vagina
  - c) Reabsorción parcial del septo inter-vaginal, observado como un "ojal" en la pared antero-lateral de la vagina normal, que permite acceso a los órganos genitales del lado de la agenesia renal
  - d) Agenesia vaginal o cérvico-vaginal unilateral completa, y [1] sin comunicación o [2] con comunicación entre ambos hemi-úteros (útero comunicante)
3. Anomalías müllerianas aisladas que afectan:
  - a) Conductos müllerianos: malformaciones uterinas comunes, como útero unicorn (generalmente con un cuerno uterino rudimentario), bicone, septado y didelfo
  - b) Tubérculo mülleriano: atresia cérvico-vaginal y anomalías segmentarias, como septum vaginal transverso
  - c) Ambos conducto y tubérculo müllerianos (unilateral o bilateral): síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser
4. Anomalías del seno urogenital: anomalías de la cloaca y otras.
5. Malformaciones combinadas: anomalías wolffianas, müllerianas y cloacales.

Tomado de: Acién P, Acién M, Sánchez-Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification. Hum Reprod 2004;19:2377-2384.<sup>5</sup>

gorías seleccionadas y propuestas. Más aún, se sabe que las manifestaciones clínicas de la paciente, su pronóstico y tratamientos aparentan ser, hoy en día, parámetros de mayor importancia para fundamentar un sistema de clasificación en general (Cuadro 2). Todo esto debido a que las opciones terapéuticas tienen como finalidad restaurar la anatomía normal, y el problema clínico parece estar vinculado con alteraciones anatómicas; por tanto, la anatomía, por sí misma, aparenta ser una base más funcional para los sistemas de clasificación. Finalmente, este sistema propuesto no es fácil de utilizar.<sup>1</sup>

La base de la clasificación VCUAM<sup>15</sup> es la anatomía del aparato genital femenino. Cada órgano está catalogado de manera separada como un sistema similar al de los tumores mamarios (tumor, nódulo, metástasis).<sup>11</sup> Este abordaje permite una clasificación precisa, detallada y extremadamente representativa; cada tipo de anomalía podría ser descrito utilizando este sistema y el clínico podría tener una idea concisa de la anatomía del aparato genital afectada de manera individual. La principal desventaja es que no resulta muy simple o fácil de utilizar. Las pacientes se clasifican sólo con la ayuda de las tablas del sistema VCUAM. Descifrar qué es un V5b, C2b, U4b, A0, MR en una paciente (mujer con síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser) no resulta sencillo sin la ayuda de dichas tablas.

De acuerdo con el diseño VCUAM, las anomalías de cada órgano del aparato genital femenino tienen una importancia independiente en la clasificación de cada paciente, lo que hace poco factible conocer su frecuencia. Por esta razón, las anomalías congénitas más comunes, como el útero septado, son de igual trascendencia en este sistema de clasificación que las anomalías que son extremadamente poco frecuentes, como la aplasia cervical. Otro problema con este sistema es que crea la necesidad de discutir el grupo o categoría para cada órgano por separado; por ejemplo, las anomalías uterinas se clasifican como: 0, normal; 1a, arcuato; 1b, septado <50%; 1c, septado >50%; 2, bicone; 3, hipoplasia; 4a, rudimentaria unilateral o aplasia; 4b, rudimentaria bilateral o aplasia; +, otras; y #, desconocidas (Cuadro 3).

La Academia Europea de Cirugía Ginecológica y la Sociedad Europea de Endoscopia Ginecológica se han dado a la tarea de actualizar la clasificación de las malformaciones congénitas y han asignado a un grupo de trabajo específico (conocido como el proyecto Delphi) para lograr esta meta.

## DIAGNÓSTICO DE LAS MALFORMACIONES MÜLLERIANAS

Las manifestaciones clínicas son inespecíficas y pueden ser inherentes a la etapa de la vida en la que se encuentra la mu-

**Cuadro 3.** Clasificación VCUAM (vagina, cuello uterino, útero, anexos y malformaciones asociadas) de Oppelt

<i>Vagina (V)</i>	0	<i>Normal</i>
	1	a) Atresia parcial del himen b) Atresia completa del himen
	2	a) Vagina septada incompleta < 50% b) Vagina septada completa
	3	Estenosis del introito
	4	Hipoplasia
	5	a) Atresia unilateral b) Atresia completa
	S	[1] Seno urogenital (confluencia profunda), [2] seno urogenital (confluencia medial), [3] seno urogenital (confluencia elevada)
	C	Cloaca
	+	Otras
	#	Desconocidas
<i>Cuello uterino (C)</i>	0	<i>Normal</i>
	1	Cuello uterino duplicado (doble)
	2	a) Atresia/aplasia unilateral b) Atresia/aplasia bilateral
	+	Otras
	#	Desconocidas
<i>Útero (U)</i>	0	<i>Normal</i>
	1	a) Arcuato, (b) septado < 50% de la cavidad uterina, (c) septado > 50% de la cavidad uterina
	2	Bicorne
	3	Hipoplasia
	4	a) Rudimentario unilateral o aplásico b) Rudimentario bilateral o aplásico
	+	Otras
	#	Desconocidas
<i>Anexos (A)</i>	0	<i>Normal</i>
	1	a) Malformación tubaria unilateral, ovarios normales, (b) malformación tubaria bilateral, ovarios normales
	2	a) Hipoplasia/gonadal unilateral, (b) hipoplasia/gonadal bilateral
	3	a) Aplasia unilateral, (b) aplasia bilateral
	+	Otras
	#	Desconocidas
<i>Malformaciones asociadas (M)</i>	0	Ninguna
	R	Renales
	S	Esqueléticas
	C	Cardiacas
	N	Neurológicas
	+	Otras
	#	Desconocidas

Tomado de: Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel PL, et al. The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex Associated Malformation) Classification: a new classification for genital malformations. *Fertil Steril* 2005;84:1493-1497.<sup>15</sup>

jer, al tipo de anomalía, grado de complejidad o alteraciones concomitantes. En las adolescentes, por ejemplo, toman la forma de dolor pélvico cíclico o no cíclico, dismenorrea, sangrado vaginal anormal, irregularidades menstruales, como hipomenorrea o amenorrea y dispareunia. En la etapa

reproductiva pueden agregarse manifestaciones como la infertilidad asociada con complicaciones obstétricas.<sup>9</sup> En el caso de alteraciones específicas, como el septo vaginal, pueden darse situaciones características, como dispareunia, hidrocolpos y endometriosis.

Desde el buen interrogatorio y la exploración física hasta la utilización de los recursos de laboratorio y gabinete, todos son elementos importantes al momento de establecer un diagnóstico, clasificación y pronóstico subsecuente de la alteración mülleriana.

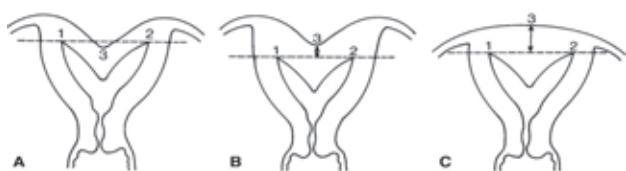
### Ultrasonido bidimensional y tridimensional

Es uno de los principales instrumentos utilizados ante la sospecha clínica de una malformación mülleriana; sin embargo, no existen criterios ultrasonográficos universalmente aceptados para el diagnóstico. Se han hecho algunas propuestas al respecto; por ejemplo, varios autores consideran que hay un útero septado en vez de doble cuando existe un límite distal fúndico de 5 mm o menos arriba de la línea que une a los dos ostium, mientras que para otros el límite debe ser menor de 10 mm (Figura 2). Un ángulo inferior a 60° entre los dos

márgenes mediales en el fondo puede indicar un septo o útero bicom. <sup>17</sup> Se ha reportado que la utilización de este criterio tiene 92% de sensibilidad y 100% de especificidad para diagnosticar útero bicom; no obstante, su valor permanece sin resolverse. El ultrasonido tridimensional constituye otro método no invasor que permite determinar las dimensiones uterinas; lo que ayuda a cuantificar los defectos morfológicos (Figura 3).

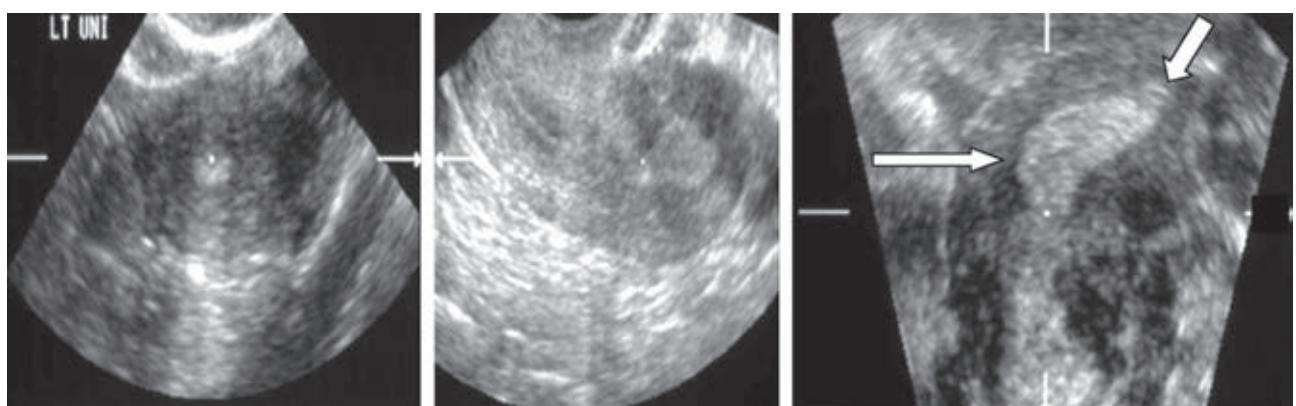
### Histerosalpingografía

Es una herramienta que evalúa la cavidad uterina en malformaciones como: útero arcuato, didelfo, bicom, unicorn y septado, entre otros (Figuras 4 y 5). Una limitante es que no analiza el contorno uterino y, por tanto, no puede diferenciarse con precisión suficiente un útero septado de uno bicom, por ejemplo. Cuando se diagnostica útero unicorn, debe considerarse una duplicación cervical; de encontrarse, debe inyectarse medio de contraste a través del cuello del útero, lo que puede llevar al diagnóstico de útero didelfo o de útero septado completo. De igual forma, cuando se valora un útero unicorn mediante histerosalpingografía, existe la posibilidad de que un cuerno no comunicante o incluso comunicante (obstruido) no aparezca en la placa. Es importante destacarlo, ya que en pacientes con esta anomalía existe un riesgo de 13% de embarazo en el cuerno, lo que deberá tratarse con la resección de éste para evitar la posible rotura uterina. Ante la sospecha de esta alteración debe recurrirse al ultrasonido, a la resonancia magnética o, incluso, a la laparoscopia.

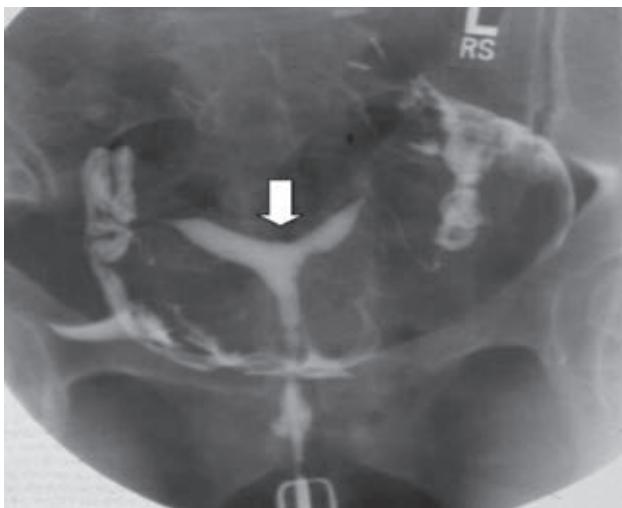


**Figura 2.** Criterios de clasificación para diferenciación por ultrasonografía de útero septado y bicom. A) Cuando el ápice (3) del contorno externo fúndico se encuentra debajo de la línea recta entre ambos ostiums uterinos (1, 2), o B) 5 mm (flecha) por encima, se trata de un útero bicom. C) Cuando el ápice es mayor a 5 mm por encima de la línea, es un útero septado.

Tomada de: Troiano RN, MacCarthy SM. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. Radiology 2004;233:19-34.<sup>19</sup>

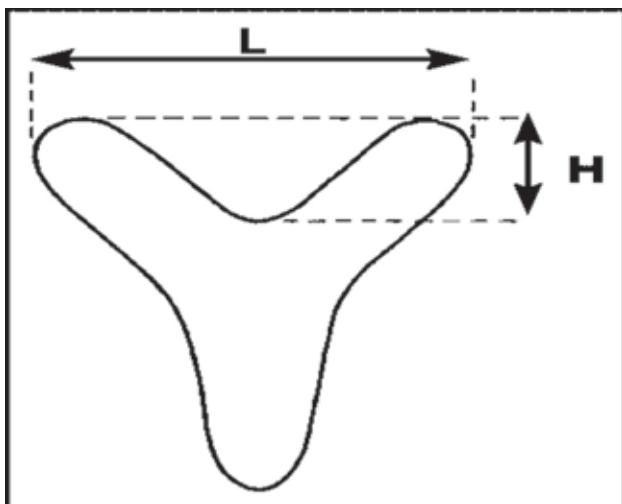


**Figura 3.** Útero unicorn. A) Corte transversal. B) Corte sagital por ultrasonografía endovaginal bidimensional que demuestra un útero sin alteraciones morfológicas gruesas. C) Reconstrucción transversa oblicua por medio de ultrasonografía endovaginal tridimensional que muestra una apariencia lenticular anormal de la cavidad endometrial (flecha larga), con disminución asimétrica en el cuerno (flecha corta). Cortesía de: Anna Lev-Toaff, MD, Thomas Jefferson University, Philadelphia, Pa.



**Figura 4.** Útero arcuato. Histerosalpingografía que muestra una indentación fundíca amplia (flechas).

Tomada de: Troiano RN, MacCarthy SM. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. Radiology 2004;233:19-34.<sup>19</sup>



**Figura 5.** Diagrama del radio (R) del útero arcuato. Cuando el R de la altura (H) con el largo (L) es menor a 10%, no se espera resultado reproductivo adverso.

Tomada de: Ott DJ, Fayez JA, Zagoria RJ, eds. Congenital anomalies. In: Hysterosalpingography: a text and atlas. 2<sup>nd</sup> ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998:59-69.<sup>20</sup>

Algunos autores han mencionado datos interesantes para diferenciar ciertas malformaciones uterinas; por ejemplo, que un ángulo menor a 75° entre los cuernos sugiere útero septado y un ángulo mayor a 105° indica útero bicornio (Figura 6). La histerosalpingografía tiene sensibilidad de 78% y especificidad de 90% como método



**Figura 6.** Útero septado versus bicornio. A) Ángulo agudo de divergencia entre los cuernos uterinos; es lo más sugestivo de un útero septado (flecha). B, C) Ángulos de divergencia indeterminados pueden sugerir ya sea B) útero septado o C) útero bicornio (flecha). Tomada de: Troiano RN, MacCarthy SM. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. Radiology 2004;233:19-34.<sup>19</sup>

diagnóstico, aunque algunos autores ponen en duda esto, precisamente por la complejidad de algunas malformaciones y las posibles anomalías concomitantes.<sup>2,17,18</sup>

### Histerosonografía

Se utiliza con la finalidad de complementar las imágenes ultrasonográficas, lo que mejora la delimitación del contorno uterino interno. Los reportes en los que se compara este estudio con la histeroscopia sugieren que la histerosonografía es sumamente eficaz para diagnosticar y clasificar anomalías uterinas congénitas, con sensibilidad de 93% y especificidad de 99%.<sup>2,19</sup>

### Histeroscopia

Es un recurso diagnóstico moderno que hace posible la visualización directa del interior de la cavidad uterina y de los ostium tubarios. En muchas ocasiones es pronóstico y resolutivo al mismo tiempo. Una de sus limitaciones es que no permite la evaluación del contorno externo y a veces es difícil diferenciar algunos tipos de anomalías, por lo que se requiere el apoyo de una laparoscopia.<sup>17,21</sup> Por medio de la histeroscopia de consultorio se han descrito criterios para diferenciar un útero septado de uno bicornio y así aliviar el padecimiento mediante la conducta “ver y tratar” sin la real necesidad de recurrir a una laparoscopia. Bettocchi y col.,<sup>22</sup> mediante este abordaje, reportaron sensibilidad de 98.77%, especificidad de 100%, valor predictivo positivo de 100% y valor predictivo negativo de 83.33% en el diagnóstico y tratamiento del útero septado. Los hallazgos histeroscópicos anormales, que resultaron normales mediante histerosalpingografía, son de 1 a 62%, según los autores consultados. En promedio, las tasas de falsos positivos y falsos negativos que resultan de una histerosalpingografía le dan sensibilidad

de 97% y especificidad de 23%; por tanto, esta prueba no es conveniente en los casos en que se sospecha una alteración exclusiva de la cavidad uterina.<sup>21</sup>

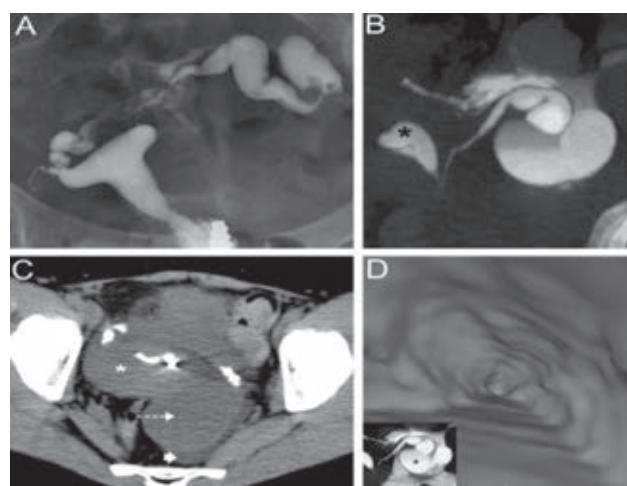
### Laparoscopia

Ante la duda creada por algunos estudios diagnósticos, la laparoscopia puede convertirse en una herramienta útil para establecer un diagnóstico diferencial complementario o definitivo y en múltiples ocasiones resolutivo.

### Histeroscopia/histerosalpingografía virtual o histeroscopia/histerosalpingografía por tomografía

La tomografía de canal multidetector (TCMD) permite obtener información volumétrica con mayor precisión y una delimitación más precisa entre las estructuras.

Mejora la calidad de la reconstrucción tridimensional al hacer posible la evaluación endoluminal virtual de la cavidad uterina.<sup>23</sup> Este procedimiento diagnóstico está en valoración actualmente, con respecto a sus ventajas y limitaciones, como son: la complejidad del estudio, la escasez del equipo en muchos hospitales o centros de diagnóstico y el costo-beneficio (Figura 7).



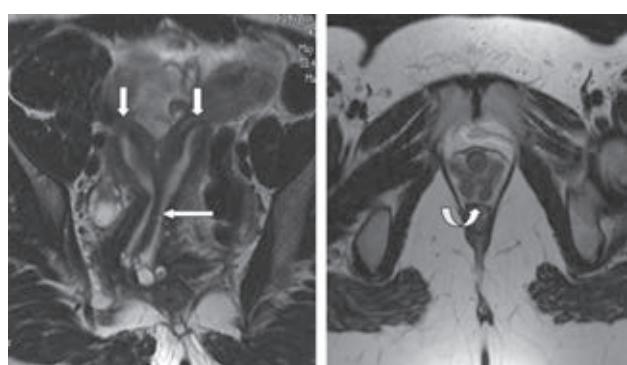
**Figura 7.** Hysterosalpingografía virtual o hystero-TAC. Masa en ovario izquierdo (flecha punteada) e hidrosalpinx con escasa cantidad de líquido libre peritoneal (flecha menor). Los asteriscos marcan el útero. A) Hysterosalpingografía. B) TAC con reconstrucción coronal. C) Imagen de la pelvis por TAC. D) Reconstrucción endoscópica virtual de la trompa uterina dilatada.

Tomado de: Celik O, Karakas HM, Hascalik S, Tagluk ME. Virtual hysterosalpingography and hysteroscopy: assessment of uterine cavity and fallopian tubes using 64-detector computed tomography data sets. *Fertil Steril* 2010;93:2383-2384.<sup>23</sup>

### Otros estudios para el diagnóstico de las malformaciones müllerianas

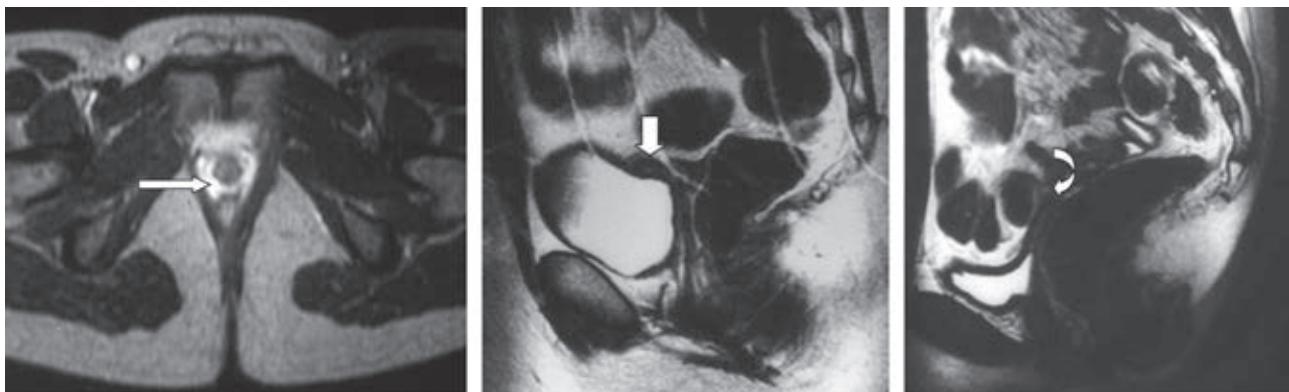
Puede recurrirse a ciertos estudios radiológicos de contraste, como la urografía excretora, para valorar el trayecto y el número de uréteres, o en el caso de la asociación de MURCS (la expresión “asociación MURCS” hace referencia al conjunto de malformaciones congénitas, no debidas al azar, en una misma persona; es decir, aplasia mülleriana, aplasia renal y displasia cérvico-torácica ocasionada por alteraciones en las somitas correspondientes), a las placas de columna cervical y torácica para evaluar las alteraciones óseas asociadas y, si el caso lo amerita, a tomografía o resonancia magnética, o al mismo ultrasonido para realizar un adecuado abordaje del caso, sobre todo, cuando el desenlace de la sospecha clínica y los estudios iniciales arrojan la posibilidad de alguna malformación compleja (Figuras 8 y 9).<sup>24</sup> Una evaluación más profunda puede hacerse mediante cistourografía de flujo, pielograma intravenoso y endoscopia.<sup>6</sup>

En relación con la alteración ginecológica de la que se trate, debe conocerse que existe una elevada incidencia de miomas uterinos en todas las mujeres con alguna anomalía uterina; mayor frecuencia de enfermedades urinarias en mujeres con útero bicorne-bicollis y útero didelfo; y una presentación alta de anomalías esqueléticas en el grupo de pacientes con hipoplasias-agenesias y con el útero unicornio. Además, a este último grupo generalmente se le ha relacionado con agenesia renal unilateral, así como los casos descritos como malformaciones complejas.<sup>5</sup>



**Figura 8.** Resonancia magnética de anomalías complejas. A) Resonancia magnética transversa oblicua que demuestra una configuración bicornio de los cuernos uterinos (flechas cortas) con un septo uterino inferior que se extiende hasta el cuello uterino (flecha larga). B) Corte transverso que revela una duplicación focal de la vagina (flecha).

Tomada de: Troiano RN, MacCarthy SM. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology* 2004;233:19-34.<sup>19</sup>



**Figura 9.** Resonancia magnética de agenesia vaginal e hipoplasia y agenesia uterina. A) Corte transversal en el que se aprecia agenesia vaginal conformada por la ausencia completa del tejido vaginal normal (flecha). B) Corte sagital en el que se ve hipoplasia uterina con un pequeño remanente uterino (flecha) y sin anatomía local normal. C) Corte sagital en donde se observa agenesia uterina sin evidencia de tejido uterino (flecha).

Tomado de: Troiano RN, MacCarthy SM. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. Radiology 2004;233:19-34.<sup>19</sup>

## TRATAMIENTO DE LAS MALFORMACIONES MÜLLERIANAS

El tratamiento debe ser específico, orientado a la anomalía detectada y al resultado que se desea obtener.

### Hipoplasia o agenesia

Su mayor representación es el síndrome de Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser. Este síndrome se detecta por exclusión, por lo que el análisis cromosómico resulta fundamental para diferenciarlo de una feminización testicular o del síndrome androgenital, entre otras alteraciones. El tratamiento puede ser quirúrgico y no quirúrgico. El no quirúrgico se basa en la dilatación progresiva con dilatadores o relaciones sexuales persistentes, para crear una neovagina por medio de la presión intermitente sobre el esbozo vaginal, utilizando dilatadores cada vez más grandes.<sup>25</sup> El método quirúrgico consiste en el uso de injertos, ya sea con piel o tejido intestinal, o en la reconstrucción simple de la vagina. Una vagina septada obstructiva puede researse mediante la vía vaginal, mientras que la no obstructiva puede no requerir tratamiento alguno, siempre y cuando no tenga efectos en la menstruación, en la actividad sexual, en la exploración física o los procedimientos obstétricos.<sup>2</sup> La agenesia vaginal se trata con la realización de una neovagina como la descrita por McIndoe.<sup>26</sup> Entre sus ventajas destaca el ser una alternativa sencilla y segura que causa muy baja morbilidad. En cuanto a sus inconvenientes, el principal es la tendencia de los injertos a la retracción, lo

que hace fracasar la reconstrucción. En los últimos años se han probado otros materiales para efectos de esta reparación, que mejoren y aceleren los resultados positivos y minimicen al máximo las desventajas y complicaciones. Entre éstos están: amnios humano, peritoneo, injertos de mucosa vesical y compuestos sintéticos. Otra alternativa es la vulvovaginoplastia descrita por Williams.<sup>17</sup> Sus ventajas son: menor tendencia a la retracción –lo que puede llevar a prescindir del uso de dilatadores posoperatorios– y excelente irrigación de la cavidad, lo que eleva las posibilidades de éxito del tratamiento. Su principal desventaja es la infección que conlleva generalmente a la prolongación de la hospitalización. La vaginoplastia con interposición de colon es otra alternativa a considerar. Actualmente sólo se usa con colon sigmoides, ya que la vaginoplastia con íleo intestinal se ha descontinuado dadas sus múltiples desventajas (por ejemplo, pérdida de la válvula ileocecal); entre sus virtudes está proveer una vagina bien lubricada que se desarrollará con la paciente y que no necesitará dilatación complementaria. Estas características la hacen ideal para correcciones en mujeres muy jóvenes, nubiles aún, pero que quieren reparar su defecto de manera temprana por razones psicológicas. Los mayores inconvenientes que plantea son: cirugía abdominal mayor y producción excesiva de secreciones a la larga, pero hay autores que argumentan que esto es sólo un hecho inicial y, por tanto, transitorio.

Otra opción es la vaginoplastia por tracción, que puede hacerse por laparotomía<sup>27</sup> (técnica de Vecchietti) o lapa-

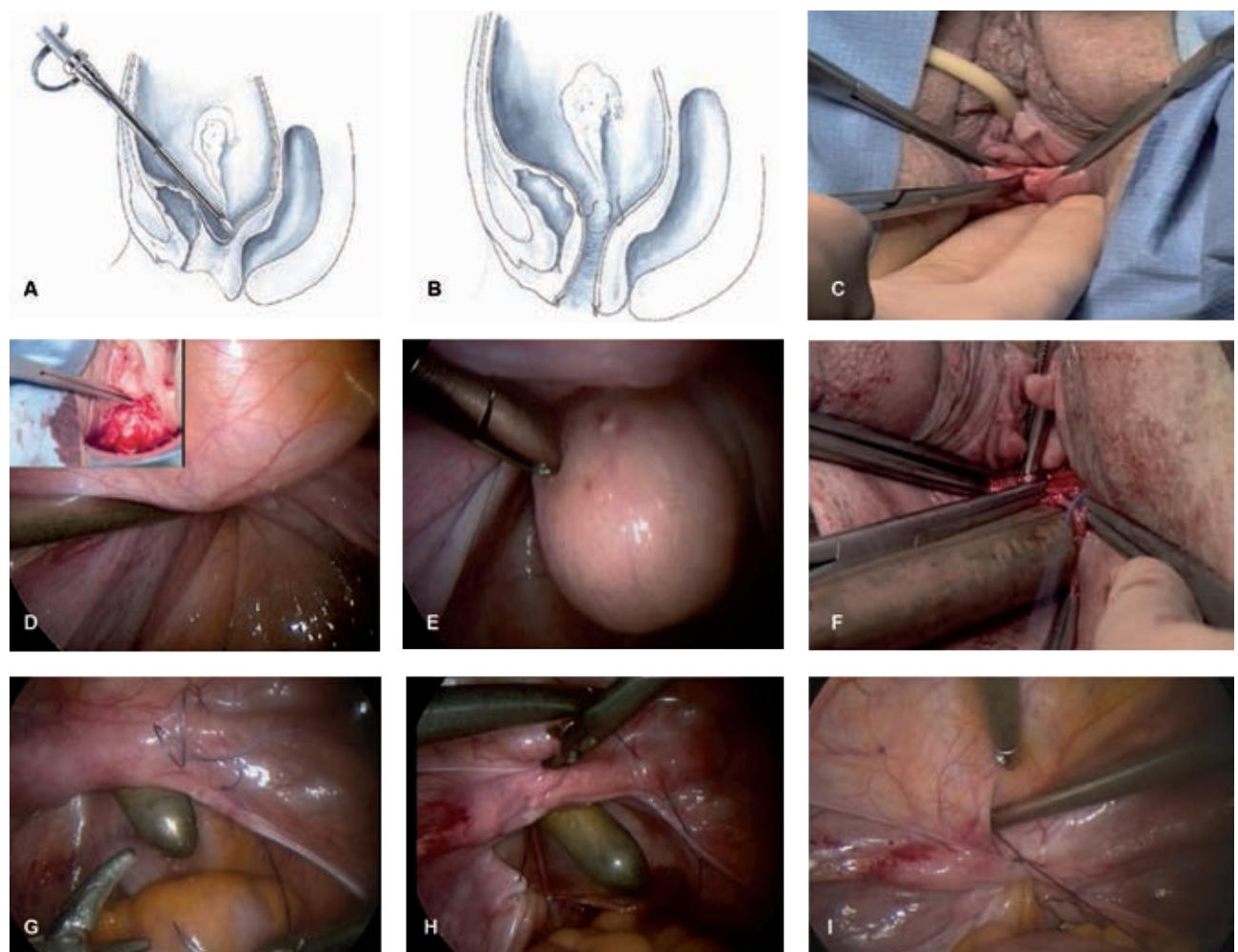
roscopia<sup>28</sup> (Vecchietti modificada). Se basa en la tracción del manguito vaginal utilizando un aparato especialmente diseñado para esto, que se “ancla” en el abdomen (área suprapúbica). Es una técnica segura, que acorta el tiempo de dilatación vaginal en comparación con el requerido por el método de Frank.<sup>25</sup> Su tasa de complicaciones es baja y su éxito es comparable al de las otras modalidades terapéuticas. Existen otras técnicas laparoscópicas, como la de Davydov y colaboradores (Figura 10).<sup>29</sup>

La fertilidad de las pacientes con este tipo de malformaciones tiene un pronóstico fútil, incluso después de

una reconstrucción extensa. El tratamiento de las malformaciones del seno urogenital y la cloaca es complejo y en algunos casos puede requerirse derivación urinaria y colostomía previa.<sup>6</sup>

### Útero unicorn

Puede ser aislado o con un cuerno rudimentario que contiene tejido endometrial funcional en una de sus mitades, generalmente del lado derecho. El tratamiento del cuerno obstruido con endometrio funcional consiste en la remoción laparoscópica o por laparotomía (hemi-histerect-



**Figura 10.** Vaginoplastia laparoscópica con técnica de Davydov. A y B) Técnica de Davydov original por medio de laparoscopia. C) Incisión de la cúpula vaginal. D) El peritoneo es empujado hacia abajo del himen por laparoscopia. E) El peritoneo es empujado de regreso con un dilatador de Hegar. F) El peritoneo abierto es suturado al himen. G, H, I) Se coloca una sutura en forma de pulsera para cerrar el peritoneo por arriba del dilatador de Hegar.

Tomado de: Langebrekke A, Istrø O, Busund B, Sponland G, Gjonnaess H. Laparoscopic assisted colpoiesis according to Davydov. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1998;77:1027-1028.<sup>29</sup>

tomía).<sup>30</sup> Otra forma de manejo es la ablación del tejido endometrial funcional con técnica histeroscópica o con técnica de balón; no obstante, este procedimiento conlleva una tasa considerable de amenorrea y el inconveniente de no mejorar el pronóstico reproductivo. Se sugiere practicar salpingectomía ipsilateral al cuerno resecado para evitar la remota posibilidad de embarazo ectópico.<sup>6,17</sup>

#### Útero didelfo

No se trata en la actualidad, aunque en caso de ser necesario, se efectúa metroplastia de Strassman. Si la vagina está septada, se debe valorar la corrección quirúrgica, pues en 75% de los casos provoca un hematómetra o hematocolpos.<sup>6</sup>

#### Útero bicornie

Tradicionalmente, el útero bicornie se trataba mediante las metroplastias de Strassman, Thompkins o Jones. En la actualidad no se trata, sólo en las pacientes que sufren aborto recurrente.<sup>6</sup> El abordaje recomendado es la laparoscopia.<sup>31</sup>

#### Útero arcuato

Debido a que permite un embarazo normal en 85% de los casos, la única razón para tratarlo es el aborto recurrente; el abordaje recomendado es la histeroscopia.<sup>17</sup>

#### Útero septado

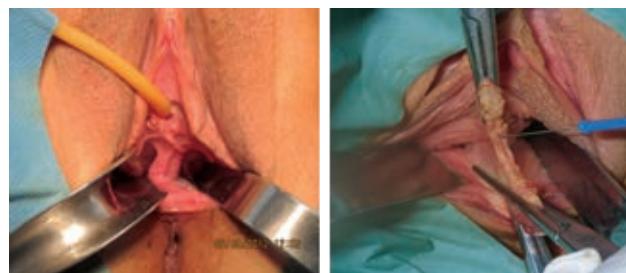
La metroplastia histeroscópica es el método de elección para el tratamiento de septos uterinos. Huckle<sup>32</sup> y otros autores sugieren utilizar un laparoscopio intraabdominal, disminuyendo al mínimo la intensidad de la luz y apoyando la óptica sobre el fondo uterino (conocido como diafanoscopia). Otros autores, como Querleu,<sup>33</sup> afirman que la intervención quirúrgica debe detenerse cuando, bajo control ecográfico (con vejiga llena), exista una distancia de 10 mm desde la incisión a la serosa del fondo uterino. El objetivo final será remover o destruir totalmente el septo y dejar una cavidad uterina satisfactoria (Figura 11).<sup>18</sup>

Hablar de un septo útero-cervicovaginal completo merece consideración especial por la dificultad técnica de este caso (Figura 12). Tras la extracción del tabique vaginal (resecado en la cara anterior y posterior) pueden apreciarse uno o dos cuernos uterinos. Debe revisarse cada uno de los hemiúteros por separado para descartar la comunicación entre ellos. Los tabiques completos dificultan la entrada del medio de distensión y de la vaina



**Figura 11.** Útero septado. Resección del tabique (septo) uterino con láser Nd:YAG. A, B, C) El histeroscopio con la fibra láser avanza por el septo y lo quema de manera simple.

Tomado de: Donnez J. Atlas of operative laparoscopy and hysteroscopy. 3<sup>rd</sup> ed. London: Informa, 2007:494-495.<sup>30</sup>



**Figura 12.** Septum vaginal. A) Septo vaginal. B) Resección del septo vaginal con electrocoagulador unipolar.

Tomado de: Donnez J. Atlas of operative laparoscopy and hysteroscopy. 3<sup>rd</sup> ed. London: Informa, 2007:494-495.<sup>30</sup>

Cortesía de: Dra. Jáuregui Alicia, Universita Degli Studi di Bari, Italia.

del instrumento del histeroscopio. Se recomienda insuflar una sonda de Foley en uno de los hemiúteros de modo que distienda el otro, incidiendo de manera inicial en la zona media del tabique; hay que poner especial atención en no desviarse hacia la parte ventral o dorsal para evitar la perforación del útero. La instilación de azul de metileno es una sencilla manera de comprobar la comunicación entre las dos cavidades. Una vez comunicadas las dos cavidades debe continuarse con la resección del mismo modo que en los tabiques parciales. Se aconseja dejar *in situ* la porción inferior (cervical) del tabique, para evitar incompetencias cervicales. En estos casos es recomendable el control laparoscópico de la cirugía.

#### Anormalidades vinculadas con el dietiletilbestrol (DES)

La imagen característica es la cavidad endometrial con aspecto de "T". Otras anormalidades relacionadas son: útero hipoplásico, bandas de constrictión, segmento uterino ancho, márgenes endometriales y defectos de llenado; todas pueden diagnosticarse por histerosalpingografía y ser corroboradas y tratadas por medio de histeroscopia. Las anormalidades cervicales incluyen: hipoplasia, collar

cervical y pseudopólipos, así como su asociación con la incompetencia cervical. El hallazgo vaginal más frecuente es la adenosis. No tienen corrección quirúrgica.<sup>18</sup> Recientemente, Hamou y col.<sup>34</sup> reportaron una cavidad uterina más amplia y mejores tasas de embarazo en los úteros en forma de "T" a los que se les practicó una ampliación de las paredes laterales uterinas con resectoscopio, administrando posteriormente dosis altas de estrógenos.

## CONCLUSIONES

Las malformaciones congénitas del aparato genital femenino representan una entidad clínica más frecuente de lo que se pensaba, especialmente en pacientes infériles. Los recientes avances tecnológicos, como la laparoscopia y la histeroscopia, entre otros, han contribuido de forma relevante a lograr diagnósticos y tratamientos más precisos, con la subsecuente implantación de un manejo más objetivo y resolutivo, según el caso en términos de anatomía, funcionalidad y resultado reproductivo. Lo que no se ha logrado, de acuerdo con el análisis realizado, es que estos avances vayan a la par de la urgente necesidad de crear un sistema de clasificación que proporcione una definición más exacta, clara y precisa de las malformaciones más complejas y que correlacionen para ofrecer respuestas certeras en lo referente al tratamiento y pronóstico. En nuestra opinión, apoyados en conclusiones similares, un sistema de clasificación debe contemplar, como base principal, la anatomía y la función considerando, en lo posible, la embriogénesis, así como incluir malformaciones de todo el aparato genital y ser completo, flexible, simple y fácil de utilizar.

## REFERENCIAS

1. Grimbizis GF, Campo R. Congenital malformations of the female genital tract: the need for a new classification system. *Fertil Steril* 2010;94:401-407.
2. Saravelos SH, Cocksedge KA, Li TC. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. *Hum Reprod Update* 2008;14:415-429.
3. Acién P. Embryological observations on the female genital tract. *Hum Reprod* 1992;7:437-445.
4. Acién P, Acién M. The history of female genital tract malformation classifications and proposal of an updated system. *Hum Reprod Update* 2011;17:693-705.
5. Acién P, Acién M, Sánchez-Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification. *Hum Reprod* 2004;19:2377-2384.
6. Khalid E, Jalil S, Anwar T, Nausheen S. Congenital female lower genital tract abnormalities: two years experience in a tertiary care hospital. *Pak J Surg* 2011;27:44-49.
7. Acién P, Acién M, Sánchez-Ferrer ML. Müllerian anomalies "without a classification": from the didelphys-unicollis uterus to the bicervical uterus with or without septate vagina. *Fertil Steril* 2009;91:2369-2375.
8. Castillo-Sáenz L. Malformaciones müllerianas. En: Garza-Leal JG, Bustos-López HH, editores. *Cirugía endoscópica en ginecología*. México: Panamericana, 2011;71-79.
9. Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Devroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update* 2001;7:161-164.
10. Oppelt P, von Have M, Paulsen M, Strissel PL, et al. Female genital malformations and their associated abnormalities. *Fertil Steril* 2007;87:335-342.
11. Buttram VC, Gibbons WE. Müllerian anomalies: a proposed classification (an analysis of 144 cases). *Fertil Steril* 1979;32:40-46.
12. American Fertility Society. The AFS classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988;49:944-955.
13. Rock JA, Adam RA. Surgery to repair disorders of development. In: Nichols DH, Clark-Pearson DL, eds. *Gynecologic, obstetric and related surgery*. 2<sup>nd</sup> ed. St Louis Mo: Mosby, 2000;780-813.
14. Magee MC, Lucey DT, Fried FA. A new embryologic classification for urogynecologic malformations: the syndromes of mesonephric duct induced Müllerian deformities. *J Urol* 1979;121:265-267.
15. Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel PL, et al. The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex Associated Malformation) Classification: a new classification for genital malformations. *Fertil Steril* 2005;84:1493-1497.
16. Ballesio L, Andreoli C, De Cicco ML, Angeli ML, Manganaro L. Hematocolpos in double vagina associated with uterus didelphys: US and MRI findings. *Eur J Radiol* 2003;45:150-153.
17. Salazar López-Ortiz C, Saad-Ganem A, Gálvez-Muñoz J. Malformaciones uterinas. En: Garza-Leal JG, Bustos-López HH, editores. *Cirugía endoscópica en ginecología*. México: Panamericana, 2011;329-341.
18. Schulman LP. Müllerian anomalies. *Clin Obstet Gynecol* 2008;51:214-222.
19. Troiano RN, MacCarthy SM. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology* 2004;233:19-34.
20. Ott DJ, Fayed JA, Zagoria RJ. Congenital anomalies. In: Ott DJ, Fayed JA, Zagoria RJ, eds. *Hysterosalpingography: a text and atlas*. 2<sup>nd</sup> ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998;59-69.
21. Salazar López-Ortiz C, Saad-Ganem A, Alanís-Fuentes J, Gálvez-Muñoz J. Hallazgos histeroscópicos en 70 procedimientos realizados en un curso de histeroscopia de consultorio. *Rev Mex Med Reprod* 2010;3:73-77.
22. Bettocchi S, Ceci O, Nappi L, Pontrelli G, et al. Office hysteroscopic metroplasty: Three "diagnostic criteria" to differentiate between septate and bicornuate uterus. *J Min Inv Gynecol* 2007;14:324-328.

23. Celik O, Karakas HM, Hascalik S, Tagluk ME. Virtual hysterosalpingography and hysteroscopy: assessment of uterine cavity and fallopian tubes using 64-detector computed tomography data sets. *Fertil Steril* 2010;93:2383-2384.
24. Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonilla-Musoles F, et al. Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. *Hum Reprod* 1997;12: 2277-2281.
25. Frank RT. The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* 1938;35:1053-1055.
26. McIndoe AH, Bannister JE. An operation for the cure of congenital absence of the vagina. *J Obstet Gynaecol Br Emp* 1938;45:490-494.
27. Vecchietti G. Creation of an artificial vagina in Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome. *Actual Obstet Ginecol* 1965;11:131-147.
28. Khater E, Fatty H. Laparoscopic Vecchietti vaginoplasty. *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 1999;6:179-182.
29. Langebrekke A, Istre O, Busund B, Sponland G, Gjonnaess H. Laparoscopic assisted colpoceisis according to Davydov. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1998;77:1027-1028.
30. Donnez J. *Atlas of operative laparoscopy and hysteroscopy*. 3<sup>rd</sup> ed. London: Informa, 2007;494-495.
31. Valle RF. Endoscopic treatment of uterine anomalies. In: Pasic RP, Levine RL, eds. *A practical manual of hysteroscopy and endometrial ablation techniques*. London: Taylor & Francis Group, 2004;104.
32. Hucke J, de Bruyne F. *Disección histeroscópica de los tabiques*. En: Keckstein J, Hucke J, editores. *Cirugía laparoscópica en ginecología*. Madrid: Panamericana, 2003;407-417.
33. Querleu D, Brasme TL, Parmentier D. Ultrasound-guided transcervical metroplasty. *Fertil Steril* 1990;54:995-998.
34. Mencaglia L, Hamou JE. Hysteroscopic surgery for uterine malformations. In: *Manual of hysteroscopy, diagnosis and surgery*. Schramberg: Endo Press, 2010;48-53.