

**DIVISIÓN ACADÉMICA DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**UNIVERSIDAD JUÁREZ AUTÓNOMA DE TABASCO**  
**Jefatura del Área de Estudios de Posgrado**

---

---

**División Académica de Ciencias de la Salud**



**Serie de casos de pacientes con defectos müllerianos  
tratadas con cirugía de mínima invasión en el Hospital  
Regional de Alta Especialidad de la Mujer en Tabasco.**

**Tesis para obtener el Diploma de la:  
Especialidad en Ginecología y Obstetricia**

**Presenta:**

**Dr. Rubén Jesús Silva Hernández.**

**Directores:**

**Dr. Gabriel Gerardo García Hernández.**

**Dr. José Del Carmen Pérez López.**

**Villahermosa, Tabasco.**

**Febrero 2020**



**UNIVERSIDAD JUÁREZ  
AUTÓNOMA DE TABASCO**

"ESTUDIO EN LA DUDA. ACCIÓN EN LA FE"



División  
Académica  
de Ciencias de  
la Salud

Jefatura del  
Área de Estudios  
de Posgrado



Of. No. 0091/DACS/JAEP

13 de febrero de 2020

ASUNTO: Autorización impresión de tesis

**C. Rubén Jesús Silva Hernández**  
Especialidad en Ginecología y Obstetricia  
Presente

Comunico a Usted, que ha sido autorizada por el Comité Sinodal, integrado por los profesores investigadores Dra. Rosa María Padilla Chávez, Dra. María Eugenia Lozano Franco, Dra. Leticia Fócil González, Dra. María Asunción Vicente Ruiz y la Dra. May Milena Fierros Adame, impresión de la tesis titulada: **"Serie de casos de pacientes con defectos mullerianos tratadas con cirugía de mínima invasión en el Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer en Tabasco"**, para sustento de su trabajo recepcional de la Especialidad en Ginecología y Obstetricia, donde funge como Director de Tesis el Dr. Gabriel Gerardo García Hernández y Dr. José del Carmen Pérez López.

Atentamente

  
**Dra. Mirian Carolina Martínez López**  
Directora



C.c.p.- Dr. Gabriel Gerardo García Hernández.- Director de Tesis  
C.c.p.- Dr. José del Carmen Pérez López.- Director de Tesis  
C.c.p.- Dra. Rosa María Padilla Chávez.- Sinodal  
C.c.p.- Dra. María Eugenia Lozano Franco.- Sinodal  
C.c.p.- Dra. Leticia Fócil González.- Sinodal  
C.c.p.- Dra. María Asunción Vicente Ruiz.- Sinodal  
C.c.p.- Dra. May Milena Fierros Adame.-Sinodal

C.c.p.- Archivo  
DC'MCML/MO'MACA/lkrd\*



**UNIVERSIDAD JUÁREZ  
AUTÓNOMA DE TABASCO**

"ESTUDIO EN LA DUDA. ACCIÓN EN LA FE"



División  
Académica  
de Ciencias de  
la Salud

Jefatura del  
Área de Estudios  
de Posgrado



### ACTA DE REVISIÓN DE TESIS

En la ciudad de Villahermosa Tabasco, siendo las 10:30 horas del día 10 del mes de febrero de 2020 se reunieron los miembros del Comité Sinodal (Art. 71 Núm. III Reglamento General de Estudios de Posgrado vigente) de la División Académica de Ciencias de la Salud para examinar la tesis de grado titulada:

**"Serie de casos de pacientes con defectos mullerianos tratadas con cirugía de mínima invasión en el Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer en Tabasco"**

Presentada por el alumno (a):

Silva	Hernández	Rubén Jesús
Apellido Paterno	Materno	Nombre (s)
Con Matricula		

1	6	1	E	5	5	0	0	5
---	---	---	---	---	---	---	---	---

Aspirante al Diploma de:

#### Especialista en Ginecología y Obstetricia

Después de intercambiar opiniones los miembros de la Comisión manifestaron **SU APROBACIÓN DE LA TESIS** en virtud de que satisface los requisitos señalados por las disposiciones reglamentarias vigentes.

#### COMITÉ SINODAL

Dr. Gabriel Gerardo García Hernández  
Dr. José del Carmen Pérez López  
Directores de Tesis

Dr. Rosa María Padilla Chávez

Dr. María Eugenia Lozano Franco

Dr. Leticia Póvil González

Dr. María Asunción Vicente Ruiz

Dr. May Milena Fierros Adame

C.c.p.- Archivo  
DC'MCML/MO'MACA/lkrd\*



## Carta de Cesión de Derechos

En la ciudad de Villahermosa Tabasco el día 04 del mes de febrero del año 2020, el que suscribe, **Rubén Jesús Silva Hernández**, alumno del programa de la Especialidad en Ginecología y Obstetricia, con número de matrícula **161E55005**, adscrito a la División Académica de Ciencias de la Salud, manifiesta que es autor intelectual del trabajo de tesis titulada: **"Serie de casos de pacientes con defectos mullerianos tratadas con cirugía de mínima invasión en el Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer en Tabasco"**, bajo la Dirección del el Dr. Gabriel Gerardo García Hernández y del Dr. José del Carmen Pérez López. Conforme al Reglamento del Sistema Bibliotecario Capítulo VI Artículo 31. El alumno cede los derechos del trabajo a la Universidad Juárez Autónoma de Tabasco para su difusión con fines académicos y de investigación.

Los usuarios de la información no deben reproducir el contenido textual, gráficos o datos del trabajo sin permiso expreso de la autora y/o director del trabajo, el que puede ser obtenido a la dirección: [jesus.ruben9@hotmail.com](mailto:jesus.ruben9@hotmail.com). Si el permiso se otorga el usuario deberá dar el agradecimiento correspondiente y citar la fuente del mismo.

Rubén Jesús Silva Hernández

Nombre y Firma

DIVISIÓN ACADÉMICA DE  
CIENCIAS DE LA SALUD



JEFATURA DEL ÁREA DE  
ESTUDIOS DE POSGRADO

Sello

## **DEDICATORIA**

### **A mis padres:**

Rubén Silva y Dora Hernández por creer en mí y darme su apoyo incondicional. Han sido mi ejemplo de vida, que con trabajo duro y dedicación todo se puede en esta vida.

### **A mis hermanas:**

Lesly y Judith por mostrarme el largo camino de esta noble profesión; por su cariño y comprensión a lo largo de esta etapa les doy las gracias.

### **A mi primo:**

Sergio Silva tu prematura partida dejó un vacío muy grande en toda la familia. Te doy las gracias porque eres motivo de inspiración y fuerza; que me acompañó a lo largo de esta etapa de mi vida.

## AGRADECIMIENTOS

Quiero agradecer a cada uno de los que forman parte de este grandioso Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer en Villahermosa Tabasco. Desde las guardias de seguridad, intendencia, enfermeras, médicos generales, pediatras, anesthesiólogos y trabajadoras sociales.

En especial a todos mis maestros ginecobstetras por tener la paciencia y las ganas de enseñar; les estaré agradecido toda la vida.

A la Dra. Clara Magdalena Martínez por aportar todo su conocimiento metodológico en esta tesis. Al Dr. Gabriel Gerardo García Hernández y Dr. José Del Carmen Pérez López mis directores de tesis, por su confianza y disposición de hacer esta investigación.

A la mejor guardia de residentes la guardia "B"; sin duda aprendí algo de cada uno de ustedes.

## ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	1
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	4
JUSTIFICACIÓN.....	6
MARCO TEÓRICO.....	9
Desarrollo embrionario.....	9
Etiología.....	12
Clasificación.....	13
Diagnóstico.....	25
Tratamiento.....	31
OBJETIVOS.....	43
Objetivo General.....	43
Objetivos específicos.....	43
6.MATERIAL Y MÉTODOS.....	44
6.1 Tipo de estudio.....	44
6.2 Población de estudio.....	44
6.3 Unidad de análisis.....	44
6.4 Identificación de variables.....	45
6.5 Criterios de inclusión/exclusión.....	46
6.6 Técnica de recolección de datos.....	47
6.7 Consideraciones éticas.....	48
7.- RESULTADOS.....	49
DISCUSIÓN.....	68
CONCLUSIONES.....	71
RECOMENDACIONES.....	72
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	73

## RESUMEN

Los defectos müllerianos son un grupo de alteraciones ginecológicas asociada a un mal desarrollo de útero, trompas de falopio y vagina; presentando una sintomatología variada, entre amenorrea primaria, dispareunia, disfunción sexual, dolor pélvico crónico, sangrado uterina anormal, pérdida gestacional recurrente, infertilidad e incluso puede ser asintomática. Se requiere una adecuada evaluación diagnóstica, tanto clínica como por imagen que permitan un adecuado entendimiento, diagnóstico y tratamiento; con el fin de evitar complicaciones ginecológicas y obstétricas.

**Objetivo:** Presentar una descripción de casos con diagnóstico de defectos müllerianos tratadas con cirugía de mínima invasión en el Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer. **Material y métodos:** Se trata de un estudio de serie de casos, observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal en el que se revisaron expedientes clínicos de pacientes con defecto mülleriano tratadas con cirugía de mínima invasión en el Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer del Estado de Tabasco de enero del 2014 a diciembre del 2019. **Resultados:** Se encontraron 8 pacientes con defecto mülleriano tratadas con cirugía de mínima invasión, el diagnóstico se realiza en la segunda década de la vida, siendo en su mayoría núbiles y asociado a defecto mülleriano clase 1. **Conclusión:** La cirugía más realizada en el presente estudio fue la neovagina. El abordaje por mínima invasión se considera de elección en estas pacientes.

**Palabras clave:** Defectos müllerianos, Cirugía de mínima invasión, Amenorrea.

## ABSTRACT

Müllerian defects are a group of gynecological disorders associated with a poor development of the uterus, fallopian tubes and vagina; presenting a varied symptomatology, between primary amenorrhea, dyspareunia, sexual dysfunction, chronic pelvic pain, abnormal uterine bleeding, recurrent gestational loss, infertility and may even be asymptomatic. An adequate diagnostic evaluation is required, both clinical and imaging that corresponds to an adequate understanding, diagnosis and treatment; in order to avoid gynecological and obstetric complications. **Objective:** Present a description of cases diagnosed with müllerian defects treated with minimally invasive surgery at the Regional High Specialty Hospital for Women. **Material and methods:** This is a case series, observational, descriptive, retrospective, cross-sectional study in which clinical records of patients with müllerian defect treated with minimally invasive surgery were reviewed at the Regional Women's High Specialty Hospital of the State of Tabasco from January 2014 to December 2019. **Results:** We found 8 patients with müllerian defect treated with minimally invasive surgery, the diagnosis is made in the second decade of life, being mostly nubile and associated with müllerian defect class 1.

**Conclusion:** The most performed surgery in the present study was neovagina. The minimum invasion approach is considered of choice in these patients.

**Keywords:** Müllerian defects, Minimally invasive surgery, Amenorrhea.

## GLOSARIO DE TÉRMINOS

**Abdomen agudo:** Dolor abdominal con datos de irritación peritoneal de comienzo súbito, suele asociarse enfermedades de resolución quirúrgica. Requiere evaluación médica urgente.

**Aborto:** Interrupción espontánea o provocada del embarazo antes de las 20 semanas de gestación y/o el feto pesa menos de 500 gramos.

**Anticonceptivos orales combinados:** Contienen estrógenos y progesterona en combinación, la mayoría son monofásicos, correspondiendo a la misma dosis a lo largo de 21 días de tratamiento, actúan sobre el eje hipotálamo hipófisis suprimiendo la ovulación y la fertilidad. Posterior a los 21 días de tratamiento siguen 7 días de descanso, durante los cuales existe el desprendimiento endometrial.

**Amenorrea primaria:** Se define como la ausencia de menstruaciones a los 16 años o falta de desarrollo puberal a los 14 años.

**Defecto mülleriano:** son un conjunto de anomalías del desarrollo de útero, trompas de Falopio y vagina.

**Dispareunia:** Es la relación sexual dolorosa, abarca desde manifestaciones de ardor vaginal hasta dolor pélvico intenso durante o después de las relaciones sexuales.

**Dismenorrea:** Se entiende por dismenorrea la existencia de dolor menstrual.

**Dolor a la movilización del cérvix:** Sensación de dolor a la movilización del cuello uterino durante la exploración bimanual.

**Ecografía:** Técnica de diagnóstico por imagen que utiliza la propiedad de los ultrasonidos de producir ecos cuando encuentra un tejido distinto a su paso por el organismo.

**Endometriosis:** Tejido endometrial fuera de la cavidad uterina.

**Hematometra:** Colección de sangre menstrual, en el interior del útero, como consecuencia de la atresia del cérvix uterino o de las malformaciones congénitas de la vagina o del himen.

**Hematocolpos:** Acumulación de sangre en la vagina como consecuencia de una obstrucción del tracto genital femenino.

**Hemihisterectomía:** Resección de cuerno uterino rudimentario o hemiútero.

**Hemorragia uterina anormal:** Trastornos menstruales manifestados en la duración, cantidad e intervalo, así como la presencia de sangrados intermenstruales secundarios a alteraciones anatómicas uterinas.

**Histeroscopia:** Procedimiento diagnóstico o terapéutico que permite la visualización directa del canal cervical y de la cavidad uterina.

**Laparoscopia:** La laparoscopia es una técnica quirúrgica de uso frecuente, que permite la visión de la cavidad pélvica-abdominal con la ayuda de una lente óptica. A través de una fibra óptica, por un lado se transmite la luz para iluminar la cavidad, mientras que se observan las imágenes del interior con una cámara conectada a la misma lente. El mismo método permite intervenciones quirúrgicas, por lo que también se considera un sistema de cirugía de invasión mínima.

**Perdida gestacional recurrente:** se define como la pérdida de dos o más embarazos.

**Resonancia magnética:** Consiste en la obtención de imágenes radiológicas de la zona anatómica que se desea estudiar mediante el empleo de un campo electromagnético (imán), un emisor/receptor de ondas de radio (escáner) y un ordenador.

**Septoplastia:** Escisión de septos uterinos o vaginales.

**Tomografía computada:** Formación de una imagen con información anatómica obtenida de un corte transversal del cuerpo; cada imagen es producida por la síntesis computarizada de los datos de transmisión radiográfica de muchas direcciones diferentes sobre un plano determinado.

**Vida sexual activa:** Mantener relaciones sexuales en una forma continua.

## **GLOSARIO DE ABREVIATURAS**

**ASRM:** Sociedad Americana de Medicina Reproductiva.

**DES:** Dietilestilbestrol.

**DIU:** Dispositivo intrauterino de cobre.

**ESHRE:** Sociedad Europea de Reproducción Humana y Embriología.

**ESGE:** Sociedad Europea de Endoscopia Ginecológica.

**HRAEM:** Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer.

**HSG:** Histerosalpingografía.

**IVSA:** Inicio de vida sexual activa.

**LUI:** Legrado uterino instrumentado.

**MRHK:** Mayer Rokitansky Küster-Hauser.

**RM:** Resonancia magnética.

**HWW:** Herlyn Werner Wunderlich.

**USG 2D:** Ultrasonido en dos dimensiones.

**USG 3D:** Ultrasonido en tres dimensiones.

**VCUAM:** Clasificación Vagina-Cérvix-Útero-Anexos y Malformaciones asociadas.

## INTRODUCCIÓN.

Los defectos müllerianos consisten en un conjunto de defectos estructurales resultantes del desarrollo anormal de los conductos de Müller. El conducto de Müller es la estructura embrionaria que forma parte del desarrollo del tracto reproductor femenino.<sup>1</sup>

La prevalencia real de los defectos müllerianos en la población general se desconoce, ha sido previamente estimado en 1 %. Sin embargo, la revisión reciente de los datos existentes, con cambios en los métodos de diagnóstico por imagen y nuevas clasificaciones, demuestran una prevalencia de casi un 7 % en la población general, 8 % en pacientes infértiles, 13.3% que cuentan con antecedente de aborto y del 16.7 % en pérdida gestacional recurrente; sin embargo, sigue siendo una patología subdiagnosticada.<sup>2</sup>

Usualmente se reconoce este síndrome al presentar amenorrea primaria asintomática, infertilidad, dolor pélvico crónico, resultados obstétricos adversos y presencia de pérdida gestacional recurrente.<sup>3,5</sup>

El diagnóstico se suele realizar a diversas edades y en diferentes contextos clínicos, dependiendo si la anomalía es obstructiva o no obstructiva. En el primer caso puede presentarse de forma temprana en niñas como una masa abdomino-pélvica o perineal secundaria a la obstrucción del flujo de salida (hematocolpos), dismenorrea, sangrado vaginal anormal, amenorrea primaria y dificultad en el uso de tampones.<sup>6</sup>

Los trastornos no obstructivos se pueden diagnosticar de manera incidental, en forma posterior a la menarquía, durante el estudio de infertilidad o historia personal

de abortos de repetición; en pacientes que presentan complicaciones obstétricas tardías y durante el estudio de malformaciones genitourinarias asociadas a las anomalías de los conductos de Müller.<sup>6</sup>

El útero arcuato, útero septado, útero unicorno, útero bicorne y útero didelfo representan las alteraciones müllerianas más comunes.<sup>3</sup>

El embarazo en estas pacientes representa una de las principales preocupantes, ya que se asocia a riesgo de prematuridad, ruptura prematura de membranas, presentación podálica e interrupción del embarazo vía cesárea.<sup>3</sup>

La evaluación inicial por imagen por lo general se realiza por medio del ultrasonido en dos dimensiones (USG 2D), en pacientes que presentan con un cuadro agudo, como parte de la evaluación inicial, siendo un estudio no invasivo, de bajo costo y sin radiación ionizante. El ultrasonido en tres dimensiones (USG 3 D) es una opción para la evaluación de la anatomía uterina, con sensibilidad y especificidad muy similar a la resonancia magnética que se considera el estándar de oro en la actualidad.<sup>7,8</sup>

No existe un consenso para el manejo de pacientes con defectos müllerianos, se considera el tratamiento quirúrgico al presentar sintomatología aguda, infertilidad o pérdida gestacional recurrente; la vía de abordaje terapéutico de elección es la mínima invasión por laparoscopia o histeroscopia; con capacidad para disminuir el dolor, tiempo quirúrgico, tiempo de estancia hospitalaria y mejores resultados estéticos.<sup>9</sup>

En este estudio, se presenta una serie de casos de pacientes con defectos müllerianos tratados con cirugía de mínima invasión en el Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer (HRAEM), describiendo los signos clínicos, estudios de diagnóstico empleados, indicación tipo de cirugía y los resultados posoperatorios.

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.  
México.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.**

La principal meta en pacientes que presentan alteraciones müllerianas es el diagnóstico y tratamiento temprano, con fin de evitar posibles complicaciones ginecológicas u obstétricas posteriores.<sup>10</sup>

Esto se logra mediante una atención integral, con protocolos establecidos, dependiendo de los datos clínicos presentados de cada paciente.<sup>10</sup>

Esta patología por lo general se reconoce posterior al inicio de la menarca, amenorrea primaria, problemas de fertilidad y abortos de repetición.<sup>11</sup>

En el estudio de esta patología se debe integrar una historia familiar detallada, antecedentes ginecoobstétricos, evaluación psicológica, examen físico enfocado al estado nutricional, desarrollo de caracteres sexuales, evaluación abdominal y vaginal.<sup>10</sup>

La evaluación de imagen inicial de los pacientes se realiza con ultrasonido transabdominal 2D que ayuda en la identificación de los defectos müllerianos en casos clínicamente sospechosos.<sup>9</sup>

Los hallazgos de la USG 2D se confirman mediante la resonancia magnética e incluso puede subclasificar y planear el tratamiento quirúrgico requerido.<sup>9</sup>

La compilación de resultados de los estudios de imagen, combinados con el examen pélvico y en casos seleccionados la evaluación por histeroscopia y laparoscopia determinan un diagnóstico preciso.<sup>12</sup>

Las principales complicaciones de los defectos müllerianos son la infertilidad, abortos de repetición, partos prematuros, presentación anómala en el embarazo, hematosalpinx, hematometra, hematocolpos, dolor pélvico crónico y endometriosis. En la actualidad la cirugía por mínima invasión se considera la vía de abordaje de elección para el tratamiento quirúrgico. <sup>1</sup>

Por lo anteriormente expresado, se plantea la siguiente pregunta de investigación

**¿Qué tipo de cirugías de mínima invasión se realizan en el HRAEM en una serie de casos de pacientes con defectos müllerianos?**

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.  
México.

## JUSTIFICACIÓN.

Los defectos müllerianos son una causa potencial de amenorrea, infertilidad y complicaciones obstétricas en mujeres jóvenes.<sup>12</sup>

La clasificación de anomalías del aparato reproductor femenino ha sido objeto de debate reciente. La Sociedad americana de Medicina Reproductiva (ASRM), desarrolló por primera vez una clasificación sistema para describir anomalías del sistema mülleriano en 1979. Esta se modificó en 1988 y es el sistema primario para la clasificación de anomalías del tracto reproductor femenino. Dividiéndolo en 7 grupos de acuerdo a sus características.<sup>13</sup>

Las anomalías de tipo 1 se deben a hipoplasia o agenesia de la vagina, cérvix, útero o una combinación de estas estructuras. El síndrome de Mayer Rolotansky Kuster-Hauser (MRHK) es la patología representante de este grupo, con incidencia de 1 en 5000 nacidas vivas, clínicamente se caracteriza por amenorrea primaria. Además, presentan disfunción sexual debido a vagina corta, como tratamiento primario se considera el uso de dilatadores vaginales y en casos seleccionados neovagina asistida por laparoscopia.<sup>14</sup>

Las anomalías de tipo 2, 3 y 4 se deben a fusión fallida de los conductos de müller.<sup>12</sup>

Las anomalías de tipo 2 son variantes de un útero unicorne, incluido un útero unicorne sin cuerno rudimentario y útero unicorne con un cuerno rudimentario.<sup>2,10,12</sup>

El útero unicorne ha sido relacionado en aborto espontáneo, incompetencia cervical, distocia de presentación, parto prematuro y restricción del crecimiento intrauterino.

El tamaño pequeño del útero unicorne no es un ambiente favorable para desarrollo

de un embarazo y la tasa de nacimientos vivos es solo 50%. Un total de 74% de los pacientes con el útero unicorne tiene un cuerno rudimentario. Un cuerno con endometrio funcional, representa un problema y requiere resección quirúrgica porque puede provocar un embarazo ectópico y el riesgo de ruptura uterina con consecuencias catastróficas.<sup>2,6,12</sup>

El útero didelfo pertenece a las anomalías tipo 3, de las cuales aproximadamente el 75 % presenta un tabique longitudinal, que puede o no ser sintomático.<sup>2,8</sup> En un 6 % de los casos con útero didelfo presentaran un tabique vaginal transverso, con hemivagina obstruida conocido como síndrome de Herlyn Werner Wunderlich (HWW), presentando dispareunia, hematometra y hematocolpos; se benefician de la resección del tabique vaginal.<sup>12,15</sup>

El útero bicorne pertenece a las anomalías tipo 4, conformado por 2 cavidades uterinas separadas, uno o dos cérvix y una vagina<sup>10,28</sup>. Un gran número de pacientes presentan embarazo y resultados perinatales exitosos sin necesidad de tratamiento. En pacientes con perdida gestacional recurrente la metroplastia abierta o por laparoscopia no reporta evidencia significativa para mejorar los resultados obstétricos.<sup>6</sup> Estas pacientes se pueden beneficiar con un cerclaje cervical para manejar la incompetencia cervical, cuando tiene antecedente parto pretérmino.<sup>12</sup>

Las anomalías de tipo 5 y 6 son debido a la reabsorción fallida del tabique después de la fusión de los conductos de Müller.<sup>1</sup>

El útero septado representa la anomalía tipo 5 con un tabique que puede estar compuesto de músculo o tejido fibroso.<sup>16</sup> Se considera el defecto mülleriano

mayormente asociado a pérdida gestacional recurrente, con adecuados resultados posterior a resección del tabique por histeroscopia.<sup>1,12</sup>

El útero arqueado pertenece a las anomalías de tipo 6 donde hay engrosamiento del miometrio en el fondo, pero sin tabique. Las anomalías de tipo 7 son debido a efectos teratogénicos del dietilestilbesterol (DES) que da como resultado un útero pequeño con canal endometrial estrecho e irregular que tiene forma de T. Estas dos últimas no requieren tratamiento quirúrgico.<sup>6</sup>

Estudios retrospectivos de mujeres con defectos de Müller han encontrado anomalías asociadas del tracto urinario en 17–42% de los pacientes. La anomalía urológica más frecuente encontrada es agenesia renal unilateral.<sup>17</sup>

Es alarmante el impacto el no detectar las anomalías müllerianas o realizar un diagnóstico tardío, con resultados que pueden ser catastróficos para las pacientes. El creciente y rápido avance de la tecnología quirúrgica en las últimas décadas ha permitido la introducción de la cirugía laparoscópica e histeroscopia, revolucionando el diagnóstico, tratamiento y evolución favorable en pacientes ginecológicas.<sup>11</sup>

Ya que nos encontramos en un hospital de tercer nivel y principal centro de referencia de la región sureste, en el HRAEM se concentra un gran número de pacientes con defectos müllerianos por lo que es importante brindar una atención de calidad. Por lo que aquí se describe una serie de casos clínicos tratados con cirugía de mínima invasión.

## MARCO TEÓRICO

Las alteraciones müllerianas representan una serie de alteraciones en la anatomía uterina a consecuencia del mal desarrollo de los conductos de müller.<sup>3</sup>

A partir de los conductos müllerianos se desarrollan las trompas de falopio, útero, cérvix y 2/3 superiores de vagina. Estas anomalías müllerianas son resultado de una interrupción o disregulación en algún estadio de su morfogénesis.<sup>10</sup>

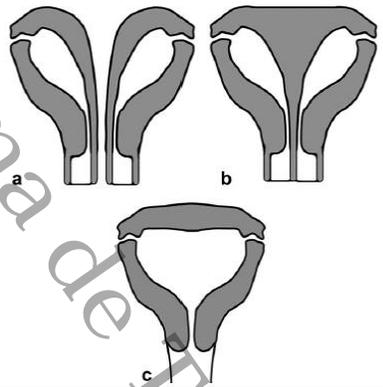
Usualmente se reconoce este síndrome al presentar amenorrea primaria asintomática, infertilidad, dolor pélvico crónico, resultados obstétricos adversos y pérdida gestacional recurrente.<sup>3,5</sup>

### Desarrollo embrionario

En el embrión temprano los genitales femeninos y masculinos son indistinguibles, presentando inicialmente los conductos mesonéfricos (Wolffianos) y conductos paramesonéfricos (Müllerianos) a las 6 semanas de gestación.<sup>7,11,12</sup>

Los conductos mesonéfricos involucionan debido a la falta de expresión del gen SRY localizado en el cromosoma Y del varón, esto determina que no se sintetice el Factor Determinante Testicular, quedando como estructuras remanentes en la mujer los ligamentos redondos, útero-ováricos y suspensorios de los ovarios.<sup>7</sup>

Figura 1: Tres estadios de desarrollo embriológico normal uterino, cervical y vaginal



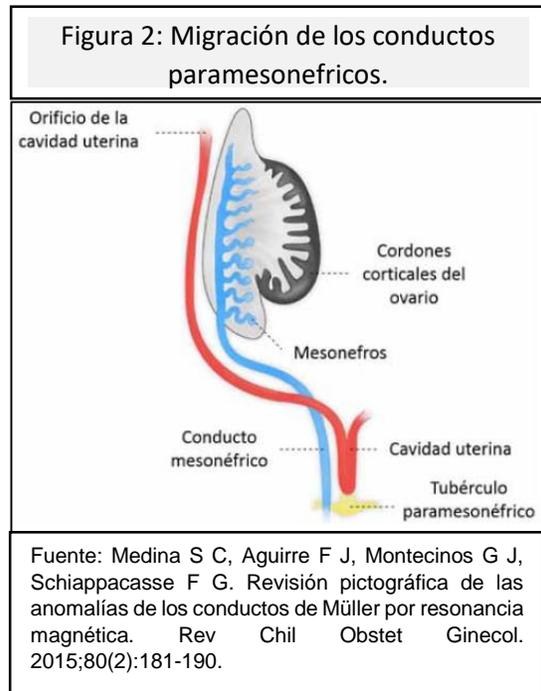
Fuente: Robbins JB, Broadwell C, Chow LC, Parry JP, Sadowski EA. Müllerian duct anomalies: Embryological development, classification, and MRI assessment. J Magn Reson Imaging. 2015;41(1):1-12.

Hay tres distintas etapas en el desarrollo de los conductos müllerianos que han sido descritos (Figura 1).<sup>11</sup>

Durante la primera etapa de desarrollo, el segmento superior de cada conducto mülleriano desarrolla hacia la izquierda y derecha las trompas de falopio, mientras que las porciones más caudales de cada conducto desarrollan útero, cuello uterino y 2/3 superiores de la vagina (Figura 2).<sup>7,11</sup>

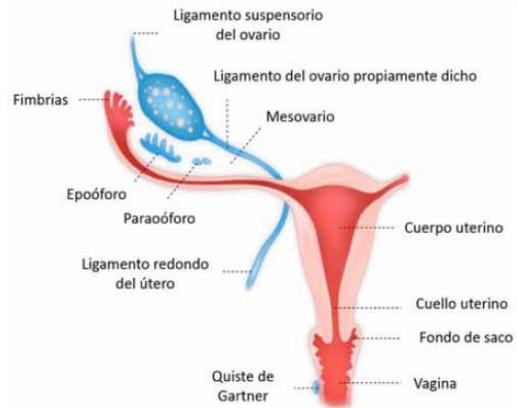
El tercio inferior de la vagina se desarrolla a partir del seno urogenital y los ovarios se desarrollan a partir de la cresta gonadal, independientes de los conductos de müllerianos.<sup>7,11</sup>

Durante la segunda etapa hay una fusión de la línea media del segmento uterino derecho e izquierdo no fusionado, el cuello uterino y los 2/3 superiores de la vagina. Durante la tercera etapa del desarrollo hay reabsorción de los segmentos de la línea media; fusionados en el útero, cuello uterino y vagina superior; lo que resulta en una sola cavidad uterina superior, media e inferior, además del cérvix y canal vaginal (12 – 16 semanas de gestación). La reabsorción puede comenzar en cualquier nivel y ser incompleta. Al final del primer trimestre, el desarrollo del sistema de conductos müllerianos está completo (Figura 3).<sup>11</sup>



Los genitales externos de mujeres y hombres son similares en la etapa indiferenciada del desarrollo entre la semana 4 y 7. La distinción sexual comienza en la semana 9, aunque la diferenciación total se logra hasta la semana 12. El mesénquima craneal de la membrana cloacal prolifera formando el seno urogenital (Figura 4).<sup>18</sup> En ausencia de testosterona y DES, el seno urogenital

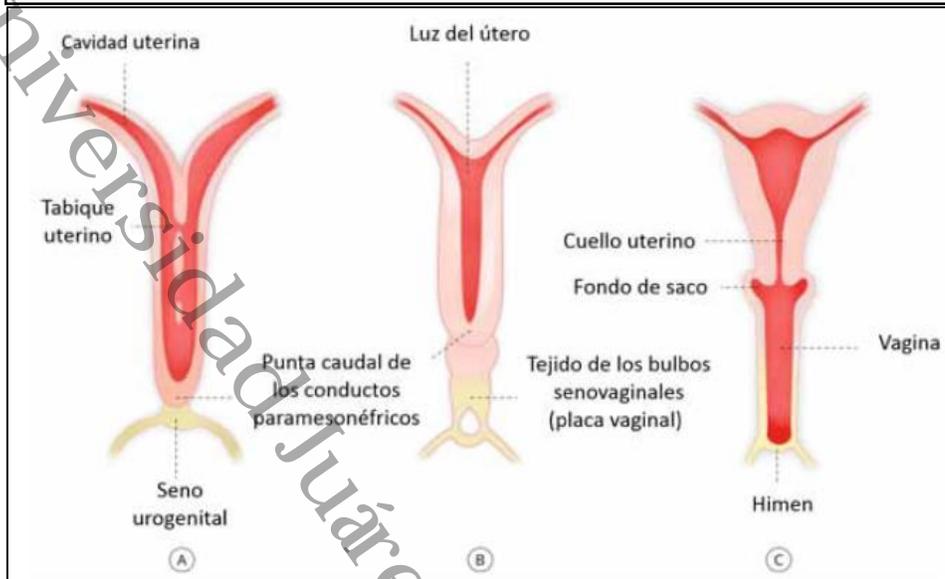
Figura 3: Desarrollo de mesonefros y paramesonefros.



Fuente: Medina S C, Aguirre F J, Montecinos G J, Schiappacasse F G. Revisión pictográfica de las anomalías de los conductos de Müller por resonancia magnética. Rev Chil Obstet Ginecol. 2015;80(2):181-190.

desarrolla el clítoris y los pliegues labioescrotales que no se fusionan, quedando labios menores y mayores.<sup>20</sup> Debido a la estrecha asociación de conductos mesonéfricos y paramesonéfricos, se presentan con frecuencia anomalías de vías urinarias. El fracaso en el desarrollo de un conducto de Müller también se asocia con el fracaso del desarrollo de un brote uretérico del extremo caudal del conducto de Wolff. Así el riñón puede estar ausente en el lado ipsilateral a la agenesia del conducto de Müller. Por lo tanto, es extremadamente importante que se realicen estudios urológicos complementarios en todos los pacientes con anomalías müllerianas.<sup>8</sup>

Figura 4: Canalización de la vagina y cavidad uterina.



Medina S C, Aguirre F J, Montecinos G J, Schiappacasse F G. Revisión pictográfica de las anomalías de los conductos de Müller por resonancia magnética. Rev Chil Obstet Ginecol. 2015;80(2):181-190.

## Etiología

La etiología para la mayoría de las anomalías congénitas del tracto reproductor femenino es en gran parte desconocido. La mayoría de las anomalías del aparato genital femenino son una consecuencia de la detención en etapas específicas del desarrollo embriológico.<sup>8,10</sup> Si bien la etiología definitiva es a menudo esquiva, algunas causas genéticas, factores intrauterinos y extrauterinos, así como teratógenos, como el DES y la talidomida han sido implicados. La genética de diversas anomalías congénitas del tracto genital femenino es bastante compleja, la mayoría de los casos ocurren de manera esporádica. En los casos familiares, muchas anomalías parecen ser de etiología multifactorial. También existen asociaciones con otros modos de herencia e incluyen patrones autosómicos

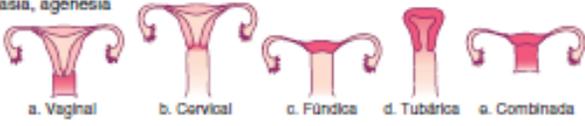
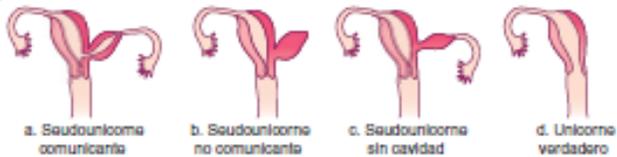
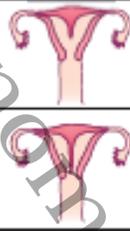
dominantes, autosómicos recesivos, así como trastornos ligados a X. Recientemente, se ha demostrado que los genes HOX y WNT4 juegan un papel crucial en la diferenciación sexual y el desarrollo del tracto genital femenino. De hecho, defectos de expresión o función de uno o varios grupos de HOX y WNT pueden afectar la diferenciación de las estructuras de Müller del aparato reproductor femenino. Los defectos müllerianos se asocian a una mayor incidencia de otras anomalías congénitas, especialmente las del tracto urinario (20-25%), tracto gastrointestinal (12%), sistema musculoesquelético (10-12%), corazón, ojo y oído (6%).<sup>8,10</sup>

### **Clasificación**

Las anomalías uterinas se han clasificado de acuerdo a la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (ASRM) que divide los defectos müllerianos en 7 grupos. Este sistema no incluye anomalías vaginales, en trompas de falopio, ovario o anomalías combinadas.<sup>2</sup> Las malformaciones combinadas o complejas con frecuencia se identifican y tratan de manera inadecuada.<sup>8</sup> Este sistema clasifica las malformaciones en siete tipos o clases (Figura 5)<sup>6</sup>:

- I. Hipoplasia o agenesia uterina.
- II. Útero unicorne.
- III. Útero didelfo
- IV. Útero bicorne.
- V. Útero septado
- VI. Útero arcuato
- VII. Anomalías relacionadas al dietililbestrol (DES)

Figura 5: Clasificación de anomalías de müller según la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (ASRM).

Origen del trastorno	Clasificación de Musset	Clasificación de la AFS
Aplasias de los conductos de Müller	Aplasia mülleriana bilateral - Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser	Tipo I, hipoplasia, agenesia 
	Aplasia mülleriana unilateral - Útero unicorne - Útero pseudunicorne	Tipo II, útero unicorne 
Trastornos de la fusión de los conductos de Müller	Útero didelfo (bicorne bicervical)	Tipo III, útero didelfo 
	Útero bicorne - Unicervical total - Unicervical corpóreo	
	- Unicervical fúndico	Tipo IV, útero bicorne 
Trastornos de reabsorción de los conductos de Müller	Útero tabicado	Tipo V, útero tabicado 
	- Total	
	- Subtotal	
	- Corporal	Tipo Vb, total
	- Fúndico	
	Útero con fondo arqueado	Tipo VI, útero con fondo arqueado 
	Hipoplasia uterina	Tipo VII, útero DES 

Fuente: Poucelot AG, Fernandez H, Tratamiento quirúrgico de malformaciones uterovaginales. 2019;55(1):1-10

En 2005 Oppelt et al. expuso el sistema vagina, cérvix, útero, anexos y malformaciones asociadas (VCUAM), fundamentado en la anatomía del sistema genital femenino, específicamente la anatomía de cada órgano por separado y permite la descripción de las malformaciones complejas o múltiples (Cuadro 1).<sup>7</sup>

Cuadro 1: Clasificación Vagina-Cérvix-Útero-Anexos y Malformaciones asociadas (VCUAM, 2005)		
Vagina	0	Normal
	1	a) Atresia parcial del himen b) Atresia completa del himen
	2	a) Vagina septado incompleta menor 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 media). [3] Seno urogenital (confluencia elevada)
	C	Cloaca
	+	Otras
Cérvix	#	Desconocidas
	0	Normal
	1	Cuello uterino duplicado (doble)
	2	a) Atresia / aplasia unilateral b) Atresia / aplasia bilateral
	+	Otras
Útero	#	Desconocidas
	0	Normal
	1	a) Arcuato b) Septado menor 50% de la cavidad uterina c) Septado mayor 50% de la cavidad uterina
	2	Bicorne
	3	Hipoplasia
	4	a) Rudimentario unilateral o aplásico b) Rudimentario bilateral o aplásico
	+	Otras
	#	Desconocidas

Anexos	0	Normal
	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
Malformaciones asociados	0	Ninguna
	R	Renales
	S	Esqueléticas
	C	Cardiacas
	N	Neurológicas
	+	Otras
	#	Desconocidas

Jáuregui Meléndrez RA, Alanís Fuentes J. Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas. Ginecol Obstet Mex 2013;81(1):34-46

En 2013, la Sociedad Europea de Reproducción Humana y Embriología (ESHRE) y la Sociedad Europea de Endoscopia Ginecológica (ESGE) innova una nueva clasificación basado principalmente en la anatomía del tracto genital femenino y sus alteraciones uterinas, cervicales, vaginales y anomalías combinadas.<sup>2</sup> Esta clasificación nos permite una descripción de manera precisa de cada anomalía y podría ayudar a desarrollar una guía terapéutica (Cuadro 2).

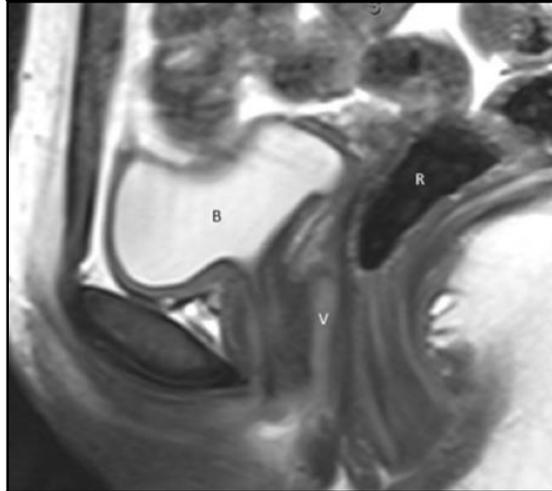
Cuadro 2: Clasificación de la Sociedad Europea de Reproducción Humana Y Embriología / Sociedad Europea de Endoscopia Ginecológica (ESHRE/ESGE)

Útero (U)	<p>U0 Normal</p> <p>U1 Útero Dismórfico</p> <p>a. En T</p> <p>b. Infantil</p> <p>c. Completo</p> <p>U2 Septado</p> <p>a. Parcial</p> <p>b. Completo</p> <p>U3 Bicorne</p> <p>a. Parcial</p> <p>b. Completo</p> <p>U4 Hemiútero</p> <p>a. Con cavidad rudimentario</p> <p>b. Sin cavidad rudimentario</p> <p>U5 Útero aplásico</p> <p>a. Con cavidad rudimentaria</p> <p>b. Sin cavidad rudimentaria</p> <p>U6 Malformación no clasificable</p>
Cérvix (C)	<p>C0 Normal</p> <p>C1 Cérvix septado</p> <p>C2 Doble cérvix normal</p> <p>C3 Aplasia cervical unilateral</p> <p>C4 Aplasia cervical</p>
Vagina (V)	<p>V0 Normal</p> <p>V1 Tabique vaginal longitudinal no obstructivo</p> <p>V2 Tabique vaginal longitudinal obstructivo</p> <p>V3 Tabique vaginal transverso o himen imperforado</p> <p>V4 Aplasia vaginal</p>
<p>Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575</p>	

## Clase I. Hipoplasia uterina/agenesia.

Representa entre el 5% y 10% de las anomalías de los conductos de Müller.<sup>9</sup> Se produce una falla temprana (alrededor de la 5ª semana de gestación) en el desarrollo embrionario, por razones desconocidas. La falta de desarrollo normal de los conductos de Müller causa distintos grados de agenesia o hipoplasia del útero, cérvix y dos tercios superiores de la vagina (Figura 6-7).<sup>6,7</sup>

Figura 6: Resonancia magnética, corte sagital en T2. Agenesia uterina. Vejiga (B), Recto (R) y vagina acortada (V).



Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH), se considera su entidad más representativa.<sup>6,7</sup>

El síndrome MRKH fue descrito por primera vez por Mayer en 1829, seguido de Rokitansky en 1838, Kuster en 1910 y Hauser en 1961.<sup>5</sup>

Es un desorden poco común que se produce en 1 de cada 5000 a 10,000 nacidas vivas. El síndrome de MRKH se caracteriza por ausencia o atresia de vagina y útero; con desarrollo de genitales externos normales, función y morfología de ovarios normal con cariotipo 46 XX.<sup>4,5</sup>

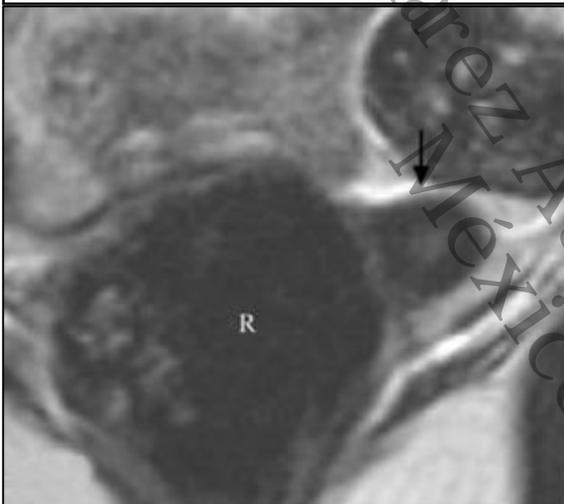
El diagnóstico se realiza usualmente secundario a amenorrea primaria a la edad de 16 años, además de presentar problemas para iniciar vida sexual. La medida usual

de la vagina es entre 1 y 2 cm (figura 8), cursan con anomalías en el tracto urinario y sistema esquelético.<sup>4</sup>

Su potencial reproductivo puede ser limitado; se realiza mediante trasplante uterino o fertilización in vitro (FIV) utilizando útero subrogado.<sup>19</sup>

El correcto diagnóstico en el síndrome de MRKH es de vital importancia porque juega un rol importante en el plan de manejo.<sup>9</sup>

Figura 7: Corte coronal de resonancia magnética en T2, Útero rudimentario. Recto (R).



Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

Figura 8: Síndrome de MRKH con agenesia vaginal.



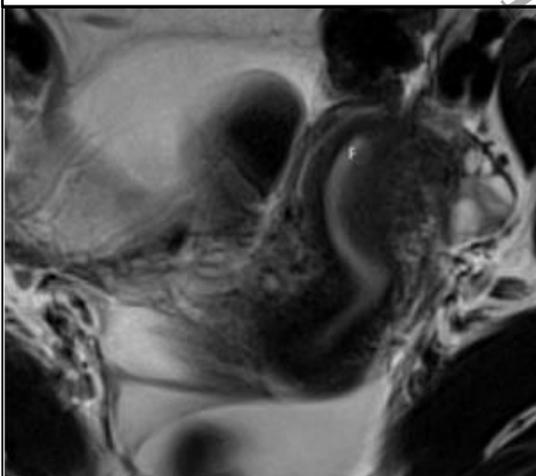
Motta T, Dallagiovanna C. Diagnosis and treatment of genital malformations in infancy and adolescence. In: Good Practice in Pediatric and Adolescent Gynecology. eBook. ISBN 978-3-319-57162-1. Editorial. Springer, Cham. 2018.

## Clase II. Útero unicorne

Representa el 20% de las anomalías müllerianas<sup>9</sup>. Esta anomalía es producida por una agenesia unilateral del conducto de Müller<sup>9,10</sup>. El útero es de menor tamaño de forma curva y elongada. Presenta un cuerno uterino y una trompa de falopio lateralizada, que le dan la apariencia de un útero con “forma de plátano”.<sup>6</sup>

Se describen cuatro subtipos: sin cuerno rudimentario, con cuerno rudimentario con cavidad comunicante hacia el lado normal, con cuerno rudimentario con cavidad no comunicante hacia el lado normal y útero unicorne con cuerno sin cavidad (Figura 9).<sup>6,7</sup>

Figura 9: Corte axial en T2 de resonancia magnética. Útero unicorne con cuerno único. (F) Fondo uterino.



Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

Figura 10: Agenesia renal derecha en paciente con útero unicorne.



Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

La presencia de endometrio en un cuerno rudimentario no comunicante es un hallazgo importante que debe ser atendido de manera oportuna, debido a que el flujo retrógrado puede causar endometriosis, adenomiosis, hematometra o hematosalpinx.<sup>6</sup>

Las anomalías renales son más comunes en útero unicorne en comparación con otros defectos müllerianos y se presentan en el 40 % de los casos; de estas la agenesia renal unilateral e ipsilateral al cuerno rudimentario es la más frecuente (Figura 10).<sup>6</sup>

### **Clase III. Útero didelfo.**

Constituye el 5% de las anomalías müllerianas. Es el resultado de una falla en la fusión lateral de los conductos, desarrollándose cada uno en forma independiente, con lo cual hay dos cavidades uterinas que no se comunican entre sí, presencia de dos cuellos uterinos (bicollis) y dos vaginas proximales, esta duplicación completa se presenta en dos tercios de los casos. Esta anomalía se asocia con un septo vaginal longitudinal en un 75% de los casos (Figura 11).<sup>6,7</sup>

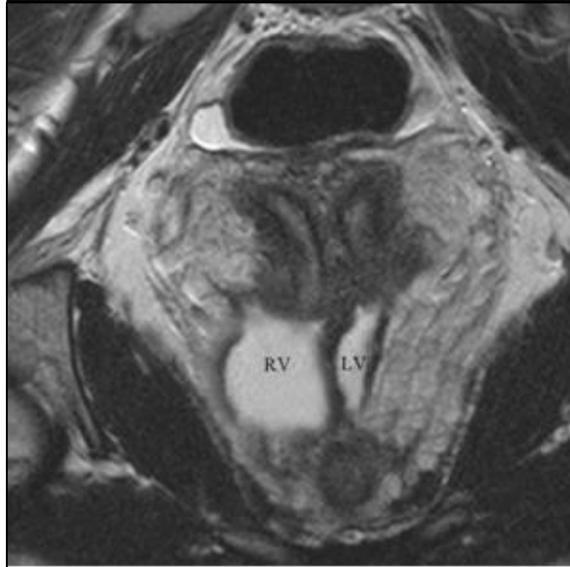
Figura 11: Corte coronal en T2 de resonancia magnética, útero didelfo, demuestra dos vaginas con septo longitudinal.



Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

En raras ocasiones se asocia a un septo vaginal transverso que causa hematometra, hematocolpos y endometriosis en forma secundaria (Figura 12). Característicamente el útero didelfo presenta cuernos ampliamente divergentes. En ausencia de obstrucción vaginal el útero didelfo es completamente asintomático.<sup>6</sup>

Figura 12: Corte coronal en T2 de resonancia magnética, útero didelfo con dilatación asimétrica de hemivagina derecha (RV) por hematometra.

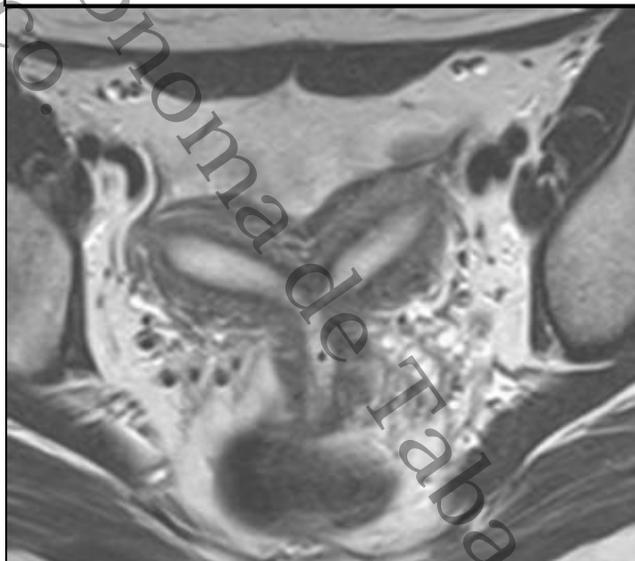


Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

#### Clase IV. Útero bicorne.

Es el resultado de la fusión incompleta de las porciones cefálicas de los conductos müllerianos, dando cuenta de un 10% de las anomalías de los conductos de Müller.<sup>7</sup> Consiste en dos cavidades uterinas simétricas, cada una con una cavidad endometrial, sin embargo, cada cuerno uterino no está completamente desarrollado y son de menor tamaño que en el útero

Figura 13: Útero bicorne unicollins en de RM corte axial en T2.



Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

didelfo.<sup>6</sup> Esta anomalía según la ASRM está caracterizada por la presencia de una

hendidura en el contorno externo del fondo uterino mayor de 1 cm, que ayuda a distinguirlo del útero septado (Figura 13). Las cavidades uterinas se encuentran comunicadas en su porción caudal, más frecuentemente a nivel del istmo uterino. Se clasifica en útero bicorne completo si la hendidura se extiende hasta el orificio cervical interno y en útero bicorne parcial si se encuentra confinada al fondo uterino.<sup>6</sup> Cuando la hendidura de un útero bicorne completo alcanza el orificio cervical interno se clasifica como un útero bicorne con un cérvix simple (bicorne unicollis) y si la duplicación alcanza el orificio cervical externo se clasifica como útero bicorne con duplicación del cérvix (útero bicorne bicollis). Si a la presencia de un útero bicorne bicollis se agrega la presencia de un septo vaginal longitudinal (25% de los casos) se hace indistinguible de un útero didelfo.<sup>6,7</sup>

#### **Clase V. Útero septado.**

Esta malformación da cuenta del 55% de los casos de malformaciones müllerianas. Es resultado de un defecto de la regresión del septo útero-vaginal después de la fusión de los conductos paramesonéfricos, que puede ser completo cuando alcanza el orificio cervical externo o parcial en caso de terminar en posición más cefálica. El útero septado presenta uno de los peores resultados reproductivos, con una alta tasa de abortos recurrentes en las mujeres portadoras de esta anomalía. Es fundamental diferenciar un útero septado de un útero bicorne o didelfo, debido a las distintas opciones de tratamiento.<sup>11</sup> La forma de diferenciarlos es mediante la visualización del contorno del fondo uterino, que tiene una convexidad externa lisa en el caso de un útero septado. La presencia de una hendidura mayor de 1 cm está

relacionada con útero didelfo o bicorne. Así mismo es importante distinguir si el septo está compuesto por tejido fibroso, muscular (de similar señal a la del miometrio), o una combinación de ambas, ya que el primero puede ser reparado por histeroscopia, mientras que el segundo requiere un abordaje transabdominal. La longitud del septo no parece tener relevancia en los resultados obstétricos.<sup>17,20</sup>

### Clase VI. Útero arcuato.

Se manifiesta como una discreta indentación en el canal endometrial a nivel del fondo uterino, con un contorno externo normal, sin división de los cuernos uterinos (Figura 14).<sup>6,7</sup>

Esta anomalía es resultado de una reabsorción incompleta del septo útero-vaginal. Algunos autores la consideran una variante normal uterina, ya que no genera impacto en los resultados obstétricos de las pacientes portadoras

Figura 14: Útero arcuato en corte axial de RM en T2.



Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

de esta anomalía. Sin embargo, se puede considerar su reparación en casos de abortos a repetición.<sup>6,7</sup>

## Clase VII. Anomalías asociadas al dietilestilbestrol (DES).

El DES es un estrógeno sintético, usado hasta el año 1971. Este fármaco se asoció a adenocarcinoma de células claras de la vagina y múltiples alteraciones de las trompas, útero, cuello uterino y vagina, que alcanzaba hasta un 69% de las pacientes expuestas en etapas fetales al medicamento.<sup>6,7</sup>

Los clásicos hallazgos son hipoplasia uterina, cavidad endometrial en forma de T y

bandas de constricción del fondo uterino, entre otras anomalías encontradas (Figura 15).<sup>17</sup>

### Diagnóstico

El diagnóstico se suele realizar a diversas edades y en diferentes contextos clínicos, dependiendo si la anomalía es obstructiva o no obstructiva. En el primer caso puede presentarse de forma temprana en niñas como una masa abdomino-pélvica o perineal secundaria a la obstrucción del flujo de salida (hematocolpos), dismenorrea, sangrado vaginal anormal, amenorrea primaria y dificultad en el uso de tampones. Los trastornos no obstructivos se pueden diagnosticar de manera incidental posterior a la menarquia, durante el estudio de infertilidad o historia

Figura 15: Útero en forma de T, RM en corte axial de T2.



Fuente: Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

personal de abortos de repetición; en pacientes que presentan complicaciones obstétricas tardías y durante el estudio de malformaciones genitourinarias asociadas a las anomalías de los conductos de Müller.<sup>8</sup>

La exploración física es pieza fundamental dentro de la evaluación inicial, se debe realiza una revisión de los genitales externos, ya que mediante la simple observación de la vulva podemos detectar el grado de desarrollo sexual y defectos congénitos (agenesia vaginal, septo vaginal, ano imperforado, etc.). La vaginoscopía es el método ideal para lograr un completo y adecuado examen vaginal; sin embargo, esto no se realiza de manera rutinaria en paciente núbil o adolescente.<sup>8,12</sup>

En la adolescencia y la edad adulta joven, se debe realizar un historial clínico detallado, incluyendo características menstruales, la exploración física, examen pélvico y rectal; es el primer paso de la evaluación para detectar anomalías vaginales o cervicales. La combinación de la histeroscopia con laparoscopia se considera el estándar de oro para el diagnóstico de las alteraciones müllerianas.<sup>12</sup> A pesar de ser muy específica y precisa, la laparoscopia e histeroscopia, se les considera un procedimiento invasivo con morbilidad potencial, que lo hace difícil justificar su uso únicamente con fines diagnósticos en población pediátrica y adolescente.<sup>8</sup>

Recientemente la resonancia magnética (RM) es el nuevo estandarte por la precisión similar, menor costo y un método no invasivo para la evaluación precisa de la cavidad uterina y el contorno uterino. El ultrasonido 3 D está tomando un papel

creciente para la precisión diagnóstica equivalente a RM, con bajo costo y mejor tolerancia por el paciente.<sup>3,21</sup>

La evaluación inicial por imagen generalmente se realiza con USG 2 D, que identifica pacientes con datos clínicos relacionados o sospecha diagnóstica de los defectos müllerianos; adicionalmente los defectos de fusión vertical, se ha demostrado que el USG es bastante eficaz para identificar defectos de fusión lateral de los conductos mülleriano.<sup>8,9</sup> En personal experimentado cuenta con una sensibilidad del 92% y una especificidad del 100% en la evaluación del útero bicorne. La ecografía del útero es más precisa en la fase lútea cuando una banda endometrial engrosada delinea la cavidad uterina. La reciente aparición del USG 3D ha permitido una evaluación cada vez más precisa de las anomalías congénitas uterinas, con una mejor evaluación durante la fase secretora del ciclo menstrual, cuando el complejo de eco endometrial se visualiza de manera óptima.<sup>22</sup>

El USG transvaginal 3D parece ser extremadamente preciso para el diagnóstico y clasificación de algunas anomalías uterinas congénitas, más que la histeroscopia de consultorio y la RM. Convirtiéndose en un paso de evaluación de la cavidad uterina en pacientes con sospecha de útero septado o bicorne. Además, recientemente se ha demostrado que USG 3D si se complementa con un examen clínico cuidadoso, es comparable a la RM en la identificación de anomalías del cuello uterino.<sup>11,22</sup>

En conclusión, el ultrasonido debe ser el examen inicial de elección en pacientes con sospecha de anomalías del tracto genital, se debe utilizar la RM para delinear

la anatomía en casos complicados. En realidad, la RM ha surgido como el estándar universalmente aceptado en la evaluación de imágenes con defectos müllerianos.<sup>8</sup>

### **Ultrasonido**

Los avances técnicos en ultrasonografía han permitido una evaluación cada vez más precisa de los defectos müllerianos, en particular con técnicas 3-D. Los defectos müllerianos se evalúan mejor durante la fase secretora del ciclo menstrual cuando el grosor endometrial se visualiza de manera óptima. El eje largo del útero es crucial para evaluar el contorno uterino en general.<sup>7</sup>

El ultrasonido en dos dimensiones es muy específico pero con baja sensibilidad. Cuando se utiliza de manera aislada es capaz de identificar alteraciones müllerianas mayores, sin embargo no podremos subclasificarlo por restricción en la imagen.<sup>9</sup>

El ultrasonido endovaginal 3- D permite la creación de imágenes en 3-D que puede ser manipulado para proporcionar imágenes del útero de prácticamente cualquier ángulo. Las imágenes coronales proporcionan un aspecto esencial a detalle de la cavidad endometrial y superficie serosa del útero. Determina una sensibilidad del 98,3% y una especificidad del 99,4% en la evaluación de defectos müllerianos. Al comparar un ultrasonido 3 D y RM tiene imágenes de alto grado de concordancia. Las ventajas clave de esta técnica, es su menor costo y que se considera un estudio no invasivo. Las principales desventajas del ultrasonido es usuario dependiente y depende de la formación adecuada o no adecuada en los ultrasonografistas.<sup>7,22</sup>

## Resonancia magnética

La RM se considera el gold estándar para el diagnóstico por imagen de los defectos müllerianos. Precisiones de hasta el 100% en la evaluación de casos de defectos müllerianos. excelente delineación de la anatomía uterina interna como externa.<sup>7</sup>

Desventajas de la resonancia magnética son pocos, pero incluyen alto costo y potencialmente tiempo de examen prolongado en relación con otras modalidades de imágenes. Pacientes con claustrofobia, excesivamente, gran hábito corporal, o ferromagnético implantable. dispositivos médicos no pueden ser candidatos para un examen de RM.<sup>7,20</sup>

## Histerosalpingografía

Antes de la llegada del ultrasonido y la RM, la técnica de imagen más aceptada para la evaluación de los defectos müllerianos fue la histerosalpingografía (HSG). El estudio se realiza inyectando material de contraste yodado en la cavidad uterina bajo observación fluoroscópica. Generalmente se obtienen una serie de imágenes puntuales. A medida que el material de contraste llena la cavidad uterina y pasa por las trompas de falopio. (Figura 16). HSG puede proporcionar una

Figura 16: Histerosalpingografía normal.



Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2017;25(3):563-575.

evaluación razonable de la cavidad endometrial y puede establecer de forma confiable permeabilidad de las trompas.<sup>7</sup>

Esta técnica tiene varias limitaciones. El procedimiento es más invasivo que otras modalidades de imagen, que requieren la inserción de una cánula en el orificio cervical externo o un catéter con punta de globo en la cavidad endometrial. Más importante aún, el estudio es de uso limitado en el estudio de los defectos müllerianos, porque el miometrio y el contorno uterino externo no se visualiza. Hay una superposición frecuente en los hallazgos de imagen de HSG entre las diferentes anomalías. Actualmente la HSG juega un papel de poca importancia en la evaluación de los defectos müllerianos.<sup>7</sup>

### **Histeroscopia**

La histeroscopia se considera como una modalidad para el diagnóstico y tratamiento de mínima invasión para los defectos müllerianos; extremadamente valiosa para evaluar la vagina, el cuello uterino, endometrio y la cavidad uterina. De igual modo, se pueden resolver las patologías más frecuentes como pólipos endometriales, pequeños miomas, sinequias uterinas y tabiques uterinos. La histeroscopia es una práctica común, con riesgos mínimos y excelente costo beneficio, además de ser fácil de realizar y bien tolerada por la paciente.<sup>23,24</sup>

La histeroscopia por sí sola no es adecuada como modalidad de diagnóstico, para detectar los defectos de müller, se debe complementar con ultrasonido transvaginal o la resonancia magnética; ya que son esenciales para obtener

información completa sobre el fondo uterino, miometrio, anomalías asociadas y patología anexial.<sup>16,25</sup>

## **Tratamiento**

Es muy común que los defectos müllerianos pasen desapercibidos, generalmente se realiza el diagnóstico al iniciar la menarca presentando complicaciones por defecto cerrado; al estudiar a las pacientes con amenorrea primaria, infertilidad, como hallazgo transquirúrgico al resolver el embarazo vía cesárea o por complicaciones agudas secundarias a este tipo de defecto.<sup>10,11</sup>

Es importante conocer que el tratamiento quirúrgico tiene poco o nulo beneficio para obtener resultados reproductivos. Únicamente en el útero septado que tiene una tasa relativamente mayor de abortos espontáneos (65%), en comparación con unicornes (50%), didelfos (45%) y útero bicorne (30%). Una vez resecado el tabique la tasa de pérdida de embarazo disminuye notablemente. Por lo tanto un útero septado es considerado uno de los más tratables. En la actualidad la vía de abordaje con mejores resultados es la resección del tabique por histeroscopia.<sup>11,16</sup>

Los defectos müllerianos clase I que presentan agenesia uterina y vaginal en caso del síndrome de MRKH cuando la paciente presenta la incapacidad para iniciar vida sexual, existen diferentes técnicas para crear una neovagina. Las técnicas más utilizadas son por vía laparoscópica de Davydov y de Vecchiatti. En cuanto a los deseos de fertilidad, las pacientes cuentan con función ovárica normal, lo que permite utilizar técnicas de reproducción asistida como útero subrogado o un trasplante uterino.<sup>5,14,26</sup>

Los defectos müllerianos clase II o útero unicorne presentan una disminución del volumen uterino y resultados del embarazo proporcionales a grado de restricción.

La presencia de endometrio en un cuerno rudimentario no comunicante es un hallazgo importante que debe ser tratado quirúrgicamente de manera oportuna para evitar complicaciones frecuentes como hematómetra, hematosalpinx endometriosis y adenomiosis; esto por el flujo retrógrado, se prefiere un abordaje por vía laparoscópica para realizar la hemihisterectomía o resección del cuerno rudimentario.<sup>11,12</sup>

El defecto mülleriano clase III (útero didelfo) y IV (útero bicorne); no cuenta con ningún beneficio el tratamiento quirúrgico para fusionar las dos cavidades, sin embargo, se puede realizar hemihisterectomía en caso de presentar obstrucción con hematómetra secundaria para aliviar la sintomatología.<sup>11</sup>

En caso del útero didelfo se asocia a un tabique vaginal transverso que se complica con hematómetra, hematocolpos, como en el síndrome de Herlyn Werner Wunderlich la resección total del tabique vaginal o resección parcial con marsupialización de los bordes se considera el tratamiento de elección para la hemivagina obstruida con drenaje del hematocolpos. Los defectos müllerianos clase VI y VII por lo general no presentan complicaciones y no requieren tratamiento quirúrgico.<sup>12</sup>

## Historia de la cirugía endoscópica.

La historia de la cirugía endoscópica inició en 1805 con la creación por Philipp Bozzini en Viena de un aparato que permitía la transmisión de la luz generada por una vela a través de un tubo, el cual llamó "Lichtleiter" o "conductor lumínico". Posteriormente, Antoine Jean Desormaux (1853), lo utilizó para el estudio de vejiga, cuerpo y cuello uterino.<sup>2,27</sup>

Las primeras fotografías de patología intravesical fueron tomadas por Stein en 1874 y tras la aparición de la primera lámpara incandescente en 1878, Nitze logra adaptar la luz a la punta de lo que hoy es el cistoscopio moderno.

Kelling en Alemania en 1901 realizó la primera observación del abdomen de una perra llenándolo de aire a través de una aguja y Jacobaeus en 1912 aplicó esta técnica por primera vez en un ser humano. La describió como laparoscopia y por esto es considerado por muchos el pionero en esta técnica.<sup>27</sup>

Veress en 1938 inventó una aguja para el tratamiento del neumotórax, que luego fue adaptada para la generación del neumoperitoneo. En 1946 Palmer describió la técnica de la pelviscopia transabdominal ubicando a la paciente en decúbito dorsal y en posición de Trendelenburg, técnica que es utilizada hasta la actualidad.

En 1965 Kurt Semm creó los sistemas de insuflación automáticos, implementó los puertos auxiliares, desarrolló las primeras técnicas de sutura y perfeccionó muchos de los sistemas que actualmente se utilizan en la cirugía endoscópica, como aspiración, irrigación y coagulación.<sup>27</sup>

## **Cirugía de mínima invasión en ginecología.**

La cirugía laparoscópica comenzó a desarrollarse a comienzos del siglo pasado, inicialmente como método diagnóstico y en las últimas décadas como procedimiento terapéutico. La cirugía de mínima invasión se considera el nuevo modelo de atención en pacientes quirúrgicos y de elección para cirugía electiva.<sup>9</sup>

La laparoscopia es un método quirúrgico por el cual se logra visualizar y operar la cavidad abdominal sin necesidad de realizar de una gran incisión abdominal.<sup>28</sup>

Hay una serie de ventajas para el paciente con cirugía laparoscópica versus cirugía abierta, incluida la utilización de incisiones más pequeñas en la piel, reducción del dolor postoperatorio y reducción de cicatrices postoperatorias. Menos dolor conduce a menor uso de medicamentos analgésicos postoperatorios, estancia hospitalaria más cortas, recuperación y regreso a las actividades normales más rápida. Tales procedimientos también se asocian con menor hemorragia intraoperatoria y menor uso de transfusiones de sangre. Con una reducción en la exposición de órganos internos al ambiente externo, con disminución de las tasas de infección. El costo de la cirugía laparoscópica compleja en comparación con la cirugía abierta a menudo es mayor. Esta sin embargo está compensado por estancias hospitalarias más cortas y recuperación más rápida. Las complicaciones en la cirugía laparoscópica ocurren a una tasa de 1 - 12.5 /1000 procedimientos. Esto varía con la complejidad de la cirugía y la experiencia del cirujano. Más de la mitad de las lesiones ocurren durante el procedimiento de ingreso a cavidad con el riesgo general de complicaciones graves que ocurren uno en 1000 casos.<sup>6</sup>

La histeroscopia es una técnica que permite la observación directa de la cavidad uterina, lo que facilita establecer el diagnóstico y tratamiento de la alteración intracavitaria. Los procedimientos que pueden realizarse son: biopsia dirigida, polipectomía, miomectomía, septoplastia o extracción de cuerpos extraños.<sup>16,23,25</sup>

Al menos el 80% de las pacientes se tratan mediante cirugía ambulatoria.<sup>23</sup>

La técnica quirúrgica requiere un aprendizaje preciso, porque una mala indicación o un fracaso técnico del procedimiento pueden tener consecuencias definitivas sobre las posibilidades de reproducción de las mujeres.<sup>16,23,25</sup>

Por tanto, las técnicas de histeroscopia quirúrgica han evolucionado con el objetivo de conservar una cavidad uterina normal, apta mantener la función reproductiva.

En la histeroscopia quirúrgica, se utilizan esencialmente los histeroscopios rígidos; las ópticas varían de 2 a 4 mm. La óptica de 2 mm tiene un ángulo de visión de entre 0 y 60° y las ópticas de 2,5 a 4 mm tienen una orientación habitual de entre 12 y 30° de la lente frontal. Para la mayoría de las indicaciones quirúrgicas, se prefieren las lentes orientadas a 12°. <sup>16,25</sup>

Desde el punto de vista quirúrgico, pueden utilizarse histeroscopios provistos de una vaina de doble vía con un canal de trabajo de 5-7 F que permita emplear instrumentos mecánicos (tijeras, pinzas, catéteres, etc.) o electrodos de 5 F helicoidales o espirales para aplicar corriente bipolar o que permitan la colocación de sistemas de esterilización tubárica.<sup>16,29</sup>

Los resectoscopios constan de dos vainas y un mango quirúrgico. La vaina interna permite la irrigación y la vaina externa es para la recuperación de los líquidos. El diámetro de los resectores varía de los 5 mm (aún denominados minihisteroscopios) a los 9 mm. Los histeroscopios de 9 mm son los más utilizados y emplean ópticas

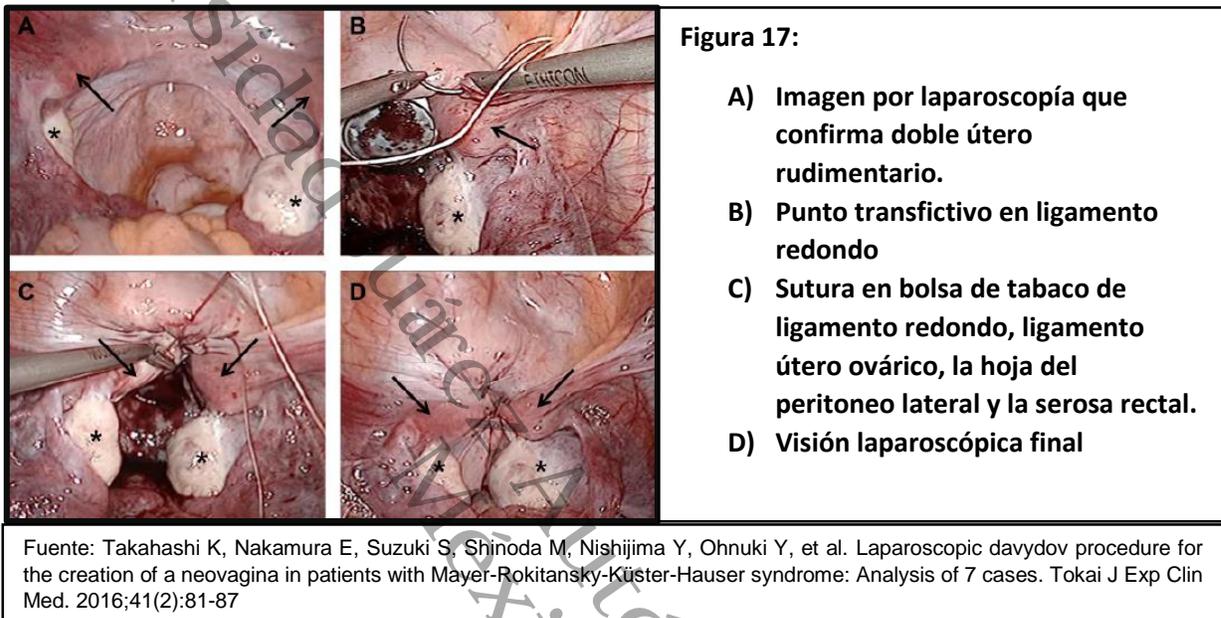
de 4 mm. Existen dos tipos de resectores: los pasivos, donde la atracción sobre el mango proyecta el electrodo hacia delante, mientras que la resección se realiza cuando el mango vuelve a su posición de reposo, y los activos, donde la activación del mango desplaza el asa de atrás hacia delante. El desplazamiento del electrodo se realiza en el mismo sentido que el del mango.<sup>16,23</sup>

## **Técnicas quirúrgicas de neovagina**

### **Técnica Davydov.**

Se realiza una incisión transversal de 2 cm en el vestíbulo vaginal. Para crear un espacio vaginal entre la vejiga y el recto, el cirujano trabaja hacia adelante con disección roma en los márgenes peritoneales. Laparoscópicamente el peritoneo que conecta los cuernos uterinos rudimentarios bilaterales se levanta y el peritoneo inmediatamente debajo se incide transversalmente aproximadamente 5 cm. Los márgenes peritoneales se desplazan hacia el borde del vestíbulo vaginal y se suturan 8 puntos con Vicryl 2-0. Por vía laparoscópica con súrgete continuo en bolsa de tabaco fijando consecutivamente el ligamento redondo, el istmo tubárico, el ligamento útero-ovárico, la hoja peritoneal lateral y la serosa rectal (Figura 17).<sup>5</sup> Este procedimiento laparoscópico ayuda a establecer una longitud vaginal adecuada, con una vida sexual satisfactoria. Finalmente se inserta un dilatador en la neovagina; este se retira 48 horas posterior a la cirugía<sup>15</sup>. Posteriormente se adiestra a la paciente para el uso del dilatador con uso diario aproximado entre 6 a 8 horas al día por 3 meses. La actividad sexual se inicia entre 3 a 6 meses posterior

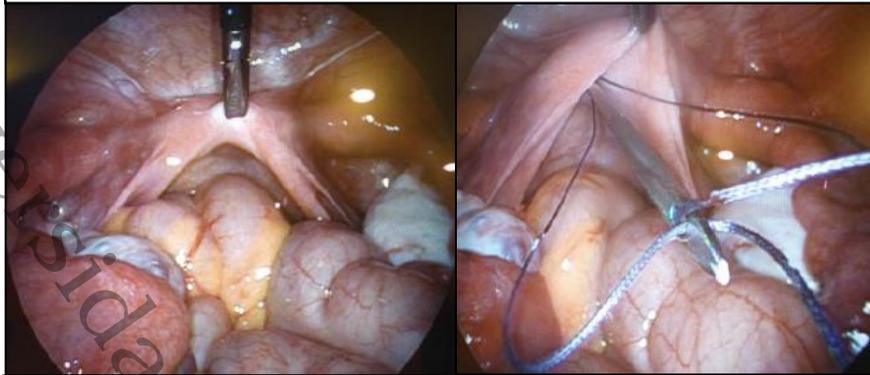
a la operación.<sup>5</sup> El éxito anatómico se definió como una neovagina de  $\geq 6$  cm de longitud que permite la fácil introducción de 2 dedos dentro de los 6 meses posteriores a la cirugía. El éxito funcional se consideró cuando el paciente informó una relación sexual satisfactoria.<sup>4,5,26</sup>



### Técnica Vecchiatti

Vecchiatti propuso una técnica en la que una presión progresiva continua fue ejercida por un dilatador aplicada a la vagina hipoplásica, utilizando los principios de método de dilatador de Frank. Dos hilos están unidos al dilatador pasando a través del espacio vesicorectal por vía subperitoneal y conectado por vía laparoscópica a un dispositivo de tracción montado en la pared abdominal. La tracción constante se ejerce sobre el dilatador desde arriba por un dispositivo de tracción para producir 1–1.5cm de invaginación por día, creando una neovagina en 7-9 días (Figura 18,19,20).<sup>26</sup>

Figura 18: Perforación por vía vaginal de la cresta uterina rudimentaria.



Fuente: Torgal I, Dias I, Carvalho G, Baptista E, Nobre C. Creation of a Neovagina by Laparoscopic Modified Vecchietti Technique: Anatomic and Functional Results. Rev Bras Ginecol Obstet. 2016;38(9):456-464

Figura 19: Sutura unida a la cresta uterina rudimentaria.



Figura 20: Aspecto final del dispositivo de tracción.



Fuente: Torgal I, Dias I, Carvalho G, Baptista E, Nobre C. Creation of a Neovagina by Laparoscopic Modified Vecchietti Technique: Anatomic and Functional Results. Rev Bras Ginecol Obstet. 2016;38(9):456-464

## Tratamiento de la paciente con defectos müllerianos clase I

### Dilatación vaginal

El alargamiento vaginal primario por dilatación es el apropiado como enfoque de primera línea en la mayoría de los pacientes porque es más seguro.<sup>14</sup>

Cuando está bien aconsejado y preparado emocionalmente, casi todos los pacientes (90-96%) podrán lograr anatomía y éxito funcional por dilatación vaginal

primaria<sup>14</sup>. El alargamiento vaginal no quirúrgico o quirúrgico debe esperar hasta que el paciente sea emocionalmente maduro y exprese el deseo de proceder con la terapia.<sup>4,30</sup>

### **Septoplastia asistida por histeroscopia.**

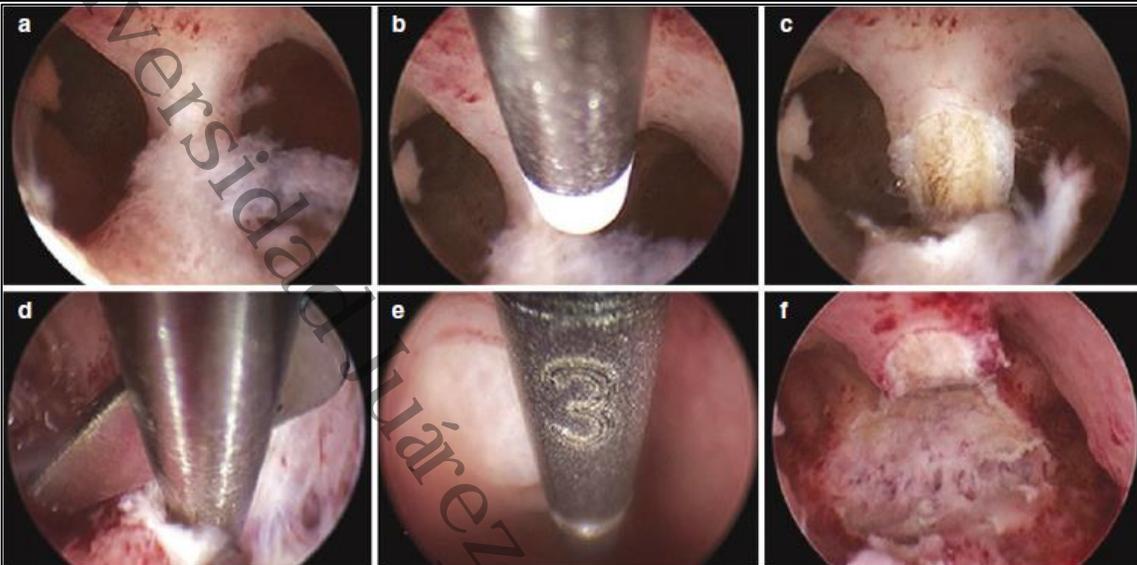
Además de su invaluable utilidad diagnóstica, la histeroscopia ha reemplazado en gran medida la laparoscopia y la laparotomía en la cirugía de escisión de septos uterinos (septoplastia).<sup>31</sup>

Históricamente, se utilizaron múltiples procedimientos para el tratamiento de septos uterinos mediante laparotomía, como el procedimiento de Jones y el procedimiento de Tompkins. En 1974 Edstrom introdujo el enfoque de manejo histeroscópico del tabique uterino desde entonces varios estudios han demostrado seguridad y eficacia de la histeroscopia comparada al abordaje abdominal.<sup>16,23,31</sup>

Siendo los beneficios de cirugía de mínima invasión al realizar la septoplastia por vía histeroscópica; menor tiempo de hospitalización, disminución del dolor posoperatorio, recuperación rápida, disminución del riesgo de adherencias en hueco pélvico y mejores resultados obstétricos.<sup>16,23,31</sup>

Existen diferentes técnicas histeroscópicas para tratar la existencia de un tabique uterino, incluyendo resección, morcelación, electrocirugía y cirugía láser. En cualquier caso, el procedimiento se realiza de manera óptima en la fase proliferativa temprana para mejorar la visualización y evitar realizar cirugías con posible embarazo precoz no diagnosticado (Figura 21). Se debe tener cuidado para asegurarse de que la paciente haya estado usando anticonceptivos o abstinencia, sin posibilidad de embarazo temprano.<sup>31</sup>

Figura 21: Metroplastía asistida por histeroscopia, resección de septo parcial con resectoscopio de 5F con energía bipolar.



Moawad NS, Santamaria E. Hysteroscopy in Complex Müllerian Anomalies. In: Hysteroscopy. 2018. eBook. ISBN 978-3-319-57559-9. Editorial. Springer, Cham. 2017.

Se debe realizar la septoplastía histeroscópica guiada por ultrasonido transabdominal para asegurar resección completa del tabique y para evitar la perforación uterina. El objetivo del procedimiento es normalizar la cavidad uterina resecando la totalidad del tabique uterino hasta el fondo uterino, finalizando el procedimiento una vez se alcanzando los pequeños vasos sanguíneos del fondo uterino (arterias espirales ) y cuando ambos ostiums tubáricos se pueden visualizar simultáneamente en una vista panorámica.<sup>24,31</sup>

La septoplastía histeroscópica se recomienda para pacientes con antecedente

de pérdida gestacional recurrente, pérdidas del segundo trimestre y parto pretérmino secundario a septo uterino. Debido a su relativa simplicidad y baja morbilidad.<sup>32</sup>

### **Hemihisterectomía asistida por laparoscopia.**

Identificación y diagnóstico adecuados de anomalías müllerianas, es fundamental para evaluar el abordaje quirúrgico correcto, porque el procedimiento está muy influenciado por subtipo específico y por características anatómicas del útero.<sup>33,34</sup>

En laparoscopia puede haber confusión sobre el cuerno rudimentario que debe researse en algunos casos, el cuerno rudimentario obstruido se encuentra aumentado de tamaño. Como procedimiento adicional se realiza cromopertubación para verificar la salida del tinte desde la fimbria del útero unicorne.<sup>34,35</sup>

La cirugía se realiza mediante selladores de vasos, monopolares o bipolares.

Como se describió previamente por Fedele et al., el útero unicorne con cuerno rudimentario trae consigo variaciones de la anatomía pélvica clásica: con frecuencia, el uréter ipsilateral al cuerno rudimentario tiene un curso más alto como se encuentra adyacente al pedículo vascular. Por esta razón, debería ser obligatorio identificar el curso del uréter en primer lugar cuando se secciona el ligamento redondo y el ancho al ingresar al espacio retroperitoneal.<sup>33,34</sup>

Por otra parte, se ha sugerido realizar la resección del cuerno rudimentario y posteriormente realizar salpingectomía. Evitando realizar la resección de estas dos estructuras en un mismo tiempo. El ovario debe ser preservado en estas pacientes.

La longitud variable o alargada de los cuernos se puede unir entre sí en la parte inferior después de la resección del cuerno no funcional, con múltiples puntos de suturas de intermitente a miometrio.<sup>33,34</sup>

Se realiza colpotomía para la extracción del cuerno uterino por vagina, la bóveda vaginal se cerró con la técnica estándar de Richardson o extracción con endobolsa por puerto umbilical.<sup>33,34</sup>

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.  
México.

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo General**

Describir una serie de casos de pacientes con defectos müllerianos tratadas con cirugía de mínima invasión en el Hospital Regional Alta Especialidad de la mujer en el periodo comprendido entre enero del 2014 a diciembre del 2019.

### **Objetivos específicos**

1. Identificar los antecedentes ginecoobstétricos, clínicos y métodos de diagnóstico de las pacientes con defectos müllerianos tratadas con cirugía de mínima invasión en el hospital de alta especialidad de la mujer.
2. Clasificar los defectos müllerianos de acuerdo la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva
3. Conocer las cirugías realizadas por mínima invasión en pacientes con defectos müllerianos.

## **6.MATERIAL Y MÉTODOS**

### **6.1 Tipo de estudio.**

Se trata de un estudio de serie de casos, observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal, realizado en el área de ginecología endoscópica en el Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer del estado de Tabasco en el periodo comprendido de enero de 2014 a diciembre del 2019, de pacientes con diagnóstico de defecto mülleriano tratadas con cirugía de mínima invasión.

### **6.2 Población de estudio**

Está conformada por 8 pacientes con diagnóstico de defectos müllerianos tratadas con cirugía de mínima invasión que acudieron al Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer de Tabasco, en periodo comprendido de enero de 2014 a diciembre del 2019

### **6.3 Unidad de análisis.**

Lo conforman 8 expedientes de pacientes con diagnóstico de defecto mülleriano tratadas con cirugía de mínima invasión.

## 6.4 Identificación de variables.

### A. Antecedentes ginecoobstétricos

- Edad
- Gestas
- Partos
- Cesáreas
- Abortos
- Perdida gestacional recurrente
- Inicio de vida sexual activa
- Menarca
- Clasificación por la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva

### B. Datos clínicos y métodos de diagnóstico

- Amenorrea primaria
- Amenorrea secundaria
- Sangrado uterino anormal
- Dolor pélvico crónico
- Hematometra
- Hematocolpos
- Ultrasonido en dos dimensiones.
- Tomografía computada
- Resonancia magnética
- Histeroscopia
- Laparoscopia diagnóstica

### **C. Cirugías**

- Hemihisterectomía
- Resección de tabique uterino
- Resección de tabique vaginal
- Tunnelización útero-vaginal
- Neovagina
- Electrofulguración de focos endometriósicos
- Adherenciólisis
- Abordaje por laparoscopia
- Abordaje por histeroscopia

### **6.5 Criterios de inclusión/exclusión.**

#### **Criterios de inclusión**

- Pacientes con diagnóstico de defectos müllerianos diagnosticado por ultrasonido, TC, resonancia magnética, histeroscopia o laparoscopia.
- Pacientes con diagnóstico de defectos müllerianos tratados con cirugía de mínima invasión.

#### **Criterios de exclusión.**

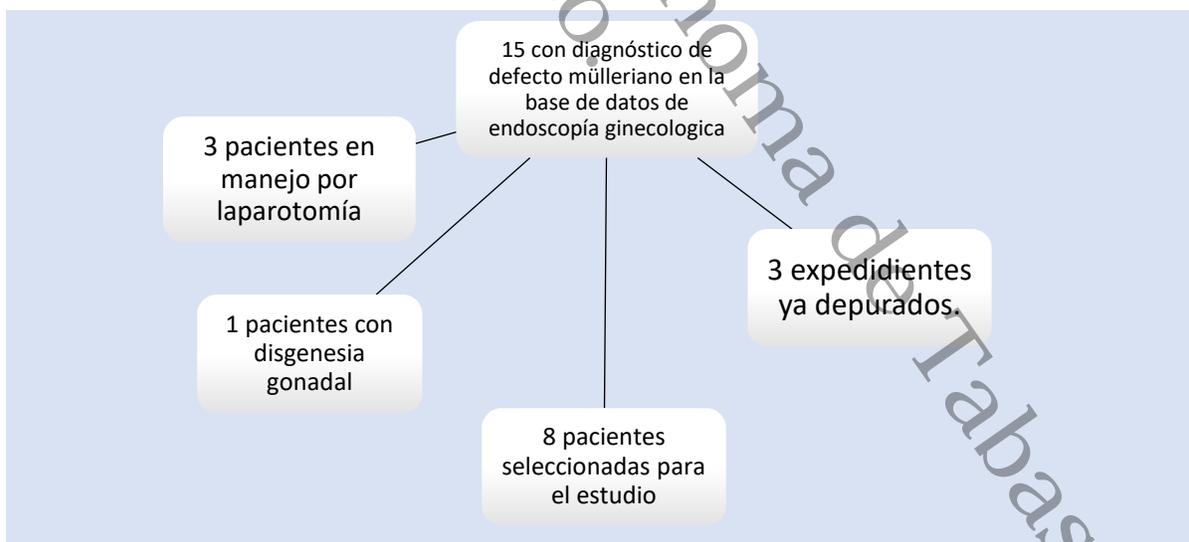
- Ausencia de expedientes.
- Información incompleta en expedientes.

## 6.6 Técnica de recolección de datos

**Instrumentos:** Formulario de recolección de datos y revisión de expedientes con diagnóstico de defectos müllerianos con tratamiento quirúrgico por mínima invasión, en el Hospital de Alta Especialidad de la Mujer en el periodo comprendido de enero 2014 a diciembre del 2019.

La recolección de la información se realizó a través la base de datos del servicio de expediente electrónico en la clínica de endoscopia ginecológica, complementando con los expedientes clínicos resguardados en el archivo clínico de esta unidad. Se realizó la revisión de expediente requisitando el formulario con las variables a analizar, por estudios de imagen, videos y clínica.

Durante el estudio se determinó que se trataba de defectos müllerianos en pacientes con la patología diagnosticada por ultrasonido, tomografía computada, resonancia magnética, histeroscopia o laparoscopia.



## **6.7 Consideraciones éticas.**

Para la realización de la presente investigación se solicitó autorización al comité de ética en investigación del Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer.

Esta investigación de acuerdo al reglamento de la Ley General de Salud en Materia de investigación para la Salud es una investigación de riesgo tipo I ya que se trata de un estudio retrospectivo de revisión documental. Esta investigación cumple los preceptos de la Declaración de Helsinki. Se conservó el principio de confidencialidad, por lo que los nombres de las pacientes fueron omitidos.

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.  
México.

## 7.- RESULTADOS

Durante el periodo de este estudio, comprendido entre enero del 2014 a diciembre del 2019 se logró obtener los datos completos del expediente clínico, fotografías y videos de las cirugías de 8 pacientes con diagnóstico de defectos müllerianos tratadas por el servicio de endoscopia ginecológica del HRAEM.

A continuación, se presentan 8 casos con diagnóstico de defectos müllerianos tratados por cirugía de mínima invasión (Tabla 1).

**Tabla 1: Resumen de casos clínicos.**

Casos	Edad	Clasificación de ASRM	Anomalías renales	Anomalías músculo esqueléticas	Cirugías realizadas
1	18 años	1	-	-	Neovagina
2	18 años	1	-	-	Neovagina
3	20 años	1	Riñón único pélvico	Anomalia de Sprengel	Neovagina
4	16 años	1	-	-	Tunelización útero-vaginal
5	15 años	2	Agenesia renal derecha	-	Hemihistrectomía
6	15 años	2	Agenesia renal derecha	-	Hemihistrectomía
7	17 años	3	Agenesia renal derecha	-	Resección de tabique vaginal
8	28 años	5	-	-	Septoplastía
<b>Promedio</b>	<b>18 años ± 4.2DE</b>	<b>-</b>	<b>4</b>	<b>1</b>	<b>-</b>

## **Casos clínicos**

### **Caso clínico 1:**

Femenino de 18 años de edad, estudiante, originaria de Cd del Carmen Campeche, núbil, acude por presentar amenorrea primaria, exploración ginecológica con genitales externos de acuerdo a la edad, se introduce sonda nelaton por introito vaginal, con una vagina de 1 cm aproximadamente en fondo de saco ciego, resto sin datos patológicos. Se realizó cariotipo con análisis citogenético en 25 células de dos cultivos primarios con técnica de banda GTG, resultado citogenético: femenino 46 XX sin alteraciones. Se realizó resonancia magnética observando ambos riñones en situación habitual de morfología e intensidad de señal conservada. Se observan ambos ovarios con múltiples imágenes redondeadas bien delimitadas en relación a folículos.

El resultado de RM confirma ausencia de útero y agenesia vaginal, por lo que se establece el diagnóstico de amenorrea primaria y síndrome de MRKH. Se decide realizar neovagina asistida por laparoscopia con técnica Davydov, bajo anestesia general balanceada, sin complicaciones transquirúrgicas, con sangrado mínimo, encontrando ovarios y salpinges de aspecto macroscópico normal, útero ausente, solo con rudimentos y vestigios de medios de fijación, vagina corta de 2 cm. Se egresó a las 72 horas de posoperatorio, se indicó dilatación vaginal con Hegar por 3 meses, inicio de vida sexual a los 8 meses de la cirugía, la cual refiere ser satisfactoria, a la especuloscopia, se observa vagina bien epitelizada de 10 cm sin granulacion.

## Caso clínico 2:

Femenino de 18 años de edad, originaria de Pichucalco Chiapas, estudiante, núbil, telarca 11 años, acude con diagnóstico de amenorrea primaria en manejo previo con progesterona en segunda fase del ciclo y anticonceptivos orales, sin respuesta a tratamiento. A la exploración física con tanner mamario III, genitales externos con desarrollo sexual secundario tanner III, a la exploración vaginal previo consentimiento informado por paciente y familiar, se observa fosita vaginal en fondo ciego, resto sin alteraciones. FSH, LH, estradiol, prolactina y pruebas tiroideas dentro de parámetros normales. Se realiza ultrasonido pélvico, encontrando útero hipotrófico de 1 x 2 cm, con ovario derecho de 1 x 1.5 cm e izquierdo de 1 x 2 cm. Se establece diagnóstico de síndrome de MRKH, se decide realizar neovagina con técnica Davydov asistida por laparoscopia, bajo anestesia general endovenosa, sin complicaciones transquirúrgicas, con sangrado mínimo 30cc, encontrando útero rudimentario de 1 cm con salpinges y ovarios normales (Figura 22,23,24).

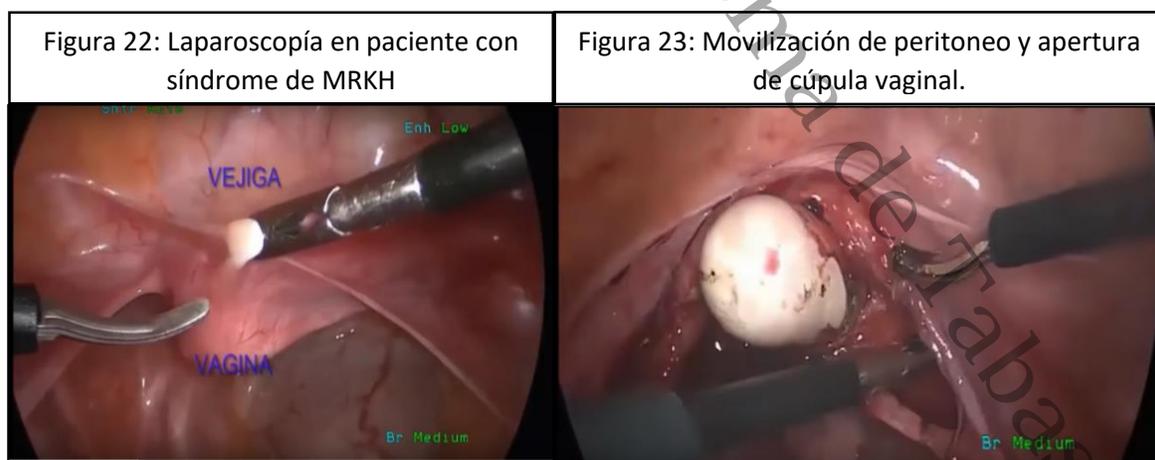
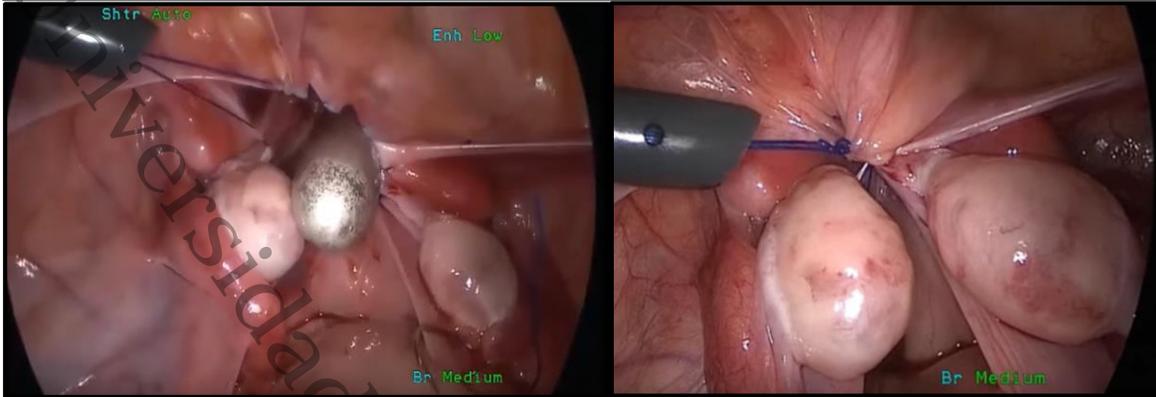


Figura 24: Cierre de ápice de vagina con prolene.



Con evolución favorable en el posoperatorio, se egresó al cuarto día, se indicó dilatación vaginal por 3 meses, inicio de vida sexual a los 4 meses de la cirugía, la cual refiere ser satisfactoria, en histeroscopia se observa vagina bien epitelizada de 8 cm sin granulación (Figura 25).

Figura 25: Histeroscopia de control con recubrimiento de neovagina.



### Caso clínico 3

Femenino de 20 años quien acude por amenorrea primaria. Refiere soplo cardiaco en la infancia sin tratamiento. Paciente núbil con telarca a los 12 años y pubarca a los 13 años. Exploración física con cuello corto, con limitación de movimientos, mamas tanner IV, dextrocardia, genitales externos femeninos, vello púbico tanner IV, distribución ginecoide, saco ciego a nivel del introito de 1 cm. Anomalía de Sprengel con predominio derecho. Ultrasonido reporta presencia de riñón único en cavidad pélvica. Ausencia de útero, ovarios normales. Se realiza neovagina asistida por laparoscopia con modificación a la técnica de Vecchietti con dilatación y tracción diaria por 6 días (Figura 26,27,28). Se egresa con longitud de neovagina de 7 cm. Tres meses después, inicia vida sexual. Se determina índice de función sexual femenina, obteniendo un puntaje de 26, sugiriendo resultado funcional positivo.

Figura 26: Inspección de la cavidad pélvica. Riñón pélvico (Flecha).



Figura 27: Inserción de la aguja a nivel de cúpula. Con espacio previamente disecado.

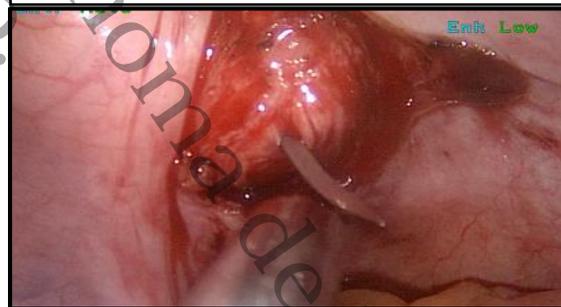


Figura 28: Colocación extraperitoneal para su posterior fijación a la pared



#### Caso clínico 4

Femenino de 16 años de edad originaria de Chiapas, ama de casa, amenorrea primaria, telarca 12 años, IVSA 14 años, NPS 1, nuligesta, antecedente de himenectomía a los 11 años de edad por hematocolpos, antecedente de una laparotomía por endometrioma realizando salpingooforectomía izquierda, dos años después acude por presentar dolor pélvico crónico; en consulta externa se establece diagnóstico de agenesia cervical basado en exploración física y RM por lo que se realiza cirugía laparoscópica realizando tunelización útero vaginal con sonda Foley número 10, así mismo se electrofulguran focos endometriósicos, se retira sonda Foley a las 4 semanas logrando drenaje escaso de sangrado menstrual.

En seguimiento paciente presenta con hematuria escasa 3 a 4 días al mes, se realiza USG endovaginal con imagen sugestiva de endometriosis vesical, en TC abdomino pélvica se observa útero con miometrio homogéneo, en cavidad endometrial se observa contenido líquido en relación a hematometra, lesión ovoidea detrás de la pared vesical posterior inferior de 35 x 26 x 10 mm en relación a endometrioma (Figura 29,30).

Figura 29: Hematometra

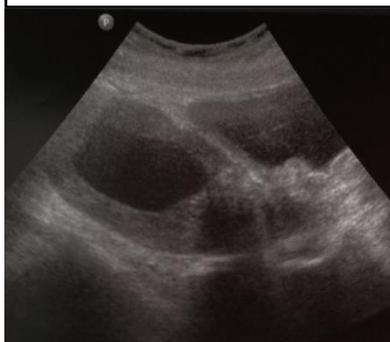


Figura 30: Endometriosis vesical



Se realiza uretrocistoscopia encontrando uretra normal, trigono vesical con metaplasia, paredes vesicales rosas, vascularidad ligeramente aumentada, en piso vesical se aprecia lesión azulada con granos de pólvora.

Bajo anestesia general balanceada se realiza laparotomía con resección de endometrioma vesical, electrofulguración de focos endometriósicos, adherenciolisis, encontrando como hallazgo útero de 8 x 5 cm con adherencias a colon sigmoides, ovario derecho normal, región ístmica fibrosada, vejiga adherida, resección de endometrioma de 2 x 2 cm a nivel de trigono vesical. Con sangrado transquirúrgico de 600cc. Egresando 5 días posterior a cirugía. En seguimiento por la consulta externa de ginecología con adecuada evolución.

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.  
México.

### **Caso clínico 5:**

Femenino de 15 años de edad, originaria de Paraíso Tabasco, estudiante de secundaria, soltera, menarca 12 años, telarca 13 años, ritmo regular, volumen normal, núbil, referida del Hospital de segundo nivel de Paraíso por iniciar con dolor pélvico de 1 mes de evolución y persistente.

Exploración física con abdomen blando depresible no doloroso a la palpación, se palpa tumoración en cuadrante inferior izquierdo de aproximadamente 12 x 10 cm, tacto vaginal diferido y resto sin alteraciones.

Se realiza ultrasonido pélvico observando una imagen circunscrita con pared delgada, de contenido anecoico, con ecos hipocogénicos y ecos finos, con reforzamiento posterior, con trabécula ecogénica, se aplica doppler con escasa vascularidad; en su base depende del ovario izquierdo con diámetro de 109 x 112 mm, ovario derecho no se logra delimitar, útero desplazado, con diámetros de 91 x 58 x 50 mm, comprendiendo una masa anexial izquierda compleja.

Se complementa con tomografía, con imágenes compatibles con endometrioma de anexo derecho, además de cuerno uterino rudimentario, aparente hematómetra y agenesia renal derecha. Se realizan marcadores tumorales con elevación de Ca 125 343.7 U/ml.

Se decide realizar abordaje laparoscópico, bajo anestesia general balanceada corroborando el diagnóstico de defecto mülleriano, útero unicorne con cuerno uterino rudimentario derecho no comunicante, complicado con hematómetra, hematosalpinx y endometrioma de ovario derecho, se realizó resección de cuerno rudimentario además de cistectomía de ovario derecho por endometrioma, sin

complicaciones transquirúrgicas con sangrado de 200 cc, se egresó a las 48 horas de posoperatorio, con controles de Ca 125 dentro de parámetros normales y seguimiento a la consulta de ginecología.

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.  
México.

### Caso clínico 6:

Femenino de 15 años de edad, originaria de Paraíso Tabasco, estudiante de secundaria, soltera, núbil, menarca 12 años, con ciclos menstruales regulares, volumen normal, como antecedente de importancia ano imperforado corregido al año de vida que amerito colostomía y reanastomosis, fue referida del Hospital de segundo nivel de Paraíso Tabasco con diagnóstico de tumoración anexial izquierda en estudio, refiere iniciar cuadro clínico desde hace 1 mes con dolor pélvico constante y sin irradiación. Exploración física con abdomen blando depresible, rebote negativo, se palpa masa anexial izquierda de 12 x 10 cm aproximadamente, tacto vaginal diferido y resto sin alteraciones. Cuenta con ultrasonido pélvico de referencia, observado útero con diámetros de 91 x 58 x 50mm, desplazado por masa anexial izquierda de ecos circunscritos con pared delgada, de contenido hipoecogénico, con refuerzo posterior, con trabécula ecogénica, al doppler color con escasa vascularidad en su base (Figura 31,32) .

Figura 31: Quiste de anexo izquierdo con trabécula.



Figura 32: Imagen en vidrio despulido de anexo izquierdo.



Ovario derecho no se logra visualizar. Con elevación de Ca 125 343.7 U/ml, se complementa con tomografía computarizada, observando imágenes compatibles con endometrioma de anexo izquierdo, cuerno uterino rudimentario con hematómetra y agenesia renal derecha.

Se decide abordaje por vía laparoscópica, bajo anestesia general balanceada, corroborando diagnóstico de útero unicorne con cuerno rudimentario no comunicante, complicado con hematómetra, síndrome adherencial severo y endometrioma de ovario izquierdo, se realizó resección de cuerno rudimentario, cistectomía de endometrioma, salpingoovariolisis izquierda y cromoperturbación positiva al paso de azul de metileno; sin complicaciones transquirúrgicas, con sangrado de 200 cc. Con adecuada evolución en el posoperatorio, por lo que se decidió su egreso a las 48 horas.

Seguimiento en la consulta externa de ginecología con adecuada evolución en manejo con ACO y de CA 125 39 U/ml de control.

## Caso clínico 7

Femenino de 17 años de edad, estudiante de bachillerado, soltera, núbil, menarca a los 14 años de edad, con ciclos menstruales irregulares, infrecuente, volumen

Figura 33: Genitales externos normales.



Figura 34: Hematometra y hematocolpos de hemiútero y hemivagina izquierda



disminuido, referida de Hospital de segundo nivel de Chiapas con diagnóstico de defecto mülleriano en estudio, además de hematometra y hematocolpos, refiere inicio su padecimiento 15 días previo a su ingreso con dolor incapacitante en hipogastrio, a la exploración física abdomen blando depresible sin datos de irritación peritoneal, genitales externos con desarrollo sexual normal para la edad (figura 33), en Hospital de referencia se realizó drenaje por punción bajo sedación de 500 cc de hematocolpos, se realizó ultrasonido encontrando dos fondos uterinos, útero didelfo con colección de 253cc en canal cervical (figura 34), TC y RM abdominopélvica reporta agenesia renal derecha, útero didelfo, distensión de vagina y cuello uterino por material hiperdenso en T1 e hipointenso en T2, mide de 79 x 26 x 28 mm, hematometra y hematocolpos, ovarios con imagen foliculares, de contorno regular, derecho de 38 x 25 mm, e izquierdo de 36 x 23 mm (figura 35,36), histeroscopia no se logra entrar a cavidad derecha por presentar tabique vaginal derecho transverso abombado, cavidad izquierda con cérvix eutrófico, cavidad uterina izquierda normal (Figura 37). Bajo anestesia general balanceada se realizó laparoscopia e

histeroscopia en sala de quirófano corroborando diagnóstico de útero didelfo con tabique vaginal derecho transverso, hematómetra, hematocolpos, hematosalpinx y endometriosis en cara anterior y posterior de útero, se realizó salpingoovariolisis, electrocoagulación de focos endometriósicos, resección y marzupialización por vía vaginal de tabique para comunicar las 2 cavidades y drenaje de hematómetra (Figura 38). Adecuada evolución en el posoperatorio, se egresó del servicio a las 48 horas, con seguimiento en la consulta externa de ginecología, sin presentar recurrencia de cuadro clínico, con histeroscopia de control logrando visualizar cérvix y hemiútero izquierdo.

Figura 35: TAC, riñón izquierdo normal y agenesia renal derecha.

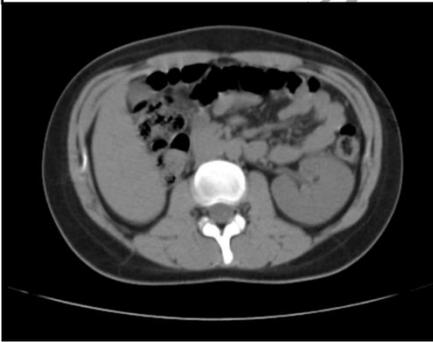


Figura 36: RM, útero didelfo con hematómetra en Hemiútero derecho.



Figura 37: Cérvix izquierdo normal, tabique vaginal izquierdo abombado.

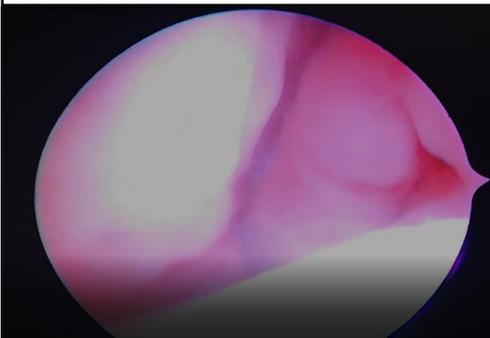


Figura 38: Útero didelfo, hematómetra en hemiútero derecho.



### Caso clínico 8:

Femenino de 28 años de edad, originaria de Colima, residente de Teapa, ama de casa, licenciatura en ingeniería, en unión libre, dedicada a los labores del hogar, IVSA 19 años, NPS 2, menarca 12 años, telarca 12 años, ritmo regular 30 x 5 días, con antecedente de 3 abortos, valorada en clínica de reproducción del HRAEM por el diagnóstico de pérdida gestacional recurrente, primer aborto hace 3 años de 16 sdg se realizó legrado uterino instrumentado (LUI), segundo aborto hace 2 años, tercer aborto hace 6 meses se realizó LUI y colocación de DIU (T de cobre).

Se realizó USG endovaginal en consulta de biología de la reproducción, encontrando útero en antroversión con dos cavidades uterinas, que no comunican por un probable septo, cavidad derecha con DIU in situ.

Se establece el diagnóstico de defecto mülleriano y pérdida gestacional recurrente, se realiza histeroscopia de oficina, encontrando un útero septado, se decide programar por paciente no tolerar cirugía en consultorio.

Bajo anestesia general balanceada se realiza laparoscopia diagnóstica encontrando cuerpo uterino normal, salpinges y ovarios normales, resección de septo uterino completo por

Figura 39: Contorno uterino, salpinges y ovarios normales por laparoscopia.



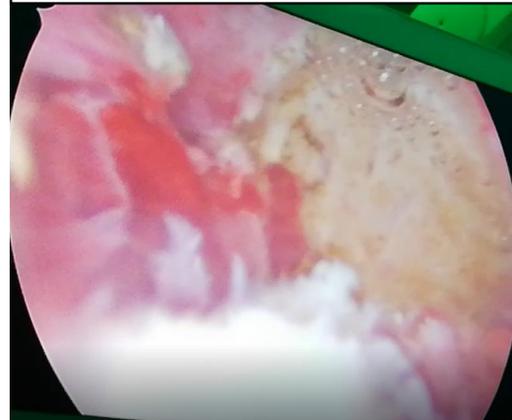
histeroscopia con resectoscopio con energía monopolar hasta observar dos ostium en vista panorámica (Figura 39,40).

Egresando a las 24 horas de cirugía sin complicaciones.

Se realizó histeroscopia de control el mes posterior a cirugía; encontrando cavidad

uterina regular y observando los dos ostium normales. Actualmente en seguimiento por biología de la reproducción.

Figura 40: Resección de septo uterino completo



Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.  
México.

## Edad de diagnóstico y clase de defecto mülleriano según la clasificación de ASRM

El promedio de edad de diagnóstico fue de 18 años  $\pm$  4.2DE, con un rango entre los 15 a los 28 años de edad. La edad promedio de menarca a los 13 años  $\pm$  0.95DE, con un rango entre los 12 a los 14 años. Seis pacientes núbiles y dos pacientes con IVSA a una edad promedio de 16 años  $\pm$  3.5DE, con rango entre los 14 a 19 años.

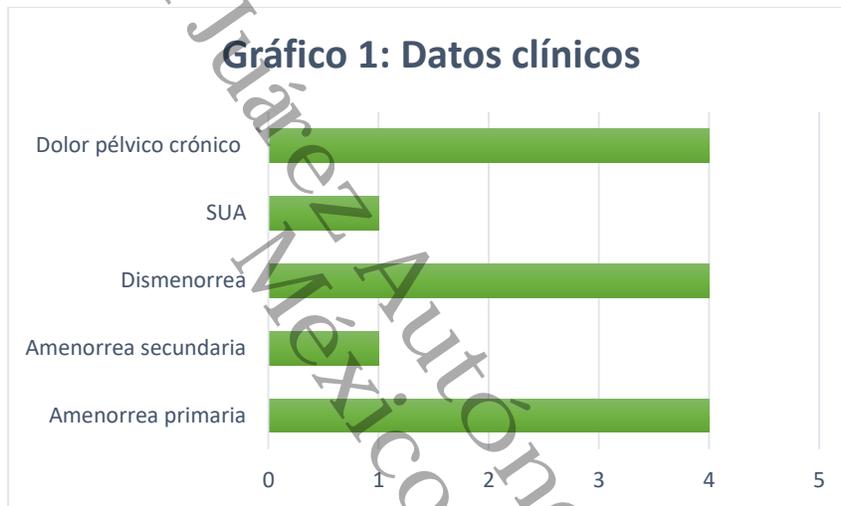
El defecto mülleriano clase 1 o aplasia/hipoplasia representado por el síndrome de MRKH en 3 pacientes (37%) más una paciente con agenesia cervical (12%) fueron los más diagnosticados y tratados en el HRAEM; seguido del útero unicorne con cuerno no comunicante en 2 pacientes (25%); el útero didelfo con tabique vaginal transverso y el septo uterino se presentaron en un caso cada uno (Tabla 2).

**Tabla 2: Edad de diagnóstico, AGO y clasificación de ASRM**

Casos	Edad	Menarca	IVSA	Clasificación de ASRM
1	18 años	Amenorrea primaria	Núbil	1
2	18 años	Amenorrea primaria	Núbil	1
3	20 años	Amenorrea primaria	Núbil	1
4	16 años	Amenorrea primaria	14 años	1
5	15 años	13 años	Núbil	2
6	15 años	12 años	Núbil	2
7	17 años	14 años	Núbil	3
8	28 años	12 años	19 años	5
Promedio	18 años $\pm$ 4.2DE	13 años $\pm$ 0.95DE	16 años $\pm$ 3.5DE	-

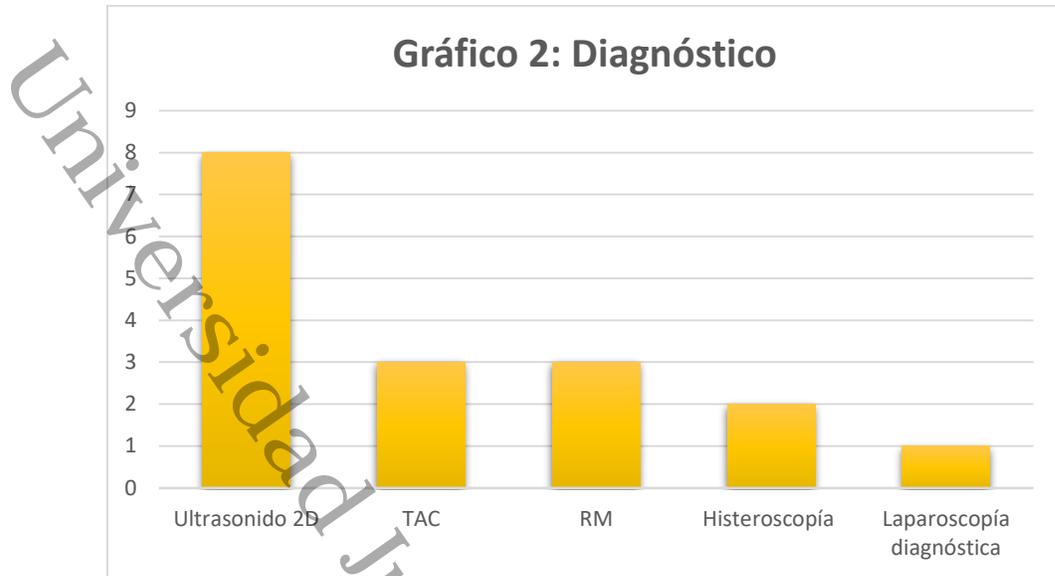
## Datos clínicos

La amenorrea primaria se presentó en cuatro pacientes (50 %) en relación al síndrome de MRHK y agenesia cervical; el dolor pélvico crónico y la dismenorrea en cuatro pacientes (50%), asociado a las pacientes con útero didelfo, útero unicorno con cuerno rudimentario y agenesia cervical. La amenorrea secundaria y el SUA se presentó en una paciente (14%) en concordancia con útero didelfo y tabique vaginal transverso. (Gráfico 1).



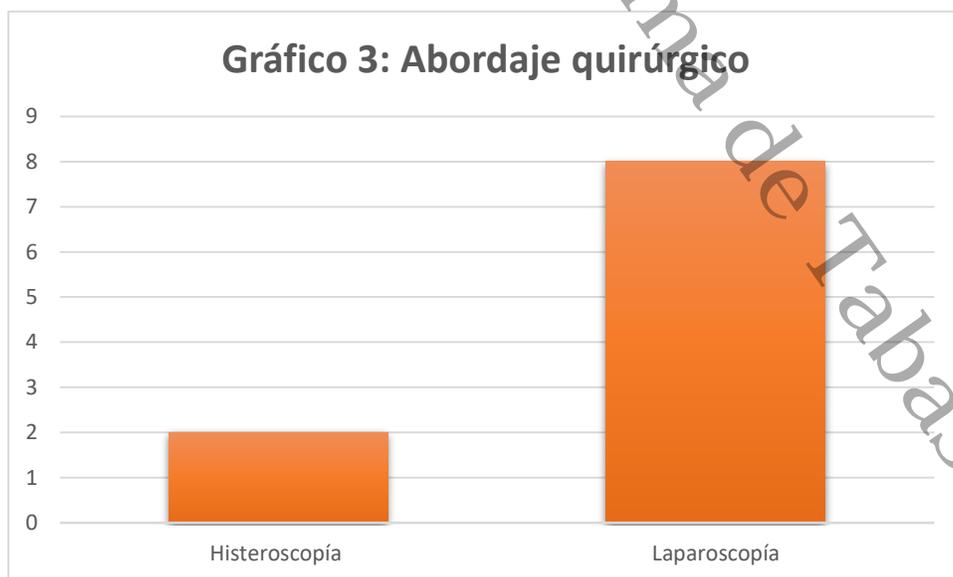
## Diagnóstico

El ultrasonido en dos dimensiones se realizó en 100 % (n=8) de las pacientes como parte de la evaluación inicial, la resonancia magnética se realizó en tres pacientes (37.5%), la tomografía computada en tres pacientes (37.5%), la histeroscopia en dos (25%) y la laparoscopia diagnóstica en una paciente (12.5 %) (Gráfica 2).

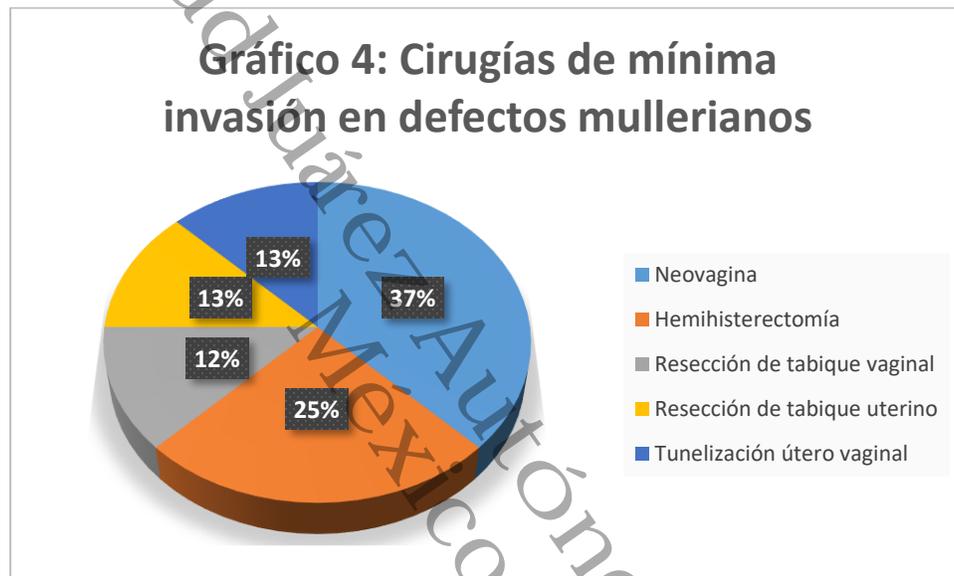


### Abordaje quirúrgico y cirugías realizadas

En las cirugías realizadas en el HRAEM el abordaje por histeroscopia se combinó con laparoscopia en 2 pacientes (28%). El abordaje por laparoscopia fue del 100 % (n=8) (Gráfico 3). Encontrando en cuatro paciente datos de endometriosis y síndrome adherencial.



La neovagina se realizó en tres pacientes siendo la cirugía que más se realizó (37.5%) de las cuales dos fueron con técnica Davydov y una Vecchiatti, seguido de la hemihisterectomía en dos pacientes (25%) con útero unicorne con cuerno rudimentario, resección de tabique vaginal en una paciente (12%), resección de tabique uterino en una paciente (13%) y tunelización útero vaginal en una paciente (13%) (Gráfica 4).



Los días de estancia hospitalaria en promedio fueron 3 días  $\pm$  1,7DE con un rango entre 1 a 6 días, la paciente con septo uterino egreso en las primeras 24 horas del postoperatorio y una paciente con síndrome de MRKH tratada con Neovagina con técnica Vecchiatti egreso al 6 día ya que se requirió tracción y dilatación diaria.

## DISCUSIÓN

Los defectos müllerianos se dividen clásicamente desde 1988 en 7 grupos claramente diferenciados, cada uno con una prevalencia, pronóstico, clínica y tratamiento específico, de ahí la importancia de saber diagnosticarlas correctamente.<sup>32</sup>

En el presente estudio la edad promedio del diagnóstico fue a los 18 años de edad que corresponde a lo reportado por Chandrayan P, et al. entre los 16 a 18 años en 47 %.<sup>10</sup> Dentro de los antecedentes ginecoobstétricos, siete pacientes nuligestas y seis núbiles.

Únicamente un caso con antecedente de 3 abortos con pérdida gestacional recurrente asociado a septo uterino completo. En México, la posibilidad de tener un hijo vivo con esta alteración es de 28%, con incidencia de aborto de 80% y parto pretérmino de 12 a 33%.<sup>16</sup> Una vez resecado el tabique la tasa de pérdida de embarazo disminuye notablemente. Por lo tanto, un útero septado es considerado uno de los más tratables<sup>6</sup>.

El diagnóstico de los defectos müllerianos se suele realizar a diversas edades y en diferentes contextos clínicos, dependiendo si la anomalía es obstructiva o no obstructiva. En el primer caso puede presentarse de forma temprana en niñas como una masa abdomino-pélvica o perineal secundaria a la obstrucción del flujo de salida (hematocolpos), dismenorrea, sangrado vaginal anormal o amenorrea.

Los trastornos no obstructivos se pueden diagnosticar de manera incidental, en forma posterior a la menarquia, durante el estudio de infertilidad o historia personal de abortos a repetición; en pacientes que presentan complicaciones obstétricas tardías y durante el estudio de malformaciones genitourinarias asociadas a las anomalías de los conductos de müller.<sup>6</sup> En nuestro estudio la sintomatología más frecuente fue asociado a un patrón obstructivo al presentar dolor pélvico crónico y dismenorrea en el 50 % de las pacientes, asociado a hematometra, hematocolpos y endometriosis. La amenorrea primaria se asoció a aplasia/hipoplasia (clase 1) en 50 % de nuestra serie de casos.

Como parte de la evaluación en las pacientes con defectos müllerianos es esencial una exploración física completa además de realizar ultrasonido 2D, siendo esto parte fundamental para la sospecha diagnóstico en defectos müllerianos, este estudio se realizó en 100 % de nuestra serie de casos, siempre complementada con TC, RM, histeroscopia o laparoscopia diagnóstica.<sup>3,13</sup>

La RM se considera el gold standar ya que provee una detallada evaluación de la cavidad endometrial y el contorno externo uterino; teniendo hasta un 100% de precisión en la evaluación de los defectos müllerianos, se realizó en 37 % de los casos, la TC en 37% de los casos, histeroscopia diagnóstica en 25% y laparoscopia diagnóstica en 12.5%.<sup>17</sup>

En el Hospital Regional de Alta Especialidad de la Mujer en Villahermosa es considerado un Hospital de tercer nivel y referente del estado de Tabasco, con

capacidad para realizar cirugía de mínima invasión al contar con equipo médico capacitado y un quirófano inteligente. En el presente estudio se realizó la evaluación de 8 pacientes con diagnóstico de defecto mülleriano tratadas por cirugía laparoscópica en siete pacientes y una por histeroscopia. La cirugía que más se realizó fue la neovagina 3 pacientes con síndrome de MRHK, seguido de la hemisterectomía en 2 pacientes con útero unicornio con cuerno uterino rudimentario y otras como resección de tabique uterino, resección de tabique vaginal y tunelización útero vaginal por agenesia de cérvix.

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.  
México.

## CONCLUSIONES

Se identificó que el diagnóstico de pacientes con defectos müllerianos se realiza en la segunda década de la vida, siendo en su mayoría núbiles.

La sospecha diagnóstica inicia con amenorrea primaria en la mitad de los casos asociado al defecto mülleriano clase 1.

Los estudios de imagen son indispensables para establecer el diagnóstico, siendo el ultrasonido dos dimensiones utilizado en todos los casos, así mismo la TC y la RM fueron utilizados en menor proporción para complementar el diagnóstico.

La histeroscopia y laparoscopia diagnóstica fueron realizadas en el 25% y 12.5% respectivamente.

La clase 1 según la clasificación de ASRM se identificó en el 50% de las pacientes, seguido de la clase 2 en un 25%.

La cirugía más realizada en el presente estudio fue la neovagina en pacientes con síndrome de MRKH. Seguida de la hemihisterectomía o resección de cuerno rudimentario en pacientes con útero unicornio complicado con hematometra.

## RECOMENDACIONES

- Iniciar una evaluación diagnóstica en pacientes con amenorrea primaria, dolor pélvico crónico, pérdida gestacional recurrente o infertilidad.
- Realizar valoración preoperatoria con estudios de imagen RM y TC.
- Una vez establecido el diagnóstico de defecto mülleriano que requiere tratamiento quirúrgico, la cirugía de mínima invasión se considera el abordaje de elección para estas pacientes.
- Para el personal médico externo a esta unidad se recomienda realizar la referencia oportuna a la clínica de endoscopia ginecológica de este hospital para evitar complicaciones asociadas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jayashree A, Kumar UP, Padmaja V, Vinodini L, Sudha-Rani K. AN ANALYSIS OF THE ROLE OF UTERINE MALFORMATIONS IN PRIMARY INFERTILITY- AN OBSERVATIONAL STUDY. *Int J Cur Res.* 2015;7(16):62-67. Disponible en : [http://www.ijcrr.com/uploads/472\\_pdf.pdf](http://www.ijcrr.com/uploads/472_pdf.pdf)
2. Heinonen PK. Distribution of female genital tract anomalies in two classifications. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2016; 206:141-146. Doi: 10.1016/j.ejogrb.2016.09.009.
3. Sadek SM, Ahmad RA, Atia H. Performance of the ESHRE/ESGE classification in differentiating anomalies of double uterine cavity in comparison with the ASRM classification. *Middle East Fertil Soc J.* 2016; 21(2):75-81. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.mefs.2015.09.001>
4. Willemsen WNP, Kluivers KB. Long-term results of vaginal construction with the use of Frank dilation and a peritoneal graft (Davydov procedure) in patients with Mayer-Rokitansky-Küster syndrome. *Fertil Steril.* 2015;103(1):220-227 e. Doi: 10.1016/j.fertnstert.2014.10.014.
5. Takahashi K, Nakamura E, Suzuki S, Shinoda M, Nishijima Y, Ohnuki Y, et al. Laparoscopic davydov procedure for the creation of a neovagina in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: Analysis of 7 cases. *Tokai J Exp Clin Med.* 2016;41(2):81-87. Disponible en: <http://mj-med-u-tokai.com/pdf/410205.pdf>
6. Medina S C, Aguirre F J, Montecinos G J, Schiappacasse F G. Revisión pictográfica de las anomalías de los conductos de Müller por resonancia magnética. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2015;80(2):181-190. Doi: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262015000200014>
7. Olpin JD, Moeni A, Willmore RJ, Heilbrun ME. MR Imaging of Müllerian Fusion Anomalies. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2017;25(3):563-575. Doi: 10.1016/j.mric.2017.03.008.
8. Motta T, Dallagiovanna C. Diagnosis and treatment of genital malformations in infancy and adolescence. In: *Good Practice in Pediatric and Adolescent Gynecology.* eBook. ISBN 978-3-319-57162-1. Editorial. Springer, Cham, 2018. Doi: <https://doi.org/10.1007/978-3-319-57162-1>

9. Senger K, Singh A, Ravikumar R, Singh A, Sharma V. Detection of müllerian duct anomalies: diagnostic utility of two dimensional ultrasonography as compared to magnetic resonance imaging. *Int J Reprod Contraception, Obstet Gynecol.* 2016;6(1):20-28. Doi: <http://dx.doi.org/10.18203/2320-1770.ijrcog20164421>
10. Chandrayan P, Parekh U, Jain N. Müllerian duct anomalies presenting with primary amenorrhoea. *Int J Reprod Contraception, Obstet Gynecol.* 2016;5(2):300-305. Doi: <http://dx.doi.org/10.18203/2320-1770.ijrcog20160360>
11. Robbins JB, Broadwell C, Chow LC, Parry JP, Sadowski EA. Müllerian duct anomalies: Embryological development, classification, and MRI assessment. *J Magn Reson Imaging.* 2015;41(1):1-12. doi: 10.1002/jmri.24771
12. Sadro CT. Pictorial Review of Complications of Uterine Anomalies. *Can Assoc Radiol J.* 2015;66(4):368-76. Doi: 10.1016/j.carj.2015.08.006.
13. Arbuckle JL, Hoover KH. Development of the Female Reproductive Tract and Associated Anomalies. *Curr Treat Options Pediatr.* 2016;2(3):131-142. Doi: <https://doi.org/10.1007/s40746-016-0064-6>
14. Kapczuk K, Iwaniec K, Friebe Z, Kędzia W. Congenital malformations and other comorbidities in 125 women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2016;207:45-49. doi: 10.1016/j.ejogrb.2016.10.014.
15. Huneus A, Acuña AS, Manuel V, Poblete P, Cunill E. Casos Clínicos Síndrome de Hemivagina Obstruida, Útero Didelfo y Agenesia Renal Ipsilateral ( OVHIRA ), Drenado Parcialmente por Fístula Útero-Uterina espontánea. *Rev. chil. obstet. ginecol.* 2017;82(6):595–602. Doi: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262017000600595>
16. Alanis-Fuentes J, Pliego-Militza L, Salazar-López C, Contreras-Rendón A. Fertilidad posterior a la septoplastia histeroscópica de consultorio. Una propuesta de clasificación del septo uterino. *Ginecol. obstet. Méx.* 2017;85(3):134–40. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/gom/v85n3/0300-9041-gom-85-03-00134.pdf>
17. Coleman AD, Arbuckle JL. Advanced Imaging for the Diagnosis and Treatment of Coexistent Renal and Müllerian Abnormalities. *Curr Urol Rep.* 2018 Sep 6;19(11):89. doi: 10.1007/s11934-018-0840-x.
18. Pradhan S, Vilanova-Sanchez A, McCracken KA, Reck CA, Halleran DR, Wood RJ, et al. The Müllerian Black Box: Predicting and defining Müllerian anatomy in patients with cloacal abnormalities and the need for longitudinal

assessment. *J Pediatr Surg.* 2018; 53(11):2164-2169. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.05.009

19. Grin L, Liberti G, Friedler S, Saar-Ryss B, Meltzer S, Rabinson Y. The reproductive potential of patients with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome using gestational surrogacy: a systematic review. *Reprod Biomed Online.* 2015; 32(1):54-61. doi: 10.1016/j.rbmo.2015.09.006.

20. Escobar LA, Bustamante S, Gutiérrez C. Müllerian Duct Anomalies: Diagnostic Evaluation with Magnetic Resonance Imaging Anomalías en los ductos Müllerianos: Evaluación diagnóstica por resonancia magnética. *Rev. Colomb. Radiol.* 2017;28(1):4616-21. Disponible en: [http://contenido.acronline.org/Publicaciones/RCR/RCR28-1/RCR-28-1-Ingles-04\\_Anomal%C3%ADas%20ductos%20müllerianos%20\(final\)18-may.pdf](http://contenido.acronline.org/Publicaciones/RCR/RCR28-1/RCR-28-1-Ingles-04_Anomal%C3%ADas%20ductos%20müllerianos%20(final)18-may.pdf)

21. Darwish OM, Mohamed AE. Müllerian Duct Anomalies: Diagnostic Impact of Magnetic Resonance Imaging. *JMSCR.* 2019;6(1): 32409-18. Doi: <https://dx.doi.org/10.18535/jmscr/v6i1.02>

22. Bonilla-Musoles F, Martín N, Esquembre MP, Caballero O, Castillo JC, Bonilla F, et al. Uterine malformations: Diagnosis with 3D/4D ultrasound. *Donald School J Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;9:123-48.

23. Ohannessian A, Marcelli M, Crochet P, Cravello L, Gamberre M, Agostini A. Histeroscopia diagnóstica. *Colloids Surfaces A Physicochem Eng Asp.* 2015;51(2):1–7. Doi: [http://dx.doi.org/10.1016/S1283-081X\(15\)70972-0](http://dx.doi.org/10.1016/S1283-081X(15)70972-0)

24. Fernandez H, Gervaise A, Garbin O, Levailant J. Histeroscopia quirúrgica. *Colloids Surfaces A Physicochem Eng Asp.* 2016;52(2):1–20. Doi: [http://dx.doi.org/10.1016/S1283-081X\(16\)77872-6](http://dx.doi.org/10.1016/S1283-081X(16)77872-6)

25. Carvajal R, Cortínez A, Soto C, Miranda C, Carvajal A, Gallegos I, et al. Abordaje vaginoscópica para la realización de histeroscopia oficial: experiencia , resultados y revisión de la literatura. *Rev. chil. obstet. Gineco.* 2015;80(2):119–25. Doi: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262015000200004>

26. Torgal I, Dias I, Carvalho G, Baptista E, Nobre C. Creation of a Neovagina by Laparoscopic Modified Vecchietti Technique: Anatomic and Functional Results. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2016;38(9):456-464

27. Miranda-Mendoza I, Durán R, Leria J, Von Mühlenbrock M, Puga M, Sandoval C. Cirugía ginecológica mínimamente invasiva. Estado del Arte. *Contacto Científico.* 2019; 9(2):71-77

28. Chauvet P, Rabischong B, Curinier S, Gremeau A, Bourdel N, Kaemmerlen A, et al. Laparoscopia y cirugía laparoscópica: principios generales e instrumental. *Colloids Surfaces A Physicochem Eng Asp.* 2018;54(2):1–17. Doi: [https://doi.org/10.1016/S1283-081X\(18\)89352-3](https://doi.org/10.1016/S1283-081X(18)89352-3)
29. Pourcelot A, Fernandez H. Tratamiento quirúrgico de las malformaciones uterovaginales. *Colloids Surfaces A Physicochem Eng Asp.* 2019;55(1):1–10. Doi: [https://doi.org/10.1016/S1283-081X\(19\)41707-4](https://doi.org/10.1016/S1283-081X(19)41707-4)
30. The American College of Obstetricians and Gynecologists. Committee opinion No. 728. Müllerian Agenesis. Diagnosis, Management and Treatment. *Obstetrics & Gynecology.* 2018;131(1). e35-e42. doi: 10.1097/AOG.0000000000002458
31. Moawad NS, Santamaria E. Hysteroscopy in Complex Müllerian Anomalies. In: *Hysteroscopy.* 2018. eBook. ISBN 978-3-319-57559-9. Editorial. Springer, Cham. 2017. Doi: [https://doi.org/10.1007/978-3-319-57559-9\\_11](https://doi.org/10.1007/978-3-319-57559-9_11)
32. Gratacos MJ, Climent ME, Castro A, Raga F. Septo uterino completo acompañado de doble cérvix y tabique vaginal. *Progresos de Obstetricia y Ginecología.* 2015;58(4):183–6. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.pog.2014.07.017>
33. Shukla D V, Shukla SD, Shah A. Laparoscopic Hemi-Hysterectomy- Retrospective Study of Case Series of over 9 Years. *Open Journal of Obstetrics and Gynecology .* 2019;9(6):845–66. Doi: 10.4236/ojog.2019.96083
34. Morelli M, Venturella R, Mocciaro R, Lico D, Zullo F. An Unusual Extremely Distant Noncommunicating Uterine Horn with Myoma and Adenomyosis Treated with Laparoscopic Hemihysterectomy. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2013;2013:1-3. doi: 10.1155/2013/160291
35. Zandri S, Strigini F, Lanfredini N, Monacci F, Simoncini T, Giannini A, et al. Diagnosis and laparoscopic management of a 5-week ectopic pregnancy in a rudimentary uterine horn: A case report. *Case Rep Women's Health.* 2018 e00088. doi: 10.1016/j.crwh.2018.e00088