Revista Chilena de Obstetricia y Ginecología

PERMANYER

Check for updates

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Malformaciones müllerianas: actualización y revisión a propósito de casos clínicos, 2022

Müllerian malformations: update and review of clinical cases, 2022

*Milena Zamboni, Cristián Pomés, Claudia F. Celle y Christhian A. Rivera**

División de Obstetricia y Ginecología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

Resumen

Las malformaciones müllerianas (MM) son un grupo de anomalías estructurales originadas por fallas de desarrollo de los conductos paramesonéfricos o de Müller durante las primeras 16 semanas de gestación. Un oportuno diagnóstico y una correcta clasificación permiten ofrecer el mejor manejo y diferenciar aquellas pacientes que requieren tratamiento quirúrgico. Se realizó una revisión de la literatura sobre MM en las bases de datos Epistemonikos, SciELO, Cochrane y PubMed. Se rescataron todas las pacientes ingresadas con diagnóstico de MM. En el año 2021, la American Society of Reproductive Medicine publicó un consenso en el que se estandarizó la nomenclatura, se amplió el espectro y se simplificó la clasificación. La clínica es variada, e incluye pacientes asintomáticas cuyo diagnóstico es un hallazgo por imágenes. Los mejores estudios imagenológicos son la resonancia magnética (RM) y la ultrasonografía 3D, dejando la histeroscopia y la laparoscopia (método de referencia) como procedimiento diagnóstico-terapéutico. Se presentan casos clínicos desarrollados durante el primer trimestre de 2022. Recomendamos la utilización sistemática de la RM para el diagnóstico de anomalías complejas u obstructivas del aparato genital. El tratamiento de estas patologías debe ser realizado por ginecólogos endoscopistas expertos, e incluye tratamiento médico y quirúrgico, el cual debe ser enfocado en cada paciente dependiendo del tipo de MM y de los deseos de fertilidad.

Palabras clave: *Malformaciones müllerianas. Útero septado. Útero didelfo. Útero unicorne.*

Abstract

Müllerian malformations (MM) are a group of structural anomalies caused by developmental failure of the paramesonephric or Müllerian ducts during the first 16 weeks of gestation. Timely diagnosis and classification allow us to offer the best management and to differentiate those patients who require surgical treatment. Literature review on MM in Epistemonikos, SciELO, Cochrane and PubMed databases. All patients admitted with a diagnosis of MM were rescued. In 2021, the American Society of Reproductive Medicine publishes a consensus where it standardizes the nomenclature, broadens the spectrum, and simplifies the classification. The clinical picture is varied and includes asymptomatic patients whose diagnosis is an imaging finding. The best imaging studies are magnetic resonance imaging (MRI) and 3D ultrasonography, leaving hysteroscopy and laparoscopy (gold standard) as diagnostic therapeutic. Clinical cases developed during the first trimester 2022 are presented. We recommend the routine use of MRI for the diagnosis of complex and/or obstructive anomalies of the genital tract. The treatment of these pathologies should be performed by expert endoscopic gynecologists and include medical and surgical treatment, which should be focused on each patient, depending on the type of MM and fertility desires.

Keywords: *Müllerian malformations. Uterine septum. Didelphis uterus. Unicorn uterus.*

***Correspondencia:**
Christhian A. Rivera
E-mail: carivera8@uc.cl

Fecha de recepción: 07-03-2023
Fecha de aceptación: 28-06-2023
DOI: 10.24875/RECHOG.23000022

Disponible en internet: 31-08-2023
Rev Chil Obstet Ginecol. 2023;88(4):237-247
www.rechog.com

0048-766X / © 2023 Sociedad Chilena de Obstetricia y Ginecología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Introducción

Las malformaciones müllerianas (MM) son un grupo de anomalías estructurales que se originan por fallas de desarrollo de los conductos paramesonéfricos o de Müller durante las primeras 16 semanas de la gestación. Son tres los periodos del desarrollo embrionario de los conductos de Müller[1]:

– Fase embriogénica o de formación, entre las 6 y 8 semanas: cuando falla esta etapa del desarrollo de uno o ambos conductos de Müller resulta en una agenesia o aplasia bilateral o unilateral del útero, generándose así úteros unicornes o síndrome de Rockitansky.
– Fase de fusión, entre las 9 y 12 semanas: en este proceso, el segmento distal de los conductos de Müller se fusiona formando el útero, el cérvix y el tercio superior de la vagina. Una anomalía de fusión resulta en un útero didelfo o bicorne.
– Fase de reabsorción del tabique, entre las 12 y 16 semanas: luego de la fusión, el segmento central de *septum* se reabsorbe, resultando una sola cavidad uterina y un solo conducto cervical. Si esta etapa del desarrollo falla, resulta un útero tabicado o septado.

Los ovarios y el tercio inferior de la vagina no se ven afectados debido a que se originan a través de procesos embriológicos diferentes (desarrollo de cresta genital y seno urogenital, respectivamente). Cualquier evento que pudiera alterar el proceso de vacuolización del tejido paramesonéfrico podría ser la causa de una organogénesis transversa del útero[1].

La prevalencia de las MM depende de la población estudiada. Se diagnostican en el 5,5-6,7% de la población general, en el 8% de las pacientes con infertilidad y hasta en el 24% de las pacientes con historia de aborto e infertilidad[2,3], por lo que estas tienen un impacto en el potencial reproductivo de las mujeres que las padecen, además de que pueden ser una causa importante de dolor pélvico crónico.

Revisiones recientes describen que el útero arcuato es la anomalía uterina más común en la población general y la principal causa de abortos espontáneos recurrentes; luego le siguen el útero septado y el útero bicorne. En la población infértil, el útero tabicado (septado) es la anomalía más común, seguida del útero arcuato y el útero bicorne[4]. Un oportuno diagnóstico y una acertada clasificación permiten ofrecer el mejor manejo y diferenciar aquellas pacientes que requieren un tratamiento quirúrgico, ya sea histeroscópico o laparoscópico. En los últimos años, la clasificación, el enfrentamiento y el manejo de las malformaciones müllerianas han sufrido bastante actualización, por lo que el objetivo de esta revisión es exponer una revisión de la literatura sobre el tema y además una presentación de los casos clínicos más relevantes de pacientes ingresadas a la unidad de ginecología de la Pontificia Universidad Católica de Chile.

Método

Se realizó una revisión de la literatura disponible en las bases de datos PubMed y Cochrane, utilizando los términos *"müllerian duct anomalies", "uterus abnormalities", "vagina abnormalities"* e *"infertility",* con filtro entre los años 2010 y 2022, con los términos incluidos en el título o en el resumen. Por otro lado, se revisaron las bases de datos en español Epistemonikos y SciELO con mismos términos y filtros mencionados. También se hizo una búsqueda dirigida de los estudios relevantes mencionados en los trabajos, además de las últimas publicaciones de sociedades científicas. Por último, se rescató información sobre todas las pacientes ingresadas a la unidad de ginecología de la Pontificia Universidad Católica de Chile con diagnóstico de MM y se seleccionó uno de los casos para ser presentado en este estudio, basándose en que fuese una cirugía electiva a cargo del equipo de cirugía mínimamente invasiva de nuestro centro.

Resultados

Clasificaciones

Históricamente han existido diversas clasificaciones. El primer sistema ampliamente utilizado de clasificación fue el de la American Society of Reproductive Medicine (ASRM) en 1988[5], siendo esta la clasificación más ampliamente usada (Fig. 1). Pese a ser la clasificación más conocida, está centrada en anomalías uterinas, no incluye las malformaciones cervicales, vaginales ni otras más complejas, excluye las malformaciones obstructivas y no diferencia los distintos tipos de agenesias vaginales o cervicales. Luego se describió el sistema VCUAM *(Vagina Cervix Uterus Adnex Associated Malformation)* en el año 2005[6], pero se vio que varias anomalías congénitas no estaban incluidas. Luego la European Society of Human Reproduction and Embryology (ESHRE) y la European Society for Gynaecological Endoscopy (ESGE)[7] publicaron un consenso de clasificación de las malformaciones genitales femeninas, basada en la anatomía, en la que se

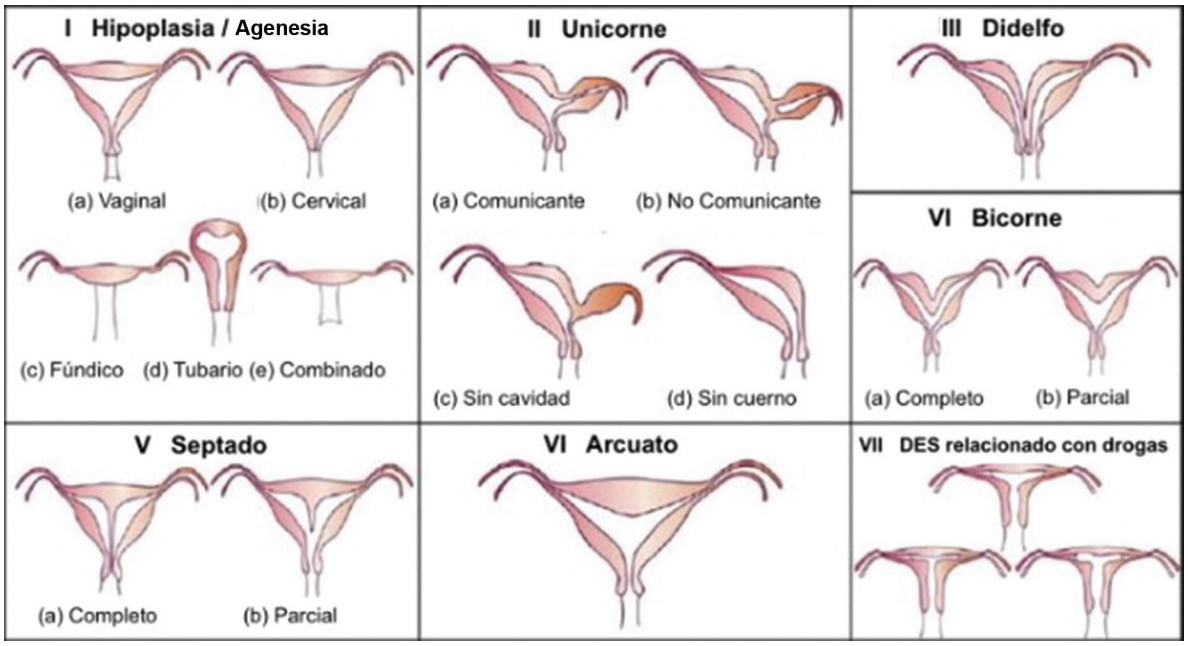


Figura 1. Clasificación de la ASRM de 1988.

incluyen malformaciones del cuello uterino y de la vagina en forma independiente (Fig. 2), y se elimina el útero arcuato como patológico.

Sin embargo, en el año 2021 la ASRM publicó un nuevo consenso[8] en el que se estandariza la nomenclatura, se amplía el espectro de las anomalías y se simplifica la clasificación (Fig. 3). Incluye en cada categoría sus variantes, anomalías con presentación similar y la forma de presentación de estas, considerando los síntomas, los hallazgos en la exploración física y los diagnósticos diferenciales, las imágenes y las alternativas de tratamiento. La nueva clasificación de la ASRM propone:

– Agenesia mülleriana: ausencia de útero y de cérvix con o sin grado variable de hipoplasia en la porción superior de la vagina. Puede presentar variantes con desarrollo de remanentes uterinos (uni- o bilateral) con endometrio funcional. Dentro de las variantes más conocidas se encuentra el síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser, que puede tener un remanente uterino único en la línea media (a veces cuernos uterinos sin endometrio funcional), y se puede localizar en la pelvis superior asociado al ovario homolateral. El cérvix está ausente, la tuba uterina puede ser atrófica, pero la fimbria está generalmente presente y hay ausencia de porción superior vaginal, con porción inferior de largo variable. También existe la variante con remanentes uterinos bilaterales (o unilaterales) con endometrio funcional (u obstruidos).
– Agenesia cervical: ausencia de cérvix. Existe una variante con cérvix poco desarrollado o no funcional, llamada disgenesia (atresia) cervical. Otra variante tiene canal cervical desarrollado con oclusión distal, pero todas sin comunicación entre útero y vagina. Tiene un largo vaginal variable (normal o acortado). En el útero existen variantes desde la cavidad normal hasta las septada, bicorne, didelfo, arcuato o unicorne.
– Útero unicorne: hemiútero único de lado izquierdo o derecho, con cérvix y vagina conectadas. Puede o no presentar endometrio funcional. En general, sin desarrollo del otro conducto mülleriano, pudiendo haber solo como remanente uterino atrófico. Entre las variantes se encuentra que puede tener cavidad comunicada con el remanente uterino a nivel proximal, medio o distal (en el cérvix), pudiendo ser también a través de banda fibrótica. El remanente contralateral cerrado (cuerno) puede tener endometrio escaso, sin cavidad, formando parte del hemiútero.
– Útero didelfo: dos cuerpos uterinos separados, dos cérvix uterinos separados con o sin tabique vaginal longitudinal que divide el canal en dos cavidades. Ausencia de fusión de los conductos müllerianos.
– Útero bicorne: dos cuerpos uterinos parcialmente separados, con hendidura del fondo externo mayor de

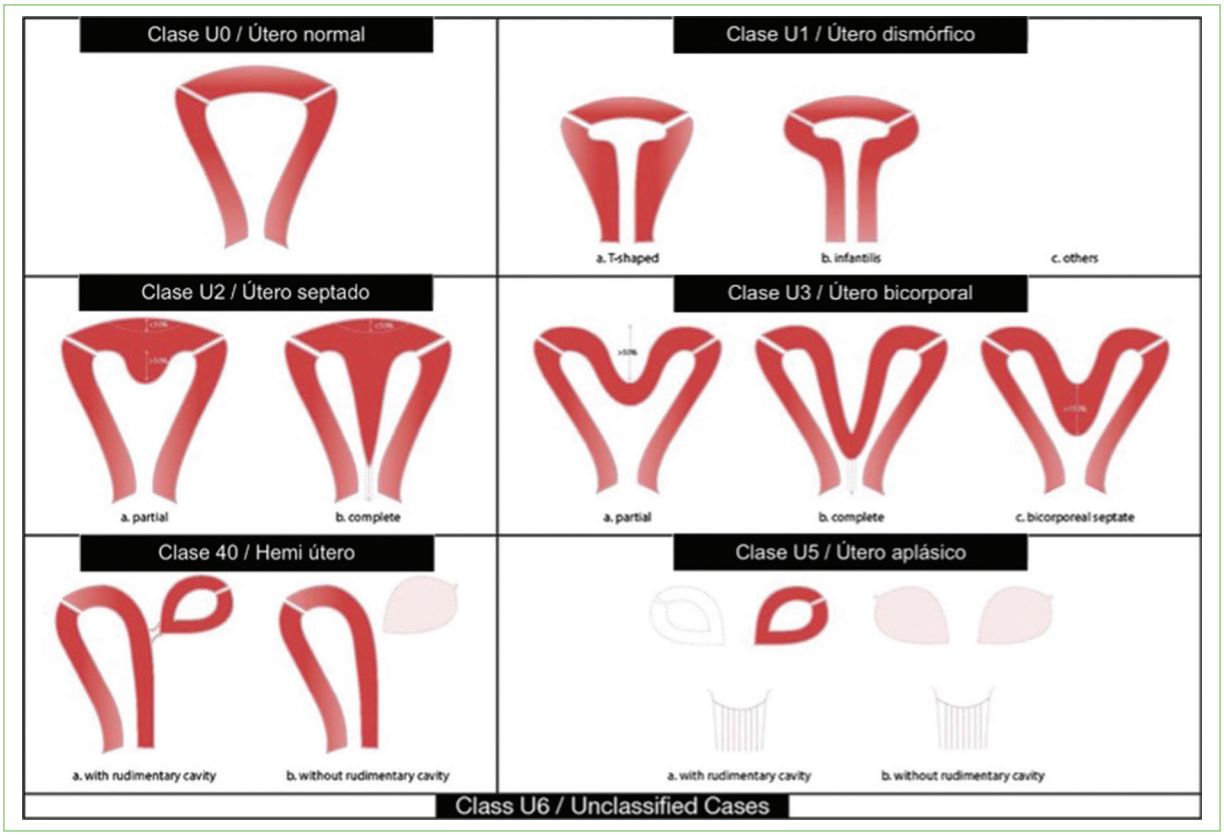


Figura 2. Consenso ESHRE/ESGE (2013) de clasificación de las malformaciones genitales femeninas.

1 cm. Ausencia de fusión de la porción superior de los conductos müllerianos; sin embargo, la porción distal en el segmento uterino inferior, el cuello y la vagina superior se fusionan normalmente. La mayoría se manifiestan con un solo cuello uterino y vagina.

– Útero septado: la cavidad del útero está dividida por una invaginación de músculo y fibras que surgen desde el fondo uterino y se extiende hasta el cérvix o más allá. Tienen tabique con una profundidad mayor de 1 cm y con un ángulo menor de 90°. Se produce por el fracaso de la reabsorción del tabique uterino durante la embriogénesis.
– Septo vaginal longitudinal y transverso: el septo (tabique) vaginal longitudinal divide el canal vaginal a lo largo del eje largo, creando dos canales vaginales (conocido como vagina doble). Puede ser parcial o extenderse por toda la vagina. El septo transverso puede ocurrir en la parte superior, media o inferior de la vagina de tamaño variable, con o sin obstrucción del tracto de salida, y puede ser completo o parcial. El tabique se desarrolla durante la embriogénesis cuando hay una fusión incompleta de las partes inferiores de los conductos müllerianos (no se fusionan con el seno urogenital).
– Anomalías complejas: son combinaciones inusuales de anomalías vaginales, cervicales o uterinas. Son todas las demás malformaciones que no están bien definidas en otras categorías.

Clínica

La clínica es muy variada e incluye pacientes asintomáticas cuyo diagnóstico es un hallazgo por imágenes. Los principales motivos de consulta son dismenorrea (especialmente en malformaciones que afectan el tracto de salida), infertilidad y abortos[9]. Las pacientes portadoras de MM con anomalías obstructivas tienen una mayor prevalencia de endometriosis, por aumento del flujo retrógrado, teniendo finalmente mayor dolor y tratamientos quirúrgicos más complejos.

La exploración física debe incluir inspección y palpación. La mayoría de las pacientes no tienen hallazgos, pero mediante tacto vaginal e inspección se puede

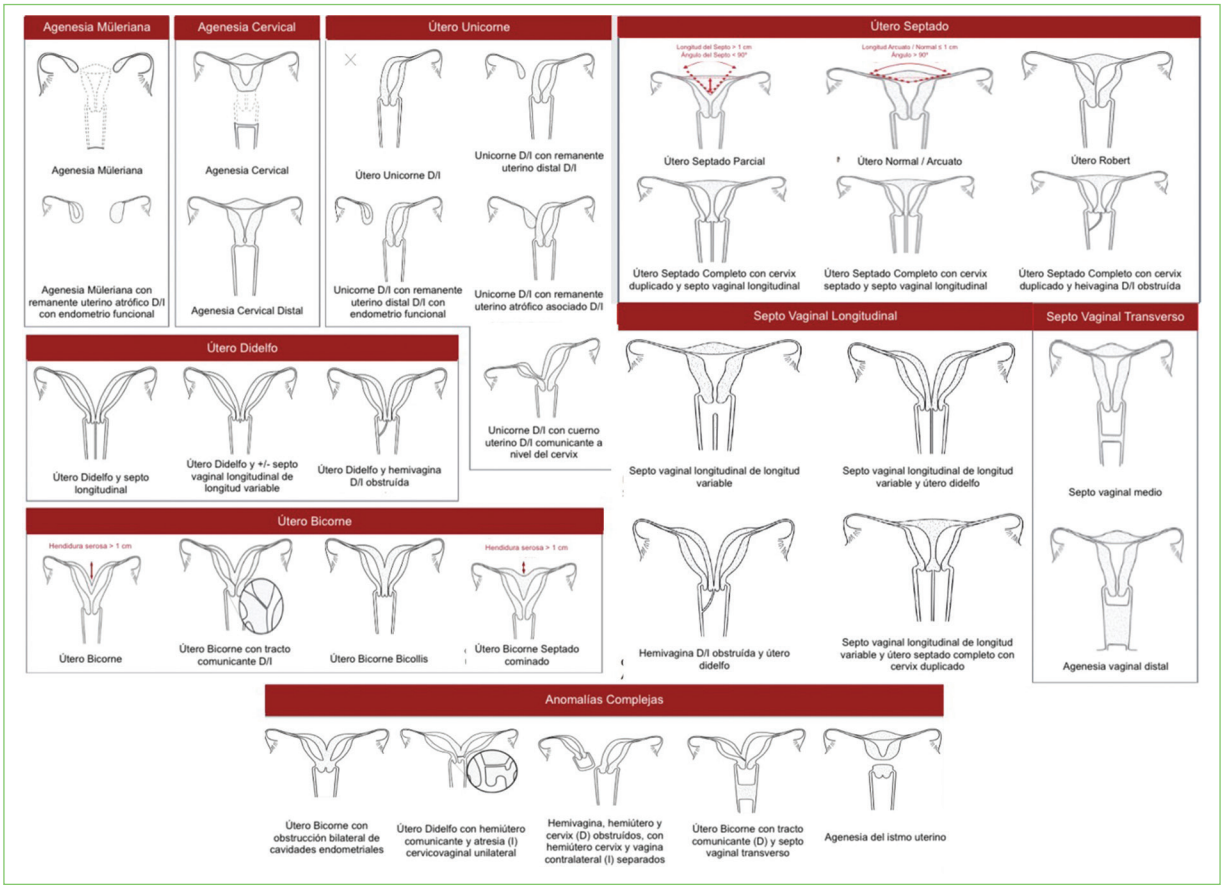


Figura 3. Clasificación de las malformaciones genitales femeninas de la ASRM de 2021.

confirmar la presencia y la longitud vaginal, así como también observar o palpar tabiques vaginales. Además, con el tacto vaginal bimanual se puede palpar el contorno uterino (presencia o ausencia de cuerpo uterino) y pesquisar tumorales pélvicos.

Métodos diagnósticos

La ultrasonografía (US) 2D es el método básico inicial para la evaluación de la anatomía pélvica. Es un examen inocuo, con adecuada resolución, buena relación costo-beneficio y una amplia disponibilidad. Evalúa tanto la morfología del útero como su contenido (endometrio), anexos y tumores pélvicos, y además puede mostrar la presencia de ambos riñones[10]. En el diagnóstico de anomalías del tracto genital femenino, la US tiene una sensibilidad del 67,3% y una especificidad del 98,1%[11].

La US 3D es una técnica inocua que permite examinar la cavidad y la superficie del útero al construir el plano coronal. Tiene una adecuada relación costo-beneficio, pero requiere un alto nivel de entrenamiento y experiencia profesional[10].

La resonancia magnética (RM) es un excelente método no invasivo que proporciona imágenes en múltiples planos, lo que facilita una excelente visualización del fondo uterino. Además, permite una adecuada visualización del cuello uterino y de la vagina[12].

La histerosonografía e histerosalpingografía tiene capacidad para evaluar la cavidad uterina (septo, pólipo, miomas), pero no permite ver claramente el borde externo del útero, por lo que no recomendamos este examen como método diagnóstico de primera línea[12].

La combinación de la endoscopia (histeroscopia y laparoscopia) es el método de referencia para el diagnóstico, ya que permite visualizar en forma directa la cavidad endometrial (histeroscopia), permitiendo el diagnóstico y el tratamiento, así como también evaluar el contorno uterino (laparoscopia), pudiendo diferenciar los diversos tipos de anomalías müllerianas[13,14]. Sin embargo, al ser técnicas invasivas deben usarse a

modo diagnóstico-terapéutico, ya que la US y la US 3D, o la RM, nos dan una gran aproximación diagnóstica como método no invasivo de diagnóstico[15]. Se considera que la sensibilidad de la US 3D para la detección de MM es del 92-100% (98,3%) y la especificidad es del 90-100% (99,4%). Para la RM, la sensibilidad es del 79-100% y la especificidad es del 66-100%[15-17]. Varios estudios comparan la correlación entre la US 3D y la RM, teniendo niveles similares de precisión diagnóstica. Un estudio europeo nos muestra que los índices Kappa de la ecografía 3D y de la RM fueron de 0,896 y 0,592, respectivamente, demostrando mayor precisión diagnóstica con US 3D, en manos experimentadas, que con RM[17]. Sin embargo, la RM es un examen que no es dependiente del operador y, si comparamos con la laparoscopia/histeroscopia combinadas, la RM puede subclasificar correctamente hasta el 85,8% de los casos de anomalías del tracto genital femenino[11,12].

Tratamiento

Un adecuado tratamiento de las MM idealmente debe cumplir tres objetivos: alivio de los síntomas obstructivos (dolor principalmente), establecer o preservar una función sexual normal, y preservar la fertilidad futura. Sin embargo, muchas veces no se pueden lograr estos objetivos. El tratamiento incluye manejo médico y manejo quirúrgico. Para intentar lograr los objetivos, el tratamiento quirúrgico es un desafío complejo, que debe ser dejado en manos de cirujanos experimentados[18].

La clasificación de la ASRM[8] ayuda a enfocar el tratamiento en las diversas MM, ofreciendo así tres alternativas terapéuticas:

– Manejo médico (supresión médica): para aquellas pacientes con dolor por obstrucción del tracto de salida. Tiene uso a corto plazo, largo plazo o permanente. El uso a corto plazo es para el cese de la menstruación y da tiempo para confirmar el diagnóstico y referir a un centro especializado. A largo plazo se utiliza para generar amenorrea de meses o años, para dilatación vaginal o que la paciente está suficientemente madura o convencida de la decisión quirúrgica y el manejo posoperatorio. También se puede utilizar de forma permanente para evitar algunas intervenciones quirúrgicas. Para el manejo médico se pueden utilizar anticonceptivos combinados, progestinas, agonistas o antagonistas de la hormona liberadora de gonadotropina.
– Dilatación mecánica: principalmente para alargar la vagina en aquellas pacientes con agenesia vaginal o para alargar la vagina en sentido distal prequirúrgicamente para permitir la anastomosis primaria a la parte superior de la vagina para tabique vaginal transverso o al cérvix para agenesia cervical.
– Tratamiento quirúrgico: hay variadas propuestas quirúrgicas, como variados son los tipos de MM.

En el caso de las agenesias müllerianas:

- Reconstrucción simple con inserción de injerto de incrustación:
  – Injerto de piel de espesor parcial (vaginoplastia de McIndoe).
  – Injerto de piel de espesor completo.
  – Mucosa bucal.
  – Tejido alogénico.
  – Peritoneo (procedimiento de Davydov).
  – Injertos artificiales.
  – Tejido vaginal autólogo *in vitro*-cultivado.
- Tracción quirúrgica:
  – Procedimiento de Vecchietti.
  – Globo.
  – Vulvovaginoplastia (procedimiento de Williams).
- Vaginoplastia intestinal.
- Vaginoplastia de Wharton-Sheares-George (dilatación de conductos rudimentarios y sección del rafe medio).

En las agenesias cervicales se puede realizar una anastomosis útero-vaginal o una extirpación del cuerpo uterino obstruido (hemihisterectomía).

En el útero unicorne se puede realizar una resección del remanente uterino comunicante (o no) con endometrio funcional, o en manos de cirujanos experimentados una reunificación del remanente uterino con endometrio funcional al útero unicorne.

Con un útero didelfo se puede realizar la resección del hemiútero si no se pueden conectar las hemivaginas o en caso de cérvix obstruido, además de la resección del tabique vaginal obstructivo si lo hubiera[19,20].

En el útero bicorne se puede realizar la resección del tabique vaginal longitudinal (o vaginal obstructivo) y en algunos casos raros metroplastia (de Strassman, Jones o Tompkins).

En caso de útero septado, la vía de elección es la histeroscopia, tanto para una incisión/resección del septo uterino como cervical o vaginal si estuviera presente; además, en los septos vaginales se puede realizar una preparación pre- y posoperatoria con dilatadores[19].

Por la baja prevalencia de estas malformaciones, la mayoría de los estudios son retrospectivos o de revisión

de casos. Los estudios concluyen que en pacientes sintomáticas tienen indicación quirúrgica *per se;* sin embargo, las MM no siempre tienen un buen resultado reproductivo, por lo cual un tratamiento quirúrgico que revierta el mal resultado reproductivo es un gran desafío para la ginecología[19]. Durante muchas décadas, el pilar del tratamiento de las MM fue la histerectomía[21], pero con el avance de la técnica mínimamente invasiva y reconstructiva existen muchas alternativas quirúrgicas que se ofrecen a las pacientes. Hoy en día la histerectomía se reserva para en caso de falla del tratamiento quirúrgico o en malformaciones muy complejas.

Revisiones retrospectivas, principalmente poshisteroscopia en resección del tabique, informan una disminución significativa de las tasas de aborto espontáneo del 86,4 al 16,4%, y un aumento de las tasas de parto a término del 3,4 al 76,2% poscirugía[15]. Sin embargo, revisiones sistemáticas de estudios comparativos encontraron una disminución del 63% en aborto espontáneo (riesgo relativo [RR]: 0,37; intervalo de confianza del 95% [IC95%]: 0,25-0,55) y una disminución del 34% de parto prematuro, pero sin ser estadísticamente significativo (RR: 0,66; IC95%: 0,29-1,49), y sin encontrar diferencias en la probabilidad de lograr un embarazo tras la cirugía (RR: 1,14; IC95%: 0,79-1,65)[5].

Por lo tanto, pese a que los estudios más importantes son retrospectivos, creemos que la reparación y la ampliación quirúrgica de la cavidad endometrial mejora los resultados reproductivos.

Cabe destacar que, al ser un diagnóstico mayoritariamente de adolescentes, muchas pacientes (o sus familiares) desean postergar la resolución quirúrgica, ya sea por terminar el periodo escolar, por los costos quirúrgicos o por falta de la madurez necesaria para afrontar el diagnóstico, por lo que el manejo médico (conservador transitorio) puede ser una alternativa. El uso de anticonceptivos continuos puede controlar los síntomas y evitar endometriosis secundaria. También es una opción el uso de análogos de la hormona liberadora de gonadotropina por tiempo limitado en pacientes adultas. Otra alternativa en caso de estenosis o agenesia vaginal parcial o completa es el uso de dilatadores de Frank, que ofrece buenos resultados estéticos y funcionales[22].

Casos clínicos, 2022

Caso 1

Paciente de 25 años, nuligesta, sin antecedentes mórbidos, que consulta en ginecología ambulatoria por dismenorrea y dispareunia profunda ocasional. Dentro de los estudios trae una tomografía computarizada de abdomen y pelvis con hallazgo de lesión anexial derecha de 38 mm, compatible con teratoma, y US transvaginal con hallazgo de dos cuerpos uterinos con un solo cuello. Se complementa estudio con RM de abdomen y pelvis (Fig. 4), en el que se observa útero unicorne rudimentario izquierdo no comunicado al resto de la cavidad uterina y ovario derecho con masa quística heterogénea de 32 mm con componente sólido, compatible con teratoma. Se inicia desogestrel y se plantea resolución quirúrgica con quistectomía y resección de hemiútero izquierdo no comunicante funcionante por laparoscopia. Como hallazgos intraoperatorios se observan útero doble con hemicuerpo derecho de morfología conservada, con anexo derecho aumentado de volumen de aproximadamente 5 cm; hemicuerpo izquierdo pequeño de aproximadamente 5 cm (Fig. 4) con banda fibrosa que conecta a hemicuerpo derecho; y anexo izquierdo dependiente de hemicuerpo izquierdo, de características conservadas. Se procede con hemihisterectomía (Fig. 4) de útero rudimentario ingresando por el ligamento redondo izquierdo, con posterior disección de la hoja anterior del ligamento ancho, el ligamento uteroovárico izquierdo y la arteria uterina homolateral, con posterior quistectomía derecha. La paciente evoluciona en buenas condiciones y es dada de alta con desogestrel y seguimiento. Biopsia: teratoma maduro del ovario y útero rudimentario.

Caso 2

Paciente de 21 años, nuligesta, con antecedente de ser monorrena izquierda congénita y útero bicorne completo. Presenta historia de dismenorrea grave a pesar del uso de anticonceptivo oral, que cede parcialmente con antiinflamatorios. Se indica anticonceptivo oral continuo, con lo que disminuye dolor. Se solicita RM (Fig. 5), con hallazgo sugerente de útero didelfo y aparente tabique vaginal que obstruye la hemivagina superior derecha y hematosalpinx homolateral. Ingresa para vaginoscopia (Fig. 5) y laparoscopia diagnóstica y terapéutica. Se realiza la vaginoscopia y se visualiza en la pared vaginal lateral derecha, a 2 cm desde el introito, un canal de 0,5 cm que no comunica con otra cavidad, compatible con pequeño tabique. En el fondo de la vagina se visualiza el cuello uterino y se realiza laparoscopia exploratoria. Se visualizan dos cuerpos uterinos (Fig. 5); anexo izquierdo normal; ovario derecho sano; y trompa dilatada de aproximadamente 4-5 cm, violácea (Fig. 5). No se identifica región

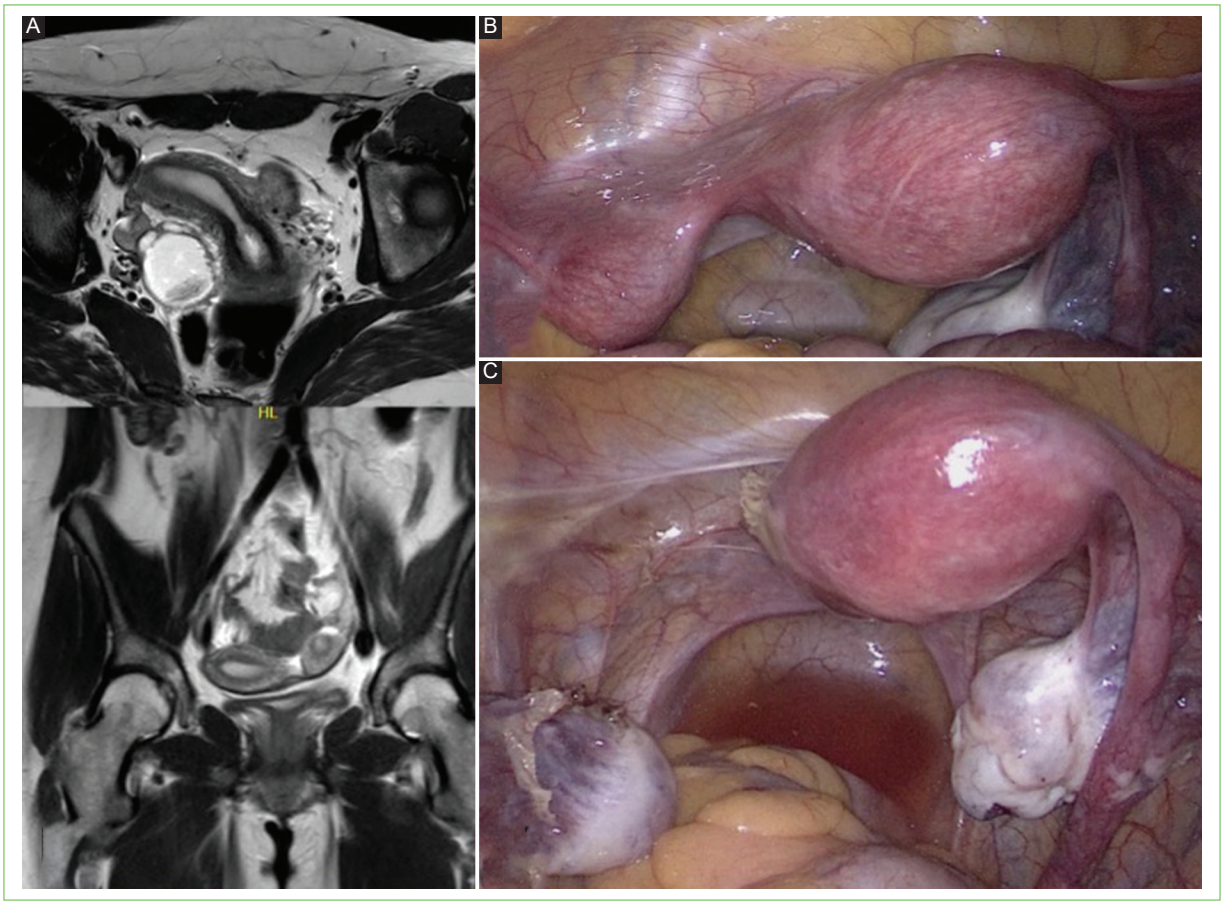


Figura 4. **A:** resonancia magnética en la que se observan ambos hemiúteros. Útero unicorne rudimentario izquierdo no comunicado con el resto de la cavidad uterina. Ovario derecho quístico heterogéneo con componente sólido, con señal de grasa macroscópica y tejido de partes blandas sugerente de teratoma. **B:** útero rudimentario izquierdo. **C:** tras la hemihisterectomía izquierda.

fímbrica. Se realiza salpingectomía derecha y se envía muestra a biopsia diferida. Se fulguran focos de endometriosis superficial sobre superficies uterinas, ováricas y fositas ováricas. La paciente evoluciona en buenas condiciones, por lo que se indica el alta.

Caso 3

Paciente de 32 años, nuligesta, que es derivada con RM extrasistema sugerente de útero doble y ecografía sugerente de útero tabicado completo. En la exploración física se observa vagina normal en su tercio distal, con tabique delgado hacia proximal, hasta el cérvix, difícil de distinguir si se trata de útero doble o tabicado completo. Se realiza laparoscopia diagnóstica. Se observa cuerpo y fondo uterino ancho que se continúa con una cavidad cervical, contorno uterino regular sin hendidura ni otras anomalías (Fig. 6). Ambas trompas y ovarios de aspecto sano normal.

Se continúa con tiempo vaginal. Se observa un tabiqué vaginal distensible desde dos tercios hasta el cérvix, dividiendo aparentemente en dos cérvix. Se diseca el tabique vaginal con electrobisturí y puntos con Vicryl 2-0 hasta llegar al cérvix, donde se diseca el tabique cervical y se observa un único cérvix. Se realiza histerometría, 7 cm por cada entrada a cavidad endometrial separada por tabique cervical/uterino. Se realiza histeroscopia en ambas cavidades, donde se visualiza una cavidad endometrial tubular y distensible. Ambos *ostium* visibles. Se diseca el tabique cervical y uterino con monopolar (Fig. 6) y visión laparoscópica en paralelo hasta la visualización correcta de ambos *ostium* y llegar al fondo uterino. Finalmente se observa una cavidad uterina lisa, distensible, formando una única cavidad endometrial, cervical y vaginal (Fig. 6). Se completa el procedimiento sin incidentes. La paciente evoluciona de forma favorable en el posoperatorio, por lo que se indica el alta a domicilio.

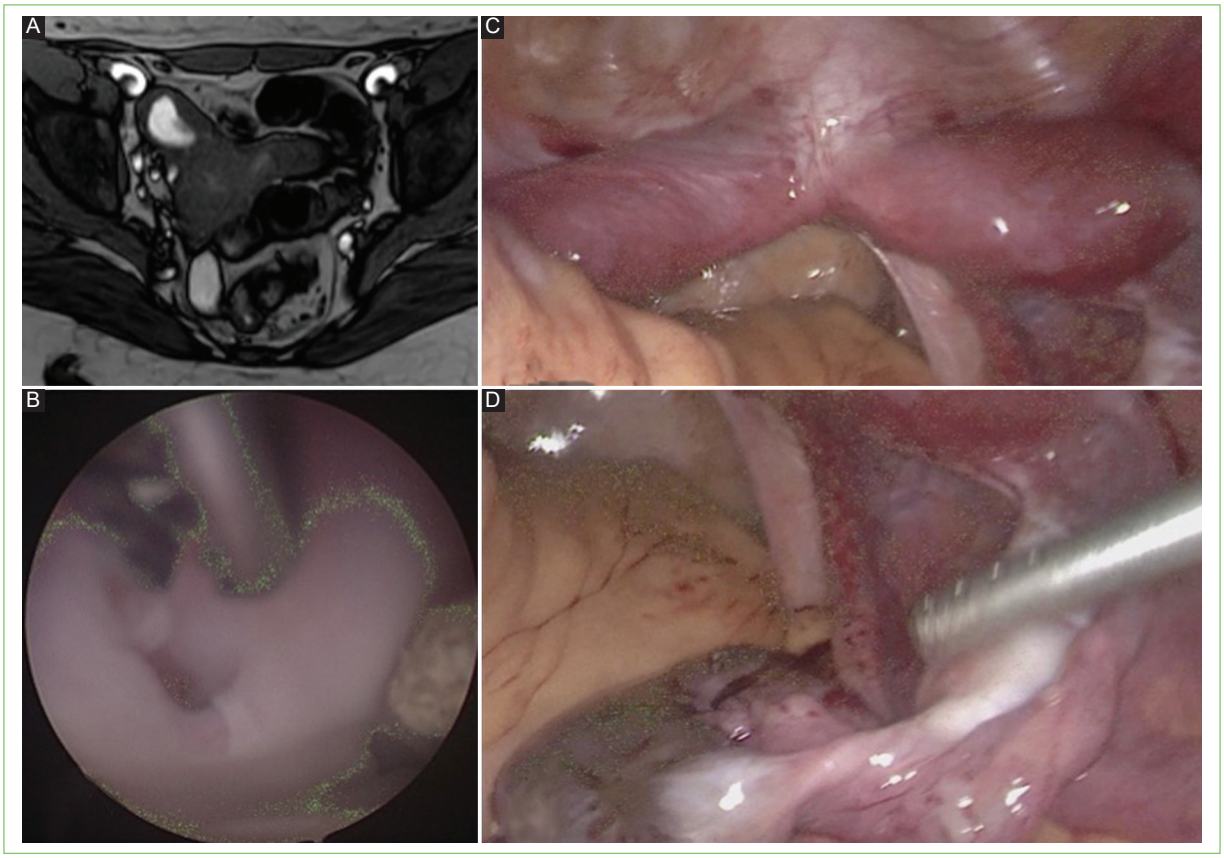


Figura 5. **A:** resonancia magnética que muestra útero didelfo y aparente tabique vaginal que obstruye la hemivagina superior derecha, asociado a distensión con contenido hemático de la cavidad endometrial del hemiútero derecho y hematosalpinx homolateral. **B:** vaginoscopia, se observa canal vaginal derecho no comunicante. **C:** dos cuerpos uterinos. **D:** anexo derecho con trompa dilatada de 4 cm (hematosalpinx) y ovario sano.

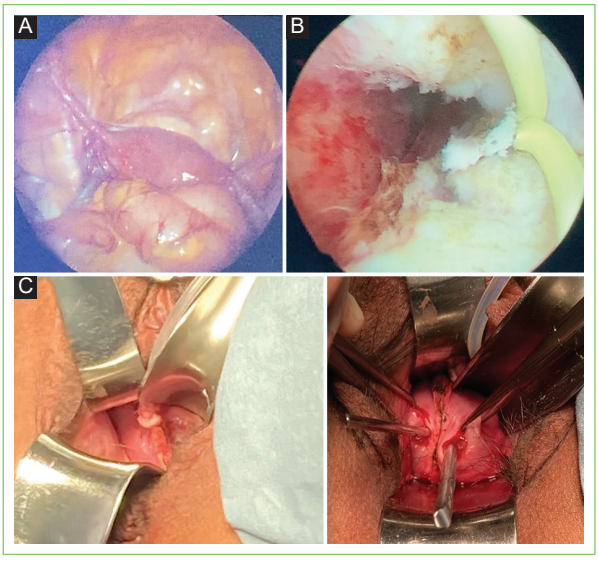


Figura 6. **A:** cuerpo uterino único sin hendidura. **B:** tabique uterino, disección con monopolar. **C:** a la izquierda, se observa tabique vaginal; a la derecha, tabique vaginal disecado. Cérvix con tabique que divide dos cavidades virtuales (previo a la disección del tabique).

Caso 4

Paciente de 47 años, nulípara, con antecedente de dos abortos de primer trimestre, quistectomía por laparoscopia frustra en extrasistema con anatomía sugerente de hemiútero derecho con hidrosalpinx. Consulta por cuadro de larga data de dolor abdominal persistente asociado a distensión abdominal, dispareunia profunda y disquexia. Se solicita RM de pelvis (Fig. 7), que evidencia riñón ectópico en fosa iliaca izquierda, con hallazgos compatibles con endometriosis pélvica profunda. Considerando la endometriosis profunda y el no deseo de paridad, se decide la resolución quirúrgica con histerectomía y resección de focos de endometriosis. Se realiza laparoscopia y se evidencia MM con hemiútero derecho (con cérvix) de tamaño normal, con ovario y trompa derecha cubierta de intestino delgado y adherida a la fosita ovárica homolateral. Se observan un útero rudimentario izquierdo (Fig. 7) de 2 cm adherido a la trompa (solo porción de fimbria) y el ovario

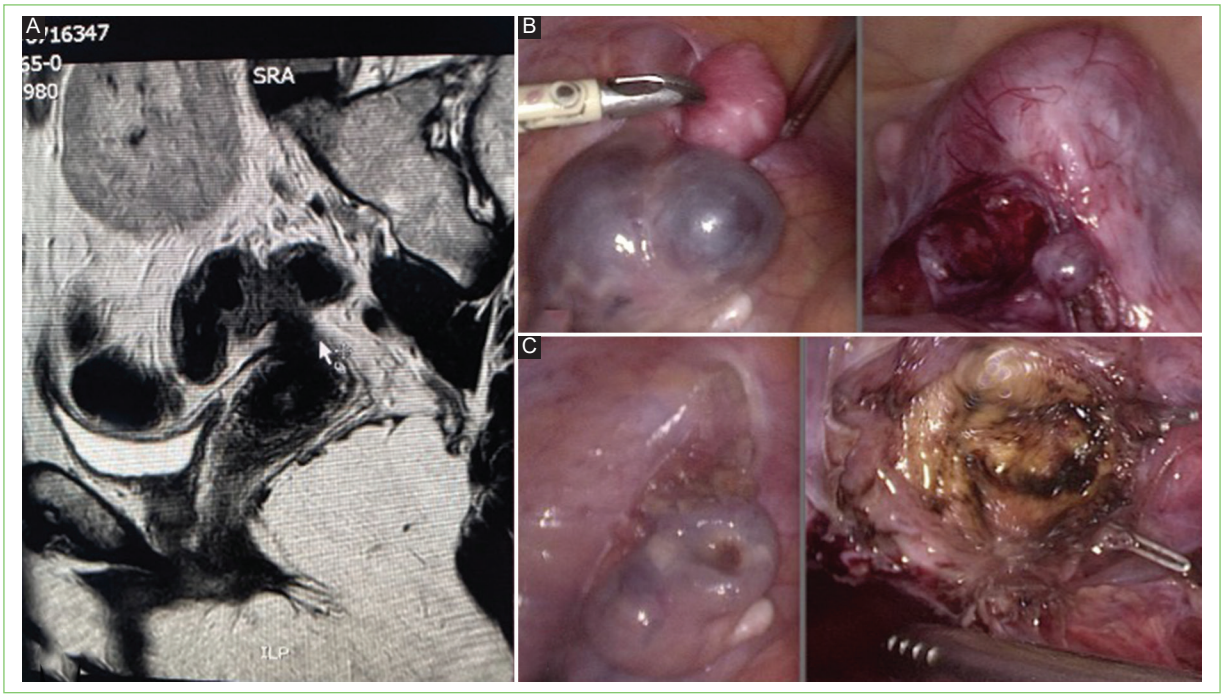


Figura 7. **A:** resonancia magnética que muestra una lesión espiculada contactando con la serosa posterior del útero, con útero lateralizado a la derecha. **B:** a la izquierda, útero rudimentario izquierdo con ovario homolateral (quiste funcional); a la derecha, hemiútero derecho en disección. **C:** a la izquierda, ovario izquierdo, poshisterectomía de útero rudimentario izquierdo; a la derecha, poshisterectomía subtotal de hemiútero derecho.

izquierdo aumentado de tamaño a expensas de un quiste simple funcional. En relación al hemiútero derecho (Fig. 7), se observa ascenso del colon rectosigmoides, fondo de saco de Douglas sellado. Se realiza adherenciólisis de colon rectosigmoides de pared uterina posterior. Se completa la histerectomía subtotal previa disección y visualización del uréter derecho, y luego la hemihisterectomía izquierda (Fig. 7). Se completa el procedimiento sin incidentes. La paciente evoluciona de forma favorable en el posoperatorio, por lo que se indica el alta a domicilio.

Conclusiones

Las MM se producen por un defecto del desarrollo embriológico de los conductos de Müller y su prevalencia es del 5-6%. Existen diferentes métodos de clasificación, con distintas ventajas y limitantes. La última clasificación de la ASRM (2021) es simple, comprensible y reconocible, e incluye anomalías tanto de útero como de cérvix y vagina, estandarizando la nomenclatura y promoviendo educación y recomendaciones para las pacientes, por lo que creemos que debe ser la nomenclatura a utilizar.

Actualmente, los mejores estudios imagenológicos diagnósticos son la RM y la US 3D, dejando la histeroscopia y la laparoscopia (hasta ahora método de referencia) como modalidad diagnóstica-terapéutica. Tal como se observa en nuestros casos clínicos, en todos se realizó una RM previo a la cirugía, pero para confirmar el diagnóstico definitivo se realizó laparoscopia diagnóstica-terapéutica. En los casos 2 y 3, además, se complementó con histeroscopia dadas las características de la patología.

Por las ventajas de la RM, al ser un examen no dependiente del operador, recomendamos su utilización sistemática para el diagnóstico de anomalías complejas u obstructivas del tracto genital como parte del estudio diagnóstico.

El tratamiento de las MM debe ser realizado por ginecólogos endoscopistas expertos e incluyen tratamiento médico y quirúrgico, el cual debe ser enfocado en cada paciente en particular dependiendo del tipo de MM y su edad, deseo de paridad y sintomatología. En nuestros casos clínicos, el 100% requirieron manejo quirúrgico y algunos casos tratamiento médico hormonal.

Gracias al avance de la técnica mínimamente invasiva y reconstructiva, es posible evitar realizar una

histerectomía en una paciente con diagnóstico de MM, tal como se observa en nuestros casos clínicos y según lo reportado por la literatura. La histerectomía se reserva para casos muy complejos, falla de tratamiento quirúrgico o deseo de la paciente, siempre priorizando la reparación, para así mejorar los resultados reproductivos y disminuir la morbilidad asociada.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido ninguna fuente de financiamiento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no presentar ningún conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Sadler TW. Langman: embriología médica. Buenos Aires: Panamericana; 2007.
2. Saravelos SH, Cocksedge KA, Li TC. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. Hum Reprod Update. 2008;14:415-29.
3. Chan YY, Jayaprakasan K, Zamora J, Thornton JG, Raine-Fenning N, Coomarasamy A. The prevalence of congenital uterine anomalies in unselected and high-risk populations: a systematic review. Hum Reprod Update. 2011;17:761-71.
4. Venetis CA, Papadopoulos SP, Campo R, Gordts S, Tarlatzis BC, Grimbizis GF. Clinical implications of congenital uterine anomalies: a meta-analysis of comparative studies. Reprod Biomed Online. 2014;29:665-83.
5. American Fertility Society. Classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, mullerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertil Steril. 1988;49:944-55.
6. Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel PL, Strick R, Oppelt PG, et al. The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex-associated Malformation) classification: a new classification for genital malformations. Fertil Steril. 2005;84:1493-7.
7. Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, Brucker S, De Angelis C, Gergolet M, et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. Hum Reprod. 2013;28:2032-44.
8. Pfeifer SM, Attaran M, Goldstein J, Lindheim SR, Petrozza JC, Rackow BW, et al. ASRM müllerian anomalies classification 2021. Fertil Steril. 2021;116:1238-52.
9. Bhagavath B, Ellie G, Griffiths KM, Winter T, Alur-Gupta S, Richardson C, et al. Uterine malformations: an update of diagnosis, management, and outcomes. Obstet Gynecol Surv. 2017;72:377-92.
10. Rackow B. Congenital uterine anomalies. Ultrasound Imaging in Reproductive Medicine. 2013;101-15.
11. Grimbizis GF, Di Spiezio Sardo A, Saravelos SH, Gordts S, Exacoustos C, Van Schoubroeck D, et al. The Thessaloniki ESHRE/ESGE consensus on diagnosis of female genital anomalies. Gynecol Surg. 2016;13:1-16.
12. Santos C, Martín M, Correa R. Hallazgos en resonancia magnética de las malformaciones uterovaginales: datos imprescindibles previos a una intervención quirúrgica. Rev Chil Obstet Ginecol. 2015;80:84-90.
13. Jáuregui MRA, Alanís FJ. Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas. Ginecol Obstet Mex. 2013;81:34-46.
14. Berger A, Batzer F, Lev-Toaff A, Berry-Roberts C. Diagnostic imaging modalities for Müllerian anomalies: the case for a new gold standard. J Minim Invasive Gynecol. 2014;21:335-45.
15. Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Devroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. Hum Reprod Update. 2001;7:161-74.
16. Huseiny AM, Ahmad RA, Sadek SM, Gouhar GK, Dawood HA. Role of three-dimensional ultrasound in the diagnosis of double uterine cavity anomalies and concordance with laparoscopic and hysteroscopic diagnosis. The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine. 2014;45:555-60.
17. Ergenoglu AM, Sahin Ç, Şimşek D, Akdemir A, Yeniel AÖ, Yerli H, et al. Comparison of three-dimensional ultrasound and magnetic resonance imaging diagnosis in surgically proven Müllerian duct anomaly cases. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2016;197:22-6.
18. Grimbizis GF, Mikos T, Papanikolaou A, Theodoridis T, Tarlatzis BC. Successful isthmo-neovagina anastomosis after Davydov's colpopoiesis in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome patients with a functional rudimentary uterine horn. J Minim Invasive Gynecol. 2015;22:142-50.
19. Theodoridis TD, Pappas PD, Grimbizis GF. Surgical management of congenital uterine anomalies (including indications and surgical techniques). Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol. 2019;59:66-76.
20. Huneeus A, Sanz A, Pino V, Cunill E. Síndrome de hemivagina obstruida, útero didelfo y agenesia renal ipsilateral (OVHIRA), drenado parcialmente por fístula útero-uterina espontánea. Rev Chil Obstet Ginecol, 2017;82:595-602.
21. Rock JA, Roberts CP, Jones HW Jr. Congenital anomalies of the uterine cervix: lessons from 30 cases managed clinically by a common protocol. Fertil Steril. 2010;94:1858-63.
22. ACOG Committee on Adolescent Health Care. ACOG Committee Opinion No. 355: Vaginal agenesis: diagnosis, management, and routine care. Obstet Gynecol. 2006;108:1605-9.