

11217

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION

SECRETARIA DE SALUD

HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

IMPACTO REPRODUCTIVO DE LAS ANOMALIAS CONGENITAS
DEL APARATO REPRODUCTOR FEMENINO

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE
MEDICO ESPECIALISTA EN
GINECOLOGIA Y OBSTETRICIA
P R E S E N T A
DR. ROBERTO AVENDAÑO RAMIREZ

TUTOR: DR. JESUS SANCHEZ CONTRERAS

MEXICO. D.F.

2004



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION

SECRETARIA DE SALUD

HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

IMPACTO REPRODUCTIVO DE LAS ANOMALIAS CONGENITAS
DEL APARATO REPRODUCTOR FEMENINO

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE
MEDICO ESPECIALISTA EN
GINECOLOGIA Y OBSTETRICIA
P R E S E N T A
DR. ROBERTO A. AVENDAÑO RAMIREZ

TUTOR: DR. JESUS SANCHEZ CONTRERAS

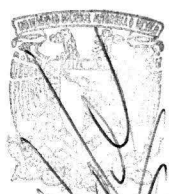
FOLIO: HJM-1016/04.08.19



SECRETARIA DE SALUD
Jefe de Enseñanza del Hospital JUÁREZ DE MEXICO
DIVISION DE ENSEÑANZA

DR. ROBERTO JOSE RISCO CORTES
Jefe de la División de Ginecología y Obstetricia
del Hospital Juárez de México.
Revisor de tesis.

DR. JESUS SANCHEZ CONTRERAS
Jefe del servicio de endoscopia ginecologica
del Hospital Juárez de México.
Tutor de tesis.



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

DEDICATORIA

A mi esposa Azul y a la pequeña que viene en camino.

INDICE

Introducción -----	1
Marco teórico -----	2
Objetivo general -----	13
Objetivos específicos -----	13
Diseño del estudio -----	13
Criterios de inclusión y de eliminación -----	13
Material y métodos -----	14
Resultados -----	15
Discusión -----	32
Conclusiones -----	34

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas de la vagina, cervix y del útero, resultan de anomalías en la embriogénesis y están caracterizadas por una gran diversidad de alteraciones anatómicas, presentación clínica y funcionamiento reproductivo, así también en casos especiales el impacto psicológico en la mujer puede llegar a ser catastrófico. Sin embargo algunas formas de alteraciones müllerianas están asociadas con riesgos obstétricos mínimos, otros sin embargo se caracterizan por una morbilidad significativa, incluyendo pérdidas gestacionales durante el primero y segundo trimestres, restricción en el crecimiento intrauterino, malposiciones fetales y nacimientos pretérmino. Los tratamientos quirúrgicos dirigidos a mejorar la anomalía, pueden reducir el riesgo obstétrico en algunas malformaciones específicas, pero errores diagnósticos pueden llevar a la realización de intervenciones innecesarias o resultados adversos por la realización de intervenciones equivocadas con el fin de reducir la morbilidad obstétrica y neonatal. Debido a que el éxito quirúrgico y reproductivo en estas pacientes depende, en parte, de un apropiado estudio para un diagnóstico preciso, así como una selección adecuada de la paciente para una reparación quirúrgica. La precisa identificación y clasificación de estos trastornos, es una meta necesaria e indispensable para el gineco-obstetra o para el especialista en reproducción.(1)

Las anomalías de los conductos de Müller están descritas y categorizadas mediante diversos sistemas de clasificación. Estos sistemas están organizados de tal manera que pueden coleccionar y organizar datos en relación a las alteraciones reproductivas de modo tal que pueden estimar el riesgo obstétrico y el pronóstico quirúrgico, los cuales están derivados de la evidencia clínica de estudios publicados. Sin embargo, hay poca información disponible debido a que algunas de estas malformaciones son muy raras y en muchos casos no están clasificadas de forma adecuada, motivo por el cual el pronóstico reproductivo antes o después de la realización de algún procedimiento quirúrgico en estas pacientes es difícil de estimar. Ha existido y existe actualmente gran controversia para clasificar estas anomalías.

Por todo lo anterior consideramos importante la realización de estudios de investigación que nos lleven a un entendimiento más claro de las diversas anomalías congénitas del tracto reproductor femenino, debido a que estas, aunque son raras, cuando se presentan pueden afectar de forma importante tanto el aspecto social, psicológico y reproductivo de estas pacientes y el gineco-obstetra deberá estar capacitado para identificar de forma oportuna este tipo de alteraciones así como para tomar las medidas terapéuticas pertinentes para cada paciente, o su envío, en su defecto, a centros especializados para evitar la manipulación innecesaria o realización de procedimientos quirúrgicos por parte de personal poco experimentado para el manejo de estas patologías y que pudieran repercutir posteriormente de forma adversa en la paciente.(2)

MARCO TEORICO

EMBRIOLOGÍA.

Para entender la complejidad de las malformaciones congénitas del aparato reproductor femenino, el clínico debe comprender el proceso de desarrollo en el cual ocurre la diferenciación sexual normal y las razones por las cuales éste proceso puede resultar aberrante.(2)

El estado sexual de inicio en el desarrollo embrionario humano es el femenino. El cromosoma Y debe estar presente para que el embrión humano pueda diferenciarse a masculino. La gónada indiferenciada tiene el potencial de convertirse en un testículo o en un ovario, dependiendo de la influencia de la composición genética del embrión. La presencia de un cromosoma Y conteniendo una secuencia de DNA en el brazo corto conocida como región determinante sexual del cromosoma Y (RSY) conduce a la producción del factor determinante testicular, el cual es responsable de controlar el desarrollo del testículo desde una gónada indiferenciada. El gen RSY puede no solamente encontrarse en el cromosoma Y, como sucede en hombres XX. El antígeno H-Y, también en el brazo corto del cromosoma Y, es esencial para la organización de los tubulos seminíferos dentro del testículo. El desarrollo testicular entonces se diferencia para producir células de Leydig y Sertoli. La gonadotropina coriónica humana estimula esas células de Leydig de modo que para la semana 9 de gestación, la esteroidogénesis productora de testosterona se establece por completo. Las células de Sertoli son las responsables de la producción del factor inhibidor mülleriano (FIM), también conocida como hormona antimülleriana (HAM). Esta glicoproteína es la responsable de inducir la regresión mülleriana en los productos masculinos normales. Esta actúa localmente y es responsable de la regresión del conducto mülleriano del lado ipsilateral. La ausencia de un testículo lleva a la producción fallida de HAM con la consiguiente regresión unilateral.(2)(3)

Las células de Leydig producen testosterona, la cual estimula el desarrollo de los conductos de Wolff, permitiendo el desarrollo de las estructuras internas propiamente masculinas, que son los conductos deferentes, epidídimo y vesículas seminales. La testosterona es incapaz de masculinizar la cloaca y el seno urogenital y puede ser convertida periféricamente a dehidrotestosterona por la 5alfa-reductasa. Este andrógeno local es responsable de la virilización y del desarrollo del pene y escroto.(4)

En los individuos en quienes se encuentra una falla para producir FIM hay persistencia de los conductos müllerianos a pesar de un cariotipo XY. Si las células de Leydig son incapaces para producir testosterona debido a un defecto biosintético, los conductos de Wolff degeneran y los genitales externos permanecen femeninos. Si un defecto ocurre en la biosíntesis de 5alfa-reductasa, la testosterona mantiene los conductos de Wolff, los genitales externos no se virilizan y el fenotipo es de tipo femenino. De forma parecida, algún defecto a nivel de los receptores de andrógenos conlleva a una inhabilidad para reconocer la secreción de testosterona, regresión de las estructuras wolffianas y persistencia de los genitales externos como femeninos. Estos individuos tienen exámenes en los que se encuentra producción del inhibidor mülleriano, y como resultado, las estructuras müllerianas degeneran. En esta condición, conocida como insensibilidad a los andrógenos, tanto los conductos de Müller como los de Wolff normalmente desaparecen.(4)

La diferenciación femenina ocurre debido a que la falta del cromosoma Y causa que la gónada indiferenciada se desarrolle en un ovario. El ovario contiene oogonias las cuales experimentan un desarrollo secuencial para llegar a ser folículos ováricos completamente maduros al llegar a la semana 20 de gestación. Debido a que el ovario no produce factor inhibidor mulleriano, los conductos de Müller persisten y se desarrollan para formar el útero, salpinges, cervix y vagina.

La falta de producción de testosterona permite la regresión de los conductos de Wolff, permitiendo de éste modo el desarrollo del estado original femenino. En las mujeres XX, la exposición a andrógenos in útero permite la virilización de la cloaca; sin embargo, debido a que únicamente la testosterona puede estimular el desarrollo de los conductos de Wolff, otros andrógenos producidos por la corteza suprarrenal no permiten la persistencia de estos conductos. Estas mujeres tienen genitales internos normales con grados variables de virilización de la cloaca. Esta condición usualmente es secundaria a una hiperplasia suprarrenal congénita.(3)

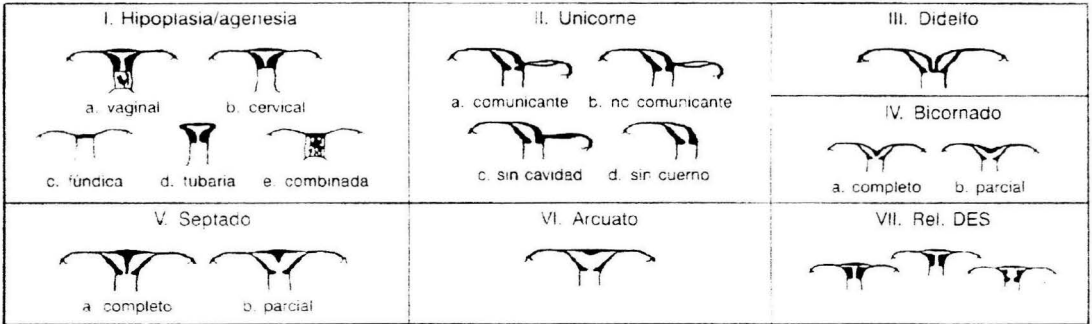
En individuos con cariotipo 45 X0, los ovarios se desarrollan de forma normal alrededor de la semana 20 de gestación. La ausencia de un segundo cromosoma X conlleva a que falle la maduración folicular subsiguiente, particularmente la envoltura del oocito por las células de la granulosa y ocurre atresia masiva.

Algunos individuos pueden tener un mosaico en las cuales dos líneas celulares están presentes en diferentes proporciones. La influencia de la línea celular individual sobre la determinación sexual subsiguiente y la diferenciación, determinan cual de las dos líneas celulares es la mas dominante. En individuos en los cuales el mosaicismo contiene predominancia del cromosoma Y, ocurre la diferenciación masculina. Una minoría de células exhiben el cromosoma Y permitiendo un fenotipo femenino. Individuos con un mosaicismo mas balanceado pueden presentarse ya sea con un hermafroditismo verdadero o un estado intersexual. (2)(3)

Los Ginecólogos raramente están involucrados en el cuidado de neonatos o infantes con anomalías congénitas del desarrollo femenino debido a que tal tratamiento es dado actualmente por el Pediatra o el Cirujano Pediatra. Sin embargo, estas condiciones persisten hasta la edad adulta en las que el Ginecólogo esta directamente involucrado. El neonato o niña puede presentarse con muchas condiciones diferentes. La mas común de estas es la presentación de genitales ambiguos. Otras anomalías incluyen un himen imperforado, duplicación de la vulva o anomalías de la cloaca. El himen imperforado puede presentarse en el periodo neonatal con retención de moco y detritus celulares dentro de la vagina y pueden llevar a un hidromucocolpos. Esta colección puede presentarse como una masa abdominal la cual en neonatos o infantes pueden llevar a la sospecha de un himen imperforado. El examen clínico puede revelar una membrana abultada si es que se puede tener una visión adecuada de los genitales. Estudios de imagen son necesarios antes de cualquier procedimiento quirúrgico. Cuando el diagnóstico se establece, el himen tiene que ser incidido para permitir el drenaje. (2)

La mayoría de los Ginecólogos se involucran en el manejo de las malformaciones congénitas cuando la paciente se encuentra en el periodo de la pubertad o mas adelante. La atresia vaginal y uterina, alteraciones que obstruyen el flujo, atresia cervical, alteraciones del seno urogenital y las alteraciones de virilización pueden ser observadas en estas etapas. El síntoma mas importante que se presenta a esta edad es la amenorrea, sin embargo en las alteraciones de la fusión transversa del tracto genital, la menstruación de un cuerno unilateral del útero puede estar ocurriendo permitiendo un sangrado menstrual normal. La falla en el establecimiento de uno o mas aspectos del desarrollo puberal usualmente permite la presentación de la niña en sus primeros años de juventud.(5)

En 1998 la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva desarrollo un sistema de clasificación para las anomalías müllerianas de acuerdo al tipo de alteración anatómica uterina principal y las dividió en siete clases principales con subdivisiones respectivas a cada clase.(6)



CLASIFICACION DE LAS ANOMALÍAS VAGINALES

CLASIFICACION

CARACTERÍSTICAS

<p>Clase I</p>	<p>Transversal a) Obstructivas b) No obstructivas</p>
<p>Clase II</p>	<p>Longitudinal a) Obstructivas b) No obstructivas</p>
<p>Clase III</p>	<p>Cierre / Iatrogénica</p>

MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA VULVA

Debido a que el desarrollo femenino de los genitales externos es el estado de inicio en la etapa embrionaria, y que solamente la presencia de andrógenos puede influenciar este proceso, la vulva es afectada en muchas de las malformaciones congénitas. Las adolescentes expuestas a andrógenos, usualmente como resultado de hiperplasia suprarrenal congénita, puede presentarse con virilización. La corrección quirúrgica puede ser realizada durante los primeros 2 a 3 años de vida, sin embargo, intervenciones quirúrgicas subsecuentes durante los años de adolescencia pueden ser necesarios en algunos casos individuales.(1)(2)(6)

HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGENITA. Niñas con hiperplasia suprarrenal congénita tienen grados variables de virilización dependiendo del grado de la producción de andrógenos in útero. El grado de virilización puede ser establecido usando la escala de Prader en la cual una calificación de 5 representa una virilización completa y una calificación de 0 representa una mujer normal. Así como la masculinización de la vulva puede ser grande, las características de la vulva pueden cambiar. Dos aspectos del desarrollo de la cloaca pueden ser afectados, la apariencia del clítoris, con un excesivo crecimiento fálico, y la apariencia de la vulva. En el desarrollo normal, el seno urogenital lleva a la uretra a salir en una posición a la mitad de la vulva entre el clítoris y la apertura vaginal. Conforme progresa la virilización, la uretra es encerrada y tiende abrirse en la base del clítoris, como sucede en una hipospadia. Así la vulva puede ser ocluida por una fusión de los labios, el cuerpo perineal puede incrementar su grosor. La vagina, la cual normalmente se abre hacia el periné, puede internarse y entrar al seno urogenital, y puede abrirse en parte con la uretra. En casos severos la vagina puede entrar a la uretra cerrando la base la vejiga y algún tejido prostático y un verum montanum puede aparecer. En estas niñas, la vulva puede ser una simple apertura en un periné plano. No existe plegamiento labial debido a su fusión en la línea media. La micción es normal, sin embargo en casos severos la menstruación puede ocurrir únicamente al momento de miccionar.(7)(8)

La vulva es la evidencia externa de feminidad para las niñas en la adolescencia temprana, y cuando existe una alteración para conformar una anatomía normal, esto produce un daño psicológico importante, por lo que los Cirujanos Pediatras deberán realizar una corrección apropiada de estas anomalías, en la adolescencia temprana. Para muchos pacientes, particularmente en los casos menos severos los resultados son excelentes y la apariencia de la vulva, aunque no es perfecta, es aceptablemente femenina. La cirugía incluye el manejo de clitoromegalia, la cual es muy compleja. Hace más de 30 años el manejo de la clitoromegalia en estas niñas era una clitoridectomía y una remoción total de este órgano sensorial. Durante los años 70 se desarrolló una actitud más liberal para con el clítoris y sus propiedades sensoriales, y su reducción mediante clitoroplastia con salvación de las glándulas y su red neurovascular, resultó ser un tratamiento popular. Este tratamiento fue basado en la filosofía de que la conservación de las glándulas pudieran estar asociadas con la posibilidad de sensaciones placenteras en la edad adulta. Desafortunadamente estudios recientes sugieren que el aspecto sensorial de este procedimiento puede estar lejos de satisfactorio y que el placer sexual asociado con estimulación del clítoris puede requerir de la congestión vascular del clítoris con reporte de que muchas mujeres no presentan una ventaja sensorial mediante este procedimiento. El debate continúa en relación a cual es el mejor manejo en esta situación.

Los individuos que se presentan con el Ginecólogo al momento de la adolescencia con alguna alteración anatómica que interfieren con las relaciones sexuales, pueden requerir una revisión de la vulva. Las técnicas quirúrgicas iniciadas por Hendren y Donahoe han probado ser útiles, sin embargo esta cirugía es compleja y puede presentar un alto grado de falla cuando es realizada por Cirujanos inexpertos. Una vaginoplastia con reconstrucción del cuerpo perineal crea una vagina que puede ser funcional; sin embargo, la apariencia externa de la vulva puede no cumplir las expectativas de normalidad. Este resultado conlleva inevitablemente a dificultades psicológicas, y muchas adolescentes con hiperplasia suprarrenal congénita, presentan una gran dificultad para desarrollar relaciones heterosexuales normales. Estudios recientes en relación a la orientación sexual de adolescentes con hiperplasia suprarrenal congénita, sugieren que por lo menos 30% de ellas mantienen relaciones homosexuales. Con la ayuda psicológica adecuada de estas pacientes, esta tendencia puede ser completamente reversible y la incidencia de homosexualidad de este grupo puede no exceder la incidencia encontrada en la sociedad normal. Estas observaciones enfatizan la extraordinaria importancia del soporte psicológico para este grupo de pacientes.

La expectativa para la fertilidad en estas mujeres es excelente. De las pacientes con una virilización simple, la mayoría puede embarazarse. En casos mas severos de virilización, la incidencia de embarazo es aproximadamente del 15 %. Las dificultades anatómicas para el coito pueden ser la parte más importante para lograr un embarazo más que el control endocrino . Si se planea una cirugía esta deberá ser realizada en un centro que pueda ofrecer la mejor posibilidad para un buen resultado anatómico.(1)(2)

ANORMALIDADES CONGENITAS DE LA VAGINA.

Las pacientes con anomalías en el desarrollo de la vagina pueden ser divididas en 2 grupos:

- A) Mujeres con útero funcional.
- B) Mujeres con ausencia uterina o útero rudimentario.

UTERO FUNCIONAL.

Trastornos de la Fusión Longitudinal.

Cuando los dos conductos Mullerianos se fusionan, esto resulta en un útero y vagina únicos. La falla de esos dos hemisistemas para unirse dan como resultado dos hemiúteros con sus respectivos cervix y una doble vagina. Este septo vertical no causa ninguna obstrucción al flujo menstrual sin embargo, su presencia puede conllevar a una falla durante la penetración, dispareunia o obstrucción durante el trabajo de parto. El septo deberá ser removido solo cuando este cause síntomas. Cuando la cirugía esta indicada, el septo deberá ser removido en su totalidad. Debido a que el tejido puede ser muy grueso, el control hemostático es esencial. Después de la cirugía los resultados anatómicos son excelentes, y la vagina queda funcionalmente normal. (5)(6)

Una vagina unilateral puede estar imperforada, lo que puede llevar a un hematocolpos. Estas pacientes pueden crear duda diagnóstica debido a que presentan menstruación regular de la hemivagina normal y presentarse con dolor abdominal cíclico, pudiendo ser estas pacientes

tratadas como una dismenorrea primaria. La falla de las técnicas simples para controlar el dolor cíclico pueden llevar pronto al clínico a realizar estudios de imagen fuera de la pelvis debido a que la presencia de hemivagina y hematocolpos es fácilmente visualizada por ultrasonido. Se deberá remover el septo por completo y no simplemente crear una apertura para el drenaje en las subsecuentes menstruaciones.

Trastornos de la Fusión Transversa.

En los trastornos mas comunes de la fusión transversa, la amenorrea primaria y el dolor abdominal cíclico son los síntomas más comunes de presentación. Las características sexuales secundarias son normales. El flujo menstrual se acumula en la vagina creando un hematocolpos. Si la obstrucción es muy baja tal como sucede en el himen imperforado, la vagina tiene la capacidad de expandirse de forma importante y puede formar una masa abdominopelvica de tamaño considerable. Cuando la obstrucción es alta, la capacidad vaginal superior es pequeña, y la menstruación retrograda es muy común. El deposito de esta sangre menstrual en la cavidad pélvica permite el desarrollo de endometriosis la cual puede ser severa, pudiendo resultar en la formación de endometriomas y la destrucción de la arquitectura pélvica. Debido a que la fertilidad puede estar severamente afectada, el manejo de estos casos debe ser rápido y preciso.

El himen imperforado por lo general se detecta en mujeres durante sus primeros años de juventud. Durante el exámen clínico, el himen puede ser visualizado como una protuberancia en el periné. La membrana delgada permite la iluminación del hematocolpos dando la apariencia de que la membrana es azul. Estos hallazgos son diagnósticos de esta condición, y no es necesario otro tipo de estudios. La obstrucción puede ser liberada mediante una simple cirugía con una incisión sobre el himen. El resultado es excelente, y la fertilidad subsiguiente raramente es afectada en estas mujeres.

Los septos vaginales transversos pueden presentarse en la parte baja, media o superior de la vagina. Los septos localizados en la parte superior de la vagina generalmente son mas gruesos que los que se presentan en la parte inferior. Los septos localizados en la unión del tercio inferior y los dos tercios superiores de la vagina tienden a tener mas de un centímetro de grosor. Muchos de los septos transversos se presentan en la parte superior de la vagina y en la unión entre los dos tercios inferiores y el tercio superior de la vagina y son gruesos. La causa exacta de esta alteración se desconoce pero se cree que una falla en la canalización completa de la vagina alrededor de la semana 20 de gestación es la responsable de estas anomalías. Estas pacientes deberán ser examinadas por ultrasonido o por resonancia magnética antes de cualquier intervención quirúrgica. Deberán ser descartadas anomalías renales mediante adecuadas técnicas de imagen para obtener una idea precisa de la anatomía antes de intentar una reconstrucción.(7)(8)

Los resultados quirúrgicos dependen del grado de ausencia de la vagina. Cuando la obstrucción se presenta y el septo transverso se encuentra en la parte baja, la cirugía incluye una incisión y drenaje del hematocolpos, y la subsecuente en excisión del septo vaginal en su totalidad. El uso de dilatadores vaginales postoperatorios resultan en una vagina funcionalmente normal. El embarazo subsecuente y el parto vaginal son completamente posibles después de haber realizado la cirugía. No hay razón para realizar una cesárea de forma electiva.

Si el cirujano es inexperto y falla, no logrando quitar el septo en su totalidad, puede ocurrir una estenosis vaginal en el postoperatorio. Las vaginas estenóticas son extraordinariamente difíciles para su reconstrucción posterior. El envío de estas pacientes aun centro especializado puede eliminar las alteraciones sexuales a largo plazo.

La cirugía para los septos que se encuentran en las partes superiores de la vagina son muy difíciles. En estos casos, se realiza una incisión abdominal y una exploración vaginal. Mediante la laparotomía, el hematometra y el hematocolpos son identificados, y el hematocolpos es incidido y drenado por arriba, el cirujano que opera por vía vaginal deberá explorar el espacio rectouretral, mientras que el cirujano que opera por vía abdominal localiza el trayecto por el cual se realizara la anastomosis vaginal. En algunas ocasiones se presenta una inadecuada cantidad de tejido vaginal para realizar una anastomosis satisfactoria. En estas circunstancias, se podrán usar técnicas similares a las que se emplean en caso de ausencia congénita de vagina. Las pacientes deberán ser adiestradas en el uso de dilatadores vaginales o moldes que disminuirán el riesgo de estenosis importantes de la vagina. La función vaginal normal después de esta cirugía dependerá del proceso de dilatación postoperatorio. Aun cuanto una vagina normal es creada, la fertilidad subsecuente se encuentra marcadamente reducida. En pacientes con obstrucción del tercio superior, la probabilidad de embarazo no es mayor al 25%; en obstrucciones del tercio medio, 43% de estas pacientes se embaraza de forma espontánea. Los porcentajes de embarazo después de una fertilización in vitro no están disponibles pero pueden encontrarse dentro de rangos normales. Mujeres con obstrucciones del tercio inferior, tienen resultados excelentes, en comparación con aquellas que tienen obstrucción del tercio superior las cuales presentan dificultades sexuales a largo plazo.(1)(2)(6)

UTERO AUSENTE O RUDIMENTARIO.

Ausencia Congénita de Vagina.

La incidencia de ausencia congénita de vagina, conocida como el síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser, es aproximadamente de 1 en 4000 nacidas. Esta es la segunda causa más común de amenorrea primaria, seguida solo por el síndrome de Turner. Esta condición resulta de una alteración en el desarrollo de los conductos de Müller. Las bases genéticas no estas claras pero pueden ser multifactoriales. El síndrome puede resultar de una mutación genética o delesi3n del cromosoma 16, debido a que muchos pacientes tienen coincidentemente anomalías renales. El riesgo de recurrencia en familiares de primer grado es de 1 a 5 %.

Las pacientes con esta condición tienen una ausencia total de la vagina y una ausencia completa del útero, un útero rudimentario en la línea media, o mas comúnmente, cuernos rudimentarios localizados en las paredes laterales de la pelvis. La función ovárica en estas mujeres es normal, y endocrinologicamente, el ciclo menstrual es normal. La producción de gonadotropina es pulsátil de modo normal; en la pubertad, el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios es normal y el único signo externo que sugiere un problema, es la amenorrea primaria.

Cuarenta por ciento de las mujeres con esta condición tienen una anomalía renal, y aproximadamente 15% tienen un defecto mayor, tal como ausencia de un riñón. El resto son problemas menos severos. Todas las pacientes con esta condición deben ser llevadas a

ultrasonido para confirmar la presencia de ambos riñones. Si el ultrasonido no permite identificar un sistema urinario normal, deberá realizarse una urografía intravenosa.

El diagnóstico de esta condición deberá hacerse mediante un examen clínico en presencia de amenorrea primaria y caracteres sexuales secundarios normales. Miomas pueden desarrollarse en pacientes con úteros rudimentarios en las paredes laterales de la pelvis, y estas pacientes pueden presentarse con dolor pélvico. Los úteros rudimentarios pueden también tener endometrio funcional que puede conducir a un hematometra. Este acumulo causa dolor abdominal cíclico y se resuelve únicamente mediante la extirpación de los cuernos rudimentarios. El examen de la vulva revela un fondo de saco vaginal muy corto y el ultrasonido o la resonancia magnética confirman la cantidad de tejido uterino presente. No hay necesidad de examinar bajo anestesia o de realizar una laparoscopia para confirmar el diagnóstico.(2)

El manejo de la ausencia vaginal esta basada en 3 filosofías: Manejo psicológico del problema, tratamiento quirúrgico y tratamiento no quirúrgico.

Las mujeres diagnosticadas con esta patología tienen problemas psicológicos considerables. Las niñas adolescentes experimentan trastornos emocionales al momento de pasar de la niñez a la edad adulta. Estas pacientes pueden entrar en un grado importante de depresión al darse cuenta de la problemática posterior debido a la ausencia de vagina y útero, tanto para su vida sexual como para la imposibilidad de lograr un embarazo. Estas pacientes tienen un riesgo elevado de suicidio.

Vaginoplastia no quirúrgica.

El procedimiento no quirúrgico conocido como procedimiento de Frank, este autor fue el primero en crear una vagina. Este procedimiento involucra la dilatación gradual de la vagina usando dilatadores graduados de vidrio. Este procedimiento dura entre 8 y 10 semanas y la vagina que se logra formar es adecuada para mantener relaciones sexuales. La creación de una vagina mediante esta técnica no descarta la posibilidad de patología vaginal, tales como neoplasias intraepiteliales y casos de carcinoma vaginal han sido descritos en estas pacientes.

Vaginoplastia quirúrgica.

En aquellas pacientes en las que no se puede realizar una vagina mediante la técnica de dilatación, una vaginoplastia quirúrgica puede ser realizada. Numerosas técnicas han sido descritas de las cuales la mayoría tienen tasas de éxito de aproximadamente el 80% la vaginoplastia modificada de McIndoe-Reed o Councilor-Flor, involucra el uso de partes de piel para delimitar el espacio neovaginal. La desventaja de esta técnica es que el sitio de injerto permanece como un recuerdo externo de la condición que puede llegar a ser molesto. Sin embargo, la técnica ha tenido buenos resultados para la función sexual de la vagina. Posterior al evento quirúrgico es necesario el uso de dilatadores en un periodo de 3 a 6 meses para mantener una longitud vaginal y una función sexual satisfactoria. Davidoff reporta resultados similares usando peritoneo parietal pélvico para delinear el espacio neovaginal.(2)

La vulvovaginoplastia de Williams actualmente conocida como vulvoplastia, consiste en crear una bolsa usando los labios de la vulva, lo cual puede permitir las relaciones sexuales.

Actualmente la vulvoplastia se usa en casos especiales en los cuales no se pueden usar otras técnicas. (3)

En algunas situaciones, particularmente en aquellas en las que se les ha realizado cirugías fallidas, la única opción para el Cirujano es el uso de intestino para formar una neovagina. Muchos procedimientos han sido descritos usando diferentes partes del íleo o colon, sin embargo el uso del ciego de colon sigmoide es el mas comúnmente usado. Es una técnica difícil y esta asociada con morbilidad significativa y descarga mucosa vaginal. Para muchas mujeres estos efectos colaterales causan malestar considerable. Sin embargo el uso de intestino es una técnica extrema usada en circunstancias muy específicas. En todos los casos siempre se debe intentar una técnica no quirúrgica antes de decidirse a realizar cirugía. Todas las técnicas quirúrgicas requieren el uso de dilatadores. Nuevas técnicas de bioingeniería podrían resultar en el desarrollo de preparaciones de mucosa que podrían ser usadas para este tipo de pacientes. La posibilidad de un trasplante uterovaginal ha sido considerado pero no realizado.(6)(7)

ANOMALIAS CONGENITAS DEL CERVIX.

Las anomalías congénitas del cervix son extremadamente raras. Esta anomalía es producto de un útero funcional, el cual presenta una falla para desarrollar un cervix de forma adecuada en muchas circunstancias la vagina es corta y existe un largo hueco entre la vagina y el útero. El manejo estándar de estas pacientes a sido la histerectomía; sin embargo, una revisión reciente sugiere que un procedimiento quirúrgico puede ser considerado en algunos casos en un intento de salvar el útero y crear un seno entre la cavidad uterina y una neovagina. Pueden usarse medicamentos de forma preoperatoria para detener la función ovárica y aliviar los síntomas clínicos de dolor abdominal cíclico. En algunos casos en los cuales se ha dejado el útero se han logrado embarazos mediante reproducción asistida.(8)(9)(10)

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL ÚTERO

Las anomalías congénitas del útero resultan ser las mas frecuentes de todo el tracto genital femenino, con una incidencia en la población general de hasta 1.5%, están pueden encontrarse como hallazgos en estudios de histeroscopia, en abortos de repetición en los cuales se pueden encontrar hasta en un 20%. Una clasificación gruesa divide a las malformaciones uterinas en dos grupos : Simétricas (Con división externa del útero y sin división externa) y asimétricas, aunque las mas aceptada sigue siendo la clasificación de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva, la cual se menciona anteriormente. El diagnostico de estas alteraciones puede realizarse mediante una exploración física minuciosa, apoyada pos estudios de gabinete como histerosalpingografía, ultrasonido, tomografía, resonancia magnética, así como procedimientos quirúrgicos diagnósticos como la histeroscopia y la laparoscopia, el tratamiento será individualizado para cada caso en especial.(11)(12)(13)

Útero septado.

Es la anomalía más frecuente dentro de las malformaciones uterinas (hasta un 80%), estos septos pueden ser completos o incompletos dependiendo si abarcan o no la totalidad de la cavidad uterina, estos septos son longitudinales y se asocian con abortos de repetición en el 40-60% de los casos así como de nacimientos pretermino, son asintomáticos. En la actualidad el tratamiento de elección de esta anomalía es la resección del tabique mediante histeroscopia, aunque existen plastia uterinas que se realizan mediante laparotomía como la metroplastia de Jones y la metroplastia de Bret-Palmer, las cuales en la actualidad han perdido popularidad con el advenimiento de técnicas microquirúrgicas mediante histeroscopia así como los mejores resultados que se han tenido con estas últimas. Dentro de este grupo podemos mencionar también al útero arcuato el cual presenta un engrosamiento a nivel de fondo uterino y que no amerita tratamiento.(9)(10)(12)(13)

Útero bicorne.

Con una incidencia de hasta un 15% de todas las malformaciones congénitas de útero, al igual que el útero tabicado es el resultado de una falta de fusión de los conductos de Müller que provoca la presencia de un fondo uterino deprimido, en forma de V y que puede estar asociado a la presencia de un tabique incompleto o completo así como la presencia de dos cuellos uterinos (Útero bicorne bicollis), También asociado a abortos de repetición, parto pretermino e incompetencia cervical, el tratamiento dependerá de las características individuales de cada caso. Es controvertido aun el uso de la cirugía en estas mujeres como es el caso de la metroplastia de Strassman.(9)(10)(12)

Útero unicorne.

Incidencia del 5% en la cual la causa es la falta de desarrollo o el desarrollo incompleto de uno de los conductos de Müller lo que lleva a la formación de un hemiútero el cual es completamente funcional y que puede estar asociado a un cuerno rudimentario el cual puede estar o no comunicado, puede o no tener tejido endometrial motivo por lo que a nivel de este cuerno rudimentario pueden presentarse embarazos ectópicos, así como hematometra y hematosalpinx, estas pacientes presentan una incidencia aumentada de abortos de repetición (40%) y de parto pretermino el tratamiento en estos casos se individualizara y en la mayoría de ellos no será necesario ningún tipo de intervención quirúrgica.(13)

Útero didelfo.

Incidencia de un 6%, secundario a una falta de fusión de los conductos de Müller lo que ocasiona la presencia de dos cavidades uterinas con una separación verdadera en la parte media y en la mayoría de los casos presentan dos cuellos uterinos (didelfo bicollis) en muchas ocasiones esta relacionado a tabiques vaginales longitudinales o transversos que pueden ocasionar la presencia de hematometra o hematocolpos, también aumenta la incidencia de abortos de repetición y parto pretermino, no existe un tratamiento específico para esta malformación.(10)(11)

Malformaciones relacionadas al dietilelbestrol.

Actualmente no se observan este tipo de anomalías debido a que se ha dejado de usar esta sustancia la cual provocaba una disminución importante de la cavidad uterina con la subsiguiente repercusión importante sobre la fertilidad de esas paciente, actualmente se considera como un antecedente histórico.(13)

OBJETIVO GENERAL.

Estudiar a las pacientes captadas en el servicio de endoscopia ginecológica del Hospital Juárez de México con algún tipo de anomalía congénita del tracto genital, con especial atención en los trastornos reproductivos que estas alteraciones puedan acarrear.

OBJETIVOS ESPECIFICOS.

- 1.- Conocer la frecuencia.
- 2.- Edad de presentación .
- 3.- Motivo por el cual acuden a consulta.
- 4.- Tipo de malformación.
- 5.- Métodos mediante los cuales se realizó el diagnostico.
- 6.- Tratamiento.
- 7.- Asociación con infertilidad.
- 8.- Asociación con endometriosis

DISEÑO DEL ESTUDIO.

- Longitudinal.
- Retrospectivo.
- No experimental.
- Clínico.
- Original

CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y DE ELIMINACIÓN PARA EL ESTUDIO.

Criterios de inclusión:

- 1.- Paciente del sexo femenino
- 2.- Cualquier edad
- 3.- Diagnosticada con algún tipo de anomalía congénita del aparato reproductor.
- 4.- Que se conozca con exactitud el tipo de anomalía congénita del aparato reproductor, mediante la existencia de estudios complementarios de imagen o de la realización de procedimientos quirúrgicos diagnósticos.
- 5.- Seguimiento adecuado de cada caso.
- 6.- Expediente completo.

Criterios de eliminación:

- 1.- No conocer con certeza el tipo de anomalía congénita.
- 2.- Estudios diagnósticos incompletos
- 3.- Expedientes incompletos
- 4.- Falta de seguimiento

MATERIAL Y METODOS.

Se estudiaron un total de 47 pacientes captadas en el servicio de endoscopia ginecológica del Hospital Juárez de México con algún tipo de anomalía congénita del aparato reproductor, entre los años de 1997 al 2004. De 47 casos registrados, únicamente se incluyeron 33 en el estudio debido a que el resto de pacientes presentaban protocolos de estudio incompletos o no se encontraron los expedientes. Los datos obtenidos de cada una fueron vaciados a un formato en el cual se incluyeron todas las variables. Para el desarrollo de la investigación se analizaron las siguientes variables:

- Edad de la paciente.
- Motivo de la consulta
- Antecedentes gineco-obstétricos
- Estudios de imagen (Ultrasonido pélvico, histerosalpingografía, resonancia magnética)
- Procedimientos quirúrgicos diagnósticos (Laparoscopia diagnostica e histeroscopia diagnostica)
- Tipo de anomalía mülleriana
- Si se realizó o no algún tipo de tratamiento específico para cada anomalía.
- Patología concomitante.

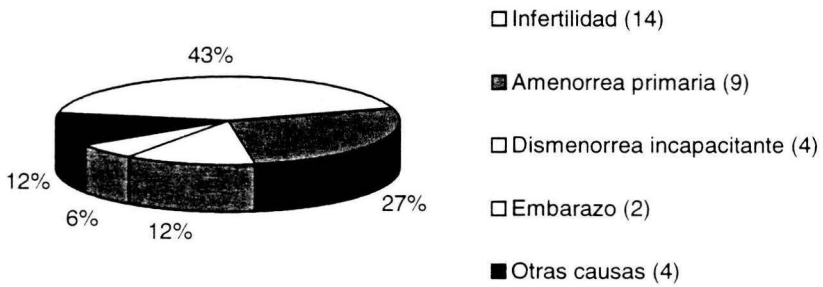
RESULTADOS

Total de pacientes estudiadas: 33

El rango de edad fue de 12 a 39 años, con una media de 24.4 años

Incidencia: 0.073 %

MOTIVO PRINCIPAL DE LA CONSULTA



Grafica 1. Distribución de las pacientes de acuerdo al motivo principal por el cual acudieron a consulta.

Las 33 pacientes estudiadas se incluyeron dentro de la clasificación de anomalías müllerianas de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva de la siguiente manera:

Hipoplasia/Agenesia (clase I) : 8 (24.2 %) : -Agenesia vaginal (clase I-a) : 3 (37.5 %)
-Hipoplasia uterina (clase I-c) : 2 (25 %)
-Anomalías mixtas (clase I-e) : 3 (37.5 %)

Útero unicorne (clase II) : 4 (12.1%) : -Cuerno rudimentario
funcional no comunicante(clase II-b) : 2 (50%)

-Cuerno rudimentario
sin cavidad (clase II-c) : 1 (25%)

-Sin cuerno(clase II-d) : 1 (25%)

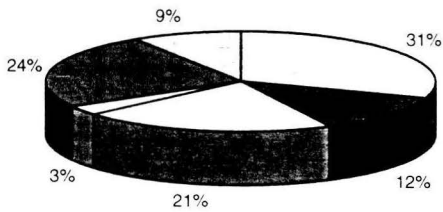
Útero bicorne (clase IV) : 10 (30.3 %) : - Unicollis (Clase IV-b): 8 (80%)
- Bicollis (Clase IV-a): 2 (20%)

Útero septado (clase V) :7 (21.2 %) : -Tabique completo(clase V-a): 3 (42.9%)
-Tabique parcial(clase V-b): 4 (57.1%)

Útero arcuato (clase VI) : 1 (3 %)

Anomalías vaginales: 3 (9 %) : -Tabique transversal obstructivo: 2 (66.7 %)
-Tabique longitudinal no obstructivo: 1 (33.3 %)

TIPO DE MALFORMACIÓN



□ útero bicorne(10)

■ útero unicorno(4)

□ útero septado(7)

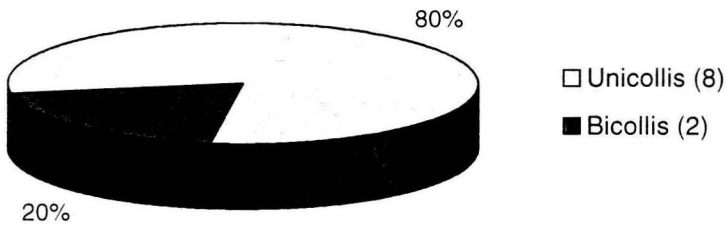
□ útero arcuato(1)

■ hipoplasia/agenesia(8)

□ anomalías vaginales(3)

Grafica 2. Distribución de las anomalías congénitas del tracto genital, según clasificación de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva. Total de pacientes = 33

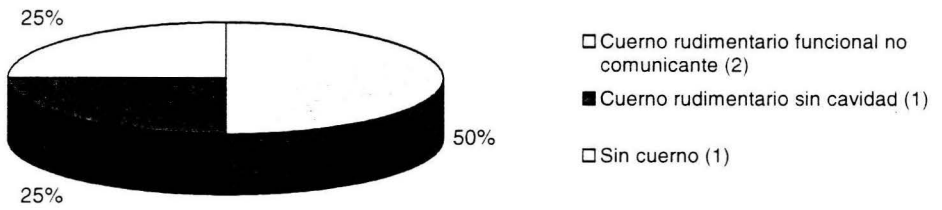
ÚTERO BICORNE (CLASE IV) CLASIFICACION .



Grafica 3. Distribución de los diferentes tipos de útero bicorne según la presencia de uno o dos cuellos de acuerdo con la clasificación de la Sociedad Americana de Medicina reproductiva. Total de Pacientes = 10.

De las 8 pacientes que se estudiaron con útero bicorne unicollis, una presento además tabique vaginal longitudinal. De las 2 pacientes clasificadas como bicorne bicollis, las dos pacientes presentaron además tabique vaginal transversal parcial, el cual obstruye uno de los dos cuellos.

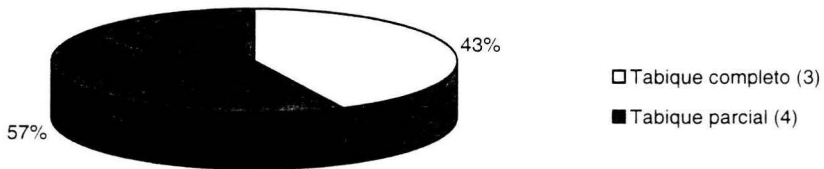
ÚTERO UNICORNE (CLASE II) CLASIFICACION



Grafica 4. Distribución de los diferentes tipos de útero unicorne, dependiendo del tipo de cuerno accesorio de acuerdo con la clasificación de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva.

Total de pacientes = 4

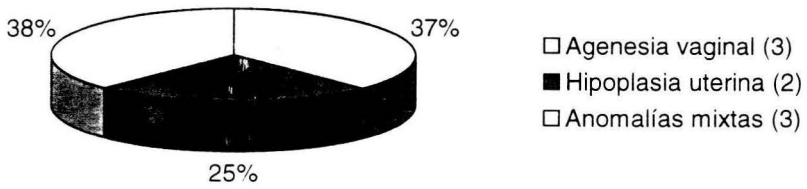
ÚTERO SEPTADO (CLASE V) CLASIFICACION.



Grafica 5. Distribución de los diferentes tipos de útero septado dependiendo si el tabique es completo o parcial, de acuerdo con la clasificación de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva. Total de Pacientes = 7

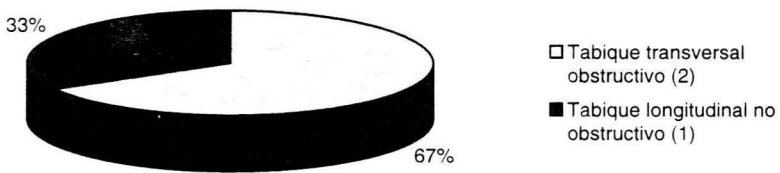
De las 3 pacientes con tabique uterino completo, todas presentaron además tabique vaginal longitudinal. De las 4 pacientes con tabique parcial, una presento también tabique vaginal longitudinal.

**HIPOPLASIA / AGENESIA (CLASE I)
CLASIFICACION.**



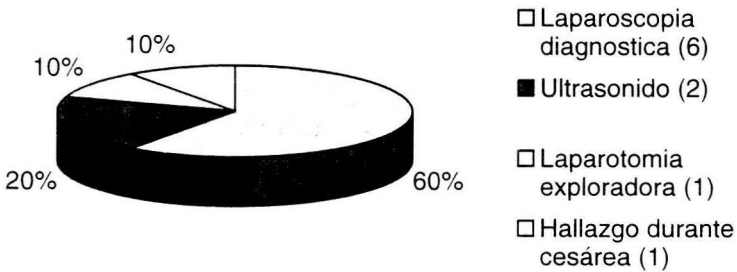
Grafica 6. Distribución de los diferentes grupos dentro de la clasificación de hipoplasia/agenesia de la Sociedad Americana de medicina Reproductiva. Total de pacientes = 8
Dentro del grupo de anomalías mixtas, las tres pacientes se diagnosticaron como portadoras del síndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser.

ANOMALÍAS VAGINALES CLASIFICACION.



Grafica 7. Distribución de los tipos de anomalías vaginales de acuerdo a la clasificación de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (estas pacientes no presentaron ningún tipo de anomalía uterina). Total de Pacientes = 3

DIAGNÓSTICO ÚTERO BICORNE



Grafica 8. Se muestra el procedimiento mediante el cual se realizó el diagnóstico definitivo de la anomalía. La histerosalpingografía que se realizó en 6 de las 10 pacientes únicamente coincidió con el diagnóstico final en dos de los casos (33.3 %), por lo que no es un método adecuado para realizar este diagnóstico debido a la similitud que puede haber con otras anomalías como el útero septado y el útero didelfo. En todas las pacientes se realizó ultrasonido y en 80% de los casos se reportó un útero morfológicamente normal. Las 2 pacientes en las que se realizó el diagnóstico mediante USG se encontraban embarazadas al momento del estudio y se visualizó el saco gestacional en uno de los cuernos.

DIAGNÓSTICO.

ÚTERO UNICORNE.

El diagnóstico definitivo en las 4 (100%) pacientes captadas con esta malformación se hizo mediante una laparoscopia diagnóstica, en 2 de los casos (50%) coincidió con el diagnóstico por histerosalpingografía. En todas las pacientes se realizó ultrasonografía y en ningún caso se hizo el diagnóstico por este método, ya que en las 4 pacientes (100%) se reportó un útero morfológicamente normal.

DIAGNÓSTICO.

ÚTERO SEPTADO.

Se realizó histero-laparoscopia diagnóstica en las 7 pacientes (100%) para confirmar el diagnóstico, en 5 (71.4%) casos se coincidió con el diagnóstico mediante histerosalpingografía, en los 2 (28.6 %) casos restantes el diagnóstico por histerosalpingografía fue útero bicorne. A todas estas pacientes se realizó también ultrasonido, de las cuales 2 (28.5%) se diagnosticaron con tabique uterino, 2 (28.5 %) se diagnosticaron como útero bicorne y las 3 (42.9 %) pacientes restantes el estudio ultrasonográfico se reportó como normal.

DIAGNÓSTICO.

ÚTERO ARCUATO.

El único caso detectado con esta anomalía mülleriana se detectó mediante estudio de histerosalpingografía, no ameritando estudios invasivos como laparoscopia e histeroscopia diagnósticas. El estudio de ultrasonido en esta paciente reportó útero y anexos normales.

DIAGNÓSTICO.

HIPOPLASIA / AGENESIA.

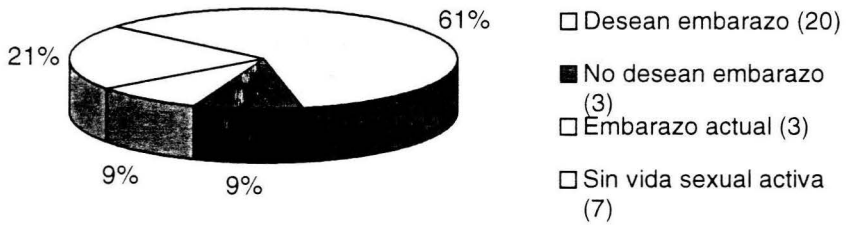
En los tres casos de agenesia vaginal, la sospecha clínica llevo al diagnóstico, apoyado con ultrasonido el cual se realizo para descartar otras malformaciones o ausencia de útero, en 2 de los casos se reporto hematometra. En 2 pacientes se realizo laparoscopia diagnostica reportando únicamente datos sugestivos de endometriosis. Los 2 casos de hipoplasia uterina se detectaron mediante laparoscopia diagnostica. Los tres casos reportados como anomalías mixtas, se realizo laparoscopia diagnostica en los tres casos para confirmar el diagnóstico de síndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser.

DIAGNÓSTICO.

ANOMALÍAS VAGINALES.

Los tres casos de anomalías vaginales se detectaron mediante la exploración física, apoyados por ultrasonido en todos los casos para descartar malformaciones uterinas, en dos de los casos se realizó laparoscopia diagnóstica detectándose útero y anexos normales, con datos sugestivos de endometriosis.

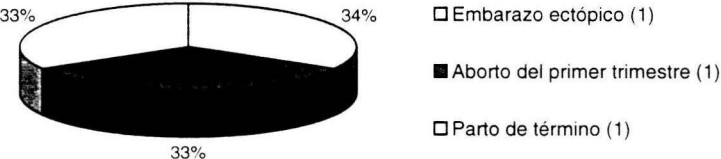
ASPECTOS REPRODUCTIVOS.



Grafica 9. Distribución del total de pacientes estudiadas de acuerdo al deseo o no de embarazo. Las tres pacientes que no desean embarazo se encuentran usando algún método anticonceptivo.

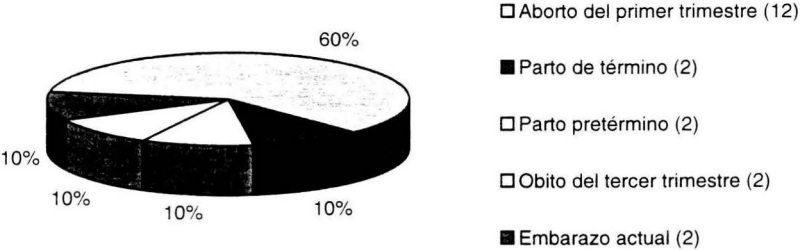
A continuación se analizarán los aspectos reproductivos de cada grupo de malformaciones de acuerdo a la clasificación de la Sociedad Americana de Medicina reproductiva.

ÚTERO UNICORNE



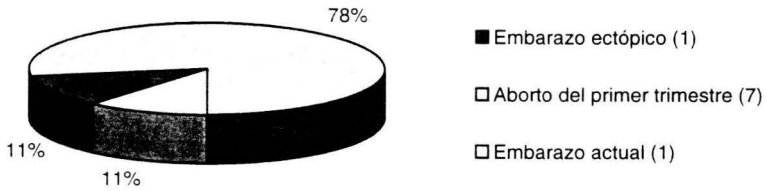
Grafica 10. Se muestra el resultado de los embarazos que se presentaron en el grupo de pacientes con útero bicorne. Total de embarazos = 3

ÚTERO BICORNE



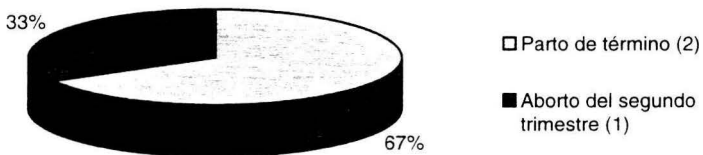
Grafica 11. Distribución del resultado de los embarazos que se presentaron dentro del grupo de pacientes con útero bicorne. Total de embarazos = 20

ÚTERO SEPTADO



Grafica 12. Resultado de los embarazos que se presentaron dentro del grupo de útero septado. Total de embarazos = 9

ANOMALÍAS VAGINALES



Grafica 13. Resultado de los embarazos que se presentaron dentro del grupo de anomalías vaginales puras. Total de embarazos = 3

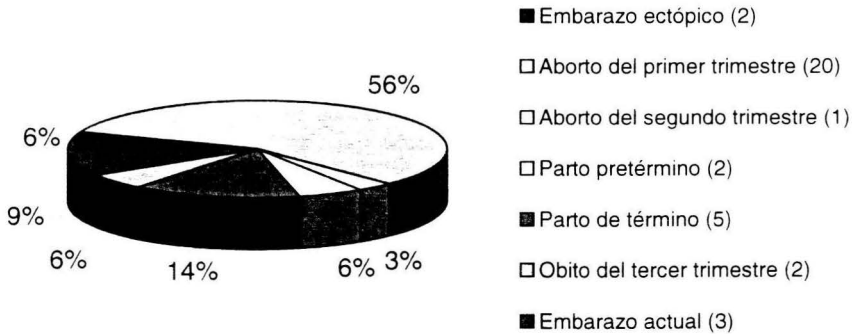
ÚTERO ARCUATO

En este grupo, únicamente se encuentra una paciente con antecedente de un embarazo de término el cual se resolvió por parto eutócico.

HIPOPLASIA / AGENESIA

De las 8 pacientes registradas en este grupo, 7 se encuentran sin inicio de vida sexual, 1 paciente con vida sexual activa sin embarazo debido a ausencia congénita de útero.

PANORAMA GLOBAL



Grafica 14. Se muestra un panorama global del total de embarazos que se registraron en los diferentes grupos de pacientes. Total de embarazos = 35

TRATAMIENTO.

Útero unicorne. Dentro de este grupo, únicamente a una paciente se le realizó resección del cuerno accesorio mediante laparotomía debido a dismenorrea incapacitante que producía por tratarse de un cuerno accesorio funcional no comunicado.

Útero bicorne. Se realizó metroplastia de Strassman en una paciente con antecedente de 5 abortos del primer trimestre, en el resto de pacientes no se realizó ningún tipo de intervención quirúrgica.

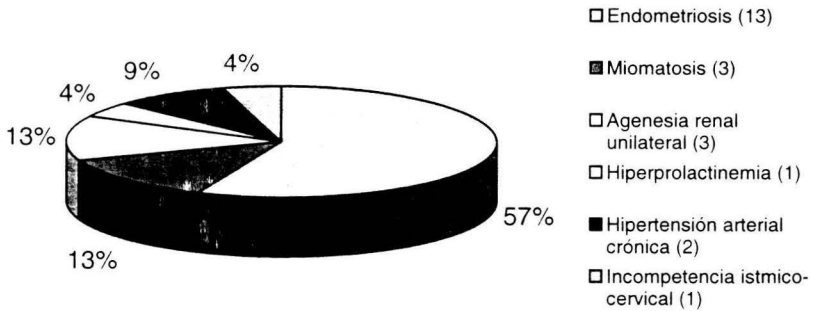
Útero septado. Se realizó resección del tabique mediante histeroscopia a 5 de las 7 pacientes

Anomalías vaginales. A una paciente con antecedente de tabique transversal del tercio superior se le realizó un procedimiento de neovagina con 2 remodelaciones posteriores, presentando nuevamente estenosis por lo que se realizó histerectomía total abdominal por presentar dismenorrea incapacitante secundaria a hematometra y hematosalpinx. Se realizó drenaje de hematocolpos a una paciente con antecedente de tabique transversal del tercio medio de vagina. A la paciente portadora de tabique vaginal, no se le realizó ningún procedimiento por cursar asintomático.

Útero arcuato. No se realizó ningún procedimiento a esta paciente por cursar asintomática y sin repercusión reproductiva.

Hipoplasia / agenesia. A las 3 pacientes con agenesia vaginal se les realizó un procedimiento de neovagina. Las pacientes con síndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser y con hipoplasia uterina no se les realizó ningún tipo de procedimiento.

PATOLOGÍA AGREGADA



Gráfica 15. Se muestra la distribución de las patologías concomitantes que se encontraron en las 33 pacientes estudiadas.

DISCUSIÓN.

La incidencia real de las anomalías congénitas del tracto genital, es sumamente difícil de estimar; en primer lugar debido a que muchas de las pacientes portadoras de estas malformaciones cursan asintomáticas y no tienen repercusión en su vida reproductiva.(16) En segundo lugar un gran número de estas pacientes no son diagnosticadas de forma adecuada debido a la falta de sospecha clínica o a malos protocolos de estudio de infertilidad, que es la causa mas frecuente de consulta de este grupo de mujeres, así como centros hospitalarios que no cuentan con la infraestructura necesaria para el adecuado estudio de estos casos como puede ser el diagnóstico mediante laparoscopia e histeroscopia, que en la mayoría de los casos son los estudios que nos dan el diagnóstico preciso de estas anomalías. En tercer lugar la mayoría de estas pacientes son diagnosticadas en hospitales de tercer nivel o en un centro de medicina reproductiva en los que no se atiende a población abierta por lo que la estimación de la incidencia es subjetiva, de ahí que en la literatura mundial exista tanta discordancia en el cálculo de la incidencia de estas malformaciones, con rangos que van desde 0.06 % hasta un 10% en algunos estudios internacionales.(14) En nuestro estudio la anomalía mas frecuente resulto ser el útero bicorne con un 30.3%, seguido de la hipoplasia / agenesia (24.2%) y del útero septado (21.2%); sin embargo en la literatura mundial el útero septado es por mucho la malformación mas común (60-80%), seguida por el útero bicorne (25%), esto probablemente secundario a que no estamos haciendo diagnóstico en muchas de las pacientes. (16)

Otro aspecto donde ha existido y existe en la actualidad gran controversia es el sistema de clasificación de las anomalías congénitas del tracto genital femenino debido a una falta de consenso para lograr una clasificación satisfactoria, siendo en la actualidad la clasificación de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva una de las mas aceptadas, sin embargo, existen muchos investigadores que no están completamente de acuerdo con esta clasificación, ya que algunas malformaciones mixtas, no encajan en ningún grupo de esta clasificación como es el caso del útero septado con tabique vaginal longitudinal, o casos aislados como útero bicorne bicollis con tabique vaginal transversal parcial o algunos casos de útero didelfo con las mismas características, por lo que algunos prefieren la clasificación de Buttram y Gibbons. (15)

Existe en algunos casos dificultad para llegar a un diagnóstico preciso del tipo de malformación debido a que los estudios convencionales de imagen pueden no tener una adecuada especificidad como sucede con el ultrasonido en cual tiene un alto índice de falsos negativos, así como la histerosalpingografía que en casos de útero septado, útero bicorne y útero didelfo, nos puede dar imágenes muy parecidas, por lo que siempre deberá ser complementado con una histeroscopia y una laparoscopia diagnóstica, las cuales nos ayudaran también a descartar patologías concomitantes como la endometriosis la cual es común encontrar en estas pacientes. Actualmente la sonohisterografía esta dando resultados alentadores para distinguir por ejemplo el útero septado del útero bicorne y que pudiera evitar la necesidad de realizar laparoscopia. (17)

Al igual que lo comentado anteriormente, sucede algo semejante cuando se trata de analizar el impacto reproductivo que tienen las malformaciones en este grupo de pacientes, es claro que tanto las pérdidas gestacionales del primer trimestre, parto pretérmino y embarazo ectópico están significativamente aumentados en estas pacientes, sin embargo en un gran numero de ellas no se

estudiaron otros factores de infertilidad que pudieran estar interviniendo de forma sinérgica con estas anomalías. (1)

El tratamiento de estas pacientes también resulta controversial en muchos casos, aunque en algunos se ha comprobado la efectividad del tratamiento quirúrgico como sucede con el útero septado en el que la remoción del septo mediante histeroscopia mejora sustancialmente el pronóstico reproductivo de estas pacientes, sin embargo no sucede así con los casos de útero bicorne en donde el tratamiento quirúrgico pudiera no ser la mejor opción. El útero didelfo únicamente deberá ser tratado quirúrgicamente cuando se acompañe de hemivagina tabicada. Otro grupo de pacientes en las que resulta especialmente difícil tratar son aquellas con agenesia vaginal con útero funcional, en las que múltiples técnicas han sido descritas para crear una neovagina, sin embargo una elevada morbilidad se acompañan en todas ellas, principalmente la estenosis; llegando en algunos casos a requerir de una histerectomía. (7)

CONCLUSIONES.

Las pacientes con anomalías congénitas del aparato reproductor, aunque se trata de un grupo pequeño, representan siempre un reto tanto diagnóstico como terapéutico para el gineco-obstetra o para el especialista en medicina reproductiva, de ahí la importancia de incluir a estas mujeres en un protocolo completo de estudio para una adecuada clasificación, de modo que se pueda ofrecer la mejor opción terapéutica en cada caso en particular.

El diagnóstico de certeza para estas anomalías deberá ser realizado inicialmente por la sospecha clínica, la cual deberá ser apoyada siempre por estudios de imagen como histerosalpingografía, ultrasonido y para completar el protocolo deberá realizarse laparoscopia e histeroscopia diagnósticas, la resonancia magnética resulta ser un método diagnóstico de imagen efectivo aunque costoso. Deberá siempre descartarse anomalías renales y de las vías urinarias, que suelen con frecuencia acompañar a estas mujeres (en nuestro estudio se encontró 13% de agenesia renal unilateral), aunque no en todas las pacientes se realizaron los estudios complementarios para descartar estas anomalías por lo que probablemente ese porcentaje pudiera ser algo más elevado como lo reporta la literatura mundial (29%). (18)

Existe un aumento significativo de pérdidas gestacionales en las pacientes portadoras de algún tipo de malformación y que logran embarazarse. En nuestro estudio encontramos un 56% de abortos del primer trimestre del total de embarazos que se registraron, esto probablemente secundario a una alteración en la superficie de implantación originado por las malformaciones como sucede con el útero tabicado en el que el aborto de repetición suele ser frecuente. Se encontró un 6% de embarazos ectópicos, lo cual también representa un aumento significativo en relación a la población general. Así también encontramos un 6% de partos pretérmino y de muertes fetales. Por lo anterior no cabe duda que el impacto reproductivo de forma negativa en este grupo de pacientes es significativo y en muchos de los casos el pronóstico es muy bueno como sucede en las pacientes con tabiques uterinos que fueron sometidas a resección histeroscópica; en el otro extremo con un pobre pronóstico reproductivo se encuentran las pacientes con agenesia vaginal en las que la reproducción asistida podría desempeñar un papel importante, y aquellas pacientes en las que no existe ninguna posibilidad de embarazo como sucede con los casos de hipoplasia uterina y síndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser.

La endometriosis se encuentra frecuentemente asociada a este grupo de mujeres (57% en nuestro estudio), la cual sin duda juega también un papel importante en la fertilidad de estas pacientes, por lo que el tratamiento de esta entidad deberá siempre tenerse en cuenta para un mejor pronóstico reproductivo.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Patton P: The diagnosis and reproductive outcome after surgical treatment of the complete septate uterus, duplicated cervix and vaginal septum. *Am Jour Obstet Gynecol* 2004, 190(6): 177-185
- 2.-Edmonds D y cols: Congenital Malformations of the genital tract. *Obstet Gynecol Clin* 2000, 27(1) : 49-63
- 3.- Buttram VC : Mullerian anomalies and their management. *Fertil Steril* 1993, 40:159-163
- 4.- Moore K: Embriología Clínica 4ta Edición Ed.Interamericana 1989;288-311
- 5.- Banerjee R y cols: Reproductive disorders and pelvic pain . *Semin Pediatr Surg* 1998, 7: 52-61
- 6.-Joki-Erkkila M : Presenting and long term clinical implications and fecundity in females with obstructing vaginal malformations. *Jour Ped Adol Gynecolog.* 2003, 16(5):234-240
- 7.- Burgis J: Obstructive Mullerian anomalies: case report, diagnosis and management. *Am J Obstet Gynecol* 2001, 185: 338-343
- 8.- Raga F y cols: Reproductive impact of congenital Mullerian anomalies. *Hum Reprod* 1997, 10: 2277-2281
- 9.- Perez E: Atención integral de la infertilidad 2da Edición, McGraw Hill 2003; 115-134
- 10.- Venirle J : Fertilidad y esterilidad humana, Masson 1999;455-464
- 11.- Jones HW: Reproductive impairment and the malformed uterus. *Fertil Esteril* 1991, 36(2): 137-148
- 12.- Gaucherand P: Obstetrical prognosis of the septate uterus: A plea for treatment of the septum. *Obstet Gynecol Surv* 1995, 50(2): 87-89
- 13.- Lin PC: Reproductive outcomes in women with uterine anomalies. *J Womens Health* 2004, 13(1): 33-39
- 14.- Hickok L: Hysteroscopic treatment of the uterine septum: A clinician's experience. *Am J Obstet Gynecol* 2000, 182(6): 1414-1420
- 15.- Buttram et al: Müllerian anomalies a proposed classification. *Fertil Esteril* 1979 ;32 :40

- 16.- Simon et al : Müllerian defects in woman with normal reproductive outcome. Fertil Esteril 1995; 56: 1192-1193
- 17.- Alborzi S: Differential diagnosis of septate and bicornuate uterus by sonohysterografia eliminates the need for laparoscopy. Fertil Esteril 2003; 79(5):176-178
- 18.- Saying L: Association of renal agenesis on müllerian duct anomalies. J Comp Ass Tomography 2000; 24(6): 829-834