

11217

# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA.  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO

SECRETARÍA DE SALUD

DIVISIÓN DE GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA.

**“ AMENORREA POR ALTERACIONES CONGÉNITAS  
DEL APARATO GENITAL FEMENINO “**

TESIS DE POSGRADO  
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE  
ESPECIALISTA EN :  
GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA

P R E S E N T A :

DRA. LAURA LETICIA QUIROZ MEDINA.

MÉXICO, D.F.

OCTUBRE 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.



HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO  
DIVISION DE ENSEÑANZA

---

DR. JORGE ALBERTO DEL CASTILLO MEDINA.  
JEFE DE ENSEÑANZA DEL HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO.

---

DR. ROBERTO JOSÉ RISCO CORTÉS.  
JEFE DE DIVISION DEL SERVICIO DE GINECOLOGIA  
OBSTETRICIA DEL HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO.  
REVISOR DE TESIS.



SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
U. N. A. M.

---

DR. JESÚS SÁNCHEZ CONTRERAS.  
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGÍA ENDOSCÓPICA Y  
GINECOLÓGICA DEL HOSPITAL  
JUÁREZ DE MÉXICO.  
TUTOR DE TESIS.

---

DR. LUIS EDMUNDO HERNÁNDEZ VIVAR.  
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGÍA ENDOSCÓPICA  
Y GINECOLÓGICA DEL HOSPITAL  
JUÁREZ DE MÉXICO.  
ASESOR DE TESIS.

# **DEDICATORIA**

## **A DIOS**

Por darme la oportunidad de existir, estar presente en mi vida e iluminar mi camino.

## **A MI FAMILIA**

Que es el motor de mi vida y quienes me impulsan a continuar.

### **A mi madre:**

Por su entrega y dedicación.

### **A mi padre:**

Por su esfuerzo, tenacidad y lucha constante.

### **A mis hermanos:**

Iliana, Enrique, Yolis y Shantal : Por su apoyo incondicional.

## **A MIS AMIGOS**

Por estar conmigo en los momentos buenos y malos.

## **A MIS MAESTROS**

Por compartir sus conocimientos .

# **AGRADECIMIENTOS**

## **AL HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO :**

Por darme la oportunidad de realizar mi residencia médica en sus instalaciones y proporcionarme los elementos necesarios para egresar y desarrollar mi trabajo con calidad.

## **A MIS MAESTROS :**

Muy especialmente a todos y cada uno de los médicos adscritos al servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Juárez de México, por brindarme sus conocimientos y permitir mi desarrollo profesional, por lo que no me queda más que decirles **GRACIAS** .

## **A MIS PACIENTES :**

Porque gracias a ellas he podido prepararme y me permiten seguir aprendiendo día con día.

## **A MIS COMPAÑEROS DE ESPECIALIDAD :**

Por la convivencia diaria, independientemente de todos los problemas. Quiero mencionar de manera muy especial a mis compañeros de grado, con quienes compartí 4 años de mi vida y a quienes considero mis grandes amigos y por supuesto a aquellos que me han brindado su amistad y a los que pido disculpas por no mencionarlos por temor a omitir a alguno de ellos, pero que saben que los estimo y cuentan siempre conmigo.

## **A MIS COMPAÑEROS DE TRABAJO :**

De forma especial al Dr. Luis Ignacio Avendaño, quien me ha brindado su amistad y apoyo, **MUCHAS GRACIAS**.

# ÍNDICE

|                                     |    |
|-------------------------------------|----|
| <i>Introducción</i> .....           | 1  |
| <i>Marco Teórico</i> .....          | 3  |
| <i>Problema</i> .....               | 18 |
| <i>Hipótesis</i> .....              | 19 |
| <i>Objetivos</i> .....              | 20 |
| <i>Diseño de estudio</i> .....      | 21 |
| <i>Criterios de Inclusión</i> ..... | 22 |
| <i>Criterios de Exclusión</i> ..... | 22 |
| <i>Material y métodos</i> .....     | 23 |
| <i>Resultados</i> .....             | 27 |
| <i>Discusión</i> .....              | 29 |
| <i>Conclusiones</i> .....           | 30 |
| <i>Apéndice</i> .....               | 31 |
| <i>Bibliografía</i> .....           | 32 |

# AMENORREA POR ALTERACIONES CONGÉNITAS DEL APARATO GENITAL FEMENINO

## INTRODUCCIÓN.

Las alteraciones del ciclo menstrual, ya sea por exceso (hemorragias uterinas anormales), o por ausencia de la menstruación, constituyen uno de los problemas de consulta más frecuentes en ginecología y representan una preocupación importante para la mayoría de las mujeres <sup>14</sup>.

La amenorrea o ausencia de la menstruación en una mujer en edad reproductiva constituye a veces un reto diagnóstico para el ginecólogo, ya que puede estar relacionada con órganos y sistemas ajenos al ámbito ginecológico, pero en la mayoría de las ocasiones la paciente con amenorrea tiene problemas relativamente sencillos que pueden ser manejados con facilidad. Sin embargo la apropiada valoración diagnóstica pasa antes por la definición precisa del problema que permita una adecuada selección y orientación de las pacientes. Téngase en cuenta que la ausencia de la menstruación es un síntoma o un signo, no un diagnóstico <sup>14</sup>.

Las alteraciones en la diferenciación de los conductos de Müller y del seno urogenital son motivo importante de consulta en Medicina de la Reproducción <sup>6-12</sup>.

El manejo de estos trastornos está supeditado a la magnitud del daño anatómico y a las repercusiones biopsicosociales que trae consigo esta patología <sup>6</sup>. Este tipo de pacientes acude por presentar amenorrea primaria, alteraciones anatómicas y disfunción sexual, encontrándose en un porcentaje importante de ellas malformaciones congénitas y urogenitales <sup>8</sup>.

Para el ginecólogo es importante comprender y conocer la embriología del aparato urogenital, ya que en su práctica diaria se encontrará con anomalías en su desarrollo y observará que los sistemas urinario y genital, al provenir del mesodermo y endodermo primitivo, están íntimamente relacionados, además de que el sistema urinario embriológico tiene influencia en el desarrollo de los genitales <sup>1-11</sup>.

La frecuencia de anomalías genitourinarias es del 10% aproximadamente y la alteración en uno de estos sistemas casi siempre trae aparejada anomalías en el otro, por lo que deben estudiarse ambos aparatos simultáneamente <sup>1-11</sup>.

Este tipo de pacientes representa todo un reto para el especialista en ginecología, ya que tendrá que proponer alternativas de tratamiento que mejoren de manera sustancial la calidad de vida, hecho que en la mayoría de las ocasiones solo se logra de manera parcial, por lo que es muy importante contar con apoyo psicológico especializado, ya que la mujer al descubrir el tipo de anomalía congénita que presenta y la repercusión que tendrá en su vida, le ocasionará una ansiedad extrema, con distorsión importante de la imagen física, desarrollándose personalidades sumamente introvertidas, por lo que para ellas es de vital importancia además de contar con apoyo psicológico, también contar con apoyo familiar, que será

determinante en el momento en que la paciente tenga que tomar decisiones sobre el o los tratamientos a elegir para la corrección del problema<sup>3</sup>.

Este trabajo tiene por objeto conocer la incidencia de amenorrea por alteraciones congénitas del aparato genital femenino realizando un estudio retrospectivo de los casos que se tienen documentados en el Servicio de Endoscopia Ginecológica del Hospital Juárez de México de 1998 al 2002.

El conocer la incidencia de esta patología, su forma de presentación clínica, el tipo de estudios que deben realizarse para llegar a un diagnóstico y los tratamientos propuestos para la corrección de la misma cuando es posible, nos permitirá tener un panorama más amplio sobre este tema, teniendo la posibilidad de proponer nuevas rutas para su estudio correcto lo cual traerá consigo mayor beneficio para la paciente.



## MARCO TEÓRICO

### DEFINICIÓN.

La amenorrea primaria se define como la ausencia de la menstruación hacia los 16 años de edad en presencia de caracteres sexuales secundarios normales, o hacia los 14 años de edad cuando no hay desarrollo visible de los caracteres sexuales secundarios. Esta definición representa, aproximadamente, dos desviaciones estándar a partir de la edad media cuando deben ocurrir el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios y la menstruación. La mujer que ha menstruado con anterioridad puede desarrollar amenorrea secundaria, que se define como ausencia de la menstruación durante tres ciclos menstruales normales o durante noventa días <sup>2-13-16</sup>.

La amenorrea primaria se da entre el 0.1% y el 2.5 % de las mujeres en edad fértil, mientras que la frecuencia de amenorrea secundaria en la población general está entre el 1 y el 5 % <sup>2</sup>.

Para que se presente la menstruación normal debe ocurrir una interacción hormonal compleja. El hipotálamo tiene que secretar hormona liberadora de gonadotropina (GnRH) de manera pulsátil, la cual se encuentra modulada por neurotransmisores y hormonas. La GnRH estimula la secreción de hormona estimulante del folículo (FSH) y de hormona luteinizante (LH) desde la hipófisis, hormonas que promueven el desarrollo folicular y la ovulación. El folículo ovárico con funcionamiento normal secreta estrógenos; después de la ovulación se convierte en cuerpo lúteo, y secreta progesterona además de estrógenos. Estas hormonas estimulan el desarrollo endometrial. Si no sobreviene el embarazo, disminuye la secreción de estrógenos y progesterona y hay hemorragia por supresión. Si no son funcionales cualquiera de estos componentes (hipotálamo, hipófisis, ovario, vía de salida o mecanismo de retroalimentación), no y habrá hemorragia <sup>2-13-16</sup>.

Aun cuando no existe una definición universalmente aceptada del término amenorrea y en algunas ocasiones resulta difícil ceñirse estrictamente a un criterio prefijado, debe ser evaluada de acuerdo con los protocolos de estudio de la amenorrea cualquier paciente que cumpla alguno de los tres siguientes requisitos.

-La niña que a los 14 años no haya tenido la menarquia y que no presenta evidencia alguna de desarrollo de caracteres sexuales secundarios una chica inicia su desarrollo sexual a los 14 años es probable que pertenezca al 2 -3% de jóvenes cuya menarquía se presenta entre los 15 y 16 años y, por lo tanto, no requerirá estudio alguno. Este concepto se basa en que la aparición de la primera regla o menarquia, tiene lugar habitualmente entre los 10 y los 14 años (media de 13 años), más o menos a los 2 años de haberse iniciado los cambios puberales.

-La chica que a los 16 años no ha tenido la primera menstruación, independientemente del desarrollo de los caracteres sexuales secundarios, corresponde a una amenorrea primaria a un y estadísticamente incluye las dos desviaciones estándar por encima de la media poblacional de presentación de la menarquia <sup>13-14-16</sup>.

-En la mujer que ha estado menstruando previamente, la ausencia de la menstruación por un período equivalente a tres de sus ciclos menstruales previos a un total de tres meses de amenorrea, se le etiquetará como amenorrea secundaria. Esta definición se basa en la fisiología de la dinámica folicular y refleja la cronología del desarrollo y crecimiento del folículo preovulatorio y que normalmente dura unos 85-90 días, tal como las ha establecido Gaugeon<sup>13-11</sup>.

Tal como se comentó anteriormente, el adherirse estrictamente a estos criterios tradicionales puede conducir al manejo inapropiado en ciertos casos individuales, Así, por ejemplo, no hay razón para diferir la evaluación de una chica que presenta estigmas turnerianos claros o de una joven de 14 años con ausencia congénita de vagina. Por otra parte, hay que considerar siempre la posibilidad de un embarazo, independientemente de que la mujer refiera o no haber tenido su menarquía.

## EMBRIOLOGÍA.

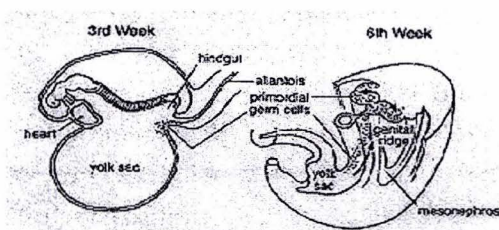
La órgano-génesis de las vías genitales, y de las vías urinarias, permite interpretar y clasificar las malformaciones genitales.

De la semana 3 a la 17 de vida embrionaria, termina la órgano-génesis urinaria y comienza la del sistema genital se pueden esquematizar cuatro fases, teniendo en cuenta este cabalgamiento<sup>3-7-11</sup>.

### Fase urinaria.

La primera fase, sólo urinaria (3, 4 y 5 semana) comprende:

- La formación de los conductos de Wolff y su progresión hacia la cloaca, constituyendo la vía excretora del mesonefros o riñón primitivo;
- El desarrollo de las yemas ureterales, a partir del segmento terminal de los conductos de Wolff, en dirección a los blastemas renales o metanefros, futuro riñón definitivo (Fig. 1).

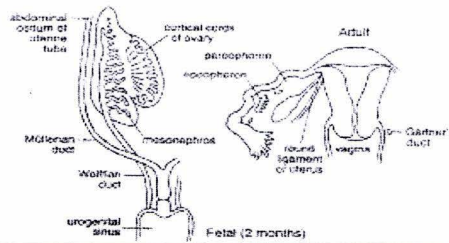


**Fig.1 Lin. Female genital anomalies affecting reproduction. Fertil Steril 2002**

## Fase Genital Y Urinaria

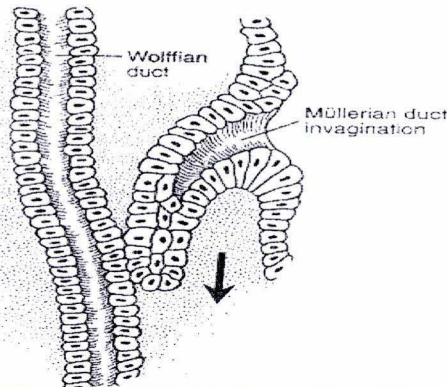
La segunda fase, genital y urinaria (6, 7,8 y 9 semanas), incluye:

- Terminación del aparato urinario por ascensión y rotación de los riñones; a partir de la novena semana, la órgano-génesis urinaria está terminada y ningún factor teratógeno puede intervenir directamente en la formación de los conductos de Müller y su progresión hacia el seno genital (Fig. 2).



**Fig.2 Lin. Female genital anomalies affecting reproduction. Fertil steril 2002**

Dos mecanismos intervienen separados en el tiempo; Gemación, que constituye un cordón macizo a partir de una evaginación del epitelio celómico, y permeabilización en forma de conducto (Fig. 3).



**Fig. 3 Lin. Female genital anomalies affecting reproduction. Fertil Steril 2002**

Durante su progresión cráneo-caudal, el conducto de Müller muestra tres porciones:

- La porción inicial, futura trompa de Falopio, es paralela al conducto de Wolff, por fuera de él;
- A la altura del ligamento inguinal, que une el conducto inguinal con el ovario en formación, el conducto de Müller es oblicuo hacia adentro y cruza en posición ventral el conducto de Wolff constituye entonces su porción intermedia, que corresponde a los futuros cuernos uterinos y luego al mismo útero. El conducto de Wolff, por dentro es paralelo.

- Sobre la línea media, los conductos de Müller, se reúnen sin adherirse y se hacen verticales en su porción vesicovaginal. Los conductos de Wolff, siguen siendo paralelos y los cuatro canales, dispuestos en el plano frontal, constituyen el “cordón genital”.

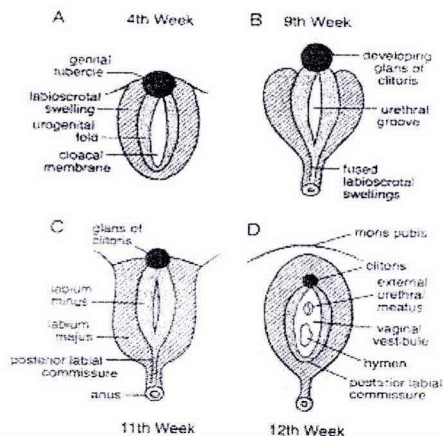
Es importante subrayar que la organo-génesis urinaria y genital sólo coinciden en esta segunda etapa.

### Fase De Unión De Los Conductos De Müller

La tercera fase, genital, de adherencia de los conductos de Müller, se produce en la semana 10,11 y 12, esta fase es responsable de la morfología externa del aparato genital.

La unión de las porciones cérvicovaginales se realiza rápidamente en los primeros días de la semana 10.

La adhesión de las porciones uterinas se efectúa por relleno, de abajo arriba, del espacio triangular que las separa. Las porciones tubáricas no se unen (Fig.4).



**Fig. 4 Lin. Female genital anomalies affecting reproduction. Fertil Steril 2002**

### Fase De Reabsorción

La cuarta y última fase es la de reabsorción del tabique de unión de los conductos de Müller (semanas 13,14,15,16 y 17 ).Esta reabsorción comienza a nivel del istmo, antes de que finalice la fase de adhesión, y se extiende rápidamente hacia abajo y lentamente hacia arriba.

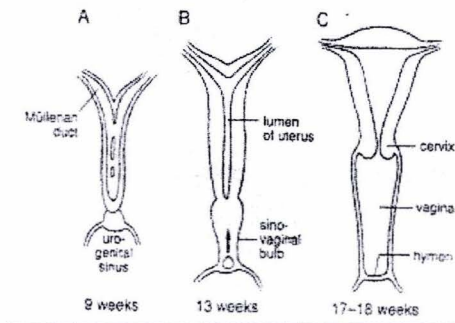
Esta fase es la responsable de la morfología interna de las vías genitales. El tipo de malformaciones está ligado a la fecha de aparición del agente teratógeno en el curso de la organo-génesis:

- Entre la semana 3 y 6, el conducto de Müller aún no existe. Se observará un útero unicorno con agenesia renal unilateral, tanto más frecuente cuanto antes aparezca la anomalía.

- El conducto de Müller se desarrolla a la semana 6, una anomalía durante las semanas 6 y 9 dará lugar a un útero unicorne. El esbozo uterino contralateral será tanto más importante cuanto más tardía sea la aparición de la anomalía, a la inversa de la afectación renal.

- Entre la semana 10 y 13, los conductos de Müller se aproximan a la línea media. Las anomalías observadas son un defecto de fusión de los dos conductos müllerianos, origen de útero bicorne.

- Después de la semana 13, se observa un trastorno de la reabsorción del tabique, origen de los úteros tabicados. Ya no pueden existir anomalías urinarias (Fig. 5).



**Fig. 5 Lin. Female genital anomalies affecting reproduction. *Fertil Steril* 2002**

## CLASIFICACION DE LAS AMENORREAS.

Tradicionalmente se han clasificado las amenorreas en:

- a) Fisiológicas y patológicas.
- b) Primarias y secundarias, y
- c) De acuerdo con su etiología en amenorreas por alteraciones müllerianas congénitas (de causa anatómica), amenorreas de origen ovárico, amenorreas por patología hipofisiaria y amenorreas de origen hipotalámico. A ello se añaden las amenorreas de origen extragenital (por ejemplo, por patología tiroidea o suprarrenal).

Obviamente, la ausencia de la menstruación se considera normal o fisiológica antes de la edad habitual de la menarquía, durante el embarazo y lactancia, y tras la menopausia a una edad apropiada. En cualquier otra circunstancia, la amenorrea estaría dentro del ámbito de lo patológico.

Más controvertido resulta en el momento actual el mantenimiento del concepto de amenorrea primaria y secundaria. Aun cuando tradicionalmente se ha categorizado en estos dos grupos la naturaleza de la amenorrea y ello va de alguna forma implícita en el concepto vertido arriba, la experiencia ha demostrado que una categorización prematura de este tipo puede conducir a omisiones diagnósticas. Esto se debe a

que clásicamente se ha considerado más grave la amenorrea primaria que la secundaria, por aquella asociada con más frecuencia a anomalías congénitas o anatómicas. Sin embargo, estos términos hacen referencia a un diagnóstico establecido basado en la existencia o no de la menarquía, y en ocasiones

pueden resultar confusos y desorientar en el estudio adecuado a realizar. Así, por ejemplo, las pacientes con disgenesia gonadal, que han tenido alguna menstruación previa, son clasificadas como “amenorreas secundarias”, mientras que pacientes con problemas de anovulación crónica de tipo funcional pero con inicio prepuberal son consideradas como “amenorreas primarias”.

Por todo lo anterior, resulta más apropiado valorar el grado de desarrollo de los caracteres sexuales secundarios (especialmente las mamas con unos estudios de desarrollo bien definidos y directamente relacionados con el grado de maduración y secreción ováricas) que denotan la presencia o ausencia previa del efecto esteroideo sobre los tejidos diana. La premisa básica de que el cuerpo de la paciente actúa como un “sistema de bioensayo” para la acción esteroidea, proporciona la esencia para las investigaciones a llevar a cabo. En definitiva, resulta mucho más esclarecedor la valoración de los cambios fisiopatológicos que dan lugar a la anovulación-amenorrea que la clasificación del momento en que se establece la amenorrea.

Y es que en realidad, con excepción de las amenorreas de origen obstructivo- mecánico, e independientemente de su base fisiopatológica, la amenorrea es conceptualmente el fracaso de la interacción del eje hipotalámico- hipófiso-ovárico para producir la expresión cíclica de las hormonas apropiadas en edades cronológicas en las que debe manifestarse el estado de madurez sexual. Por ello hoy se acepta que las causas de las amenorreas primarias y secundarias son prácticamente las mismas, y el categorizar el problema en el primero o segundo grupos dependerá tan solo del momento de actuación del agente etiológico o en que se establece el diagnóstico. En otras palabras que la clasificación de la amenorrea primaria o secundaria no siempre permite descartar grupos etiológicos, que, en definitiva, es lo más importante en el momento del estudio y valoración de la paciente.

En resumen, desde un punto de vista fisiopatológico y con fines de aplicación clínica-práctica, las amenorreas pueden clasificarse con relación a su etiopatogenia y de mayor a menor frecuencia en los siguientes grupos: síndrome de anovulación crónica (de origen central o periférico) (mayor o igual al 90 % de los casos. Por todo ello, muchos autores prefieren el término “fisiopatológica” o de anovulación crónica frente al “sintomático “de amenorrea para englobar todas las disfunciones responsables de la ausencia de menstruaciones regulares por fallo del eje hipotálamo-hipófiso-ovárico, una vez excluidos los raros casos de obstrucción mecánica del tracto genital, que impide la manifestación final de un ciclo ovárico normal <sup>13-14-16</sup>.

## ANOVULACION CRÓNICA DE ORIGEN CENTRAL.

La anovulación y amenorrea de origen central pueden deberse a trastornos del sistema nervioso central-hipotálamo o a defectos del eje hipotálamo-hipofisiario.

### Alteraciones del sistema nervioso central – hipotálamo

Los estados emocionales influyen sobre la función menstrual y reproductiva en los humanos. Las influencias psicológicas constituyen uno de los estímulos naturales más potentes y prevalentes, con capacidad de afectar la regulación del sistema reproductor. El cerebro controla la secreción endocrina e integra las señales informativas de feedback de las hormonas procedentes de la periferia. El sistema límbico constituye un elemento crucial de conexión entre los estímulos sensoriales y conductuales y el sistema endocrino. El estado funcional del hipotálamo está inseparablemente relacionado con el patrón de actividad neuronal en el circuito límbico. El estrés físico, emocional y social activan el sistema nervioso simpático y estimulan la secreción hipofisiaria de hormonas de estrés (prolactina, hormona del crecimiento y ACTH). Junto a esto, el hipotálamo secreta el factor liberador de la secreción de corticotropina, que estimula a su vez la secreción de ACTH y de B-endorfina por la hipófisis anterior y reduce la producción de gonadotropinas. Por lo tanto, la activación crónica del factor liberador de corticotropina debido a una situación de estrés mantenida puede reducir la secreción de FSH y LH.

La pseudociesis representa el clásico ejemplo de alteración emocional de la función reproductiva. Las mujeres con “embarazo fantasma” tienen una hipersecreción de prolactina y de LH, y los niveles de estas hormonas son lo suficientemente altos para mantener la función luteínica y dar lugar a la galactorrea. Los niveles circulantes de estrógeno y progesterona están también elevados. Se postula que una reducción del tono dopaminérgico del eje hipotálamo-hipófiso-ovárico es la responsable del incremento de la prolactina y LH en este cuadro. Estas pacientes tienen respuestas dramáticas de la GnRH y un aumento de la sensibilidad a la supresión dopaminérgica.

La anorexia nerviosa representa otro extraordinario trastorno reproductivo de tipo psicógeno que afecta a chicas adolescentes. Entre las anomalías hipotalámicas descritas en este síndrome se incluyen la reducción en la frecuencia y amplitud de los pulsos de LH, la hipersecreción de cortisol, las anomalías de la termorregulación y la respuesta hipofisiaria anormal a la GnRH y a la hormona liberadora de tirotrópina. Paradójicamente, la hipersecreción de cortisol suprarrenal se asocia a la supresión de la secreción de andrógenos suprarrenales.

A diferencia de la anorexia nerviosa, la amenorrea psicógena (amenorrea hipotalámica funcional) se presenta habitualmente en mujeres adultas. Con frecuencia las mujeres afectadas son solteras, tiene ocupaciones intelectuales, refieren acontecimientos vitales estresantes, a menudo consumen sedantes y/o hipnóticos, controlan su peso y tiene antecedentes de trastornos menstruales previos. La causa subyacente a la ausencia de función cíclica ovárica en estas mujeres es una disfunción del generador hipotalámico de pulsos de GnRH. La frecuencia y amplitud de los pulsos de GnRH están reducidas y la actividad ovárica cesa. El funcionamiento del eje hipotálamo-hipófiso-ovárico regresa a la situación del estado prepuberal. En esta situación de hipogonadismo- hipogonadotropo la inducción de una regla por privación mediante gestágenos solos fracasa, y se requiere la combinación secuencial de estrógeno –

progesterona. La explicación del proceso mediante una orientación psicológica y cambios de estilo de vida adecuados apoya el sustrato psicogénico de este trastorno.

La disfunción menstrual asociada al ejercicio intenso es cada vez más frecuente debido al “culto a la imagen corporal”, tan en boga en la sociedad occidental actual. El que la amenorrea se instaure depende del tipo, duración e intensidad del ejercicio, así como también de la composición corporal (relación entre grasa y masa muscular), y factores personales de estrés asociados. La mayoría de las mujeres con amenorrea inducida por el ejercicio participan en deportes competitivos que obligan a una intensa actividad física. La incidencia de amenorrea es más elevada, por ejemplo, en corredoras de atletismo y bailarinas de ballet que en nadadoras, y por ello se atribuye a la mayor proporción de grasa corporal que suelen tener estas últimas en comparación con aquéllas.

#### Alteraciones hipotálamo – hipofisarias.

El hipogonadismo hipogonadotropro asociado a la anosmia (síndrome de Kallmann o distrofia olfatogénital) se da con mayor frecuencia en varones que en mujeres. Los niveles circulantes de LH y FSH son muy bajos o indetectables. La pubertad está retrasada y la exploración física muestra típicamente unas proporciones eunucoides. Con frecuencia el síndrome se transmite de forma autosómica dominante, pero puede presentarse esporádicamente. Anatómicamente se demuestra la agenesia del bulbo olfatorio, que produce anosmia y un deficiente control neuronal de la liberación de GnRH.

Los tumores hipofisarios pueden detectarse en mujeres normales y la mayoría de las veces son pequeños, hormonalmente inactivos y no causan disfunción hipofisaria alguna. Los tumores que requieren tratamiento son los tumores hormonalmente activos. Los adenomas productores de prolactina, en general microadenomas son los que con más frecuencia se asocian a amenorrea de origen tumoral hipofisario. Los tumores inertes que comprometen la función hipofisaria suelen ser de gran tamaño y producen síntomas y signos de tipo neurológico (trastornos de visión, cefaleas) o endocrinológico (hipopituitarismo). El craneofaringeoma, originado de los restos embriológicos de la bolsa de Rantke, es el tumor más frecuente de este tipo, pero se localiza por encima de la silla turca, produciendo aquellos síntomas por extensión. Los tumores inactivos que no alteran la función hipofisaria habitualmente no requieren tratamiento.

Otros procesos neoplásicos o infecciosos que producen un hipopituitarismo hipotalámico incluyen, entre otros, el germinoma, el glioma, la enfermedad de Hand-Schuller-Christian, la tuberculosis y la sarcoidosis. Además de las neoplasias primarias, procesos metastásicos en la hipófisis pueden ocasionar también amenorrea. Ocasionalmente, el síndrome de la silla vacía se asocia también a un defecto de la función hipotálamo-hipofisaria, sin embargo, las mujeres con síndrome de la silla vacía habitualmente no tiene alteraciones endocrinas. Por otra parte, el hipopituitarismo puede ser la consecuencia de un traumatismo (accidental o quirúrgico, un aneurisma o malformación arteriovenosa, una lesión granulomatosa o un tratamiento radiológico, o presentarse tras el infarto de un tumor hipofisario de gran tamaño, o tras una hemorragia posparto (síndrome de Sheehan).



### Fallo ovárico.

El fallo ovárico se presenta clínicamente de dos maneras: como una pubertad retardada o ausencia de cambios puberales (disgenesia gonadal), o como una amenorrea secundaria (fallo ovárico prematuro asociado a la menopausia precoz). Es el momento en que se presenta la pérdida de función gonadal, lo que determina el que se denomine de una forma u otra.

La disgenesia gonadal debe sospecharse clínicamente cuando el desarrollo sexual secundario (pubertad) no se ha iniciado a los 13 años. (Apéndice, esquema I). El fallo ovárico prematuro representa la pérdida de la función ovárica previamente establecida antes de los 35 años de edad, debido a una depleción prematura de la dotación folicular ovárica. Más rara vez el fallo ovárico se debe a una falta de respuesta de gonadotrofinas con dotación folicular ovárica normal (síndrome de ovario resistente). En todo caso, los niveles séricos de FSH están elevados a más de 40 UI/l (hipogonadismo- hipogonadotropo).

### Amenorreas de causa anatómica u obstructiva.

Pueden deberse a procesos congénitos o adquiridos. Los primeros se presentan como ausencia de la menarquía, y los segundos, típicamente en forma de amenorrea secundaria.

El himen imperforado, los tabiques vaginales y el síndrome de Rokitansky (Apéndice, esquema II) son las tres causas congénitas de amenorrea por trastorno anatómico más importantes a tener en cuenta. Este último síndrome constituye la segunda causa más frecuente de amenorrea primaria, tras la disgenesia gonadal. La ausencia de menarquía a los 16 años o a la existencia de dolor abdominal cíclico por la criptomenorrea debe sospechar la presencia de alguno de estos problemas.

Las amenorreas secundarias por alteraciones del tracto genital suelen ser debidas a cirugía previa sobre el cuello uterino, que crea estenosis cervicales, o especialmente legrados repetidos y/o demasiado vigorosos, sobre todo puerperales o tras el aborto, que dan lugar a sinequias uterinas (síndrome de Asherman).

También existen amenorreas secundarias a tuberculosis endometrial, cuando se produce la destrucción de la basal del endometrio o la infección fímica provocando amenorrea secundaria irreversible.

## **ANORMALIDADES EN EL APARATO REPRODUCTOR FEMENINO.**

Las causas de este tipo de anomalías incluyen un gran número de factores como los genéticos, teratógenos, infecciosos y otros. Debido a la dificultad para diagnosticarlas, su incidencia está poco establecida y en muchos casos puede ser asintomática y no ser diagnosticada; a continuación se expondrán las anomalías de los genitales externos e internos<sup>1</sup>.

### **ANORMALIDADES DE LOS GENITALES EXTERNOS.**

Los genitales externos se desarrollan, como se explicó anteriormente, del tubérculo genital de los pliegues urogenitales y del seno urogenital.

Las alteraciones en la diferenciación producen genitales ambiguos y se clasifican sobre la base de cuál gónada se presenta: a. Sólo ovarios; b, sólo testículos; c. ovarios y testículos; d. testículos y estrías gonadales (disgenesia gonadal mixta) y e. Sólo estrías gonadales (disgenesia gonadal pura); la incidencia de genitales ambiguos es de aproximadamente una en cada 30,000 recién nacidos.

### **PSEUDOHERMAFRODITISMO FEMENINO.**

La virilización de un feto femenino se presenta en el 60-70 % de los casos de genitales ambiguos; el cariotipo es de 46, XX y tener ovarios normales es consecuencia generalmente de la hiperplasia suprarrenal congénita que provoca una estimulación androgénica en el feto; la más común es la deficiencia de la 21 - hidroxilasa; le sigue la deficiencia de la 11- beta-hidroxilasa, tumores maternos productores de andrógenos.

El diagnóstico incorrecto o el retardo en el tratamiento, produce virilización y maduración ósea temprana; El tratamiento correcto incluye reemplazo hormonal y corrección quirúrgica de los genitales externos con vaginoplastia.

### **ANORMALIDADES ANDROGENICAS.**

La producción anormal de andrógenos o la falta de respuesta de los órganos blanco, puede ocasionar fenotipos de hembras con apariencia normal; todos los casos tienen 46,XY y falta de estructuras müllerianas, los tejidos no responden a la testosterona por lo que presentan fusión labio-escrotal y desarrollo parcial de estructuras wolfianas; el ejemplo clásico es el testículo feminizante, el cual es un desorden ligado al cromosoma X y se presenta uno en 60,000 hombres nacidos vivos; estos individuos crecen como mujeres y presentan amenorrea primaria, debido al potencial de malignización, las gónadas son retiradas y requieren de estrógeno externo suplementario.

En los casos de resistencia androgénica parcial se pueden presentar genitales externos ambiguos al nacimiento y una virilización en la pubertad, por lo que la evaluación clínica deberá hacerse tempranamente para ofrecer un rol de género que vaya de acuerdo al desarrollo del sexo social que se vaya a establecer.

## **ANORMALIDADES GONADALES.**

El hermafroditismo verdadero se presenta en el 10% de los casos de genitales ambiguos y se define como la presencia de ovarios y testículos o una combinación llamada ovotestis; el sexo asignado depende de la apariencia de los genitales externos y el potencial para una función sexual normal.

El cariotipo puede ser 46, XX y menos frecuentemente 46, XY o 46, XY/46, XX.

## **HIPERTROFIA DE LABIOS MENORES.**

Esta entidad corresponde a la elongación de los labios menores más allá de los bordes de los labios mayores o más de 5 cm. de largo y el tratamiento quirúrgico se deberá llevar a cabo sólo si existe sintomatología como dolor o irritación frecuente, en la mayoría de los casos asintomáticos.

## **ANORMALIDADES DE LA VAGINA.**

La vagina se desarrolla de la penetración de los tubérculos müllerianos en el seno urogenital; este proceso termina alrededor de la semana vigésima primera de vida<sup>1-4-5</sup>.

## **AUSENCIA CONGÉNITA DE VAGINA.**

Esta alteración se presenta en una de cada 4,000 a 20,000 nacimientos femeninos y es causa frecuente de amenorrea primaria. (Apéndice, esquema III). El síndrome de Mayer – Rokitansky - Kuster -Hauser<sup>4-6-8</sup> presenta agenesia vaginal asociada a la ausencia de útero o útero pequeño rudimentario receptivo a la estimulación ovárica, provocando secundariamente hematometra contra hematocolpos y hematosalpinx; la función ovárica es normal, el cariotipo 46, XX, y presenta anomalías urinarias que van del 12% al 40 % para anomalías esqueléticas.

El tratamiento puede ser quirúrgico o no quirúrgico; el más frecuente es la técnica de McIndoe, en la que se crea una neovagina en el espacio entre vejiga y recto; se ha desarrollado un sin número de modificaciones y sus resultados son muy favorables; se debe practicar cerca del inicio de relaciones sexuales para un mejor resultado.

Existen otros métodos quirúrgicos que utilizan colgajos, entre los cuales se encuentran los colgajos miocutáneos, donde se reconoce el principio de dependencia cutánea del músculo subyacente como una unidad integral músculo-piel, que es mantenida en su totalidad por un solo pedículo neurovascular el cual sobrevive a cualquier procedimiento posterior porque el suplemento sanguíneo es esencialmente inalterado.

Este tipo de colgajos no son utilizados habitualmente para el tratamiento de la agenesia útero-vaginal, aunque si han sido descritos para este fin, debido a que son muy voluminosos, dentro de este grupo se incluye el colgajo miocutáneo de Gracilis descrito por McCraw en 1976.

Otro tipo de colgajos son los fasciocutáneos, entre los que podemos mencionar el de Málaga y el de Singapore, el primero de ellos de tipo bulbo-perineal de disposición vertical basado en las ramas terminales del pedículo neurovascular perineal superficial, tiene como ventaja ser una técnica de fácil realización con mejor vascularización localizada con puntos de referencia siguiendo el eje mayor de los colgajos permitiendo mayor seguridad y fiabilidad, no hay necesidad del uso continuo de dilatadores post operatorios aunque como desventaja se señala la presencia de pelo intravaginal lo que se puede mejorar mediante depilación previa a la intervención; en el de Singapore el colgajo es muslo pudiendo neurovascular y basado en la arteria labial posterior realizándose por fuera del margen lateral de los labios mayores por lo que su vascularización no presenta un patrón cutáneo axial al no incluir las arterias labiales externas.

En la técnica no quirúrgica o de dilatación gradual se requiere de 6 a 12 meses y se necesita de una paciente con grandes deseos de colaboración para su éxito, en la función copulativa.

En los casos de agenesia vaginal con útero funcional, se presentará hematometra con toda su sintomatología y será necesaria la creación de una neovagina para el drenaje de la menstruación, y en ocasiones terminará en HTA por hematometra de repetición.

## **TABIQUES VAGINALES.**

Cuando la fusión de los conductos Mülllerianos es incompleta en forma longitudinal, se producen vagina dobles, que pueden ser fenestradas y ser compatibles con la presencia de embarazo. En algunos casos puede presentarse retención menstrual y/o dispareunia, que requerirá de tratamiento quirúrgico escisional. Cuando el desorden es de tipo transverso, se producen septos transversos y/o himen imperforado (Apéndice, esquema IV), produciendo amenorrea primaria, hematocolpos hasta hematometra. Pueden presentarse tabiques vaginales de tipo longitudinal (Apéndice, esquema V). En el caso de himen imperforado únicamente, generalmente no presentan otro tipo de anomalías y su tratamiento será la himenoplastia simple.

## **ANORMALIDADES DEL TRACTO GENITAL SUPERIOR.**

Debido al desarrollo íntimo entre el conducto mesonéfrico y los de Müller, las alteraciones genitales de asocian a malformaciones urinarias; las anomalías müllerianas simétricas se asocian a sistemas urinarios normales; en cambio las alteraciones de tipo asimétrico están asociadas a agenesia renal ipsilateral del problema mülleriano.

La incidencia de estas alteraciones va de 1 a 10 hasta 1 en 1,500 mujeres y depende del centro médico en el que se estén estudiando, siendo más frecuente en el grupo de pacientes con infertilidad.

### **CLASIFICACIÓN.**

En la actualidad la clasificación de la American Fertility Society es la más usada y la divide en siete clases basadas en el grado de desarrollo de las estructuras müllerianas <sup>1-14</sup>:

Clase 1: Hipoplasia o agenesias segmentarias: la agenesia puede incluir vagina, cervix, útero, trompas y anexos (Mayer-Rokitansky-Kuster –Hauser),

Clase 2: Útero unicorn: Asociado con un cuerno uterino rudimentario, que puede o no estar comunicado y puede contener endometrio; el riñón y el uréter ipsolateral generalmente están ausentes.

Clase 3: Útero didelfo: se puede asociar o no a duplicaciones de la vagina; cervix y útero completo o parcial.

Clase 4: Útero bicorne: completo o incompleto.

Clase 5: Útero septado: El útero parece un solo cuerpo pero puede tener un septum parcial o completo.

Clase 6: Útero arcuato; el útero presenta un septo pequeño en el fondo.

Clase 7: Anormalidades asociadas con el uso de dietilestilbiestrol (Fig. 6).

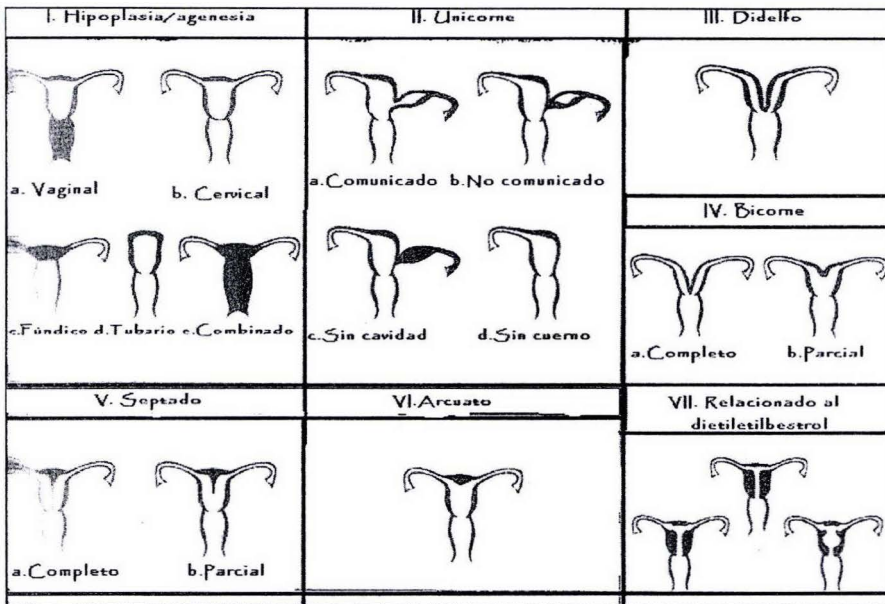


Fig. 6. Grado de desarrollo de las estructuras Müllerianas. Ahued, J: Ginecología y obstetricia aplicadas. 2da. Edición

## DIAGNÓSTICO.

La sintomatología puede ser dolor o masa pélvica, generalmente en la menarca, pero pueden ser asintomáticas y ser descubiertas durante el estudio de la pareja infértil.

Las anomalías obstructivas presentan dolor crónico o cíclico y acompañarse de masa pélvica (hematometra, hematocolpos) existiendo una mayor asociación con endometriosis. Las anomalías no obstructivas generalmente son asintomáticas y son encontradas cuando se estudian por abortos de repetición o infertilidad<sup>10</sup>.

A) La historia clínica debe incluir :

- 1) Pubertad e historia menstrual.
- 2) Anomalías del crecimiento y desarrollo.
- 3) Dieta, ejercicios y cambios de peso.
- 4) Fármacos (psicóticos, anticonceptivos hormonales, antihipertensivos, narcóticos)
- 5) Enfermedades sistémicas incluyendo hipotiroidismo, insuficiencia adrenal, exceso de hormona del crecimiento (GH).
- 6) Cirugías previas.
- 7) Problemas ginecológicos u obstétricos previos (hemorragias, dilatación y legrado, infecciones)
- 8) Galactorrea, hirsutismo.
- 9) Antecedentes familiares de anomalías genéticas.

B) En la exploración física se debe valorar:

- 1) Altura y peso (una altura de menos de 152 cm. sugiere la existencia de una disgenesia gonadal)
- 2) Signos de enfermedad tiroidea (exoftalmos, aumento de la glándula tiroidea, más habitual que en los hipotiroidismos, cara abotargada, engrosamiento de labios o lengua, intolerancia al frío o al calor).
- 3) Caracteres sexuales secundarios:  
Telarquía: desarrollo de las mamas. Ocurre de media a los 10.8 años de edad e indica exposición a estrógenos.

Adrenarquía: se identifica por el desarrollo del vello púbico y axilar. Ocurre como media a los 11 años de edad e indica producción ovárica y adrenal de andrógenos así como respuesta de los órganos diana a éstos.

- 4) Reducción del tamaño de los senos o sequedad vaginal. Lo cual indicaría una reducción de la exposición a estrógenos (o un aumento de la exposición a andrógenos).
- 5) Presencia de cérvix :confirma la existencia de útero

Para saber si la anomalía requiere o no tratamiento quirúrgico, es necesario realizar un detallado diagnóstico, valiéndose de varios métodos que nos ayuden a clasificarlo y proponer la vía o vías por la cual debe ser corregido.

Tradicionalmente la histerosalpingografía (HSG) es el método más usado, pero tiene sus limitaciones, sobre todo en las anomalías no comunicantes, y además es un método invasor. La laparoscopia igualmente nos permite ver sólo una parte del problema y generalmente se asocia a otros métodos diagnósticos como HSG, histeroscopia y ultrasonido.

En la actualidad la resonancia magnética (RM) nos da los mejores resultados diagnósticos muy por arriba de la ultrasonografía transvaginal o de la HSG y laparoscopia, además de que al mismo tiempo se estudia el aparato urinario; su inconveniente sería el alto costo y la disponibilidad del equipo<sup>15</sup>.

## TRATAMIENTO.

El tratamiento quirúrgico generalmente está reservado para las pacientes sintomáticas e infértiles y dependiendo del diagnóstico se practicará laparoscopia o laparotomía en caso de un cuerno rudimentario o en un útero bicorne, existiendo diversas técnicas de reparación. En los casos de septos intercomunicados, el uso del histeroscopia quirúrgico es el método de elección, usando diversos métodos como láser, tijeras, resectoscopio, bisturí armónico, etc. El éxito depende en gran medida del diagnóstico correcto y los métodos quirúrgicos con que contemos.

Aunque la causa más frecuente de amenorrea primaria es el fracaso gonadal, la anorexia nerviosa es, en general, la causa más frecuente de amenorrea en adolescentes. La agenesia útero vaginal es la segunda causa en frecuencia de amenorrea primaria. De las mujeres con amenorrea secundaria no gestantes, entre el 49% y el 62% tiene alteraciones hipotalámicas, entre las cuales se encuentra el ovario poliquístico, el 7 y el 16% sufren alteraciones hipofisarias, el 10% sufren alteraciones ováricas y el 7% tienen síndrome de Asherman

## **PROBLEMA.**

El problema por investigar es:

La amenorrea por alteraciones congénitas es un problema que se presenta en la adolescencia o al inicio de las relaciones sexuales y predispone en algunos casos a la mutilación innecesaria del aparato genital femenino.



## **HIPÓTESIS.**

El diagnóstico oportuno de la amenorrea congénita por trastornos del seno urogenital y de los conductos de Müller, permite en algunos casos el reestablecimiento de la función copulativa y en otros casos la aplicación de procedimientos de reproducción asistida por la presencia de ovarios funcionantes.

### **OBJETIVO GENERAL.**

Identificar la incidencia de amenorrea por alteraciones congénitas del aparato genital femenino en el Servicio de Endoscopia Ginecológica del Hospital Juárez de México.

### **OBJETIVO SECUNDARIO.**

Resaltar la importancia de contar con equipo multidisciplinario integrado por el ginecólogo, cirujano plástico y psicólogo para optimizar el tratamiento de nuestras pacientes.

## **DISEÑO DEL ESTUDIO.**

Retrospectivo.  
 Transversal.  
 No experimental.  
 Clínico.

## **VARIABLES .**

### **CUANTITATIVAS.**

Edad.

### **CUALITATIVAS:**

Datos clínicos y de exploración física.  
 (Historia clínica completa, presencia de amenorrea, dolor pélvico,  
 peso, talla, IMC)

Exámenes de laboratorio y gabinete.  
 (Biometría hemática, química sanguínea, tiempos de coagulación, grupo sanguíneo,  
 VDRL, cariotipo, perfil hormonal, urografía, ultrasonido pélvico).

Procedimientos quirúrgicos empleados.  
 (Laparotomía – drenaje de hematometra, laparoscopia,  
 creación de neovagina – colgajo miocutáneo de Gracilis, colgajo muslo pudiendo fasciocutáneo,  
 resección de tabique vaginal, histerectomía total abdominal).

## **TAMAÑO DE LA MUESTRA.**

Todas las pacientes con diagnóstico de amenorrea primaria detectadas en el servicio de Endoscopia Ginecológica del Hospital Juárez de México.

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN.**

Pacientes con amenorrea primaria por alteraciones congénitas del seno urogenital y de los conductos de Müller.

Revisión de casos del Hospital Juárez de México de 1998 al 2002.

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.**

Pacientes con amenorrea secundaria, debido a alteraciones hipotalámicas, hipofisarias y ováricas.

## MATERIAL Y MÉTODOS.

Se revisaron los protocolos de las pacientes estudiadas en el servicio de Endoscopia Ginecológica del Hospital Juárez de México de 1998 al 2002, de un total de 220 expedientes, se encontraron nueve casos de amenorrea secundaria por alteraciones congénitas del aparato genital femenino.

Como datos de interés se investigaron edad, alteraciones menstruales, síntomas principales que incluyen amenorrea o dolor pélvico siendo este el motivo de consulta de las pacientes, encontrando nueve casos de anomalías, las cuales fueron estudiadas mediante historia clínica completa, análisis básicos y especiales, que incluyen cariotipo, perfil hormonal, urografía, ultrasonido pélvico (Tabla 1).

Los casos que consultaron por dolor pélvico consecutivo a hematometra y a hematocolpos, fueron intervenidas como tiempo primario por laparotomía y drenaje de colecciones hemáticas y en dos de ellas se efectuó simultáneamente la cirugía plástica para la creación de la vagina, con intento de drenaje por esta vía, colocando una sonda de foley intrauterina con globo número 16 y extrayendo el resto de la sonda por la neovagina para facilitar el drenaje de la sangre.

Otro grupo de pacientes, fue sometida a la creación de vagina como tiempo primario, empleando en una fase inicial la técnica de Gracilis en tres de ellas, y en otras tres pacientes se empleo la técnica de colgajo fasciocutáneo.

La técnica de Gracilis consiste en realizar una incisión transversal a nivel del introito con disección digital del espacio recto vesical; se trazan los colgajos en la parte media del muslo de 30 x 10 cm. efectuándose una incisión por debajo de la línea señalada, se ejerce tracción del extremo distal y se levanta en sentido proximal liberando sus relaciones superficiales y profundas, se procede a realizar la tunelización por debajo de los labios mayores y se fija a la zona receptora cuidando que esta sea suficientemente amplia para evitar la compresión del pedículo y su necrosis, se concluye colocando los drenajes, cerrando la zona donadora y se dejando gasas impregnadas con solución antiséptica en la neovagina.

Para la realización de el colgajo muslo pudiendo fasciocutáneo se realiza una incisión transversal en el introito vaginal en la mitad inferior con disección digital del espacio que se forma entre la vejiga y el recto, se trazan los colgajos rectangulares de 15 x 4 cm teniendo como límites superior la línea suprapúbica, inferior la parte posterior final del introito, medial el labio mayor y como límite lateral una línea paralela al límite medial a 4 cm de este. La disección del colgajo se realiza de lateral a medial, una vez disecados los colgajos son transpuestos a la cavidad disecada y se pasan a través de un túnel disecado en la base de los labios mayores y se procede a su afrontamiento.

En una de estas pacientes se intentó el drenaje de la colección hemática haciendo simultáneamente laparotomía con un segundo equipo quirúrgico. El resto de ellas la única intervención realizada fue la neovagina mediante el colgajo fasciocutáneo. Los controles postoperatorios se efectuaron después de 30 días y periódicamente cada 3 meses para verificar el grado de cicatrización y funcionalidad de la neovagina creada.

En una de las pacientes de 30 años de edad con vida sexual activa pero sin drenaje adecuado, por estenosis, se efectuó histerectomía simple sin salpingoforectomía bilateral.

En otra paciente existió la duda por hallazgo radiológico de la presencia de vejiga doble, razón por la que se efectuó cistoscopia por el servicio de urología, llegándose a la conclusión de que se trata de una uretra en Y con doble salida hacia los genitales que le permite el drenaje menstrual al parecer por comunicación útero vesical.

Tabla 1. Características clínicas de las pacientes con Amenorrea por alteraciones congénitas del aparato genital femenino.

| PACIENTE | EDAD | PESO | IMC  | MOTIVO DE CONSULTA                           | CARIOTIPO | UROGRAFÍA EXCRETORA  | USG   | RMN   |
|----------|------|------|------|--|-----------|--|---|---|
| 1        | 14   | 42   | 17.4 | - Dolor<br>- Amenorrea                       | 46XX      | Sistema pielocalicial bifurcado                                  | Hematometra                                       | Hematometra<br>Ausencia de cérvix y canal vaginal |
| 2        | 16   | 45   | 20   | - Dolor<br>- Amenorrea                       | 46XX      | - Hipoplasia renal derecha<br>- Doble sistema colector izquierdo | Hematometra                                       | NO  |
| 3        | 20   | 60   | 21   | - Dolor<br>- Amenorrea                       | 46XX      | NORMAL   | - Útero hipoplásico<br>- No se visualizan ovarios | NO  |
| 4        | 28   | 56   | 22.1 | - Dolor<br>- Criptomenorrea<br>- Dispareunia | 46XX      | NO   | Hematocolpos vs. Hematometra                      | NO  |
| 5        | 15   | 52   | 22.5 | - Dolor<br>- Amenorrea                       | 46XX      | Doble sistema pielocalicial y uréter izquierdo                   | Hematometra - Hematosalpingx                      | NO  |

Tabla 1. Características clínicas de las pacientes con Amenorrea por alteraciones congénitas del aparato genital femenino.

| PACIENTE | EDAD | PESO | IMC  | MOTIVO DE CONSULTA  | CARIOTIPO | UROGRAFÍA EXCRETORA                                  | USG  | RMN    |
|----------|------|------|------|---|-----------|--|--|--------|
| 6        | 30   | 46   | 21.5 | - Dolor<br>- Dispareunia<br>- Esterilidad                     | 46XX      | NORMAL   | Hematometra<br>endometrio-<br>ma izquierdo   | MURCS* |
| 7        | 19   | 55   | 21.4 | - Dolor<br>- Dispareunia<br>- Criptomenorrea<br>- Esterilidad | 46XX      | Vejiga con defecto de llenado a nivel posterolateral | - Utero normal<br>- No se visualizan ovarios | NO     |
| 8        | 15   | 41.5 | 21.7 | - Amenorrea<br>- Talla baja                                   | 46XX      | NO   | Hipoplasia uterina                           | NO     |
| 9        | 34   | 66   | 27.8 | - Dolor<br>- Criptomenorrea<br>- Infertilidad                 | 46XX      | NO   | NORMAL                                       | NO     |

\* ( Aplasia mülleriana, aplasia renal, displasia cérvico-torácica y síndrome de Rokitansky).



## RESULTADOS.

De un total de 220 expedientes de protocolos de problemas reproductivos en el Servicio de Endoscopia Ginecológica en el Hospital Juárez de México, se detectaron nueve casos de alteraciones del seno urogenital compatibles con agenesia vaginal de los cuales tres tenían útero funcional. Se estudiaron un total de nueve pacientes con rango de edad 14 a 34 años, con una media de 21.2.

La agenesia vaginal se presenta en 1 por cada 4000 a 1 por cada 10000 nacimientos femeninos. La principal causa de agenesia vaginal es el síndrome de Mayer-Rokitansky – Küster – Hauser, su frecuencia en relación con las amenorreas primarias varía según los autores entre el 9% al 25%.

De las 9 pacientes en estudio, 5 de ellas ameritaron laparotomía para vaciamiento de colección hemática en salpinges y útero, una de ellas ameritó solamente vaciamiento de hematometra e inducción farmacológica de amenorrea con análogos de la GnRH, encontrándose actualmente en espera de programación quirúrgica. En tres más se efectuó técnica de Gracilis como tiempo primario, en tres restantes se empleó la técnica de colgajo fasciopudendo.

En una paciente se llevó a cabo laparotomía y plastia vaginal con dos equipos quirúrgicos simultáneos, tratando de tunelizar el cervix hacia la vagina sin haber conseguido un drenaje adecuado, por lo que se efectuó como tiempo definitivo y para evitar la aparición de un nuevo hematometra, histerectomía sin SOB (salpingo ooforectomía bilateral).

Una paciente más de 17 años de edad, ameritó dos plastias vaginales, la primera de ellas con el método de Gracillis y en la segunda también intervinieron dos equipos quirúrgicos, haciendo una neovagina con colgajo de la cara posterior de muslo y mantenedor de espacio con paquete de gasas en un condón que se dejó durante siete días apreciando que uno de los colgajos esfacelo al décimo día, en esta paciente se pensó en realizar histerectomía total abdominal por hematometra de repetición, pero como la paciente solo contaba con 17 años no se consiguió autorización por parte de los padres, encontrándose actualmente en programación para realización de este procedimiento quirúrgico; el procedimiento ya fue llevado a cabo reportando el estudio anatomopatológico adenomiosis severa.

De las pacientes intervenidas mediante colgajo fasciopudendo en una de ellas se apreció que la vagina quedó redundante ya que el colgajo empleado en el lado derecho fue de una superficie mayor a la recomendada por la técnica original (Tabla 2).

Tabla 2. Cirugías realizadas y hallazgos quirúrgicos en las pacientes con Amenorrea por alteraciones congénitas del aparato genital femenino.

| PACIENTE | CIRUGÍA REALIZADA   | HALLAZGOS QUIRÚRGICOS  |
|----------|---|--|
| 1        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Drenaje de Hematometra</li> <li>- Colgajo miocutáneo de Gracilis</li> <li>- HTA (Hematometra de repetición)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ausencia de cérvix y canal vaginal</li> <li>- Adenomiosis severa</li> </ul>           |
| 2        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Drenaje de Hematometra</li> <li>- TX con análogos de la GnRH</li> <li>- En espera de cirugía</li> </ul>                | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hematometra</li> <li>- Presencia de implantes endometriósicos</li> </ul>              |
| 3        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Laparoscopia</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Útero hipoplásico</li> <li>- Cintillas ováricas</li> </ul>                            |
| 4        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Drenaje de Hematometra</li> <li>- Colgajo miocutáneo de Gracilis</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Vagina copulizada</li> <li>- No se logra delimitar cérvix</li> </ul>                  |
| 5        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Drenaje de Hematometra</li> <li>- Colgajo muslo pudiendo fasciocutáneo</li> </ul>                                      | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Divulsión de sinequia vaginal</li> <li>- Exceresis de tumor de labio mayor</li> </ul> |
| 6        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Drenaje de Hematometra</li> <li>- Colgajo miocutáneo de Gracilis</li> <li>- HTA (estenosis cervical)</li> </ul>        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tabique vaginal transversal</li> <li>- Hematometra de repetición</li> </ul>           |
| 7        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Resección de tabique vaginal</li> <li>- Colgajo muslo pudiendo fasciocutáneo</li> </ul>                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tabique vaginal parcial (transversal)</li> </ul>                                      |
| 8        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Laparoscopia (disgenesia gonadal pura)</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Útero hipoplásico</li> <li>- Cintillas ováricas</li> </ul>                            |
| 9        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Resección de tabique vaginal</li> <li>- Colgajo muslo pudiendo fasciocutáneo</li> </ul>                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tabique vaginal parcial (transversal)</li> </ul>                                      |

## DISCUSIÓN.

La importancia de la amenorrea primaria por alteraciones del seno urogenital y de los conductos de Müller es separar aquellas pacientes en las que existen ovarios y útero receptivo a estímulo ovárico, que son el grupo de mujeres que pueden tener la necesidad de ser intervenidas quirúrgicamente para resolver la criptomenorrea provocada por el bloqueo mecánico del tabique o agenesia vaginal, y deberán ser enfocadas como pacientes con urgencia provocada por el bloqueo mecánico que ocasiona el dolor como uno de los síntomas principales.

De los casos que podríamos considerar como puros, el síndrome de Rokitansky – Küster – Hauser se caracteriza por agenesia vaginal, cuernos uterinos normales, así como cariotipo y desarrollo fenotípico sexual adecuado, y es la causa más frecuente de las alteraciones genitourinarias y óseas.

Es muy importante el tratamiento psicológico en pacientes con alteraciones Müllerianas, ya que frecuentemente este tipo de pacientes desarrollan ansiedad extrema y distorsión de su imagen femenina ante los demás, siendo de vital importancia el apoyo familiar con lo que se logrará una mejor decisión sobre los procedimientos quirúrgicos que deban ser empleados para la corrección del problema.

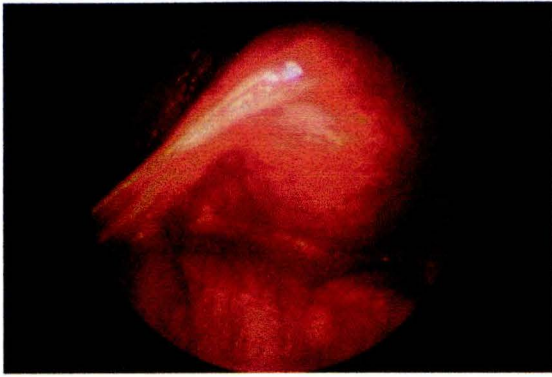
Este tipo de pacientes puede considerar la posibilidad de madres subrogadas para lograr la fertilidad, ya que se considera como paciente candidata a aquellas cuyo funcionamiento es normal, pero carecen de útero o que por razones médicas como la presencia de Diabetes Mellitus o Hipertensión Arterial Sistémica se pueda poner en peligro su vida con la posibilidad de una gestación<sup>18-19</sup>.

En Estados Unidos de Norteamérica, existen en algunos estados de la Florida, la posibilidad de contar con una madre subrogada, sometiendo el caso a un Comité de ética el cual decide si es posible o no<sup>17</sup>.

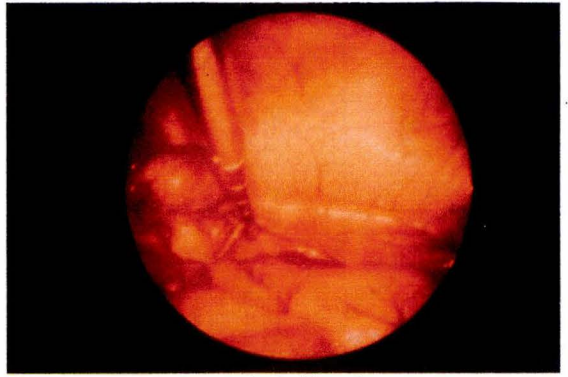
En México, aún no contamos con una legislación que nos permita este tipo de procedimientos por lo que sería importante en un futuro no lejano, contar con la posibilidad de realizar este tipo de procedimientos en nuestro país.

## CONCLUSIONES.

- La amenorrea durante los años reproductivos no es un problema frecuente, se estima que la prevalencia en la población femenina en general durante los años reproductivos es de 1.8 % al 3 %.
- La agenesia vaginal es una condición que ocurre, pero en un rango de 1 por cada 4000 a 1 por cada 10000 nacimientos femeninos. La causa más común de la agenesia vaginal es la ausencia congénita de útero y vagina, la cual es conocida como Síndrome de Mayer-Rokitnasky-Kuster-Hauser.
- De las nueve pacientes con alteraciones del seno urogenital, detectadas en el Hospital Juárez de México en el servicio de Endoscopia Ginecológica, cinco de ellas corresponden a el síndrome de Mayer-Rokitnasky-Kuster-Hauser.
- La agenesia Mülleriana es la segunda causa etiológica más común de amenorrea primaria después de la agenesia gonadal.
- La importancia de la amenorrea primaria por alteraciones del seno urogenital y de los conductos de Müller es identificar a aquellas pacientes en las que existen ovarios y útero funcionantes, con la posibilidad de provocar sangrados menstruales que predisponen a cirugía radical.
- La histerectomía total abdominal sin salpingooforectomía bilateral o la amenorrea ginecológica con agonistas de la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH.) deben considerarse, como terapéutica temporal y costosa cuando no se acepte la histerectomía como tiempo radical
- Este tipo de pacientes representa todo un reto para el especialista, y el éxito terapéutico reside en el manejo multidisciplinario, ( ginecólogo, cirujano plástico y psicólogo ), siendo de vital importancia el apoyo psicológico para lograr lo más rápido posible la integración de nuestras pacientes a la sociedad y a la vida productiva.
- Este trabajo precisa las indicaciones como tiempo primario en la corrección de la agenesia vaginal valorando de forma especial los casos de útero y ovarios funcionantes con la posibilidad de terminar en histerectomía como corrección del tiempo definitivo
- El conocer la forma de presentación clínica de la amenorrea por alteraciones congénitas del aparato genital, permitirá clasificar de forma adecuada a nuestras pacientes indicando el tratamiento médico y/o quirúrgico adecuado evitando así mutilaciones innecesarias .



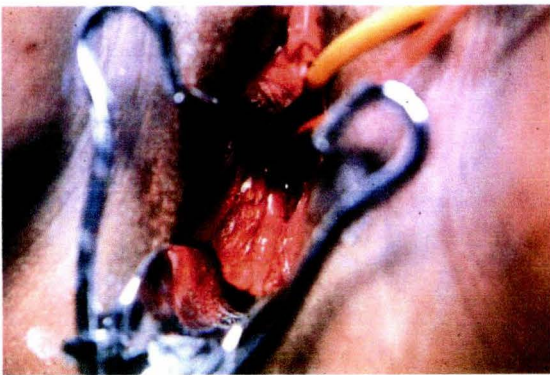
Esquema I. Disgenesia Gonadal Pura



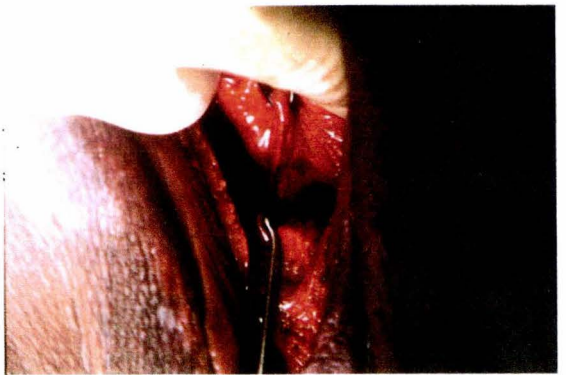
Esquema II. Síndrome de Rokitansky Atípico



Esquema III Ausencia Vaginal Congénita



Esquema IV Tabique Vaginal Transversal



Esquema V Tabique Vaginal Longitudinal

## BIBLIOGRAFÍA.

- 1.-Ahued R. Ginecología y obstetricia aplicadas. 2ª edición. Manual moderno. 2003. p. 707-712 y 833-836
- 2.- Berek Jonathan. Ginecología de Novak. 12ª edición .McGraw-Hill Interamericana.2000. p. 809-832
- 3.- Blanc Bernard. Ginecología. 2ª edición. Mosby/Doyma libros.1994.
- 4.- Carranza L,S : Rokitansky síndrome and MURCS Association-clinical features and basis for diagnosis. Int J Fétil 44 (5),1999 p 250 -255
- 5.-Claire L, T : Surgical management of vaginal agenesis. Obstetrical and Gynecological Survey, 1999, volumen 54, number 9, p 583-591
- 6.-Estrada, A: Ginecología y obstetricia de México. Molde vaginal flexible recubierto de celulosa oxidada. Una opción quirúrgica en neovagina en pacientes con síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser. p. 301-304
- 7.-Evans, Poland and Boving : vaginal malformations. Am. J. Obstet. Gynecol. 141 : 910,1981.
- 8.- Folch, M : Müllerian agenesis : etiology, diagnosis, and management. Obstet gynecol Surv, volume 55 (10). October 2000. 644-649.
- 10.- Lambrou, Nicholas. Johns Hopkins. Ginecología y Obstetricia. Marbán libros. 2001.
- 11.- Lin C, Paul: female genital anomalies affecting reproduction. Fertility and Sterility Vol.78, no.5.November 2002.p 899- 913.
- 12.-Lindenman, E : Müllerian agenesis . Obstetrics and Gynecology. Vol. 90, No 2, August 1997. p. 307-311
- 13.- Mciver, B: Evaluation and management of Amenorrhea. Vol. 72 (12). December 1997. 1161-1169.
- 14.-Pellicer, Antonio: Cuadernos de Medicina Reproductiva. Amenorreas. Editorial Médica Panamericana. 2000.
- 15.- Reinhold, Caroline: Primary Amenorrea : Evaluation with MR Imaging. Radiology 1997, 203: 383- 390.
- 16.-Schachter, M: Amenorrhea during the reproductive years – is it safe ?. Fertility and Sterility,Vol. 62, No.1, July 1994. p. 1-11
- 17.- Stand, W: Taking the legislative initiative : the Florida Assisted Reproductive Technology Act of 1993. Fertility and Sterility. Vol. 61, no. 5, May 1994. p. 815-816
- 18.-Surrogate gestacional mothers : women who gestate a genetically unrelated embryo. Fertility and Sterility. Vol. 62, No. 5, November 1994, Supplement 1. 67 s- 70 s.
- 19.- Surrogate mothers. Fertility and Sterility. Vol. 62, No. 5, November 1994. Supplement 71 s- 77s.