

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE NICARAGUA

UNAN – MANAGUA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

Hospital Bertha Calderón Roque



Tesis para optar al título

Especialista en Ginecología y Obstetricia

**Abordaje diagnóstico y terapéutico de las alteraciones müllerianas en el
Hospital Bertha Calderón del 2015 al 2018**

Autora:

**Dra. Gabriela Carolina Padilla Silvas.
Médico Residente de Ginecología y Obstetricia**

Tutor:

**Dr. Juan José Almendarez Martínez
Médico Especialista de Ginecología y Obstetricia
Postgrado de alta especialidad en Urología Ginecológica**

Managua, 15 de marzo del 2019

INDICE

INTRODUCCIÓN	10
ANTECEDENTES	12
JUSTIFICACIÓN	16
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	17
Caracterización del problema	17
Delimitación del problema	17
Formulación del problema	17
Sistematización del problema	18
OBJETIVOS	19
General	19
Específico	19
MARCO TEÓRICO	20
Desarrollo embriológico del órgano reproductor femenino	20
Etiología	22
Clasificaciones de las anomalías mullerianas	23
Clínica	30

Medios diagnósticos	32
Tratamiento de las malformaciones mullerianas	34
DISEÑO METOLÓGICO	39
Tipo de estudio	39
Área de estudio	39
Universo y muestra	39
Matriz de operacionalización de variables	40
Métodos de recolección de la información	42
Procedimientos para la recolección de datos e información	43
Plan de tabulación y análisis estadístico	43
RESULTADOS	44
ANALISIS Y DISCUSIÓN DE RESULTADOS	49
CONCLUSIONES	52
RECOMENDACIONES	53
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	54
ANEXOS	57

DEDICATORIA:

A mis padres

A mis hijos QEPD

A mi esposo

A mi hermano QEPD

AGRADECIMIENTOS

A Dios y la Virgen María

A mis padres

Al Dr. Juan José Almendarez

A mi esposo José Javier Alvarado

Carta de aprobación del tutor:

Universidad nacional autónoma de Nicaragua

UNAN-Managua

Facultad de Medicina

Hospital Escuela Bertha Calderón Roque

Por medio de la presente hago contar de la legitimidad, coherencia metodológica, calidad estadística y veracidad de los datos para uso exclusivo y con carácter científico de la investigación de la tesis monográfica titulado **“Abordaje diagnóstico y terapéutico de las alteraciones müllerianas del 2015 al 2018”** realizado en el servicio de Uroginecología en el hospital Bertha Calderón Roque elaborada por la Dra. Gabriela Carolina Padilla Silvas, la cual cumple con las normas internacionales de buenas prácticas clínicas y parámetros de calidad necesarios para su defensa final, como requisito para optar al título que otorga la facultad de ciencias medica de la UNAN- Managua como especialista en ginecología y obstetricia.

Se extiende la presente constancia en la ciudad de Managua a los Diez días del mes de marzo del año dos mil diez y nueve.

Atentamente,

Dr. Juan José Almendarez Martínez
Médico Especialista de Ginecología y Obstetricia
Postgrado de alta especialidad en Urología Ginecológica

RESUMEN

Introducción. Las malformaciones müllerianas son un grupo de alteraciones ginecológicas que resultan de un desarrollo, fusión o canalización anormal de los conductos müllerianos durante la embriogénesis. se clasifican como disgenesias o trastornos de la fusión vertical o lateral.

Objetivo. Describir el abordaje diagnóstico y terapéutico de las alteraciones Müllerianas.

Material y métodos: período de estudio del 1 de enero 2015 al 30 noviembre del 2018 en el servicio de uroginecología del Hospital Bertha Calderón. Tipo de estudio descriptivo, observacional, retrospectivo de corte transversal. Población fueron todas las pacientes con diagnóstico de alteraciones müllerianas atendidas en el Servicio uroginecología.

Resultados. En el periodo del 2015 al 2018 se atendieron un total de 30 pacientes con diagnóstico de alteración mülleriana. 33% se encontraban entre 13 y 15 años e igual porcentaje entre 21 y 25 años. 46.7% eran procedentes del departamento de Managua. El 53% de las pacientes eran solteras. La mayoría tenían como escolaridad secundaria (53%). Dentro de las anomalías müllerianas predominaron útero didelfo (40%) e hipoplasia uterina (40%). De la totalidad de la población estudiada el 40% se encontraba en estadio IV de Tanner. El diagnóstico requirió la utilización de dos medios auxiliares (estudio ultrasonográfico y tomográfico) en la mayoría de los casos 73%. La presencia de malformaciones asociadas eran sobretodo agenesia renal (26.7%). Se reportó que 63% no tenían asociación de malformaciones. Se le realizó cirugía a un 73.3% de los casos, 26.7% no amerito cirugía. La cirugía más realizada fue neovagina por vía laparoscópica, (23%) y a un 20% se les realizó vaginoplastia con resección de tabique vaginal.

Conclusión. La mayoría de la población estudiada era procedente de Managua, solteras, con escolaridad secundaria y edades inferiores a 25 años, los principales motivos de consulta fueron dolor pélvico cíclico y amenorrea primaria. Las alteraciones müllerianas encontradas fueron hipoplasia uterina y útero didelfo. Para su diagnóstico se realiza ultrasonido pélvico y tomografía abdominopélvica. La mayoría de pacientes estudiadas no tenían malformaciones asociadas, en las que sí las presentaban eran de tipo agenesia renal y doble

sistema colector. El manejo terapéutico de las alteraciones müllerianas fue en su mayoría de tipo quirúrgico, siendo este en dependencia del diagnóstico definitivo.



INTRODUCCIÓN

Las malformaciones müllerianas forman parte de un grupo de alteraciones ginecológicas que son el resultado de un desarrollo, fusión o canalización anormal de los conductos müllerianos durante la embriogénesis. Se manifiestan con una amplia variedad de síntomas, encontrando pacientes totalmente asintomáticas hasta mujeres con un mal pronóstico reproductivo, pérdidas recurrentes de embarazos, amenorrea o dolor pélvico crónico que imposibilita mantener una vida normal. (Duque & Albornoz, 2010)

Se pueden asociar a malformaciones urológicas y excepcionalmente son debidos a la exposición in útero al dietilbestrol. Es muy importante distinguir correctamente la malformación anatómica que se observa en cada caso, ya que el estudio de estas malformaciones radica en las diversas posibilidades diagnósticas y terapéuticas empleadas. (Lopez Kaufman, Katabian, Drago, Kosoy, & Daldevich, 2009)

Su incidencia se estima en 1:200 a 1:600 en mujeres en edad reproductiva y su prevalencia en 2-3% de la población, sin embargo, en mujeres infértiles su prevalencia aumenta a un 6%. De acuerdo con la American Fertility Society (1988), existen siete tipos de anomalía uterinas congénitas: Hipoplasia o agenesis uterina, útero unicorne, útero didelfo, útero bicorne, útero septado, útero arcuato, y expuesto a Dietilestilbestrol. (Society, The American Fertility, 1988).

El útero es un órgano fundamental dentro del proceso reproductivo y participa en eventos claves, como el transporte espermático, la implantación embrionaria y la nutrición fetal. Dentro de las causas de infertilidad femenina, el factor uterino tiene una prevalencia de un 10%. Motivo por el cual las anomalías uterinas congénitas ejercen un impacto negativo significativo sobre la fertilidad. (Duque & Albornoz, 2010)



En la mayoría de los casos se desconoce su etiología y se postulan como hipótesis factores genéticos, ambientales y farmacológicos. Aproximadamente un 20-30% de los casos se asocia a malformaciones del sistema urinario (agenesia renal, riñón pélvico en herradura y duplicaciones del sistema colector) y un 15% a anomalías esqueléticas. (Díaz, Riaño Montañez, & Ulloa Guerrero, 2008)

Estas anomalías son diagnosticadas frecuentemente durante la adolescencia, luego de la aparición de síntomas como amenorrea, dismenorrea y dolor pelviano cíclico. Además, se ha reportado en estas pacientes una mayor incidencia de flujo menstrual retrógrado y riesgo de desarrollar endometriosis pelviana. Debido a que estas alteraciones son difíciles de reconocer, en algunos casos sólo son diagnosticados cuando se presenta infertilidad o aborto a repetición. (Díaz, Riaño Montañez, & Ulloa Guerrero, 2008)

Las malformaciones congénitas del aparato genital femenino representan una entidad clínica de relevancia, principalmente en pacientes en edad reproductiva, pueden asociarse con infertilidad, abortos espontáneos del primer y segundo trimestre o complicaciones del embarazo al final del tercer trimestre. Múltiples avances tecnológicos han contribuido al diagnóstico de malformaciones desde simples hasta complejas, permitiendo la subsecuente ejecución de un tratamiento más integral. (Navarro Ballester, Pérez Caballero, Salelles Climent, & Díaz Ramón, 2014)

Este estudio tiene como objetivo comunicar información actualizada sobre las estadísticas de estas patologías en nuestro país y analizar sus características, presentando los estudios diagnósticos y el tratamiento que se utilizan en nuestro hospital para proporcionar herramientas actuales para el adecuado manejo de las pacientes que sufren alteraciones müllerianas para mejorar la calidad de vida de dichas pacientes. En nuestro país no se tiene un estudio previo sobre alteraciones Mülllerianas por lo cual este estudio ayudará a generar nuestras propias estadísticas y con ellas mejorar la calidad de atención a las pacientes.



ANTECEDENTES

Los primeros reportes de malformaciones müllerianas datan del año 300 aC. Columbo fue el primero en describir un caso de agenesia vaginal en el siglo XVI. Con el paso de los años, se han publicado numerosas series de casos e informes de casos aislados en todo el mundo. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)

Fue en 1979 que la creciente inquietud por el entendimiento y tratamiento de las malformaciones del aparato genital femenino dio pie a que Buttram y Gibbons introdujeran la primera clasificación de las anomalías müllerianas, con referencia única a las uterinas; en la que hacían referencia a que las anomalías vaginales podían existir de manera independiente o en asociación con otras anomalías müllerianas, pero que las vaginales no se clasificaban debido a su falta de asociación con la pérdida fetal, posteriormente, en el 1988 sería modificada por la American Fertility Society, manteniéndose sin cambios hasta la actualidad. (Montañez Díaz de León, Mariscal Mendizábal, & otros, 2012)

Se desconoce la incidencia exacta de las malformaciones müllerianas debido a que los estudios se han realizados con diferentes métodos diagnósticos y debido a que muchas mujeres cursan asintomáticas. Sin embargo, se estima que puede ser de 1 a 10% dependiendo de las diferentes poblaciones analizadas y se estima que esta cifra es aún mayor en mujeres con pérdidas gestacionales recurrentes, infertilidad y eventos obstétricos adversos. (Piña García & Afrashtehfar, 2013)

En una revisión sistemática de estudios diagnósticos actualizados, se encontró que la prevalencia promedio en la población general fue de 6.7%, en la población infértil fue de 7.3% y en pacientes con pérdida gestacional recurrente de 16.7%. De manera específica, las malformaciones müllerianas más frecuentes son: útero septado, bicorne, arcuato, didelfo, unicorne e hipoplasia uterina. Otras menos comunes son las derivadas del seno urogenital, como el septo vaginal y la atresia/displasia cérvicovaginal, con una frecuencia de 0.1 a 3.8%. Estas malformaciones pueden aparecer de manera independiente o en asociación con las anomalías de los conductos müllerianos. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)



En un estudio descriptivo, retrospectivo realizado en Argentina sobre un total de 4079 adolescentes atendidas entre enero de 1998 y julio de 2008, consultaron 32 adolescentes (0,78%) con diagnóstico presuntivo de Anomalías de los Conductos de Müller, con un rango de edad entre los 12 y 20 años. De estas el 56% presentaban disgenesia de los conductos de Müller, 18% anomalías de la fusión vertical y 25% anomalías de la fusión lateral. (Lopez Kaufman, Katabian, Drago, Kosoy, & Daldevich, 2009)

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser es una malformación de los genitales femeninos. Se reportó por primera vez en 1829, por el anatomista Bonn y el fisiólogo Mayer como un reporte de caso de una paciente con un útero bipartita. Kussmau (1859) y Rokitansky (1938) reportaron casos similares. Küster (1910) por primera vez, recolectó casos individuales de la literatura en una revisión. Fue en 1961 cuando el conjunto de un útero sólido septado rudimentario y una vagina sólida se le conoció con el nombre de síndrome de Mayer-Rokitansky- Küster por el ginecólogo Hauser, a quien posteriormente se agregó en el nombre del síndrome, el cual se presenta en 1: 4,000 recién nacidos femeninos como resultado de una interrupción en el desarrollo embriológico de los ductos paramesonéfricos en la quinta semana del desarrollo. (Bayona Soriano, Macotela Nakagaki, & Gómez Meraz, 2012)

August Franz Joseph Karl Mayer reportó en 1829 el primer caso de ausencia de vagina en una recién nacida. Küster reconoció las malformaciones renales y urológicas en este padecimiento en 1910. Rokitansky publicó los resultados de las autopsias de 19 mujeres adultas con agenesia úterovaginal en 1938 y fue el primero en asociar la agenesia úterovaginal con las malformaciones renales. En 1961, Hauser observó, en algunas mujeres, malformaciones esqueléticas asociadas con estas anomalías. (Álvarez Navarro, Cabrera Carranco, & Hernández Estrada, 2012)

En Colombia del 2005 al 2008 se realizó un estudio descriptivo - transversal en pacientes con diagnóstico de anomalía mülleriana, en el centro de reproducción asistida. En donde de un total de 731 pacientes que asistieron a consulta especializada, 62 pacientes cumplieron los criterios de inclusión, hallándose una prevalencia de 8,4 %. El método de



diagnóstico inicial fue la ultrasonografía transvaginal y la confirmación y tratamiento se realizaron mediante histeroscopia-laparoscopia simultáneas. La edad promedio de dichas pacientes fue de 33 años y desviación estándar de 14,4 años, edad mínima de 16 y máxima de 44 años. El 91,2 % de las pacientes tenían una relación estable y 8 % eran solteras. Los tipos de anomalías müllerianas más comúnmente encontradas fueron el septo uterino (62 %) y el útero arcuato (20,9 %). (López Clavijo, De los Rios, & Ibata, 2012)

En un estudio descriptivo realizado en el servicio de fertilidad de México que se realizó del 2008 al 2011 se encontró una prevalencia de malformaciones müllerianas de 26 casos por cada 10000 pacientes de estas las principales malformaciones encontradas fueron útero septado 50% útero bicorne 25% y agenesia uterina 12.5%. (Escalona García , Pichardo Cuevas, & Miranda Rodriguez, 2012)

En otro estudio de tipo observacional con diseño transversal, que se realizó con el objetivo de determinar la frecuencia de las malformaciones müllerianas durante el periodo de 1994 al 2012, en México, la edad promedio de las pacientes fue de 32 años; la mínima, de 14 y la máxima, de 41 años. En los expedientes revisados, se encontraron 30 malformaciones müllerianas (30/1,100), con una frecuencia de 2.7%. De las anomalías encontradas en dicho estudio fueron el útero septado en el 50% de los casos, útero arcuato en el 23.33% y el útero didelfo en el 16.66% de las pacientes. Las pacientes con infertilidad tienen una prevalencia más alta de malformaciones müllerianas. (Montañez Díaz de León, Mariscal Mendizábal, & otros, 2012)

En un estudio realizado en Medellín, Colombia sobre prevalencia de anomalías de los conductos de Müller del 2000 al 2005 se encontraron 39 pacientes con alteraciones müllerianas con una edad media de 16 años, estado civil el 56,4% eran solteras, en cuanto la formación académica el 38,5% tenían primaria, Las malformaciones más frecuentes fueron: agenesia vaginal, útero bicorne y tabique vaginal. Los síntomas más comunes: dolor pélvico (18,7%) y amenorrea (14%). La ecografía transvaginal fue la principal ayuda diagnóstica en estas pacientes (48,7%). El 38,5% de los pacientes recibió tratamiento quirúrgico: neovagina, himenoplastia, resección tabique vaginal. (Jara Vélez, Rengifo , & Arango Martínez, 2006)



En Centroamérica se han realizado reporte de casos, en Costa Rica se reportó un caso en el 2010 de Síndrome Mayer-Rokitansky- Küster -Hauser en este es un caso de una mujer de 27 años presentaba amenorrea primaria y agenesia congénita vaginal. La paciente fue diagnosticada con Síndrome de Mayer-Rokitansky- Küster -Hauser. Este artículo revisa la etiología y la clínica de este síndrome, así como los estudios para realizar el diagnóstico de este. (Barboza, 2010)

En Honduras se reportó en el 2016 un caso de útero didelfo de una paciente de 17 años, gestante la cual se le realizó cesárea encontrando como hallazgo transquirúrgico útero doble, dos cuellos fusionados en el segmento uterino inferior, cada útero vinculado al ovario en su lado a través de la trompa de Falopio. (Vasquez Bonilla & Borjas Rojas, 2016)

En el hospital no existe estudio previo sobre alteraciones müllerianas, por lo que este es un estudio pionero que hará las bases para estudios posteriores.



JUSTIFICACIÓN

Originalidad: Basado en la una búsqueda de estudios similares sobre malformaciones müllerianas, para lo cual se consultaron diferentes Bases de Datos en la bibliografía científica especializada, se encontró que en Nicaragua se carece de un estudio similar, lo que motivó a profundizar en esta temática y realizar la presente investigación, tomando en cuenta que en Nicaragua no tenemos datos estadísticos, así que este estudio es pionero en nuestro país y Hospital.

Conveniencia institucional: Su enfoque está dirigido a tener datos estadísticos sobre malformaciones müllerianas en nuestro país y revisar el abordaje diagnóstico y terapéutico de estas, tomando en cuenta los protocolos de manejo y diagnósticos internacionales y de esta forma informar con qué medios contamos para evaluar y tratar a las pacientes y que es de lo que carecemos y podemos mejorar.

Relevancia Social: Los resultados de esta investigación podrán beneficiar la salud y el bienestar de la población afectada, contribuyendo de esta manera a mejorar su nivel y calidad de vida.

Valor Teórico: Tiene aporte científico a nuestro país ya que generará nuestras propias estadísticas, conoceremos así la forma en que se está dando su abordaje en los servicios de salud para así mejorar el nivel y calidad de vida de la población.

Relevancia Metodológica: permitirá mejorar la forma de investigar esta problemática compleja y dar bases para realizar nuevos estudios que continúen y amplíen la información sobre dicho tema.

Importancia e implicaciones prácticas económico, social: Dado que esta investigación permitirá ampliar y profundizar los conocimientos sobre el abordaje diagnóstico y manejo de pacientes con alteraciones müllerianas y permitiera conocer la optimización de los recursos disponible y su impacto en la vida de las pacientes.



PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Caracterización

Las anomalías de los conductos de Müller son causas importantes de problemas de infertilidad en mujeres en edad reproductiva. Su frecuencia no es bien conocida por las diferentes clasificaciones y ausencia de datos al respecto. Sin embargo, se calcula que la prevalencia para la población femenina general es del 1% y en mujeres con problemas de infertilidad el 3%.

Delimitación

En el Hospital Escuela Bertha Calderón, a pesar de tener una clínica de uroginecología donde se atiende a las pacientes con alteraciones müllerianas durante las consultas, carecemos de base de datos estadísticas que clasifique a las pacientes dependiendo de su diagnóstico. No hay un correcta registro y estratificación del tipo de pacientes ginecológicas que se atienden en la consulta ginecológica. A pesar que en la clínica de uroginecología se realiza la adecuada categorización de la enfermedad no tenemos registros estadísticos que las registren y clasifiquen por sus diagnósticos.

Formulación

A partir de la caracterización y delimitación del problema antes expuesta, se plantea la siguiente pregunta principal del presente estudio: ¿Cuál es el Abordaje Diagnóstico y Terapéutico de las Alteraciones Müllerianas del Servicio de Uroginecología del Hospital Bertha Calderón en el periodo de estudio del 1 de enero 2015 al diciembre del 2018?



Sistematización

Las preguntas de sistematización correspondientes se presentan a continuación:

1. ¿Cuáles son las características sociodemográficas de las pacientes con alteraciones Mülllerianas del servicio de uroginecología del Hospital Bertha Calderón en el periodo de estudio del 1 de enero 2015 al diciembre del 2018?
2. ¿Cuál fue el motivo de consulta y estadio de Tanner de las pacientes con alteraciones müllerianas del servicio de uroginecología del Hospital Bertha Calderón en el periodo de estudio del 1 de enero 2015 al 31 diciembre del 2018?
3. ¿Qué medios fueron utilizados para sustentar el diagnóstico de malformaciones müllerianas?
4. ¿Qué otras malformaciones se encontraron asociadas a las pacientes con alteraciones müllerianas del servicio de uroginecología del Hospital Bertha Calderón en el periodo de estudio del 1 de enero 2015 al 16 diciembre del 2018?
5. ¿Cuál fue el manejo terapéutico de las alteraciones müllerianas que se dio en el servicio de uroginecología del Hospital Bertha Calderón?



Objetivo General:

- Describir el abordaje diagnóstico y terapéutico de las alteraciones Mülllerianas del servicio de uroginecología del Hospital Bertha Calderón en el periodo de estudio del 1 de enero 2015 al 31 de diciembre del 2018.

Objetivos Específicos:

- Identificar las características sociodemográficas de las pacientes con diagnóstico de alteraciones müllerianas.
- Establecer el motivo de consulta y Estadio de Tanner de las pacientes en estudio.
- Describir los medios diagnósticos utilizados en las alteraciones müllerianas encontradas en el presente estudio.
- Determinar otras malformaciones asociadas a las alteraciones müllerianas encontrada en las pacientes en estudio
- Conocer el manejo terapéutico de las alteraciones müllerianas en el Servicio de uroginecología del Hospital Bertha Calderón



MARCO TEORICO

Desarrollo embriológico del órgano reproductor femenino

El desarrollo normal del aparato reproductor femenino requiere una serie compleja de eventos. Una falla en alguna parte de este proceso puede resultar en una malformación congénita. (Afrashtehfar & Piña García, 2014)

El desarrollo adecuado de los conductos de Müller depende de tres fases fundamentales: organogénesis, fusión y resorción del tabique uterino. La organogénesis se caracteriza por la formación de los conductos de Müller. La falla en este proceso resulta en agenesia, hipoplasia o útero unicorne. La fusión se caracteriza por la unión de los conductos para formar el útero. Una falla en este proceso resulta en un útero bicorne o didelfo. La resorción septal involucra la resorción subsecuente del tabique uterino central una vez que los conductos se han unido. Los defectos de este paso resultan en un útero tabicado o arcuato. (Piña García & Afrashtehfar, 2013)

La organogénesis de las vías genitales se desarrolla de manera concomitante con la de las vías urinarias entre las semanas 3 y 17 de la vida fetal. Dicha embriogénesis se divide en tres fases, las cuales se explican a continuación:

- Genito-urinaria: de la sexta a la novena semanas de vida embrionaria, y corresponde a la formación de las vías urinarias y la formación de los canales de Müller.
- De plegamiento: de la décima a la semana 12 de vida embrionaria, y corresponde al plegamiento de las porciones cervico-vaginal de los canales de Müller.
- De resorción: entre las semanas 13 y 17 de vida embrionaria, corresponde a la resorción del septo que separa los dos canales de Müller, el cual se da en sentido craneal y caudal a partir del tercio inferior del útero. (López Clavijo, De los Rios, & Ibata, 2012)



A las seis semanas el sistema reproductor no tiene diferencia en cuanto a género. Hay dos pares de conductos, los conductos mesonéfricos (conductos de Wolfrang) y los paramesonéfricos (conductos de Müller), junto con la gónada primitiva. En ausencia del factor determinante testicular, factor del cromosoma Y, los conductos mesonéfricos empiezan a degenerar. Mientras tanto, los conductos paramesonéfricos siguen desarrollándose, migrando caudal y medialmente, de tal manera que terminan uniéndose sus polos inferiores en la línea media, y los polos superiores permanecen separados y lateralmente situado. Las partes inferiores se fusionan para formar un solo canal, del cual se desarrollarán la cavidad uterina, el cuello uterino y los dos tercios superiores de la vagina, mientras que las partes superiores, no fusionadas, formarán las trompas de Falopio. Este paso se conoce como fusión lateral. En este proceso se forma un septo de unión de los conductos paramesonéfricos, el que se reabsorbe completamente hacia las nueve semanas de gestación, de dirección caudal a craneal. La alteración de este paso origina las anomalías de fusión lateral. A las doce semanas el útero ya exhibe su forma adulta (Díaz, Riaño Montañez, & Ulloa Guerrero, 2008).

Los conductos de Wolff se relacionan íntimamente con la formación embriológica del sistema urogenital, lo que explica que algunas malformaciones de los conductos de Müller puedan asociarse con anomalías en el sistema renal. (Piña García & Afrashtehfar, 2013)

Los uréteres, los cálices renales y los sistemas colectores se forman de los conductos mesonéfricos, en algunos de los pasos comunes de la formación embriológica del sistema urogenital, y la malformación de los conductos tanto mesonéfricos como paramesonéfricos puede llevar a anomalías en estos órganos. La agenesia renal es la anomalía más frecuente, pero también pueden verse ectopia renal cruzada, displasia renal y doble sistema colector. El desarrollo del aparato urinario frecuentemente se encuentra afectado, ya que comparten el mismo origen embriológico. (Medina, Aguirre, & Montecino, 2015)



Cualquier deficiencia en el proceso de la organogénesis que implique el seno urogenital o los conductos müllerianos o paramesonéfricos puede resultar en anomalías del aparato genital que afectan la vagina, el cuello uterino y el útero. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)

ETIOLOGÍA

La etiología de este tipo de anomalías es multifactorial. Pueden ser esporádicas en su mayoría, pero factores poligénicos, exposición a radiación ionizante, infecciones intrauterinas, talidomida y DEB (dietilestilbestrol) están relacionados con su presentación (Díaz, Riaño Montañez, & Ulloa Guerrero, 2008)

Se desconoce la incidencia exacta de las malformaciones müllerianas debido a que los estudios realizados han sido heterogéneos, con diferentes métodos diagnósticos y debido a que muchas mujeres cursan asintomáticas. Sin embargo, se estima que puede ser de 1 a 10% dependiendo de las diferentes poblaciones analizadas y se estima que esta cifra es aún mayor en mujeres con pérdidas gestacionales recurrentes, infertilidad y eventos obstétricos adversos. (Afrashtehfa, Piña García, & Afrashtehfar, 2014)

Un 25% de las mujeres con malformaciones müllerianas tiene problemas obstétricos, incluidos: abortos, distocias de presentación, parto pretérmino, hemorragia postparto, retención placentaria y mortalidad fetal. (Afrashtehfa, Piña García, & Afrashtehfar, 2014)

La mayoría de los diagnósticos se establecen cuando la paciente comienza con problemas ginecológicos u obstétricos como infertilidad, abortos recurrentes, masas abdominales o amenorreas. Hasta en un 25% aproximadamente del total de casos se asocia a alteraciones renales o urológicas. (Santos, Martín, & Correa, 2015)



La prevalencia reportada en la población general varía de 1 a 5% y en mujeres que se realizan ecografías de causa no obstétrica es de 0,4%. Dichas malformaciones alcanzan una prevalencia de 8% de los casos en mujeres que consultan en centros de reproducción asistida. Se ha estimado que sólo una cuarta parte de las mujeres portadoras de estas anomalías, presentarían dificultades reproductivas (Medina, Aguirre, & Montecino, 2015)

CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALÍAS DE LOS CONDUCTOS DE MÜLLER

La clasificación más ampliamente usada y aceptada es la realizada por la American Fertility Society (AFS) de 1988. Esta logra una buena correlación entre las anomalías anatómicas encontradas y el momento embriológico en que se produjo la alteración de la organogénesis, clasificándose como disgenesias o trastornos de la fusión vertical o lateral. (Medina, Aguirre, & Montecino, 2015)

Además, las anomalías se clasifican como anomalías obstructivas o no obstructivas, ya que difieren en su tratamiento. Las anomalías obstructivas requieren atención inmediata debido al flujo retrógrado compuesto de secreciones mucosas y sangre menstrual que generan un aumento de la presión sobre los órganos circundantes, mientras que el tratamiento inmediato no se justifica en las formas no obstructivas. (Medina, Aguirre, & Montecino, 2015)

Este sistema clasifica las malformaciones en siete tipos o clases:

- I. Hipoplasia uterina y agenesis
- II. Útero unicornio
- III. Útero didelfo
- IV. Útero bicorne
- V. Útero septado
- VI. Útero arcuato
- VII. Anomalías relacionadas al dietililbestrol (DES)



Clase I. Hipoplasia uterina/agenesia.

Suponen entre el 5 al 10% de las malformaciones müllerianas. Se producen por un fallo temprano en el desarrollo embrionario, alrededor de la 5ª semana de gestación, resultando varios tipos de agenesia o hipoplasia del útero, del cérvix y de los dos tercios superiores de la vagina. El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser es la malformación clase I más frecuente. Consiste en una combinación de agenesia vaginal completa con alteraciones uterinas. Los síntomas se manifiestan en la pubertad como amenorrea primaria con características sexuales secundarias presentes, pues la función ovárica es normal, aunque los ovarios pueden estar en localización ectópica. (Santos, Martín, & Correa, 2015)

Las pacientes con Síndrome de Rokitansky suelen consultar por primera vez a causa de amenorrea primaria sin ninguna otra sintomatología. Son pacientes con ausencia de útero y en muchas ocasiones déficit de tercio superior de vagina (vagina corta). No suelen tener problemas en las trompas ni en los ovarios que son de morfología y funcionalidad normal ya que dependen embriológicamente de las gónadas. Encontraremos una paciente con amenorrea primaria, pero con caracteres sexuales secundarios normales y en ocasiones déficit de uno de los dos riñones, esto último por el origen embriológico común entre conductos de Müller y mesonéfricos (de los que derivan los riñones). (Beguiría, Checa, & Castillo, 2009)

Dentro de las anomalías asociadas se encuentran las urinarias, las cuales se pueden llegar a presentar hasta en el 40% de los casos, por lo que es común que la paciente requiera estudios de imagen para descartar estas anomalías. Las anomalías más frecuentes son: agenesia renal unilateral en 23-28%, riñón ectópico en 7%, riñón en herradura e hidronefrosis en 4%. Además, se han reportado casos de agenesia renal bilateral con ausencia de útero y oviductos en fetos abortados. (Díaz, Riaño Montañez, & Ulloa Guerrero, 2008)

Dentro de las malformaciones esqueléticas (12- 50%), las más importantes son las vertebrales (30- 40%). La malformación vertebral asociada a MURCS es la escoliosis (20%), las anomalías vertebrales en cuña, fusionadas o asimétricas, la asociación de Klippel-Feil (fusión de 2 vértebras cervicales), y vértebras rudimentarias o supernumerarias. En



ocasiones, vienen acompañadas de alteraciones en las extremidades como clinodactilia, polidactilia e hipoplasia del radio, escafoides y trapecio. (Bayona Soriano, Macotela Nakagaki, & Gómez Meraz, 2012)

Debido a la frecuencia de anomalías en el aparato urinario es común que la paciente requiera estudios de ultrasonido, paleografía intravenosa y pielotac para descartar malformaciones asociadas. (Navarro Ballester, Pérez Caballero, Salelles Climent, & Díaz Ramón, 2014)

Clase II. Útero unicorne

Representa el 20% de las anomalías müllerianas. Esta anomalía es producida por una agenesia unilateral del conducto de Müller. El útero es de pequeño tamaño, de forma curva y elongada, presenta un cuerno uterino y una trompa de Falopio lateralizados, que le dan la apariencia de un útero con “forma de plátano”. (Beguiría, Checa, & Castillo, 2009)

Es la que se asocia con más frecuencia a malformaciones renales ipsilaterales (40%). Consiste en un desarrollo nulo o incompleto de uno de los conductos paramesonéfricos (más frecuentemente el izquierdo). En la mayoría de los casos se observa un rudimentario cuerno uterino, pudiendo poseer, o no, una cavidad endometrial correctamente formada. En caso afirmativo, se clasificará en función de si comunica, o no, con la cavidad del hemiútero contralateral. Las formas comunicantes se relacionan con mayores implicaciones clínicas, dada la posibilidad de embarazos ectópicos e implantación en cavidad atrófica (Navarro Ballester, Pérez Caballero, Salelles Climent, & Díaz Ramón, 2014)

Encontramos cuatro variantes dentro de este grupo, la primera variante, no comunicante, consiste en la nula comunicación entre la cavidad uterina normal y la cavidad del cuerno uterino rudimentario. La segunda, variedad comunicante, tiene mucha más sintomatología clínica, ya que el tejido endometrial del cuerno rudimentario está en contacto con la cavidad real, de manera que puede existir gestación extrauterina y abortos de repetición por implantación en este mismo punto. En los otros dos tipos: cuerno rudimentario sin cavidad y simple (sin cuerno uterino) la sintomatología es mucho menor. El único tratamiento



posible en este tipo de malformación es la resección del útero remanente y solamente se lleva a cabo si da manifestaciones clínicas importantes. (Beguiría, Checa, & Castillo, 2009)

El útero unicornio sin cuerno rudimentario, tiene una frecuencia de 35% de los casos. Cuando está presente un cuerno rudimentario, no presenta cavidad en un 33% de los casos, siendo no comunicante en un 22% y comunicante en un 10% cuerno rudimentario sin cavidad uterina. La presencia de endometrio en un cuerno rudimentario no comunicante es un hallazgo importante que debe ser consignado, debido a que el flujo retrógrado puede causar endometriosis y adenomiosis, asimismo en caso de un cuerno no comunicante se puede producir hematometra e hematosalpinx. (Medina, Aguirre, & Montecino, 2015)

Clase III. Útero didelfo

Constituye el 5% de las anomalías müllerianas. Es el resultado de una falla en la fusión lateral de los conductos, desarrollándose cada conducto en forma independiente, con lo cual hay dos cavidades uterinas, que no se comunican entre sí, presencia de dos cuellos uterinos (bicollis) y 2 vaginas proximales, esta duplicación completa se presenta en dos tercios de los casos. Esta anomalía se asocia con un septo longitudinal vaginal en un 75% de los casos. En raras ocasiones se asocia a un septo vaginal transverso que causa hematometrocolpos y endometriosis en forma secundaria. Característicamente el útero didelfo presenta cuernos ampliamente divergentes. En ausencia de obstrucción vaginal el útero didelfo es completamente asintomático. (Díaz, Riaño Montañez, & Ulloa Guerrero, 2008)

El útero didelfo con hemivagina obstruida se describió por primera vez en 1922; la asociación con agenesia renal se reportó posteriormente en 1971 y se denominó síndrome Herlyn-Werner- Wunderlich, en la actualidad con el acrónimo de OHVIRA (por sus siglas en inglés, Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly). El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral consiste en un útero didelfo, obstrucción vaginal unilateral y agenesia renal ipsilateral; estos tres componentes son secundarios a las anomalías müllerianas inducidas por el conducto de Wolff ipsilateral. Cada hemiútero se



asocia con una trompa de Falopio y puede presentar mal posición de los ovarios. (Afrashtehfar & Piña García, 2014)

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral es una malformación congénita rara de los conductos müllerianos y hasta el año 2011 en la bibliografía médica mundial sólo se habían reportado alrededor de 200 casos. Se considera una anomalía del desarrollo de los conductos de Müller y los de Wolff. Estas malformaciones son más frecuentes del lado derecho, sin encontrar una explicación clara de este hallazgo. (Afrashtehfar & Piña García, 2014)

En el 75% de los casos se asocia con un septo longitudinal vaginal y en menos ocasiones se asocia a un defecto en la fusión vertical que se traduce en un septo vaginal transversal unilateral. El útero didelfo obstructivo requiere resección del hemisepto vaginal, en el resto de los casos no está indicada la cirugía. (Santos, Martín, & Correa, 2015)

Clase IV. Útero bicorne

Es el resultado de la fusión incompleta de las porciones cefálicas de los conductos müllerianos, dando cuenta de un 10% de las anomalías de los conductos de Müller. Consiste en dos cavidades uterinas simétricas, cada una con una cavidad endometrial, sin embargo, cada cuerno uterino no está completamente desarrollado y son de menor tamaño que en el útero didelfo. Esta anomalía está caracterizada por la presencia de una hendidura en el contorno externo del fondo uterino mayor de 1 cm, que ayuda a distinguirlo del útero septado. Las cavidades uterinas se encuentran comunicadas en su porción caudal, más frecuentemente a nivel del istmo uterino. Se clasifica en útero bicorne completo si la hendidura se extiende hasta el orificio cervical interno y en útero bicorne parcial si se encuentra confinada al fondo uterino. (Díaz, Riaño Montañez, & Ulloa Guerrero, 2008)

Los dos cuerpos uterinos están fusionados sólo caudalmente. El miometrio central se puede extender hasta el nivel del orificio cervical interno (bicorne unicollis) o hasta el orificio cervical externo (bicorne bicollis). La superficie externa del fundus uterino es cóncava (a diferencia del útero septado). Las dos cavidades uterinas están comunicadas caudalmente (a



diferencia del útero didelfo) y son más pequeñas que en éste. En la actualidad no está indicado el tratamiento quirúrgico salvo en las pacientes con aborto recurrente. El abordaje recomendado es la laparoscopia. (Santos, Martín, & Correa, 2015)

Clase V. Útero septado

Esta malformación da cuenta del 55% de los casos de malformaciones müllerianas. Es resultado de un defecto de la regresión del septo útero-vaginal después de la fusión de los conductos paramesonéfricos, que puede ser completo cuando alcanza el orificio cervical externo o parcial en caso de terminar en posición más cefálica. El útero septado presenta uno de los peores resultados reproductivos, con una alta tasa de abortos recurrentes en las mujeres portadoras de esta anomalía. Es fundamental diferenciar un útero septado de un útero bicorne o didelfo, debido a las distintas opciones de tratamiento. La forma de diferenciarlos es mediante la visualización del contorno del fondo uterino, que tiene una convexidad externa lisa en el caso de un útero septado. La presencia de una hendidura mayor de 1 cm está relacionada con útero didelfo o bicorne. Así mismo es importante distinguir si el septo está compuesto por tejido fibroso, muscular o una combinación de ambas, ya que el primero puede ser reparado por histeroscopia, mientras que el segundo requiere un abordaje transabdominal. La longitud del septo no parece tener relevancia en los resultados obstétricos. (Medina, Aguirre, & Montecino, 2015)

Existe fusión lateral completa de los dos conductos de Müller, pero con fallo en la reabsorción del septo central, con el resultado de dos cavidades uterinas separadas por un septo (como su nombre indica: “útero septado”). El septo puede ser muscular, fibroso o una combinación de ambos. Es importante distinguir un septo fibroso de uno muscular porque el primero puede ser reparado por vía histeroscópica y el segundo requiere cirugía transabdominal. Característicamente el contorno externo del fondo uterino es normal, convexo, plano o ligeramente cóncavo (<1 cm). El tamaño del útero es normal, aunque las dos cavidades que lo forman son individualmente más pequeñas. (Santos, Martín, & Correa, 2015)



En los casos en que se produce gestación, la tasa de patología asociada es frecuente, así, la tasa de prematuridad oscila entre 9 y 33% y la tasa de supervivencia fetal entre el 10 y el 75%. Como tratamiento para este tipo de anomalía, cada vez hay mejores resultados gracias a la técnica de Metroplastia histeroscópica con resección de septo, en algunas series se ha llegado a constatar una disminución del 88% al 5,9% de tasa de abortos de repetición al resecar dicho tabique. Dada la dificultad para realizar el diagnóstico diferencial entre útero bicorne y septado, existe un método de clasificación sencillo que consiste en medir la distancia existente entre una línea imaginaria trazada entre los dos ostium tubáricos y el ápice del contorno externo uterino. Si esta distancia es $<5\text{mm}$ o el ápice se encuentra por debajo de la línea definimos el útero como bicorne. Si en cambio la distancia es $>5\text{mm}$ concluimos que el útero es septado (Beguiría, Checa, & Castillo, 2009)

Clase VI. Útero arcuato

Se considera una variante de la normalidad y se debe a la casi completa absorción del septo uterovaginal. En el 85% de los casos es posible conseguir una gestación y parto normal y solamente en los casos de esterilidad sin otra causa aparente o abortos de repetición, estaría indicada la resección histeroscópica. (Beguiría, Checa, & Castillo, 2009)

Se caracteriza por una sola cavidad uterina con contorno externo del fundus plano o convexo apreciando una indentación suave del miometrio hacia la cavidad endometrial (que aproximadamente mide 15 mm). Algunos autores los consideran una variante anatómica de la normalidad ya que no se asocia de forma significativa con un aumento en el número de abortos u otro tipo de complicaciones de otros subtipos de anomalías uterovaginales. La única razón para tratarlo es el aborto recurrente. El abordaje recomendado es la histeroscopia. (Santos, Martín, & Correa, 2015)

Clase VII. Anomalías asociadas al dietilestilbestrol (DES)

El DEB es un estrógeno sintético que fue formulado a las mujeres que tenían abortos recurrentes, partos prematuros y otras complicaciones del embarazo, entre los años 1940 y 1970. Fue prohibido en 1971 después de que se asocia al adenocarcinoma de células claras de la vagina y varias anormalidades de trompas, útero, cuello uterino y vagina hasta en el



69% de las pacientes expuestas in útero al medicamento. Si la exposición a la droga se da después de la semana veintidós no ocurren anomalías estructurales en el sistema reproductor femenino. Los hallazgos radiológicos incluyen dilataciones tubáricas, configuración en T de la cavidad endometrial, bandas de constricción en el segmento medio del fundus uterino, márgenes irregulares e hipoplasia del útero y cuello uterino, pseudopólipos, adenosis y estrechamiento del canal cervical y constricciones vaginales. Las anormalidades por DEB no se han relacionado con anomalías en el sistema renal. (Díaz, Riaño Montañez, & Ulloa Guerrero, 2008)

La imagen característica es la configuración en T de la cavidad endometrial. Otras anormalidades relacionadas son el útero hipoplásico, las bandas de constricción, un segmento uterino ancho, márgenes endometriales irregulares y defectos de repleción intraluminales. Todas pueden diagnosticarse por histerosalpingografía y ser corroboradas y tratadas por medio de histeroscopia. Las anormalidades cervicales incluyen: hipoplasia, collar cervical y pseudopólipos, así como su asociación con la incompetencia cervical. El hallazgo vaginal más frecuente es la adenosis. No tienen corrección quirúrgica. (Santos, Martín, & Correa, 2015)

CLÍNICA

Con frecuencia, las malformaciones müllerianas son asintomáticas y no se identifican en la mayor parte de las revisiones ginecológicas de rutina. Sin embargo, la historia de dolor pélvico posterior a la menarquia, dismenorrea y el incremento del volumen abdominal son manifestaciones que sugieren anomalías uterinas. Así mismo, puede haber amenorrea primaria y cambios en el flujo menstrual. Cuando el útero tiene endometrio funcional son más frecuentes el hematómetra y hematocolpos. (Piña García & Afrashtehfar, 2013)

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



anormal, amenorrea primaria y dificultad en el uso de tampones. Los trastornos no obstructivos se pueden diagnosticar de manera incidental, en forma posterior a la menarquia, durante el estudio de infertilidad o historia personal de abortos a repetición; en pacientes que presentan complicaciones obstétricas tardías y durante el estudio de malformaciones genitourinarias asociadas a las anomalías de los conductos de Müller (Medina, Aguirre, & Montecino, 2015)

Los síntomas dependen del tipo de anomalía y la edad en la que se encuentra la paciente. Los más comunes son:

- Amenorrea en agenesia mülleriana.
- Dismenorrea trans y postmenstrual en anomalías obstructivas.
- Sangrado postmenstrual en el útero comunicante.
- Complicaciones obstétricas y pérdidas recurrentes por malformaciones uterinas por falta de fusión o falta de absorción en las paredes de los ductos.
- Tumores pélvicos provocados por la retención de restos menstruales y endometriosis.
- Problemas no asociados con patología ginecológica (urinarios, esqueléticos, auditivos)
- Dolor pélvico, dismenorrea, dolor vaginal: sobre todo en pacientes adolescentes, si bien son síntomas poco específicos para orientar el diagnóstico.
- Alteraciones del ciclo menstrual: puede existir oligomenorrea en caso de defectos con mucha obstrucción, amenorrea en aquellos casos que haya poco desarrollo endometrial, obstrucción completa o síndrome Rokitansky (representa el 20% de las amenorreas primarias). En este grupo, la exploración física evidenciará hidrocolpos, hematocolpos o hematómetra.
- Distocias dinámicas, situaciones fetales transversas, ya que los hemiúteros o úteros didelfos tienen reducida su potencia contráctil y su resistencia a la distensión, por lo que las posibilidades de distocias dinámicas y de rotura son superiores a las del útero normal. (Montañez Díaz de León, Mariscal Mendizábal, & otros, 2012)

En cuanto a las complicaciones obstétricas, dentro del rango de malformaciones uterinas, la malformación que tiene mayor afectación reproductiva es el útero septo, y la que menos es el útero arcuato.



- Existe un aumento de la tasa de retraso de crecimiento intrauterino derivado de una menor cavidad uterina y de un aporte sanguíneo deficiente que provoca insuficiencia placentaria.
- La hemorragia posparto es más frecuente, dada la estimulación endometrial o placentación en el cuerno accesorio en caso de úteros dobles o arcuatos severos.
- Abortos de repetición: no existen estudios prospectivos y bien diseñados que valoren la incidencia de abortos de repetición en las pacientes con anomalías müllerianas; en cambio, en estudios retrospectivos de pacientes infértiles, se encontró una prevalencia de anomalías müllerianas del 13%, frente a la incidencia del 2-4% de la población general.
- Parto prematuro: el aumento de incidencia del parto prematuro puede explicarse en parte por el menor tamaño de la cavidad uterina y por su disfunción en la continencia de la gestación.
- Rotura uterina: la rotura uterina o las anomalías de placentación (acretismo) se asocian con gestaciones en cuernos obstruidos o cuernos rudimentarios. (Lopez Kaufman, Katabian, Drago, Kosoy, & Daldevich, 2009)

DIAGNÓSTICO

Además del contexto clínico de edad, antecedentes familiares y sintomatología, se pueden realizar una serie de pruebas complementarias para evaluar el caso con más detalle.

TANNER

La escala de Tanner (o estadios de Tanner), es una valoración de la maduración sexual a través del desarrollo físico de los niños, adolescentes y adultos. La escala define las medidas físicas sexuales, como el tamaño de las mamas, genitales, y el desarrollo del vello púbico y axilar. Las mujeres que padecen alteraciones müllerianas tienen un cariotipo 46XX y un fenotipo femenino normal con desarrollo espontáneo de características sexuales secundarias, dado que el tejido ovárico se desarrolla y funciona normalmente. Se sospecha en las pacientes con amenorrea primaria con presencia de tejido mamario sin anomalías de diferenciación sexual. (Mejía de Beldjenna, Rojas, & Astudillo, Caracterización de niñas con síndrome de Mayer Von Rokitansky-Küster-Hauser, 2015)



Técnicas de imagen:

- **Ultrasonido bidimensional y tridimensional:** la ecografía bidimensional es la técnica más utilizada para la valoración de los genitales femeninos. La técnica clásica de la ecografía en modo B permite la visualización de las cavidades endometriales, la valoración del fundus y la valoración anexial de una manera inocua. Se obtiene mayor resolución si se realiza por vía vaginal/rectal y en fase secretor. La ecografía tridimensional permite la reconstrucción del plano coronal para poder distinguir con mayor exactitud entre útero bicorne y septo. Se realiza preferiblemente durante la fase secretora del ciclo menstrual cuando el endometrio se encuentra engrosado, para caracterizar mejor la cavidad interna uterina. Con la ecografía transvaginal, mejora la resolución espacial, pero disminuye el campo de visión. Se ha reportado una precisión en el diagnóstico de malformaciones uterinas del 90% al 92%. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)

- **Resonancia magnética:** Es la técnica por imagen más completa; es menos invasiva, evita radiaciones ionizantes y es menos observador-dependiente que el resto de las técnicas. Su desventaja sigue siendo el alto costo y los largos tiempos de estudio. Por contraste entre los diferentes tejidos, obtenemos imágenes multiplanares que además de orientarnos al diagnóstico de la malformación, da la ventaja de planificar la terapéutica a seguir al visualizar el útero interna y externamente, descartando otras afecciones que pueden ir asociadas con las malformaciones congénitas o adquiridas. Ha Reportado una precisión del 100% en la evaluación de las malformaciones de los conductos Mülllerianos. (Navarro Ballester, Pérez Caballero, Salelles Climent, & Díaz Ramón, 2014)

- **Histerosalpingografía:** Es una herramienta que evalúa la cavidad uterina en malformaciones como: útero arcuato, didelfo, bicorne, unicorne y septado, entre otros. Una limitante es que no analiza el contorno uterino y, por tanto, no puede diferenciarse con precisión suficiente un útero septado de uno bicorne, por ejemplo. Cuando se diagnostica útero unicorne, debe considerarse una duplicación cervical; de encontrarse, debe inyectarse medio de contraste a través del cuello del útero, lo que puede llevar al diagnóstico de útero didelfo o de útero septado completo. De igual forma, cuando se valora un útero unicorne



mediante histerosalpingografía, existe la posibilidad de que un cuerno no comunicante o incluso comunicante (obstruido) no aparezca en la placa. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)

- **Histerosonografía** Se utiliza con la finalidad de complementar las imágenes ultrasonográficas, lo que mejora la delimitación del contorno uterino interno. Los reportes en los que se compara este estudio con la histeroscopia sugieren que la histerosonografía es sumamente eficaz para diagnosticar y clasificar anomalías uterinas congénitas, con sensibilidad de 93% y especificidad de 99%. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)

- **Histeroscopia** Es un recurso diagnóstico moderno que hace posible la visualización directa del interior de la cavidad uterina y de los ostium tubáricos. En muchas ocasiones es pronóstico y resolutivo al mismo tiempo. Una de sus limitaciones es que no permite la evaluación del contorno externo y a veces es difícil diferenciar algunos tipos de anomalías, por lo que se requiere el apoyo de una laparoscopia. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)

- **Laparoscopia** Ante la duda creada por algunos estudios diagnósticos, la laparoscopia puede convertirse en una herramienta útil para establecer un diagnóstico diferencial complementario o definitivo y en múltiples ocasiones resolutivo. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)

TRATAMIENTO DE LAS MALFORMACIONES MÜLLERIANAS

Las malformaciones del útero solo requieren tratamiento cuando producen manifestaciones clínicas, es decir, cuando originan abortos repetidos o partos prematuros no viables. Si no existen antecedentes de gestaciones accidentadas, es preferible abstenerse; en principio no es necesario tratamiento, ya que no es raro que, a pesar de la malformación uterina, una gestación pueda llegar a término o casi a término con feto vivo. (Beguería, Checa, & Castillo, 2009)



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

Hipoplasia o agenesia

El manejo quirúrgico de esta entidad se dirige a restablecer la función sexual y la creación de un canal vaginal que haga posible la función sexual normal. Se ha descrito técnicas conservadoras que consisten en la dilatación progresiva de la membrana pseudohimeneal desde el exterior, siendo útil solo en pacientes que presentan el introito definido. Hay alrededor de 11 técnicas quirúrgicas descritas para crear una vagina, modelos plásticos con forma de oliva combinados con dispositivos de tracción para la formación de una cavidad entre la vejiga y el recto, con epitelización desde el exterior, técnica de Vecchietti descrita en 1965, y desde 1994 existe la versión laparoscópica, trasplante de tejido intestinal, colgajos abdominales pudendos o del muslo, injertos de piel, mucosa, peritoneo o amnios. (Altez, Molina, & Ortega, 2013)

El tratamiento puede ser quirúrgico y no quirúrgico. El no quirúrgico se basa en la dilatación progresiva con dilatadores o relaciones sexuales persistentes, para crear una neovagina por medio de la presión intermitente sobre el esbozo vaginal, utilizando dilatadores cada vez más grandes. El método quirúrgico consiste en el uso de injertos, ya sea con piel o tejido intestinal, o en la reconstrucción simple de la vagina. (Santos, Martín, & Correa, 2015)

El momento de la reconstrucción vaginal es elección de la paciente, sin importar el tratamiento en cuestión. Se recomienda hacerlo a una edad en que la paciente tenga conciencia de la naturaleza de su enfermedad y del procedimiento por realizar. Se debe evitar la corrección en la infancia por sus altas tasas de fracaso y reintervención. (Álvarez-Navarro M, 2012)

Existen técnicas como la de Vecchietti, ya sea por vía laparoscópica o abdominal, en la cual se coloca una oliva de plástico en el orificio vaginal, el cual se encuentra conectado a un dispositivo de tracción que se coloca en el abdomen, posteriormente se tracciona de 1 a 1.5 cm al día, creando así la neovagina. Se ha reportado que presenta una tasa de éxito del



98%, así como una adecuada vida sexual. En la técnica de Davydov se crea la neovagina con peritoneo, corriendo el riesgo de que se presenten fístulas vesicovaginales. (Bayona Soriano, Macotela Nakagaki, & Gómez Meraz, 2012)

Técnica de Abbe-McIndoe. Es uno de los procedimientos quirúrgicos más utilizados. Consiste en una cuidadosa disección entre la vejiga y el recto que forma una cavidad donde se inserta un “molde” vaginal recubierto con injertos cutáneos, ya sea de espesor parcial (epidermis y parte de la dermis) o total (epidermis y dermis en su totalidad) (Álvarez Navarro, Cabrera Carranco, & Hernández Estrada, 2012)

Otra alternativa es la vulvovaginoplastia descrita por Williams. Sus ventajas son: menor tendencia a la retracción –lo que puede llevar a prescindir del uso de dilatadores posoperatorios– y excelente irrigación de la cavidad, lo que eleva las posibilidades de éxito del tratamiento. Su principal desventaja es la infección que conlleva generalmente a la prolongación de la hospitalización. (Altez, Molina, & Ortega, 2013)

Tratamiento Útero unicorne

Puede ser aislado o con un cuerno rudimentario que contiene tejido endometrial funcional en una de sus mitades, generalmente del lado derecho. El tratamiento del cuerno obstruido con endometrio funcional consiste en la remoción laparoscópica o por laparotomía (hemi-histerectomía). Otra forma de manejo es la ablación del tejido endometrial funcional con técnica histeroscópica o con técnica de balón; no obstante, este procedimiento conlleva una tasa considerable de amenorrea y el inconveniente de no mejorar el pronóstico reproductivo. Se sugiere practicar salpingectomía ipsilateral al cuerno resecaado para evitar la remota posibilidad de embarazo ectópico. (Escalona García, Pichardo Cuevas, & Miranda Rodríguez, 2012)

Útero Didelfo:

No se trata en la actualidad. Si la vagina está septada, se debe valorar la corrección quirúrgica, pues en 75% de los casos provoca un hematómetra o hematocolpos. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)



Tratamiento del síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral

Consiste en el abordaje endovaginal con resección quirúrgica del tabique vaginal y marsupialización de la hemivagina ciega para favorecer el drenaje de la vagina obstruida, con dilatación debido a que hay una tendencia al cierre del tabique. Mediante este tipo de intervenciones quirúrgicas sencillas se obtienen resultados satisfactorios, que ofrecen alivio completo de los síntomas, disminución de las complicaciones causadas por el flujo retrógrado de la menstruación y preservación de la capacidad reproductiva. Las pacientes pueden tener una vida sexual normal y llevar a buen término un embarazo. (Afrashtehfa, Piña García, & Afrashtehfar, 2014)

La hemihisterectomía, que se realizaba anteriormente, ya no se practica de manera rutinaria debido a que se ha reportado una incidencia de embarazo casi igual en ambos hemiúteros; por tanto, debe hacerse todo lo posible para mantener el hemiútero obstruido (Afrashtehfa, Piña García, & Afrashtehfar, 2014)

Tratamiento Útero bicorne

Tradicionalmente, el útero bicorne se trataba mediante las metroplastias de Strassman, Thompkins o Jones. En la actualidad no se trata, sólo en las pacientes que sufren aborto recurrente. El abordaje recomendado es la laparoscopia. (Alanís Fuentes & Jáuregui Meléndrez, 2013)

Útero septado

El tratamiento del septum uterino es quirúrgico y en la actualidad se realiza mediante histeroscopia. La metroplastía consiste en la sección del septum uterino por vía transcervical, utilizando tijeras endoscópicas, energía eléctrica (monopolar o bipolar) o mediante láser de contacto en un punto equidistante entre las paredes anterior y posterior, hasta alcanzar el fondo uterino a una distancia de 1 cm de cada uno de los ostium tubarios. Este procedimiento puede ser realizado en forma ambulatoria, con un bajo requerimiento de analgésicos y permitiendo una reincorporación laboral precoz. El hallazgo de un septum uterino no es sinónimo de tratamiento quirúrgico, sin embargo, debe ser considerado en pacientes con mal



resultado reproductivo. Su rol como causa de infertilidad es controversial, ya que, en estas pacientes, no estaría comprometida la capacidad de concebir, sino más bien la capacidad de mantener el embarazo en curso. En el caso particular del aborto recurrente (≥ 3 abortos consecutivos), se ha reportado una disminución significativa de la tasa de aborto luego del tratamiento. La metroplastia histeroscópica es el método de elección para el tratamiento de septos uterinos. El objetivo final será remover o destruir totalmente el septo y dejar una cavidad uterina satisfactoria. (Duque & Albornoz, 2010)

Tratamiento Útero arcuato

Debido a que permite un embarazo normal en 85% de los casos, la única razón para tratarlo es el aborto recurrente; el abordaje recomendado es la histeroscopia. (Díaz, Riaño Montañez, & Ulloa Guerrero, 2008)



DISEÑO METODOLÓGICO

Tipo de estudio:

De acuerdo al método de investigación el presente estudio es observacional según el nivel inicial de profundidad del conocimiento es descriptivo (Piura, 2006). De acuerdo a la clasificación de Hernández, Fernández y Baptista 2014, el tipo de estudio es no correlacional. De acuerdo, al tiempo de ocurrencia de los hechos y registro de la información, el estudio es retrospectivo por el período y secuencia del estudio es transversal. De acuerdo a la profundidad de los resultados es descriptivo (Canales, Alvarado y Pineda, 1996).

Área de estudio:

El área de estudio por lo institucional fue en el Hospital Bertha Calderón Roque de referencia nacional en la atención a la mujer.

El área de estudio de la presente investigación por lo técnico del objeto de estudio y la especialidad, estuvo centrada en las pacientes atendidas en el servicio de Uroginecología con diagnóstico de malformación mülleriana en el periodo del 1 de enero 2015 al 31 de diciembre del 2018.

La presente investigación por lo geográfico, se realizará en el departamento de Managua, en el Hospital Bertha Calderón Roque situado del Centro comercial ZUMEN 1 cuadra al este.

Universo y muestra:

Para el desarrollo de la presente investigación y por sus características particulares, el universo o población objeto de estudio fue definida por 30 pacientes que son todas las pacientes que fueron atendidas en el servicio de uroginecología del Hospital Bertha Calderón en el periodo comprendido en el periodo del 1 de enero 2015 al 31 de diciembre del 2018.

El tamaño de la muestra en el presente estudio, se correspondió al cien por ciento de todas las pacientes que cumplieron los criterios de inclusión. El tamaño de la muestra en este estudio fue definido por 30 pacientes, que, si cumplen los criterios de inclusión, según los expedientes facilitados por la institución.



Criterios de inclusión de la muestra

-Pacientes de sexo femenino con diagnóstico Alteraciones Mülllerianas. -
Personas que atendidas en el Servicio de Uroginecología del Hospital Bertha Calderón recibieron abordaje diagnóstico y/o terapéutico de las Alteraciones Mülllerianas.

Matriz de Operacionalización de Variables

Objetivo General: Describir el Abordaje Diagnóstico y Terapéutico de las Alteraciones Mülllerianas del Servicio de Ginecología del Hospital Bertha Calderón en el periodo de estudio del 1 de enero 2015 al 31 diciembre del 2018

Objetivos Específicos	Variable Conceptual	Subvariables, o Dimensiones	Variable Operativa o Indicador	Técnicas de Recolección de Datos e Información y Actores Participantes	Tipo de Variable Estadística	Categorías Estadísticas
				Ficha de Recolección (Expedientes)		
Objetivo 1: Identificar las características sociodemográficas de las pacientes con diagnóstico de Alteraciones Mülllerianas	Características sociodemográficas	Edad	Tiempo que ha vivido una persona contando desde su nacimiento.	XXX	Cuantitativa discreta	Edad en años
		Procedencia	Lugar donde vive actualmente.	XXX	Cualitativa	Departamento
		Estado civil	Condición según el registro civil en función de si tiene o no tiene pareja y su situación legal respecto a esta.	XXX	Cualitativa nominal	Soltera Casada Acompañada
		Escolaridad	Nivel académico alcanzado	XXX	Cualitativa Ordinal	Analfabeta Primaria Secundaria Técnico Superior



Objetivo Especifico 2: Establecer el motivo de consulta y Estadio de Tanner de las pacientes en estudio	Motivo de Consulta	Queja principal	Sintomatología por la cual la paciente busco valoración médica	XXX	Cualitativa nominal	Amenorrea Primaria Dolor pélvico cíclico Intento de IVSA Dismenorrea Infertilidad Asintomática
	Estadio de Tanner	Tanner I Tanner II Tanner III Tanner IV Tanner V	Valoración de la maduración sexual a través del desarrollo físico de los niños, adolescentes y adultos.	XXX	Cualitativa Ordinal	Tanner I Tanner II Tanner III Tanner IV Tanner V
Objetivo Especifico 3: Describir los medios diagnósticos	Abordaje diagnóstico	Diagnóstico	Estudios que sustentaron el diagnostico	XXX	Cualitativa nominal	Ultrasonido pélvico TAC Abdomino-Pélvica Resonancia Magnética
Objetivo Especifico 4: Determinar las malformaciones asociadas a las alteraciones müllerianas encontrada en las pacientes en estudio	Malformaciones asociadas		Malformaciones encontradas en las pacientes que se asocian a alteraciones müllerianas	XXX	Cualitativa nominal	Agenesia Renal Riñón en Herradura Doble sistema colector Ninguna
Objetivo Especifico 5: Conocer el manejo terapéutico de las alteraciones müllerianas en el Servicio de Ginecología del Hospital Bertha Calderón	Tipo de alteración mülleriana	Anomalías uterinas de la cual padece la paciente en estudio	Clasificación de las Anomalías uterinas congénitas según la American Fertility Society (1988)	XXX	Cualitativa nominal	I. Hipoplasia uterina y agenesia II. Útero unicorne III. Útero didelfo IV. Útero bicorne V. Útero septado VI. Útero arcuato VII. Anomalías relacionadas al dietililbestrol (DES)



	Abordaje Terapéutico	Necesidad de procedimiento quirúrgico	Realización de Cirugía	XXX	Dicotómica	SI NO
		Tipo de Procedimiento Quirúrgico	Cirugía realizada	XXX	Cualitativa Nominal	1. Neovagina laparoscópica 2. Neovagina Laparotómica 3. Vaginoplastia + resección de tabique vaginal 4. Resección de tabique vaginal 5. Hemidiseción Uterina 6. Histerectomía 7. Ninguna

Método de recolección de la información:

La presente investigación se adhiere al Paradigma Socio-Crítico, de acuerdo a esta postura, todo conocimiento depende de las prácticas de la época y de la experiencia. No existe, de este modo, una teoría pura que pueda sostenerse a lo largo de la historia. Por extensión, el conocimiento sistematizado y la ciencia se desarrollan de acuerdo a los cambios de la vida social. La praxis, de esta forma, se vincula a la organización del conocimiento científico que existe en un momento histórico determinado. A partir de estos razonamientos, la teoría crítica presta especial atención al contexto de la sociedad (Pérez Porto, 2014).

En cuanto al enfoque de la presente investigación, por el uso de datos cuantitativos y análisis de la información cualitativa, así como por su integración y discusión holística-sistémica de diversos métodos y técnicas cuali-cuantitativas de investigación, esta investigación se realiza mediante la aplicación del Enfoque Filosófico Mixto de Investigación (Hernández, Fernández, & Baptista, 2014, págs. 532-540).



Procedimientos para la Recolección de Datos e Información: La recolección de investigación se realizó a través de un instrumento elaborado previamente obteniendo la información del expediente clínico, donde se expusieron todas las variables en estudio que responden a los objetivos. Ver anexo 1.

Plan de Tabulación y Análisis Estadístico

Plan de Tabulación: Para el diseño del plan de tabulación que responde a los objetivos específicos, se limitó solamente a especificar los cuadros de salida que se presentaron según el análisis de frecuencia y descriptivas de las variables a destacarse. Para este plan de tabulación se determinó primero aquellas variables que ameritaron ser analizadas individualmente o presentadas en cuadros y gráficos.

Plan de análisis estadísticos:

A partir de los datos que se recolectaron. Se elaboró una base de datos en SPSS versión 22.0. Una vez que se realizó el control de calidad de los datos registrados, se realizó un análisis estadístico pertinente. Con este programa se facilitó el análisis de los datos de forma más simple el cual permitió tabular los datos y realizar la representación gráfica de los resultados más significativos y esenciales al problema en estudio. La información se presentará en tablas y gráficos.

De acuerdo a la naturaleza de cada una de las variables (cuantitativas o cualitativas) y guiados por el compromiso definido en cada uno de los objetivos específicos. Se realizó el análisis descriptivo correspondiente a: (a) para las variables nominales transformadas en categorías: El análisis de frecuencia, (b) para las variables numéricas (continuas o discretas) se realizó las estadísticas descriptivas. Además, se realizarán gráficos del tipo: (a) pastel o barras de manera univariadas para variables de categorías en un mismo plano cartesiano, (b) barras de manera univariadas para variables dicotómicas, que permitan describir la respuesta de múltiples factores en un mismo plano cartesiano, (c) gráfico de cajas y bigotes, que describan en forma clara y sintética, la respuesta de variables numéricas, discretas o continuas.



RESULTADOS:

En el periodo del 2015 al 2018 se atendieron un total de 30 pacientes con diagnóstico de algún tipo de alteración mülleriana de las cuales al expresar la edad en grafico caja y bigote permite interpretar un rango intercuartilario (Q3-Q1) que acumula el 50% de la edad de las pacientes entre 15 y 20 años y el Q4 el 25% con mayor edad 28 años, la edad media fue 18 años.

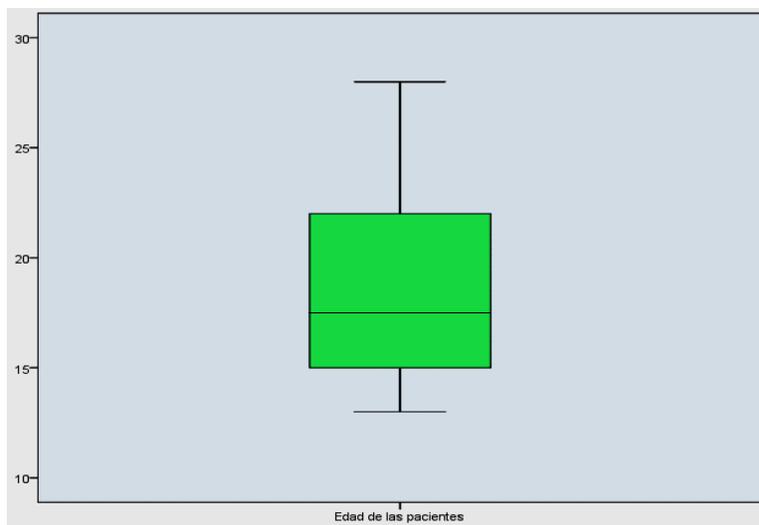


Figura 1. Edad de las pacientes con diagnóstico de alteraciones müllerianas.

La mayoría (14 pacientes) procedentes del departamento de Managua correspondiendo al 46.7% de la población.

Tabla 1. Procedencia de las pacientes con diagnóstico de alteraciones müllerianas

Departamento	Frecuencia	Porcentaje
Carazo	1	3.3
Jinotega	2	6.7
Managua	14	46.7
Matagalpa	4	13.3
Nueva Segovia	5	16.7
RACCN	1	3.3
RACCS	3	10.0
Total	30	100.0



Se agrupo a la población por regiones y se obtuvo como resultado que el 50% de la población pertenece a la región del pacifico, seguido de la región central con 36.7%

Tabla 2. Región nacional a la que pertenecen las pacientes con diagnóstico de alteraciones müllerianas

Región	Frecuencia	Porcentaje
Pacifico	15	50.0
R. Central	11	36.7
Costa Caribe	4	13.3
Total	30	100.0

En relación al estado civil el 53% eran solteras, y 33.3% de ellas se encontraba acompañada.

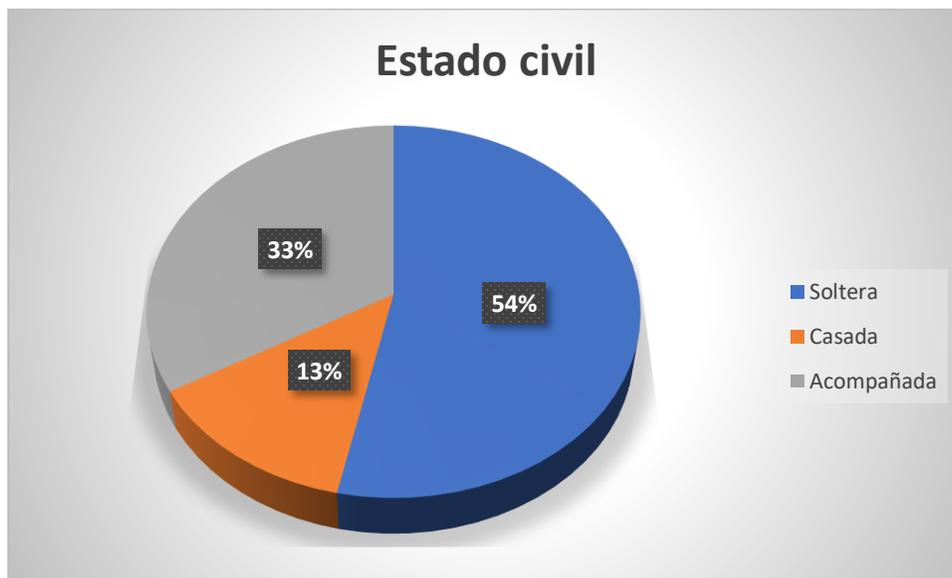


Figura 2. Estado Civil de las pacientes con diagnóstico de alteraciones müllerianas.



En cuanto su escolaridad la mayoría tenían como escolaridad secundaria (53%) seguido de escolaridad primaria (23,3%).

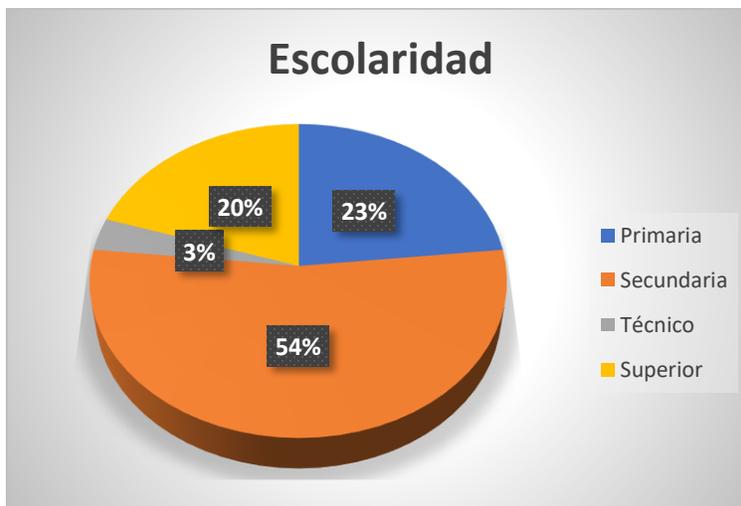


Figura 3. Escolaridad de las pacientes con diagnóstico de alteraciones müllerianas.

Dentro de las anomalías müllerianas predominaron útero didelfo (40%) e hipoplasia uterina (40%), únicamente 3.3% presentaban útero bicorne.

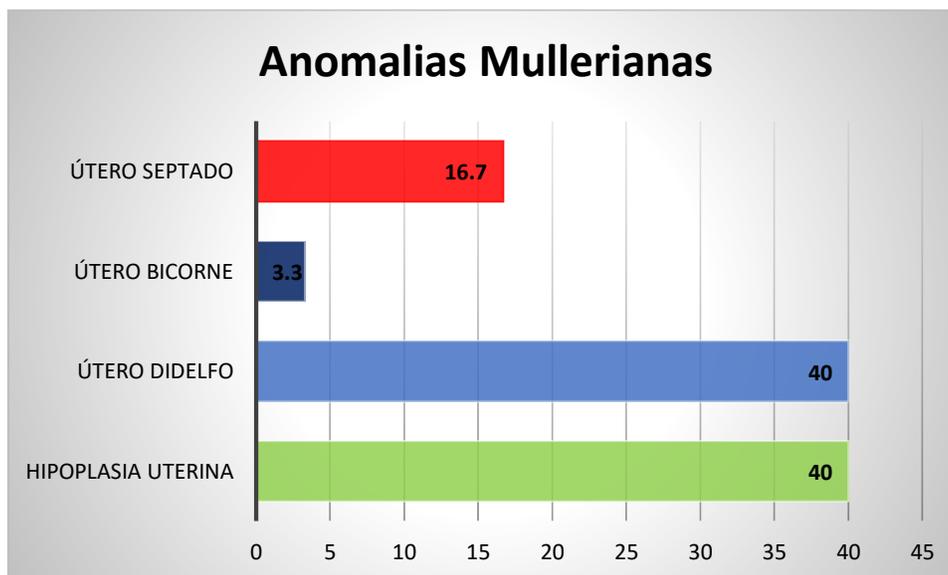


Figura 4: Alteraciones müllerianas que presentaron las pacientes en estudio.



Los principales síntomas por los que acudieron las pacientes fueron dolor pélvico cíclico y amenorrea primaria (30% cada uno), un 20% de los casos estaban asintomáticas (6 pacientes) en las que el diagnóstico se realizó de forma casual.

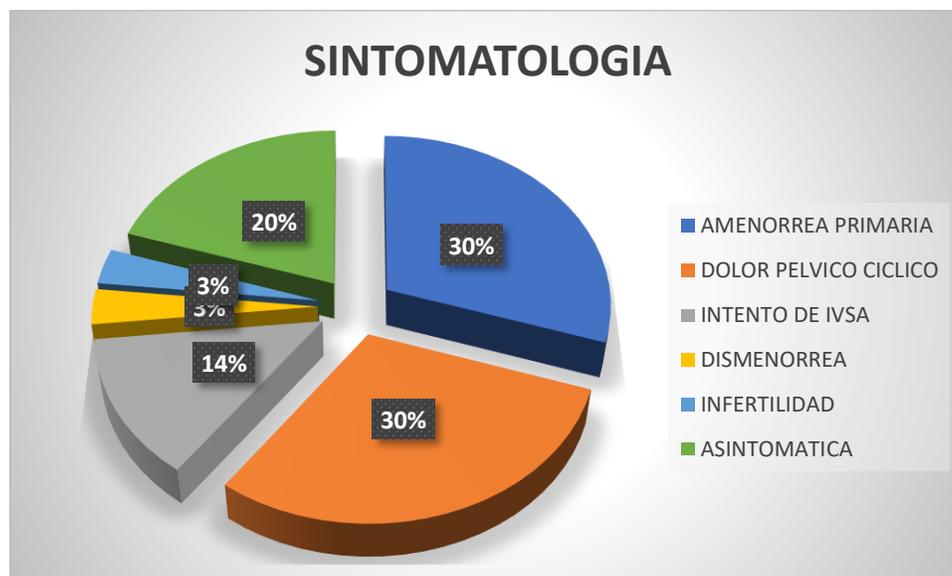


Figura 5. Queja principal por la cual las pacientes con alteraciones müllerianas acudieron a consulta médica.

Se realizó una tabla de contingencia de las edades de las pacientes y su sintomatología encontrando que las pacientes que presentaron como queja principal dolor pélvico cíclico eran en su mayoría pacientes entre las edades de 13 a 15 años (66%) y en cambio la amenorrea primaria se presentó en las pacientes de 13 a 25 años.

Tabla 3. Tabla de contingencia de edad de las pacientes con sintomatología.

		Edad x sintomatología					Total	
		Amenorrea Primaria	Dolor pélvico cíclico	Intento de IVSA	Dismenorrea	Infertilidad		Asintomática
Años cumplidos	13-15	3	6	0	1	0	0	10
	16-20	3	1	3	0	0	1	8
	21-25	3	2	1	0	0	4	10
	>=26	0	0	0	0	1	1	2
Total		9	9	4	1	1	6	30



Se encontró en la tabla de contingencia de las alteraciones müllerianas de las pacientes y su queja principal que las pacientes que presentaron hipoplasia uterina (síndrome de Mayer-Rokitansky- Küster -Hauser) su queja principal fue amenorrea primaria e intento de inicio de vida sexual. Las pacientes que presentaban útero didelfo el síntoma más frecuente fue dolor pélvico cíclico que a su vez estaba asociado a síndrome de hemivagina obstruida con agenesia renal ipsilateral.

Tabla 4. Tabla de contingencia de anomalía mülleriana con queja principal de las pacientes estudiadas

		Sintomatología						Total
		Amenorrea primaria	Dolor pélvico cíclico	Intento de IVSA	Dismenorrea	Infertilidad	Asintomática	
Anomalía mülleriana	Hipoplasia uterina	9	0	3	0	0	0	12
	Útero didelfo	0	8	1	0	1	2	12
	Útero bicorne	0	0	0	0	0	1	1
	Útero septado	0	1	0	1	0	3	5
Total		9	9	4	1	1	6	30

De la totalidad de la población estudiada el 40% (12 casos) se encontraba en estadio IV de Tanner, 36.7% (11 pacientes) en estadio V.

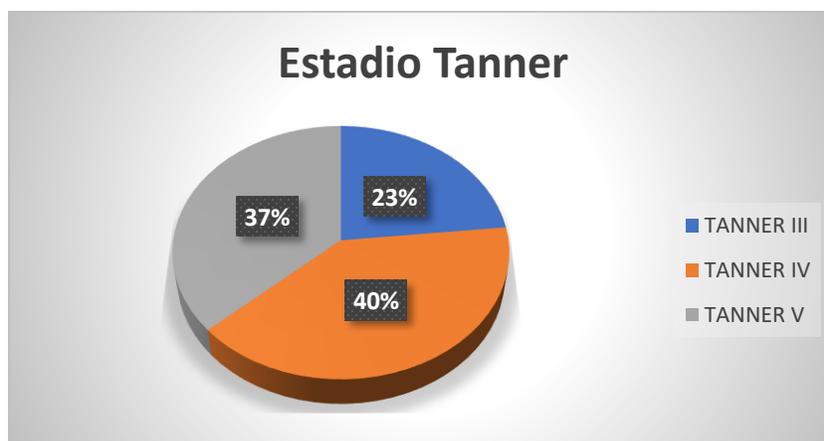


Figura 6: Estadio Tanner que presentaron las pacientes con alteraciones müllerianas.



El diagnóstico requirió la utilización de dos medios auxiliares (estudio ultrasonográfico y tomográfico) en la mayoría de los casos 73%, solo en un 16% bastó con la realización de ultrasonido pélvico, no fue frecuente la indicación de resonancia magnética (6.6%) para establecer las anomalías.

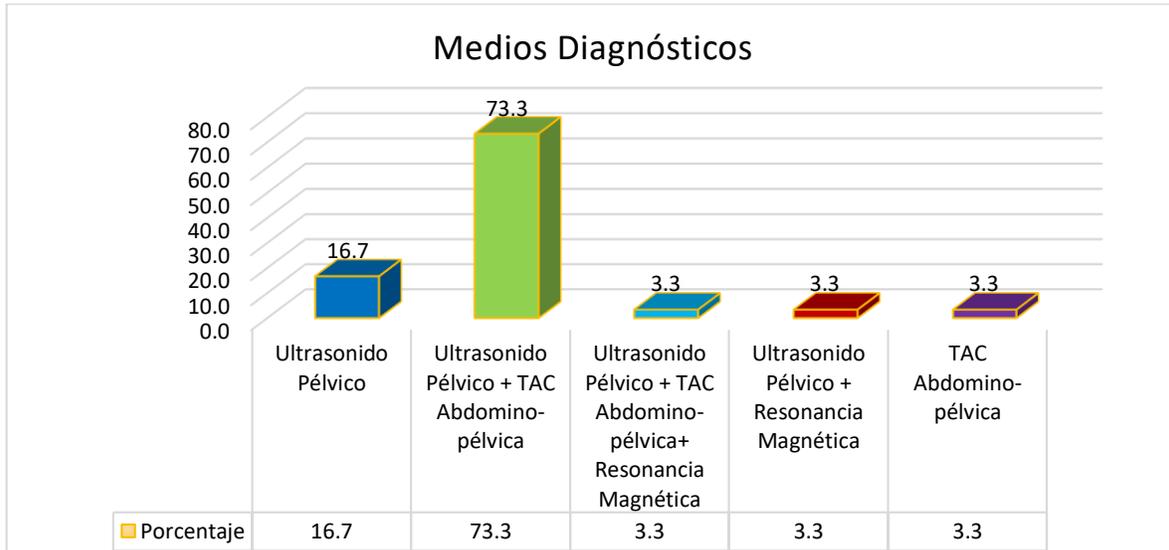


Figura 7. Medios diagnósticos que se utilizó en las pacientes con alteraciones müllerianas.

La presencia de malformaciones asociadas eran sobretodo agenesia renal (26.7%) y doble sistema colector (6.7%), un 3.3% de los pacientes eran portadores de ambas. Se reportó que 63% no tenían asociación de malformaciones.

Tabla 5. Malformaciones asociadas a las pacientes con alteraciones müllerianas

Malformaciones Asociadas	Frecuencia	Porcentaje
Agenesia Renal	8	26.7
Riñón En Herradura + Doble Sistema Colector	1	3.3
Doble Sistema Colector	2	6.7
Ninguna	19	63.3
Total	30	100.0



Al realizar tabla de contingencia entre alteraciones müllerianas y malformaciones asociadas se encontró que las pacientes que presentaron útero didelfo eran las que con mayor frecuencia se asociaron a malformaciones de sistema urinario (agenesia renal, doble sistema colector)

Tabla 6. Tabla de contingencia de Alteraciones Müllerianas y malformaciones asociadas

		Malformaciones asociadas				Total
		Agenesia renal	Riñón en herradura + Doble sistema colector	Doble sistema colector	Ninguna	
Alteraciones müllerianas	Hipoplasia uterina	1	1	0	10	12
	Útero Didelfo	7	0	2	3	12
	Útero bicorne	0	0	0	1	1
	Útero septado	0	0	0	5	5
Total		8	1	2	19	30

Con respecto al abordaje quirúrgico, se le realizó cirugía a un 73.3% de los casos (22 pacientes), 26.7% no amerito realización de procedimiento quirúrgico.



Figura 8. Necesidad de realización de cirugía en las pacientes con alteraciones müllerianas.

El abordaje quirúrgico dependió de la malformación mülleriana encontrada y la cirugía más realizada fue neovagina por vía laparoscópica, (23%) y a un 20% de las pacientes ameritaron se les realizara vaginoplastia con resección de tabique vaginal.

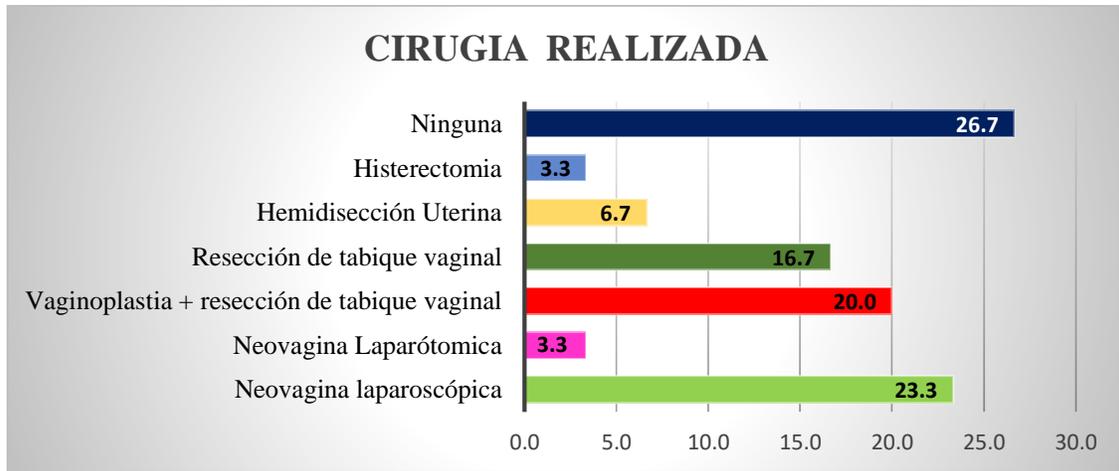


Figura 9. Cirugía realizada en las en las pacientes con alteraciones müllerianas.

Al observar la relación entre la alteración mülleriana y cirugía realizada se encontró que las pacientes q se les realizo Neovagina laparoscópica fueron aquellas que padecían síndrome de Mayer-Rokitansky- Küster -Hauser (Hipoplasia uterina), de estas había cuatro pacientes que no requirieron ningún tipo de cirugía dado que tenían una adecuada longitud de vagina. Las pacientes que presentaron Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (7 pacientes), seis de ellas amerito se les realizara vaginoplastia con resección de tabique vaginal y una de ellas se le realizo histerectomía por presentar absceso pélvico secundario a hematocolpo.

Tabla 7. Tabla de contingencia de Alteraciones Müllerianas y cirugía realizada

		Cirugía realizada							Total
		Neovagina laparoscópica	Neovagina laparotómica	Vaginoplastia + Resección de tabique	Resección de tabique	Hemidisección uterina	Histerectomía	ninguna	
Anomalia mülleriana	Hipoplasia uterina	7	1	0	0	0	0	4	12
	Útero didelfo	0	0	6	0	2	1	3	12
	Útero bicorne	0	0	0	0	0	0	1	1
	Útero septado	0	0	0	5	0	0	0	5
Total		7	1	6	5	2	1	8	30



Discusión de Resultados.

El presente estudio incluyó una población de 30 pacientes en un periodo de 4 años, encontrando que las edades de diagnóstico que más prevalecieron fueron en periodo de adolescencia (15-20 años). Lo cual está en relación al estudio realizado en Colombia por Jara Vélez, Rengifo y Arango Martínez, 2006 donde la edad promedio del diagnóstico de las alteraciones müllerianas era 16 años, al igual que en otro estudio realizado en Argentina en el 2009 por López Kaufman, Katabian, Drago donde estas anomalías son diagnosticadas frecuentemente durante la adolescencia, luego de la aparición de síntomas como dismenorrea, dolor pélvico cíclico e intento de inicio de vida sexual. Además, debido a que estas alteraciones son difíciles de reconocer, cuando los problemas son de tipo obstructivo tienden a diagnosticarse más tempranamente, debido a la presencia de masa abdominopélvica o perineal en niñas, de lo contrario, sólo son diagnosticadas cuando se presenta infertilidad o aborto a repetición en mujeres de mayor edad.

Los tipos de anomalías müllerianas que se presentaron en este estudio fueron útero didelfo (40%) y síndrome de Mayer-Rokitansky- Küster -Hauser (hipoplasia uterina) (40%), útero septado (16%) y útero bicorne (1 caso) 3.3%. Esto no coincide con los estudios internacionales como el estudio realizado por Santos, Martín y Correa en el 2015 donde la anomalía mülleriana más frecuente es el útero septado, sin embargo, se debe tomar en cuenta que se desconoce la incidencia exacta de las malformaciones müllerianas. Las razones para esto son: diferentes sistemas de clasificación, diferentes modalidades de diagnóstico, diferentes poblaciones de estudio y el hecho de que muchas mujeres cursan asintomáticas. El presente estudio coincide con un estudio descriptivo, retrospectivo realizado en Argentina entre enero de 1998 y julio de 2008 por Lopez Kaufman, Katabian y Daldevich donde de 32 adolescentes (0,78%) con diagnóstico presuntivo de Anomalías de los Conductos de Müller, el 56% presentaban agenesia de los conductos de müller, 18% anomalías de la fusión vertical y 25% anomalías de la fusión lateral. Siete de las pacientes estudiadas presentaron Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich donde hasta el año 2011 sólo se habían reportado alrededor de 200 casos a nivel mundial, según lo referido por Afrashtehfa y Piña en el 2014



El motivo de consulta por las cuales acudieron las pacientes fueron dolor pélvico cíclico y amenorrea primaria (30% cada uno), un 20% de los casos estaban asintomáticas (6 pacientes) en las que el diagnóstico se realizó de forma casual. Esto coincide con un estudio realizado en Colombia por Jara Vélez, y Arango en el 2006 donde se presentó como motivo de consulta, el dolor pélvico, amenorrea y la amenaza de parto pre término en el 46,7%. Y otro estudio realizado en Cuba por Vanegas Estrada en el 2009 donde la amenorrea fue la primera causa de consulta con un 44,9 % de los casos vistos seguida del dolor pélvico y la dificultad para tener relaciones sexuales.

Todas las pacientes tuvieron caracteres sexuales secundarios normales. Encontrando en su mayoría Tanner IV Y Tanner V (40% y 36.7%) lo cual se encuentra en relación de que las mujeres que padecen alteraciones müllerianas tienen un cariotipo 46XX y un fenotipo femenino normal con desarrollo espontáneo de características sexuales secundarias, dado que el tejido ovárico se desarrolla y funciona normalmente. En un estudio de pacientes que presentaron síndrome de Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser elaborado por Mejía y Suarez en el 2015 encontraron que las características sexuales secundarias de las pacientes en estudio eran normales, que coincidió con el estudio de cariotipo.

Se realizó un cruce de variable entre la sintomatología y la alteración mülleriana encontrando que las pacientes que padecen síndrome de Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser (hipoplasia uterina) (12 pacientes) el motivo que las hizo buscar ayuda médica era en su mayoría por amenorrea primaria y en 3 de los casos acudieron por haber intentado inicio de vida sexual sin haberlo logrado. Esto está en relación a los resultados obtenidos en el estudio realizado en el 2015 por Mejía y Suarez donde de las cinco pacientes estudiadas tres de ellas acudieron a consulta por amenorrea primaria. En otro estudio realizado por María E. Escobar y Gryngarten en el 2007 de las nueve pacientes en estudio siete de ellas su motivo de consulta fue amenorrea primaria.



En cuanto a las pacientes con diagnóstico de útero didelfo (12 pacientes) 7 de ellas presentaron dolor pélvico cíclico, las cuales se encontraban asociadas a Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Dos pacientes se encontraron asintomáticas y se les diagnosticó útero didelfo como hallazgo incidental. Esto coincide por lo encontrado por Díaz, Riaño y Ulloa en el 2008 donde la presencia de un tabique vaginal puede condicionar el desarrollo de hematometocolpos, al obstruir la salida de una cavidad endometrial y con esto provocar dolor pélvico cíclico y el útero didelfo sin obstrucción es asintomático.

A pesar de la variedad de exámenes existentes para evaluar y diagnosticar las anomalías Müllerianas, en nuestro medio, la ecografía pélvica y la Tomografía abdominopélvica representó el 73% como examen diagnóstico. En el campo de las imágenes, la ecografía y la resonancia magnética son los primeros estudios de elección por sensibilidad, especificidad y detalle anatómico. La histerosalpingografía sigue cumpliendo su papel en cuanto a la delimitación anatómica de la cavidad endometrial, pero su sensibilidad es menor que en los estudios mencionados anteriormente. Actualmente el estándar de oro es la resonancia magnética debido al detalle anatómico útero vaginal sin embargo aún no se cuenta con ese tipo de estudio en nuestra institución y solo se realizó de forma extra hospitalaria a dos pacientes. Su alta precisión diagnóstica y su carácter no invasivo la hacen atractiva en la planificación del tratamiento quirúrgico. Sin embargo, en la actualidad el “Gold standard” en el diagnóstico de las anomalías congénitas uterinas continúa siendo la histeroscopia y la laparoscopia las cuales se realizan con menor frecuencia en nuestro medio. En el estudio realizado en el 2006 por Jara Vélez, Rengifo y Arango encontraron ecografía pélvica o transvaginal fue utilizada en el 48,7 % de las pacientes como prueba diagnóstica, el grupo restante se complementó con alguna de las siguientes ayudas: histerosonografía, histeroscopia, histerosalpingografía, resonancia magnética.

Dentro de las malformaciones que se encontraron asociadas a las pacientes con alteraciones müllerianas se encontraron alteraciones renales, siendo la más frecuente la agenesia renal con 27% y doble sistema colector en un 8%. La asociación con anomalías renales y esqueléticas son frecuentes, dado que comparten el mismo origen embriológico. Aproximadamente un 20-30% de los casos se asocia a malformaciones del sistema urinario



(agenesia renal, riñón pélvico en herradura y duplicaciones del sistema colector) y un 15% a anomalías esqueléticas. Al realizar cruce de variables se encontró que el 58% (7 pacientes) las pacientes con útero didelfo presentaron como malformación asociada agenesia renal lo cual coincide con lo encontrado por Piña y Afrashtehfar en el 2013 donde el útero didelfo se acompaña de agenesia renal unilateral en 43 a 81% de los casos, y de 25 a 50% de las mujeres afectadas tienen otras anomalías genitales asociadas.

En cuanto al manejo terapéutico 73% de las pacientes amerito se le realizará procedimiento quirúrgico el cual se realizó en dependencia de la alteración encontrada. De las 12 pacientes que presentaron síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser a 7 de ellas se les realizó neovagina por vía laparoscópica con la técnica de Davy Dov. Bianchi y Frontino en el 2011 realizaron un estudio comparativo donde se evaluó la eficacia a los 12 meses postoperatorios con la técnica Davy Dov y Vechiete encontrando que con la técnica de Davy Dov tenían una epitelización vaginal en 100% de casos, ninguna estenosis vaginal y ninguna complicación intraoperatoria. En las pacientes con útero didelfo 7 pacientes presentaron Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich de estas a seis pacientes se les realizó vaginoplastia con resección de tabique, por presentar hematocolpometra. Piña y Afrashtehfar en el 2013 expuso que el tratamiento de elección del síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral consiste en el abordaje endovaginal con resección quirúrgica del tabique vaginal y marsupialización de la hemivagina ciega para favorecer el drenaje de la vagina obstruida, con dilatación debido a que hay una tendencia al cierre del tabique



Conclusiones

- En el Hospital Bertha Calderón como centro de referencia nacional recibió pacientes con alteraciones müllerianas en su mayoría procedente de Managua, de escolaridad secundaria, con edades inferiores a 25 años y solteras
- Los principales motivos de consulta fueron amenorrea primaria en aquellas pacientes que cursaron con síndrome Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser y en las pacientes con útero didelfo con Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich se caracterizó por presentar dolor pélvico cíclico.
- Entre las alteraciones müllerianas encontradas se destaca la presencia de hipoplasia uterina (síndrome Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser), útero didelfo, útero septado y útero bicorne en orden de frecuencia.
- Para el diagnóstico por imagen de las anomalías müllerianas en el Hospital Bertha Calderón se hizo uso fundamentalmente de ultrasonido pélvico y tomografía abdominopélvica, los que corroboraron los defectos müllerianos y en algunos casos malformaciones del sistema genitourinario.
- En la mayoría de las pacientes estudiadas no se encontraron malformaciones asociadas, en las que sí las presentaban eran de tipo agenesia renal y doble sistema colector.
- El principal manejo terapéutico de las alteraciones müllerianas en el servicio de uroginecología del Hospital Bertha Calderón es de tipo quirúrgico.
- Las pacientes que cursaron con útero didelfo con Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich que se complicaban con hematocolpometra, su principal tratamiento fue en base a resección del tabique más vaginoplastia
- Las pacientes que cursaron con síndrome Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser se le realizó neovagina por vía laparoscópica.



Recomendaciones:

Al hospital:

- Crear una base de datos en donde se registren las pacientes con alteraciones müllerianas de todas las clínicas del hospital para poder así determinar la incidencia en Nicaragua de esta patología.
- Realizar cariotipo a las pacientes con diagnóstico de malformaciones müllerianas para sustentar el diagnóstico.

Al servicio de ginecología:

- Continuar capacitando a residentes de ginecología y obstetricia para la realización de histeroscopia y laparoscopia diagnóstica y terapéutica.



Bibliografía

- Afrashtehfa, C., Piña García, A., & Afrashtehfar, K. (2014). Malformaciones müllerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA). *Cirugía y Cirujanos*, vol. 82, 82(4), 460-471.
- Jara Vélez, C., Rengifo, J., & Arango Martínez, A. (2006). Prevalencia de las anomalías de los conductos de müller. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología*, 57(2), 82-87.
- Navarro Ballester, A., Pérez Caballero, A., Salelles Climent, P., & Díaz Ramón, C. (2014). Anomalías de los conductos de Müller: conceptos básicos e imagen. *SERAM*.
- Vanegas Estrada, R. (2009). Incidencia de las malformaciones müllerianas en niñas y adolescentes. *Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología*, 35(2), 1-10.
- Afrashtehfar, C., & Piña García, A. (08 de 2014). Útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral como presentación de un caso de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. *Rev. Ginecol Obstet Mex*, 84(4), 616-620.
- Alanís Fuentes, J., & Jáuregui Meléndrez, R. (12 de 2013). Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas. *Rev. Ginecología y Obstetricia*, 81(1), 34-46.
- Altez, C., Molina, E., & Ortega, F. (2013). NEOVAGINA CON REVESTIMIENTO PERITONEAL. *Rev peru ginecol obstet.*, 59, 55-57.
- Álvarez Navarro, M., Cabrera Carranco, E., & Hernández Estrada, A. I. (07 de 2012). Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. *Rev Ginecol Obstet Mex*, 80(7), 473-479.
- Álvarez-Navarro M, C. C.-E.-O. (2012). Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Reporte de un caso. *Rev. Ginecol Obstet Mex*, 473-479.
- Barboza, A. C. (2010). SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY- KUSTER-HAUSER. 21. *SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY- KUSTER-HAUSER* REVISTA MEDICA DE COSTA RICA Y CENTROAMERICA, 135-138.
- Bayona Soriano, P., Macotela Nakagaki, K., & Gómez Meraz, Y. (10 de 2012). Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: causa de amenorrea primaria. *Rev. Anales medicos*, 54(4), 399-344.
- Beguería, R., Checa, M., & Castillo, M. (2009). Malformaciones Mülllerianas: clasificación, diagnóstico y manejo. *Ginecología y Obstetricia Clínica*, 10(3), 165-169.
- Castillo Saenz, L., Garza-Leal, J., & Bustos López, H. (2011). Malformaciones müllerianas. *Rev. Cirugía endoscópica en ginecología. México: Panamericana*, 71-79.



- Díaz, N. E., Riaño Montañez, Y. F., & Ulloa Guerrero, L. H. (2008). Anomalías de los conductos de Muller. *Rev Colomb Radiol.*, 19(2), 2397-2407.
- Duque, G., & Albornoz, J. (2010). PATOLOGÍA UTERINA Y SU IMPACTO EN LA FERTILIDAD. *REV. MED. CLIN. CONDES*, 21(3), 409-415.
- Escalona García , B., Pichardo Cuevas, M., & Miranda Rodriguez, J. A. (diciembre de 2012). Malformaciones mullerianas e infertilidad femenina. *Rev Invest Med Sur Mex*, 19(4), 200-202.
- Escobar, M., & Gryngarten, M. (2007). Síndrome de Rokitansky aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. *Arch Argent Pediatría*, 105(1), 25-31.
- FERTILIDAD, P. U. (2010). DR. JAIME ALBORNOZ V. DR. GONZALO DUQUE A. *REV. MED. CLIN. CONDES* , 409-415.
- Lau, J., Molina , W., Andrino, R., & Reyes Martínez, C. A. (2009). Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. *Revista Centroamericana de Obstetricia y Ginecología*.
- López Clavijo, C. A., De los Rios, L. F., & Ibata, J. (2012). Prevalencia de anomalías müllerianas en un centro de medicina reproductiva. *Rev CES Med Colombia*, 26(2), 155-164.
- Lopez Kaufman, C., Katabian, L., Drago, I., Kosoy, G., & Daldevich, D. (2009). Anomalías de los conductos de Müller, 10 años de experiencia. *REV. SOC. ARG. GINECOL. INF. JUV.*, 14(1), 1-8.
- Medina, C., Aguirre, J., & Montecino, J. (2015). Revisión pictográfica de las anomalías de los conductos Muller. *REV CHIL OBSTET GINECOL*, 80(2), 181 - 190.
- Mejía de Beldjenna, L., Rojas, J., & Astudillo, R. (2015). Caracterización de niñas con síndrome de Mayer Von Rokitansky-Küster-Hauser. *Rev Esp Endocrinología Pediátrica*, 6(2), 12-18.
- Mejía de Beldjenna, L., Rojas, J., & Suarez Ayala, D. (enero de 2015). Caracterización de niñas con síndrome de Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser. *Revista Española de Endocrinología Pediátrica*, 6(2), 12-19.
- Montañez Díaz de León, T. I., Mariscal Mendizábal, L. F., & otros. (2012). Prevalencia de malformaciones müllerianas en pacientes de la Clínica de Ginecología y Reproducción Humana. *Rev. Centro Médico ABC*, 300-306.
- Piña García, A., & Afrashtehfar, C. (15 de 03 de 2013). Útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. revision bibliografica. *Revista de Ginecología y obstetricia*, 81(10), 610-620.
- ROJAS, M. P. (2014). Embriolog'a del sistema genital femenino. *Int. J. Med. Surg. Sci.*, 153-166.
- Sadler, T. W. (2012). *Embriología Medica. Lagman*. USA: Wolters Kluwer. Edición 12.



- Santos, C., Martín, M., & Correa, R. (2015). Hallazgos en resonancia magnética de las malformaciones. *REV CHIL OBSTET GINECOL*, 80(1), 84-90.
- Society, The American Fertility. (1988). Classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, mullerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril*, 944-955.
- Speroff . Glass, R. (1999, 1013-1042). *Infertility., Female. Clinical Gynecologic Endocrinology and Infertility*. Baltimore: Sixth Edition, Lippincott Williams & Wilkins.
- Vasquez Bonilla, W. O., & Borjas Rojas, G. M. (2016). Utero Didelfo Reporte de un Caso. *Tegucigalpa, Honduras, iMedPub Journals*, 1-5.



ANEXOS

Abordaje diagnóstico y terapéutico de las alteraciones müllerianas en el Hospital Bertha Calderón del 2015 al 2018

INSTRUMENTO PARA RECOLECCIÓN DE DATOS

1. ID: _____
2. Expediente _____
3. Edad: _____
4. Procedencia: _____
5. Estado Civil:
 - Soltera _____
 - Casada _____
 - Acompañada _____
6. Escolaridad:
 - Analfabeta _____
 - Primaria _____
 - Secundaria _____
 - Técnico _____
 - Superior _____
7. Anomalía Müllariana de la cual padece:
 - Hipoplasia uterina y agenesia _____
 - Útero unicorne _____
 - Útero didelfo _____
 - Útero bicorne _____
 - Útero septado _____
 - Útero arcuato _____
 - Anomalías relacionadas al dietililbestrol (DES) _____
8. Queja Principal:
 - Amenorrea Primaria _____
 - Dolor pélvico cíclico _____
 - Intento de IVSA _____
 - Dismenorrea _____
 - Infertilidad _____
 - Asintomática _____
9. Estadio Tanner
 - Tanner I _____
 - Tanner II _____
 - Tanner III _____
 - Tanner IV _____
 - Tanner V _____
10. Medios Diagnósticos Utilizados
 - Ultrasonido pélvico _____
 - TAC Abdomino-Pélvica _____
 - Resonancia Magnética _____
11. Malformaciones Asociadas
 - Agenesia Renal _____
 - Riñón en Herradura _____
 - Doble sistema colector _____
 - Ninguna _____
12. Realización de Cirugía
SI _____ NO _____
13. Cirugía realizada:
