

# Anomalías de los conductos de Müller, 10 años de experiencia

Dres. Carlota López Kaufman<sup>1</sup>, L. Katabian, I. Drago, G. Kosoy, D. Daldevich,  
P. Riopedre, M. A. Martínez, E. Najun  
Lics. A. Ferratti, M. Slimel, P. Sevilla

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones müllerianas se producen por un defecto en el desarrollo de las estructuras mesodérmicas derivadas de los conductos de Müller. La incidencia de estas anomalías se ha estimado de 1 en 200, con un rango entre 0,1% y 3,8%<sup>1</sup>.

El 50% de los casos presentan sintomatología, pero hay un subgrupo de malformaciones que no son diagnosticadas con frecuencia.

Las malformaciones complejas no son comunes, su diagnóstico es tardío y/o su tratamiento incorrecto. Esto es así por no considerarlas como causa de los variados síntomas clínicos de presentación y no tener en cuenta el origen embriológico de los diferentes elementos que conforman el tracto genitourinario<sup>2</sup>.

Es sabida la necesidad de dos cromosomas X normales en número y estructura para el correcto desarrollo de las gónadas femeninas.

Los estrógenos de origen fetal y placentario junto con la ausencia de testosterona y hormona antimülleriana (HAM) son los responsables del desarrollo de los conductos paramesonéfricos o de Müller; éstos darán lugar al desarrollo del útero, trompas de Falopio, cuello uterino y tercio superior de vagina.

Los conductos de Müller comienzan su desarrollo alrededor de la 7ª semana de gestación y se extiende hasta alrededor de la semana 20. En un primer momento se alargan, acercándose verticalmente para formar las trompas de Falopio con sus mitades superiores y luego, las mitades inferiores se fusionan latero-medialmente para dar lugar al útero, el cérvix y el tercio superior de vagina. En un tiempo posterior, el tercio superior de vagina se fusiona con los dos tercios inferiores que se originan a partir del seno urogenital.

Durante este proceso, se produce la reabsorción del septo de unión latero-medial de los ductos y la canalización del tabique de unión con el seno urogenital y así completan la formación normal de los genitales internos en la mujer<sup>3</sup>.

---

Sección Adolescencia – Dpto. Materno-Infantil  
Hospital Rivadavia, Buenos Aires, Argentina  
<sup>1</sup>Jefa Sección Adolescencia

**Segundo Mejor Trabajo de Contribución Extranjera  
Asociación Latinoamericana de Obstetricia y Ginecología  
de la Infancia y Adolescencia, 2009**

Reprint: Sección Adolescencia – Hospital Rivadavia  
Av. Las Heras 2670, CABA. Tel.: 4809-2000, int. 2127

El desarrollo del aparato urinario frecuentemente se encuentra afectado, ya que comparten el mismo origen embriológico.

Cuando existe una interrupción o desregulación de este proceso dinámico, puede ocurrir un amplio espectro de anomalías.

Estas malformaciones tienen una variada expresión clínica que puede ser de hallazgo casual en las formas leves hasta presentarse como una amenorrea primaria, como en las agenesias uterovaginales. Entre ambos existe un variado espectro de formas de presentación como dismenorrea, algia pelviana, presencia de hematocolpos y/o hematometra, *spotting*, dispareunia o trastornos de la fertilidad.

Se han investigado varios factores genéticos pero no se ha identificado una causa específica para los diferentes tipos de malformaciones. Existen en la literatura varias investigaciones a nivel de la biología molecular que tratan de justificar su origen genético.

Su importancia radica en la repercusión en la vida de la adolescente, al alterar su esquema corporal, su capacidad reproductiva, y la dificultad para el ejercicio de su sexualidad. Por eso es necesario el **enfoque interdisciplinario** ya que son situaciones complejas, muchas veces de difícil resolución.

La devolución diagnóstica debe ser progresiva, de acuerdo con los tiempos que marque la paciente.

## OBJETIVOS

- a. Describir las características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y evolución de las adolescentes que consultaron por sintomatología compatible con Anomalías de los Conductos de Müller.
- b. Detección de malformaciones asociadas.
- c. Remarcar la importancia del trabajo interdisciplinario.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo. Sobre un total de 4079 adolescentes atendidas entre el 1 de enero de 1998 y el 31 de julio de 2008 consultaron **32 adolescentes (0,78%)** con un rango de edad entre los 12 y 20 años, con diagnóstico presuntivo de *Anomalías de los Conductos de Müller* y 1 paciente con una *Malformación del seno urogenital* (himen imperforado – 0,02%).

La metodología empleada para su estudio fue:

- Anamnesis.
- Examen físico y genitomamario.
- Ecografía ginecológica y renal.
- Radiología.
- RMN y/o TAC.
- Evaluación psicológica.

## RESULTADOS

Según la Clasificación de la Sociedad Norteamericana de Fertilidad modificada por J. Rock<sup>2</sup>, los diagnósticos de las 32 anomalías müllerianas fueron los siguientes:

Tabla I	
Diagnóstico	Pacientes: n= 32
Disgenesia de los conductos de Müller (RKH)	18 (56,25%)
Anomalías de la fusión vertical	6 (18,75%)
Anomalías de la fusión lateral	8 (25%) No obstructivas: 4 Obstructivas: 4
Defectos inusuales o asociaciones	-

**Defectos no clasificados por la Sociedad Norteamericana de Fertilidad:** himen imperforado 1 p. (0,02%).

<b>Tabla II</b>	
<b>Disgenesia de los conductos de Müller</b>	<b>n= 18 pacientes (56,25%)</b>
<i>Edad de la consulta</i>	- 16,8 años (13-20).
<i>Motivo de consulta</i>	- Amenorrea primaria.
<i>Inicio relaciones sexuales</i>	- No: 12 pacientes. - Intento de IRS: 2 pacientes. - Sí: 4 pacientes (15,7 años).
<i>Estadio de Tanner</i>	- Acorde con la edad cronológica.
<i>Ex. ginecológico</i>	- Agenesia vaginal: desde una foseta hasta un stop de 5 cm.
<i>Ecografía ginecológica</i>	- Agenesia uterina: 12 pacientes. - Útero rudimentario: 4 pacientes. - Hematometra: 1 paciente. - Útero normal: 1 paciente.
<i>Ecografía renal</i>	- Normal: 14 pacientes. - Riñón pélvico: 3 pacientes. - Agenesia renal: 1 paciente.
<i>RMN y/o TAC</i>	- RMN: agenesia uterina: 9 pacientes. - TAC: agenesia uterina: 2 pacientes. - No realizaron: 7 pacientes.
<i>Anomalías asociadas</i>	- Anomalías esqueléticas: 4 pacientes (22,2%). - Riñón pélvico: 3 pacientes. - Agenesia renal: 1 paciente (22,2%). - Agenesia pulmonar: 1 paciente (5,5%). - Polidactilia: 1 paciente (5,5%).
<i>Patología asociada</i>	- Hipotiroidismo: 3 pacientes.
<i>Tratamientos</i>	<b>A. Técnica de McIndoe modificada:</b> 7 pacientes. <b>B. Método de Frank:</b> 2 pacientes. • Deserción: 6 pacientes.
<i>Tratamiento psicológico</i>	- Concluido: 9 pacientes. - En seguimiento: 3 pacientes. - Deserción: 6 pacientes.
<i>Evolución</i>	<b>A. Técnica de McIndoe:</b> • 6 pacientes: longitud vaginal de aproximadamente 7 cm, con IRS a los 2-3 meses de la cirugía y relaciones sexuales satisfactorias. • 1 paciente: dificultad progresiva de colocación de tutor, imposibilidad de relaciones sexuales, se indica estrogenoterapia local: stop a 2-3 cm. Dilatación bajo anestesia de anillo de neovagina con bujías de Hegar de nº 3 a 20, fracaso de maniobra. <b>B. Método de Frank:</b> longitud vaginal: 7 cm y 6 cm, relaciones sexuales satisfactorias.

<b>Tabla III</b>	
<b>Anomalías de la fusión vertical</b>	<b>n= 6 pacientes (18,75%)</b>
<i>Edad de la consulta</i>	- 16,3 años (14-20).
<i>Motivo de consulta</i>	- Amenorrea primaria: 5 pacientes. - Dolor cíclico: 3 pacientes. - Amenorrea secundaria: 1 paciente (insuf. hipofisaria).
<i>Inicio relaciones sexuales</i>	- 1 paciente (15 años).
<i>Estadio de Tanner</i>	- Acorde con la edad cronológica.
<i>Ex. ginecológico</i>	- Agenesia vaginal: desde 0,5 hasta un stop de 6 cm: 5 pacientes. - Tabique transversal + agenesia cervical: 1 paciente.
<i>Ecografía ginecológica</i>	- Útero funcional + hematocolpos: 2 pacientes. - Útero bicorne + hematometra derecha + agenesia cervical. - Útero funcional + agenesia cervical. - Útero funcional + hematometra. - Útero funcional + hematometra + quiste ovario izquierdo.
<i>Ecografía renal</i>	- Normal: 5 pacientes. - Agenesia renal: 1 paciente.
<i>RMN</i>	- Útero normal + endometrioma. - Útero bicorne con hematometra, agenesia cérvix y vagina, endometrioma OD. - Útero normal, ovarios normales. - Hematometra. - No RMN: 2 pacientes.
<i>Anomalías asociadas</i>	- Agenesia de pulgares: 1 paciente (16,6%). - Anomalías esqueléticas: 2 pacientes (33,3%).
<i>Tratamiento psicológico</i>	- Concluido: 5. - En seguimiento psicológico: 1.
<i>Tratamientos y evolución</i>	<b>A.</b> Resección de tabique + drenaje hematocolpos/hematometra: 3 pacientes. <b>B.</b> Neovagina y 6 meses después HT + anexectomía izquierda (AP: adenomiosis y endometrioma): <b>C.</b> HT + salpingectomía derecha + neovagina a los 2 años. <b>D.</b> En seguimiento psicológico: 1 paciente.
<i>Evolución</i>	<b>A.</b> Resección de tabique + drenaje hematocolpos/hematometra: menstruaciones normales (1 pac. con insuf. hipofisaria: TRH y deprivaciones normales). <b>B.</b> Se indicaron gestágenos. Quistectomía de ovario derecho luego de 3 años en su provincia natal (AP: endometrioma). <b>C.</b> Neovagina: longitud vaginal de aproximadamente 7 cm, con IRS a los 3 meses de la cirugía y relaciones sexuales satisfactorias. <b>D.</b> En seguimiento psicológico: 1 paciente.

<b>Tabla IV</b>	
<b>Anomalías de la fusión lateral (obstructiva)</b>	<b>n= 4 pacientes (12,5%) Síndrome de Wunderlich</b>
<i>Edad de la consulta</i>	- 17 años (14-19).
<i>Motivo de consulta</i>	- Dolor abdominal: 3 pacientes. - Flujo fétido: 2 pacientes. - Dismenorrea primaria: 1 paciente.
<i>Inicio relaciones sexuales</i>	- No: 2 pacientes. - Sí: 2 pacientes.
<i>Estadio de Tanner</i>	- Acorde con la edad cronológica.
<i>Ex. ginecológico</i>	- Abombamiento de FSLD con formación renitente. - Secreción amarillenta amarronada abundante. - En 2 pacientes no se realizó por no IRS.
<i>Ecografía ginecológica</i>	- Útero bicorne. - Útero bicorne, hematometra, hematosalpinx. - Útero bicorne. OD: Endometrioma. - Útero normal, hematocolpos
<i>Ecografía renal</i>	- Agenesia renal: 4 pacientes.
<i>RMN</i>	- Agenesia renal, útero bicorne-bicolis, hematocolpos. - Agenesia renal, útero bicorne didelfo, hematometra, hematosalpinx. - Agenesia renal, útero bicorne, imagen parauterina de registro líquido que se extiende sobre cérvix. - No realizó: 1 paciente.
<i>Anomalías asociadas</i>	- Agenesia renal: 4 pacientes.
<i>Tratamiento psicológico</i>	- Concluido: 3 pacientes. - En seguimiento: 1 paciente.
<i>Tratamientos</i>	- Evacuación de hematocolpos. - 1996: salpingectomía derecha (AP: salpingitis quística crónica); 1998: Op. Strassman + resección de tabique + evacuación con contenido hematopurulento. - Op. Strassman - <b>Laparoscopia:</b> útero bicorne, quistectomía endometrioma, coagulación focos EDT peritoneales, adhesiolisis (vesicouterinas).
<i>Evolución</i>	- Evacuación de hematocolpos - Op. Strassman menstruaciones normales. - Desogestrel 0,75 µg, buena evolución (no secreción ni dismenorrea), luego de 10 meses: dolor cólico + flujo menstrual. Micción en 2 tiempos: urocultivo (-), actualmente en estudio urológico. - Op. Strassman, menstruación espontánea (menometrorragia, tratamiento hormonal). Actualmente anticonceptivo hormonal combinado – Anatomía patológica de hemiútero derecho: miometrio con hiperplasia difusa, algunos fragmentos están revestidos por endometrio en fase proliferación, en otro segmento glándulas endocervicales sin anomalías.

<b>Tabla V</b>	
<b>Anomalías de la fusión lateral (No obstructiva)</b>	<b>n= 4 pacientes (12,5%)</b>
<i>Edad de la consulta</i>	- 16,5 años (13-18).
<i>Motivo de consulta</i>	- Dismenorrea primaria intensa. - Amenorrea primaria + dolor cíclico. - Irregularidades menstruales (menarca: 12 años). - Amenorrea 1° + distensión abdominal.
<i>Inicio relaciones sexuales</i>	- 15 años: 3 pacientes. - No: 1 paciente.
<i>Estadio de Tanner</i>	- Acorde con la edad cronológica.
<i>Ex. ginecológico</i>	- Normal. - Distancia anoperineal 1 cm, introito post., stop vaginal a 4 cm, útero-medial. - Tumorción dolorosa de 5 x 7 cm sobre Monte de Venus, G. externos normales, vagina permeable 5 cm, elástica, no se tacta cuello uterino ni anexos. Especuloscopia: no se observa cuello uterino. - En 1 paciente no se realizó por no IRS.
<i>Ecografía ginecológica</i>	- Útero bicorne, anexos normales: 2 pacientes. - Útero bicorne, endometrio 8 mm, engosamiento localizado en región cervical, líquido libre en cavidad. - Útero en AVF de forma conservada, contorno irregular, ecoestructura normal, incluido en el conducto inguinal izq. de 28,9 x 23 x 16,6 mm, endometrio de 5 mm. - Útero 73 x 18 x 52 estructura homogénea, impresiona arcuato o bicorne. Colección 39 x 25 en región ístmica cervical (hematocolpos derecho?) endometrio 5 mm, ovarios normales.
<i>Ecografía renal</i>	- Normales: 3 pacientes. - Riñones ptósicos en "herradura" en pelvis.
<i>RMN</i>	- Útero bicorne unicolis. - Riñones en región pelviana con rotación de su eje. Ligera ectasia ureteropielocalicial derecha, hernia inguinal izquierda que contiene útero involutivo con línea endometrial y zona transicional, así como tejido ovárico ( <b>hernia útero inguinalis</b> ). En la línea media de la región pelvi-perineal no se identifican útero y anexos. La vagina no se identifica claramente (¿hipoplasia?). - No realizó: 1 paciente. - Útero escasamente desarrollado con presencia de imágenes quísticas en anexo derecho.
<i>Anomalías asociadas</i>	- Riñones en región pelviana: 1 paciente. - Escoliosis: 2 pacientes. - Agenesia renal: 1 paciente.
<i>Tratamiento psicológico</i>	- Seguimiento: 3 pacientes. - Concluido: 1 paciente.
<i>Tratamientos</i>	- Derivación a hospital pediátrico. - HT + conservación del ovario izquierdo. Pexia a peritoneo parietal + hernioplastia izquierda. AP: <b>Útero</b> : formación redondeada de 3,5 x 2,5 x 2 cm. Superficie externa lisa y congestiva. Al corte constituido por tejido blanquecino, mucosa endometrial con cambios secretores. Tejido muscular liso sin alteraciones significativas. Serosa uterina con adherencias y focos de calcificación. <b>No se observa cuello uterino.</b> <b>Formación paraovárica</b> : formación nodular de 0,7 x 0,5 x 0,4 cm, superficie externa lisa y pardo-rosada, tejido adiposo con necrosis y depósitos cálcicos. - Anticonceptivos combinados orales. - <b>Laparoscopia</b> : útero bicorne, hemiútero derecho de > volumen con tabique completo, adhesiolisis en correderas parietocólica y hepatodiafragmática, focos EDT en peritoneo, neovagina, análogos del GnRH.
<i>Evolución</i>	- Neovagina: buena evolución, continúa usando el tutor + análogos del GnRH.

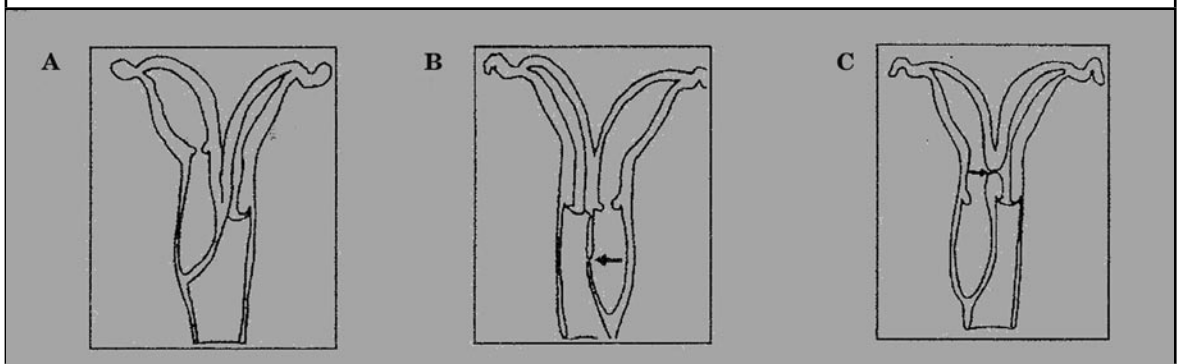
**Figura 1.** Tipos de duplicación útero-vaginal, según Rock JA<sup>5</sup>

Tabla VI

Defectos no clasificados por la SAF	n= 1 paciente (0,02%) himen imperforado
<i>Edad de la consulta</i>	- 13 años.
<i>Motivo de consulta</i>	- Dolor abdominal.
<i>Estadio de Tanner</i>	- Acorde con la edad cronológica.
<i>Ex. ginecológico</i>	- Himen imperforado, abombado.
<i>Ecografía ginecológica</i>	- Útero normal, cavidad ocupada por colección líquida compatible con hematometra, endometrio lineal, anexos normales, hematocolpos.
<i>Tratamientos</i>	- Himenectomía y drenaje.
<i>Seguimiento</i>	- Ecografía postratamiento: útero normal, 80 x 32 x 26, ovarios normales. Menstruaciones normales, no dismenorrea.

## CONCLUSIONES

La embriología y presentación anatómica en cada una de estas anomalías es variable, con frecuencia tienen una misma característica: la dificultad o retardo en identificar la malformación como causante de los síntomas. Cabe destacar que no es habitual el reconocimiento de la agenesia vaginal en la recién nacida. La asociación con anomalías renales y esqueléticas son

frecuentes, dado que comparten el mismo origen embriológico.

La resolución de estas malformaciones depende del momento evolutivo y de su sintomatología a la hora del diagnóstico.

El abordaje biopsicosocial es una tarea de aportes mutuos que optimiza no solo la asistencia integral, sino también el ejercicio profesional de cada una de las distintas disciplinas que intervienen<sup>6</sup>.

**REFERENCIAS**

1. Croak A, Gebbart JB. Congenital anomalies of the female urogenital tract. *J Pelvic Med Surg* 2005; 11:165-81.
2. Ación P, Ación M, Sánchez Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification. *Hum Reprod* 2004; 19(10): 2037-84. Advance Acces publication August 27, 2004.
3. Peláez LE. Anomalías Müllerianas. Revisión. *Revista Med* 2007; 15(2):251-260.
4. American Fertility Society: Classification of müllerian anomalies. *Fertil Steril* 1988; 49(6):944.
5. Rock J, Jones HW. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1980 October 1<sup>st</sup>; 138(3):339-42.
6. Bailez M, Bagnati E, Katabian L, Pereyra Pacheco B, Tropp A. Malformaciones de los Conductos de Müller y de la placa del seno urogenital. *Manual de Ginecología Infanto Juvenil SAGIJ*. Buenos Aires: Editorial Ascune Hnos. 2002:131-49.