

REPORTES DE CASO

Viabilidad de los embarazos y partos en pacientes con anomalías müllerianas: reporte de tres casos clínicos en el Hospital San Ignacio

ANGÉLICA MARÍA TORO CUBIDES¹

Resumen

Objetivo: Describir la clasificación de malformaciones müllerianas, a partir de la revisión de las características clínicas y su comportamiento en el embarazo. **Metodología:** Se presentan 3 casos de mujeres con embarazos y malformaciones müllerianas atendidas durante sus controles y desenlace final del embarazo en el Hospital San Ignacio. Se realizó búsqueda electrónica en PubMed/Medline para recopilar información tanto en inglés como en español desde 1988 en adelante. Después se eligieron artículos de revisión, reportes de casos y los de investigación en malformaciones müllerianas. **Conclusiones:** Las anomalías müllerianas pueden dificultar o imposibilitar el quedar embarazada y dar como resultado múltiples patologías obstétricas que aumentan la morbimortalidad perinatal. Los desenlaces de las pacientes embarazadas de la muestra se acoplan a lo esperado según las estadísticas mundiales.

Palabras clave: parto, embarazo, malformaciones uterinas.

1 Profesora de Ginecoobstetricia, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

Recibido: 19/11/2014

Revisado: 20/01/2015

Aprobado: 01/03/2015

Title: Feasibility of Pregnancy and Delivery in Patients with Müllerian Anomalies: Report of Three Cases in the San Ignacio Hospital

Abstract

Objective: To describe the classification of Müllerian malformations review of clinical features and behavior in pregnancy. **Methodology:** 3 cases of patients with pregnancies and Müllerian malformations who were treated for their prenatal controls until delivery in the San Ignacio Hospital (HSI) are presented. Electronic search was performed in PubMed/Medline to collect information in both English and Spanish language from 1988 onward. Review articles, case reports and research Müllerian malformations were chosen. **Conclusions:** Müllerian anomalies may difficult or impede pregnancy, resulting in multiple obstetric pathologies that increases perinatal morbidity and mortality. The outcomes of our pregnant patients correspond with the global expected statistics.

Key words: Delivery, pregnancy, uterine malformations.

Introducción

Los órganos reproductivos de la mujer toman forma dentro del útero de su madre. Durante el desarrollo normal, los conductos de Müller se unen, y cuando esto ocurre, se forma un único útero con una cavidad abierta y dos trompas de Falopio. Las malformaciones uterinas son el resultado del desarrollo anormal de los conductos de Müller durante la etapa prenatal de la mujer, donde se observa la formación de dos sistemas separados que pueden afectar la fertilidad.

En la población general, la incidencia de malformaciones uterinas se estima entre 0,5 % y 4 % [1,2]. Las malformaciones uterinas, también llamadas anomalías de Müller, son un grupo de malformaciones dividido en siete subtipos de acuerdo con la clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad y causan múltiples patologías obstétricas [1]; sin embargo, solo un 25 % de estas pacientes presenta problemas reproductivos, y un 30 % cursa con pérdidas recurrentes de la gestación.

Cuando existe malformación uterina, la literatura muestra un aumento en el número de partos pretérmino espontáneos, podálicos o fetos con restricción de crecimiento intrauterino, lo que aumenta el riesgo de mortalidad perinatal. Los trastornos de la fertilidad también están claramente identificados, así como el aumento de los abortos espontáneos [3]: “Las mujeres con malformación uterina congénita por lo general tienen una mayor incidencia de infertilidad y complicaciones durante el embarazo y el parto. El útero tabicado y el bicorne pueden estar asociados con pobres resultados obstétricos” [4,5].

En el estudio retrospectivo llevado a cabo en el hospital de la Universidad de Lille se analizaron los partos de 304 pacientes con alguna alteración uterina, quienes tuvieron tasas significativamente más altas de la presentación de nalgas (36,51 % vs. 4,52 %; $p < 0,01$) y cesáreas

(55,26% vs. 18,70%; $p < 0,01$) en comparación con el grupo de mujeres con un útero normal [3].

Casos clínicos

Caso 1

Corresponde a una mujer de 33 años de edad que acude al servicio de urgencias por presentar embarazo de 13 semanas y sangrado abundante con coágulos, asociado a dolor pélvico tipo cólico. Como antecedentes de importancia: sospecha de útero bicornue y cuadros de dismenorrea desde la menarquía más síndrome de ovario poliquístico (G1P0). En el examen físico se encuentra un cuadro compatible con amenaza de aborto, ya que no hay cambios cervicales; y se corrobora ecográficamente un feto único (FCF 167 pm), por lo que se le da salida con incapacidad y signos de alarma, y se remite para manejo por la unidad de alto riesgo.

Una semana después, la paciente reingresa por reactivación de su cuadro de dolor y del sangrado que, según la paciente, venía en mejoría. En el examen físico, el útero en antroverso flexión está aumentado, con 12 cm suprapúbicos, sin masas anexiales. El cuello posterior está cerrado, pero el útero está muy doloroso a la palpación bimanual, por lo que se decide hospitalizar para manejo del dolor con diagnóstico de amenaza de aborto y una ecografía que lo corrobora, con los siguientes hallazgos: feto

único vivo FCF 156 pm con hematoma retrocorial de $45,6 \times 10,1$ mm. Durante las primeras 8 h de hospitalización, la paciente no mejora de su cuadro de dolor, por lo que es necesaria la valoración por parte de la clínica de dolor y una nueva ecografía, en la que se encuentra un feto sin fetocardia. Por esta razón se realiza diagnóstico de aborto en curso, y la conducta es completar la expulsión para llevar a cabo un legrado obstétrico. En este último se reportan hallazgos de dos cavidades: una con restos ovulares, la otra cavidad limpia.

En los estudios posteriores con resonancia magnética nuclear (RMN) se reporta un útero didelfo, donde el grosor de la pared que divide las dos cavidades llega hasta 22 mm. Se le propone a la paciente un manejo quirúrgico de su patología.

Caso 2

Se trata de una mujer de 32 años de edad que acude a consulta por ser G2P1C1 para su control prenatal. No tiene antecedentes de importancia. En la ecografía del segundo trimestre se encuentra un hallazgo anormal de polihidramnios y feto con atresia esofágica fetal. Se maneja como un embarazo de alto riesgo y a la semana 37 es llevada a cesárea por presentación podálica. Como hallazgo intraoperatorio, en la revisión uterina posterior a la extracción fetal (con un feto de 2680 g) se encuentra útero con una convexidad en el fondo, que insi-

núa dos cavidades; por lo que se hace un diagnóstico de útero arcuato. Dos años después la paciente cursaba su segundo embarazo con 34 semanas y presentación, a la fecha, podálico.

Caso 3

Se trata de una paciente de 29 años de edad G2A2 que asiste a la consulta con una ecografía que reporta útero septado. Este diagnóstico se confirma en el examen ginecológico, donde se encuentra un tabique vaginal longitudinal que llegaba hasta la región del himen. La RMN mostró un útero septado desde el istmo hasta la cavidad uterina con división de la cavidad. Con este diagnóstico y con el deseo de la paciente de embarazarse, se le plantea la resección del septo por histeroscopia; pero la mujer se embaraza antes del procedimiento correctivo y llega a la institución con un embarazo de 27 semanas en trabajo de parto en fase activa. Se logra un recién nacido pretérmino, de 27 semanas, con un peso fetal de 920 g, que se hospitaliza en la Unidad de Recién Nacidos. La evolución del posparto es adecuada.

Clasificación de malformaciones müllerianas

El desarrollo genital femenino se inicia a partir de los cromosomas XX, y esto ocurre con el desarrollo de los ductos paramesonéfricos o de Müller. En la sép-

tima semana de embarazo, los conductos müllerianos aparecen, y es cuando se inicia su desarrollo. Primero se alargan acercándose verticalmente para formar las trompas de Falopio y las mitades inferiores se fusionan lateromedialmente para formar el útero, el cuello uterino y el tercio superior de la vagina, donde hace parte de la fusión el tubérculo mülleriano, el seno urogenital y el tabique de unión lateromedial para completar la formación de los genitales internos femeninos [6-8].

Las agenesias y las disgenesias son trastornos de estas fusiones causadas por mutaciones de los genes que activan la hormona antimülleriana, posiblemente por factores ambientales. En tabla 1 se presenta la clasificación de la Sociedad Americana de fertilidad [7], y en la figura 1, la embriología humana.

Para determinar la naturaleza de la anomalía del útero es importante lograr un examen físico cuidadoso junto con las técnicas de imagen. Un examen completo de la pelvis puede ayudar a determinar si hay uno o dos cuellos uterinos presentes, un tabique vaginal y el tamaño, la forma y la posición del útero. La RMN ha demostrado ser efectiva para la clasificación de las malformaciones müllerianas en un 96 %-100 % de los casos; mientras que el ultrasonido transvaginal es exacto en el 85 %-92 % [9].

Tabla 1. Clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad

Clase	Factor
I	Hipoplasia y agenesia: a) vaginal, b) cervical, c) fúndica y d) tubaria
II	Unicorne: a) comunicante, b) no comunicante, c) sin cavidad, d) sin cuerno
III	Didelfo
IV	Bicorne: a) parcial, b) completo
V	Septado: a) parcial, b) completo
VI	Arcuato
VII	Relacionado con dietilestilbestrol

Fuente: American Fertility Society. The AFS classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fértil Steril*. 1988;49:944-55.

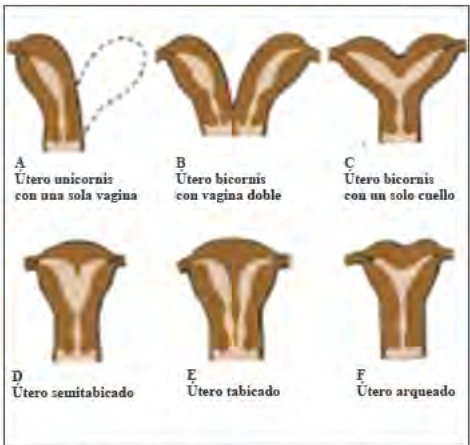


Figura 1. Embriología humana

Fuente: Armando Valdés Valdés, 2010 [8].

Agenesia mülleriana o ausencia de útero

Esta condición es poco común y se caracteriza por la ausencia de los conductos de Müller, que en el desarrollo embrionario dan lugar al útero, tercio superior de vagina y trompas. La agenesia mülleriana es la más severa de las malformaciones uterinas y es conocida como síndrome de

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser [10]. La imposibilidad para disfrutar la salud sexual y reproductiva en pacientes fenotípicamente normales causan en estas pacientes un trastorno depresivo permanente [10-12].

Dentro de las anomalías de fusión lateral (malformaciones uterinas) tenemos la incidencia de malformaciones uterinas por fusión lateral, que ocurre en el 5 % de las mujeres, ligeramente diferente cuando se consideran diversos grupos: 3,8 % en pacientes fértiles, 6,3 % en infértiles y del 5 % al 10 % en pacientes con aborto recurrente espontáneo [11,13].

Estas paciente desarrollan abortos recurrentes, infertilidad o hemorragias uterinas anormales; pero el 50 % tiene una fertilidad normal, muchas de ellas descubiertas al practicar la ligadura de las trompas o cesáreas [14,15]. Pero son pacientes que cursan con partos prematuros y distocias de la presentación.

Útero unicorne

En este caso solo uno de los conductos de Müller se desarrolla, por lo que el útero es de la mitad de su tamaño normal y la mujer desarrolla una trompa de Falopio. Su incidencia es del 0,9%; en fértiles, del 0,2%, y en infértiles, del 0,6% [16]. Se clasifican en cuatro grupos, pudiendo o no, presentar cuernos rudimentarios.

Los riesgos del útero unicorne son aborto espontáneo recurrente (hasta en el 51%) y partos prematuros. Los rudimentos funcionales, tanto comunicantes como no comunicantes, producen *hematosalpinx*, hematómetras, endometriosis, y como consecuencia dolor pélvico, y en embarazos alto riesgo de ruptura [17] y aumento de la mortalidad materna.

La mejor evidencia en la literatura sobre presentación y riesgos del útero unicorne es la revisión sistemática de 366 estudios observacionales realizada por Jayasinghe [18], en el 2005, de donde se concluye: la edad de presentación está entre los 23 y los 26 años; la presencia de rudimentos ciegos funcionales es del 92%. Los diagnosticados por hematómetra, *hematosalpinx*, dismenorrea son el 54%, y por endometriosis, el 14%.

Útero doble o didelfo

En esta malformación ambos conductos de Müller se desarrollan; pero no se logran fusionar, por lo que la paciente tiene dos cavidades uterinas, cada una con su

propio cuello uterino y su propia vagina. La mujer puede tener dos o más embarazos simultáneos en ambos úteros, que no tienen ninguna comunicación entre sí. La RMN es el patrón de referencia no invasivo con sensibilidad alta hasta del 100% [6,19].

El útero didelfo con tabique vaginal, pero sin ningún tipo de obstrucción, puede presentarse con dispareunia, según sus características. Su capacidad reproductiva es casi normal, aunque se reportan casos de infertilidad primaria, aborto recurrente, pérdida gestacional, parto pretérmino y distocias durante el parto. Las tasas de embarazos en estos úteros didelfos sin obstrucciones es del 81%.

Las anomalías de fusión vertical ocurren por falta de descenso de los conductos müllerianos o falta ascenso del seno urogenital; entonces se desarrollaría un himen imperforado, cavitación del cuello uterino o cavitación de la vagina dada por tabiques. En estos, el tratamiento debe ser oportuno en la adolescencia, para evitar un bloqueo reproductivo [6].

Útero bicorne

Ocurre por la fusión incompleta de los conductos de Müller. El útero tiene una depresión en su parte superior, por lo que en vez de tener la forma usual de pera, la tiene en forma de corazón. Su incidencia es del 8% en mujeres fértiles, y del 0,5%, en infértiles [20]. Los riesgos

reproductivos que siempre se reportan son aborto recurrente y parto pretérmino [21]. El diagnóstico de bicorne se puede sospechar por ecografía o histerosalpingografía, pero el patrón de referencia es la RMN [21], y para su corrección se recomienda la metroplastia de Strassman o de Tompkins.

El número de cesáreas se incrementan de manera considerable en pacientes con alteraciones müllerianas, como se muestra [22]: “Un estudio poblacional retrospectivo que incluye todos los pacientes con una cesárea anterior que intentaron un parto vaginal después de una cesárea. Las mujeres con anomalías de Müller se incluyeron en el grupo de estudio. La tasa de parto vaginal vs. cesárea fue significativamente menor en los pacientes con anomalías de Müller que en los pacientes con útero normal, el 37,6 % (62/165) vs. 50,7 % (2740/5406), respectivamente ($p = 0,0009$)”. Otros estudios apoyan mayor riesgo de ruptura uterina en partos con malformaciones müllerianas [23].

Útero septado

Esta es la malformación mülleriana más frecuente. Se presenta en el interior del útero un tabique que comienza en la parte superior de la cavidad uterina y se puede extender hasta el cuello uterino, desarrollando una división de la cavidad. Se encuentra en el 2 % de las mujeres en general y en el 1 % de las infértiles, por lo que frecuentemente se lo relaciona con falla reproductiva, especialmente

con aborto recurrente del segundo trimestre en el 67 % de los casos, o con parto pretérmino.

El tratamiento más adecuado es la sección del tabique por histeroscopia [24], pues cuenta con un nivel de evidencia y recomendación C del American College of Obstetricians and Gynecologists [25].

En una revisión de 329 pacientes con útero septado que se embarazaron tras la histeroscopia, solo 60 de los 366 embarazos acabaron en aborto (16,4 %) y solo 25 en partos prematuros (6,8 %). Estas tasas son considerablemente más bajas que las observadas en el grupo de pacientes sintomáticas con útero septado antes de tratarlas, que presentaban unas tasas de aborto del 86,4 %, y de partos prematuros, del 9,8 %. Es más, hay tasas más bajas que las observadas en la población sin tratar con el útero septado, lo que indica que el tratamiento histeroscópico mejora el pronóstico de mujeres con un útero septado asintomático [26].

Por otra parte, hay una importante mejora en el resultado del embarazo tras la resección histerocópica del septo: 279 (76,2 %) de los 366 embarazos acabaron en partos a término y 268 (83,2 %) tuvieron como resultado un recién nacido vivo.

Útero arcuato

Se trata de una malformación mülleriana que se considera una variedad del útero

septado. En este, el septo no existe; pero se aprecia una convexidad en el fondo uterino que insinúa la formación de dos cavidades. Esta malformación es muy frecuente, y en la mayor parte de los casos no ocasiona problemas de fertilidad [27]; pero sí se asocia con aborto espontáneo. El útero arcuato no tiene tratamiento.

Los datos existentes acerca de los resultados reproductivos de las pacientes con útero arcuato son muy limitados, ya que en los pocos estudios hechos se han obtenido buenos y malos resultados [28]. Se piensa que la configuración arcuata es generalmente compatible con una gestación normal, con una tasa de parto del 85 % [29], pero sí se encuentra aumentado el número de cesáreas y partos prematuros [4,5].

Una de las series más amplias es la de Woelfer, con 1089 pacientes, en la cual se encontraron con ecografía tridimensional 983 úteros normales, 72 arcuatos, 29 subseptados y 5 bicornes [29]. Se observó un riesgo aumentado de abortos en los úteros con malformaciones.

Útero en forma de T

Esta malformación es la menos frecuente y tiene lugar en hijas de mujeres que tomaron dietilestilbestrol (DES) durante el embarazo. Este estrógeno sintético se retiró del mercado en 1975; sin embargo, fue muy utilizado alrededor de una década para disminuir el riesgo de

aborto en el primer trimestre del embarazo [30].

Discusión

La literatura muestra que todas las anomalías del Müller se asocian con menor capacidad reproductiva en relación con mujeres sin patología uterina. Las alteraciones de fusión lateral con obstrucción son las que siempre desarrollan algún tipo de sintomatología; las no obstructivas no siempre son sintomáticas con manifestaciones principales sobre la fertilidad, y son más frecuentes los abortos recurrentes espontáneos, o por partos prematuros.

Los resultados de los estudios realizados sugieren que las mujeres con malformación uterina deben ser informadas de que tienen mayor riesgo de cesárea, debido a distocias de presentación, que son más frecuentes.

Los desenlaces del embarazo de nuestras pacientes se correlacionan claramente con las estadísticas mundiales. El útero didelfo del caso 1, que ocurre por la fusión incompleta de los conductos de Müller, tiene una alta incidencia de aborto. En el caso 2, un útero arcuato, es una malformación que es muy frecuente en la literatura, y en la mayor parte de los casos no ocasiona problemas de fertilidad, pero sí aumenta el riesgo de partos por cesárea por alteración en la presentación. En el caso clínico 3, con diagnóstico de útero septado con parto

pretérmino, al final del embarazo tiene unas estadísticas de pérdidas del producto, especialmente con aborto recurrente del segundo trimestre, en el 67% de los casos, o con parto pretérmino.

Aunque la clínica y la ecografía son de gran ayuda para el diagnóstico, la RNM es el patrón de referencia en el diagnóstico diferencial. La histeroscopia o la laparoscopia son métodos invasivos que se reservan para el manejo correctivo.

Referencias

1. Robbins JB, Broadwell C, Chow LC, Parry JP, Sadowski EA. Müllerian duct anomalies: Embryological development, classification, and MRI assessment. *J Magn Reson Imaging*. 2014 Oct 7. doi:10.1002/jmri.24771.
2. Chandler TM, Machan LS, Cooperberg PL, Harris AC, Chang SD. Mullerian duct anomalies: from diagnosis to intervention. *Br J Radiol*. 2009 Dec;82(984):1034-42.
3. Guinard E, Subtil D, Deruelle P. Congenital Müllerian anomalies and delivery: analysis of 304 cases between 2000 and 2010 at the University Hospital of Lille. *Gynecol Obstet Fertil*. 2014 Jul-Aug;42(7-8):471-6.
4. Shuiqing M, Xuming B, Jinghe L. Pregnancy and its outcome in women with malformed uterus. *Chin Med Sci J*. 2002 Dec;17(4):242-5.
5. Ma S, Bian X, Lang J. Pregnancy and its outcome in women with malformed uterus. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2001 Apr 10;81(7):415-7.
6. Sadler TW, Langman J. Embriología médica de Langman. 8th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000.
7. American Fertility Society. The AFS classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril*. 1988;49:944-55.
8. Valdés Valdés A. Embriología humana. Ecimed; 2010.
9. Goldthwaite LM, Teal SB. Controversies in family planning: pregnancy termination in women with uterine anatomic abnormalities. *Contraception*. 2014 Oct;90(4):460-3.
10. Bombard DS 2nd, Mousa SA. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: complications, diagnosis and possible treatment options: a review. *Gynecol Endocrinol*. 2014 Sep;30(9):618-23.
11. Álvarez Navarro M, Cabrera Carranco E, Hernández Estrada AI, Aguirre Osete X. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: reporte de un caso y revisión de la bibliografía relacionada con su tratamiento. *Ginecol Obstet Mex*. 2012;80(7):473-9.
12. Opplet P, Rennner SP, Kellerman A, et al. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod*. 2006 Mar;21(3):792-7.
13. Devi Wold AS, Phan M, Arici A. Anatomic factors in recurrent pregnancy loss. *Semin Reprod Med*. 2006 Feb;24(1):25-32.
14. Ancien P. Incidence of Müllerian defects in fértil and infértil women. *Hum Reprod*. 1997;12(7):1372-76.
15. Jones H (Jr). Müllerian anomalies. *Hum Reprod*. 1998;13(4):789-91.
16. Samuels TA, Awonuga A. Second trimester rudimentary uterine horns pregnancy: rupture after labor induction with misoprostol. *Obstet Gynecol*. 2005;106(5):1160-2.

17. Nahum G. Uterine anomalies, induction of labor, and uterine rupture. *Obstet Gynecol.* 2005;106(5):1150-52.
18. Jayasinghe Y. The presentation and early diagnosis of the rudimentary uterine horn. *Obstet Gynecol.* 2005;105:1456-67.
19. Orazi C, Lucchetti M, Schingo P, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemi-vagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. *Pediatr Radiol.* 2007;37:657-65.
20. Tompkins P. Comments on the bicornuate uterus and twinning. *Surg Clin North Am.* 1962;42:1049-55.
21. Zhang Y, Zhao YY, Qiao J. Obstetric outcome of women with uterine anomalies in China. *Chin Med J (Engl).* 2010 Feb 20;123(4):418-22.
22. Behr SC, Courtier JL, Qayyum A. Imaging of Müllerian duct anomalies. *RadioGraphics.* 2012 Oct;32(6):E233-50.
23. Ravasia DJ, Brain PH, Pollard JK. Incidence of uterine rupture among women with Müllerian duct anomalies who attempt vaginal birth after cesarean delivery. *Am J Obstet Gynecol.* 1999Oct;181(4):877-81.
24. Castañeda JM, Pérez LE. Factor uterino: infertilidad y endocrinología reproductiva. Bogotá: Imprenta Hospital Militar; 2000.
25. American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG). Management of recurrent early pregnancy loss. Washington (DC): American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG); 2001.
26. Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Devroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update.* 2001;7:161-74.
27. Lin PC. Reproductive outcomes in women with uterine anomalies. Review. *J Womens Health.* 2004 Jan-Feb;13(1):33-9.
28. Tulandi T, Arronet GH, McInnes RA. Arcuate and bicornuate uterine anomalies and infertility. *Fertil Steril.* 1980;34:362-4.
29. Woelfer B, Salim R, Banerjee S, et al. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies detected by three-dimensional ultrasound screening. *Obstet Gynecol.* 2001;98(6):1099-103.
30. Aubriot FX, Chapron C, Dubuisson JB, Hamou JE. Uterus and diethylstilbestrol: which examinations, which antecedents for an active management? Which treatments? *Contracept Fertil Sex.* 1998 Jul-Aug;26(7-8):598-604.

Correspondencia

Angélica María Toro Cubides
angietoro@hotmail.com
