

LA RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) EN LA VALORACIÓN DE LAS PRINCIPALES MALFORMACIONES MÜLLERIANAS.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: José Antonio Aguilar Gutierrez, Luis Lopéz Calderón, Juan Sales Sánchez, Ronny Rodelo Haad, Gregorio Marín Benítez

Objetivos Docentes

Ilustrar y describir los hallazgos en RM en la evaluación de las principales malformaciones de Müller.

Revisión del tema

Los conductos de Müller son el esbozo primitivo que va a dar lugar al aparato reproductor femenino y una amplia variedad de malformaciones puede ocurrir cuando este sistema se interrumpe.

Con frecuencia se asocian con anomalías renales y del sistema esquelético axial, pudiendo ser la primera manifestación encontrada durante la valoración inicial de estas pacientes.

En general de las alteraciones de los conductos de Müller se asocian con ovarios funcionales y genitales externos apropiados para la edad.

Incidencia y prevalencia

La mayoría de los autores publican incidencias de 0,1 a 3,5%. En las mujeres con problemas de fertilidad, la incidencia es ligeramente superior, 3 - 6%.

La prevalencia de alteraciones de los conductos de Müller varía significativamente, con cifras que van desde 0.16-10%.

Recuerdo embriológico

El desarrollo normal del tracto reproductor femenino implica una serie de interacciones altamente organizadas y complejas que dirigen la diferenciación de los conductos de Müller y seno urogenital (UGS) para formar el tracto reproductivo femenino interno. El desarrollo de los conductos de Müller (mesodermo) y UGS (endodermo) están interconectados. Los conductos de Müller son el esbozo primitivo de los órganos reproductores femeninos internos y se diferencian para formar las trompas de Falopio, el útero, cuello uterino y la vertiente superior de la vagina. El UGS dará lugar a la vagina inferior y media.

Cuando se produce una interrupción en cualquiera de los procesos dinámicos de la diferenciación, migración, fusión o canalización, puede resultar en un amplio espectro de alteraciones de los conductos de Müller.

Desarrollo anormal y Clasificaciones

Las alteraciones más frecuentes de los conductos de Müller son: útero septado, arquato, didelfo y unicorne.

El método más ampliamente usado en la categorización de las anomalías de los conductos de Müller es la clasificación AFS (1988). Este sistema organiza las anomalías de Müller de acuerdo con el principal defecto anatómico uterino. La clasificación de las anomalías de los conductos de Müller incluye siete clases. Fig. 1 y Fig. 2

Clase I.- Agenesia vaginal (aplasia Mülleriana).

La agenesia vaginal se caracteriza por una ausencia o hipoplasia del útero, la vagina proximal y, en algunos casos, las trompas de Falopio.

La aplasia Mülleriana puede ser parcial o completa. La aplasia parcial es de presentación rara y se caracteriza por un útero normal con un pequeño saco vaginal distal al cuello uterino. La aplasia completa (síndrome de MRKH) es la variante más común encontrada y se caracteriza por la ausencia congénita de la vagina y el útero en el 90-95% de los casos. Las trompas de Falopio son normales y los ovarios tienen una función endocrina normal.

Es la segunda causa más común de la amenorrea primaria en las adolescentes.

La RM confirma el diagnóstico de agenesia o hipoplasia, muestra ausencia de la vagina y del útero, pudiendo también identificar un útero rudimentario y anomalías renales coexistentes. Fig. 3

La cirugía sigue siendo el método más eficaz de tratamiento en la aplasia Mülleriana.

Clase II.- Útero unicorne.

El útero unicorne puede ocurrir aislado, pero se asocia con frecuencia con un cuerno rudimentario.

La clasificación AFS divide este grupo en 4 categorías en base a la presencia o ausencia de un cuerno rudimentario. El cuerno accesorio puede tener una cavidad uterina con endometrio funcional y, en algunos casos, puede existir una comunicación con la cavidad endometrial principal.

Los cuernos accesorios no comunicantes que tienen una cavidad endometrial son el subtipo más común y los que tienen más importancia clínica, debido a que este subtipo se asocia con una mayor morbimortalidad. Cuando el cuerno accesorio se obstruye, pueden desarrollarse complicaciones como hematometra, así como un mayor riesgo de desarrollar endometriosis. Las anomalías urológicas asociadas incluyen agenesia renal ipsilateral, riñón en herradura y la pelvis renal ipsilateral.

La RM ayuda de manera fiable para distinguir en un útero unicorne entre un cuerno accesorio comunicante y uno no comunicante y es una de las primeras herramientas de diagnóstico utilizadas en la evaluación de estas pacientes. La RM muestra un útero delgado, en forma de plátano, desviado lateralmente. El cuerno rudimentario puede aparecer como una lesión de tejido blando, de una intensidad de señal similar al miometrio, con la señal de alta intensidad del endometrio normal en las imágenes potenciadas en T2. En los cuernos rudimentarios obstruidos, una zona central con alta intensidad de señal en las imágenes potenciadas en T1 y de baja intensidad en T2 indica un hematometra. Fig. 4

La hemihisterectomía laparoscópica del cuerno rudimentario es el tratamiento de elección.

Clase III - Útero Didelfo.

Surge cuando se detiene la fusión de la línea media de los conductos de Müller. puede ser completa o incompleta. La forma

completa se caracteriza por dos hemiúteros y dos conductos endocervicales en cuello uterino fusionados en el segmento inferior. Cada hemiútero se asocia con una trompa de Falopio. La vagina puede ser simple o doble, manifestándose esta última como un tabique longitudinal que se extiende completa (tabique completo) o parcialmente (tabique parcial) de los cuellos uterinos al introito.

Las pacientes con un útero didelfo suelen estar asintomáticas, hasta que se presente una obstrucción, en tales casos se puede desarrollar un hematometrocolpos, hematometra o hematosalpinx.

La agenesia renal ocurre más frecuentemente en asociación con un útero didelfo que con cualquier otro tipo de anomalía de Müller. Una vagina obstruida unilateralmente en pacientes con útero didelfo se asocia frecuentemente con agenesia renal y el uréter ipsilateral. Esto se conoce como síndrome de Wunderlich-Herlyn Werner, anomalía poco frecuente pero bien establecida.

La RM muestra dos cuernos uterinos muy distantes entre sí y dos cuellos uterinos. El ángulo intercornual es $> 60^\circ$. La anatomía zonal se conserva dentro de cada hemiútero. Suele observarse un tabique vaginal de baja intensidad de señal en la vagina superior y las obstrucciones están representadas por la dilatación variable del componente vaginal. Fig. 5

La vagina unilateral obstruida es una indicación para la resección del tabique vaginal.

Clase IV - útero bicorne.

Esta anomalía resulta de la fusión incompleta del segmento craneal de los cuernos uterovaginales y se caracteriza por la presencia de un tabique muscular central en el fondo uterino, lo que da lugar a dos cavidades endometriales separadas, pero que se comunican con un cuello uterino y una vagina.

Se considera parcial cuando el tabique se limita a la región del fondo uterino y completa cuando el tabique se extiende hasta el orificio cervical interno.

Las mujeres con esta anomalía suelen tener pocos problemas reproductivos.

En RM, dos cuerpos uterinos y un solo cuello uterino caracterizan el útero bicorne, con una distancia intercornual $> 105^\circ$. El septo muscular central que separa los dos cuernos tiene una intensidad de señal similar al miometrio periférico. A veces este septo muestra un componente mixto muscular y fibroso en la parte distal. Fig. 6

El útero bicorne rara vez requiere la reconstrucción quirúrgica y la metroplastia se reserva para mujeres que han sufrido abortos espontáneos recurrentes.

Clase V – Útero septado.

Es la anomalía estructural más común y es el resultado de la reabsorción incompleta del tabique medial después de haberse producido la fusión de los conductos de Müller. El tabique, que se encuentra en la línea media del fondo uterino, se compone de tejido fibromuscular mal vascularizado.

El tabique completo se extiende desde el fondo del útero al orificio interno y divide la cavidad endometrial en dos componentes. Esta anomalía se asocia a menudo con un septo vaginal longitudinal.

El septo parcial no alcanza el orificio interno y algunos tabiques pueden ser segmentarios, permitiendo la comunicación parcial entre las cavidades del endometrio.

Los síntomas más comunes que se presentan son la dispareunia, dismenorrea e infertilidad primaria o secundaria.

Una variante rara del útero septado es el útero Robert, esta entidad se caracteriza por un tabique completo y un hemiútero no comunicante con un cuerno ciego. Las pacientes suelen presentar hematómetra unilateral y

dismenorrea.

La RM proporciona una excelente caracterización de los tejidos y muestra una intensidad de señal baja para el tabique central en las imágenes potenciadas en T1 y T2 y un contorno del fondo uterino normal con la convexidad hacia el exterior del fondo uterino. Fig. 7

Es importante distinguir el útero bicorne del útero septado, la principal diferencia es el aspecto anatómico del fondo uterino externo; el útero bicorne tiene dos cuernos, mientras que el aspecto del fondo uterino en el útero septado es normal. Fig. 8

El procedimiento quirúrgico de elección es metroplastia histeroscópica.

Clase VI - Útero Arcuato.

El útero arcuato resulta de la resorción casi completa del tabique útero-vaginal. Se caracteriza por una pequeña hendidura de menos de 1 cm situada en el fondo uterino, con un útero de tamaño normal y una sola cavidad endometrial.

La RM muestran un contorno uterino externo ligeramente convexo o plano, con un discreto engrosamiento del miometrio fúndico. A veces se detecta una sutil indentación en el curso de los vasos arqueados, lo que sugiere la vascularización aberrante en el miometrio del fondo uterino. Fig. 9

La corrección quirúrgica se recomienda sólo en pacientes con pobres rendimientos reproductivos.

Clase VII.- Anomalías relacionadas al DES.

Anomalías secundarias a la exposición del fármaco DES (dietilestilbestrol) esteroide sintético. Aproximadamente el 70% de las mujeres expuestas al DES desarrollaron malformaciones del aparato reproductivo. La anomalía más frecuente es un útero pequeño con una cavidad endometrial en forma de T. Otros hallazgos son las bandas de constricción uterina, una cavidad uterina estrecha (útero hipoplásico) y alteraciones en las trompas de Falopio.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Ilustración esquemática de las anomalías de los conductos de Müller .

CLASIFICACIÓN DE LA SOCIEDAD AMERICANA DE FERTILIDAD	
CLASE I	• HIPOPLASIA Y AGENESIA (A) VIRGINAL (B) CERVICAL (C) FÚNDICA (D) TUBARIAL (E) COMBINADA.
CLASE II	• ÚTERO UNICORNE (A) COMUNICANTE (B) NO COMUNICANTE (C) SIN CAVIDAD (D) SIN CUERNO.
CLASE III	• ÚTERO DIDELFO
CLASE IV	• ÚTERO BICORNE (A) PARCIAL (B) COMPLETO.
CLASE V	• ÚTERO SEPTADO (A) PARCIAL (B) COMPLETO.
CLASE VI	• ÚTERO ARCUATO
CLASE VII	• RELACIONADO CON DEB (DIETILELBESTROL)

Fig. 2: Fig. 2: Clasificación de anomalías de los conductos de Müller según la American Fertility Society de 1988.



Fig. 3: Fig. 3: Agenesia Mülleriana. A. Sagital FSE T2 Muestra ausencia de visualización del canal vaginal y cavidad uterina. B y C. Coronal FSE T2 Muestra una ectopia renal cruzada derecha con ovario derecho y ausencia de ovario izquierdo.

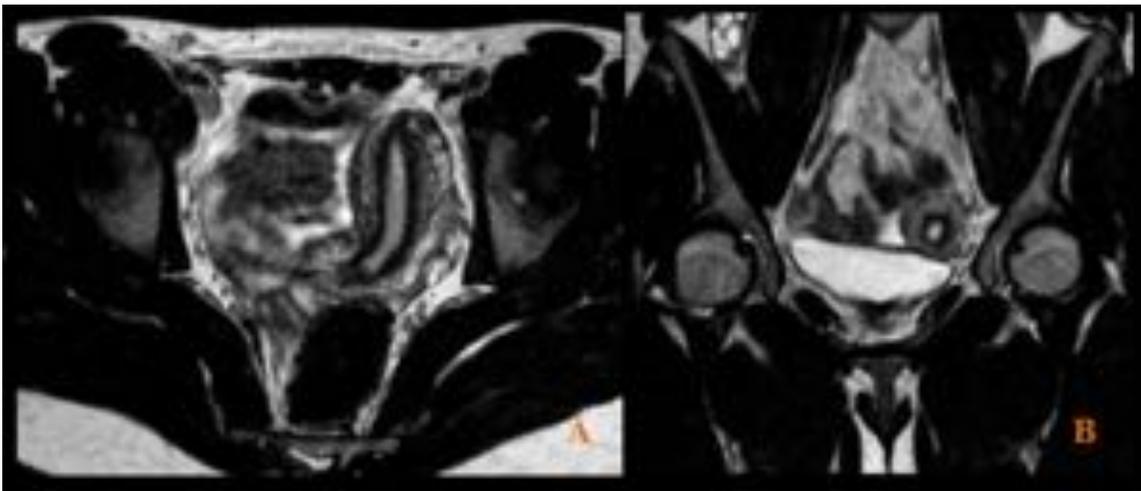


Fig. 4: Fig. 4: Útero unicorne. A . Coronal y B. Axial FSE T2 modificado al cuerpo uterino Muestran un cuerno uterino único izquierdo sin cuerno rudimentario.

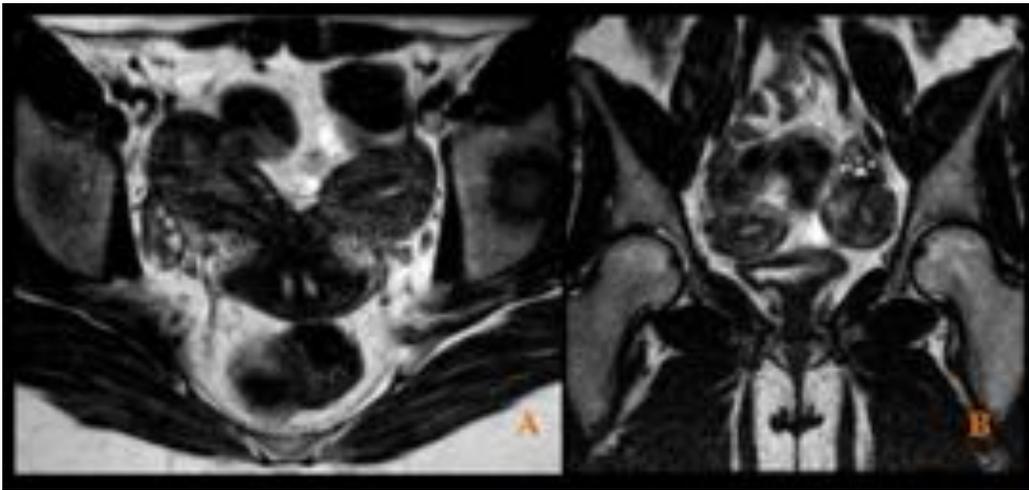


Fig. 5: Fig. 5: Útero didelfo. A . Coronal y B. Axial FSE T2 modificado al cuerpo uterino Muestran dos cavidades uterinas no comunicadas entre ellas con dos cuellos uterinos normalmente desarrollados.

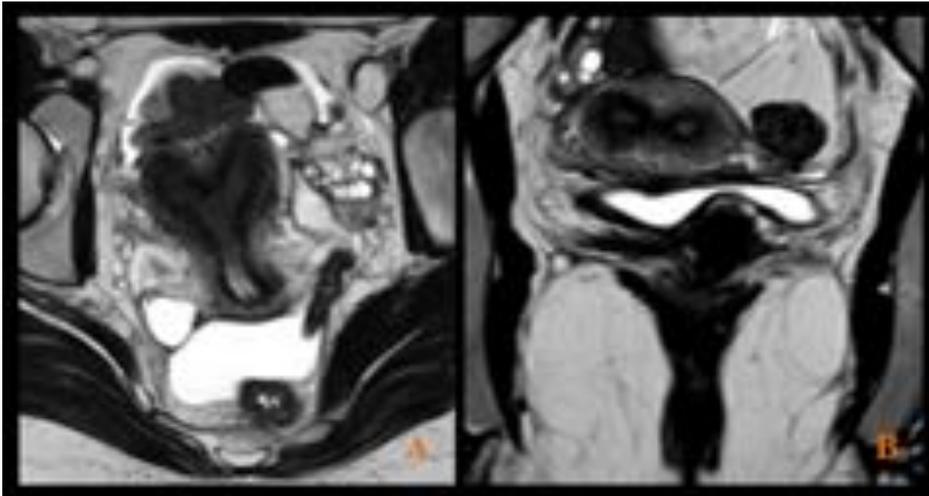


Fig. 6: Fig. 6: Útero bicorne. A . Coronal y B. Axial FSE T2 modificado al cuerpo uterino Ambos cuernos se encuentran comunicados al cuello que es único, el cual presenta un fino septo en su línea media (flecha).

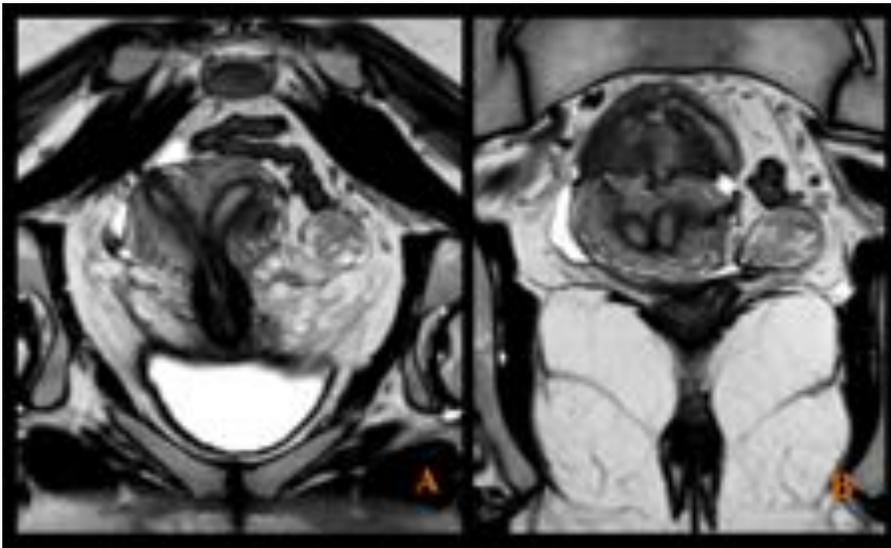


Fig. 7: Fig. 7: Útero septado. A . Coronal FSE T2 modificado al cuerpo uterino, en la que se observa una doble cavidad endometrial con un septo muscular (flecha) y un septo fibroso (*). B. Axial FSE T2 modificado al cuerpo uterino que muestra un contorno plano del fondo uterino, sin indentación significativa.

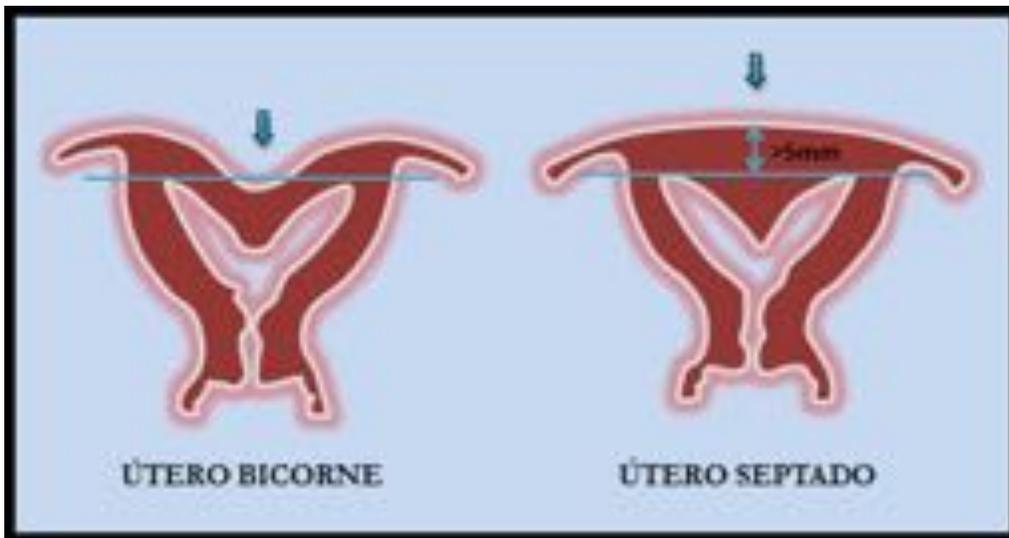


Fig. 8: Fig. 8: Diferenciación de Útero bicorne Vs Útero septado, formula descrita por Troiano and McCarthy usado en ecografía 3D, se traza una línea uniendo los dos cuernos de la cavidad uterina, si esta línea cruza el fondo o está a menos de 5 mm del fondo se considera útero bicorne. Si se encuentra a más de 5 mm se considera útero septado. El útero bicorne tiene dos cuernos, mientras que el aspecto del fondo uterino en el útero septado es normal (flechas).

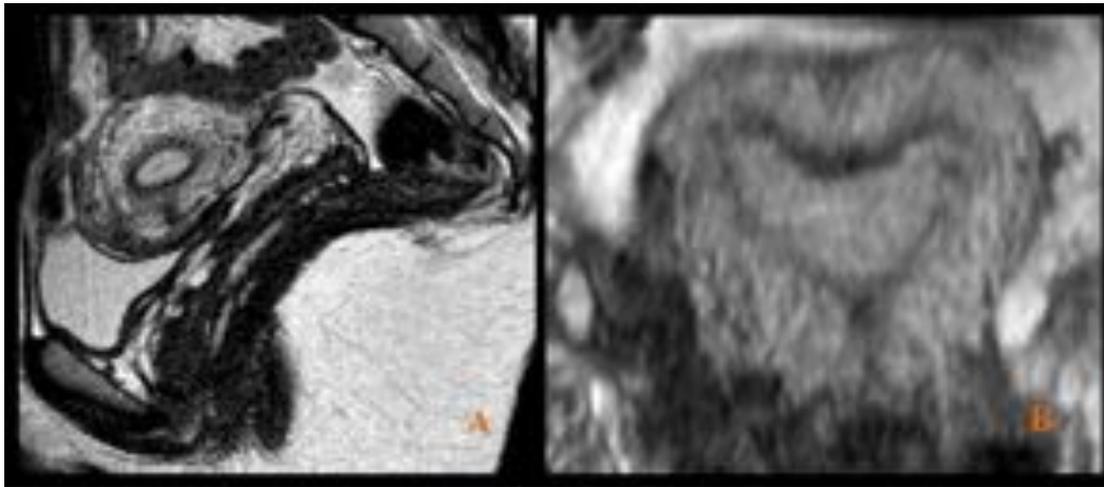


Fig. 9: Fig. 9: Útero arcuato. A . Sagital FSE T2 y B. Reconstrucción MPR, muestran una indentación del miometrio del fondo uterino a la cavidad endometrial (flecha), sin división de los cuernos uterinos. El fondo uterino presenta un contorno convexo normal.

Conclusiones

La RM tiene una alta fiabilidad diagnóstica, ofrece una precisión detallada de la anatomía ginecológica por su alta resolución de contraste y capacidad multiplanar.

Es el método de elección en el diagnóstico de la patología ginecológica malformativa. Por ello es necesario familiarizarse con los hallazgos característicos que serán claves en la planificación terapéutica.

Bibliografía / Referencias

1. Chandler T, Machan L, Cooperberg P, Harris A, Chang S. Müllerian duct anomalies: from diagnosis to intervention. *Br J Radiol* 2009;82:1034-42.
2. Propst A, Hill J. Anatomic factors associated with recurrent pregnancy loss. *Semin Reprod Med* 2000;18:341-50.
3. Junqueira B, Allen L, Spitzer R, Lucco K, Babyn P, Doria A. Müllerian duct anomalies and mimics in children and adolescents: Correlative intraoperative assessment with clinical imaging. *Radiographics* 2009;29:1085-103.
4. López-Clavijo C, de los Ríos L, Ibatá J. Prevalencia de anomalías müllerianas en un centro de medicina reproductiva. *Rev CES Med* 2012;26:155-64.
5. Chan Y, Jayaprakasan K, Zamora J, Thornton J, Raine-Fenning N, Coomarasamy A. The prevalence of congenital uterine anomalies in unselected and highrisk populations: a systematic review. *Hum Reprod Update* 2011;17:761-71.
6. Carrington B, Hricak H, Nuruddin R, Secaf E, Laros R, Hill E. Müllerian duct anomalies: MR imaging evaluation. *Radiology* 1990;176:715-20.
7. Pompili G, Munari A, Franceschelli G, Flor N, Meroni R, Frontino G, Fedele L, Cornalba G. Magnetic resonance imaging in the preoperative assesment of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome. *Radiol Med* 2009;114(5):811-26.
8. Yoder I. Diagnosis of uterine anomalies: Relative accuracy of MR imaging, endovaginal sonography, and hysterosalpingography. *Radiology* 1992;185:343.
9. Saleem S. MR Imaging diagnosis of uterovaginal anomalies: current state of the art. *Radiographics* 2003; 23:e13-e13.
10. REVISIÓN PICTOGRÁFICA DE LAS ANOMALÍAS DE LOS CONDUCTOS ... / CRISTIÁN MEDINA S. y cols. 189
10. Díaz N, Riaño Y, Barón J, Ulloa L, Camargo C, Carrillo J. Anomalías de los conductos de Müller: una visión sencilla. *Rev Colom Radiol* 2008;19:2397-407.
11. Sadler TW. El aparato genitourinario. *Langman Embriología Médica* 11º ed. Barcelona: Editorial Lippincott Williams & Wilkins, 2009;235-63.
12. Troiano R, McCarthy S. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology* 2004; 233:19- 34.
13. Behr S, Courtier J, Qayyum A. Imaging of Müllerian Duct Anomalies. *Radiographics* 2012;32:E233–E250.
14. American Fertility Society-Birmingham Alabama. The American Fertility Society 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.

15. Beguería R, Checa M, Castillo M, del Amo E, Carreras R. Malformaciones Müllerianas: clasificación, diagnóstico y manejo. Ginecol Obstet Clín 2009;10:165-9.