

DESCIFRANDO LAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL TRACTO GENITAL FEMENINO

Doctor García-Soto, Fernando¹, Lozano Cejudo, Cristina¹ Consuegra Garrido, Isabel María¹, Quintana de la Cruz, Rosa María¹ Navarro Expósito, Elena¹ Sánchez Neila, Beatriz¹ Leiva Pomacahua, Beatriz Olinda¹, Agostina Protti, Ludmila¹ López Beneyto, Jorge¹

¹Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real/ES.

Objetivos docentes

- Repasar la embriología el desarrollo embriológico de los conductos de Müller, a fin de correlacionarlas con el marco teórico del estudio.
- Revisar las principales anomalías congénitas del tracto genital femenino, centrándonos en los hallazgos por resonancia magnética, y poniendo especial atención a las malformaciones uterinas.

Revisión del tema

1.INTRODUCCIÓN

1.1 Epidemiología y pruebas diagnósticas

Las anomalías de los conductos de Müller tienen una prevalencia estimada de un 7% en los estudios de infertilidad, y de hasta un 17% en los estudios de abortos recurrentes. Por tanto, será de gran importancia evaluar mediante pruebas de imagen a las pacientes con esta clínica.

El abordaje por imagen se realizará con ecografía, resonancia magnética (RM) o más habitualmente con una mezcla de ambas. La RM es especialmente útil por permitir valorar el contorno externo uterino, diferenciar las anomalías operables de las inoperables, así como para valorar el resto de la cavidad pélvica.

1.2 Clasificación

Resulta importante conocer los aspectos embriológicos básicos de la formación del tracto genital, ya que estos conocimientos nos facilitarán la comprensión de las anomalías del mismo.

Existen diferentes clasificaciones para las anomalías de los conductos de Müller. En este trabajo usaremos la propuesta por la American Fertility Society (AFS), dado que tiene una buena correlación con las alteraciones embriológicas, y dado que es la recomendada en las últimas guías disponibles de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia (SEGO).

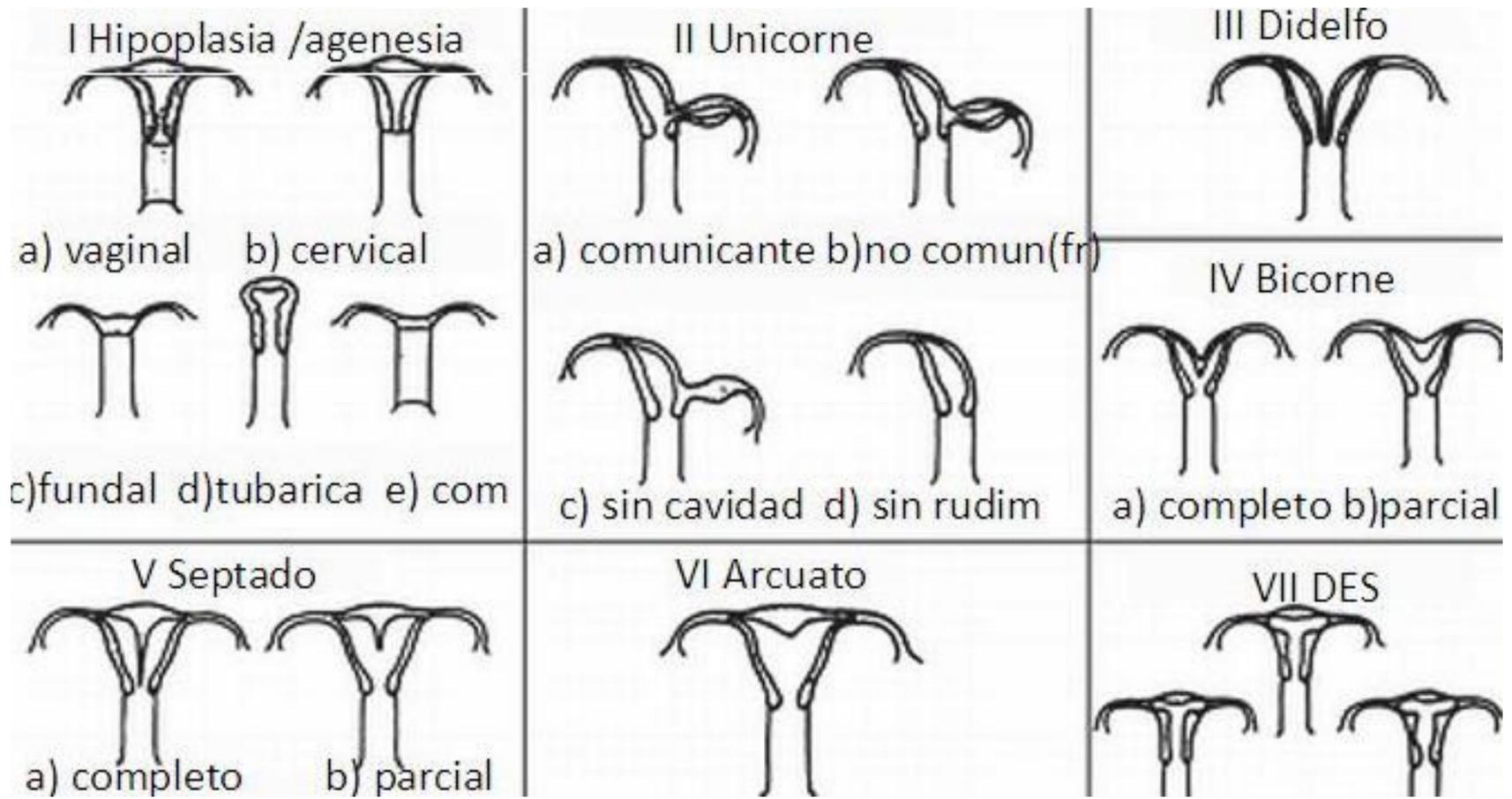


Figura 1. Clasificación de las anomalías uterinas propuesta por la AFS (1958)

2. ASPECTOS EMBRIOLÓGICOS

En un principio, tanto en hembras como en varones se encuentran los conductos de Wolff y los de Müller. En el caso femenino, al no producirse hormonas inhibitoras de los conductos de Müller (las cuales producen las gónadas masculinas), los conductos de Wolff involucionan, y los de Müller se desarrollan siguiendo estas 3 etapas.

2.1 Primera etapa y consecuencias (tipos I y II de malformaciones)

Los conductos de Müller comienzan su desarrollo. Su porción craneal da lugar a las trompas de Falopio. Su porción caudal da lugar a 2 cuernos uterinos, 2 cérvix y 2 vaginas (los dos tercios superiores, puesto que el tercio inferior vaginal no depende de los conductos de Müller).

Por tanto anomalías en esta etapa darán lugar a un infradesarrollo de estas estructuras, es decir, a los tipos I y II de malformaciones de la AFS: Hipoplasia/Agenesia si hay poco o ningún desarrollo de estas estructuras, y útero unicorne si uno de los dos conductos de Müller no da pie a desarrollar uno de los 2 cuernos uterinos (es decir, anomalía tipo I si infradesarrollo de los 2 conductos de Müller, y tipo II si hay infradesarrollo de sólo uno de ellos).

2.2 Segunda etapa y consecuencias (tipos III y IV de malformaciones)

Las estructuras anteriormente mencionadas (2 úteros, 2 cérvix y los dos tercios superiores de 2 vaginas) se fusionan en la línea media, aunque permanecen separadas por un tabique.

Por tanto, anomalías en esta etapa darán lugar a anomalías por falta de fusión, que darán un contorno externo deprimido (clave para el diagnóstico) que nos orientará a que nos encontramos ante una anomalía tipo III o IV. Brevemente, la tipo III (útero didelfo) será aquella en la que no haya fusión en absoluto (habrá 2 cavidades uterinas, 2 cérvix y potencialmente 2 canales vaginales), mientras que en la tipo IV (bicorne) habrá fusión de estructuras en la línea media en mayor o menor grado (por tanto podrá haber 2 cuernos uterinos con o sin duplicación cervical, la diferencia con el didelfo radicarán en la presencia de tejido de partes blandas entre ellos, en lugar de grasa).

2. ASPECTOS EMBRIOLÓGICOS (continuación)

2.3 Tercera etapa y consecuencias (tipos V y VI de malformaciones)

Se produce una reabsorción de los componentes fusionados en la línea media, de forma que queda una sola cavidad uterina y un solo canal cervical y vaginal.

Por tanto anomalías en esta etapa no alterarán el contorno uterino externo (ante la duda, será la principal diferencia con los tipos III y IV), y darán lugar a anomalías por persistencia de elementos fusionados en línea media en mayor o menor medida. En el tipo V (septado) visualizaremos claramente un septo parcial o completo, mientras que en el tipo VI (arcuato) tan solo se identificará una leve extensión caudal del fundus uterino.

3. TIPOS DE MALFORMACIONES

3.1 Hipoplasia/Agenesia (tipo I)

Tal como adelantábamos anteriormente, se trata de una ausencia prácticamente total o completa de las estructuras dependientes de los conductos de Müller. (útero, cérvix, trompas de Falopio y/o 2/3 superiores de la vagina). La agenesia completa de éstas forma parte del síndrome de Mayer-Rokitansky.

En RM suele visualizarse como dos pequeñas formaciones de tejido de partes blandas (remanentes uterinos) en ambos lados de la pared pélvica conectados por una banda de tejido fibroso en línea media, formando una estructura triangular hipointensa en todas las secuencias.

3.2 Útero unicorne (tipo II)

En este caso solo se desarrolla adecuadamente uno de los conductos de Müller, de forma que en función del grado de infradesarrollo del patológico podrá no haber un cuerno rudimentario (si no se forma tejido uterino en absoluto), o habrá un cuerno uterino rudimentario sin cavidad uterina (sin tejido endometrial), o con cavidad uterina (puede conectar o no con el lado normal).

En RM, el cuerno uterino normal será pequeño, curvado, fuera de la línea media, y con tejido endometrial hiperintenso en secuencias pT2. El cuerno rudimentario tendrá baja señal (tejido de partes blandas) si no tiene cavidad endometrial, y tendrá mayor grado de hiperintensidad en pT2 si la tiene. Por otra parte, conviene buscar anomalías renales ipsilaterales, presentes en un 40% de casos.

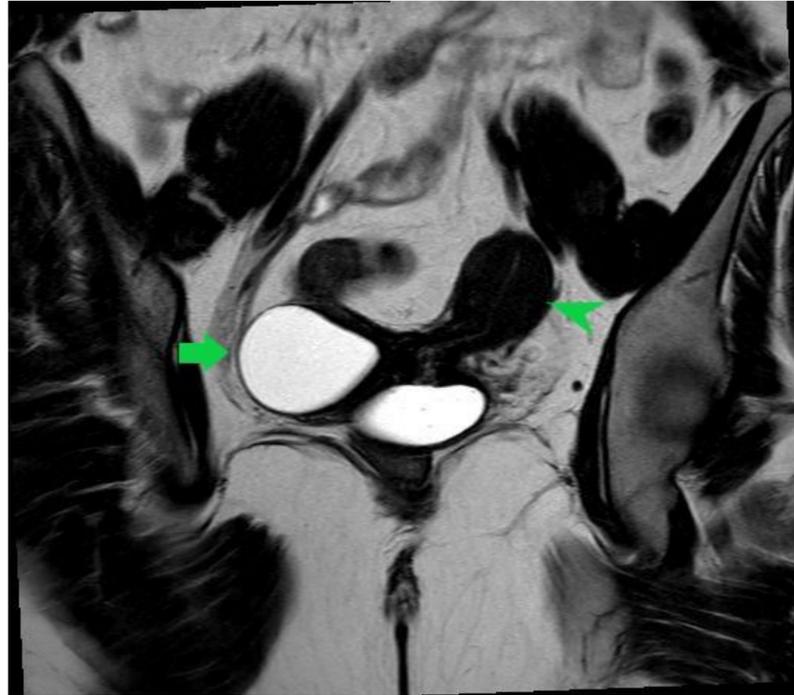


Figura 2. Corte coronal de secuencia pT2. Visualizamos un cuerno uterino izquierdo de aspecto normal, con un fino endometrio hipercaptante (cabeza de flecha). En la teórica localización del cuerno uterino derecho, encontramos una lesión quística hiperintensa. Los hallazgos son compatibles con útero unicorne con cuerno rudimentario no funcionante que contiene una lesión quística en su interior.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real (SESCAM)-Ciudad Real/ES



Figura 3. Misma paciente de la figura anterior. En este caso observamos un corte axial de una secuencia pT1, donde observamos la lesión de aspecto quístico en pT2, que no se muestra hiperintensa en pT1. Por tanto, no es compatible con hematómetra.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real (SESCAM)-Ciudad Real/ES

3. TIPOS DE MALFORMACIONES (continuación)

3.1 Útero didelfo (tipo III)

Se trata de una falta de fusión de unos conductos de Müller que por lo demás dan lugar a sus estructuras dependientes, por lo que tendremos 2 cuernos uterinos, 2 cavidades cervicales y 2 cavidades vaginales. Al igual que en el útero unicorne, conviene buscar anomalías renales asociadas (fundamentalmente agenesia renal).

En RM veremos un contorno externo del fundus uterino deprimido más de 1 cm (ante la duda, nos permitirá distinguir una anomalía tipo III o IV de una tipo V o VI), y 2 cuernos uterinos, 2 canales cervicales y 2 canales vaginales, siendo la anatomía zonal normal. Puede haber hematómetra, que se visualizará hiperintensa en secuencias pT1.

3.2 Útero bicórneo (tipo IV)

La fusión de estructuras en la línea media falla de manera parcial, de forma que tendremos 2 cuernos uterinos que, a diferencia del útero didelfo, mostrarán mayor o menor cantidad de tejido de partes blandas entre ellos, y no grasa (como en el didelfo). En función de si existe o no duplicación cervical tendremos un útero bicórneo bicollis/completo, o uno bicórneo unicollis/incompleto.

En RM, veremos un contorno externo del fundus uterino deprimido más de 1 cm como elemento común con la tipo III, pero observaremos las diferencias ya comentadas, prestando especial atención a la existencia de 1 o de 2 canales cervicales.

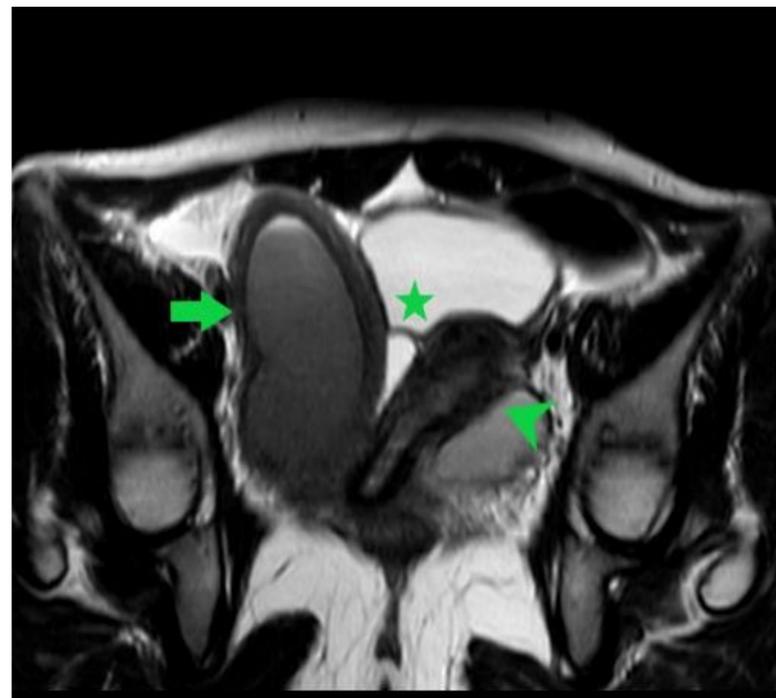


Figura 4. Reconstrucción MPR de secuencia pT2. Visualizamos un contorno externo del fundus uterino anormalmente deprimido (estrella), lo que nos hace sospechar un útero didelfo o uno bicorne. Se visualizan dos cuernos uterinos separados por tejido graso hiperintenso, uno normal izquierdo (cabeza de flecha) y otro distendido con material hipointenso en su interior (flecha) en relación con hematómetra.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real (SESCAM)-Ciudad Real/ES

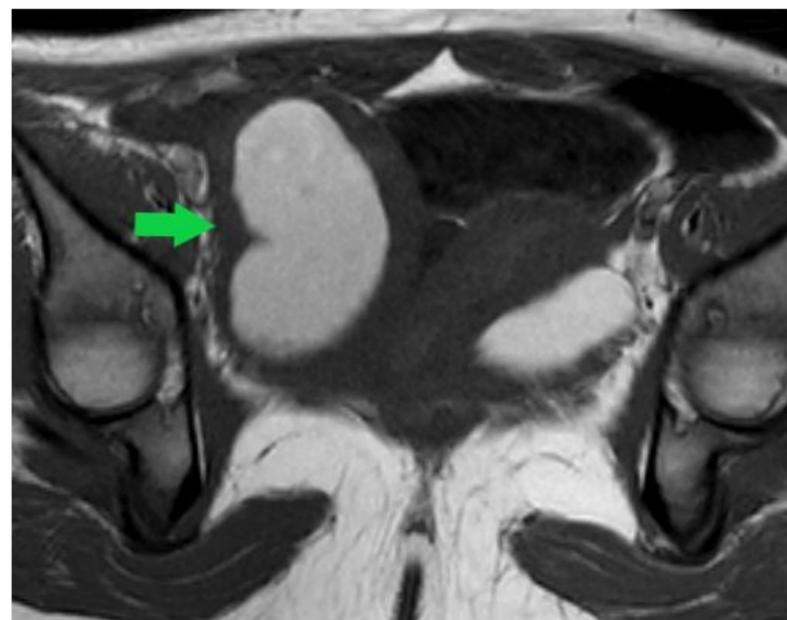


Figura 5. Misma paciente de la figura anterior. En este caso observamos una reconstrucción MPR corte de una secuencia pT1, donde observamos que la cavidad uterina derecha distendida tiene material hiperintenso en pT1, compatible por tanto con hematómetra.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real (SESCAM)-Ciudad Real/ES

3. TIPOS DE MALFORMACIONES (continuación)

3.1 Útero septado (tipo V)

Se trata de un fallo en la reabsorción del septo ureterovaginal tras haberse producido una fusión uterina normal. Dependiendo de la extensión del tabique puede ser un septo completo (llega hasta el orificio cervical externo) o incompleto. Así mismo, el septo puede ser muscular o fibroso.

En RM veremos un contorno externo del fundus uterino normal (lo que ante la duda nos permitirá diferenciarlo de un tipo III o IV), con un septo fibroso (hipointenso en pT2) o muscular (de intensidad de señal similar a la musculatura pélvica), con mayor o menor extensión.

3.2 Útero arcuato (tipo VI)

En este caso el septo se ha reabsorbido casi completamente, persistiendo únicamente una prominencia miometrial de base ancha y contornos bien definidos en fundus uterino, igualmente con un contorno externo normal. No tiene trascendencia clínica relevante.

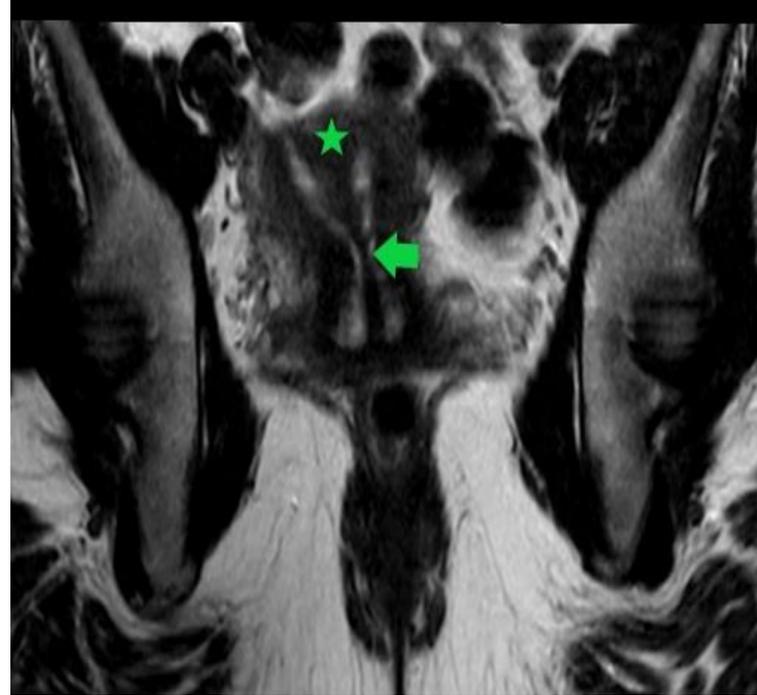


Figura 6. Reconstrucción MPR de secuencia pT2. Visualizamos un contorno externo del fundus uterino normal (estrella), lo que nos descarta un útero didelfo o uno bicorne. Se visualizan dos cavidades uterinas separadas por un tabique hipointenso (flecha) hasta el orificio cervical externo, compatible con útero septo completo.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real (SESCAM)-Ciudad Real/ES

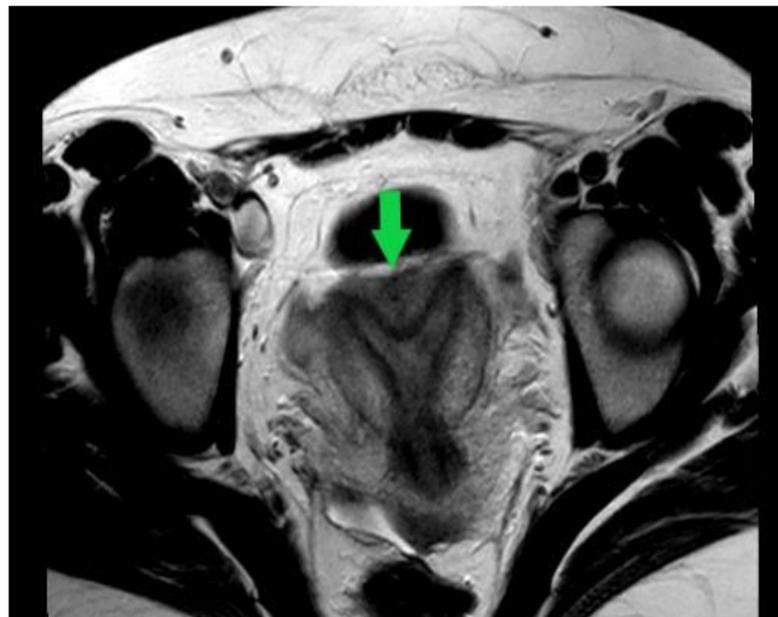


Figura 7. Reconstrucción MPR de secuencia pT2. Visualizamos un contorno externo del fundus uterino normal, lo que nos descarta un útero didelfo o uno bicorne. En este caso, se observa una leve prominencia miometrial interna (flecha), sin imágenes de tabique en el resto de la cavidad uterina. Es compatible por tanto con un útero arcuato.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real (SESCAM)-Ciudad Real/ES

4. REPASO BREVE DE MIMICS DE ANOMALÍAS MÜLLERIANAS

4.1 Síndrome de insensibilidad a andrógenos

Se trata de una pérdida de función del gen del receptor de andrógenos en individuos con cariotipo XY. Por tanto, los genitales externos serán femeninos, pero presentará testis retenidos a nivel inguinal o pélvico (en RM los observaremos como tejido de partes blandas heterogéneo unido por una banda fibrosa. La diferencia con la agenesia uterina es que en esta última se identifican ovarios normales).

4.2 Septo vaginal transversal

Tal como su nombre sugiere, se trata de un septo en disposición transversal que puede presentarse a cualquier altura de la vagina, de forma que la RM podrá indicarnos su grosor y características. Puede acompañarse de hematocolpos, y el útero, cérvix, ovarios y trompas de Falopio serán normales.

4.3 Himen imperforado

Supone una ausencia de recanalización vaginal, de forma que los hallazgos en RM serán similares a los del septo vaginal transversal. La diferencia estará en la exploración física (la fina membrana del himen imperforado permite la transiluminación, mientras que el septo transversal no la permite).

Conclusiones

- Las anomalías de los conductos de Müller constituyen una patología frecuente y con consecuencias importantes para las pacientes. Comprender la embriología y saber realizar una descripción precisa de los hallazgos radiológicos resulta fundamental para decidir y planificar su manejo.

Bibliografía

- Yoo, R.-E., Cho, J. Y., Kim, S. Y., & Kim, S. H. (2014). A systematic approach to the magnetic resonance imaging-based differential diagnosis of congenital Müllerian duct anomalies and their mimics. *Abdominal Imaging*, 40(1), 192–206. doi:10.1007/s00261-014-0195-9
- Robbins, J. B., Broadwell, C., Chow, L. C., Parry, J. P., & Sadowski, E. A. (2014). Müllerian duct anomalies: Embryological development, classification, and MRI assessment. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*, 41(1), 1–12. doi:10.1002/jmri.24771