

Anomalías en los ductos Müllerianos: Evaluación diagnóstica por resonancia magnética

Müllerian Duct Anomalies: Diagnostic Evaluation with Magnetic Resonance Imaging

Luz Adriana Escobar H.¹
 Sebastián Bustamante Z.²
 Carolina Gutiérrez M.²

Palabras clave (DeCS)

Anomalías congénitas
 Imagen por resonancia magnética
 Medicina reproductiva

Key words (MeSH)

Congenital abnormalities
 Magnetic resonance imaging
 Reproductive medicine

Resumen

Los ductos Müllerianos son dos estructuras embrionarias que en su desarrollo pasan por tres procesos fundamentales: desarrollo, fusión ductal y reabsorción septal. Las anomalías de los ductos Müllerianos (ADM) incluyen un gran espectro de malformaciones que comprometen el útero, trompas de Falopio, cuello uterino y los dos tercios superiores de la vagina. La gravedad de las ADM y sus características morfológicas están dadas por el momento embriológico específico en el que aparece el trastorno. Las mujeres con estas anomalías consultan principalmente por amenorrea primaria, infertilidad y complicaciones obstétricas. La resonancia magnética (RM) se ha convertido en una herramienta muy útil para su adecuada evaluación por tratarse de una técnica no invasiva, que no utiliza radiación ionizante y permite una evaluación multiplanar con adecuada valoración del contorno uterino externo, lo que la constituye en una técnica necesaria para el diagnóstico preciso, así como para la planeación quirúrgica de las pacientes.

Summary

The Müllerian ducts are two embryological structures that undergo three main processes during their formation: development, ductal fusion, and septal resorption. Müllerian duct anomalies (MDAs) include a large spectrum of malformations that involve the uterus, fallopian tubes, cervix, and the upper two-thirds of the vagina. The severity and morphological characteristics are given by the specific embryological moment in which the disorder occurs. Women with these anomalies present symptoms such as primary amenorrhea, infertility, and obstetric complications. Magnetic resonance imaging (MRI) has become a very useful tool for evaluation, given that it is a noninvasive technique that does not use ionizing radiation, while allowing multiplanar evaluation for a proper assessment of the external uterine contour, which makes this method a useful technique for accurate diagnosis and surgical planning.

Introducción

Los ductos Müllerianos son dos estructuras embrionarias que se fusionan y reabsorben durante la gestación para desarrollar el útero, las trompas de Falopio, el cérvix y los dos tercios superiores de la vagina (1).

La fusión de los ductos Müllerianos normalmente ocurre entre la sexta y onceava semana de gestación (2). Las anomalías de los ductos Müllerianos (ADM) tienen una prevalencia que oscila entre el 1 % y el 5 % de la población general y entre el 13 % al 25 % en las pacientes con historia de abortos recurrentes (3-5). Cualquier

alteración en el desarrollo normal de los ductos durante la embriogénesis resulta en un amplio espectro de anomalías congénitas. El diagnóstico de las ADM es de gran valor debido a su asociación con infertilidad, endometriosis, mayor riesgo de abortos (descrito en el 15 % de las pacientes) y su asociación con anomalías en el desarrollo renal (6-9).

Embriología

Robbins y colaboradores describieron tres estadios en la embriogénesis de los ductos Müllerianos:

¹Médica radióloga, CediMed, docente UPB. Medellín, Colombia.

²Residente de radiología, UPB. Medellín, Colombia.

Desarrollo ductal: Ocurre después de la sexta semana debido a la ausencia del factor inhibidor Mülleriano. La interrupción en el desarrollo de los ductos Müllerianos en este periodo lleva a aplasia o hipoplasia de la vagina, cuello uterino y útero.

Fusión ductal: En el desarrollo de los ductos Müllerianos hay migración medial y fusión del par de ductos para formar un primordio uterovaginal. La interrupción de este lleva a útero bicorne y didelfo.

Reabsorción septal: Entre la novena y doceava semana de gestación, el septo uterovaginal se reabsorbe. La ausencia de esta reabsorción resulta en un útero septado o arcuato, esta reabsorción se lleva a cabo en sentido bidireccional (cranial y caudal) (10).

Aproximación diagnóstica por imágenes

La histerosalpingografía se utiliza para evaluar la permeabilidad de las trompas de Falopio y es el primer examen que se practica en las pacientes que consultan por infertilidad (11-13). Cuando la sospecha es específica de una ADM la ecografía y resonancia magnética (RM) son los exámenes iniciales, especialmente la RM, pues permite un mayor detalle anatómico de la cavidad uterina interna y de sus contornos externos.

Los protocolos usualmente utilizados mediante RM incluyen imágenes axiales potenciadas en T1 y T2 e imágenes oblicuas coronales potenciadas en T2 las cuales son muy importantes para evaluar el contorno externo del *fundus* uterino. En este momento, con la aparición de secuencias tridimensionales potenciadas en T2, se pueden lograr cortes de un grosor submilimétrico y realizar reconstrucciones multiplanares, lo que reduce el tiempo de adquisición de imágenes (1).

Protocolo por RM

El protocolo de RM incluye: imágenes turbo *spin* eco (TSE potenciadas en T2) en los 3 planos (coronal oblicuo, axial y sagital), orientadas con los ejes del útero (figura 1). El plano coronal oblicuo es importante en el diagnóstico de las ADM ya que permite destacar el contorno externo del *fundus* uterino. Se pueden utilizar como alternativa secuencias tridimensionales (3D) potenciadas en T2 con grosor de corte milimétrico para realizar reconstrucciones multiplanares, y reducir así el tiempo de adquisición de la imagen. También, se incluyen imágenes axiales potenciadas en T1 con saturación grasa de toda la pelvis para identificar contenido hemático, por ejemplo, en el estudio de hematocolpos o para identificar focos de endometriosis como enfermedad asociada en pacientes con problemas de infertilidad. Es importante incluir una imagen en el plano coronal potenciada en T2 (HASTE) con campo de visión (FOV) grande, que incluya los riñones, ya que las ADM se asocian con anomalías renales (agenesia, ectopia renal) debido a que comparten un mismo origen embriológico.

La administración de medio de contraste, compuestos de gadolinio (Gd) y las secuencias de difusión se realizan dentro de nuestro protocolo de pelvis para evidenciar enfermedad adicional identificada de forma incidental.

Clasificación

Aunque no existe una clasificación universalmente aceptada para las malformaciones de los ductos Müllerianos, la propuesta por Buttram y Gibbons (14) en 1979, y posteriormente revisada en 1988 por la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (15), es la más aceptada. Esta la divide en 7 subtipos:

- » Clase I: hipoplasia o agenesia uterina
- » Clase II: útero unicorne
- » Clase III: útero didelfo
- » Clase IV: útero bicorne
- » Clase V: útero septado
- » Clase VI: útero arcuato
- » Clase VII: anomalías relacionadas de dietilbestrol (DES)

Agenesia o hipoplasia (I)

Una alteración temprana en el desarrollo de los ductos Müllerianos resulta en la forma más extrema de las malformaciones: el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (16) (figura 2). Este síndrome consiste en agenesia o hipoplasia de los dos tercios proximales de la vagina, cuello uterino y útero. Los ovarios y genitales externos son normales en estas pacientes que, generalmente, manifiestan amenorrea primaria en la pubertad. La RM es el examen de elección para la valoración de estas anomalías. El tratamiento más importante en estas pacientes es la reconstrucción de una neovagina.

Útero unicorne (II)

Es el resultado del desarrollo normal de un único ducto Mülleriano con falta completa o casi completo en la formación del ducto contralateral. Existen 4 subtipos de esta anomalía (figura 3).

- » Ausencia de cuerno rudimentario
- » Cuerno rudimentario sin cavidad uterina
- » Cuerno rudimentario con cavidad uterina comunicante al lado normal
- » Cuerno rudimentario con cavidad uterina no comunicante

Identificar tejido endometrial en el cuerno rudimentario no comunicante es de gran utilidad, ya que se asocia a dolor pélvico y endometriosis debido al flujo menstrual retrogrado (17,18). Otros posibles riesgos relacionados con esta anomalía son mayor posibilidad de aborto, embarazo ectópico, parto pretérmino y ruptura uterina (19).

En las pacientes con este tipo de anomalía se observan, de forma asociada, malformaciones renales en un 40 %, y la agenesia renal es la más frecuente anomalía renal asociada.

Útero didelfo (III)

Esta malformación constituye el 5 % de las ADM y se produce por la ausencia absoluta en la fusión de los ductos Müllerianos, se evidencia una duplicación de los cuernos uterinos, cuello uterino y, en

el 75 % de las pacientes, vagina proximal (20). El septo vaginal puede condicionar el desarrollo de hematometocolpos, al obstruir la salida de la cavidad endometrial, mientras que el útero didelfo no obstructivo suele ser asintomático y generalmente se diagnostica de forma incidental. En caso de que exista obstrucción de una hemivagina, puede manifestarse como dolor pélvico cíclico, asociado una masa en la hemivagina al examen físico.

En la RM se identifica una separación completa de ambas cavidades uterinas, sin comunicación entre las mismas, con una hendidura hacia el fondo uterino mayor de 1 cm, así como dos cuellos uterinos y un tabique longitudinal vaginal (figura 4). La hendidura hacia el fondo uterino mayor a 1 cm se ha descrito como un hallazgo con una sensibilidad y especificidad del 100 % para diferenciar las anomalías en la fusión de las anomalías en la reabsorción del septo (21).

El manejo quirúrgico de estas pacientes depende de si hay o no obstrucción de una hemivagina en cuyo caso se extirpa el tabique vaginal. De no ser así, no requiere de intervención quirúrgica.

Útero bicorne (IV)

Esta ADM se debe a la fusión incompleta de la parte proximal de los ductos Mülllerianos, con dos cavidades uterinas en la porción fúndica que se unen hacia el istmo uterino. En esta anomalía, el *fundus* uterino tiene una hendidura profunda mayor a 1 cm, la distancia intercornual es mayor a 4 cm y el ángulo intercornual es superior a 105° (figura 5). Puede estar asociada a duplicación del cuello uterino y a septo vaginal.

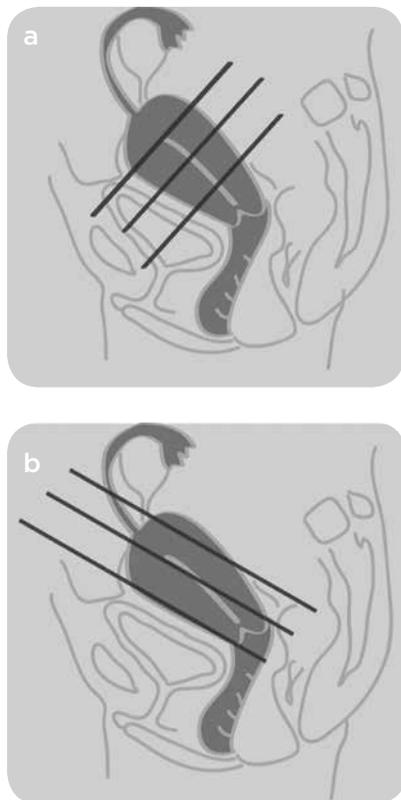


Figura 1. Adquisición de las imágenes por RM. a) Plano coronal oblicuo al eje mayor del útero y b) axial o perpendicular al eje largo uterino.

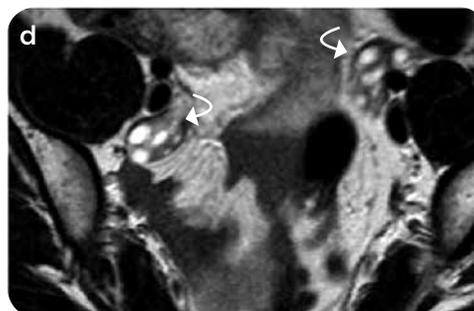
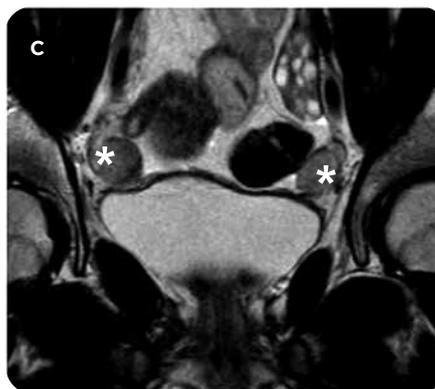
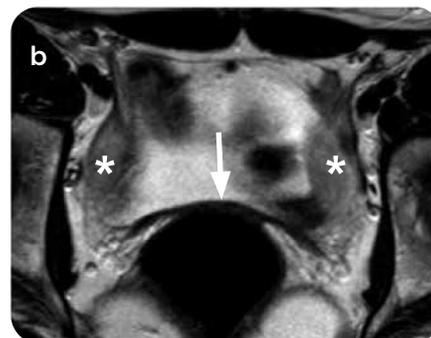


Figura 2. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. a, b y d). RM Axial T2E potenciada en T2; c) coronal T2E potenciada en T2: ausencia del útero, cuello uterino y vagina (flechas), se observan remanentes embrionarios uterinos en ambas vertientes de la pelvis como imágenes ovoides sólidas de señal intermedia (asteriscos en b y c). Ovarios de características normales en ambas vertientes de la pelvis (flechas curvas).

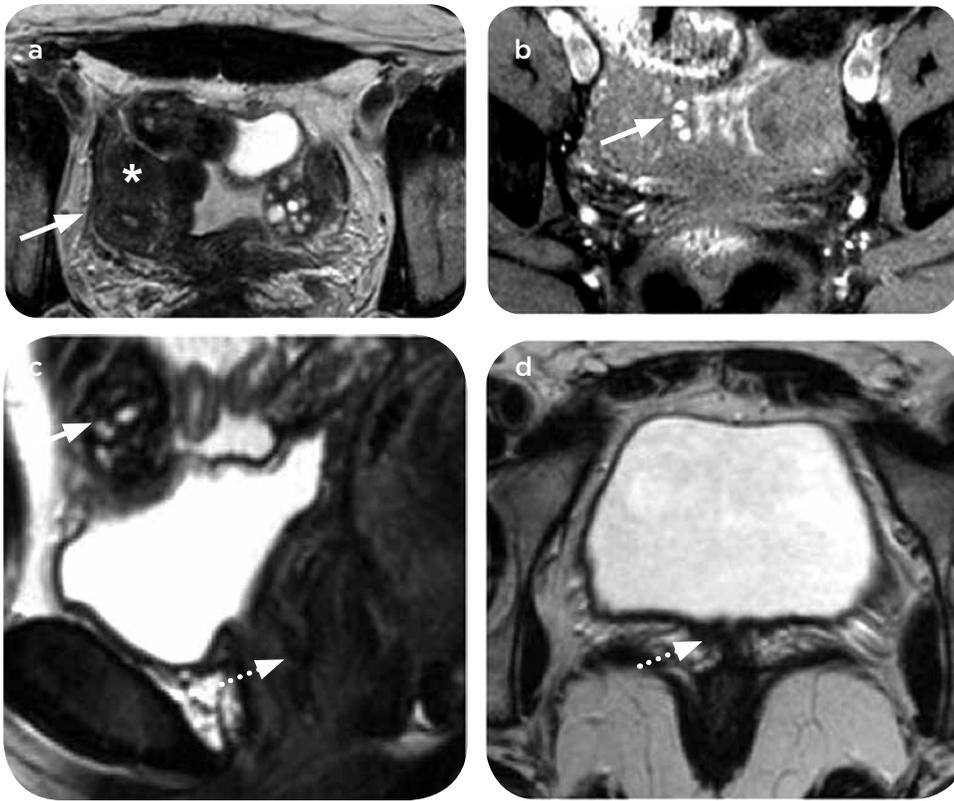


Figura 3. Útero unicorne con cuerno rudimentario y cavidad endometrial comunicante. a y d) Axial TSE T2; b) axial T1 con saturación grasa; c) sagital TSE T2. Útero unicorne derecho de morfología oblonga (flecha en a) con foco de adenomiosis intramural hacia la vertiente izquierda del fundus (asterisco) que se evidencia como focos de alta señal, puntiformes, en el espesor del miometrio (flecha en b y c). No se identifica el útero en la línea media entre la vejiga y el recto (flecha punteada en c y d)

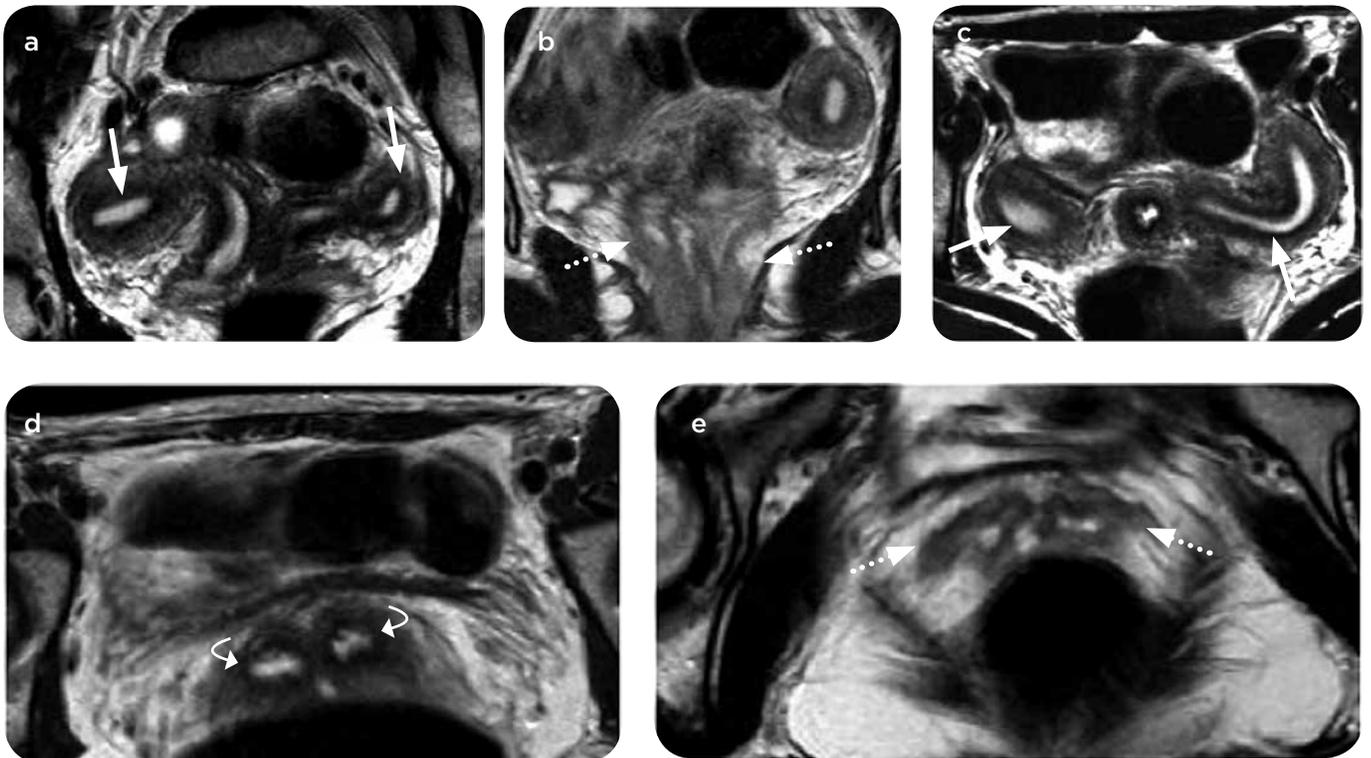


Figura 4. Útero didelfo. a y c) RM Coronal oblicua TSE potenciada en T2. b, d y e) Axial TSE potenciada en T2. Dos cavidades uterinas completamente separadas y divergentes, con cavidad endometrial independiente (flechas en a y c). Dos cuellos uterinos (flechas curvas en d) y dos vaginas (flechas punteadas en b y e).

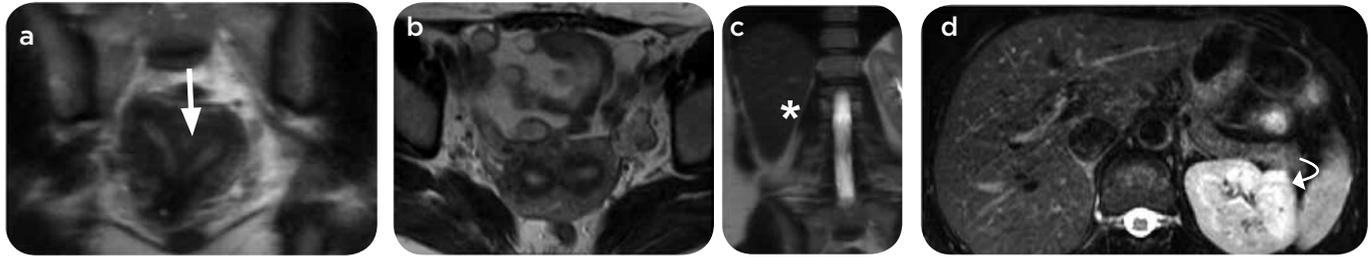


Figura 5. Útero bicorne. a y b) Coronal y axial TSE T2. Se observa el útero con dos cuernos uterinos que se comunican hacia la vertiente inferior, con hendidura de 1 cm hacia el *fundus* uterino (flecha en a) y separación intercornual de 4 cm; c) coronal HASTE T2 y d) axial TSE T2 con saturación grasa: Ausencia del riñón derecho (asterisco) con riñón izquierdo de características morfológicas normales (flecha curva).

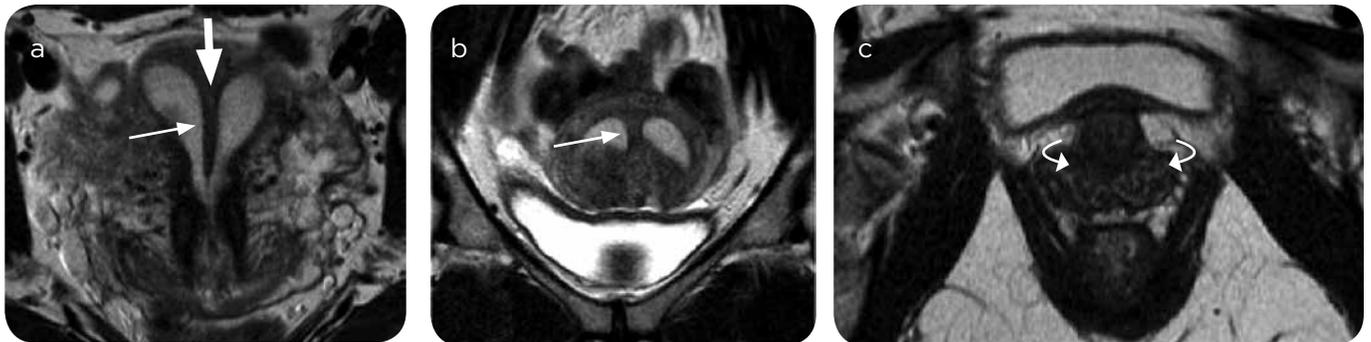


Figura 6. Útero septado completo. a) RM Coronal TSE potenciada en T2 oblicuo al eje mayor del útero; b) coronal TSE potenciada en T2; c) axial TSE potenciada en T2. Contorno uterino externo del *fundus* convexo (flecha gruesa en a), con distancia intercornual inferior a 4 cm. Septo completo que se extiende desde el fundus hasta el orificio cervical interno (flecha a y b). Tabique vaginal formando dos vaginas (flechas curvas en c).

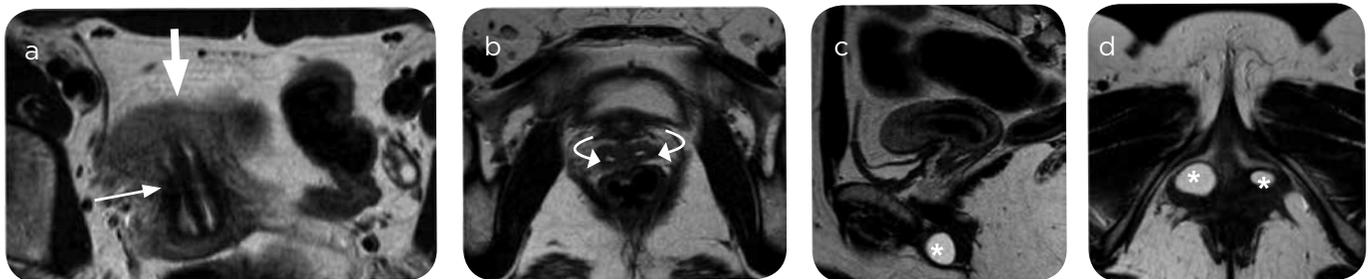


Figura 7. Útero septado completo con vagina septada y dos quistes de Bartolino. a) Coronal oblicuo al eje longitudinal uterino TSE T2; b y d) axial TSE T2; c) sagital TSE T2. Contorno externo del *fundus* convexo (flecha gruesa). Septo completo que alcanza el orificio cervical interno (flecha). Se observan dos vaginas separadas por septo vaginal (flechas curvas). Quistes de Bartolino bilaterales en ambas vertientes del introito vaginal (asteriscos).

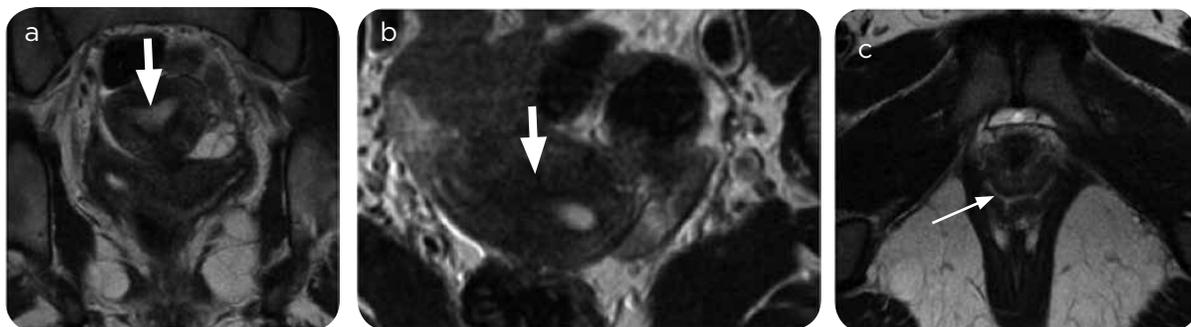


Figura 8. Útero arcuato. a) Coronal oblicuo al eje longitudinal del útero TSE T2; b y c), axial TSE T2. Contorno del *fundus* externo recto con impronta del miometrio sobre la cavidad uterina en el *fundus* (flecha gruesa en a y b). Se observa vagina única (flecha en c.)

Útero septado (V)

Es la anomalía más frecuente, con una incidencia del 55 % de las ADM. Se debe a una falla en la reabsorción total o parcial del septo uterovaginal (22-24). El útero septado puede ser completo o incompleto dependiendo de si alcanza o no el orificio cervical interno. Este tipo de malformación presenta la mayor incidencia de abortos recurrentes, por lo cual es importante su diagnóstico (25). La hendidura del *fundus* uterino debe ser menor de 1 cm, y su contorno convexo o recto (figuras 6 y 7), con distancia intercornual menor de 4 cm y ángulo intercornual menor de 75°.

A diferencia del útero bicorne, el septado requiere tratamiento quirúrgico con resección histeroscópica del tabique, para mejorar los resultados obstétricos.

Útero arcuato (VI)

Es la malformación de los ductos Müllerianos más leve, en esta hay una reabsorción casi total del septo uterovaginal, la cual, por imágenes, se ve como una pequeña indentación fúndica (figura 8). En la evaluación por RM, la indentación uterina se forma por miometrio y el contorno externo del útero es normal. Esta anomalía suele ser asintomática y no tiene impacto sobre la vida reproductiva.

Anomalías asociadas al dietilbestrol (DES) (VII)

El DES es un estrógeno no esteroideo que fue utilizado alrededor de 1950 para algunas condiciones obstétricas, como abortos y preeclampsia. Posteriormente, fue descontinuado en 1971 pues se encontró en las hijas de las pacientes expuestas a este medicamento una mayor prevalencia de carcinoma de células claras y útero hipoplásico infantil con forma de T (26,27). Esta condición es mejor evaluada mediante histerosalpingografía, en la cual se ve un endometrio irregular, con un segmento uterino superior disminuido de tamaño y una forma de "T" característica. Por RM se observa un útero hipoplásico con endometrio en forma de T y bandas estenosantes, las cuales le dan una apariencia irregular al endometrio (28).

Conclusión

Las malformaciones de los ductos Müllerianos son alteraciones poco frecuentes, pero con importantes implicaciones clínicas como la infertilidad, complicaciones obstétricas, endometriosis, entre otras. Para su diagnóstico específico la RM se ha convertido en la principal técnica de imagen. Conocer el proceso embriológico normal de los ductos Müllerianos durante la formación de las diferentes estructuras pélvicas es fundamental para entender la causa de sus hallazgos morfológicos y, de esta manera, realizar un diagnóstico más preciso.

Referencias

- Behr SC, Courtier JL, et al. Imaging of Müllerian duct anomalies. *Radiographics*. 2012;32:233-50.
- Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology*. 2004;233:19-34.
- Chan YY, Jayaprakasan K, et al. The prevalence of congenital uterine anomalies in unselected and high-risk populations: a systematic review. *Hum Reprod Update*. 2011;17:761-71.
- Grimbizis GF, Camus M, et al. Clinical implications of uterine malformations

- and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update*. 2001;7:161-74.
- Ación P. Incidence of müllerian defects in fertile and infertile women. *Hum Reprod*. 1997;12:1372-6.
- Devi Wold AS, Pham N, et al. Anatomic factors in recurrent pregnancy loss. *Semin Reprod Med*. 2006;2:25-32.
- Li S, Qayyum A, Coakley FV, et al. Association of renal agenesis and müllerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr*. 2000;24:829-34.
- Pittock ST, Babovic-Vuksanovic D, et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser anomaly and its associated malformations. *Am J Med Genet A*. 2005;135:314-6.
- Oppelt P, Renner SP, et al. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod*. 2006;21:792-7.
- Olpin JD, Heilbrun M. Imaging of müllerian duct anomalies. *Clin Obstet Gynecol*. 2009;52:40-56.
- Steinkeler JA, Woodfield CA, et al. Female infertility: a systematic approach to radiologic imaging and diagnosis. *Radiographics*. 2009;29:1353-70.
- Yoder IC, Hall DA. Hysterosalpingography in the 1990s. *AJR Am J Roentgenol*. 1991;157:675-83.
- Krysiewicz S. Infertility in women: diagnostic evaluation with hysterosalpingography and other imaging techniques. *AJR Am J Roentgenol*. 1992;159:253-61.
- Buttram VC Jr, Gibbons WE. Müllerian anomalies: a proposed classification. (An analysis of 144 cases.) *Fertil Steril*. 1979;32:40-6.
- The American Fertility Society classifications 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.
- Strübbe EH, Willemsen WN, et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: distinction between two forms based on excretory urographic, sonographic, and laparoscopic findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1993;160:331-4.
- Ugur M, Turan C, et al. Endometriosis in association with müllerian anomalies. *Gynecol Obstet Invest*. 1995;40:261-4.
- Olive DL, Henderson DY. Endometriosis and müllerian anomalies. *Obstet Gynecol*. 1987;69(3 pt 1):412-5.
- Jayasinghe Y, Rane A, et al. The presentation and early diagnosis of the rudimentary uterine horn. *Obstet Gynecol*. 2005;105:1456-67.
- Sarto GE, Simpson JL. Abnormalities of the müllerian and wolffian duct systems. *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1978;14(6C):37-54.
- Fedele L, Dorta M, et al. Magnetic resonance evaluation of double uteri. *Obstet Gynecol*. 1989;74:844-7.
- Homer HA, Li TC, et al. The septate uterus: a review of management and reproductive outcome. *Fertil Steril*. 2000;73:1-14.
- Raga F, Bauset C, et al. Reproductive impact of congenital müllerian anomalies. *Hum Reprod*. 1997;12:2277-81.
- Fedele L, Bianchi S. Hysteroscopic metroplasty for septate uterus. *Obstet Gynecol Clin North Am*. 1995;22:473-89.
- Fayez JA. Comparison between abdominal and hysteroscopic metroplasty. *Obstet Gynecol*. 1986;68:399-403.
- Herbst AL, Ulfelder H, et al. Adenocarcinoma of the vagina: association of maternal stilbestrol therapy with tumor appearance in young women. *N Engl J Med*. 1971;284:878-81.
- Riberio SC, Tormena RA, et al. Müllerian duct anomalies: review of current management. *Sao Paulo Med J*. 2009;127:92-6.
- Van Gils AP, Tham RT, et al. Abnormalities of the uterus and cervix after diethylstilbestrol exposure: correlation of findings on MR and hysterosalpingography. *AJR Am J Roentgenol*. 1989;153:1235-8.

Correspondencia

Luz Adriana Escobar H.
CediMed
Calle 7 # 39-197
Medellín, Colombia
laescobarh@gmail.com

Recibido para evaluación: 15 de febrero de 2016

Aceptado para publicación: 13 de mayo de 2016