

## **Incidencia de las malformaciones müllerianas en niñas y adolescentes**

### **Incidence of Müller malformations present in girls and adolescents**

**Rafael Orestes Vanegas Estrada**

Especialista de I Grado en Ginecología y Obstetricia. Máster en Atención Integral a la mujer. Profesor Asistente. Hospital Ginecoobstétrico Docente de Guanabacoa Facultad Miguel Enríquez. Guanabacoa, La Habana, Cuba.

---

#### **RESUMEN**

**OBJETIVOS:** determinar la incidencia, características clínicas de las niñas y adolescentes con malformaciones müllerianas diagnosticadas en el servicio de ginecología y el resultado del tratamiento.

**MÉTODOS:** se realizó un estudio prospectivo de corte longitudinal, en las niñas y adolescentes con diagnóstico de malformación mülleriana, en la Maternidad Isaka Gasoby de Niamey, República de Níger entre los años 1999 y 2003.

**RESULTADOS:** de un total de 1637, niñas y adolescentes que consultaron por afecciones ginecológicas, en 69 casos fue confirmada la presencia de una malformación mülleriana, con una incidencia de 4,2 %. Los motivos de consulta más frecuentes fueron: amenorrea (44,4 %) y dolor pelviano (24,6 %). Las malformaciones más frecuentes fueron: tabique vaginal transversal y longitudinal; himen imperforado. El examen físico y la ecografía constituyeron los pilares para el diagnóstico. El 95,1 % de los pacientes recibió tratamiento quirúrgico: resección tabique vaginal, himenoplastia, vaginoplastia. Las anomalías renales y urinarias estuvieron presentes en 12 pacientes.

**CONCLUSIONES:** Las malformaciones vaginales fueron predominantes. La amenorrea fue la causa más frecuente de consulta. El tabique vaginal fue la alteración más diagnosticada.

**Palabras clave:** Malformaciones müllerianas, niñas y adolescentes.

**ABSTRACT**

**OBJECTIVES:** to determine the incidence, the clinical features of girls and adolescents presenting with Müller malformations diagnosed in Gynecology service and treatment result.

**METHODS:** we made a cross-sectional and prospective study in girls and adolescents diagnosed with Müller malformations seen in "Isaka Gasoby" Maternity Hospital of Niamey, Niger Republic between 1999 and 2003.

**RESULTS:** from a total of 1637 girls and adolescents seen from gynecologic problems, in 69 cases we confirmed presence of a Müller malformation, with a incidence of 4, 2%. The more frequent consultation causes included: amenorrhea (44, 4%), and pelvic pain (24, 6%). The more frequent malformations were: transverse and longitudinal septum and imperforate hymen. Physical examination and the echography were the key for diagnosis. The 95, 1% of patients underwent surgical treatment: vaginal septum resection, hymenoplasty, vaginoplasty. Renal and urinary anomalies were present in 12 patients.

**CONCLUSIONS:** vaginal malformations were predominant. Amenorrhea was the more frequent cause of consultation. Vaginal septum was the more diagnosed alteration.

**Key words:** Müller malformations, girls and adolescents.

---

**INTRODUCCIÓN**

Los dos cromosomas XX genéticamente normales, son los determinantes en la transformación de las gónadas indiferenciadas en ovarios y los estrógenos producidos en los ovarios fetales y en la placenta materna; junto con la ausencia de testosterona y de hormona antimülleriana, son los factores que permiten el desarrollo normal de los genitales internos femeninos a partir de los ductos paramesonéfricos o de Müller. Los ductos müllerianos aparecen en la séptima semana del embarazo y desde entonces y hasta la semana veinte, ocurre el desarrollo normal.

Las anomalías müllerianas son un grupo de malformaciones congénitas que en general resultan de una detención en el desarrollo, una formación anormal o una fusión incompleta de los ductos mesonéfricos cuyos posibles resultados son, agenesia o disgenesia uterina, anomalías cérvico-vaginales y malformaciones uterinas, clasificadas por la *American Fertility Society* en 1988. Pueden asociarse con otras malformaciones genitales, urológicas, rectales o displasias esqueléticas<sup>1-5</sup>. Excepcionalmente puede tratarse de una alteración adquirida.

La incidencia de anomalías müllerianas se ha estimado de 1 en 200, con un rango entre 0,1 % y 3,8 %, aunque su verdadera incidencia no es bien conocida por dos razones fundamentales: se han estudiado dentro de grupos heterogéneos y con diferentes métodos de diagnóstico.<sup>3-5</sup>

La vagina se forma a partir del extremo inferior de los conductos de Müller y el seno urogenital, el punto de contacto de ambos es el tubérculo de Müller. La ausencia congénita de la vagina es una condición rara, con una incidencia

aproximada de 1:5,000 a 1:10,000 nacidos vivos. La causa más común de agenesia vaginal congénita es el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.<sup>1-6</sup>

Los defectos de la tunelización normal vaginal da lugar al tabique vaginal longitudinal y transversal, este último divide a la vagina en dos segmentos, proximal y distal, reduce su largo funcional y obstruye parcial o totalmente la salida del flujo menstrual. Es una de las anomalías más raras del tracto reproductivo, se debe a una alteración de la fusión entre los conductos de Müller y el seno urogenital, resultando en una falta de canalización de los tejidos, su causa es desconocida. El transversal se presenta usualmente como una anomalía congénita no asociada a malformación urológica, al contrario de lo que ocurre con el tabique vaginal longitudinal.

Con frecuencia no se diagnostican estas malformaciones al nacimiento y usualmente no se tornan evidentes hasta la pubertad, donde la falta de caracteres sexuales secundarios, la presencia de complicaciones ginecológicas u obstétricas o la inhabilidad de llevar a cabo relaciones sexuales, motiva a la adolescente a visitar al Ginecólogo y por ende a su investigación y diagnóstico.<sup>7-9</sup>

La reconstrucción quirúrgica del canal genital, tiene como objetivo principal restaurar el defecto lo mejor posible, causando la menor morbilidad, con satisfacción de la apariencia, función y sensación.<sup>10</sup>

La ausencia de estudios regionales sobre esta entidad y la presencia de niñas y adolescentes con alteraciones anatómicas o funcionales del aparato reproductivo que concurrían a nuestro servicio, nos motivó a investigar con el objetivo de determinar la incidencia de las malformaciones müllerianas, sus manifestaciones clínicas y establecer un protocolo de tratamiento para favorecer el futuro sexual y reproductivo de las pacientes.

## MÉTODOS

Diseño: estudio longitudinal prospectivo.

Población y muestra

Población: pacientes que consultaron al servicio de Ginecología de urgencia o en consulta externa de la Maternidad Isaka Gasoby entre los años 1999 y 2003. Esta es una maternidad de referencia nacional nivel III de atención, ubicada en Niamey, República de Níger.

Muestra: todas las niñas y adolescentes con el diagnóstico de malformación mülleriana realizado en la maternidad entre estos años en el servicio de ginecología.

Criterios de inclusión: paciente entre 0 y 20 años, historia clínica ginecológica completa (interrogatorio, examen físico y estudios auxiliares), consentimiento informado a ser incluida (en caso de las menores de edad, se solicitó la autorización de uno de los padres o tutor) y un diagnóstico positivo de malformación mülleriana.

VARIABLES UTILIZADAS: edad, motivo de consulta, tipo de malformación, hallazgos al examen físico, medios complementarios, tratamiento.

Para el diagnóstico de la malformación se utilizó el documento de la clasificación de enfermedades (CIE-10).

Análisis estadístico: para el procesamiento de los datos obtenidos se utilizó el sistema de procesamiento lógico EPI INFO 6. El análisis se realizó en SPSS.10. Los resultados se expresaron en tablas y gráficos con relaciones porcentuales para su mejor exposición y comprensión.

Consentimiento informado: todas las pacientes y familiares fueron informadas previamente sobre la investigación y sus objetivos para contar con su aprobación, enfatizando en el carácter anónimo de la misma.

### RESULTADOS

En el período estudiado ([Tabla 1](#)), fueron atendidas en consultas de urgencia o programadas un total de 1637 niñas y adolescentes en el servicio de ginecología de la maternidad Isaka Gasoby de Niamey, se diagnosticaron en 69 una malformación mülleriana, para una incidencia de 4,2 %. En el año 2000 se encontró la mayor cantidad de casos.

Tabla 1. Prevalencia de las malformaciones

Años	Casos vistos	malformaciones	%
1999	392	15	3,8
2000	322	17	5,2
2001	339	12	3,5
2002	327	14	4,2
2003	257	11	4,2
Total	1637	69	4,2

Fuente: Historias Clínicas

El grupo mayor representado fue el de 11-15 años ([tabla 2](#)), con un 59,4 %, siguiéndole el grupo de edad entre 16 y 20 años con un 23,1 %, es de notar que 3 pacientes tenían menos de 4 años.

Tabla 2. Distribución de la edad al diagnóstico

Edad	No	%
≤10	12	17,3
11-15	41	59,4
16-20	16	23,1
Total	69	100

Fuente: Historias Clínicas

La amenorrea fue la primera causa de consulta ([Tabla 3](#)) con un 44,9 % de los casos vistos seguida del dolor (24,6 %) y las dificultades para tener relaciones sexuales (21,7 %).

Tabla 3. Motivo de consulta

MOTIVO DE CONSULTA	No.	%
Amenorrea	31	44,9
Dolor	17	24,6
Dificultad en las relaciones sexuales	15	21,7
Ausencia de Himen	4	5,7
Tumor abdominal	2	2,8
Total	69	100

Fuente: Historias Clínicas

En la [tabla 4](#) se enumeran las malformaciones encontradas en orden de frecuencia, se observa el predominio del tabique vaginal en sus dos variantes; el transverso fue más frecuente con un 71 %, se encontraron otras más complejas e infrecuentes como, el Síndrome de Mayer-Von Rokitansky (2 casos), Cuerno uterino rudimentario funcional (2 casos).

Tabla 4. Malformaciones diagnosticadas

DIAGNÓSTICO	No.	%
Tabique vaginal transversal	49	71
Tabique vaginal longitudinal	9	13
Himen Imperforado	5	7,2
Síndrome de Mayer-Von Rokitansky	2	2,8
Cuerno uterino rudimentario funcional	2	2,8
Malformación cloacal	1	1,4
Síndrome de insensibilidad a los andrógenos	1	1,4
Total	69	100

Fuente: Historias Clínicas

La cirugía más realizada fue la resección del tabique vaginal (84 %), en cuatro de los casos no se intervino, por razones de edad o por la patología encontrada ([Tabla 5](#)).

Tabla 5. Intervención realizada

INTERVENCIÓN	No.	%
Resección de tabique vaginal	58	84
Himenoplastia	5	7,2
Vaginoplastia	2	2,8
Ninguna	4	5,7
Total	69	100

Fuente: Historia Clínica

El seguimiento de las pacientes en que se realizó algún tipo de intervención quirúrgica (65 casos) nos permitió conocer el resultado en el 58,4 % ([Tabla 6](#)), obtuvieron una relación sexual adecuada en el 32,3 % de los casos y 13 embarazos.

Tabla 6. Resultados de la intervención

RESULTADOS	No	%
Relaciones sexuales adecuadas	21	32,3
Embarazos	13	20
Dispareunia	4	6,1
Desconocido	27	41,5
Total	65	100

Fuente: Historia Clínica

## DISCUSIÓN

Los métodos para determinar la incidencia de las anomalías müllerianas han sido criticados por diversas razones como: diferentes sistemas de clasificación, diferentes modalidades de diagnóstico, diferentes poblaciones de estudio ya que los centros de referencia deben tener una incidencia más elevada.<sup>1-6,11,12</sup>

Durante nuestra colaboración por cuatro años en el servicio de Ginecología de la maternidad Isaka Gasoby de Niamey encontramos una incidencia de 4,2 % de anomalías müllerianas, Este resultado es mayor que el reportado en el estudio de Golán en 1989; de *Byme* y otros en su estudio en el año 2000 y *Carlos Alberto* en el 2005 con un 2,6 %, <sup>1-6</sup> lo cual está en relación con las características de la población estudiada, y las cualidades del centro donde fue realizado, único de nivel III de atención y referencia obligada de todo el país.

La presencia en nuestro estudio de una mayor frecuencia en el grupo etario de 11-15 guarda relación con lo encontrado por otros autores que han revisado este tema,<sup>2-7,13-15</sup> sin dejar de mencionar que en nuestra población por los hábitos culturales y la influencia de la religión se le presta mucha atención a los problemas anatómicos y funcionales de los genitales en ambos sexos pero con predominio en el femenino.<sup>11</sup> Estas anomalías, generalmente permanecen indetectables hasta la pubertad, donde comienzan de forma rápida y creciente las funciones sexuales y reproductivas de los órganos genitales. Por tanto es en estas edades donde aparecen con mayor frecuencia las manifestaciones clínicas que obligan a la consulta médica.<sup>12-16</sup>

Las anomalías müllerianas pueden estar presentes en pacientes que consultan por amenorrea primaria, por disfunción sexual, por dolor y masas pélvicas producto de la obstrucción asociada. En nuestra serie predominó la amenorrea como causa de consulta que estuvo en relación mayoritaria con anomalías obstructivas, lo que guarda relación con lo reportado por otros autores en concordancia con el defecto estructural más frecuentemente diagnosticado.<sup>4-7,15-17</sup>

Un grupo importante de las malformaciones pueden evidenciarse por el examen

clínico, ecografía, laparoscopia, o por determinación del cariotipo normal de estas pacientes.<sup>7-10,17,18</sup> En nuestros casos el examen físico y la utilización del ultrasonido en sus variantes abdominal, transperineal y transvaginal, nos permitió llegar al diagnóstico en el 95 % de las pacientes.

El tabique vaginal transverso fue la anomalía más frecuentemente encontrada, imperforados en su mayoría, siendo aparente durante la pubertad por la obstrucción del flujo menstrual y dificultando o imposibilitando la penetración peniana, esta incidencia es superior a lo reportado por *Brenner* que encontró 1 caso en 72,000 nuevas pacientes ginecológicas, *Sueldo* publicó 4 casos en 160,000 pacientes, *Wenof* publicó 2 casos entre 168,000 nuevas consultas ginecológicas, sin embargo, *Lodi* quien se dedica a malformaciones congénitas, encuentra una frecuencia de 1/2100 pacientes.<sup>4-6,13-17</sup>

El 63 % de los tabiques estaban situados en el tercio medio e inferior y el resto en el superior, lo que permitió un mejor resultado en la terapéutica indicada. En la serie de *Lodi*, se encontró que el 46 % de los tabiques se ubicó en el tercio superior, el 40 % en el tercio medio y el 14 % en el tercio inferior.<sup>4</sup>

La presencia de malformaciones renales y urinarias, unilaterales o bilaterales, estuvieron asociadas a los defectos del tabique vaginal y el himen imperforado en alguno de nuestros casos, lo cual encontramos mencionado en la literatura como característica de estas anomalías.<sup>1-4,10-15</sup>

Al establecer el diagnóstico fue común observar la preocupación de familiares y pacientes sobre la preservación del himen, el establecimiento de la menstruación, la posibilidad de relaciones sexuales y el logro de la maternidad, lo cual está en relación con la cultura y la religión de esta región, por lo que constituyeron nuestras prioridades al establecer la terapéutica. La cirugía más realizada fue la resección del tabique vaginal en correspondencia con la frecuencia del diagnóstico de malformación vaginal, la edad de las pacientes y el cuadro clínico. Otro tipo de intervenciones realizadas fueron la himenoplastia, todo lo cual coincide con lo refrendado en la literatura revisada.<sup>4-6,18-20</sup>

Los resultados funcionales de las operaciones realizadas en 38 pacientes muestran que se logró éxito terapéutico en el 89,4 %, en las otras los resultados no fueron establecidos o la paciente no volvió a consultar. En una serie reportada en *Obstetric and Gynecology* 1982, se evalúan los embarazos exitosos posteriores a la corrección quirúrgica de los tabiques vaginales obstructivos en 26 pacientes, se vio que el 47 % se embarazó, con un 50 % de abortos espontáneos.<sup>18-20</sup>

Del análisis de los resultados del presente estudio podemos concluir que las Malformaciones müllerianas, aunque no constituyen una afección común deben tenerse presentes. Sospechar su existencia en pacientes que han alcanzado su desarrollo puberal acompañado de amenorrea primaria y dolor pélvico cíclico. También dentro de las que cursan con obstrucción del canal genital, los tabiques vaginales son frecuentes. Diagnosticarlas y ponerle tratamiento en el momento indicado, evita complicaciones y secuelas físicas o psicológicas definitivas.



**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Anomalías Müllerianas (editorial). Rev MED. 2007;15(2):251-60.
2. Evans TN, Poland ML, Boving RL. Vaginal malformations. Am J Obstetric Gynecology 1981;141-90.
3. Jara C, Rengifo J, Arango A. Prevalencia de anomalías de los conductos de Müller en el hospital general de Medellín (2000-2005). Rev Colombiana de Obstetricia y Ginecología. 2006;57(2):82-7.
4. Bustos P, Smirnow M. Tabique vaginal transverso y atresia vaginal. Rev Chil Obstet Ginecol. 2003;68(3):229-34.
5. Emans SJ, Goldstein DP. Pediatric and Adolescent Gynecology. 2th ed. Boston: Little Brown and Co;1990.
6. Buttram VC Jr, Gibbons WE. Mullerian anomalies: a proposed classification. Fertil Steril. 1979;32:40-6.
7. Weijnenborg PTM, Kuile MM. The effect of a group programme on women with the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. Br J Obstetric Gynecology. 2000;107:365.
8. Roberts CP, Haber MJ, Rock JA. Vaginal creation for müllerian agenesis. Am J Obstet Gynecol. 2001;185:1345-9.
9. Robson S, Oliver GD. Management of vaginal agenesis: Review of 10 years' practice at a tertiary referral centre. Aust N Z Obstet Gynecol. 2000;40:410-30.
10. Ortiz O, Luzuriaga MI. Anomalías congénitas del útero. Revista Científica Colegio Médico del Guayas. 2002;2:2.
11. Lamine T L'excision au Mali: guide de dialogue avec les décideurs (editorial). PASAF; 2002.
12. Gómez P. Diagnóstico por imagen. 2da ed. España: Mc Graw-Hill Interamericana; 2000.
13. Braun P. Malformaciones uterinas congénitas como consecuencia importante de esterilidad. Sociedad Española de Radiología. 2005;47(3):129-33.
14. Roberts CP, Haber MJ, Rock JA. Vaginal creation for müllerian agenesis. Am J Obstet Gynecol. 2001;185:1342-9.
15. Nugent FB. Environmental causes of fetal malformations. Pa Med. 1971;74:63.
16. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues. Radiology. 2004;233:19-34.
17. Ozek C, Gurler T, Alper M. Modified McIndoe procedure for vaginal agenesis. Ann Plast Surg. 1999;43:393.

18. Gutiérrez E, González M, Fernández G, Valle C, Argüelles J. Cirugía plástica. 2006; 16(3): 126-30.

19. Guerrero C. Procesos Ginecológicos Congénitos que pueden producir esterilidad o infertilidad y qué acción tiene la Cirugía sobre ello. Ginecol Obstet Mex. 2006; 74: 605-8.

20. Raga F, Bauset C, Remohi J. Reproductive impact of congenital Mullerian anomalies. Hum Reprod. 1997; 12: 2277-81.

Recibido: 22 de enero de 2009.

Aprobado: 3 de febrero de 2009.

Dr. *Rafael Orestes Vanegas Estrada*. Hospital Ginecoobstétrico Docente de Guanabacoa. Facultad Miguel Enríquez. Guanabacoa, La Habana, Cuba. E-mail: [rvanegas@infomed.sld.cu](mailto:rvanegas@infomed.sld.cu)