



VNIVERSITAT E VALÈNCIA

Facultad de Medicina y Odontología
Departamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología

TESIS DOCTORAL

MALFORMACIONES UTERINAS (ANOMALÍAS MÜLLERIANAS):
POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS CON ECOGRAFÍA 3D/4D Y ECOGRAFÍA DE
ALTA DEFINICIÓN EN TIEMPO REAL

Presentada por:

MÓNICA MUÑOZ GARCÍA
Licenciada en Medicina y Cirugía

Dirigida por:

Prof. F. Bonilla-Musoles

Prof. F. Raga Baixauli

Tutor:

Prof. F. Pallardó Calatayud

Octubre 2019



VNIVERSITAT E VALÈNCIA

Facultad de Medicina y Odontología
Departamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología

TESIS DOCTORAL

MALFORMACIONES UTERINAS (ANOMALÍAS MÜLLERIANAS):
POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS CON ECOGRAFÍA 3D/4D Y ECOGRAFÍA DE
ALTA DEFINICIÓN EN TIEMPO REAL

Presentada por:

MÓNICA MUÑOZ GARCÍA
Licenciada en Medicina y Cirugía

Dirigida por:

Prof. F. Bonilla-Musoles

Prof. F. Raga Baixauli

Tutor:

Prof. F. Pallardó Calatayud

Octubre 2019

Prof. D. FERNANDO BONILLA-MUSOLES, Doctor en Medicina y Catedrático de Obstetricia y Ginecología de la Facultad de Medicina de Valencia; como director de la tesis.

Prof. D. FRANCISCO RAGA BAIXAULI, Doctor en Medicina y Profesor Asociado Médico del Departamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología de la Facultad de Medicina de Valencia; como codirector de la tesis.

Prof. D. FEDERICO PALLARDÓ CALATAYUD, Catedrático de Fisiología de la Facultad de Medicina de Valencia; como tutor de la tesis.

CERTIFICAN QUE:

Bajo su dirección y tutela, doña MÓNICA MUÑOZ GARCÍA, licenciada en Medicina y Cirugía por la Universidad de Valencia, ha realizado el trabajo de tesis doctoral titulado **“MALFORMACIONES UTERINAS (ANOMALÍAS MÜLLERIANAS): POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS CON ECOGRAFÍA 3D/4D Y ECOGRAFÍA DE ALTA DEFINICIÓN EN TIEMPO REAL”** que reúne las condiciones necesarias para ser defendido públicamente ante la comisión correspondiente para optar al título de Doctor en Medicina.

DR. FERNANDO BONILLA-MUSOLES

VALENCIA, Octubre 2019

DR. FRANCISCO RAGA BAIXAULI

VALENCIA, Octubre 2019

DR. FEDERICO PALLARDÓ CALATAYUD

VALENCIA, Octubre 2019

AGRADECIMIENTOS

Quiero brindar mi agradecimiento en primer lugar a mis directores, profesores D. Fernando Bonilla y D. Francisco Raga, porque gracias a ellos es posible este trabajo de tesis doctoral. Por todo el apoyo que me han prestado para poder alcanzar el título de doctora y por sus enseñanzas desde que era estudiante de Medicina hasta la actualidad en el apasionante campo de la ecografía. Espero poder seguir aprendiendo a su lado.

A mi tutor, el Profesor Federico Pallardó, con quien compartí mi ilusión de ser doctoranda hace ya años y ha estado a mi lado todo este tiempo.

Gracias a todos mis compañeros de CREA por su apoyo y colaboración. En especial a los doctores Carmen Calatayud, Miguel Ruiz, Paula Ferrer, Martín Díaz y Javier Blanes por compartir conmigo un trabajo apasionante.

Gracias a Iván Navarro, encargado del estudio estadístico, por las horas invertidas en el análisis y a Eva Serna, por su apoyo en mi proyecto de tesis doctoral como amiga e investigadora.

Gracias a todos mis amigos, por el apoyo que me han dado, sumando siempre en positivo.

A mis padres, Marta y José, porque son mis cimientos como persona y como médico. A mi hermano Héctor, por su apoyo y por ser el artista de los dibujos de la clasificación de las malformaciones uterinas.

A mi marido, Pablo, que me ha acompañado con amor en este duro camino de trabajar, estudiar y criar al mismo tiempo. Y a mi princesa, Lucía, perdona por robarte tantas horas. Sois la luz de mi vida.

ÍNDICE

1.- LISTA DE SÍMBOLOS, ABREVIATURAS Y SIGLAS

2.- INTRODUCCIÓN

3.- PREVALENCIA

4.- CLASIFICACIÓN MALFORMACIONES MÜLLERIANAS

4.1 GRUPO I: HIPOPLASIA Y AGENESIA

4.2 GRUPO II: ÚTERO UNICORNE

4.3 GRUPO III: ÚTERO DIDELFO

4.4 GRUPO IV: ÚTERO BICORNE

4.5 GRUPO V: ÚTERO SEPTO

4.6 GRUPO VI: ÚTERO ARCUATO

4.7 GRUPO VII: ÚTEROS RELACIONADOS CON DIETILESTILBESTROL

5.- PORCENTAJE DE MALFORMACIONES UTERINAS

6.- ANOMALÍAS Y MALFORMACIONES MÜLLERIANAS NO INCLUIDAS EN LA CLASIFICACIÓN DE LA AFS

6.1 ÚTEROS COMUNICANTES

6.2 ÚTEROS BIFORIS UNICORPOREUS

6.3 ÚTEROS HIPOPLÁSICOS O INFANTILES

7.- PROPUESTA DE CLASIFICACIÓN ESPAÑOLA Y SISTEMA VCUAM

8.- NUEVA CLASIFICACIÓN ESHRE/ESGE

9.- EVALUACIÓN DE LOS MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

9.1 EL EXAMEN PÉLVICO BIMANUAL

9.2 LA HISTEROSALPINGOGRAFÍA (HSG)

9.3 LA LAPAROSCOPIA

9.4 LA HISTEROSCOPIA

9.5 LA ECOGRAFÍA ABDOMINAL Y VAGINAL CONVENCIONAL Y DOPPLER

9.6 LA HISTEROSALPINGOSONOGRAFÍA (HSSG)

9.7 LA ECOGRAFÍA TRIDIMENSIONAL Y SUS MODOS ESPECIALES

9.8 LA RESONANCIA NUCLEAR MAGNÉTICA (RNM)

10.- OBJETIVOS

11.- MÉTODO Y MATERIAL

11.1 MÉTODO:

11.1.1 ECOGRAFÍA

11.1.2 HISTEROSALPINGOGRAFÍA

11.1.3 RESONANCIA NUCLEAR MAGNÉTICA

11.1.4 ENDOSCOPIA

11.1.5 ECOGRAFÍA 3D MODOS ESPECIALES

- Modo Inverso
- Modo AVC
- Modo VOCAL simple contorno, doble contorno
- Modo VOCAL en red
- Modo corte mágico
- Modo HDLive

- Modo Silueta

11.2 MATERIAL

- Grupo I: Agenesias
- Grupo II: Úteros Unicornes
- Grupo III: Úteros Didelfos
- Grupo IV: Úteros Bicornes
- Grupo V: Úteros Septos
- Grupo VI: Úteros Arcuatos
- Grupo VII: Úteros Dietilestilbestrol
- Grupo VIII: Úteros Hipoplásicos o Infantiles
- Grupo IX: Sospecha de malformación uterina

12.- RESULTADOS

13.- DISCUSIÓN

14.- CONCLUSIONES

15.- BIBLIOGRAFÍA

1.- LISTA DE SÍMBOLOS, ABREVIATURAS Y SIGLAS

2D: 2 dimensiones

3D: 3 dimensiones

4D: 4 dimensiones

CONUTA: Congenital uterine anomalies

DES: Dietilestilbestrol

ESGE: The European Society for Gynaecological Endoscopy

ESHRE: The European Society of Human Reproduction and Embryology

F.M.: Fórmula menstrual

HDLive: Alta definición en tiempo real (High Definition Live real time)

HSG: Histerosalpingografía

HSSG: Histerosalpingosonografía

MODO AVC: Automatic Volume Calculation

MODO TUI: Imagen tomográfica ultrasónica

MODO VOCAL: Virtual Organ Computeraided Analysis

OCE: Orificio cervical externo

OCI: Orificio cervical interno

RNM: Resonancia nuclear magnética

ROI: Región de interés

VCUAM: Vagina, cérvix, útero, anexos y malformaciones asociadas

2.- INTRODUCCIÓN

El sistema reproductivo femenino se forma a partir de los conductos müllerianos o paramesonéfricos, que durante el desarrollo embrionario se fusionan para crear las trompas de Falopio, el útero, el cérvix hasta el orificio cervical externo y la porción superior de la vagina.

Un adecuado desarrollo, la fusión y la reabsorción de las paredes situadas entre los conductos de Müller, están inducidos por los conductos de Wolf o mesonéfricos, que están situados a ambos lados de los conductos müllerianos y que, hoy conocemos, juegan una importantísima función como elementos guía.

Estos conductos mesonéfricos regresan cranealmente, pero se engruesan en la zona caudal a partir del OCE y forman el sinus vulvo-vaginal dando lugar al nacimiento de la placa vaginal o tubérculo mülleriano.

El tercio distal de la vagina tiene un origen embriológico diferente: el sinus urogenital (Figura 1).

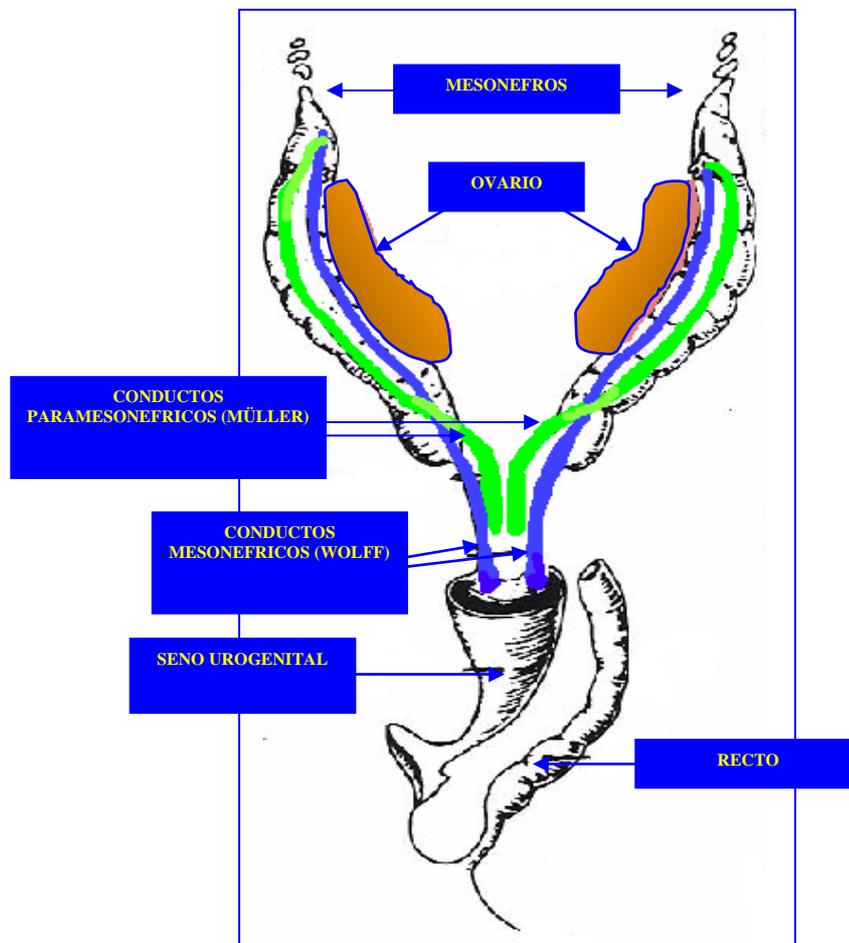


Figura 1-Embriología del aparato genital (Dr. Raga).

Este proceso comienza durante la sexta semana y termina durante la vigésima semana de vida fetal. Durante este periodo, los conductos paramesonefricos sufren una migración, canalización y fusión lateral. Posteriormente el septo resultante entre ambos conductos se reabsorbe.

Finalmente, los conductos müllerianos fusionados se encuentran con el conducto vaginal (una degeneración del sinus urogenital) produciéndose la fusión de ambos.

La canalización del conducto vaginal se completará durante las semanas 20 a 22 de la gestación (Figura 2).

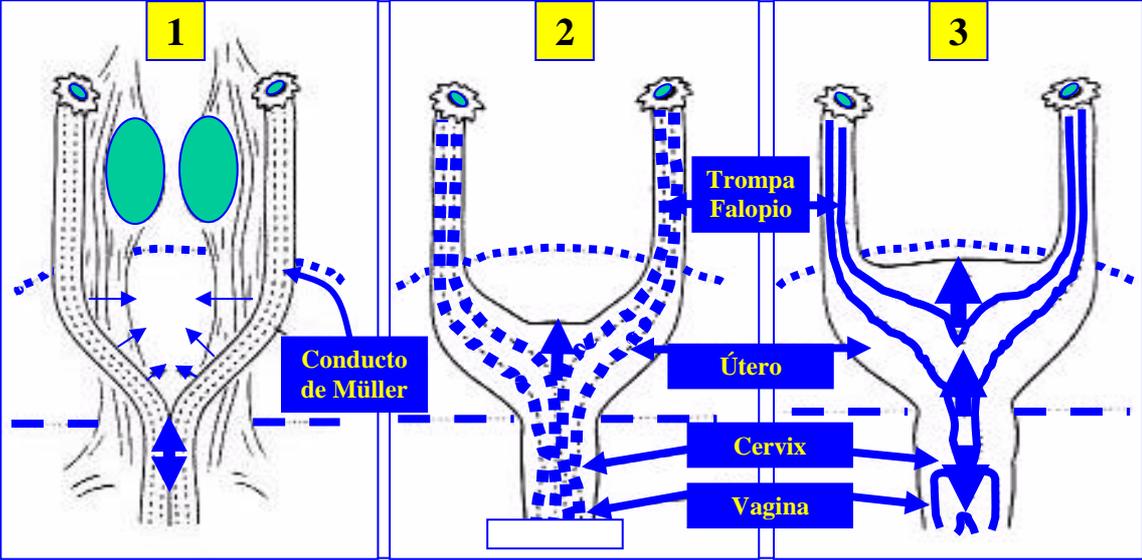


Figura 2- Canalización de los conductos (Dr. Raga).

Las malformaciones uterinas constituyen un grupo heterogéneo de anomalías congénitas que resultan de un fallo en una de las tres fases del desarrollo de los conductos paramesonéfricos o de Müller:

- Fase de organogénesis o desarrollo. Uno o ambos conductos müllerianos no se desarrolla completamente, dando lugar a anomalías tales como agenesia o aplasia uterina bilateral o unilateral (úteros unicornes).
- Fase de fusión. El proceso durante el cual los segmentos distales del par de conductos de Müller se fusionan para formar el útero, cérvix y parte superior de vagina, se denomina la fusión lateral. Un fallo o una fusión anómala o fusión incompleta da como resultado un útero didelfo o un útero bicorne.
- La fase de reabsorción del septo. Tras la fusión de los segmentos distales de los conductos de Müller, el septo central tiene que reabsorberse para dar lugar a un cavidad uterina y cervical únicas. Alteraciones o falta de permeabilización de los conductos mesonéfricos o de Müller dan como resultado un útero septo que puede, o no, alcanzar hasta la vagina.

Podemos encontrar con frecuencia malformaciones renales asociadas a cualquiera de estas anomalías (Acién 2011).

Existen numerosas evidencias de pacientes con anomalías uterinas de diferente tipo que fueron capaces de concebir gestaciones a término sin ningún problema. Se han descrito úteros unicornes y didelfos con gestaciones múltiples llevadas a término. Muchas tienen una conducta reproductiva absolutamente normal (Simón 1991, Raga 1997, Acién 1997).

Muchas mujeres con estas malformaciones del tracto genital son asintomáticas, pero otras sufren una amplia variedad de síntomas que pueden presentarse a cualquier edad y en cualquier momento. En general, las manifestaciones dependen del tipo de anomalía y de la edad reproductiva.

Los siguientes que narramos (Acién 2011) son los más comunes:

- Amenorrea en la agenesia mülleriana.
- Dismenorrea intra y postmenstrual en las anomalías obstructivas.
- Hemorragia postmenstrual en los úteros comunicantes.
- Complicaciones obstétricas y pérdidas reproductivas repetidas en las malformaciones uterinas debidas a falta de fusión o de reabsorción (esterilidad, abortos, pérdidas gestacionales recurrentes, prematuridad, malposiciones fetales, gestaciones ectópicas, etc.) (Buttram 1979) y problemas ginecológicos (Acién 1993).
 - Tumores pélvicos causados por la retención de restos menstruales y endometriosis.
 - Problemas extraginecológicos (urinarios, esqueléticos, etc).

Todo esto ha supuesto que durante años las anomalías müllerianas se asociaran en la literatura a altos índices de mortalidad y morbilidad perinatal.

La gran mayoría de estas anomalías implican al útero, por lo que se habla de anomalías uterinas, müllerianas o paramesonéfricas; sin embargo, muchas de estas pueden estar originadas por una anomalía de los conductos mesonéfricos (de importancia trascendental en la influenciación sobre los conductos de Müller). Pueden acompañarse de anomalías urológicas (en un 25% de los casos) o rectales.

3.- PREVALENCIA

La incidencia real de estas anomalías no se conoce con exactitud dado que muchas de estas pacientes son totalmente asintomáticas, tanto en el ámbito ginecológico como obstétrico, y en ocasiones se realiza el diagnóstico post-mortem o casualmente durante un acto quirúrgico.

Se hablaba de frecuencia, que según las series variaba desde una de cada diez a una de cada 1.600 pacientes estudiadas.

La prevalencia es difícil de establecer. Se estimaba según diferentes autores entre:

- el 0,4% (entre el 0,1-3%) (Byrne 2000, Ashton 1998, Stampe Sorensen 1988, Acién 1997) de la población general,
- en un 4% de las mujeres infértiles (Acién 1997), un 10% de las infértiles y estériles (Braun 2005), y
- en pacientes con abortos de repetición oscilaba entre el 3 y el 38% (Stampe Sorensen 1988, Stray-Pedersen 1984, Raga 1997, Makino 1992, Clifford 1994, Turcaspa 2006)

Las discrepancias radicaban en las series heterogéneas de pacientes, en las técnicas diagnósticas empleadas, en la diversidad de la clínica de estas malformaciones y en la carencia de un sistema de clasificación uniforme durante años.

El Dr. Raga ya demostró que el 6,3% de las pacientes infértiles asocian anomalías müllerianas, mientras que solo el 3,8% de las pacientes fértiles y el 2,4% de las estériles las presentan (Simón 1991, Raga 1996) (Tabla 1).

Tabla 1- Incidencia de malformaciones uterinas en pacientes con deseo de concepción en edad reproductiva, entre paréntesis percentiles (Casuística del Departamento de Ginecología y Obstetricia Hospital Clínico Valencia, tomado de Raga 1996).

Incidencia de malformaciones uterinas entre pacientes con deseo de concepción en edad reproductiva.				
Tipo de malformación	Fértil (n=1289)	Infértil (n=868)	Estéril (n=1024)	Total (n=3181)
II Unicornes	2 (0,2)	5 (0,6)	1 (0,1)	8 (0,3)
a	0	1	0	1
b	0	3	0	3
c	1	0	0	1
d	1	1	1	3
III Didelfo	1 (0,1) ^c	6 (0,7) ^b	1 (0,1)	8 (0,3) ^c
IV Bicornes	5 (0,4) ^c	16 (1,9) ^d	5 (0,5) ^c	26 (0,7) ^c
a	0	7	1	8
b	5	9	4	18
V Septo	20 (1,5)	17 (2)	6 (0,6)	43 (1,4) ^b
a	4	6	0	10
b	16	11	6	33
VI Arcuato	21 (1,6)	9 (1,0)	12 (1,1)	42 (1,3) ^b
VII Dietilbestrol	0	1 (0,1)	0	1
Total	49 (3,8) ^c	54 (6,3) ^b	25 (2,4) ^c	128 (4,0)
<p>^aNumerales indican clasificación de malformación. ^{b/c}Los valores son significativamente diferentes (P<0,05). ^{d/e}Los valores son significativamente diferentes (P<0,01).</p>				

Una revisión sistemática reciente, que incluye todos los estudios publicados desde 1950 al 2011 que han empleado los medios de diagnóstico óptimos (ecografía 3D, laparoscopia junto histeroscopia o histerosalpingografía y RNM), habla de una prevalencia de malformaciones en la población femenina no seleccionada del 5,5%; en la estéril del 8% (sin diferencias estadísticamente significativas) mientras que en las pacientes con abortos de

repetición es del 13,3% y con abortos de repetición e infertilidad del 24,5% (Chan 2011).

Según Chan (Chan 2011) el útero arcuato es más prevalente en población no seleccionada, afectando a un 3,9% de las mujeres. Los defectos de canalización (úteros septos o subseptos) son significativamente más frecuentes en mujeres con abortos de repetición más esterilidad (5,3%). De los defectos de fusión, el útero bicorne (4,7%), y el útero unicornio (3,1%), son más frecuentes en mujeres con esterilidad y abortos de repetición que en la población no seleccionada; y el útero didelfo es más común en pacientes con abortos (2,1%).

Históricamente, e incluso hoy, muchos autores consideran la combinación de la laparoscopia y la histeroscopia o HSG como el *gold standard* para el diagnóstico y diferenciación de las anomalías congénitas uterinas. Pero una de sus limitaciones es que son técnicas invasivas (Chan 2011). La introducción de la ecografía vaginal en el estudio de la patología uterina ha representado un importante avance. Recientemente, la ecografía tridimensional ha aportado nueva luz al estudio de las malformaciones müllerianas, dado que permite un estudio preciso y meticuloso de estas anomalías tanto en pacientes gestantes como en el rastreo ginecológico.

4.-CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES MÜLLERIANAS

MOSTRANDO IMÁGENES 3D Y HDLIVE PROPIAS

Los primeros reportes de malformaciones uterinas datan del año 300 a. C. Columbo fue el primero en describir un caso de agenesia vaginal en el siglo XVI. Con el paso de los años se han publicado múltiples series de casos en todo el mundo.

Son numerosas las clasificaciones de las malformaciones uterinas existentes, pero actualmente la más aceptada internacionalmente es la de la American Fertility Society.

Los sistemas de clasificación se basan en la categorización sistemática de las pacientes en grupos con características similares. La aceptación de un sistema de clasificación revela su capacidad para corresponder efectivamente a las necesidades de los clínicos en el entendimiento, diagnóstico y tratamiento del paciente.

La clasificación más básica de las diversas anomalías uterinas (Strassman 1907) las dividía en tres grandes grupos siguiendo criterios patogénicos:

- agenesia
- defectos de fusión lateral (obstructivas o no obstructivas y simétricas o asimétricas)
- defectos de la canalización vertical (obstructivas o no obstructivas)

Diferentes grados de defecto de fusión lateral podían dar lugar a una duplicación parcial o total del útero, resultando en malformaciones simétricas, que son las más frecuentes de las anomalías útero-vaginales.

El útero didelfo representa el caso más extremo de defecto de fusión lateral, pues resulta en la duplicación total. Por el contrario, el útero arcuato es la forma más leve.

Cuando la fusión lateral es parcial, aparece el útero bicorne, presentando dos cuernos uterinos que se fusionan a nivel caudal en un único cuerpo.

Las anomalías simétricas pueden asociar un fallo en la reabsorción del septo vaginal, pudiendo dar lugar en un caso extremo a la aparición de una verdadera vagina doble. Esta anomalía es particularmente frecuente en el caso del útero didelfo.

Las anomalías asimétricas son consecuencia del fallo de la migración de los conductos müllerianos, que originan el útero unicorne.

Cuando el fallo migratorio es tan solo parcial, puede aparecer un cuerno uterino rudimentario junto a un útero unicorne bien desarrollado. Dicho cuerno rudimentario puede estar o no, conectado con la cavidad del cuerno bien desarrollado. Si el fallo migratorio es bilateral, surge la agenesia total o parcial. Dentro de este grupo de agenesias tenemos como más representativo el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

Tanto las anomalías simétricas como asimétricas pueden ser obstructivas o no obstructivas. Entre las primeras destacan los cuernos rudimentarios no comunicados y el útero didelfo con un septo vaginal que produce la obstrucción de uno de los hemiúteros.

Si lo que se produce es un fallo de canalización vertical, el septo uterino formado por ambos conductos de Müller no se reabsorbe y surge el útero septo.

Esta clasificación tan básica de las anomalías uterinas ha generado gran confusión al practicar estudios, dado que muchos investigadores utilizaban el término hemiútero para referirse al útero unicorne, y úteros dobles tanto para el útero bicorne como para el útero septo.

En 1979 Buttram y Gibbons proponen una nueva clasificación de las anomalías müllerianas (con referencia única a las uterinas). Asociaban las anomalías en grupos según sus manifestaciones clínicas, tratamiento y pronóstico.

Este sistema sirvió de base para la clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad (AFS)(actualmente conocida como Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (ASRM), publicada en 1988 y que se basa especialmente en la anatomía uterina. Esta clasificación

hasta ahora ha sido la más aceptada y utilizada en todo el mundo (Figura 3).

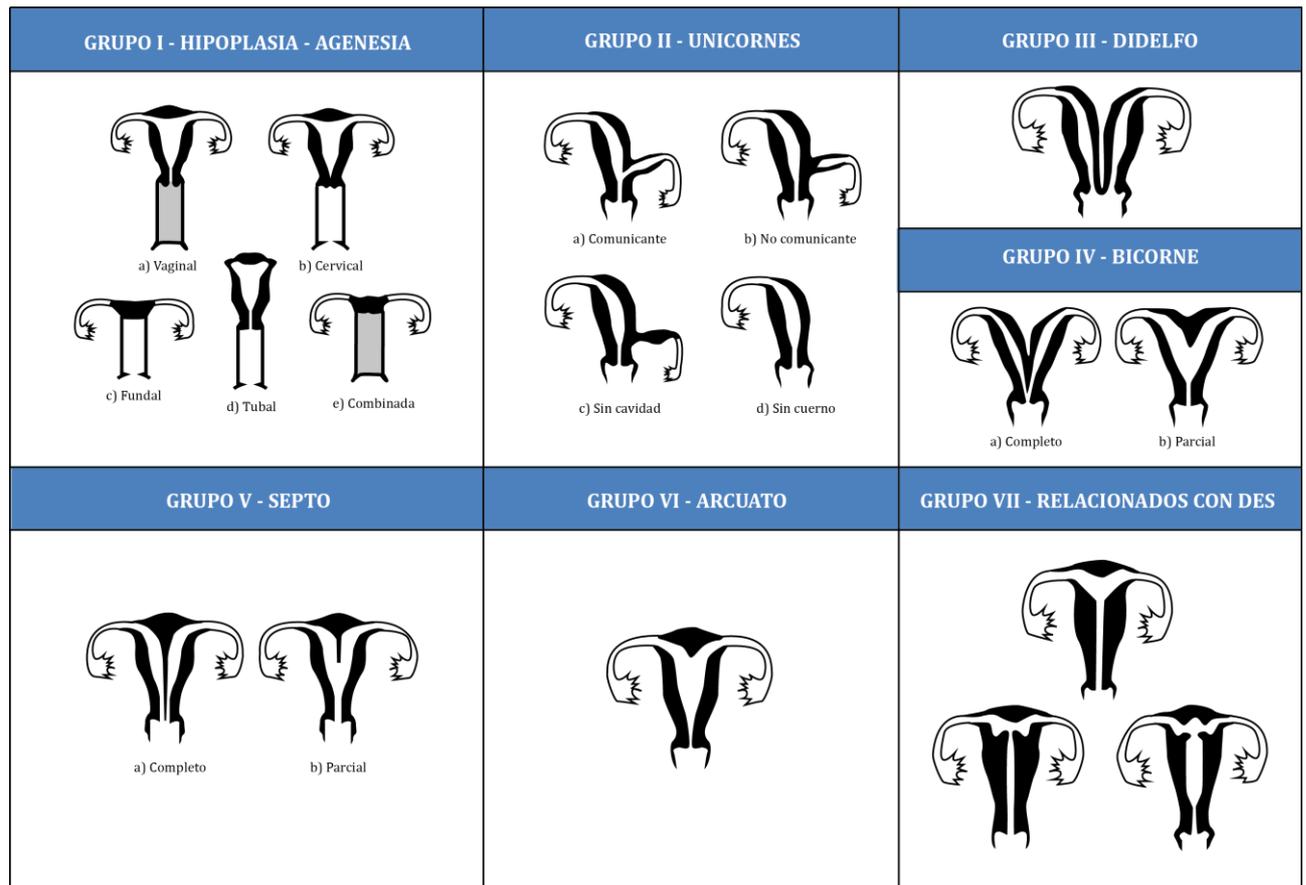


Figura 3- Esquema basado en la clasificación de las malformaciones uterinas de la American Fertility Society.

Clasifica, como mostramos, las malformaciones uterinas en siete grupos. Aunque es muy útil, sencilla y fácil de utilizar, es algo incompleta pues no contempla combinaciones de malformaciones, ni formas intermedias o la asociación con otras malformaciones pélvicas.

4.1- GRUPO I: HIPOPLASIA Y AGENESIA

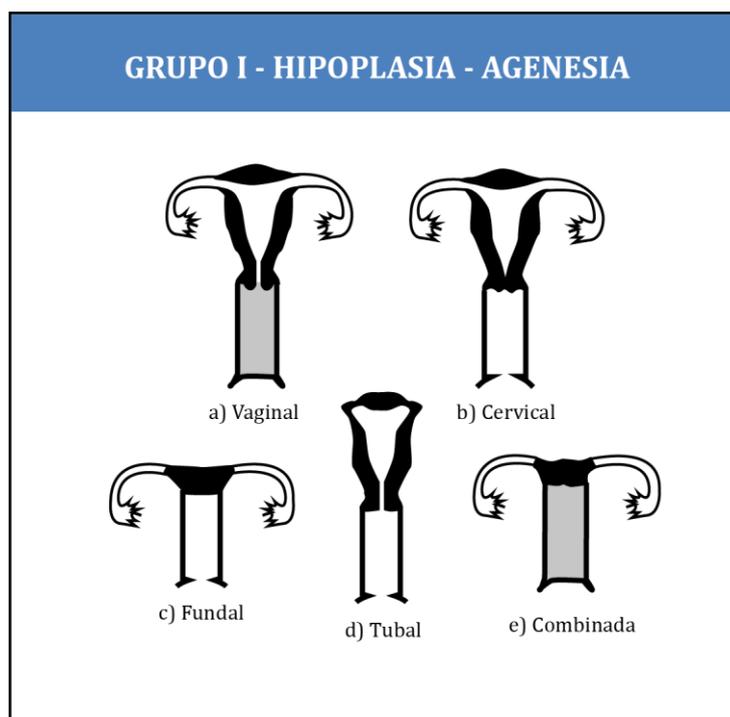


Figura 4- Grupo I. Hipoplasia y agenesia.

Suponen entre un 5-10% de las malformaciones müllerianas. Se producen por un fallo temprano en el desarrollo embrionario sobre la 5ª semana de gestación, resultando en varios tipos de agenesia o hipoplasia del útero, el cérvix o los dos tercios superiores de la vagina. Se subdivide en agenesia vaginal (Ia), agenesia cervical (Ib), agenesia de *fundus* uterino (Ic), agenesia de las trompas de Falopio (Id) y combinaciones de las anteriores (Ie) (Figura 4).

La agenesia vaginal representa una de las más infrecuentes alteraciones del aparato genital femenino, con una incidencia de 1:10.000 casos. Los genitales externos son normales, las trompas de Falopio y los ovarios son asimismo normales. El cérvix es hipoplásico o ausente, y la cavidad uterina puede ser normal o presentar cualquiera de las anomalías müllerianas que describiremos posteriormente.

El estudio ecográfico permitirá diferenciar esta entidad del síndrome de Rockitansky, que asocia una agenesia uterina. También posibilitará realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome de feminización testicular, al no objetivar tejido ovárico.

La agenesia del cérvix uterino, junto a la cavidad uterina con endometrio funcional, es asimismo excepcional. Se han descrito 36 casos en la literatura mundial, de los cuales más del 50% asociaron otras anomalías müllerianas (la más frecuente fue el útero bicorne).

Hoy la histerectomía no debe ser el tratamiento de primera línea en estos casos. Si se demuestra un endometrio funcional mediante ecografía, ha de procederse a crear una fístula o unión vagina-cervical. Así, entre estos casos corregidos quirúrgicamente, se han descrito no solo menstruaciones normales, sino incluso gestaciones con fetos a término.

La agenesia del fundus uterino se presenta con amenorrea primaria y/o esterilidad. Mediante el estudio ecográfico se objetiva una cavidad uterina rudimentaria o ausente en una mujer con genitales externos normales, cérvix normal o hipoplásico y ovarios normales.

Hay pocos reportes de agenesia tubal en la literatura. La agenesia aislada es algo excepcional que puede ser un hallazgo casual durante una laparoscopia o laparotomía. Si afecta a las dos trompas cursa con esterilidad que puede ser tratada con fecundación in vitro, pero su éxito dependerá de si va asociada a otras anomalías uterinas, lo cual es frecuente.

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser es la malformación más frecuente de este grupo. Se trata de la combinación de agenesia vaginal completa con útero hipoplásico o ausente (Figura 5). Un estudio publicado en 2013 comprobó con RNM que hasta el 92% de las pacientes mostraba úteros rudimentarios y solo un 8% presentaba agenesia uterina (Hall-Craggs MA 2013).

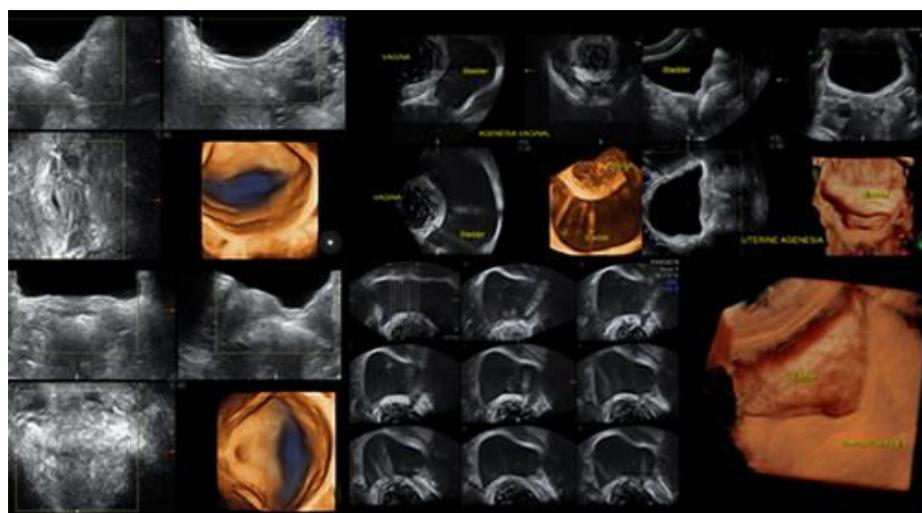


Figura 5- Síndrome de Rockitansky.

4.2- GRUPO II: ÚTERO UNICORNE

- Consideraciones

Este tipo de anomalía resulta del normal desarrollo de uno de los conductos de Müller, mientras que el otro no se desarrolla o lo hace de forma parcial.

Supone un 20% de las malformaciones del aparato genital femenino. Abundan las publicaciones de casos aislados y recopilaciones y cuando se revisan los atlas de histerosalpingografías (HSG) se observa que todos reproducen la imagen radiológica pero sin precisar detalles clínicos.

- Clasificación

Existen dos tipos de útero unicornio: el puro, caracterizado por la falta completa de desarrollo de uno de los conductos de Müller, tal vez con ausencia parcial o total de la trompa, incluso teóricamente con la posible ausencia del ovario; y un segundo tipo, en el que existe, un hemiútero o cuerno rudimentario. Es considerado por varios como un útero bicornis con cuerno rudimentario. Estos pseudounicornios son mucho más frecuentes que los auténticos.

Radiológicamente existen dos formas de cavidad uterina: la fusiforme, semejante a la que ofrecen los úteros bicornes auténticos y la de guadaña, designada así por remedar este instrumento agrícola, dada la convexidad de uno de sus bordes y la concavidad del opuesto. Pero hay formas intermedias. Otro dato a destacar es la comprobación, a veces, de un conducto cervical filiforme.

El estudio ecográfico tridimensional permite demostrar un cuerpo uterino de morfología elipsoide con asimetría fúndica. Asimismo, el análisis de la cavidad uterina pone de manifiesto una reducción del volumen endometrial (Figura 6).

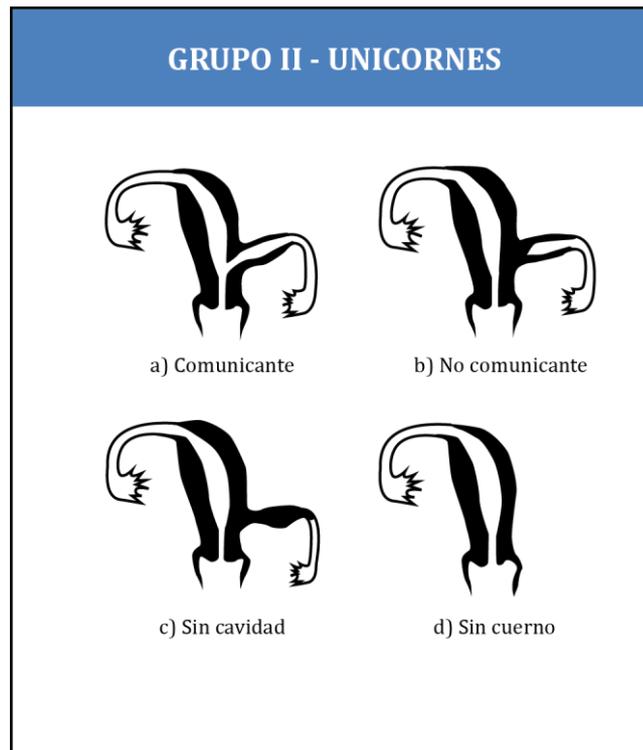


Figura 6- Grupo II. Úteros unicornes IIa, IIb, IIc y IId.

En caso de asociar un cuerno rudimentario, se comprobará la presencia o ausencia de endometrio funcional en el rudimento, así como su comunicación o no con la cavidad uterina principal.

Así pues tendremos dentro del grupo II:

- Útero unicornes con rudimento comunicado y endometrio funcional (IIa).
- Útero unicornes con rudimento no comunicado pero con endometrio funcional (IIb) (Figuras 7 y 8).

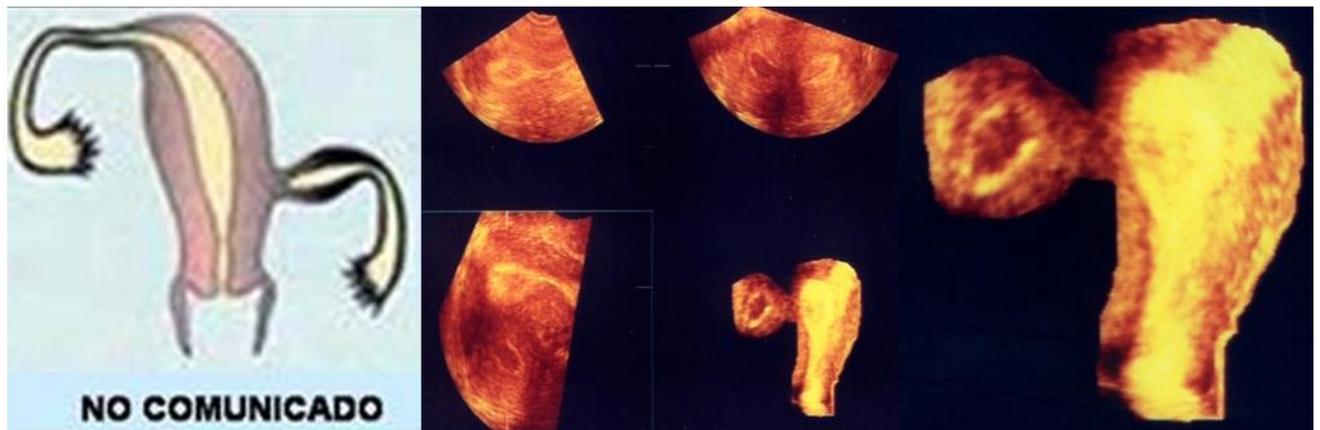


Figura 7- Útero unicorne con rudimento del segundo cuerno que tiene cavidad pero no está comunicada (IIb). Dibujo y ecografía 3D HDLive y tijera.

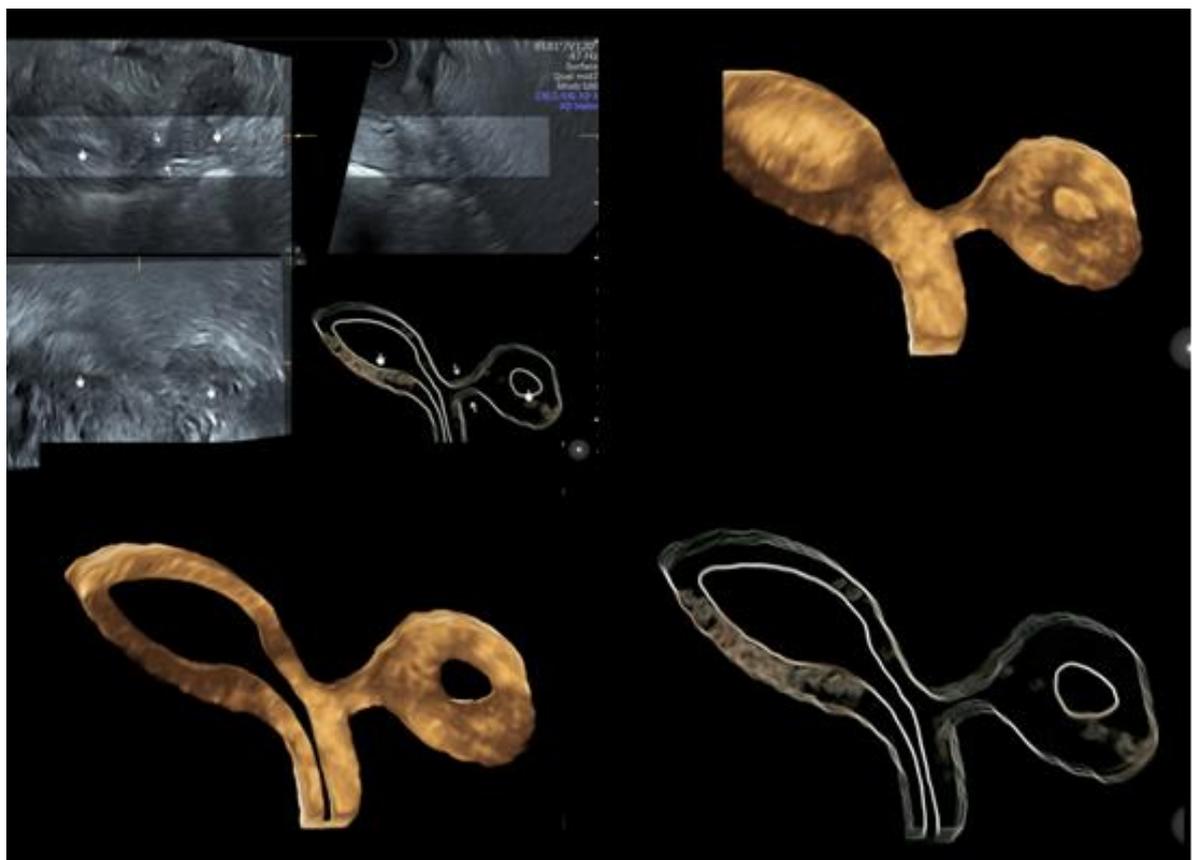


Figura 8- Útero unicorne con cuerno rudimentario no comunicado pero con endometrio

funcional (IIb). Modo tijera (arriba derecha), modo inverso (abajo izquierda) y modo silueta (abajo derecha).

- Útero unicorne con rudimento sin endometrio funcional (IIc) (Figura 9).

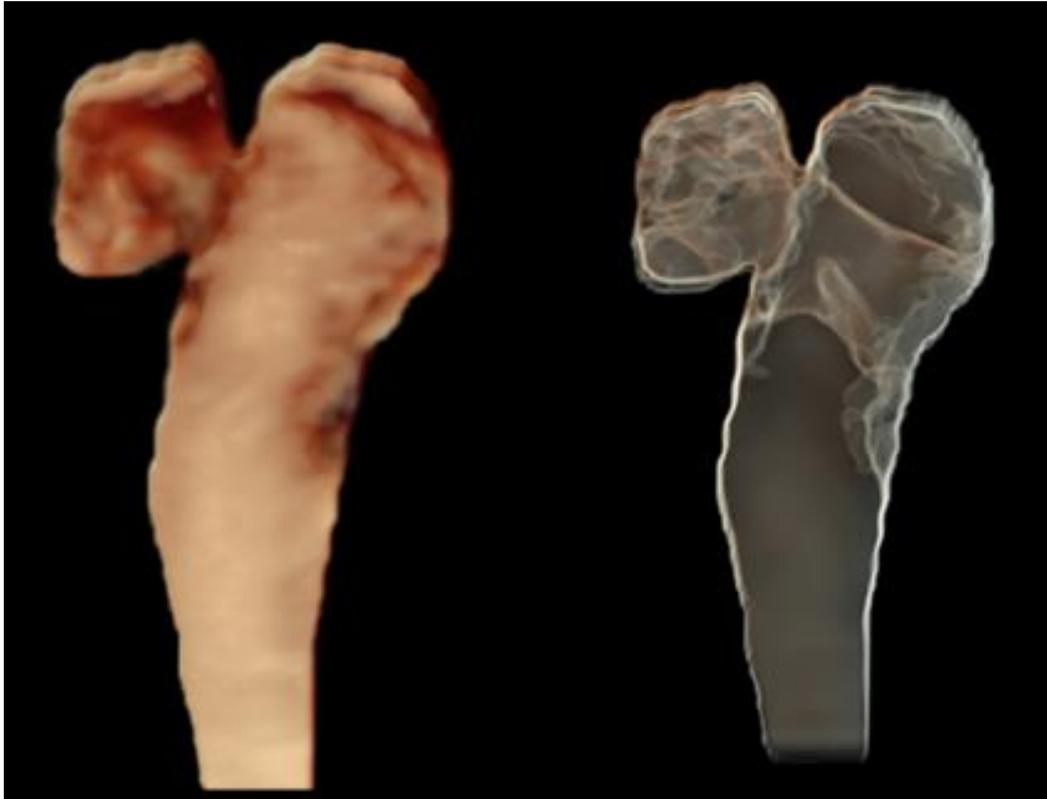


Figura 9- Útero unicorne con cuerno rudimentario no comunicado y sin cavidad (IIc). HDLive modo tijera (a la izquierda) y Silueta (a la derecha).

- Útero unicorne propiamente dicho (IId). (Figuras 10-13).

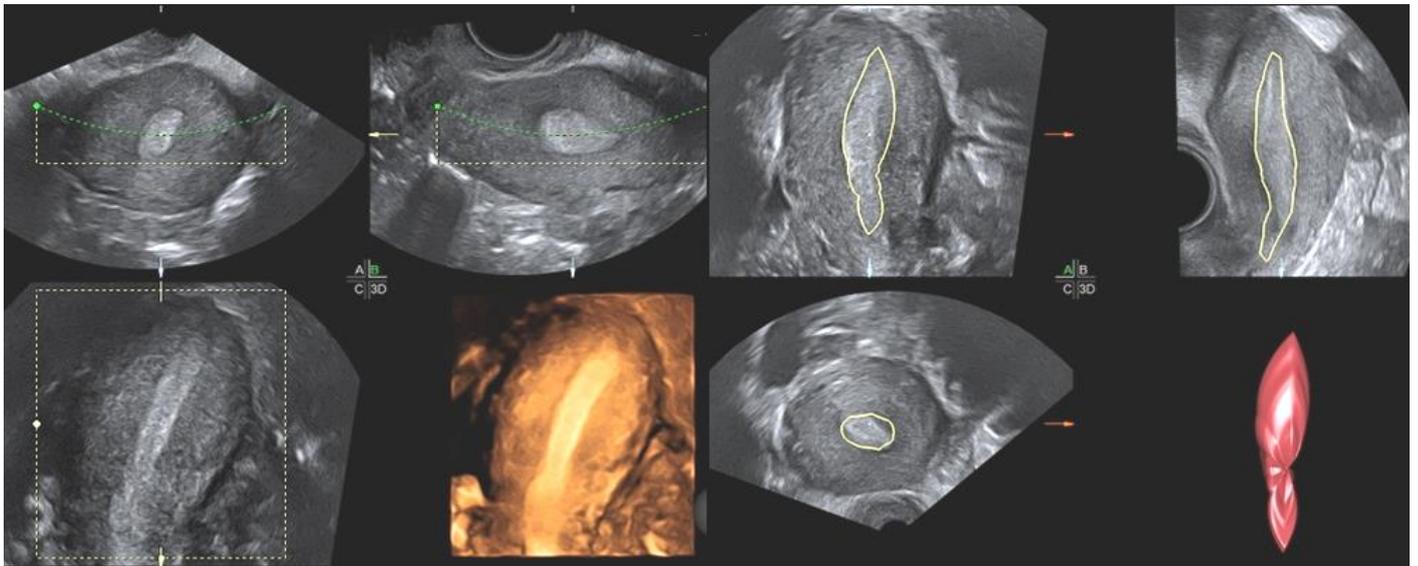


Figura 10- Útero unicorne propiamente dicho (IId). Solo hay un cuerno. No hay rudimentos.
HDLive a la izquierda y VOCAL a la derecha.

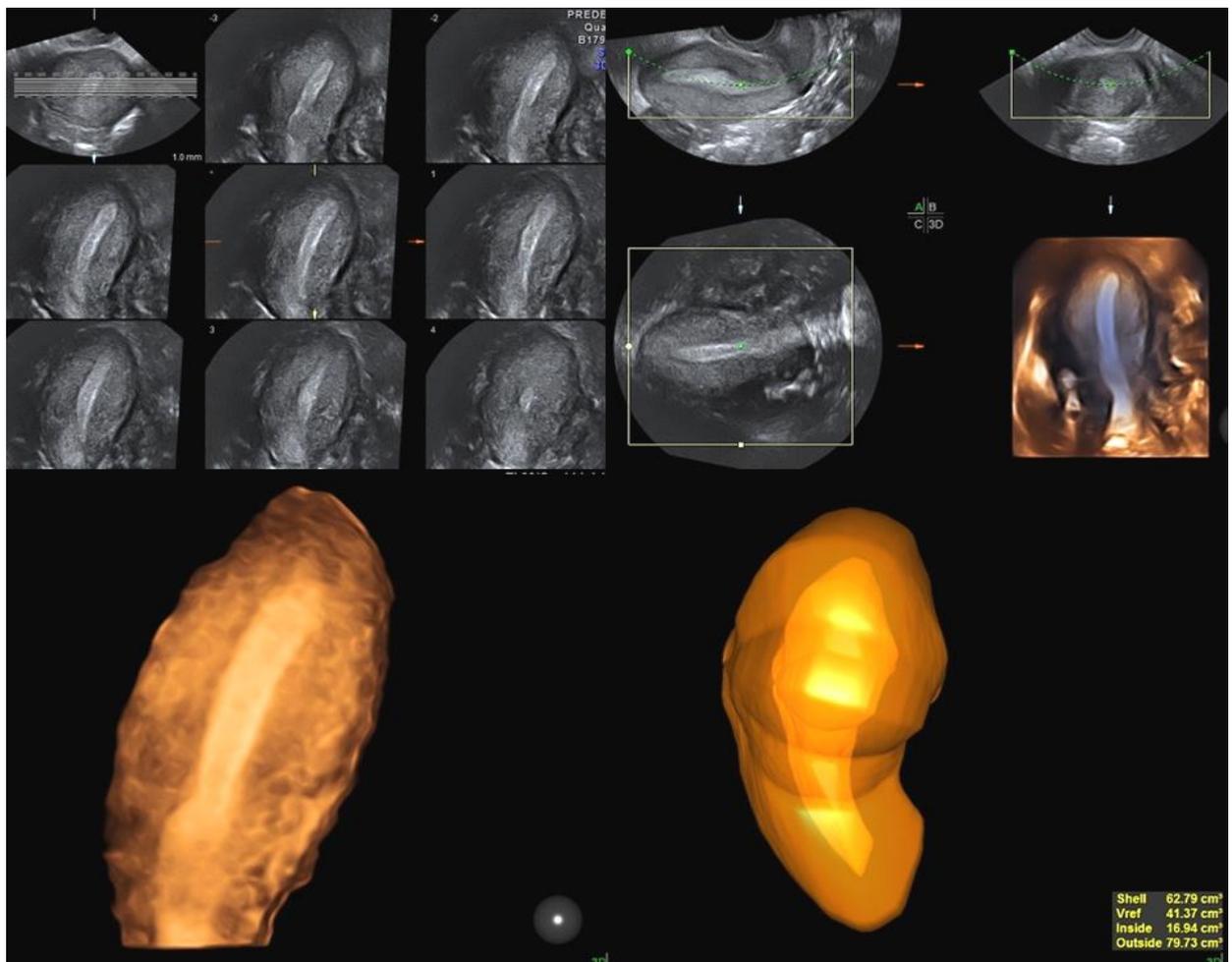


Figura 11- Útero unicorne puro (IId) es la variedad más infrecuente. Arriba se ve claramente con TUI y HDLive. Abajo idéntica imagen con 3D modo corte mágico y VOCAL.

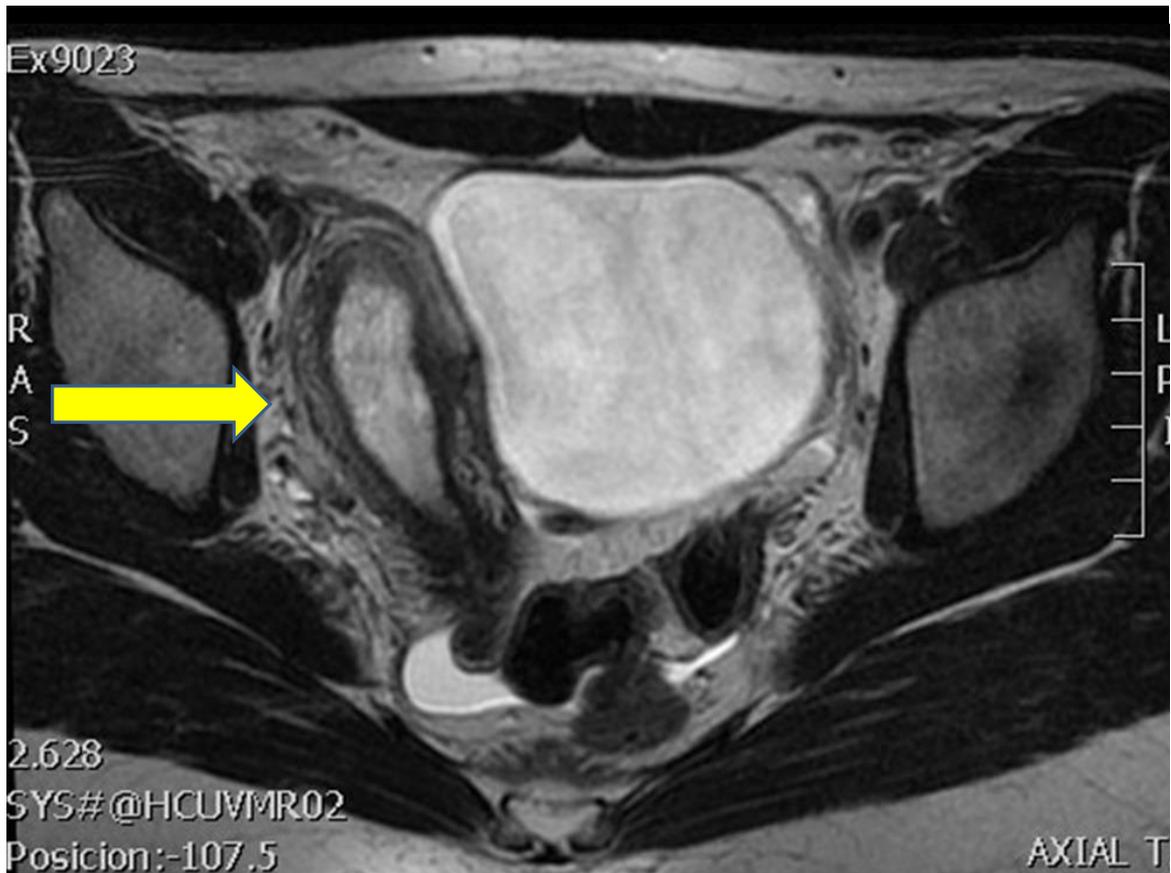


Figura 12- RNM del caso anterior. La flecha señala el único hemiútero existente. En el lado contralateral solo vemos la vejiga muy bien expandida y sin la impronta del segundo hemiútero.

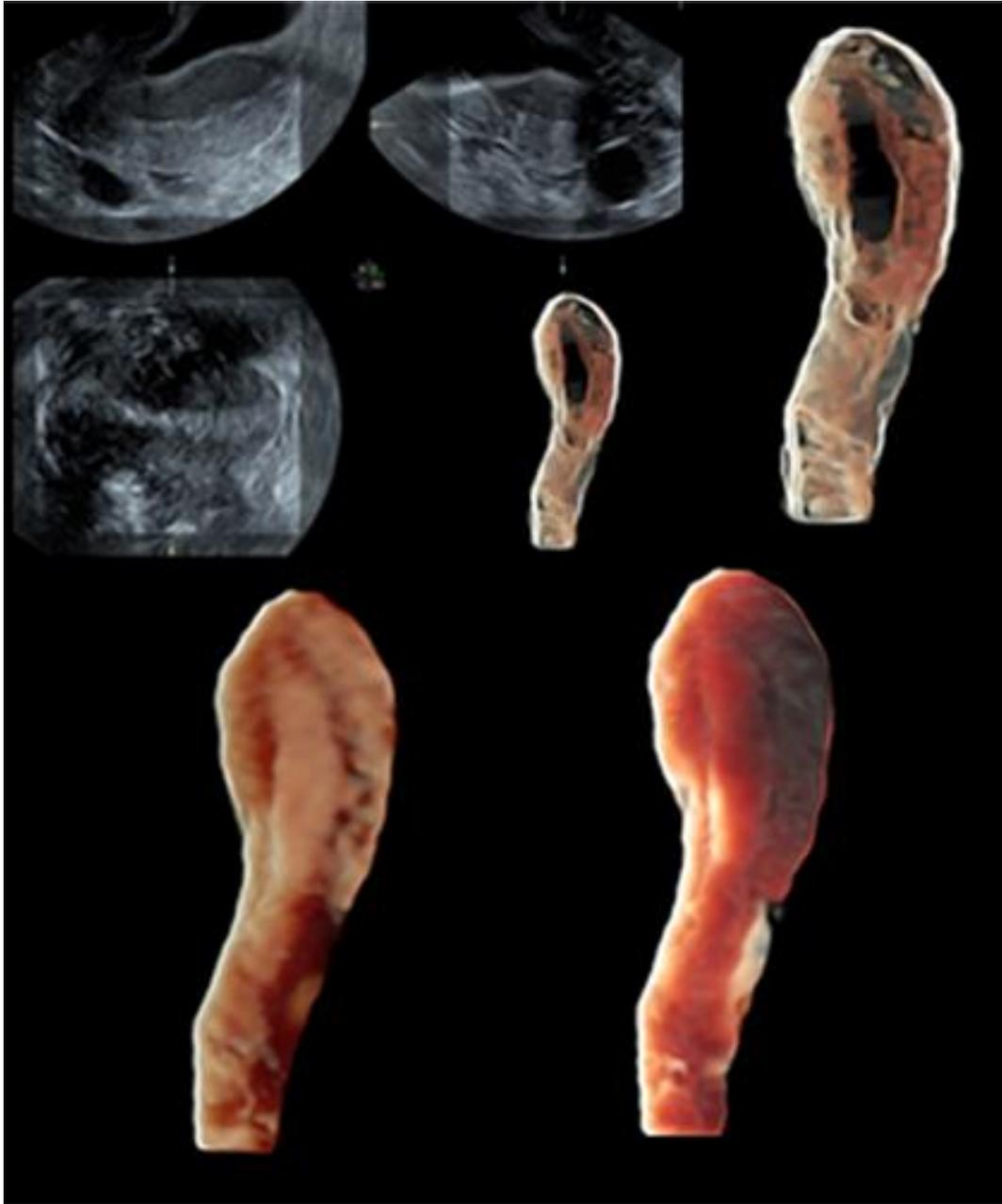


Figura 13- Útero unicorne II, sin cuernos rudimentarios, visto con modo Silueta arriba y ecografía HDLive modo tijera abajo.

- Anomalías renales

Se considera que acompaña frecuentemente a la agenesia renal unilateral u otras anomalías (distopia renal, duplicidad, ptosis, etc.).

- Esterilidad y fertilidad

Se observan las mismas complicaciones gravídicas propias de toda malformación uterina: abortos espontáneos, partos prematuros, nalgas iterativas y cesáreas, sin excluir gestaciones a término (menos del 50%).

- Tratamiento quirúrgico

Los cuernos rudimentarios cavitados no comunicados pueden obstruirse y necesitar su extirpación mediante laparoscopia o laparotomía, aconsejándose la salpinguectomía ipsilateral para evitar una posible gestación ectópica.

4.3- GRUPO III: ÚTERO DIDELFO

- Consideraciones

El útero didelfo es el resultado del fallo de fusión de ambos conductos de Müller en la línea media. Por tanto, cada hemiútero se desarrolla de forma completa pero independiente, dando lugar a una duplicación total del sistema genital (dos úteros, dos cérvix). Este tipo de anomalía suele asociar en el 75% de los casos un tabique vaginal longitudinal.

El estudio ecográfico tridimensional evidencia dos hemiúteros con dos cérvix. Los cuerpos uterinos aparecen como una imagen en espejo, que presenta una profunda divergencia a nivel fúndico. Los ovarios tienen aspecto normal y presentan una funcionalidad asimismo normal.

Se trata de una anomalía poco frecuente, representa un 5% de las malformaciones müllerianas y como observamos, el grupo está constituido exclusivamente por el útero didelfo (Figuras 14 -16).



Figura 14- Útero didelfo

- Tratamiento quirúrgico

No está indicada la cirugía excepto en los casos de septo vaginal transversal unilateral que requiere resección.

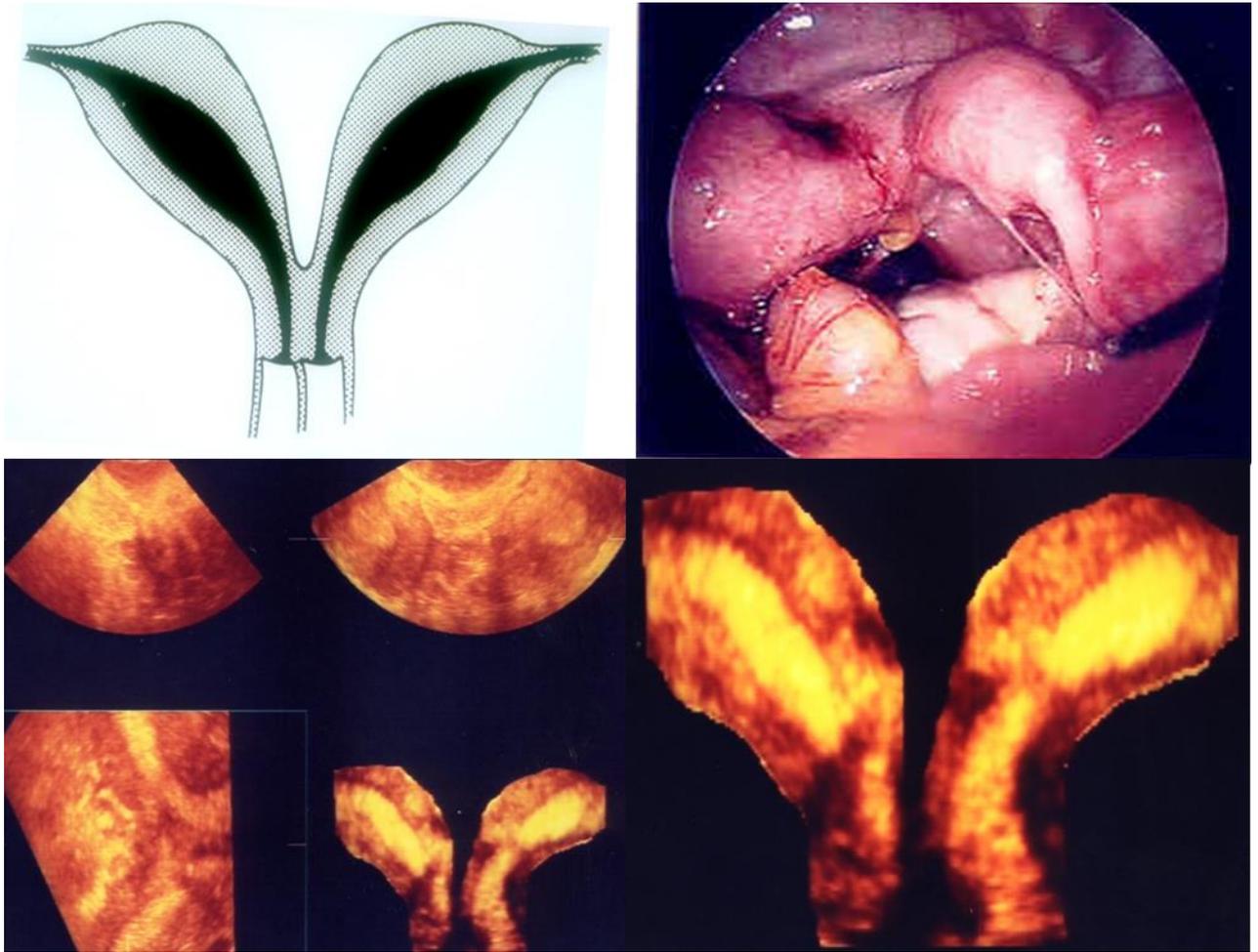


Figura 15- Útero didelfo. Esquema de histerosalpingografía (arriba izquierda). Útero didelfo observado con laparoscopia (arriba derecha). Visión tomográfica ecográfica en planos ortogonales (abajo izquierda) y reconstrucción 3D (abajo derecha).

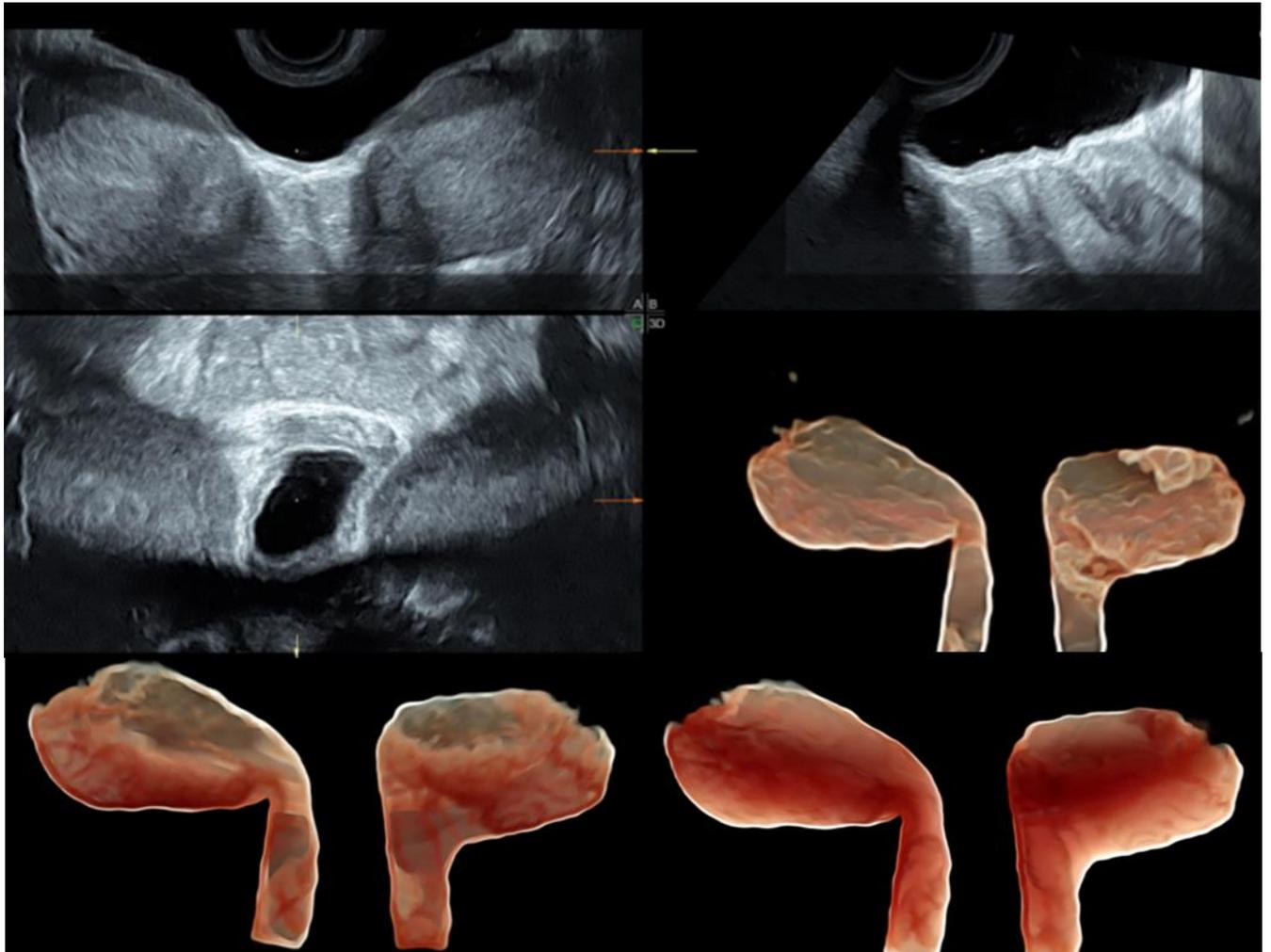


Figura 16- Útero didelfo con ecografía 2D (arriba izquierda) y el resto de imágenes con modo Silueta, se observan útero y cérvix por duplicado.

4.4- GRUPO IV: ÚTERO BICORNE

- Consideraciones

El útero bicorne se caracteriza por la presencia de dos cavidades endometriales que se fusionan caudalmente, cerca del cérvix.

Representa un 10% de estas anomalías y resulta del fallo parcial de fusión lateral de los conductos de Müller a nivel fúndico. Por ello es típica la presencia de una hendidura a este nivel entre ambos cuernos uterinos (Figura 17).



Figura 17- A la izquierda útero bicorne en visión laparoscópica. La imagen muestra los dos cuernos por separado (flechas azules) y unidos en el cérvix, parte central. A la derecha vemos esta anomalía pero por vía histeroscópica. Se aprecian las dos cavidades, una a cada lado. La flecha roja marca el tabique de separación entre ambos cuernos.

- Clasificación

Dependiendo de que esta hendidura se extienda de forma solo parcial por la cavidad (tipo IVb) o de forma completa (tipo IVa) hasta el cérvix, aparecen sus dos subvariedades con pronóstico reproductivo diferente (Figuras 18 y 19).

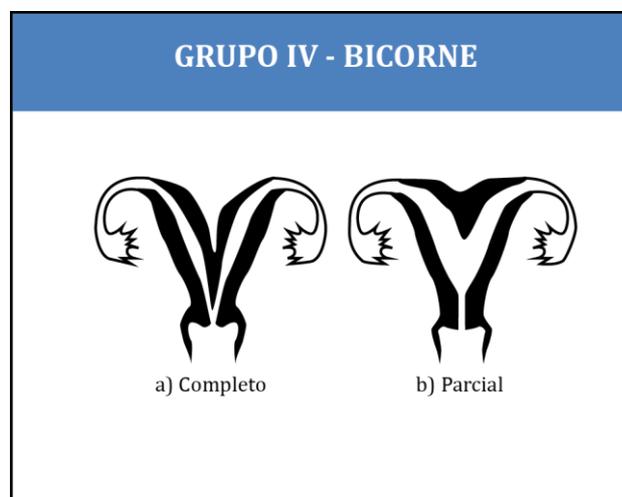


Figura 18- Úteros bicornes.

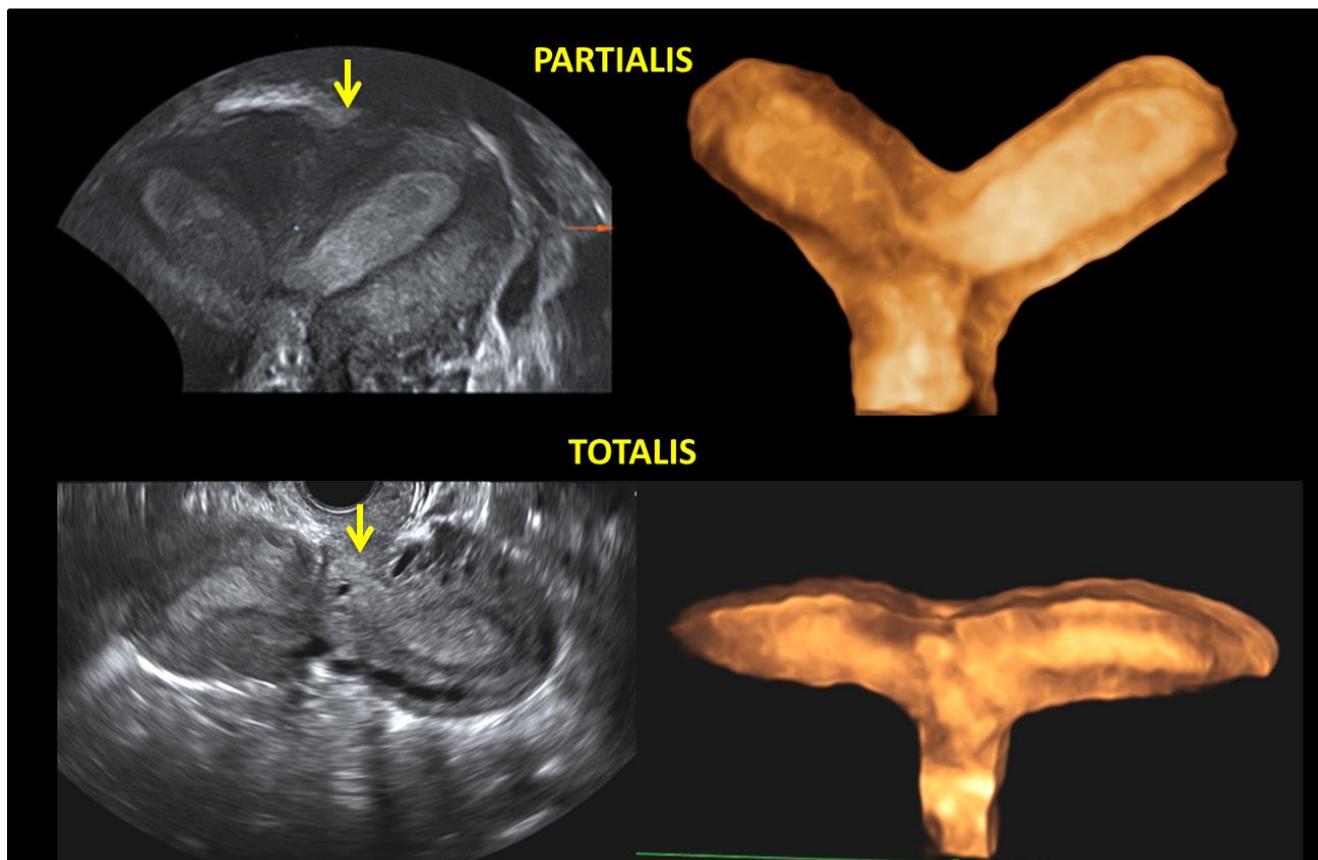


Figura 19- Bicorne parcial (arriba) y completo (abajo), estudiados ambos con 3D y “modo tijera o corte mágico”. Las flechas marcan la indentación del fundus uterino en el lugar donde se fusionaban los dos cuernos.

Imágenes 3D típicas de útero bicorne parcial (variedad IVb) (Figuras 20 - 22)

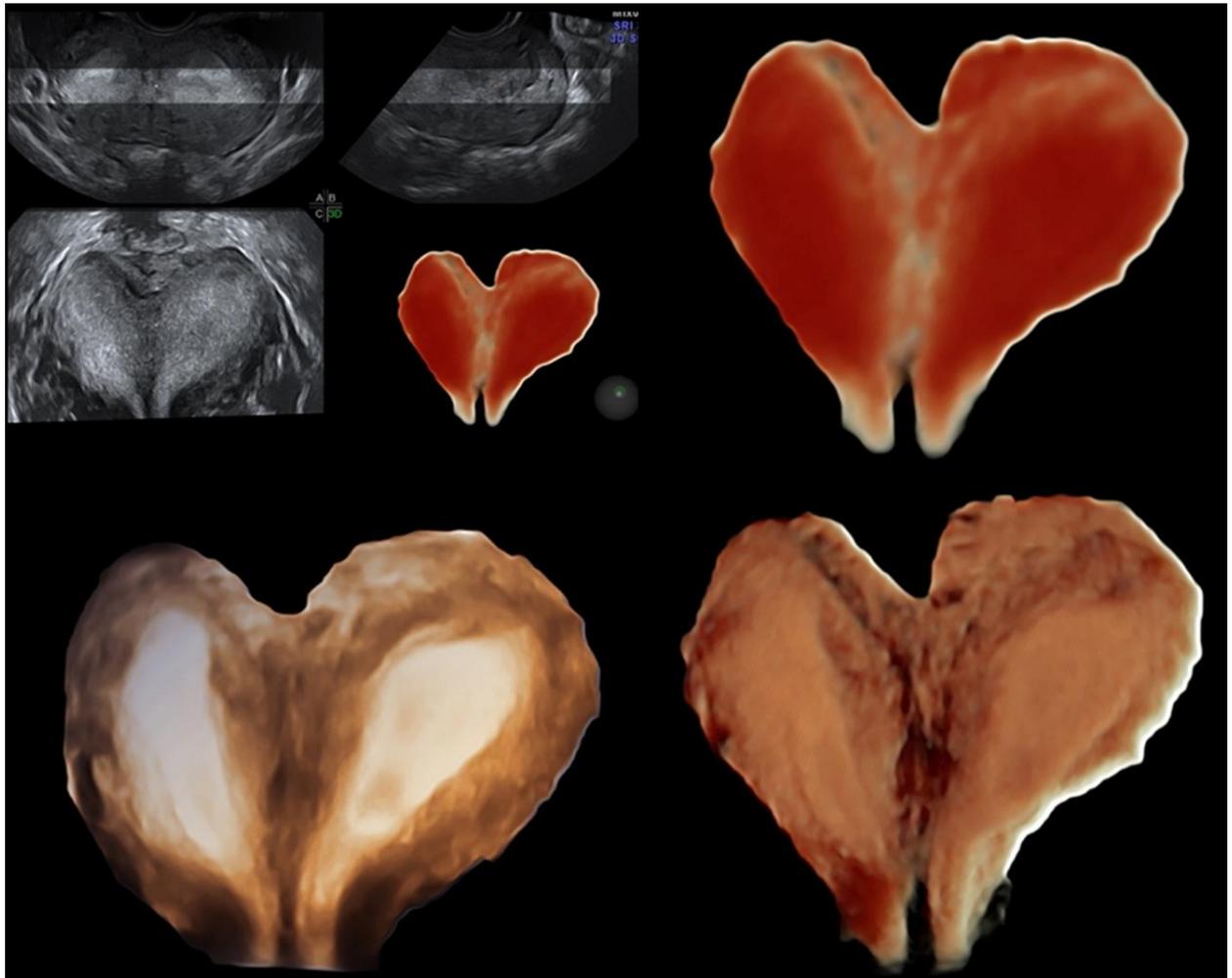


Figura 20- Útero bicorne parcial en planos ortogonales (arriba izquierda) y con HDLive y modo tijera (resto imágenes). Obsérvese qué bien se ve la incisura del fundus uterino.

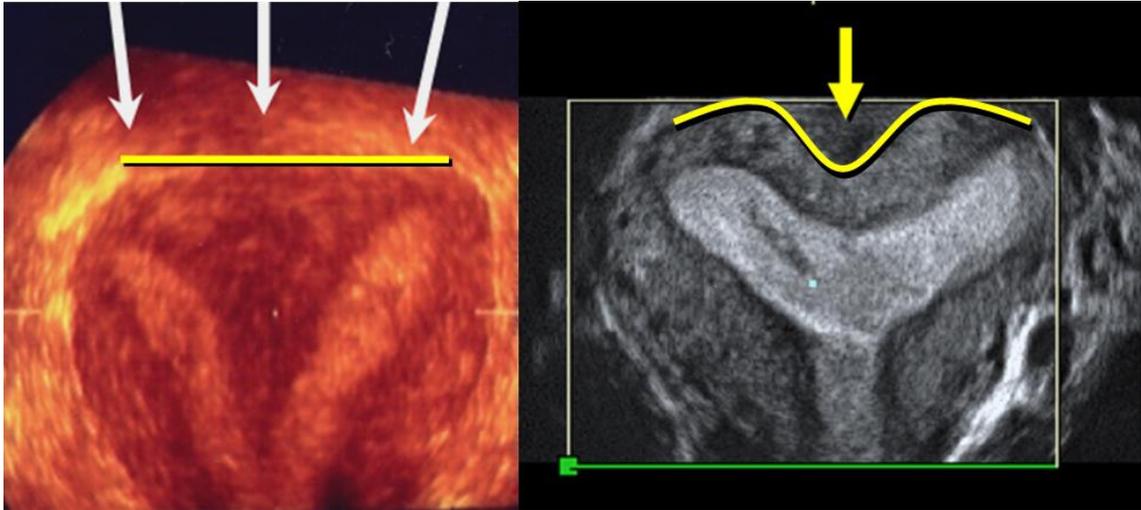


Figura 21- A la izquierda, útero septo completo, obsérvese el fondo uterino lineal (flechas y línea amarilla que lo describe). A la derecha, útero bicorne parcial en 3D, se ve muy bien la indentación en el fundus uterino, que hemos señalado con una línea amarilla curva para mejor esclarecer la imagen y que supera los 10 mm (entre la línea y la flecha amarillas).

Resaltaremos esta característica al hablar de los úteros septos.



Figura 22- Útero bicorne parcial visto con ecografía 3D modo silueta y tijera.

Imágenes 3D típicas de útero bicorne completo (variedad IVa) (Figuras 23-25)

Se aprecia perfectamente la separación entre los dos cuernos tanto en planos ortogonales con 3D como con el sistema “tijera” o corte mágico.

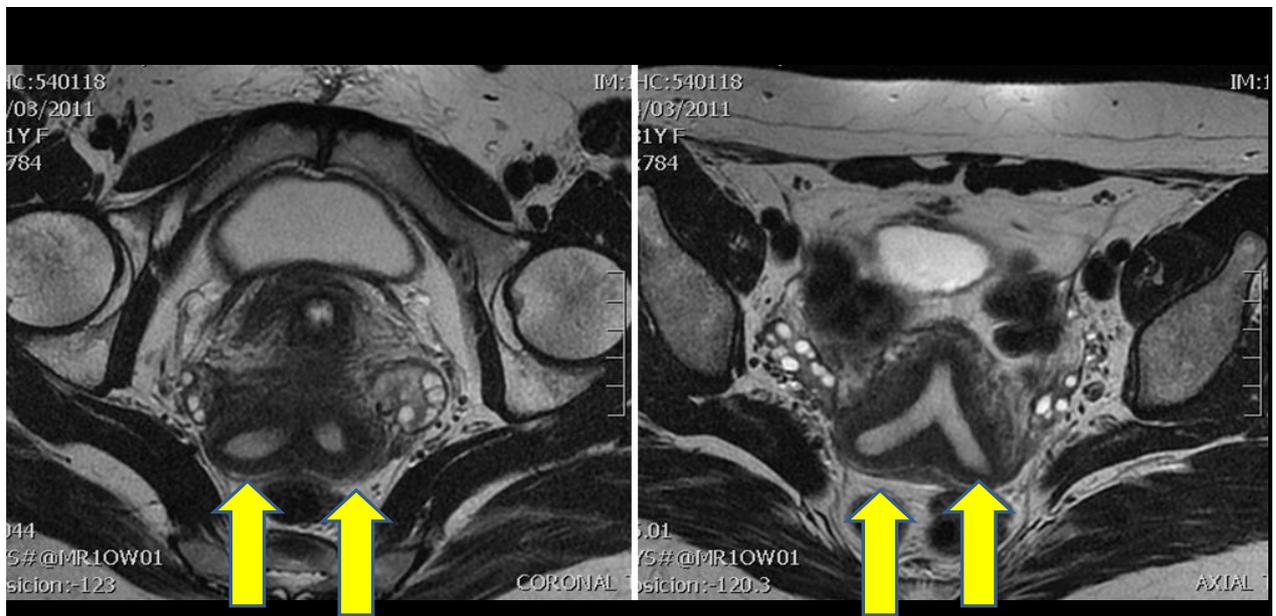


Figura 23- RNM de un útero bicorne completo donde las flechas marcan cada uno de los hemiúteros. Corresponde al caso de la figura 19, abajo, visto con 3D.



Figura 24- Útero bicorne completo con modos HDLive y Silueta y con tijera. Se observan útero y cérvix por duplicado.

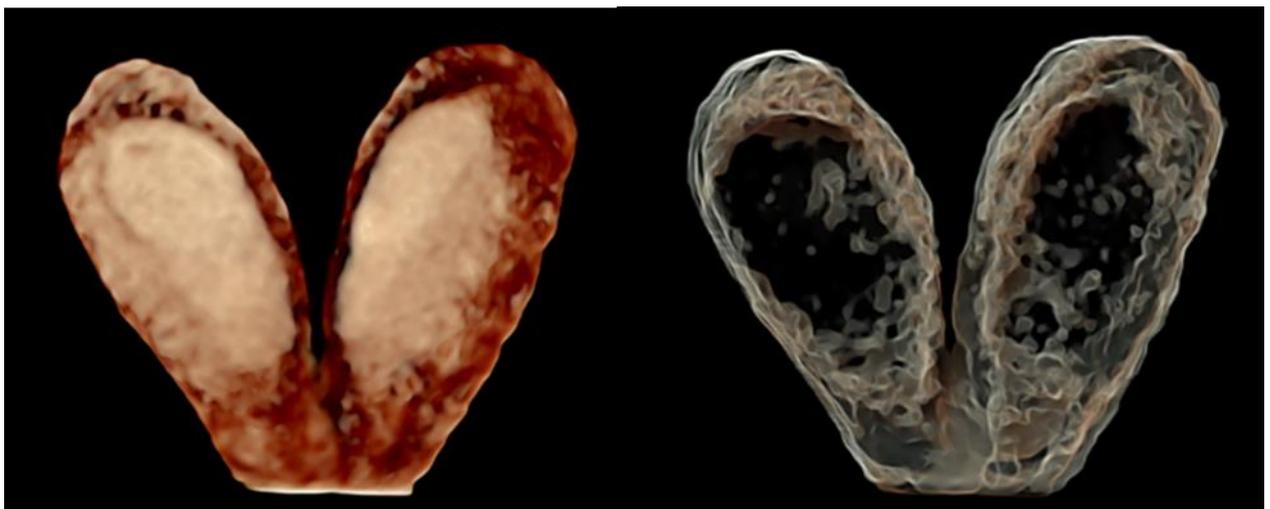


Figura 25- Útero bicorne completo con modos HDLive y Silueta con tijera.

Hay que resaltar que en la variedad tipo IVa de la clasificación ASRM (Figura 3) se admite la presencia ocasionalmente de dos cérvix independientes, circunstancia que hemos

observado en alguna ocasión. El miometrio central se puede extender hasta el nivel del orificio cervical interno (bicorne unicollis) o hasta el orificio cervical externo (bicorne bicollis).

- Diagnóstico diferencial

Durante muchas décadas este tipo de malformación mülleriana fue frecuentemente confundida con úteros septos al realizarse su diagnóstico con HSG.

Hoy existe la certeza de que cuando no se disponía de la 3D, sin la ayuda diagnóstica de la laparoscopia resultaba imposible diferenciar un útero septo de uno bicorne.

Por lo antes mencionado, la ecografía tridimensional adquiere mayor importancia, dado que permite diferenciar estas dos anomalías de forma precisa.

Así pues, en el estudio tridimensional podemos observar dos cavidades endometriales separadas a nivel fúndico pero unidas a nivel cervical, a diferencia del útero didelfo; y son más pequeñas que en este.

Junto al estudio de la cavidad endometrial, la valoración de la morfología del *fundus* uterino posibilita apreciar una superficie uterina cóncava a diferencia del útero septo, con la presencia de la típica hendidura entre ambas cavidades uterinas. Hay que matizar que esta hendidura debe medir más de 10 mm para permitir su diagnóstico diferencial con el útero arcuato.

Una inestimable ayuda diagnóstica, de la que apenas existen aportaciones en la literatura y que mostramos, es el empleo, en el diagnóstico diferencial, de los modos ecográficos más novedosos. Nos referimos a:

- Modo tijera (Figura 26)
- Tomografía Ultrasónica (TUI) (Figura 27)
- Angiografía digital Doppler (Figura 28)

Realizando mediante el modo tijera una perfecta delimitación de ambos cuernos podemos observar, perfectamente, la naturaleza bicorne, parcial o total, de la malformación.

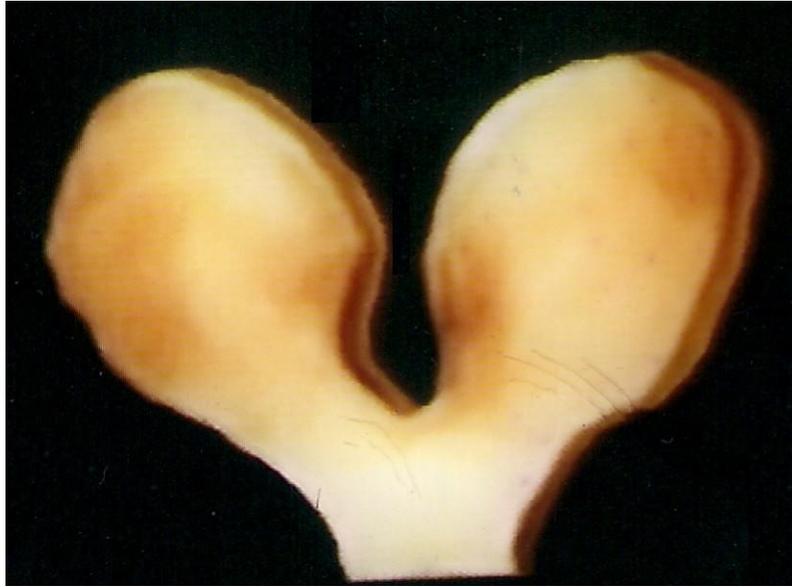


Figura 26- Modo tijera. Hemos recortado aisladamente las dos cavidades uterinas de un útero bicornue parcial. Se ve claramente que se unen por encima del cérvix. La imagen está obtenida con HDLive.

Al emplear la tomografía ultrasónica (TUI), realizamos numerosos cortes ecográficos que permiten definir muy bien si estamos ante un útero bicornue o un septo (Figura 27).

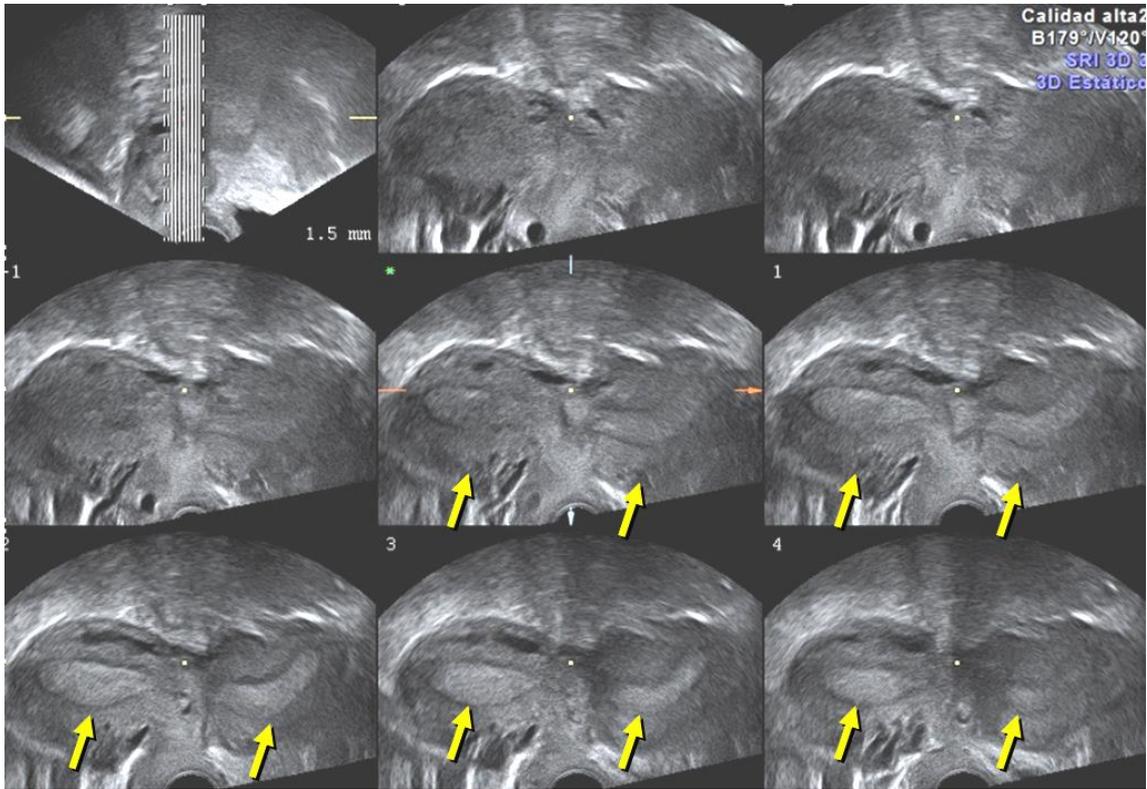


Figura 27- Útero bicorne completo modo TUI. Las flechas marcan los dos hemiúteros que se ven muy separados.

Al emplear la angiografía digital Doppler, por tratarse de dos cavidades uterinas separadas, no aparecen vasos, al contrario que en los casos de úteros septos (Figura 28).

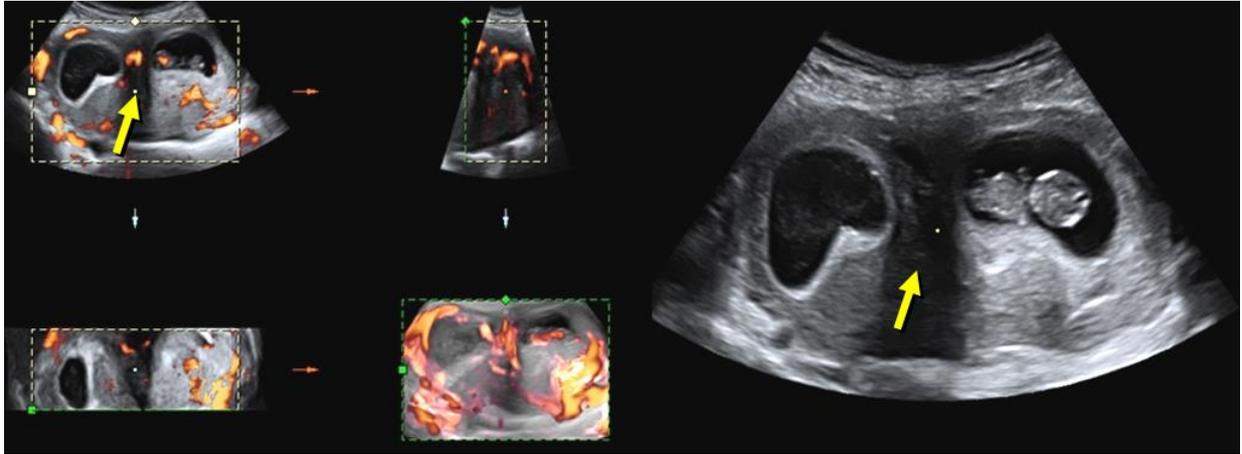


Figura 28- Útero bicorne y gestación. La angiografía 3D Doppler permite ver ambos cuernos separados y sin vasos entre ellos a diferencia del útero septo. La flecha señala la separación de los dos cuernos.

Aunque un poco tarde para el diagnóstico, dentro de este avance, el sistema 3D, permite visualizar la malformación de forma aislada cuando esta se acompaña de gestaciones únicas o gemelares y ver la localización de las mismas en cada tramo de la malformación (Figuras 29-30).



Figura 29- Útero bicorne y gestación con ecografía 3D. La gestación se ve clarísimamente en el cuerno de la derecha en la imagen. Gestación de 8 semanas.

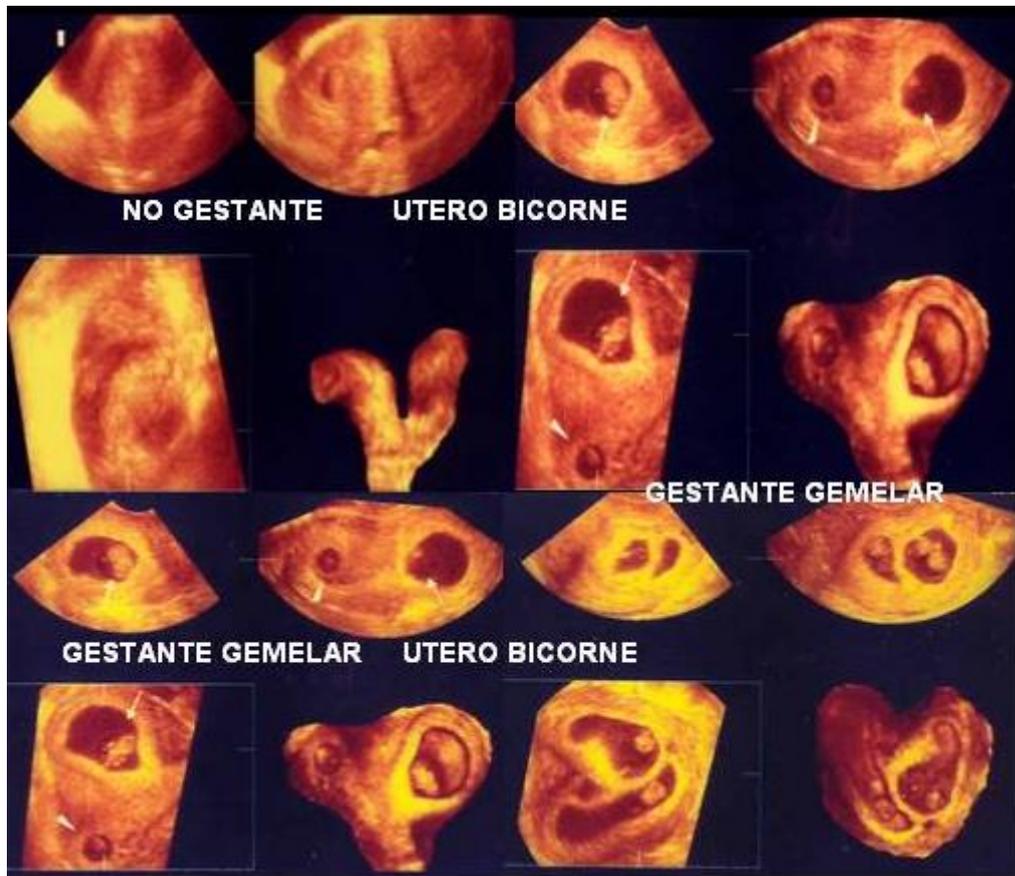


Figura 30- Imágenes 3D de gestaciones en úteros bicornes. Los sacos gestacionales se encuentran en uno o ambos cuernos.

- Tratamiento quirúrgico

En la actualidad no está indicado el tratamiento quirúrgico salvo en pacientes con aborto recurrente. Sería por vía laparoscópica.

4.5- GRUPO V: ÚTERO SEPTO

- Consideraciones

El útero septo es la malformación uterovaginal más frecuente, supone un 50% del total y con mayor incidencia de complicaciones reproductivas. Se asocia con tasas de supervivencia fetal del 6-28% y una alta tasa de abortos espontáneos mayor del 60%. Es el resultado del fallo de la reabsorción del tabique medio tras una fusión lateral completa de los conductos paramesonéfricos o de Müller.

El mecanismo propuesto como responsable de la reabsorción del septo sería la apoptosis, regulada por la proteína Bcl-2, en su ausencia, no se produce la regresión del septo. (Lee DM 1998).

El tamaño del útero es normal, aunque las dos cavidades que lo forman son individualmente más pequeñas. (Figura 31)



Figura 31- Útero septo, imagen macroscópica e histeroscópica.

- Clasificación

Este tabique fibromuscular dividirá la cavidad uterina en dos de forma simétrica, y, dependiendo de su extensión, dará lugar al útero septo completo (tipo Va), cuyo tabique se alarga más allá del orificio cervical interno, o subsepto (tipo Vb), cuyo tabique queda por encima del orificio cervical interno (Figura 32).

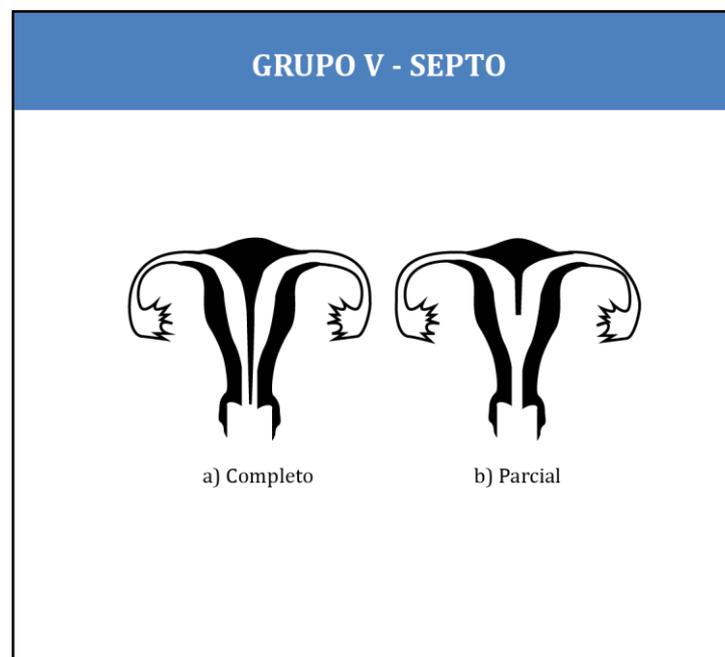


Figura 32- Úteros septos completos y parciales o subseptos.

- Diagnóstico diferencial

Resulta muy importante el estudio del fundus uterino para poder diferenciarlo del útero bicorne. En este caso se pone de manifiesto un fundus uterino plano o convexo, sin presencia de la hendidura típica del bicorne de más de 10mm.

Por otra parte, el diagnóstico diferencial con el útero arcuato, dado que ambos presentan una concavidad endometrial con miometrio y serosa convexos, se realiza trazando una línea entre los extremos de los cuernos y midiendo la distancia desde esta línea al vértice del

ángulo intercornual. Una distancia menor de 1,5 cm habitualmente corresponde con un útero arcuato y si es mayor de 1,5 cm con un septo.

En el estudio ecográfico tridimensional podemos observar claramente la presencia del tabique, característico de este tipo de úteros.

Este tipo de anomalía mülleriana congénita es dos veces más frecuente que el útero bicorne. Además, la variedad subseptos (Vb) representa el 85% de los casos.

- Tratamiento quirúrgico

La metroplastia histeroscópica es el método de elección para el tratamiento de septos uterinos. Cuando tras la intervención se evalúa la cavidad uterina de nuevo, no evidenciar septo o un septo residual de hasta un 1 cm de longitud es considerado una resección óptima (Santos 2015).

Imágenes de úteros septos completos (tipo Va) (Figuras 33-39)

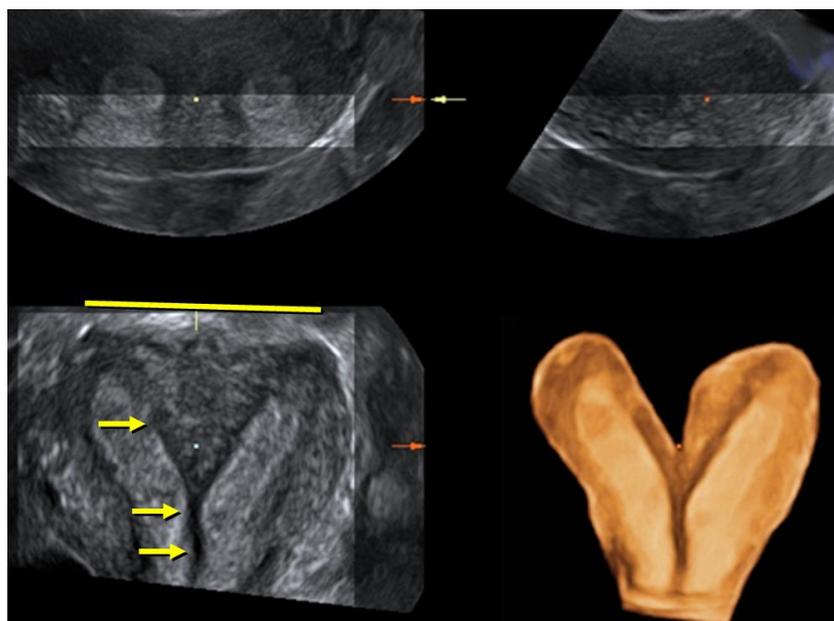


Figura 33- Útero septo completo. Obsérvese en el plano ortogonal frontal el fondo uterino

lineal (línea amarilla) y el septo que llega hasta orificio cervical externo (flechas amarillas). La imagen 3D de abajo derecha es un útero bicorne parcial con corte mágico.



Figura 34- Útero septo completo con dos cuellos.

(Bermejo C. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 35:593-601)

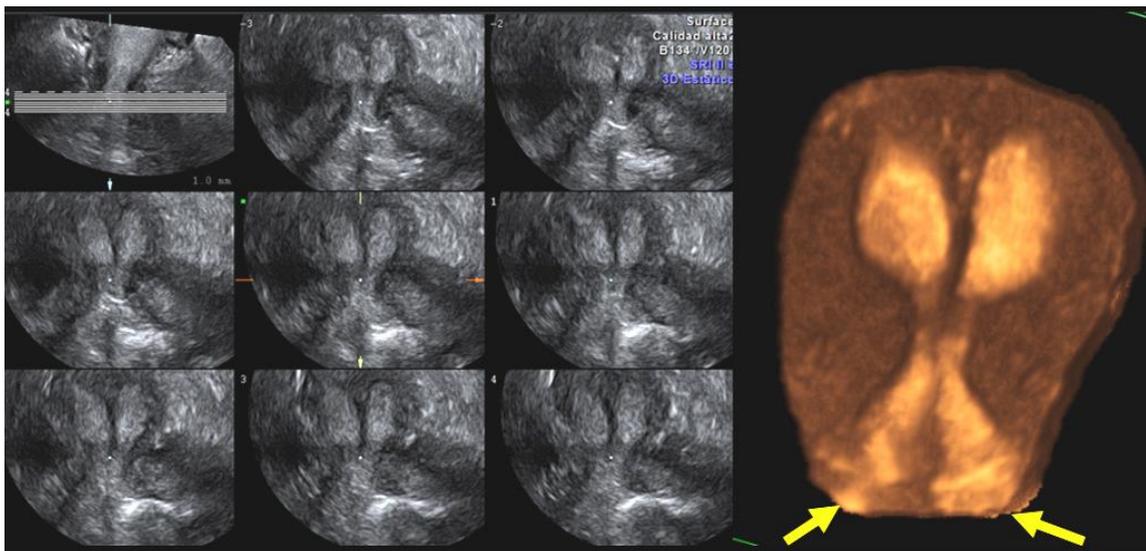


Figura 35- Imagen de útero septo completo con dos cérvix (flechas), a la izquierda TUI, a la derecha 3D.

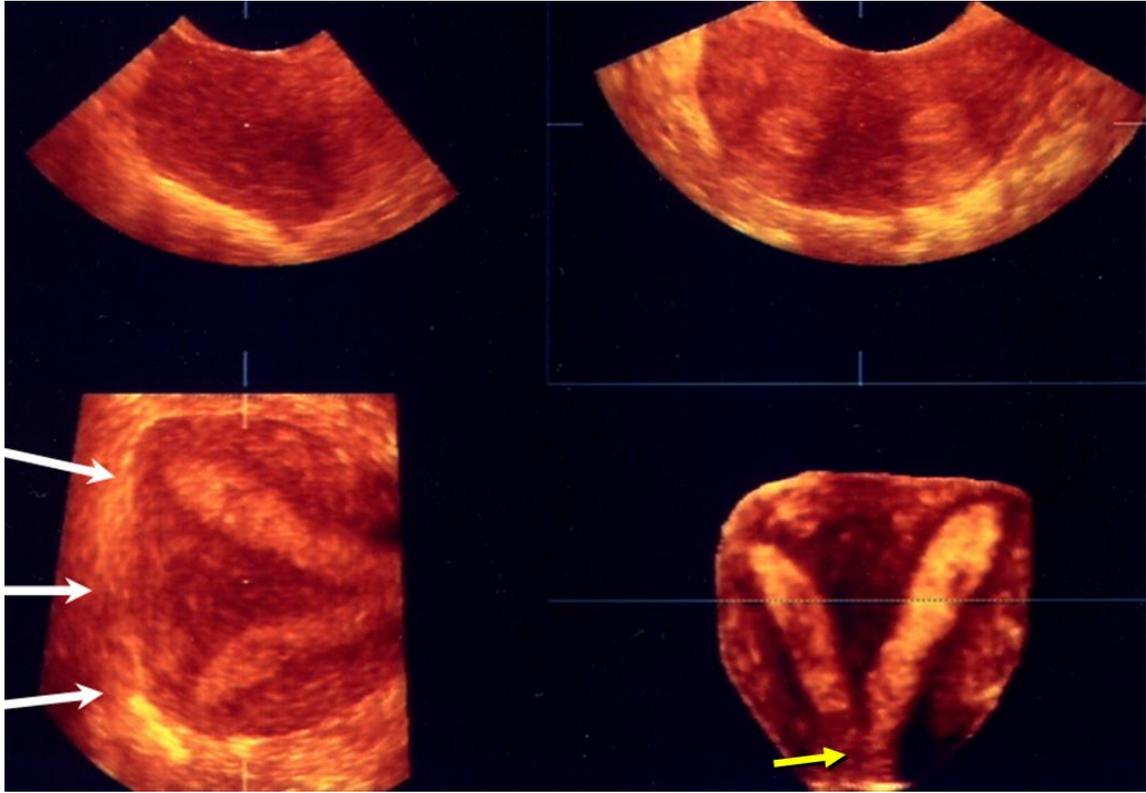


Figura 36- Ecografía 3D de un útero septo total. Se observa la presencia del septo uterino completo, un fundus uterino plano (flechas blancas) y doble canal cervical (flecha amarilla).
Septo completo hasta llegar a canal cervical.

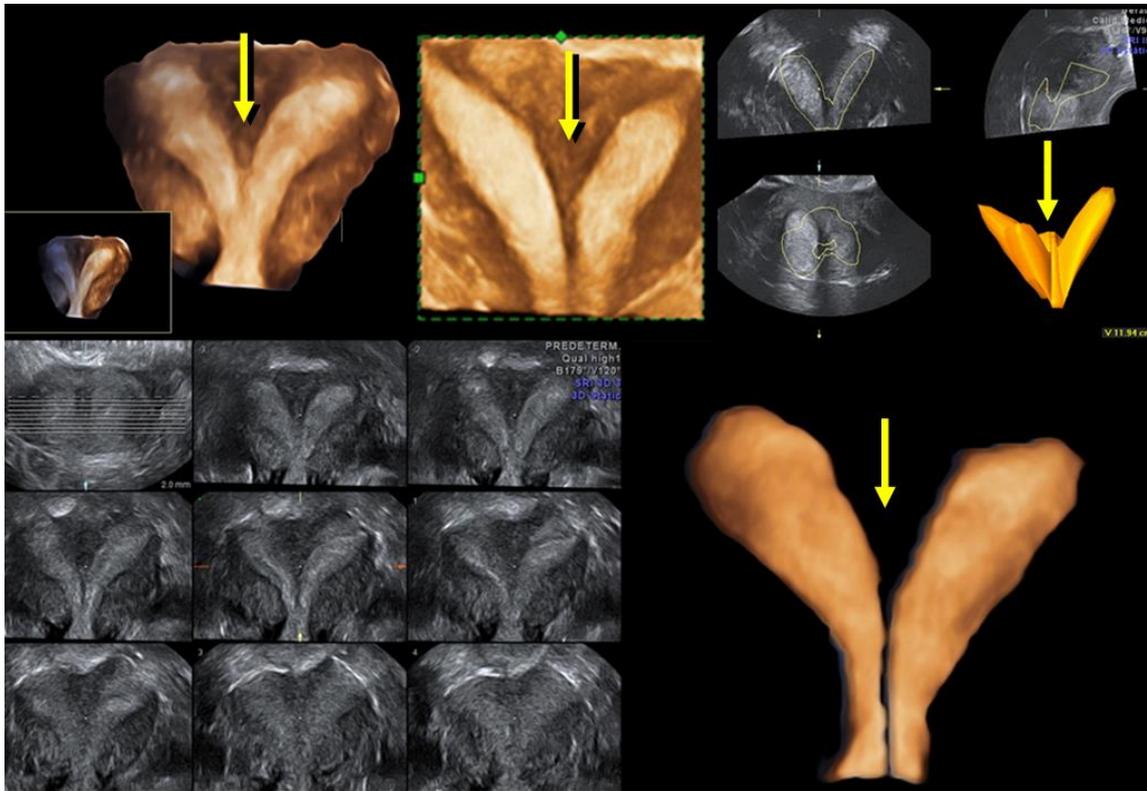


Figura 37- Útero septo completo con tabique en el cérvix y en la vagina. Arriba izquierda: 3D HDLive. Centro: 3D. Derecha: VOCAL. Abajo izquierda: TUI. Abajo derecha: modo “tijera”.

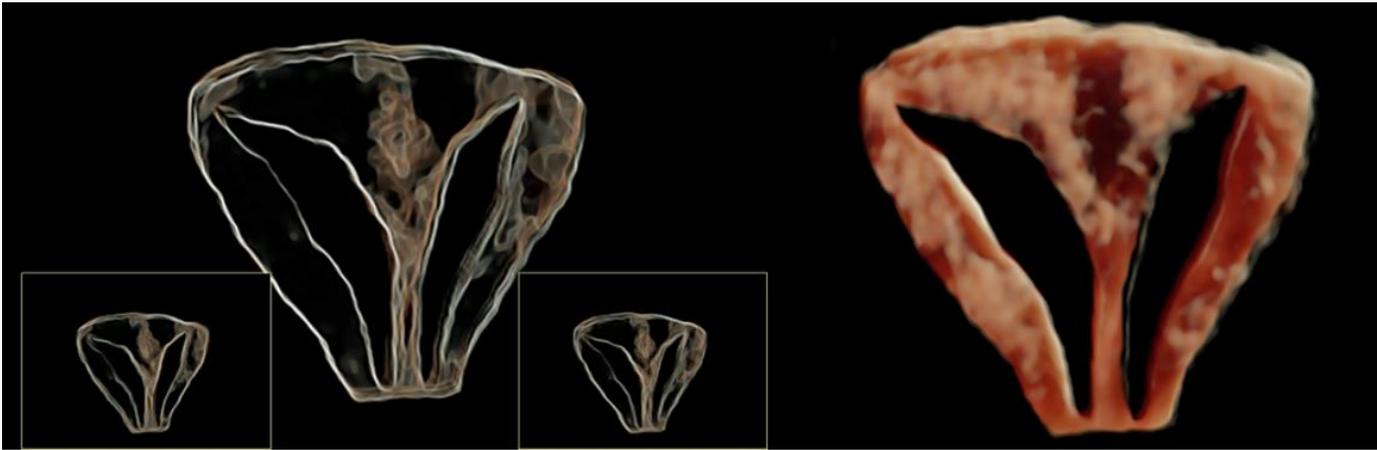


Figura 38- Útero septo completo, el septo llega hasta cérvix y vagina, con modo Silueta a la izquierda y HDLive derecha.

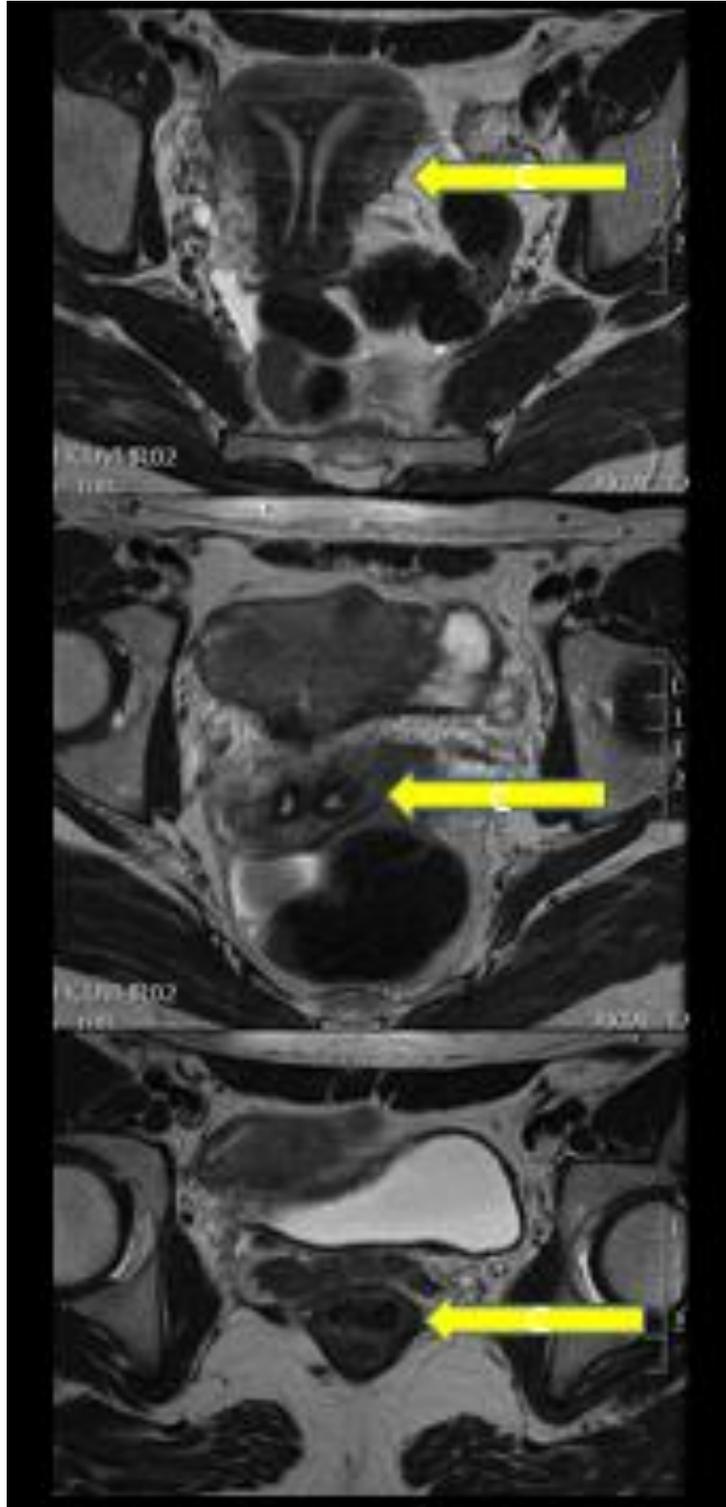


Figura 39- Misma imagen con RNM. Arriba útero tabicado, en el centro cérvix tabicado, abajo vagina tabicada.

Imágenes de úteros septos parciales o subseptos (tipo Vb)

Como en el caso de los úteros bicornes, el empleo del TUI (Figuras 40, 42 y 44), el VOCAL, el modo HDLive (Figura 41) o el modo tijera (Figura 44) pueden resultar de una gran ayuda diagnóstica.

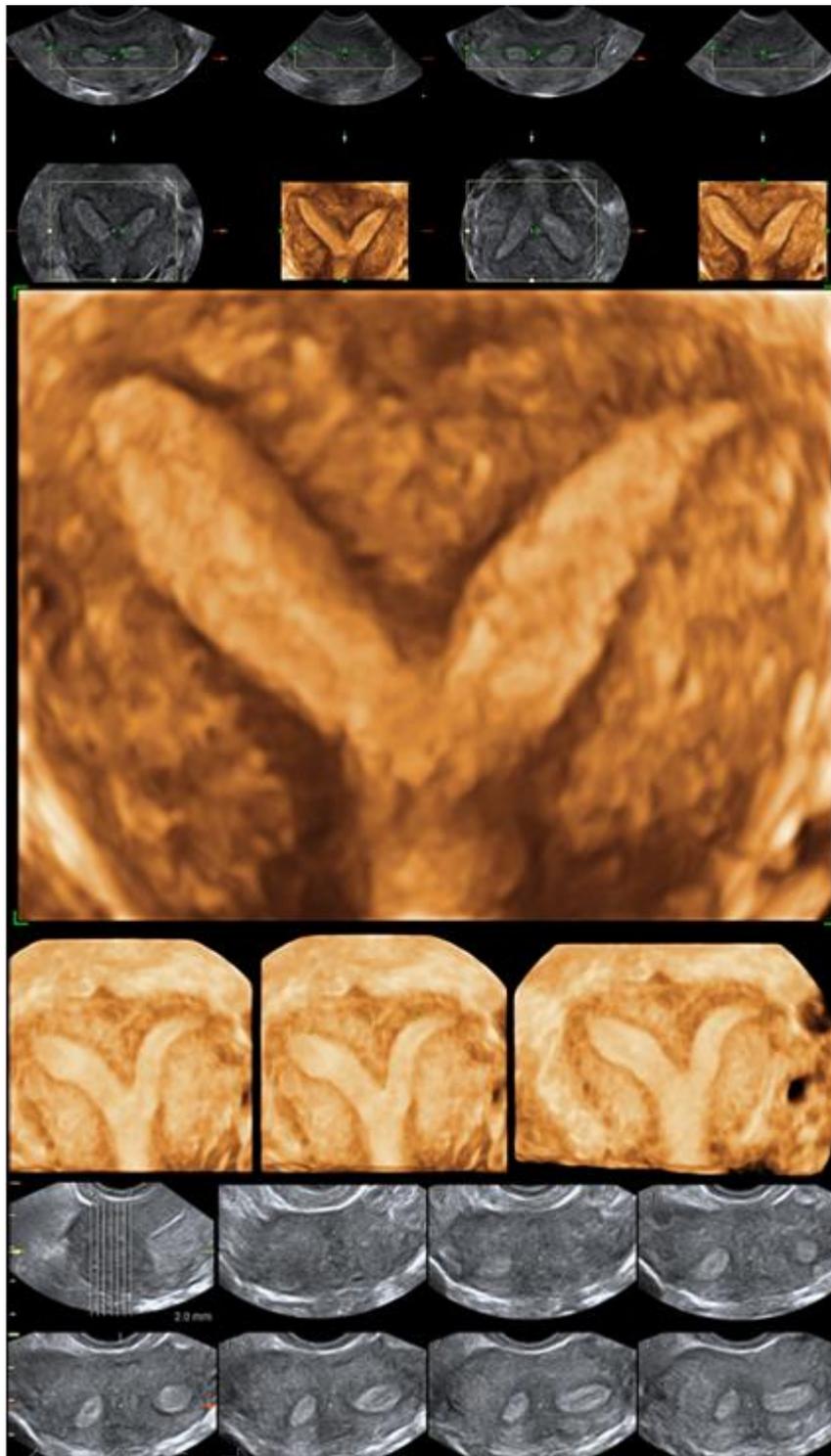


Figura 40- Visión de úteros septos parciales en TUI (abajo) y en 3D (arriba). Inicialmente fueron remitidos con diagnóstico mediante HSG e histeroscopia de úteros bicornes. Con 3D son evidentemente úteros subseptos, el de abajo con una parte de la cavidad más desarrollada.

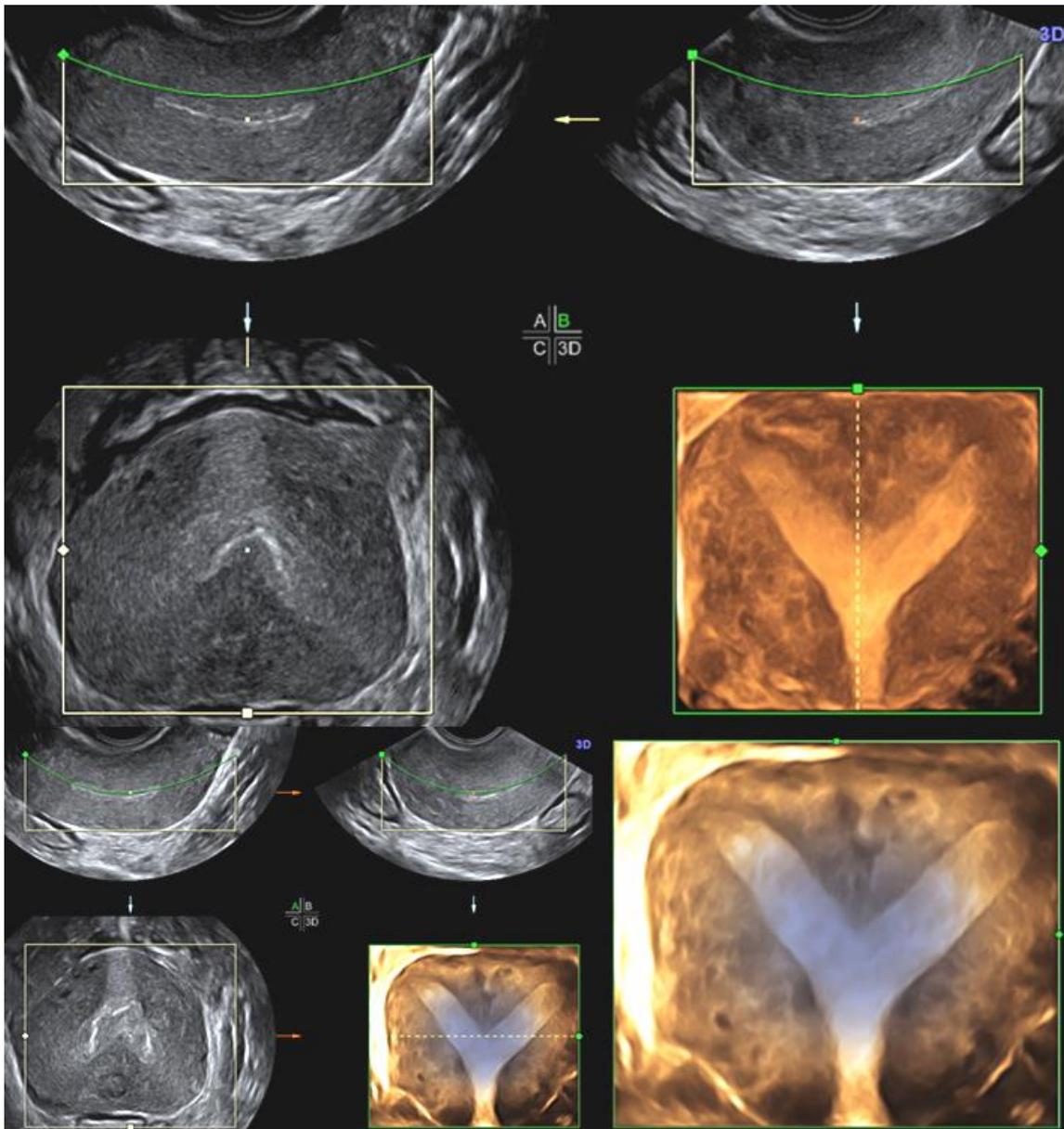


Figura 41- Septo parcial. Ecografía 3D e imagen HDLive.

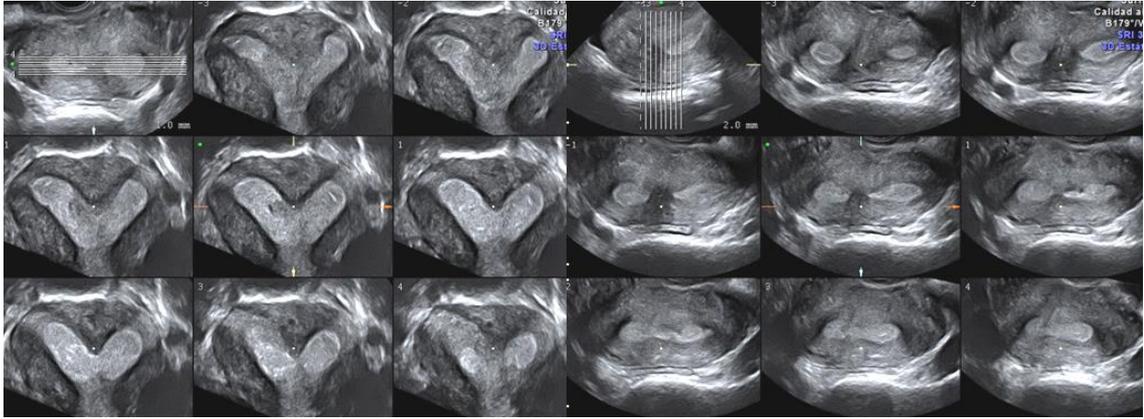


Figura 42- Útero subseptado, TUI, obsérvese en las distintas imágenes el fondo lineal.

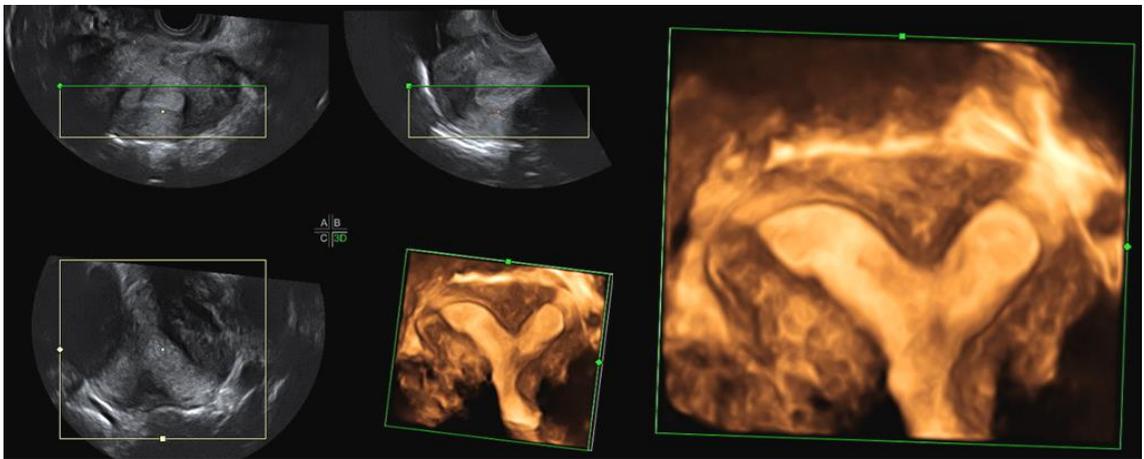


Figura 43- Útero subseptado con imagen 3D.

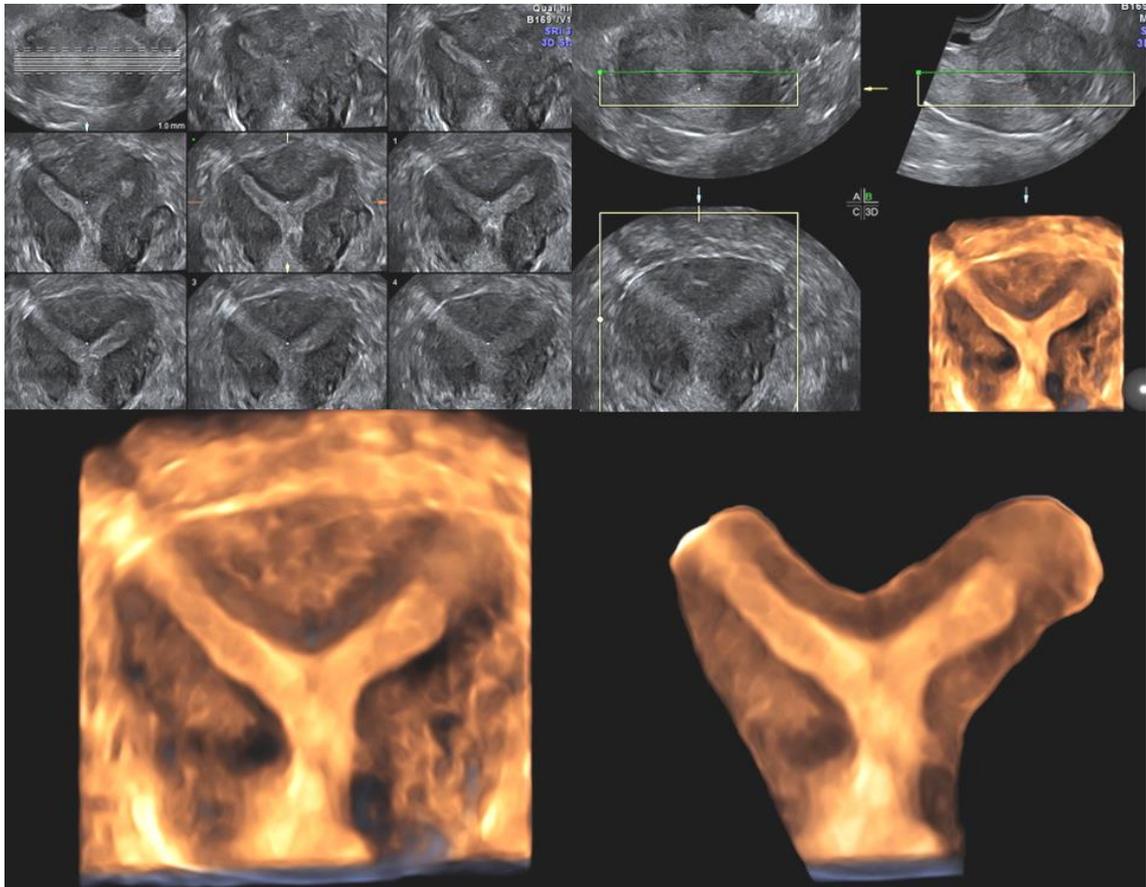


Figura 44- Útero Subsepto en TUI, 3D y modo tijera. Obsérvese que aunque el aspecto de los cuernos separados semeja un útero bicorne, el fondo uterino es claramente lineal.

ÚTERO SEPTO, CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Para diferenciar ecográficamente los úteros bicornes de los septos se han establecido una serie de medidas:

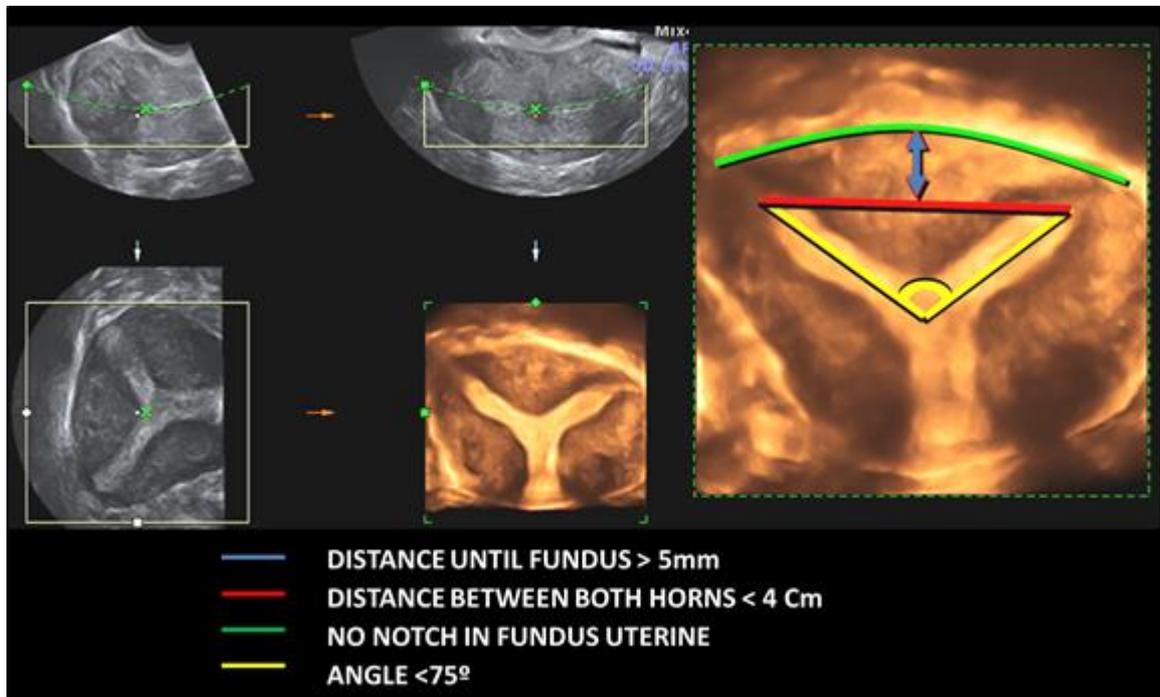


Figura 45- Útero subsepto. En colores hemos marcado los criterios para el diagnóstico y diferenciación con el útero bicorne. En azul la distancia al fundus. En rojo la distancia entre las líneas endometriales. En verde la delimitación del fundus. En amarillo el ángulo entre las dos líneas endometriales.

- La medida lineal: línea trazada de endometrio a endometrio (línea roja) uniendo ambos cuernos y su separación longitudinal con el fondo uterino (línea verde) es la fórmula propuesta por Troiano y McCarthy (Troiano 2004). Si la línea cruza el fundus o pasa a menos de cinco milímetros del mismo, el útero es considerado bicorne, mientras que si la distancia es mayor de cinco milímetros hasta el fundus, es considerado útero septo, indiferentemente de la forma que tenga el fundus tanto si es rectilínea, o con ligera hendidura (Figura 46 y 47).

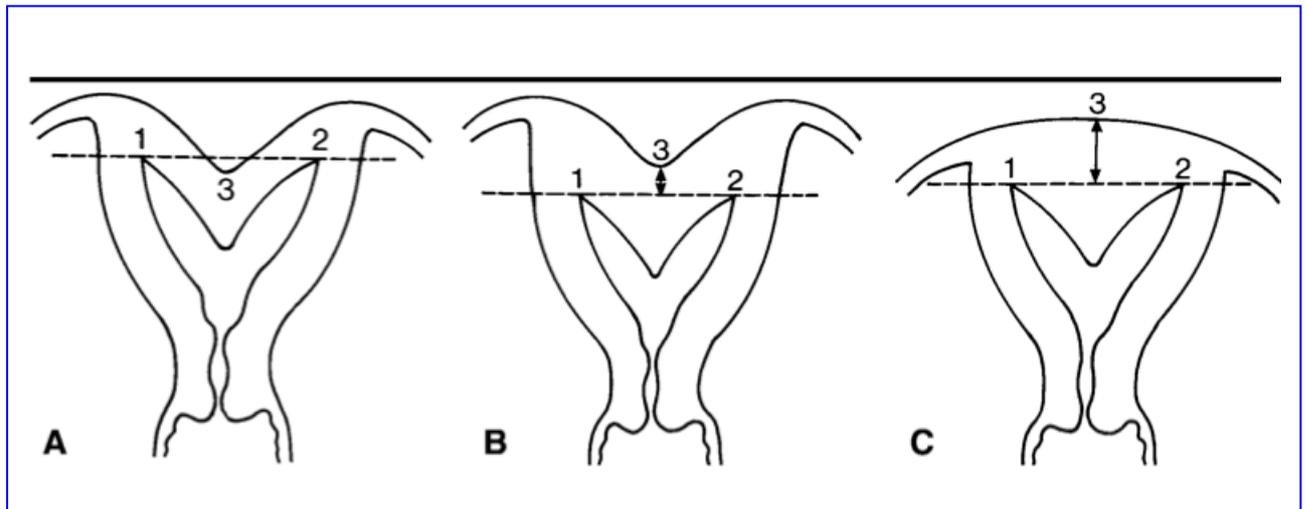


Figura 46- Criterios de clasificación para diferenciar en el plano coronal de ecografía 3D los úteros septos de los bicornes según Troiano y McCarthy. Si la línea interostiums cruza el fundus o pasa a < 5 mm del mismo, el útero es considerado bicorne, mientras que si pasa a >5 mm del fundus es útero septo.

Troiano RN, McCarthy SM. Radiology. 2004 Oct; 233(1):19-34

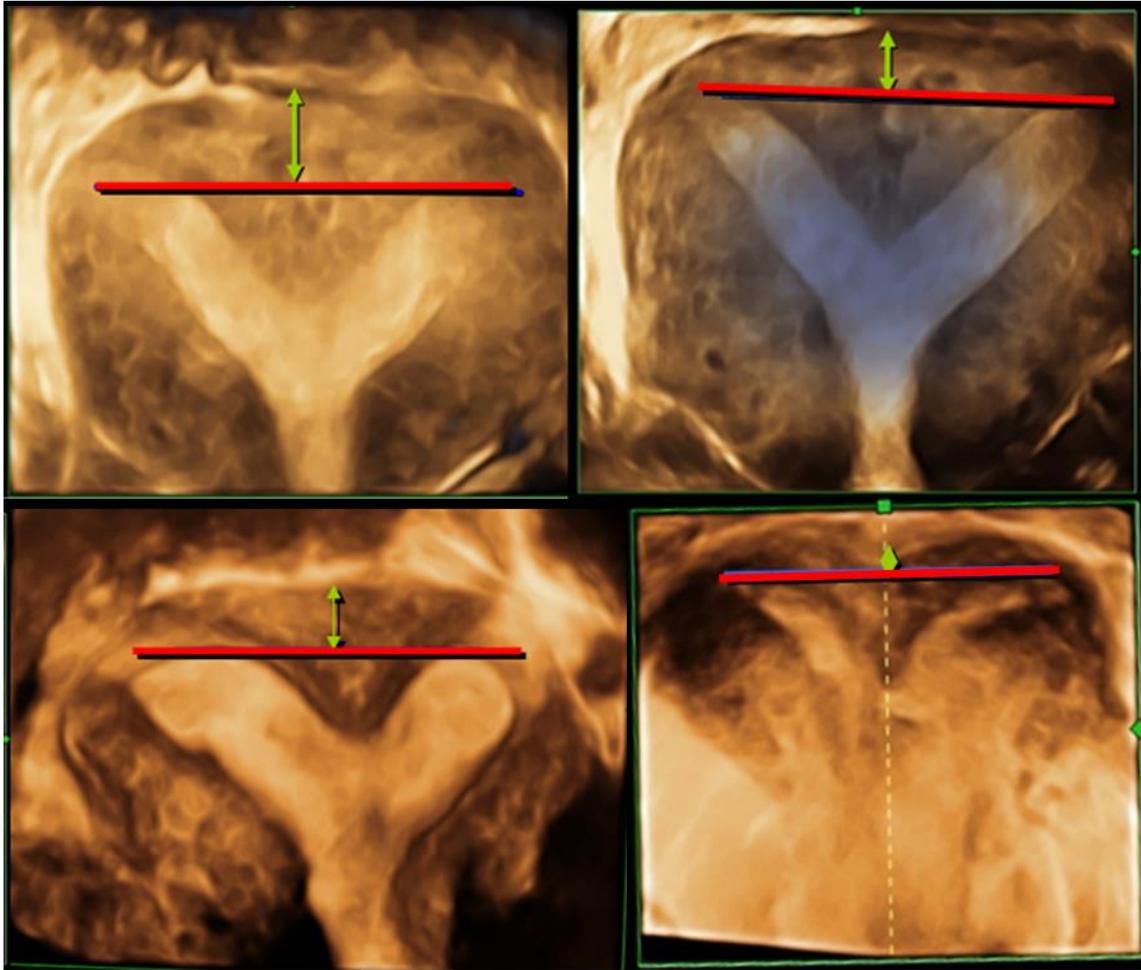


Figura 47- Tres casos de útero subsepto y solo uno, abajo derecha, de útero bicorne. Se observa la muesca en el fundus uterino y se ve que la medición de la línea a fundus es mínima, menos de los 5 mm establecidos por Troiano.

- La medida aislada de la hendidura: Junto al estudio de la cavidad endometrial, la valoración de la morfología del fundus uterino posibilita apreciar un fondo lineal en el útero septo y la presencia de la típica hendidura entre ambas cavidades uterinas en el bicorne (Figura 48). Hay que matizar que esta hendidura debe medir más de 10 mm para permitir su diagnóstico diferencial con el útero arcuato y el septo.

Cuando se emplea la RNM todos los casos con una incisión mayor de un centímetro en el fundus han sido considerados bicornes.

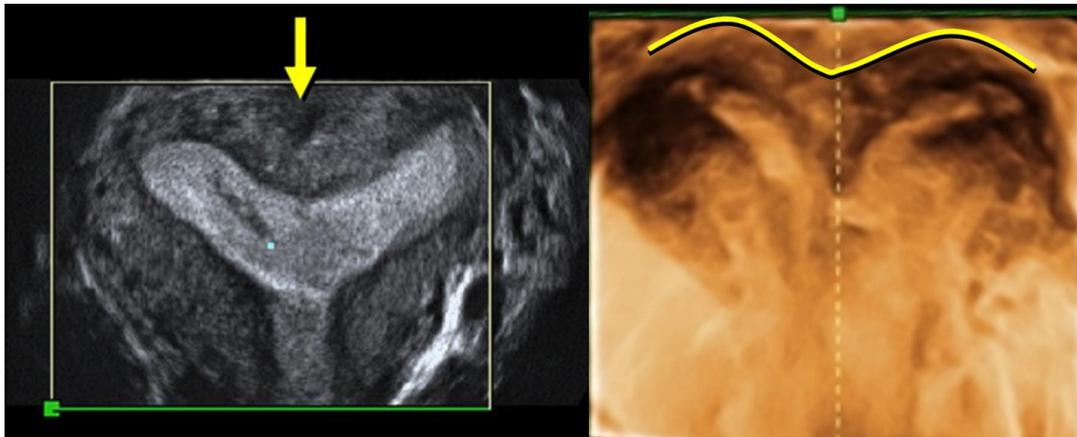


Figura 48- Imágenes de útero bicorne, la flecha amarilla señala la hendidura en el fondo del útero. Está delineada en la imagen de la derecha.

- Distancia intercornual: la distancia entre los dos cuernos uterinos, si es mayor de cuatro centímetros es un útero bicorne y si es menor de cuatro centímetros es un útero septo.

- La medición de los ángulos de divergencia que forman las dos cavidades endometriales en la histerosalpingografía o en la ecografía vía abdominal obtenida en fase lútea, cuando las líneas endometriales son más prominentes (Reuter 1989) y más recientemente con 3D (Jurkovic 1997, Wu 1997, Salim 2003, Wölfer 2001 (Figuras 49 y 50).

- ❖ Si el ángulo de divergencia de las cavidades uterinas es menor de 75° se considera un útero septo. No se precisan más estudios.

- ❖ Si el ángulo de divergencia está entre los 75° y 105° el diagnóstico diferencial debe establecerse empleando conjuntamente HSG y ultrasonidos. La ecografía 3D aquí resulta fundamental para diferenciar el útero septo del bicorne. La mayoría son úteros septos.

- ❖ Si el ángulo de divergencia es mayor de 105° es un útero bicorne.

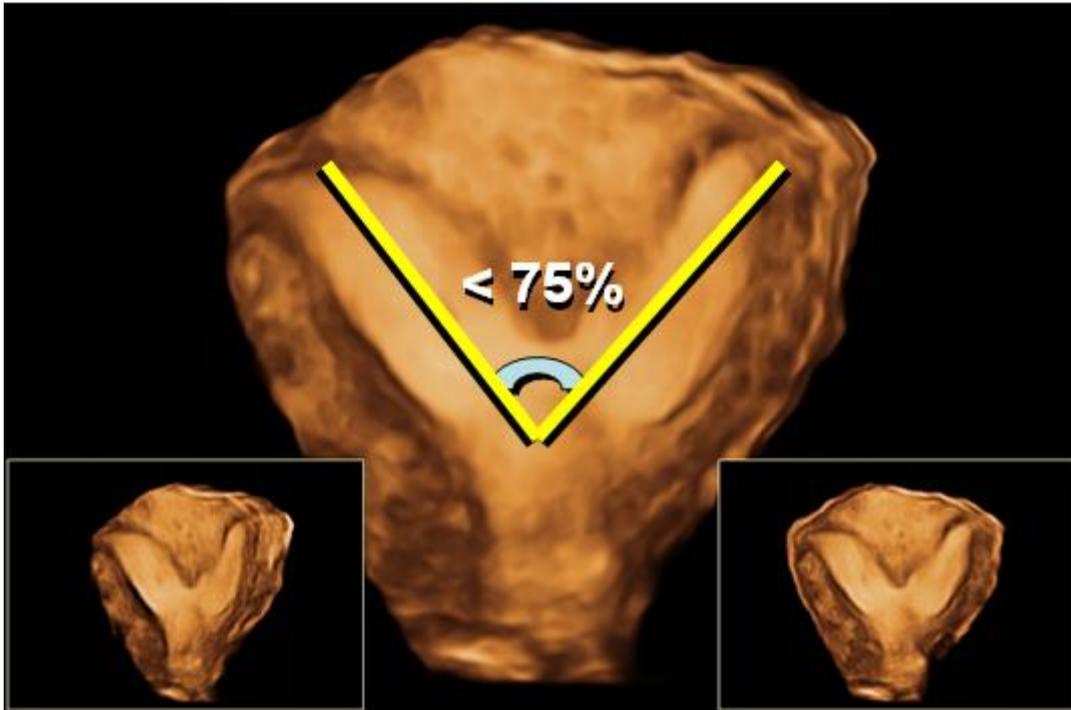


Figura 49- Medición del ángulo existente entre ambas líneas endometriales.

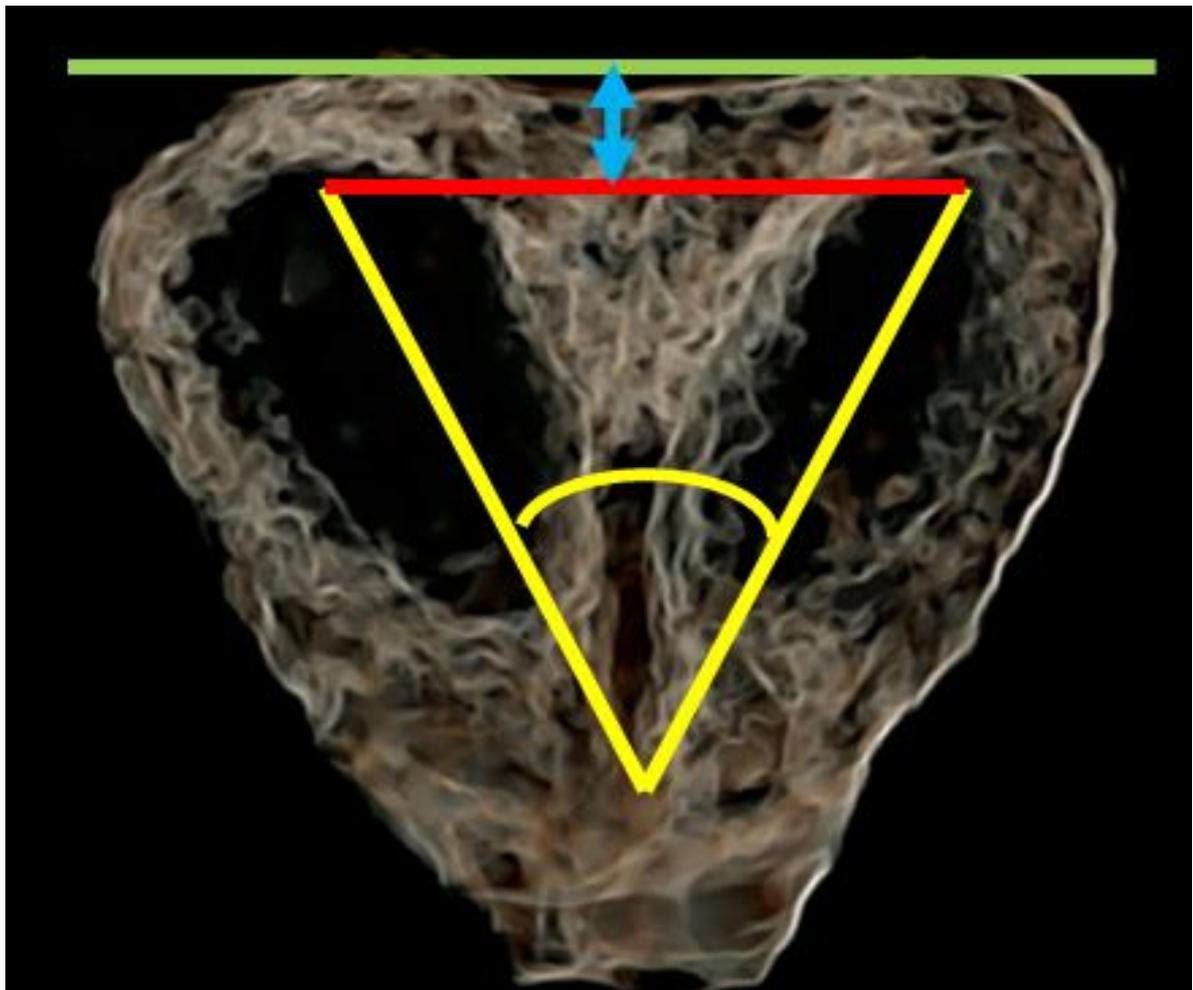


Figura 50- Criterios de diferenciación útero septo-bicorne. En azul la distancia al fundus, >5 mm en septos. En rojo distancia entre las líneas endometriales, < 4 cm en septos. En verde delimitación del fundus, con frecuencia lineal en septos. En amarillo el ángulo entre las 2 líneas endometriales, habitualmente <75º en septos.

- Vascularización: entre las cavidades en el caso de úteros septos se detecta vascularización con el doppler y no en el caso de los úteros bicornes.

En resumen, podemos esquematizar las diferencias entre úteros septos y bicornes en la Tabla 2.

Tabla 2- Diagnóstico diferencial entre el útero septo y bicorne.

CRITERIOS DIFERENCIALES	
ÚTERO SEPTO	ÚTERO BICORNE
ANGULO CORPORAL < 75 GRADOS	ANGULO > 105 GRADOS
FUNDUS UTERINO LINEAL	FUNDUS CON HENDIDURA
DISTANCIA INTERCORNUAL <4 cm	DISTANCIA > 4 cm
MEDIDA LINEAL ENDOMETRIO CON EL FONDO UTERINO > 5 MM	MEDIDA LINEAL ENDOMETRIO CON EL FONDO UTERINO < 5 MM
VASOS EN EL SEPTO	NO VASOS

Durante el comienzo del embarazo, y como en el útero bicorne, el diagnóstico resulta más sencillo (Figura 51).

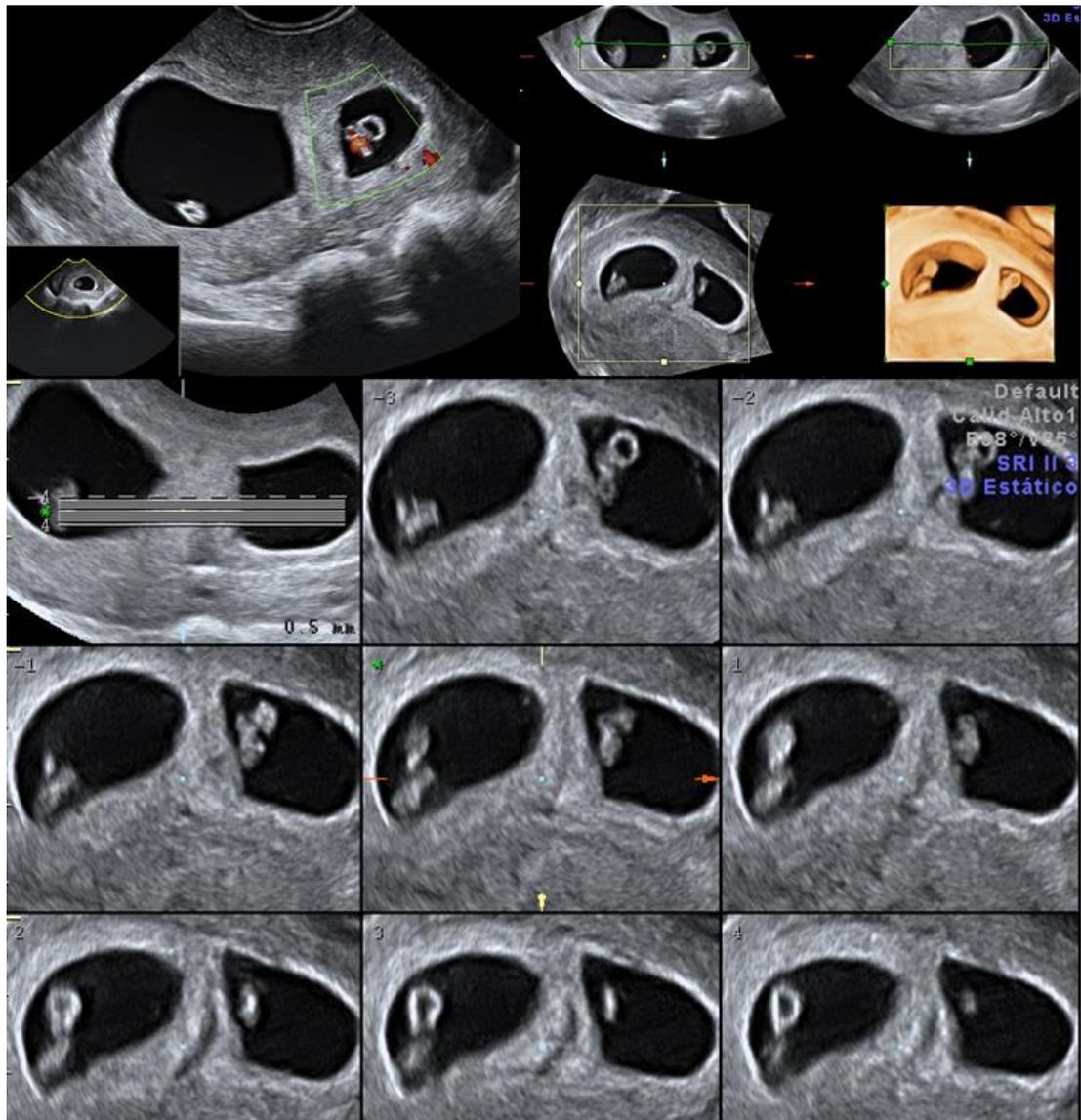


Figura 51- Septo completo y gestación. Doppler, 3D y TUI. Este último modo permite ver toda la morfología externa del útero y la prolongación del tabique hasta la parte inferior de la cavidad.

Úteros septos con duplicación cervical: una anomalía mülleriana infrecuente

Dentro del grupo de úteros septos, mostramos tres casos propios que suponen una variante de útero septo de extrema rareza (Montañés 2002, Homer 2000) y que también contradicen la embriología clásica (McBean 1994).

Como hemos mencionado en el apartado de la embriología, los conductos de Müller aparecen en la semana 6-7 de desarrollo embriológico por el doblamiento del epitelio celómico que cubre la cresta urogenital (Homer 2000, McBean 1994).

En ausencia de la hormona antimülleriana los conductos crecen progresando caudalmente hasta alcanzar el seno urogenital. Posteriormente, entre las semanas 11 y 13 de desarrollo embrionario se produce la fusión de los conductos de Müller (McBean). Dicha fusión crea un septo que posteriormente se reabsorbe.

La embriología clásica defendía que la fusión de los conductos de Müller se iniciaba en el tubérculo urogenital y progresaba en dirección craneal, resultando una estructura única dividida por el septo en dos cavidades simétricas. La reabsorción del septo según esta teoría clásica se iniciaba en cualquier parte del septo y progresaba en ambas direcciones (caudal y craneal). El tipo de úteros aquí descrito resulta incompatible con la teoría clásica, dado que es el resultado de un fallo de fusión a escala distal (doble cérvix) junto a un fallo total de reabsorción posterior del septo.

En el año 1994, McBean y Brumsted presentaron el primer caso de un útero septo con dos cérvix y propusieron una nueva teoría embriológica para poder explicar este tipo de útero. Según estos autores la fusión de los conductos de Müller se iniciaba en la porción media de los conductos paramesonéfricos y progresaba en ambas direcciones (tanto caudal como cranealmente). Esto permite explicar este tipo de útero como un fallo de fusión caudal (doble cérvix) con una fusión correcta en dirección craneal (cuerpo único).

El primer caso que presentamos mostró clínicamente el típico tabique vaginal longitudinal que alcanzaba el tercio externo de la vagina. Con espéculo se objetiva la presencia de dos cérvix independientes. Dado que la presencia de estos se asocia fundamentalmente al útero didelfo o bicorne completo, se realiza un estudio ecográfico tridimensional para etiquetar el tipo de malformación uterina.

La 3D transvaginal objetiva la presencia de un fondo uterino plano y un tabique uterino

desde fundus hasta cérvix (Figura 52). Por ello la anomalía uterina es clasificada como un útero septo completo asociado a una duplicación cervical.

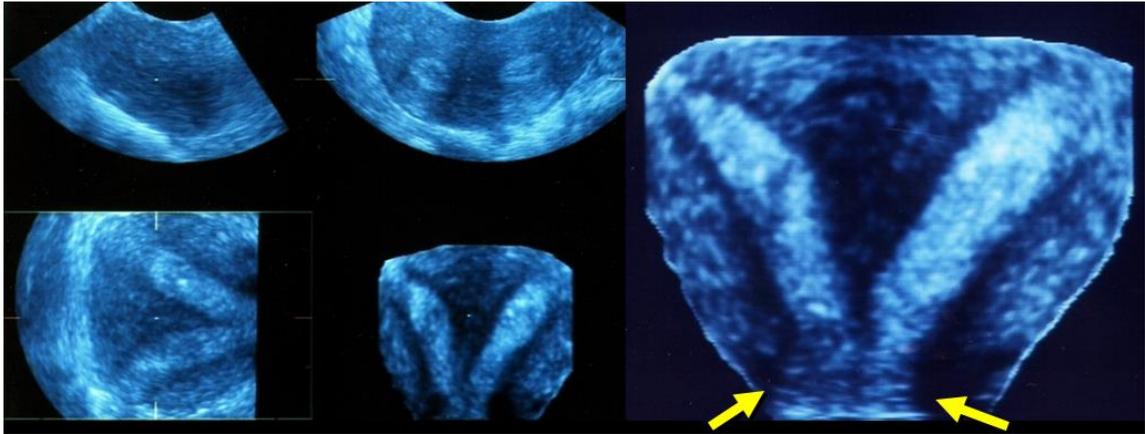


Figura 52- Útero septo completo que mostraba presencia de septo hasta tercio externo de vagina. Las flechas amarillas muestran el septo en el canal cervical.

El segundo caso muestra, en visión frontal 3D (izquierda) y con corte mágico (derecha), otro útero septo completo con dos cuellos uterinos (Figura 53).

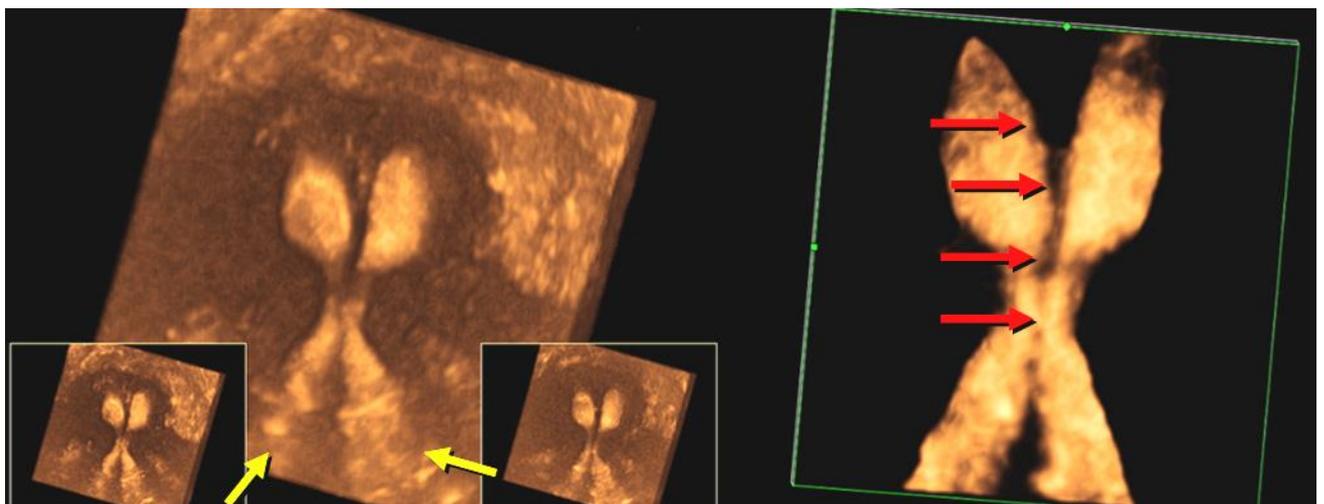


Figura 53- Imagen ecográfica 3D de útero septo completo que muestra claramente fondo uterino lineal, tabique completo hasta OCI (flechas rojas) y presencia de dos cuellos separados (flechas amarillas) y tabique vaginal.

Estos dos primeros casos son los primeros de la bibliografía diagnosticados con ecografía tridimensional.

El tercero de los casos (Figura 54) muestra un útero septo completo con duplicación cervical hasta vagina. Tanto en 3D como con RNM la morfología patológica es absolutamente similar.

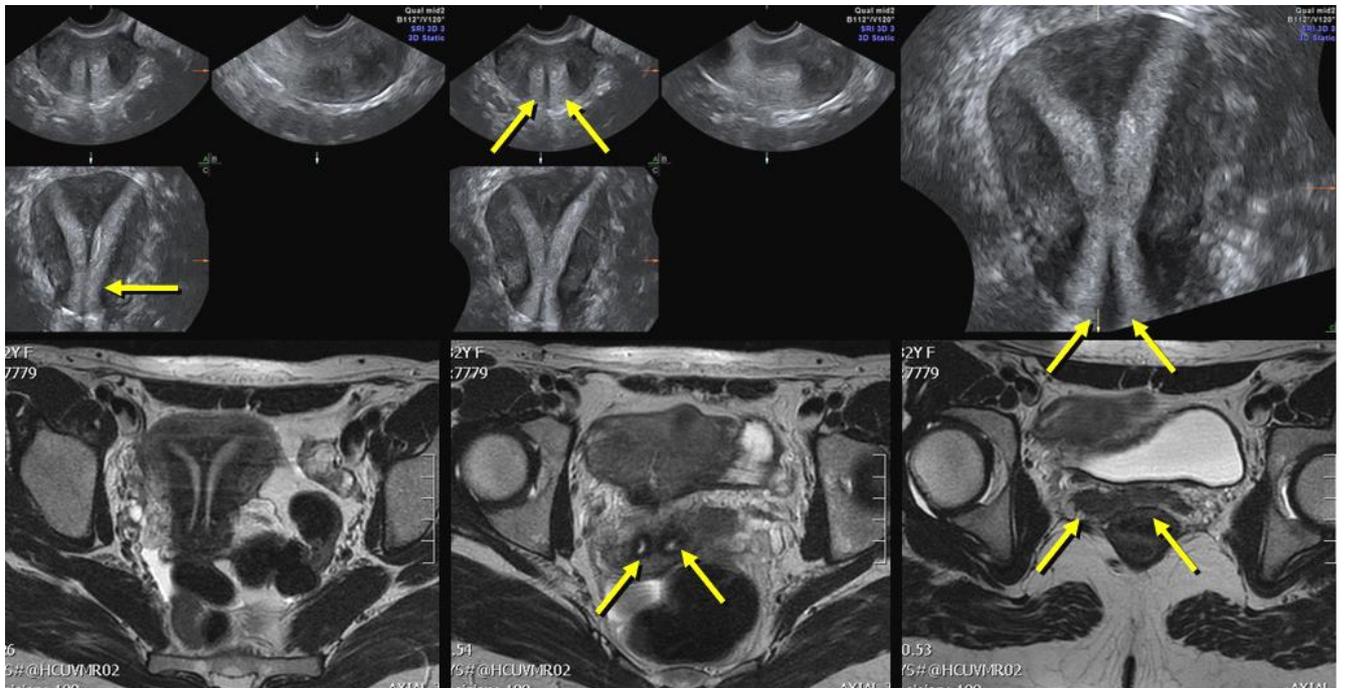


Figura 54- 3D y RNM de un útero septo completo con duplicación cervical hasta vagina, etiquetado inicialmente de didelfo. Arriba la ecografía 3D, a la izquierda la flecha amarilla muestra el septo en todo el útero. En el centro el tabique cervical, y a la derecha el tabique vaginal. Abajo la RNM, muestra idéntica imagen: a la izquierda el útero, en el centro las dos flechas marcando los dos conductos cervicales y a la derecha marcando las dos vaginas.

Este tipo de úteros no puede incluirse en la clasificación de la AFS, puesto que esta solo admite la presencia de un cérvix doble en los casos de úteros didelfo y bicorne.

Aunque se trata de una variable rara de útero septo, en la bibliografía se han descrito varios casos (Sharara, Hundley, Balach, Goldberg, Horner, McBean) por lo que

considerábamos importante que el útero septo con dos cérvix se admitiera en la clasificación de las malformaciones müllerianas.

Benjamin C. Smith et al. presentaron en 2014 un estudio retrospectivo que demostraba que la duplicación cervical era tanto o más prevalente en los úteros septos que en los didelfos, y menos frecuente en los úteros bicornes. Dado que los úteros septos tienen una fácil resolución con histeroscopia, aconsejan ante el hallazgo de un doble cérvix, realizar un buen diagnóstico del tipo de anomalía mülleriana.

4.6- GRUPO VI: ÚTERO ARCUATO

- Consideraciones

El útero arcuato representa una anomalía congénita menor, causada por el fallo de fusión de los conductos de Müller. Se caracteriza por una sola cavidad uterina con contorno externo del fundus plano o convexo y se aprecia una indentación suave del miometrio hacia la cavidad endometrial que mide menos de 15 mm y de ángulo obtuso (a diferencia del útero septo donde la indentación es mayor de 15 mm y con ángulo agudo).

Este tipo de anomalía fue inicialmente incluida como una variedad del útero bicorne, en la clasificación de Buttram y Gibbons, aunque en la última clasificación de la AFS (actual ASRM) se la etiquetó con su propio grupo, dadas sus características clínicas, totalmente diferentes a las del útero mencionado.

Salvo excepciones, este tipo de anomalía es considerado como una variante de la normalidad, ya que no se asocia a una mayor incidencia de alteraciones obstétricas o reproductivas.

El estudio ecográfico transvaginal tridimensional permite su diagnóstico de forma sencilla al poner de manifiesto un fundus uterino plano, junto a una cavidad endometrial normal, excepto a nivel fúndico, donde se objetiva una forma arqueada muy típica (Figuras 55-58).

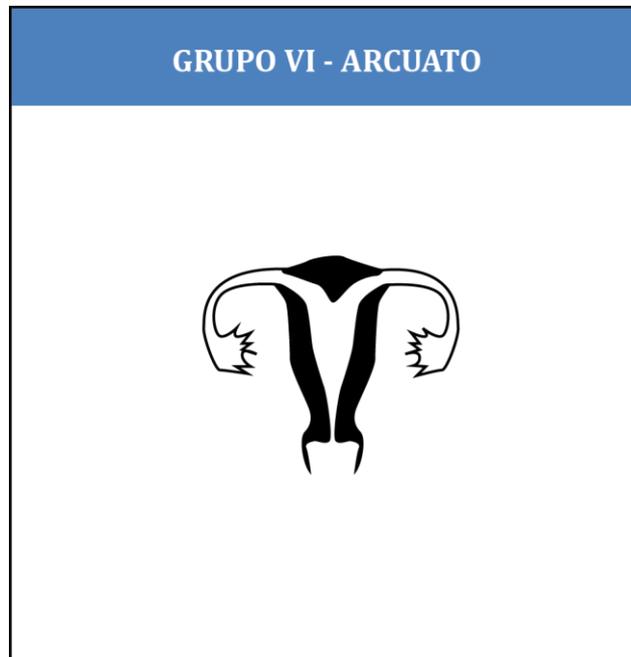


Figura 55- Útero arcuato

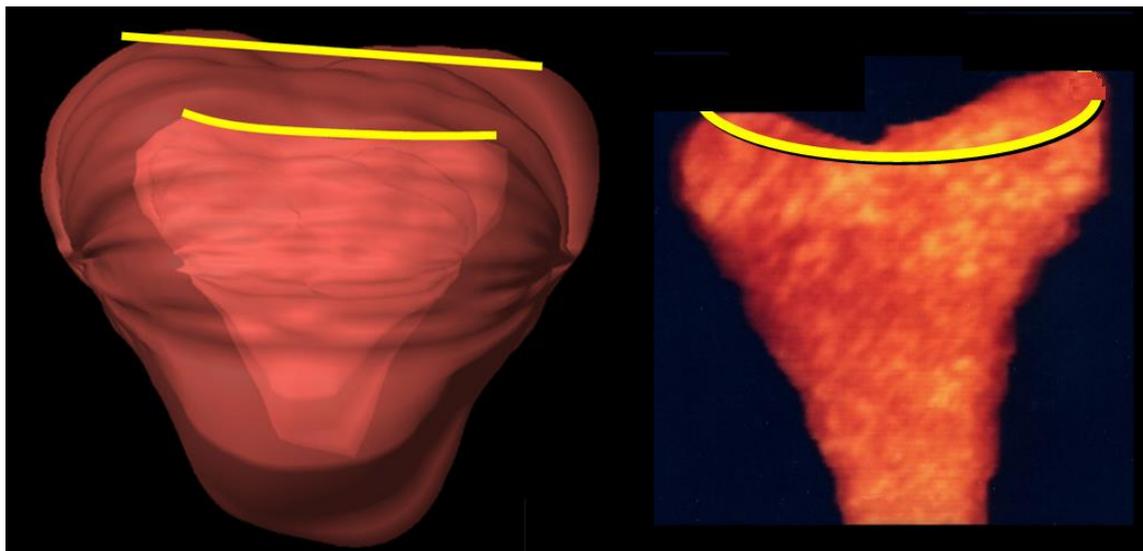


Figura 56- Úteros arcuatos. A la izquierda sistema VOCAL doble cáscara, hemos remarcado en línea continua amarilla el fondo del útero y en línea ovalada el fundus del endometrio. A la derecha sistema tijera marcando perfectamente la forma oval del fundus.

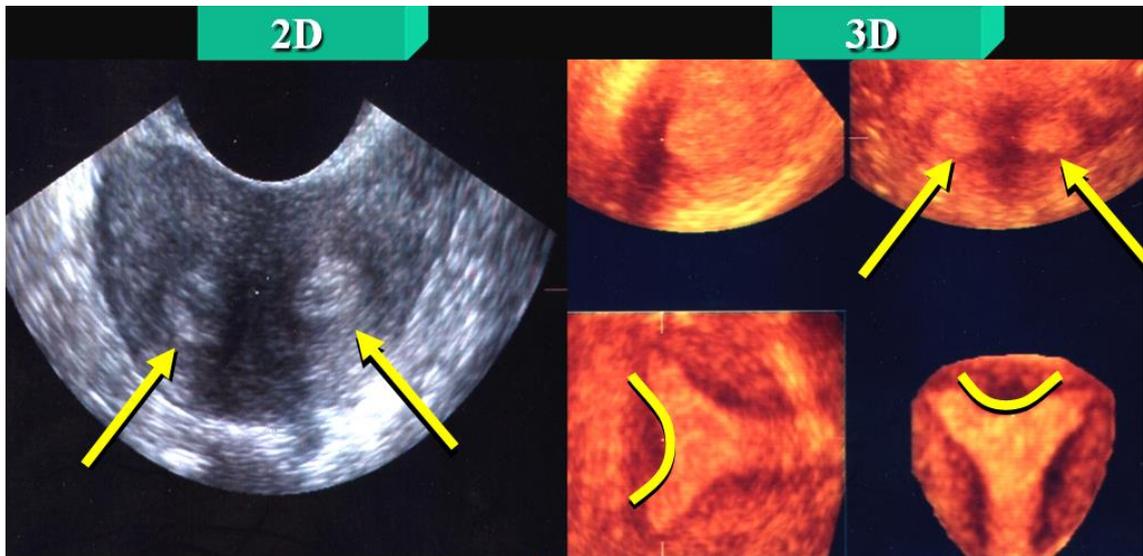


Figura 57- A la izquierda imagen típica 2D de útero arcuato. Como se observa es prácticamente imposible de diferenciar de un útero septo o bicorne. La 3D en planos ortogonales muestra claramente, marcado con una línea oval, el fondo uterino típico del útero arcuato.

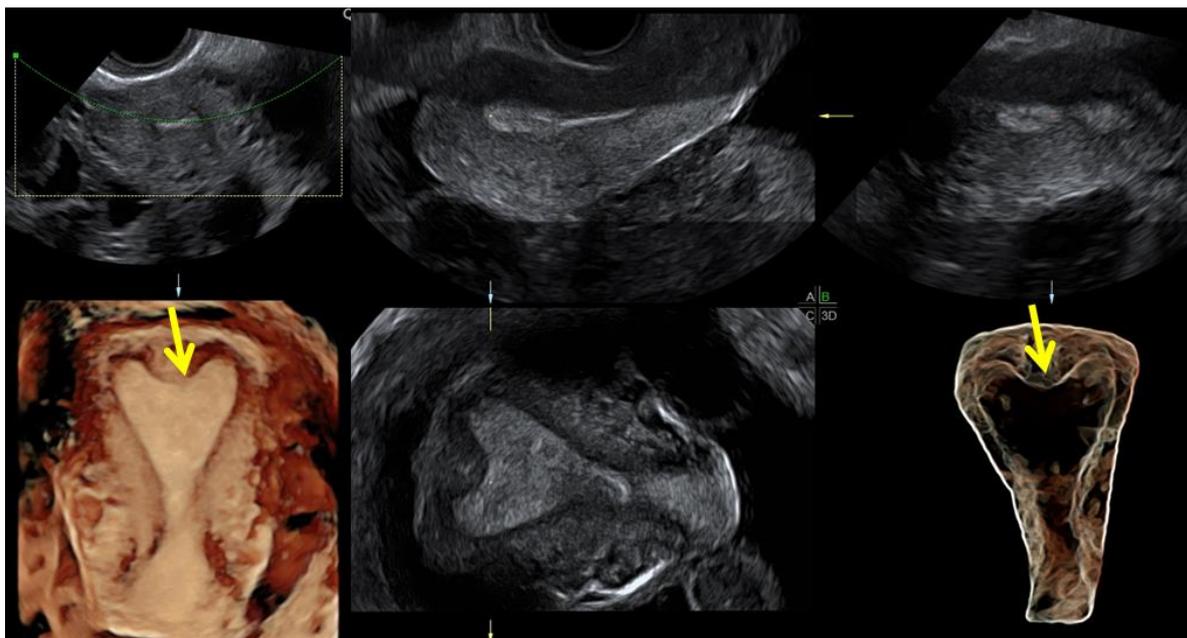


Figura 58- Imágenes de útero arcuato con 3D HDLive inferior izquierda y silueta inferior derecha.

El grupo lo forma solo este útero arcuato, pero genera actualmente una gran controversia, puesto que algunos autores le asocian un mal pronóstico reproductivo, mientras que otros, entre los que nos encontramos, lo consideran una variante de la normalidad y, por tanto, sin ninguna influencia reproductiva (Figuras 59 y 60).

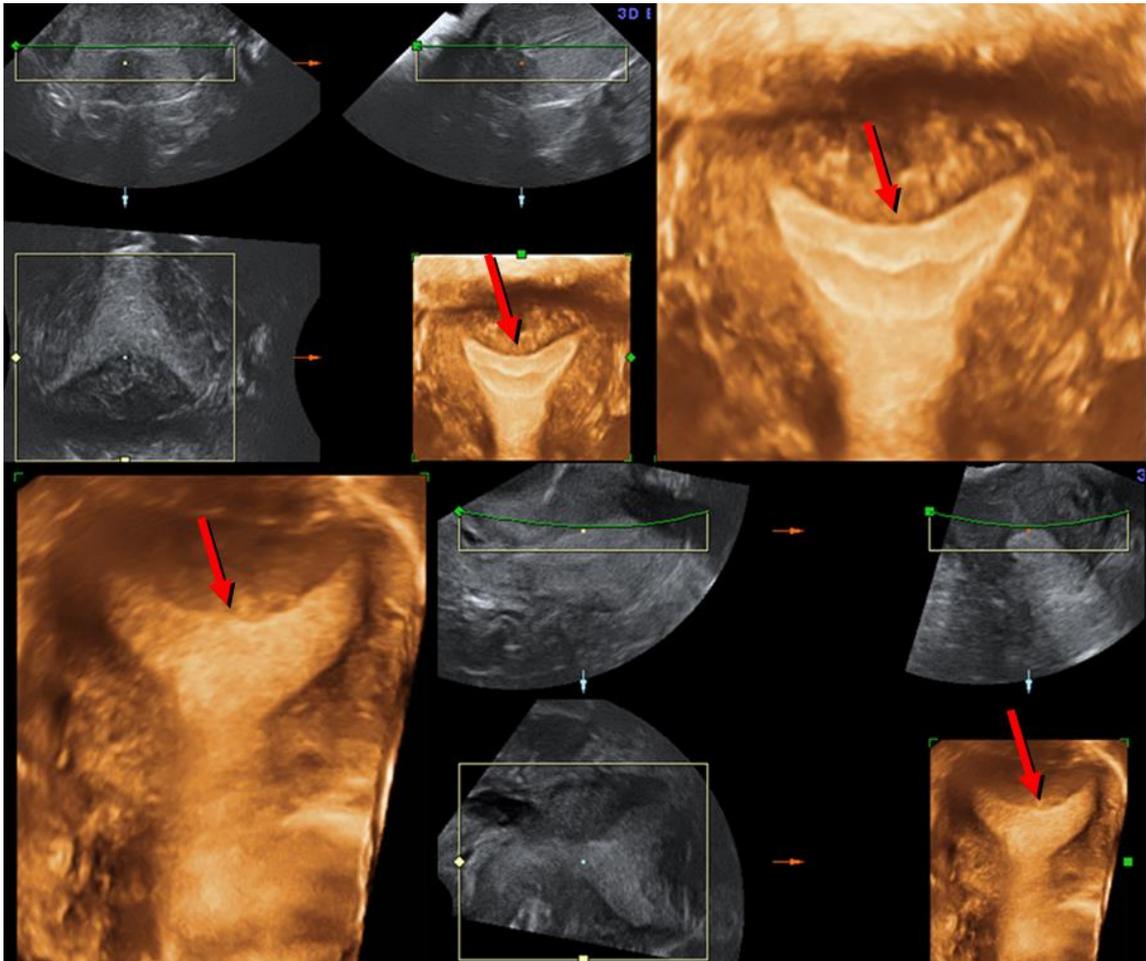


Figura 59- Dos casos de útero arcuato. Lo característico es la forma arqueada del fundus que hemos señalado con flechas rojas. Con 3D se ve perfecta la forma arqueada. Con 2D se puede confundir con un septo.

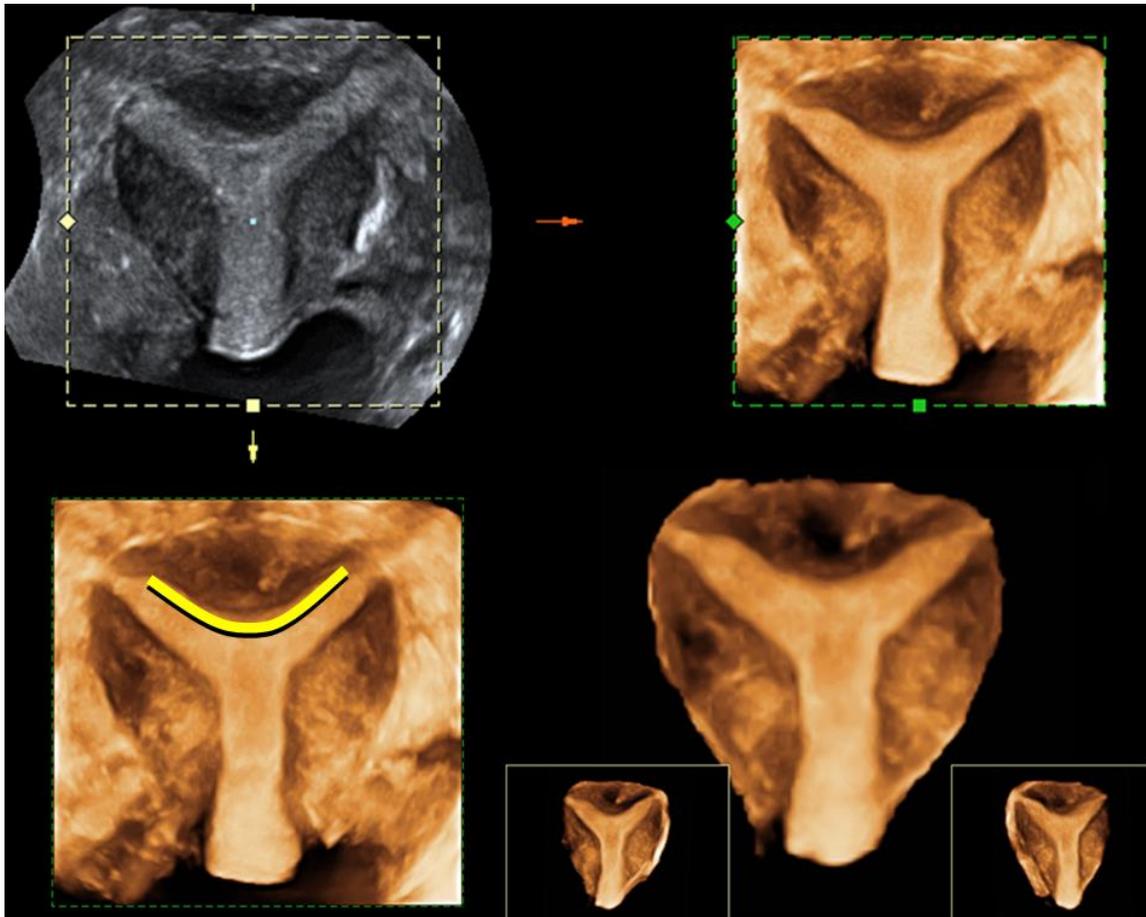


Figura 60- Típico útero arcuato (ver línea amarilla). Obsérvese que es fácilmente confundible con un subsepto o un bicorne parcial.

Quando se han hecho estudios con grandes casuísticas (Zanetti 1978) o recientemente con ecografía 3D (Salim 2003) esta variedad y la hipoplasia uterina forman las dos terceras partes de las anomalías (Nahum 1998).

- Tratamiento quirúrgico

Dado que permite un embarazo normal en el 85% de los casos (Tulandi 1980), la única razón para tratarlo es el aborto recurrente. Su abordaje sería la vía histeroscopia para ampliar el fondo uterino.

4.7- GRUPO VII: ÚTEROS RELACIONADOS CON EL DIETILESTILBESTROL (DES)

El estrógeno no esteroideo Dietilestilbestrol (DES) fue utilizado en el manejo de diversas complicaciones obstétricas, incluyendo la amenaza de aborto, el aborto habitual, la toxemia, el parto prematuro, etc.

La primera voz de alarma fue dada en el año 1970, al relacionar este producto con la aparición de carcinomas de células claras en la vagina en adolescentes que fueron expuestas intraútero a este producto. Un año más tarde, la Food and Drug Administration (FDA) prohibió el uso de este producto durante la gestación.

Años después se presentó el primer artículo que asociaba la exposición a DES intraútero con anomalías müllerianas. Desgraciadamente, esta sospecha inicial fue ampliamente corroborada en artículos posteriores, hasta el punto de que la clasificación de la ASRM dedicó un grupo en exclusiva a estas anomalías. El 69% de las mujeres expuestas al DES presentó anomalías uterinas en la HSG.

- Consideraciones

Este tipo de úteros se caracteriza ecográficamente (3D) por presentar una morfología característica de la cavidad endometrial en "T" (Figura 61). Esto es consecuencia de las constricciones uterinas debidas a áreas de hipertrofia miometrial junto a áreas de atrofia. Suelen ser úteros hipoplásicos y asocian, en el 70% de los casos, adenosis vaginal y anomalías estructurales del cérvix (Troiano 2004).

No lo hemos visto jamás, debido a los años que hace que el DES fue prohibido, de ahí que recurramos a recoger los escasísimos ejemplos 3D que hemos encontrado en la literatura (Bermejo 2010).

- Tratamiento quirúrgico

No tiene corrección quirúrgica (Santos 2015).

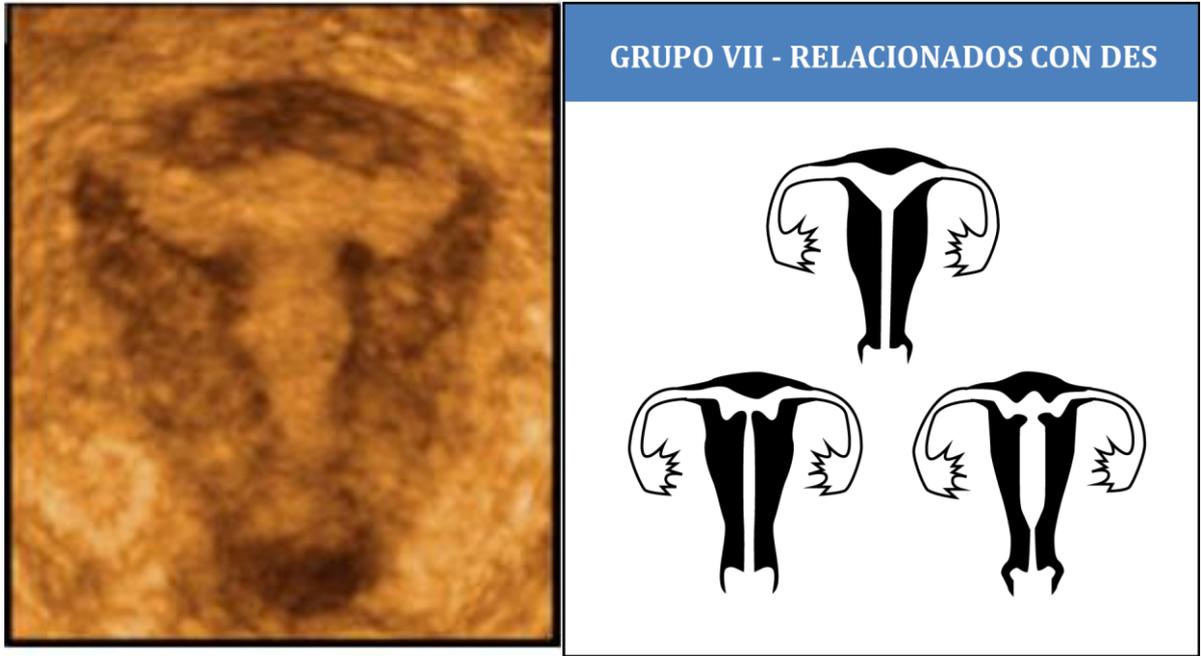


Figura 61- Malformaciones uterinas por efecto del dietilestilbestrol. Imagen tomada de Bermejo (izquierda) y esquema del grupo VII (derecha).

Bermejo C. Ultrasound Obstet Gynecol, 2010; 35: 593-601.

5.- PORCENTAJE DE MALFORMACIONES UTERINAS

La frecuencia de estas anomalías también es muy variable en la literatura. Mostramos una revisión española, realizada en 1982 en el Hospital Clínico de Valencia por el Profesor Francisco Bonilla Martí y el Dr. M. Tortajada, sobre 658 casos de histerosalpingografías:

Tabla 3- Porcentaje de malformaciones uterinas en histerosalpingografías.

<u>MALFORMACIÓN</u>	<u>%</u>
Útero Arcuato	57,6%
Útero Subsepto	18,2%
Útero Septo	6,1%
Útero Bicornes	13,6%
Útero Bicornes Unicollis	10,6%
Útero Bicornes Bicolis	3,0%
Útero Unicornes	3,0%
Unicornes con dos vaginas	1,5%

En 2001 Grimbizis publicó que según las series recogidas hasta 1999 con diversas técnicas diagnósticas, la incidencia por malformaciones específicas sería:

Tabla 4- Porcentaje de malformaciones uterinas con diversas técnicas diagnósticas según Grimbizis (2001).

<u>MALFORMACIÓN</u>	<u>%</u>
Útero Arcuato	18,2%
Útero Septo	34,9%
Útero Bicornes	26,0%
Útero Unicornes	9,6%
Útero Didelfo	8,4%
Agnesia Uterina	2,9%

La suma de úteros arcuatos y septos ya supone más de la mitad de las anomalías y estas pueden ser tratadas por vía histeroscópica y ser resueltas de forma relativamente sencilla, de ahí la importancia de un correcto diagnóstico.

6.- ANOMALÍAS Y MALFORMACIONES

MÜLLERIANAS NO INCLUIDAS EN LA CLASIFICACIÓN

DE LA AFS

Como hemos mencionado al inicio de la presente tesis doctoral, esta clasificación, pese a resultar de gran ayuda a la hora de unificar criterios, no es ni mucho menos perfecta. Es sencilla, clara y fácil de utilizar, lo que ha hecho que en los últimos 25 años, la mayoría de los médicos de todo el mundo la han adoptado como el principal sistema de clasificación. Pero son numerosas las voces que se han alzado, especialmente en nuestro país (por el Dr. Ación), mencionando que, por muy clínica y mundialmente aceptada que sea la clasificación americana, contiene numerosos “fallos”, le faltan numerosas malformaciones y no incluye más que uterinas, olvidando al resto del aparato genital.

Algunas de las deficiencias que presenta la clasificación de la AFS según publica Somayya Sadek (Sadek 2016) son:

- la dificultad para clasificar formas intermedias o mixtas de anomalías uterinas
- la ausencia de parámetros diagnósticos objetivos
- la dependencia completa de la impresión subjetiva del clínico que realiza el estudio
- la no aceptación de anomalías complejas.

Algunos autores han añadido parámetros objetivos a esta clasificación para mejorar su utilidad. Como son las mediciones del Troiano y McCarthy del 2004 (figura 46), los criterios de Salim del 2003 para la clasificación de las anomalías y la tabla de Ghi y colaboradores (tabla 5), que proponen conceptos sencillos y prácticos para clasificar las malformaciones basados en la morfología con ecografía 3D del fondo de la cavidad y del contorno uterino externo.

Tabla 5- Criterios para la clasificación de las anomalías uterinas con ecografía 3D publicada por Ghi et al. en *Fertility and Sterility* 2009 y tomada de los Protocolos SEGO: Anomalías congénitas del útero (2013).

Útero	Normal	Arcuato	Subsepto/septo	Bicorne	Unicorne con/sin cuerno rudimentario
Contorno del fundus de cavidad	Recto o convexo	Concavidad o escotadura con ángulo central > 90°	Septo incompleto con ángulo central < 90°/septo que divide completamente la cavidad	Dos cuernos bien formados	Cavidad única cóncava, bien formada, con única porción intersticial de trompa de Falopio
Contorno externo	Convexo o con escotadura < 10 mm	Convexo o con escotadura < 10 mm	Convexo o con escotadura < 10 mm	Escotadura en fondo > 10 mm que separa los 2 cuernos	

Adaptada de Ghi et al.⁷.

Se han descrito diferentes anomalías uterinas que no pueden ser incluidas en ninguno de los grupos anteriormente descritos, no podemos dejar de mencionarlas en la presente tesis doctoral pues hemos visto varios de los casos, algunos de ellos excepcionales.

Destacan los úteros comunicantes, los cuales, aunque representan una rareza, poseen su propia clasificación.

6.1- ÚTEROS COMUNICANTES

Se trata de raras malformaciones uterinas, resultantes de una alteración durante el proceso de desarrollo embriológico del útero. Son conocidas desde tiempos pasados (Carrington 1933 y Jarcho 1946), pero se les prestó muy poco interés.

Se caracterizan por contar con una comunicación a nivel ístmico entre dos cavidades cérvico-uterinas totalmente independientes. Respecto a su etiología serían el resultado de una alteración muy específica en tiempo y lugar durante el proceso de desarrollo embriológico del útero (Toaff 1984), se cree que debido a un fallo en la fusión distal de los conductos müllerianos y a una falta de reabsorción del septo por encima del istmo (Lev-Toaff 1992).

En 1922 Haden presentó el primer caso de estas anomalías y desde entonces se han descrito diferentes variedades de úteros comunicantes que finalmente fueron agrupadas por Toaff (1991) en la única clasificación de úteros comunicantes existente, formando, por tanto, un grupo aparte de la clasificación de la AFS. Solo lo forman los úteros comunicantes, cavidades útero-cervicales independientes pero comunicadas en algún punto (Figura 62).

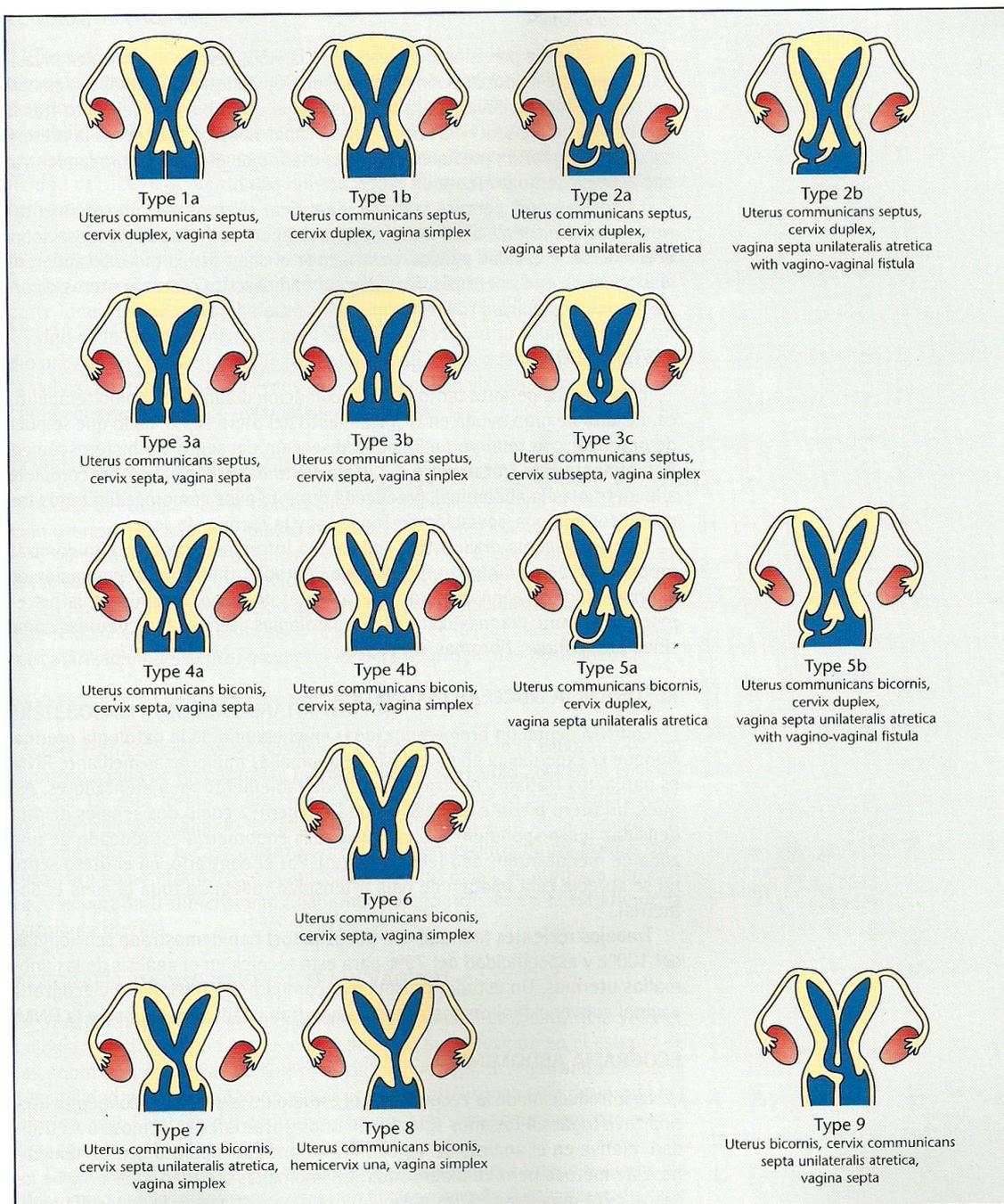


Figura 62- Clasificación de los úteros comunicantes de Toaff (1991).

Toaff ME. Fertil Steril 1984; 41: 661-679.

La terminología se debe a Musset, que describió en 1964 tres tipos de úteros comunicantes. Han sido considerados como de gran interés (David 1977) y significación

clínica (Toaff 1974), a pesar de ser prácticamente desconocidos en la literatura. De hecho, revisiones clásicas muestran que no se supera la centena de casos descritos (Toaff 1974).

Nosotros presentamos en esta tesis doctoral cuatro casos, fruto del interés del anterior director del Departamento de Obstetricia y Ginecología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Valencia, Profesor Francisco Bonilla Martí, uno de los mayores expertos nacionales en Histerosalpingografía.

Los dos primeros fueron publicados en 1979 y solo disponen de estudio clínico e HSG (Figura 63).

Primer caso (imagen izquierda figura 63): La HSG revela la existencia de dos cuellos uterinos sin fusión, simétricos y de tamaño y morfología similares. A nivel del istmo se visualiza un pequeña comunicación entre ambos, muy evidente.

Segundo caso (imagen derecha figura 63): La HSG evidencia dos cuernos uterinos bien separados y comunicación entre ambos rellenándose ambos canales cervicales.

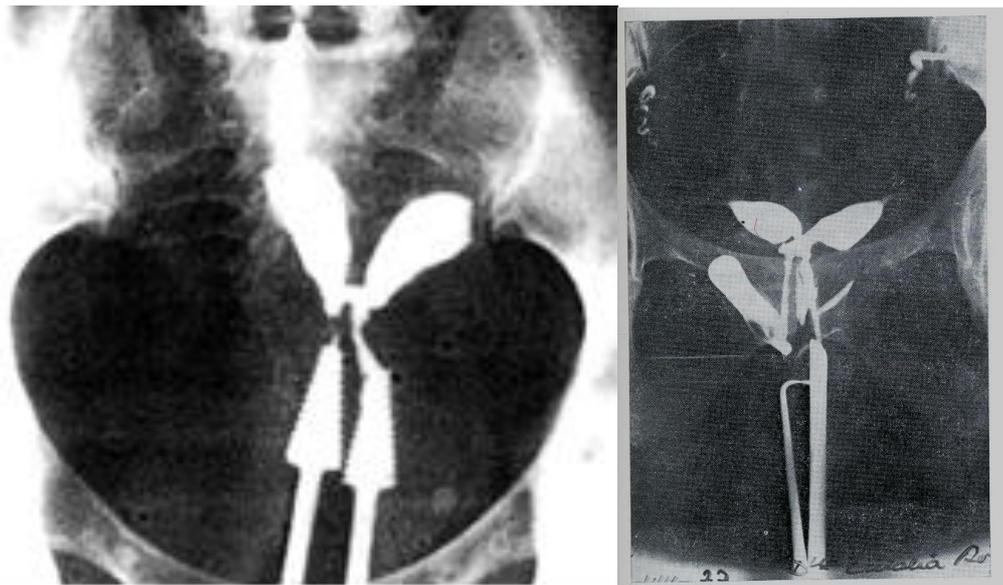


Figura 63- Primer caso de útero comunicante (imagen izquierda) y segundo caso de útero comunicante (imagen derecha). Del archivo histórico del Profesor Bonilla Martí. 1979.

Tercer caso (Figura 64): publicado en 1999, es el primero de la literatura mundial cuyo diagnóstico definitivo se llevó a cabo mediante ecografía 3D. Esta mostraba dos cavidades

simétricas independientes unidas en el istmo y con dos cuellos. Se aportan estudio comparativo con histerosalpingografía.

En esta publicación se plantea la problemática de su embriomecánica, del diagnóstico y repercusión clínica.

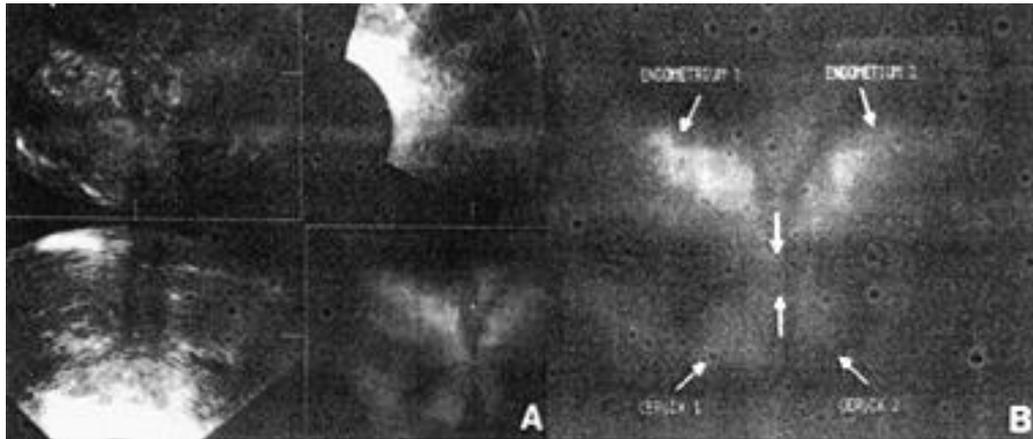


Figura 64- Tercer caso de útero comunicante. Imagen A: ecografía 3D. Imagen B: HSG. Se observan dos hemiúteros unidos en el istmo y dos cuellos.

Colección Prof. F. Bonilla Martí, histórico 1979.

Cuarto caso (Figura 65): recientemente descrito, es el que nos ha permitido conocer el verdadero valor de las nuevas tecnologías 3D, como el modo Inverso o AVC, para alcanzar el diagnóstico definitivo, ya que es realmente complejo.

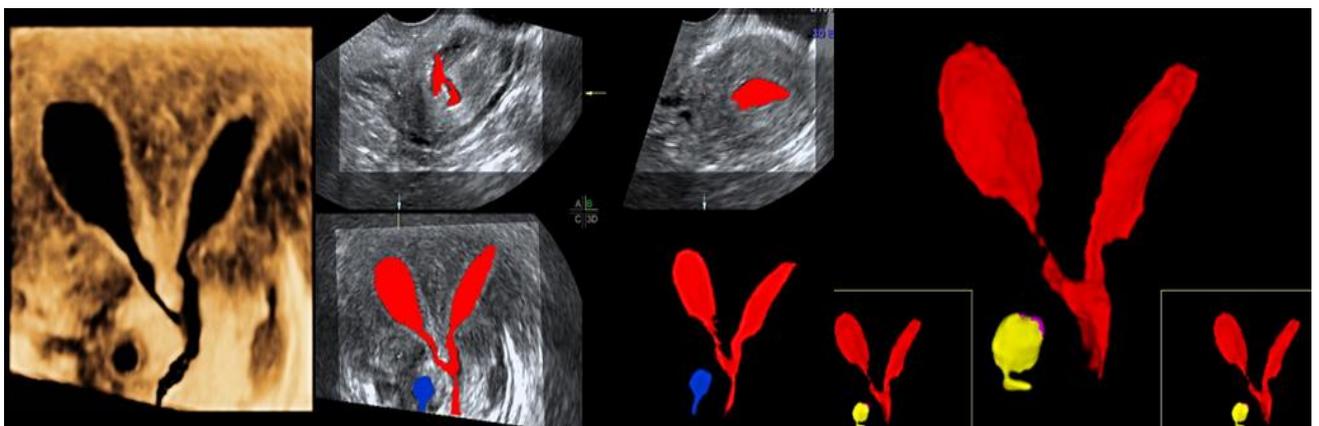


Figura 65- Cuarto caso de útero comunicante. A la izquierda modo inverso. En el centro y derecha modo AVC.

Problemática de la embriomecánica, del diagnóstico y repercusión clínica

Se sabe muy poco sobre el proceso de reabsorción del tabique uterino durante el desarrollo embrionario.

Los embriólogos apenas nos indican que a partir del inicio del periodo fetal del desarrollo (9 semanas) comienza la reabsorción del tabique y al alcanzarse la semana 10-11 esta reabsorción queda prácticamente completada (Tortajada 1978),

Por supuesto, nada se nos dice sobre el mecanismo de esta reabsorción y mucho menos sobre las anomalías que derivadas de este proceso puedan originarse.

Han sido los trabajos clínicos los que primeramente nos han hablado de esta anomalía genital de la patología de la fusión: lo que hoy conocemos como “úteros comunicantes” (Carrington 1933).

Dos cuestiones merecen analizarse de manera independiente:

- 1- El estudio embriológico de esta patología.
- 2- El aspecto clínico de la misma.

El estudio embriológico: La fusión de los conductos de Müller se produce durante el estadio 22, alcanzando ambos conductos fusionados la cara posterior del sinus urogenital en el estadio 23. A partir de este momento van a producirse dos acontecimientos en el desarrollo de los conductos de Müller:

- Su progresiva fusión en sentido craneal
- La reabsorción del tabique

Según que la fusión se complete o no, se producirá un órgano único o un útero con dos cuernos en su conformación externa; pero en ambas posibilidades puede producirse la patología de la reabsorción del tabique que separa ambas mitades uterinas. De este hecho, cabe deducir que la causa teratógena que impide la continuidad en la reabsorción del tabique que previamente se había iniciado, no debe actuar sobre la fusión de los conductos de Müller,

y ello porque, como antes dijimos, la comunicación entre los úteros se presenta tanto en úteros septos, sin defecto de fusión, como en úteros bicornes, con defecto de fusión, como demuestran nuestros propios casos.

La noxa que origina esta patología debe de actuar tan solo a partir del periodo fetal del desarrollo, y durante un corto espacio de tiempo, entre las semanas 9 y 11, según la opinión del Instituto Carnegie de Washington.

Toaff ha señalado la existencia de diferentes formas de úteros comunicantes (Figura 62). Pudiéndoseles clasificar fundamentalmente en dos grupos:

- Con patología de la fusión, tipos II, IV y V
- Sin patología de la fusión tipos I y III

Bonilla-Musoles piensa que el tipo I es difícilmente admisible tal y como lo dibuja el autor, en razón a que, tal como ocurre en el tipo IV, no debe existir un tabique vaginal, y ello en base a que no existen dos cuellos uterinos, sino tan solo uno con dos orificios cervicales.

Dejando de lado esta disquisición, digamos que, en definitiva, este tipo de patología se asocia tanto a úteros de conformación externa única, como a aquellos en la que es doble, y el clínico no puede evidenciar de qué casos se trata a no ser que practique una visión directa (laparotomía, laparoscopia) o un examen radiográfico (pneumopelvigraffa-ginecografía).

Pero un aspecto merece especial comentario respecto a este trabajo de Toaff y es el de que la totalidad de úteros comunicantes bicornes con vagina tabicada (Tipo V) carecen de aparato urinario en el lado donde se presenta la patología genital, con las consideraciones embriológicas que puedan derivarse del estudio de estos casos clínicos.

El conducto de Wolff del lado de la vagina ciega se formó a su debido tiempo (estadio 11) alcanzando y perforando la cloaca e iniciándose la yema ureteral (estadios 12 y 13); se mantiene en actividad durante el espacio de tiempo en el que el conducto de Müller se forma, desciende y se fusiona con el conducto de Müller del otro lado (estadios 16-22) por cuanto que si así no fuese, el conducto de Müller quedaría paralizado en el mismo punto en que se detiene el conducto de Wolff.

¿Cómo pues desaparecen el riñón y el uréter de este mismo lado? Creemos razonable el aceptar que el metanefros debió de ser inducido por la yema ureteral del lado correspondiente (estadios 13-14) para formar el riñón, y en un tiempo posterior, la misma noxa teratógena (¿anoxia?) que produce la anomalía genital anula asimismo el desarrollo del sistema urinario de ese lado.

Quizás de haberse realizado estudios arteriográficos en estos casos se pudiera confirmar esta hipótesis de que no se trata de una aplasia renal, sino de la desaparición del riñón que se formó en el periodo embrionario.

Con respecto a la patología vaginal hay que reconocer que en estos casos existen dos cuellos uterinos y dos vaginas (una de ellas ciega). Y esto se produciría porque los conductos de Müller no sufren una adecuada fusión, con lo que al llegar al estadio 23 su relación con el tubérculo sinusal (de Müller) es independiente en ambos conductos.

La formación de una doble vagina estaría en relación con la formación de dos placas vaginales, acontecimiento que se inicia en la semana 11. Esta placa progresa en dirección caudal hasta llegar al final del tabique urorectal en la semana 17. La cavitación de esta placa vaginal se inicia en la semana 19 y se completa en la semana 20. Por lo tanto, esta patología vaginal (vagina doble y una de ellas ciega) debe haberse producido en épocas relativamente avanzadas (después de la semana 11). Así pues y por lo que respecta a la embriogénesis de esta vagina ciega caben dos explicaciones:

- La placa vaginal se detuvo en su progresión caudal, con lo que tan solo un corto trayecto del tabique urorectal habría sido ocupado por el elemento celular de la placa vaginal. Esto se produce entre las semanas 11 y 17. Cuando posteriormente se cavita la vagina, solo lo haría al nivel en el que existen elementos celulares de la placa vaginal formada.
- La placa vaginal progresa hasta el final del tabique urorectal (semana 16), pero la cavitación que se produce en épocas más avanzadas (semanas 19 a 20) solo afecta a la porción craneal de la vagina, no así a la caudal.

En definitiva, si efectivamente la reabsorción del tabique se inicia en el periodo embrionario 23 y finaliza en el embrión de 56 mm (10 semanas y media), como nos dicen los embriólogos, es difícil entender cómo se produce esa asociación entre útero comunicante y

malformación vaginal, ya que la vagina se forma a partir de la 11 semana. Quizás las fechas a que apuntan los embriólogos para los distintos acontecimientos en el desarrollo humano deban sufrir alguna modificación dependiendo de futuras investigaciones.

El aspecto clínico: Primeramente hemos de afirmar la presencia de este tipo de malformación tanto en úteros septos (sin patología de la fusión de los conductos de Müller) como en úteros bicornes, (con patología de la fusión), pero a decir verdad, esta distinción no es fácil de evidenciar, y ello en base a que se requiere la objetivación del contorno exterior del útero, bien sea mediante visión directa (laparoscopia, laparotomía) bien mediante estudio radiológico (pneumopelvigraffía, ginecografía). Y este estudio no ha sido realizado en la mayoría de publicaciones consultadas y tampoco en uno de nuestros casos.

Si valoramos las revisiones bibliográficas, los primeros casos fueron estudiados de una forma deficiente (Bourg 1960, Carrington 1933, De Marchi 1952, Te Linde 1953, Wolff 1953), el diagnóstico más frecuente fue laparotómico, habiéndose recurrido solo en dos ocasiones a la laparoscopia (David 1977, Toaff 1974). Solo en un caso se practicó una ginecografía (Graziani 1962). Indiquemos que solo el grupo de autores franceses (Gillet 1969, Musset 1968, Netter 1963) estudió correctamente a sus pacientes.

Puede parecer sorprendente que anomalías tan acusadas del útero no hayan sido exploradas más detenidamente; sin embargo, en parte es comprensible que así haya sucedido si tenemos en cuenta que incluso en casos de vagina septa ha llegado a pasar desapercibida la presencia de dos cuellos (Bourg 1960) y cuando se ha tratado de una vagina simple y un solo cuello, no se ha logrado visualizar más que un solo orificio cervical externo, aun existiendo los dos (Musset 1967). En casos de úteros bicornes frecuentemente el diagnóstico fue de mioma (David 1967) seguido de embarazo extrauterino (David 1967) o de quiste de ovario (Crosby 1962).

Realmente no es posible con todos estos datos averiguar cuál es la malformación uterina que más frecuentemente presenta esta comunicación a nivel del istmo uterino. Sin embargo, basándonos en nuestra experiencia, podemos aventurar que la mayoría de casos estudiados radiológicamente, incluido el nuestro, eran úteros septos. Induce a ello la escasa separación de los cuernos uterinos, y está a favor de dicha hipótesis el que predominan con mucho, los úteros septos sobre los bicornes.

A decir verdad, carece de importancia clínica la discusión antes entablada simplemente porque la sintomatología es idéntica, cualquiera que sea la anomalía morfológica del útero.

Con respecto a los úteros comunicantes no hay dato alguno que nos haga sospechar dicha comunicación. Evidentemente, si uno de los cuernos termina en un fondo vaginal ciego, las consecuencias serán hematocolpos, hematosálpinx, hemoperitoneo con posible infección secundaria (Bourg 1960) y presentación de síntomas peritoneales agudos (Crosby 1962). Fuera de esto, se ha observado, en algunos casos, una hemorragia continua intermenstrual (Johansen 1972, Toaff 1974, Tortajada 1978) debida al vaciamiento paulatino, a través de la intercomunicación, de la sangre procedente del cuerpo uterino estenosado y aunque se ha querido resaltar su importancia diagnóstica (David 1977) lo cierto es que puede presentarse en otras circunstancias, pólipo endometrial por ejemplo, y solo puede ser llamativa si se comprueban dos cuellos uterinos o un solo cérvix con dos orificios cervicales. Añadamos que muchos de los casos publicados carecen de historia clínica (Bourg 1960, Crosby 1962, De Marchi 1952, Jarcho 1946, Te Linde 1953).

Indagando ahora la significación que pueda tener esta malformación uterina sobre la gravidez, podremos observar que, aparte de los casos de esterilidad, lo mismo se observan abortos de repetición precoces (Goldrath 1969, Musset 1967) que tardíos (Graziani 1961), que partos a término (David 1977, Gillet 1969). En ocasiones el diagnóstico se ha hecho después de haber concebido y alumbrado varias veces. Todo ello propio de las malformaciones uterinas sin necesidad de que exista una comunicación.

Se han investigado también las posibles anomalías del aparato urinario aunque no sistemáticamente. (Carrington 1933, Graziani 1961 y 1962, Jarcho 1946, Johansen 1972, Netter 1963, Te Linde 1953). Dichas anomalías son indudablemente frecuentes, predominando la agenesia renal unilateral (Johansen 1972, Musset 1964, Tortajada 1978) en los cuatro casos descritos por Toaff; mas otras veces se trataba de una ectopia renal (Musset 1968) o de una duplicación simple de pelvis renal y uréter (Bourg 1960). En otras ocasiones el aparato urinario era completamente normal (Musset 1964, Solal 1963).

Podemos concluir diciendo que la comunicación entre los dos conductos de Müller no fusionados es una extraordinaria rareza, dado el número relativamente alto de malformaciones uterinas que se observan en clínica y el escaso porcentaje de casos que presentan dicha anomalía.

Su diagnóstico es puramente casual. No hay un síndrome clínico que pueda imputársele. Son pues una auténtica rareza más que una entidad nosológica.

Solo existe un precedente de diagnóstico vía ecografía vaginal tipo Ib de Toaff (Lev-Toaff 1992).

6.2- ÚTEROS BIFORIS UNICORPOREUS

Estos casos muestran un solo cuerpo uterino y dos cuellos uterinos separados por un tabique vaginal. Este tipo de anomalía es extraordinariamente raro.

Puede presentarse bajo tres formas distintas:

- a) *Duplicidad asimétrica de la portio.*
- b) *Duplicidad simétrica de la portio.* Dos cuellos uterinos, generalmente hipoplásicos, separados por un tabique vaginal mejor o peor desarrollado y que acompaña a las grandes anomalías de fusión de los conductos de Müller: úteros didelfos, bicornis bicollis, etc. En todos los casos existe un tabique vaginal.
- c) *Duplicidad del conducto cervical.* Se trata de una portio única con un septo que divide el conducto cervical en dos mitades.

El caso que mostramos pertenece al segundo grupo (Figura 66). La histerosalpingografía muestra dos cuellos uterinos simétricos y una única cavidad uterina, observándose en el fondo una depresión lo suficientemente pronunciada para catalogar el caso como forma de transición entre un útero arcuato y un útero bicorne o subsepto.



Figura 66- Histerosalpingografía de útero biforis unicorporeus.

6.3- LOS ÚTEROS HIPOPLÁSICOS O INFANTILES

Actualmente se les conoce como úteros en “T”. Se definen por:

- Una forma del fondo endometrial en T o en Copa y la existencia de un cérvix muy largo y muy estrecho o filiforme, algo muy característico del estancamiento del desarrollo embrionario del cuello uterino (Bonilla Martí) (Figura 67).

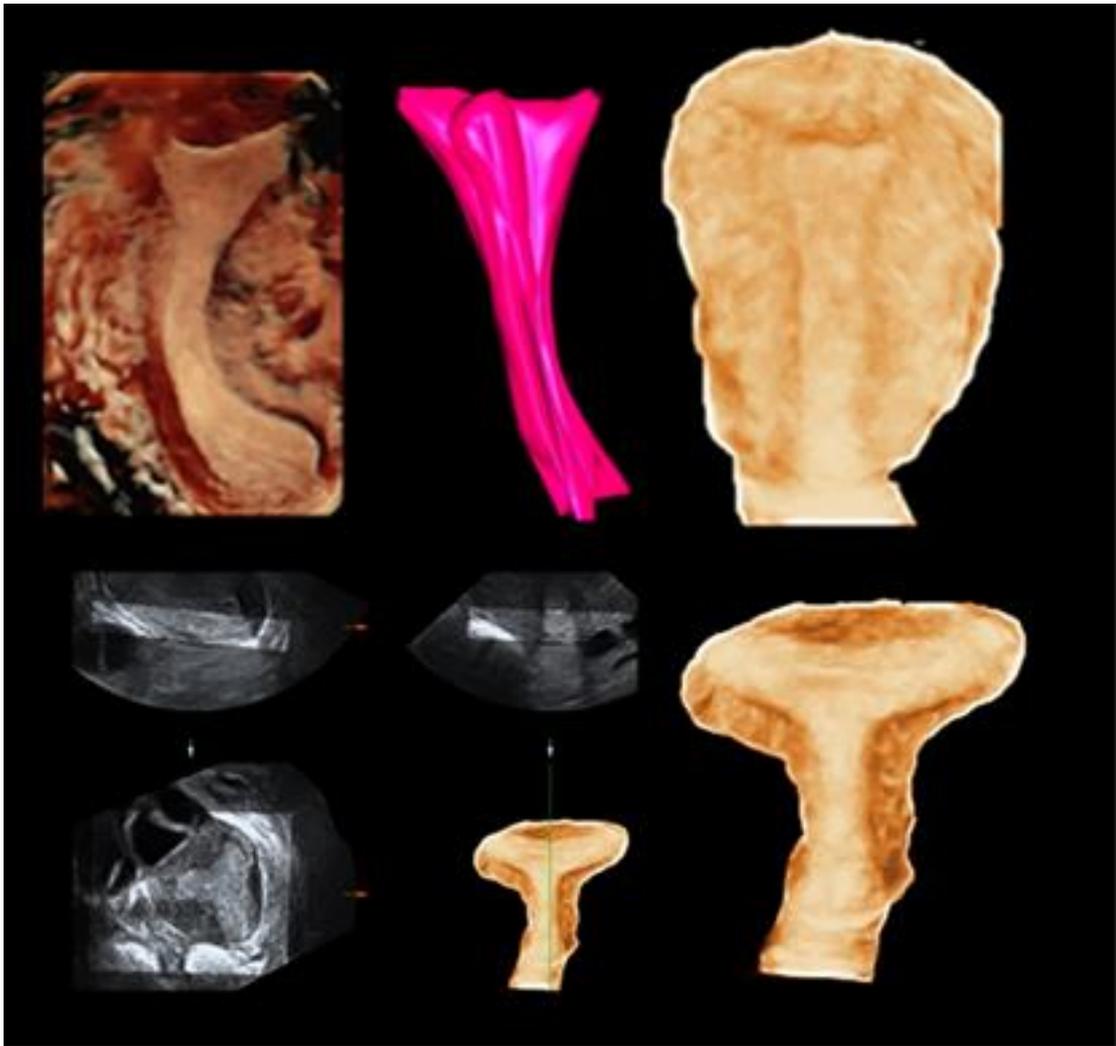


Figura 67- Arriba izquierda y centro: útero hipoplásico o infantil con fondo uterino en copa, y canal cervical muy largo y estrecho, visto con Ecografía 3D HDLive y VOCAL.

Arriba derecha: útero hipoplásico visto con ecografía 3D corte mágico, destacan cavidad y canal cervical finos.

Abajo: útero hipoplásico en forma de T con ecografía 3D corte mágico.

➤ El índice de MEAKER (relación de las dimensiones del cuerpo y cuello uterino) es inferior a 0,60. Este índice varía a lo largo de la vida. En la vida fetal, hacia la semana 24 se establece en 0,13, aumenta paulatinamente hacia un valor medio de 0,38 al final del embarazo, y por el efecto hormonal va aumentado a lo largo de la vida para ser normal de 0,75, indicando un desarrollo normal. Valores inferiores a 0,60 equivalen a un manifiesto grado de hipoplasia, cifras de 0,25 o inferiores marcan un infantilismo (Bonilla 1978) (Figuras 68 y 69).

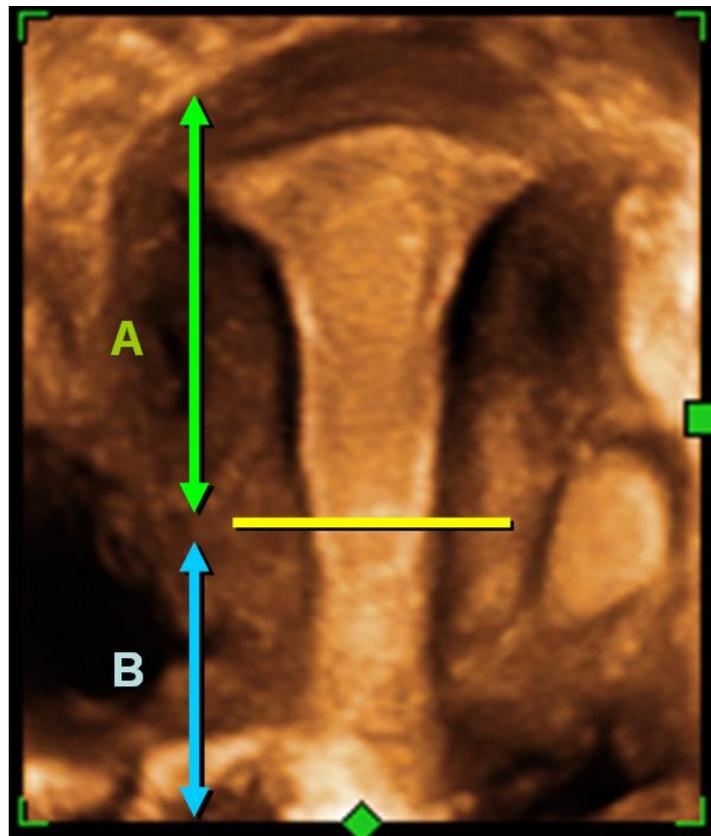


Figura 68- Índice de Meaker: A/B

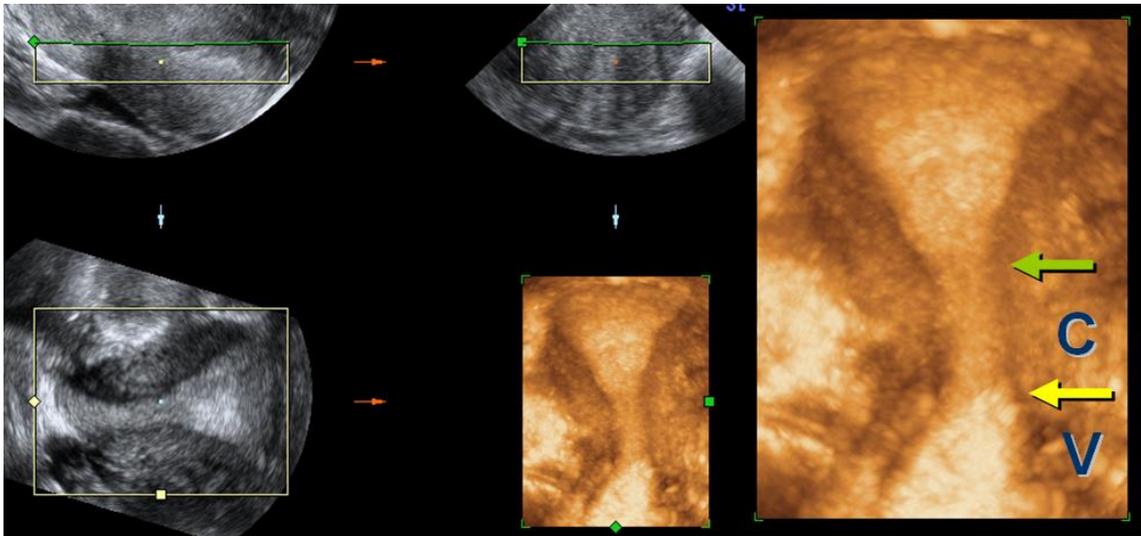


Figura 69- Útero hipoplásico en copa. El cérvix (C) es muy largo, y se observa la vagina (V).
Las dos flechas marcan OCI y OCE.

➤ La medición ecográfica del cérvix al fundus de endometrio es menor de 6 cm o del cérvix al fundus de útero es menor de 6,5 cm (Figura 70).

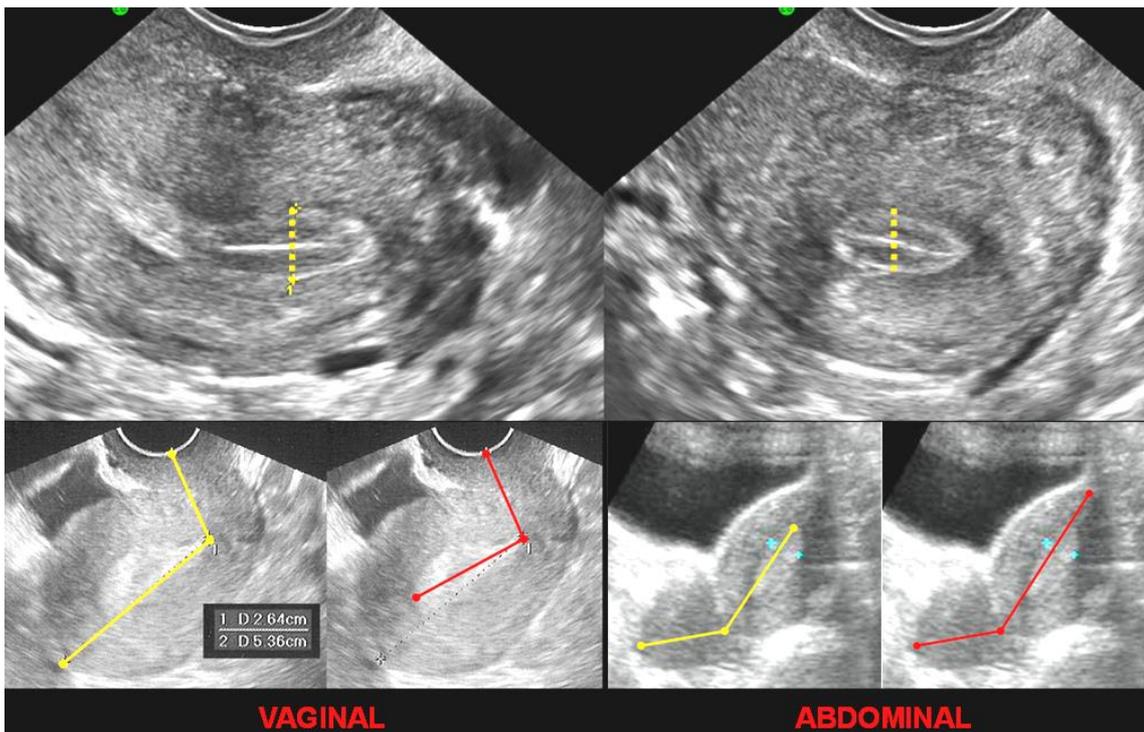


Figura 70- Medición uterina vía vaginal o abdominal del útero.

La ecografía 3D permite diagnosticar úteros hipoplásicos o infantiles procedentes de un escaso, lento o mal desarrollo, consecuentes de la falta de acción hormonal en la vida intrauterina y tras el nacimiento. Pueden crear problemas de esterilidad o infertilidad (Figura 71).



Figura 71- Típico útero infantil en forma de copa con estudio 3D modo tijera y silueta. Se observa el fundus ondulado hacia abajo y un canal cervical muy fino y alargado.

7.- PROPUESTA DE CLASIFICACIÓN ESPAÑOLA Y SISTEMA VCUAM.

Muchos clínicos encuentran anomalías congénitas, como las que hemos visto, que no están incluidas en esta clasificación, o anomalías complejas que no se ajustan a ninguna de estas categorías de la AFS, por lo que se han propuesto nuevos sistemas de clasificación.

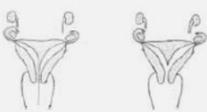
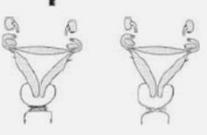
En 2004, el Dr. Acién planteó un nuevo sistema basado en el origen embriológico de los diferentes elementos del aparato genitourinario. Recientemente, y en una de las revistas más prestigiosas de reproducción, *Human Reproduction up date*, (donde solo se publica a solicitud de la directiva), Pedro Acién (2011) ha propuesto una nueva clasificación que incluye las anomalías más bajas, por lo que las denomina genitales. La consideramos de extraordinario interés y pensamos que no podía estar fuera de este contexto de tesis doctoral.

En su criterio, el complejo de las malformaciones del tracto genital debe incluir aquellas que afectan el desarrollo y la morfología de las trompas, útero, vagina y vulva, con o sin malformaciones asociadas de ovarios, urinarias, esqueléticas o de otros órganos. Solo debería excluir las anormalidades de la determinación sexual (alteraciones cromosómicas, antígeno de histocompatibilidad masculina, región de determinación sexual del cromosoma Y, y el gen del factor de determinación testicular) y de la diferenciación sexual (por esteroidogénesis anormal o pseudohermafroditismos).

Por primera vez la clasificación incluye en el punto "2" Uterine Duplicity, las variedades descritas de úteros comunicantes de Toaff. En el apartado "3-A" incluye los úteros con forma de T (infantiles e hipoplásicos).

La parte final de la clasificación incluye las anomalías segmentarias, las del tubérculo de Müller, masas uterinas accesorias y anomalías del sinus urogenital. Ninguna de ellas incluida en la clasificación clásica (Figura 72).

Aetiopathogenic anomaly	Anatomical findings	Pathology name	Clinical symptoms
1. Unilateral genito-urinary agenesis or hypoplasia			
1.1 With contralateral müllerian agenesis		Rokitansky syndrome with URA	Primary amenorrhoea
1.2 Without contralateral agenesis		Unicornuate uterus with contralateral RA	No symptoms. Reproductive Breech present
2. Uterine duplicity with a blind hemivagina (or atresia) and ipsilateral RA, showing			
2.1 Large hematocolpos, blind hemivagina		Didelphys or bicornuate uterus with blind hemivagina and ipsilateral RA	Pain. Intra and postmenstrual dysmenorrhea Pelvic tumour Postmenstrual spotting
2.2 Like Gartner's pseudocyst		Bicornuate communicating uterus, atretic blind hemivagina and ipsilateral RA. Herlyn-Werner syndrome	Pain? Cyst in anterolateral wall of vagina. Postmenstrual spotting or vaginal discharge.
2.3 Partial reabsorption of the vaginal septum		Didelphys or bicornis-bicollis uterus with a short septum or buttonhole, and URA	No symptoms. Dyspareunia. Reproductive. Breech presentation. Obstetrical complications
2.4 Complete unilateral vaginal or cervico-vaginal atresia with communicating uteri		Bicornis-unicollis uterus with an anomalous horn and ipsilateral RA	No symptoms Reproductive Breech presentation Obstetrical complications
2.5 Idem, without communicating uteri		Unicornuate uterus with contralateral unattached but cavitated rudimentary horn URA	Pain. Increasing dysmenorrhea after surgery? Symptoms as endometriosis
3. Isolated or common uterine or utero-vaginal anomalies, affecting			
A. Paramesonephric or müllerian ducts			
A.1. Agenesis or hypoplasias		Müllerian agenesis	Primary amenorrhoea Endometriosis and criptomenorrhea if cavitated horn
A.2. Unicornuate uterus with atretic cavitated or non-cavitated rudimentary horn, or segmentary atresia, or 'unilateral Rokitansky syndrome'		Unicornuate uterus; or bicornuate with cavitated noncommunicated uterine horn or segmentary atresia	Reproductive. Breech presentation Intra or postmenstrual dysmenorrheal. Endometriosis?

Aetiopathogenic anomaly	Anatomical findings	Pathology name	Clinical symptoms
A.3. Didelphys uterus		Didelphys uterus	Reproductive Breech presentation
A.4. Bicomuate uterus. Eventually, with a non-communicating cavitated uterine horn		Bicomis-bicollis uterus and Bicomis-unicollis uterus (non-communicating cavitated horn)	Reproductive Miscarriage. Breech presentation Immature delivery. Retrograde menstruation
A.5. Septate uterus		Septate and subseptate uterus	Reproductive Miscarriage Breech presentation Immature and premature delivery
A.6. Arcuate uterus		Arcuate uterus	Reproductive losses?
A.7. Anomalies related to DES syndrome		DES syndrome. Hypoplastic and T-shaped uterus. Tricavitated uterus	Infertility Reproductive losses
B. Müllerian tubercle B.1. Complete vaginal or cervico-vaginal agenesis or atresia		Vaginal or cervico-vaginal atresia	Primary amenorrhoea Pain Cryptomenorrhea. Endometriosis
B.2. Segmentary atresias		Complete or incomplete transverse vaginal septum	Dyspareunia? Obstetrical problems? Or primary amenorrhoea and cryptomenorrhea
C. Both Müllerian tubercle and ducts Complete utero-vaginal agenesis		Rokitansky or MRKH syndrome	Primary amenorrhoea
4. Accesory uterine masses and other gubernaculum dysfunctions		Accesory and cavitated uterine masses with normal uterus. Didelphic uterus without RA?	Pain Dysmenorrhea Tumor
5. Anomalies of the urogenital sinus		Imperforated hymen. Persistent urogenital sinus. Congenital vesico-vaginal fistula.	Cryptomenorrhea Pain Menuria, Hypospadias, Cloacal fistulas
6. Malformative combinations		Variable	Variable

URA, unilateral renal agenesis; RA, renal agenesis; MRKH, Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser; DES, diethylstilbestrol.

Figura 72- Sistema de clasificación clínico-embriológico de malformaciones genitourinarias del Prof. Pedro Acién.

Este sistema de clasificación puede conducir a un mejor entendimiento de la patogénesis de las anomalías genitales y dar mayor efectividad para la clasificación de las anomalías complejas. Pero también tiene sus limitaciones, pues no se basa en la anatomía sino en la embriogénesis, que en un futuro puede ser modificada, mientras que la anatomía aparenta ser una base más funcional para los sistemas de clasificación; y, además, es un sistema complejo de utilizar.

En 2005 Oppelt et al. expuso el sistema de clasificación The VCUAM para vagina, cuello uterino, útero, anexos y malformaciones asociadas, basado en la anatomía del sistema genital femenino. Cada órgano está catalogado de manera separada, como en el sistema de nomenclatura oncológico TNM, permitiendo una clasificación precisa, detallada y extremadamente representativa. La principal desventaja es que no es sencillo de utilizar y descifrar ya que requiere unas tablas del sistema VCUAM, las anomalías de cada órgano tienen una importancia independiente y obliga a discutir la categoría de cada órgano por separado (Figura 73).

Clasificación VCUAM (vagina, cuello uterino, útero, anexos y malformaciones asociadas) de Oppelt

Vagina (V)

- 0 Normal
- 1
 - a) Atresia parcial del himen
 - b) Atresia completa del himen
- 2
 - a) Vagina septada incompleta < 50%
 - b) Vagina septada completa
- 3 Estenosis del introito
- 4 Hipoplasia
- 5
 - a) Atresia unilateral
 - b) Atresia completa

S 1) Seno urogenital (confluencia profunda), 2) seno urogenital (confluencia medial), 3) seno urogenital (confluencia elevada)

- C Cloaca*
- + Otras*
- # Desconocidas*

Cuello uterino (C)

- 0 Normal*
- 1 Cuello uterino duplicado (doble)*
- 2 a) Atresia/aplasia unilateral*
- 2 b) Atresia/aplasia bilateral*
- + Otras*
- # Desconocidas*

Útero (U)

- 0 Normal*
- 1 a) Arcuato, (b) septado < 50% de la cavidad uterina, (c) septado > 50% de la cavidad uterina*
- 2 Bicorne*
- 3 Hipoplasia*
- 4 a) Rudimentario unilateral o aplásico*
b) Rudimentario bilateral o aplásico
- + Otras*
- # Desconocidas*

Anexos (A)

- 0 Normal*
- 1 a) Malformación tubárica unilateral, ovarios normales, (b) malformación tubárica bilateral, ovarios normales*
- 2 a) Hipoplasia tubárica unilateral, (b) hipoplasia tubárica bilateral*
- 3 a) Aplasia unilateral, (b) aplasia bilateral*
- + Otras*
- # Desconocidas*

Malformaciones asociadas (M)

O Ninguna

R Renales

S Esqueléticas

C Cardiacas

N Neurológicas

+ Otras

Desconocidas

Figura 73- Clasificación VCUAM de P. Oppelt

Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel PL, et al. The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex Associated Malformation) Classification: a new classification for genital malformations. *Fertil Steril* 2005;84:1493-1497.

8.- NUEVA CLASIFICACIÓN ESHRE/ESGE

The European Society of Human Reproduction and Embryology (ESHRE) and The European Society for Gynaecological Endoscopy (ESGE) reconocen en 2013 la necesidad de desarrollar un sistema actualizado de clasificación de las anomalías genitales femeninas y crean un grupo de trabajo para ello, llamado CONUTA (CONgenital UTerine Anomalies). Para alcanzar consenso entre los 89 expertos escogidos se utilizaron cuestionarios DELPHI y se acordó, según publican Grimbizis y sus colaboradores en 2013, que:

- La característica básica para clasificar a las pacientes es la anatomía.
- Queda en segundo término la clasificación por origen embriológico.
- El órgano clave para la clasificación es el útero.
- Las anomalías uterinas se clasifican en seis grupos (Figura 74): U0, útero normal; U1, útero dismórfico; U2, útero septo; U3, útero bicorpóreo; U4, hemiútero, U5, útero aplásico; U6, casos inclasificables.
- El grupo U0 permite clasificar las malformaciones cervicales o vaginales con útero normal y las anomalías obstructivas.
- El grupo U3 engloba los defectos de fusión (úteros didelfos y bicornes).
- Incluye una clasificación independiente para las anomalías cervicales y vaginales que no contempla la clasificación de la AFS (Figura 75).

De esta manera la clasificación de las anomalías del tracto genital femenino ESHRE/ESGE queda así:

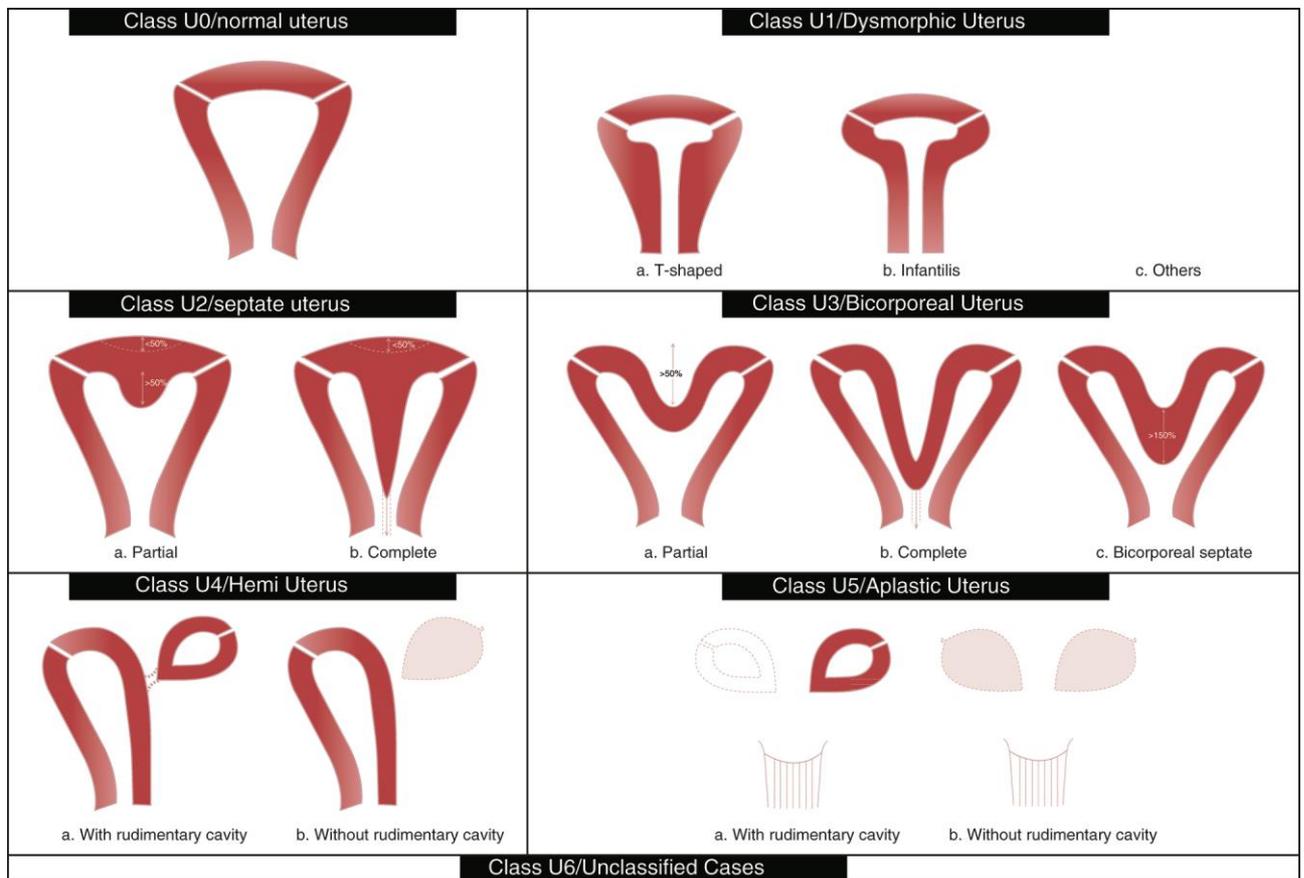


Figura 74- Representación de las anomalías uterinas según la clasificación de la ESHRE/ESGE.

Grimbizis et al. Hum Reprod. 2013; 28:2032-2044.

Clase U0 / Normales: Incluye a todos los úteros con la línea interostiums recta o curvada pero cuya indentación interna en la línea media fundal no excede el 50% del grosor de la pared uterina.

Clase U1 / Dismórficos: úteros con contorno externo normal pero forma anormal de la cavidad (excluidos los septos). Suelen ser úteros pequeños. Tiene tres categorías:

- U1a útero en forma de T: cavidad estrecha debido a un engrosamiento de las paredes laterales y con una correlación 2/3 cavidad uterina y 1/3 cérvix.

- U1b útero infantil: cavidad uterina estrecha pero sin engrosamiento de las paredes laterales y con una correlación inversa, 1/3 uterina y 2/3 cérvix.
- U1c otras deformaciones menores que afecten a la cavidad, por ejemplo, una indentación en la línea media de hasta el 50% del grosor de la pared uterina.

Clase U2 / Septos: úteros con un proceso de fusión normal y anormal reabsorción del septo medio. Son úteros con contorno uterino normal y una indentación interna en línea media que excede del 50% del grosor de la pared uterina formando un septo que divide en dos la cavidad, parcial o completamente.

- U2a: útero septo parcial, un septo divide parcialmente la cavidad por encima del orificio cervical interno.
- U2b: útero septo completo, un septo divide la cavidad más allá del orificio cervical interno, pueden ir acompañados de defectos cervicales o vaginales.

Clase U3 / Bicorpóreos: incluye todos los defectos de fusión (úteros didelfos y bicornes). El contorno externo tiene una indentación en la línea media que supera el 50% del grosor de la pared y se acompaña de una indentación de la línea media interna que separa la cavidad en dos de forma parcial o completa y puede afectar a cérvix o vagina.

- U3a: bicorpóreo parcial, la indentación externa divide el cuerpo uterino por encima del cérvix.
- U3b: bicorpóreo completo, la indentación divide el útero más allá del cérvix. Puede acompañarse de afectación del cérvix y la vagina.
- U3c: bicorpóreo septado, el defecto de fusión se asocia a un defecto de reabsorción, la indentación excede en profundidad un 150% el grosor de la pared uterina.

Clase U4 / Hemiúteros: defectos de formación, se desarrolla la mitad del útero y la otra mitad puede estar ausente o incompleta.

- U4a: hemiútero con cavidad rudimentaria funcional que puede estar comunicada o no.
- U4b: hemiútero con cuerno contralateral no funcionante o aplásico.

Clase U5 / Aplásicos: defecto de formación caracterizado por la ausencia de formación del útero, pudiendo existir cuernos rudimentarios con cavidad.

- U5a: aplasia uterina con cuerno rudimentario funcional uni o bilateral.
- U5b: aplasia uterina sin cavidad rudimentaria funcional, es un aplasia completa o queda un remanente uterino.

Clase U6: para anomalías complejas que no entran en estos grupos: duplicaciones...

Anomalías cervicales coexistentes: C0, cérvix normal; C1, cérvix septado; C2, cérvix doble; C3, aplasia cervical unilateral; C4, aplasia cervical.

Anomalías vaginales coexistentes: V0, vagina normal; V1, septo longitudinal vaginal no obstructivo; V2, septo longitudinal vaginal obstructivo; V3, septo vaginal transversal y/o himen imperforado; V4, aplasia vaginal.



ESHRE/ESGE classification Female genital tract anomalies



Uterine anomaly		Cervical/vaginal anomaly	
Main class	Sub-class	Co-existent class	
U0	Normal uterus	C0	Normal cervix
U1	Dysmorphic uterus a. T-shaped b. Infantilis c. Others	C1	Septate cervix
		C2	Double 'normal' cervix
		C3	Unilateral cervical aplasia
U2	Septate uterus a. Partial b. Complete	C4	Cervical aplasia
U3	Bicorporeal uterus a. Partial b. Complete c. Bicorporeal septate	V0	Normal vagina
U4	Hemi-uterus a. With rudimentary cavity (communicating or not horn) b. Without rudimentary cavity (horn without cavity/no horn)	V1	Longitudinal non-obstructing vaginal septum
		V2	Longitudinal obstructing vaginal septum
U5	Aplastic a. With rudimentary cavity (bi- or unilateral horn) b. Without rudimentary cavity (bi- or unilateral uterine remnants/ aplasia)	V3	Transverse vaginal septum and/or imperforate hymen
		V4	Vaginal aplasia
U6	Unclassified malformations		
U		C	V

Associated anomalies of non-Müllerian origin:

Drawing of the anomaly



Figura 75- Esquema para la clasificación de las anomalías del tracto genital femenino según el nuevo sistema de clasificación ESHRE/ESGE.

Grimbizis et al. Hum Reprod. 2013; 28:2032-2044.

Esta clasificación tiene como ventajas estar basada en hallazgos anatómicos, incluir el útero normal, el dismórfico, las anomalías cervicales y las vaginales que no estaban incluidas en la clasificación de la AFS, y en general la opinión es que sus conceptos son claros y simples. Pero como todas las clasificaciones también tiene algunas desventajas, como la tendencia a catalogar a úteros arcuatos o incluso normales de la clasificación AFS como septos. De momento ha sido poco aceptada internacionalmente, tiene poca difusión y pocas publicaciones.

Aún así el grupo de trabajo CONUTA ha seguido trabajando en esta línea y la presentación de esta clasificación para las anomalías genitales femeninas supuso un punto de partida para el desarrollo de directrices para su diagnóstico y tratamiento.

En 2016 publicaron el consenso Thessaloniki ESHRE/ESGE con recomendaciones para el diagnóstico de las anomalías genitales femeninas. Se basa en la nueva clasificación y evalúa las diferentes técnicas de diagnóstico según sus características, disponibilidad, invasibilidad y exactitud diagnóstica.

A continuación presentamos una evaluación de las diferentes técnicas diagnósticas para el estudio de las anomalías genitales femeninas con su potencial diagnóstico, ventajas, desventajas e incluimos los consejos de uso según el grupo CONUTA. (Grimbizis 2016).

9.- EVALUACIÓN DE LOS MÉTODOS DIAGNÓSTICOS.

Se han utilizado gran variedad de técnicas en la identificación de las anomalías müllerianas. Algunas son ya históricas o carecen de utilidad. Otras se siguen utilizando de forma rutinaria en el estudio de la fertilidad (HSG) y otras tienen hoy tanta actualidad como cuando se introdujeron. Es curioso que todos los aportes bibliográficos, incluso los de nuestro grupo, las citan.

Incluyen:

- El examen pélvico bimanual
- La histerosalpingografía (HSG)
- La laparoscopia
- La histeroscopia
- La ecografía abdominal y vaginal convencional y doppler
- La histerosalpingosonografía (HSSG) empleando como contraste suero salino o soluciones de micro burbujas de aire en galactosa
- La ecografía tridimensional con sus modos VOCAL, Inverso, AVC, Tijera, TUI, HDLive y Silueta
- La resonancia nuclear magnética (RNM).

9.1 EXAMEN PÉLVICO

La exploración vaginal y pélvica mediante espéculo y tacto bimanual ofrece muchas limitaciones diagnósticas si exceptuamos el grupo I de las anomalías uterinas de la AFS, en el

cual es posible diagnosticar la agenesia vaginal, cervical o uterina. Asimismo, la exploración vaginal permite diagnosticar la presencia de tabiques vaginales, hímenes imperforados y duplicidad cervical. (Bermejo 2010) (Figura 76).

Ocasionalmente posibilita detectar la presencia de úteros bicornes al palpar el fondo uterino y, de esta manera, ayuda a diferenciarlos del útero septo, que presenta un fondo liso. Pero estos hallazgos deben ser considerados únicamente orientativos, y por tanto deben confirmarse siempre mediante otros métodos diagnósticos.

La palpación también puede llevar a sospechar un hematocolpos o hematómetra en caso de cuernos uterinos no comunicantes.

Tiene como ventaja ser sencillo, no invasivo y de bajo coste. Todos los ginecólogos están formados para realizarlo.

Desgraciadamente, durante largo tiempo se realizaron diagnósticos únicamente mediante la exploración bimanual, lo cual ha supuesto numerosos errores diagnósticos que asociaron pronósticos reproductivos totalmente erróneos a las anomalías uterinas

Se aconseja realizarlo en toda paciente, especialmente en casos de amenorrea primaria (agenesias, aplasias, septos vaginales) o dolor pélvico cíclico (cuernos obstruidos).

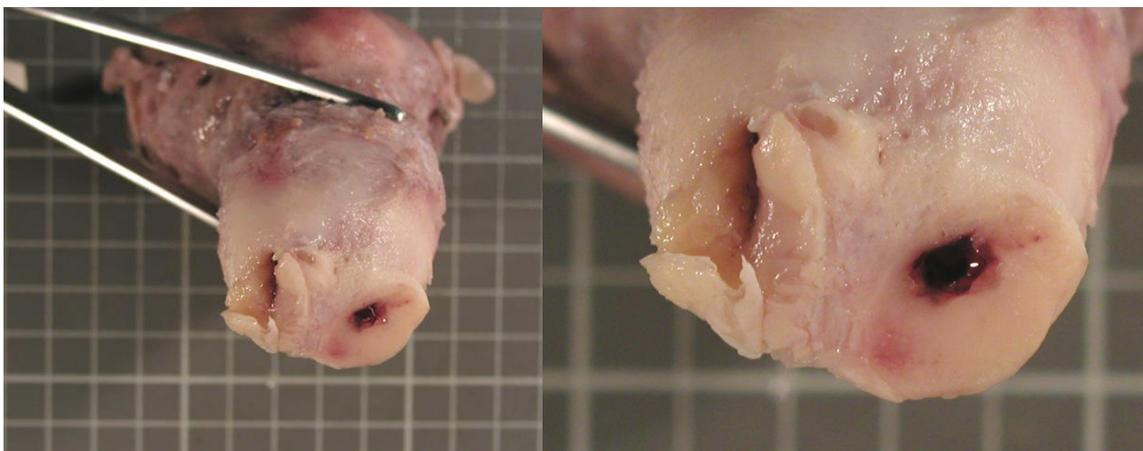


Figura 76 - Pieza de histerectomía con doble cérvix

9.2 HISTEROSALPINGOGRAFÍA

La histerosalpingografía (HSG) es un método diagnóstico con una buena sensibilidad y especificidad en el estudio de la cavidad uterina y el canal cervical. Esta técnica ha resultado de gran utilidad en Ginecología. Es más, su simplicidad, seguridad, versatilidad y relativo bajo coste la convirtieron en un importante instrumento diagnóstico. Ofrece como ventajas (Grimbizis 2016) poder reevaluar las placas en cualquier momento y en las pacientes infértiles permite además conocer patología endocavitaria (miomas, pólipos y adherencias) y la morfología y permeabilidad tubárica.

Sin embargo, puede ser dolorosa (72% de las pacientes), irradia a la paciente y podría complicarse con una enfermedad inflamatoria pélvica si hay infección previa por Chlamydia Trachomatis. Es más invasiva que una ecografía y requiere de una unidad radiológica. Burbujas de aire pueden confundirse con patología endocavitaria y la distensión de la cavidad con el contraste puede alterar la forma de la cavidad. Su utilidad en el estudio de las anomalías uterinas es limitada, dado que no aporta ninguna información sobre la vagina, el contorno uterino externo ni sobre la presencia de cuernos uterinos no comunicados. No sirve para el diagnóstico de anomalías obstructivas (Grimbizis 2016).

La histerosalpingografía revela una imagen de dos hemicavidades con una división central con forma de "Y" en los úteros didelfos, bicornes y septos. El ángulo de separación entre las cavidades, en los úteros didelfos y bicornes suele ser $>90^\circ$ y en los úteros septos generalmente $<90^\circ$. Pero la HSG no puede distinguir con certeza el útero bicorne del útero septo, puesto que su apariencia histerosalpingográfica es muchas veces muy similar, y por tanto la morfología del fondo uterino resulta imprescindible para diferenciar ambas entidades.

Reuter et al. estimaron la capacidad diagnóstica de la HSG para diferenciar entre úteros septos y bicornes en un 55% y puede no detectar pequeños septos (Homer 2000).

Así pues, todos los estudios realizados durante años mediante HSG como técnica diagnóstica son de dudoso valor, habiéndose demostrado que la mayoría de úteros bicornes diagnosticados por HSG son realmente úteros septos (Figura 77).



Figura 77- Histerosalpingografía incapaz de diferenciar un útero bicorne de un septo.

Si se realiza HSG, debe acompañarse de una inspección cuidadosa de la vagina y el cérvix para detectar cérvix dobles o septados con o sin septo vaginal y en estos casos cateterizar ambos canales cervicales (Grimbizis 2016).

HISTEROSALPINGOGRAFÍA VIRTUAL

Recientemente en la búsqueda de técnicas no invasivas, han sido descritas la histerosalpingografía y la histeroscopia “virtuales” (Carrascosa 2008-2011, Celik 2010). La técnica consiste en una HSG tradicional de una tomografía computarizada empleando la tecnología multidetector y realizando cortes milimétricos de la zona de interés. Todo ello es posteriormente procesado por un software que realiza reconstrucciones virtuales tridimensionales. Además de mostrar los contornos uterinos y las trompas de Falopio, permite la visualización endoluminal intrauterina e intratubárica como si de una histeroscopia se tratara (Carrascosa 2011).

La técnica ha mostrado ser válida, bien tolerada, con una exposición radiactiva baja y realizada en poco tiempo (Celik). Ha sido aplicada en el diagnóstico de malformaciones müllerianas, concretamente en el diagnóstico diferencial entre útero bicorne y subsepto (Carrascosa) (Figura 78).

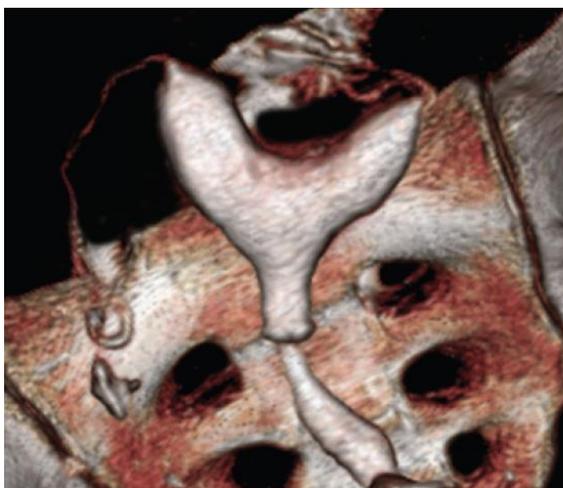


Figura 78- Imagen reconstituida de una Histerosalpingografía virtual demostrando el cérvix, útero y trompas de Falopio. (Tomado de Carrascosa et al. 2010).

9.3 LAPAROSCOPIA

Incrementa la precisión diagnóstica de la histerosalpingografía. Resulta imprescindible para diferenciar el útero bicorne del septo tras la práctica inicial de una HSG. En el estudio laparoscópico se observa la presencia de una depresión media en el fundus uterino en el útero bicorne, mientras que el útero septo presenta un fondo uterino plano, aunque existen formas intermedias (Figura 79).

La laparoscopia permite también identificar cuernos uterinos rudimentarios no comunicados, al mismo tiempo que aporta información valiosa sobre el estado de la cavidad pélvica, permitiendo el diagnóstico tanto de adherencias como de endometriosis, de alteraciones en las trompas o de localización anómala de los ovarios.

Pero es una técnica invasiva que requiere la introducción peritoneal de CO₂ y anestesia general. Además se necesita experiencia y entrenamiento.

La asociación laparoscopia-histeroscopia representa el *gold standard* “invasivo” para alcanzar el diagnóstico final. Se aconseja reservarlo para el diagnóstico de las anomalías más complejas en combinación con una posible corrección quirúrgica si es posible.

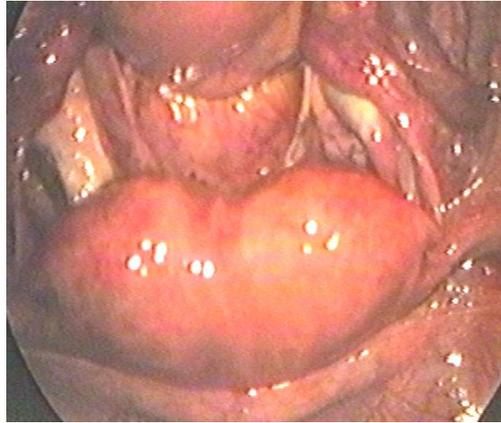


Figura 79- Visión laparoscópica de un útero septo con leve hendidura en el contorno externo.

9.4 HISTEROSCOPIA

Esta técnica aporta tanto una aproximación diagnóstica como terapéutica. Permite tener una visión directa de la vagina, el canal cervical, la cavidad uterina y los ostiums tubáricos. Es mínimamente invasiva. Permite evaluar el canal cervical y la cavidad endometrial para diferenciar el útero en “T” del útero infantil y tratarlo quirúrgicamente. Resulta de gran ayuda en el tratamiento del útero septo, dado que se puede practicar con relativa facilidad la resección del septo vía histeroscópica (Figura 80). Asimismo, la histeroscopia permite diagnosticar y tratar patologías uterinas tan comunes como sinequias, pólipos, fibromas...

Actualmente este tratamiento del útero septo ha reemplazado por completo a la metroplastia abdominal, practicada durante años con procedimientos tan conocidos como la operación de Tompkins y la técnica de Jones.

El inconveniente de esta técnica es que no valora el grosor de la pared endometrial ni el contorno uterino externo, por lo que no permite el diagnóstico diferencial entre el útero septo y bicorne. Requiere de experiencia y entrenamiento. Al igual que la histerosalpingografía es de limitada utilidad en la evaluación de anomalías uterinas no comunicadas a través del cérvix. Y no es útil para evaluar la permeabilidad tubárica (Grimbizis 2016).

Es el complemento ideal de la ecografía para el diagnóstico de las anomalías uterinas.

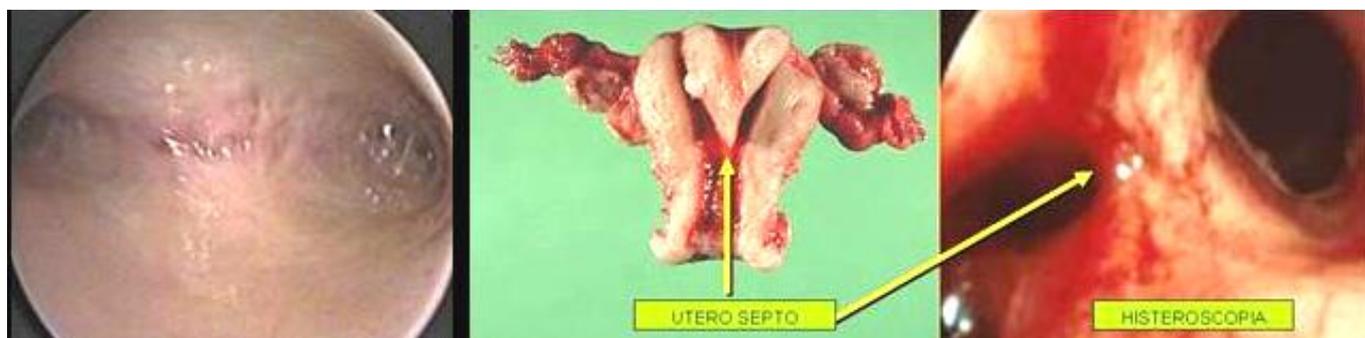


Figura 80- Histeroscopia a la izquierda de un útero normal y a la derecha de un útero septo. En el centro pieza de histerectomía del útero septo.

9.5 ECOGRAFÍA ABDOMINAL Y VAGINAL

La introducción de la ecografía abdominal en el estudio de la patología congénita uterina tuvo lugar en los años setenta. En años posteriores se demostró su utilidad relativa en el análisis de las malformaciones del aparato genital femenino. Este método permite diagnosticar las anomalías uterinas en el 47% de los casos (Daya 1994, Fedele 1988), cifra muy lejana a las posibilidades diagnósticas de la ecografía vaginal y tridimensional, como mencionaremos posteriormente.

El empleo de sondas vaginales (5,0-7,5 MHz) permite un estudio minucioso del útero al combinar los planos sagital y longitudinal. La precisión diagnóstica de esta vía fue analizada prospectivamente, demostrando una sensibilidad del 100% y una especificidad del 80% al estudiar 12 casos de anomalías uterinas. Asimismo, se comprobó una sensibilidad y una especificidad del 100% al identificar los casos que requerían cirugía laparotómica o histeroscópica (Pellerito 1992).

Cuando una anomalía uterina es sospechada mediante ecografía vaginal, el estudio debe iniciarse en un corte transversal, para poder analizar tanto el fundus uterino como la cavidad endometrial. Tras el mismo, se debe pasar al corte longitudinal, y barajar la posibilidad de una duplicidad cervical (Pellerito 1992).

Sus ventajas según el consenso de Thessaloniki ESHRE/ESGE 2016 son: ser una técnica no invasiva, de bajo coste y amplia disponibilidad. Los ginecólogos están entrenados en la

técnica. Nos aporta también información de patología cavitaria (adherencias, pólipos o miomas) o intramural (miomas o adenomiosis) (Grimbizis 2016).

Uno de los inconvenientes apuntados para la ecografía vaginal es el estudio anexial en casos en los que la implantación de los ovarios resulta alta en la pelvis. Puede resultar imposible visualizarlos, siendo un complemento ecográfico ideal la vía abdominal, que también permite estudiar si hay anomalías en el tracto urinario, lo cual es frecuente. Por otra parte, en el corte transversal del fondo uterino podemos sospechar una malformación al observar dos líneas endometriales pero con ecografía vaginal 2D es muy difícil diferenciar entre úteros septos y bicornes (Figura 81).

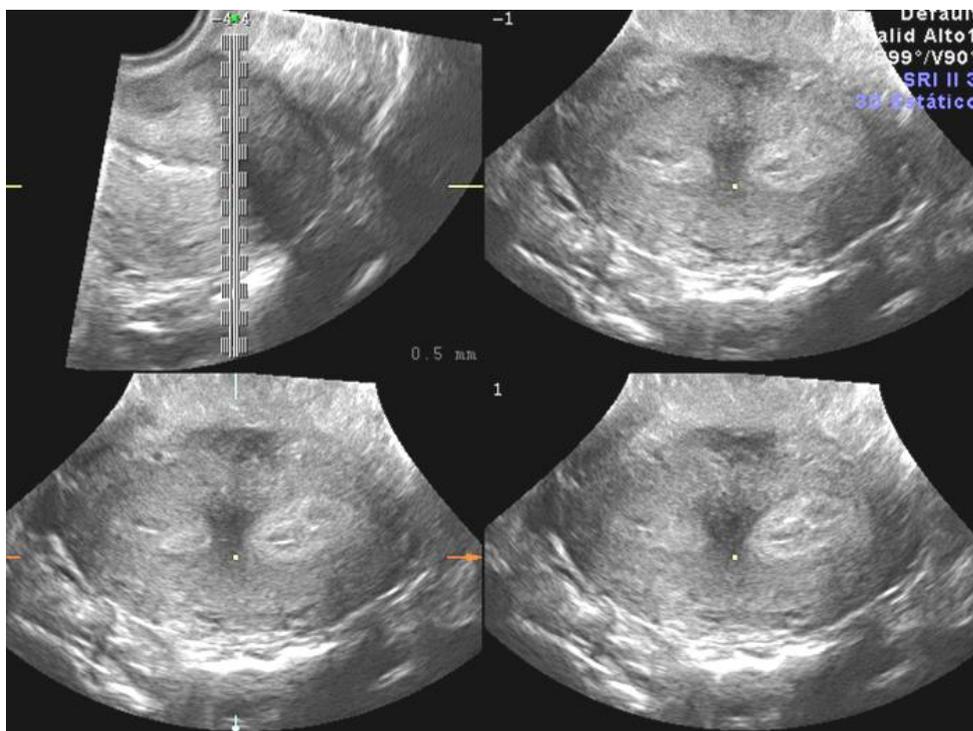


Figura 81- Ecografía vaginal de un útero septo. Con esta técnica resulta difícil diferenciar los úteros septos de los bicornes. En ambos se aprecian, como en la presente imagen, dos líneas endometriales.

DOPPLER COLOR TRANSVAGINAL

El uso del Doppler color o del Doppler energía con ecografía transvaginal permiten el estudio de la vascularización uterina, con lo que se puede estudiar el flujo vascular del septo uterino. Este método posibilita en ecografía 2D el diagnóstico diferencial con el útero bicorne, que no presenta esta rica vascularización entre los dos hemiúteros (Figuras 82-84).



Figura 82- Estudio vascular Doppler energía y Doppler color del septo.

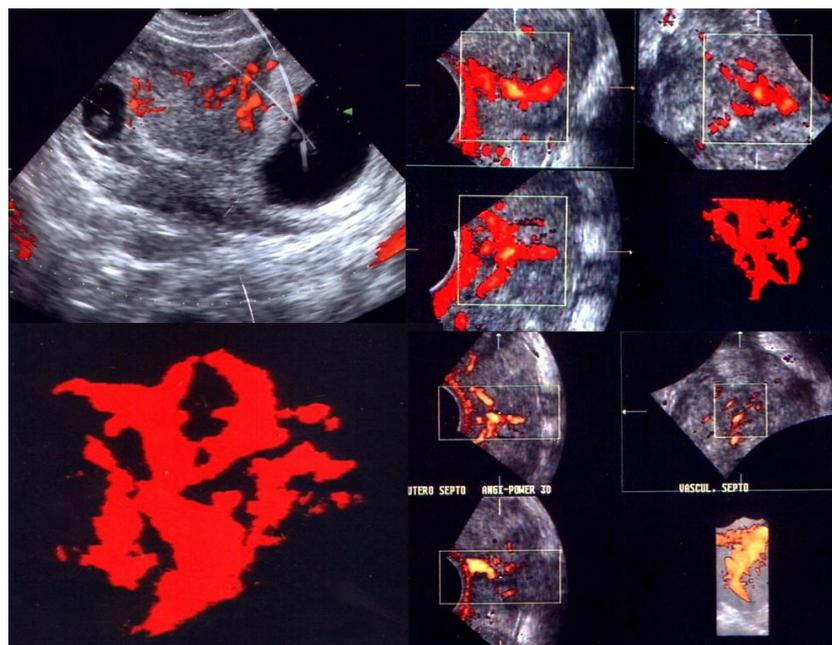


Figura 83- Estudio vascular Doppler energía y Doppler color del septo tanto con 2D como angiografía 3D y HDLive, en un embarazo gemelar.

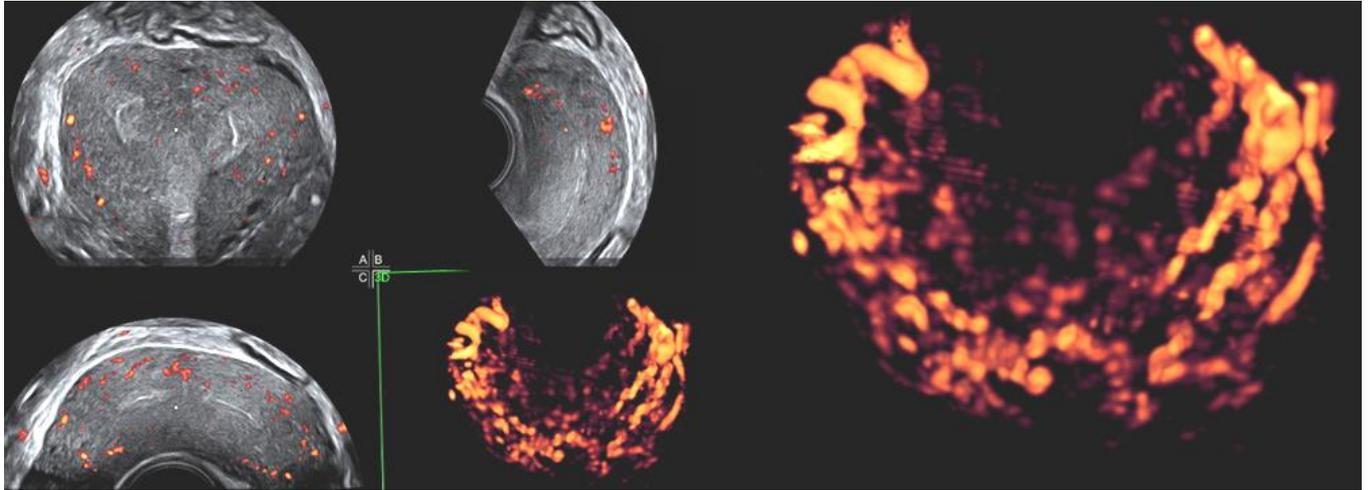


Figura 84- Vascularización en el septo. Ayuda a diferenciar úteros septos de bicornes.

Se ha descrito que la vascularización del septo está relacionada con el pronóstico reproductivo de los úteros septos. A mayor vascularización del septo, mayor incidencia de problemas obstétricos (Kurjak 1991, Kupesic 1998 a y b).

9.6 HISTEROSALPINGOSONOGRAFÍA (HSSG)

Esta técnica combina las posibilidades diagnósticas de la ecografía vaginal con la introducción de un contraste hidrosoluble (suero fisiológico) en la cavidad uterina. De esta forma, al distender el útero permite la precisa definición de cualquier anomalía de la cavidad endometrial. Es una técnica mínimamente invasiva, simple, de bajo coste y fácil disponibilidad. Sencilla de realizar por el ginecólogo.

La Histerosalpingo-contraste-sonografía (HyCoSy) con solución de micro burbujas de aire en galactosa puede utilizarse para valorar la cavidad uterina y la funcionalidad de las trompas en las pacientes estériles sin irradiar.

El gran inconveniente de este método es la escasa información que podemos obtener del fundus uterino. Para paliar este defecto diagnóstico, tanto nuestro grupo como otros, hemos utilizado con éxito la ecografía tridimensional (3D) junto con contrastes en el estudio de la

patología uterina (Bonilla-Musoles 1992, Schlieff, Tur-Kapa 2006) (Figura 85).

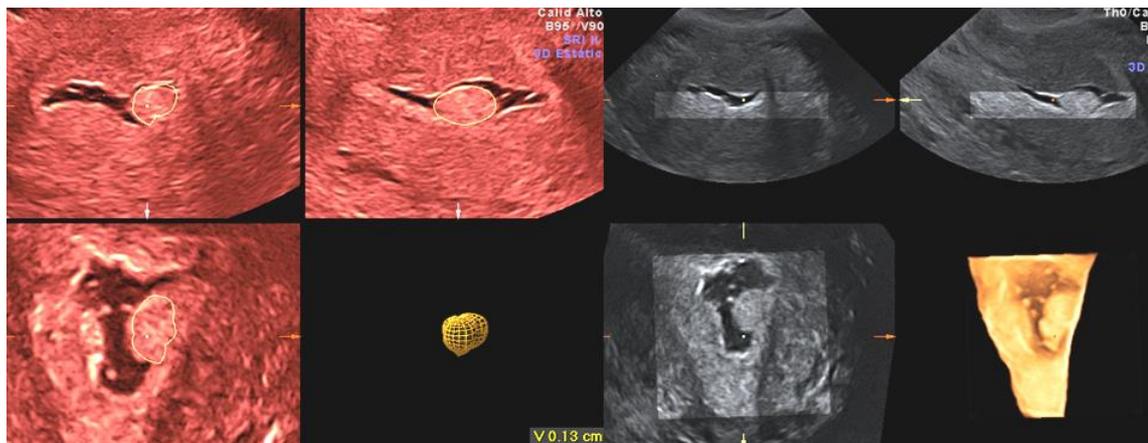


Figura 85- Histerosalpingosonografía 3D del endometrio. Imagen derecha: Cavidad normal, distendida con suero salino, que muestra un pólipo. Imagen izquierda: VOCAL del pólipo para medir su volumen. Esta técnica es poco usada a pesar de su interés.

9.7 ECOGRAFÍA TRIDIMENSIONAL TRANSVAGINAL

Las imágenes de ecografía 3D pueden obtenerse mediante método manual o automático. El método automático emplea transductores ultrasónicos “dedicados”, es decir, especialmente diseñados para obtener imágenes tridimensionales. En este caso es el transductor el que realiza el barrido sobre la RDI (región de interés) seleccionada por el examinador sin que este tenga que realizar ningún tipo de desplazamiento. La velocidad y ángulo de barrido pueden ser ajustados por el examinador. A menor velocidad y menor ángulo de barrido, mayor será la resolución obtenida. El tiempo promedio de barrido, entre 3-10 segundos, depende de la velocidad y ángulo establecidos. El conjunto de imágenes obtenidas es lo que se denomina “volumen 3-D” y se compone de “voxels”. Cada “voxel” tiene un valor en escala de gris (Alcázar 2005).

Tras la introducción de la ecografía tridimensional (3D) en Obstetricia y Ginecología, el grupo del Dr. Bonilla fue pionero al describir su aplicación en el estudio de las anomalías müllerianas.

Sus resultados iniciales, demostrando una alta sensibilidad y especificidad de esta técnica

en el análisis no solo de la cavidad uterina, sino también del contorno uterino, han sido posteriormente corroborados por otros.

El empleo de la ecografía 3D ha permitido la visión correcta tanto de los contornos internos como de los externos del fondo uterino y del miometrio, que fácilmente se pierden empleando únicamente la ecografía 2D (Nicolini 1987).

Los grandes avances que aporta la ecografía tridimensional han sido:

- La visión frontal del útero, imposible con ecografía 2D abdominal o vaginal y que resulta imprescindible a la hora de diagnosticar las malformaciones müllerianas (Figura 86).

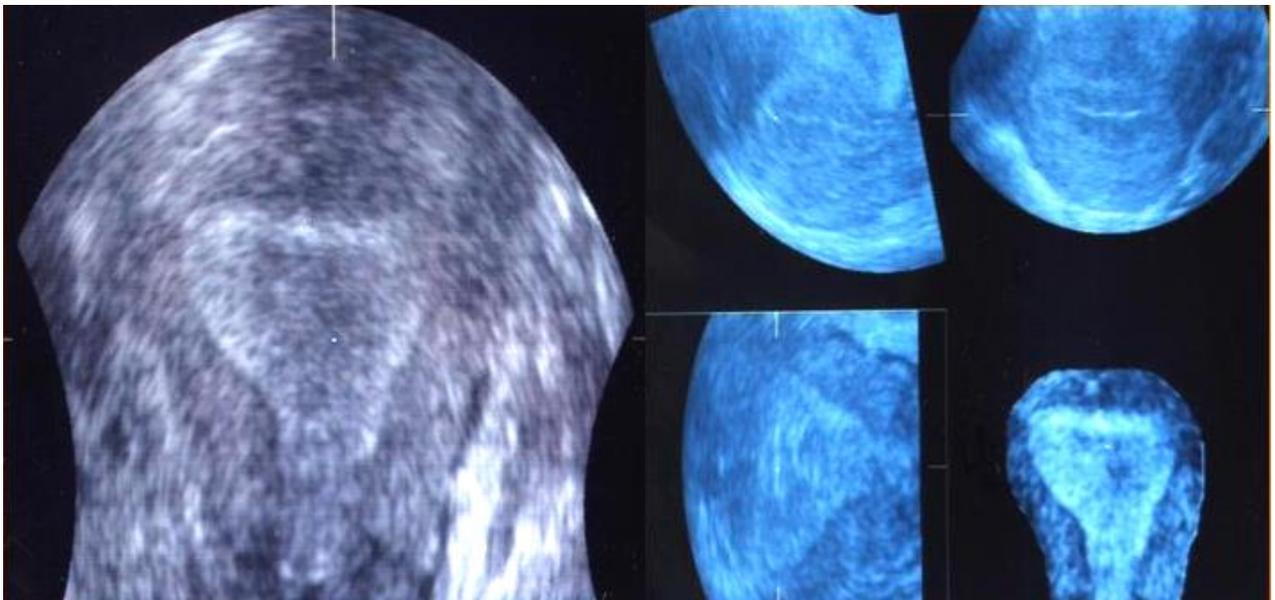


Figura 86- Visión frontal del útero con ecografía 3D a la izquierda, pueden diferenciarse claramente endometrio, miometrio y serosa. En la imagen de la derecha modo tijera que ha recortado la serosa, dejando endometrio y miometrio.

- Los planos ortogonales. Permite ver en la misma imagen los tres planos ortogonales en cualquier posición del espacio y su correspondiente "rendering" (Figura 87).

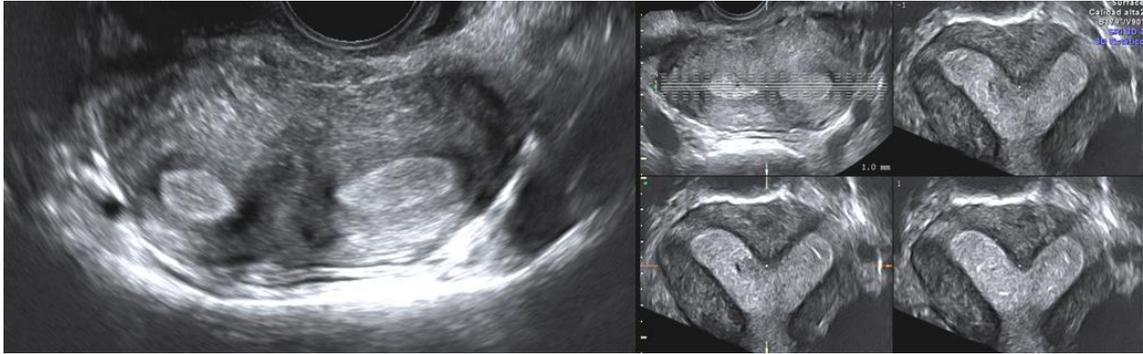


Figura 87- A la izquierda ecografía 2D donde se sospecha malformación uterina pero resulta imposible diferenciar un útero subsepto de un bicorne. A la derecha la reconstrucción 3D confirma el diagnóstico de útero subsepto.

- Además, la ecografía 3D permite realizar medidas como la longitud y grosor de un septo, calcular el volumen de la cavidad (con una alta reproductibilidad intra e inter observador) y estudiar la vascularización, que puede afectar al pronóstico de fertilidad, ayudando así a la elección del tratamiento (Bermejo 2010).

- Los progresos tecnológicos en ecografía han revolucionado este campo introduciendo múltiples modos de *rendering* y software que sirven como herramientas para facilitar el diagnóstico y la comprensión de estas anomalías.

- El modo Inverso: este software transforma en imagen “eco positiva” todo aquello que es “eco negativo”, muy útil para estudiar estructuras con contenido líquido, eco negativo, que con este modo se positivizan (Figura 88).
- El modo AVC (Automatic Volume Calculation) con el cálculo de varias secciones logra medir de forma automática el tamaño, el volumen y la forma del órgano a estudiar (Figura 88).

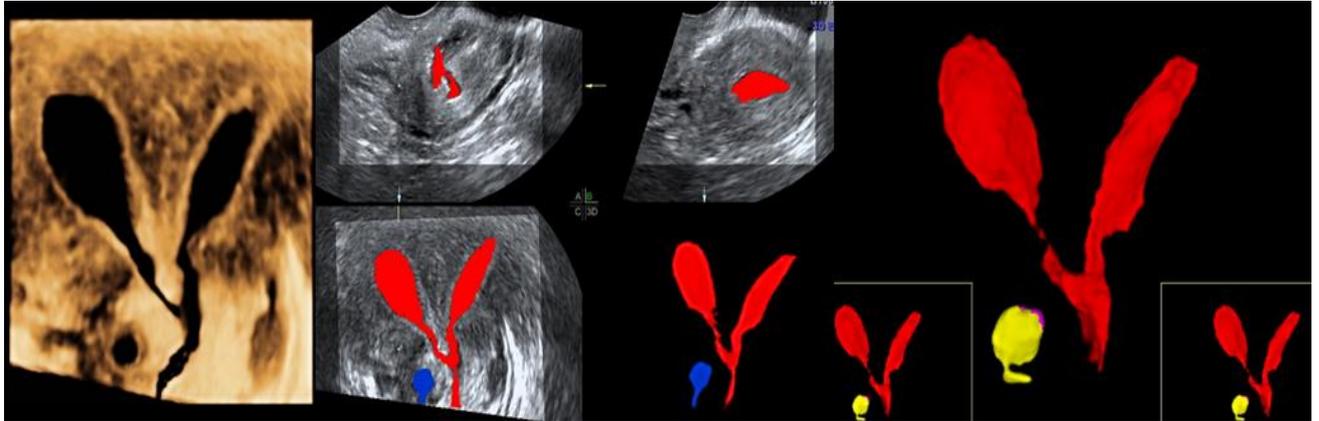


Figura 88- Útero comunicante a la izquierda con modo Inverso y al centro y derecha con modo AVC. El punto amarillo corresponde con una vagina tabicada y ciega.

- El modo VOCAL (Virtual Organ Computeraided Analysis). Mediante el dibujo en varios planos del órgano a estudiar, permite su cálculo volumétrico semi-automático al mismo tiempo que aporta unas imágenes realmente espectaculares (Figuras 89 y 90) .

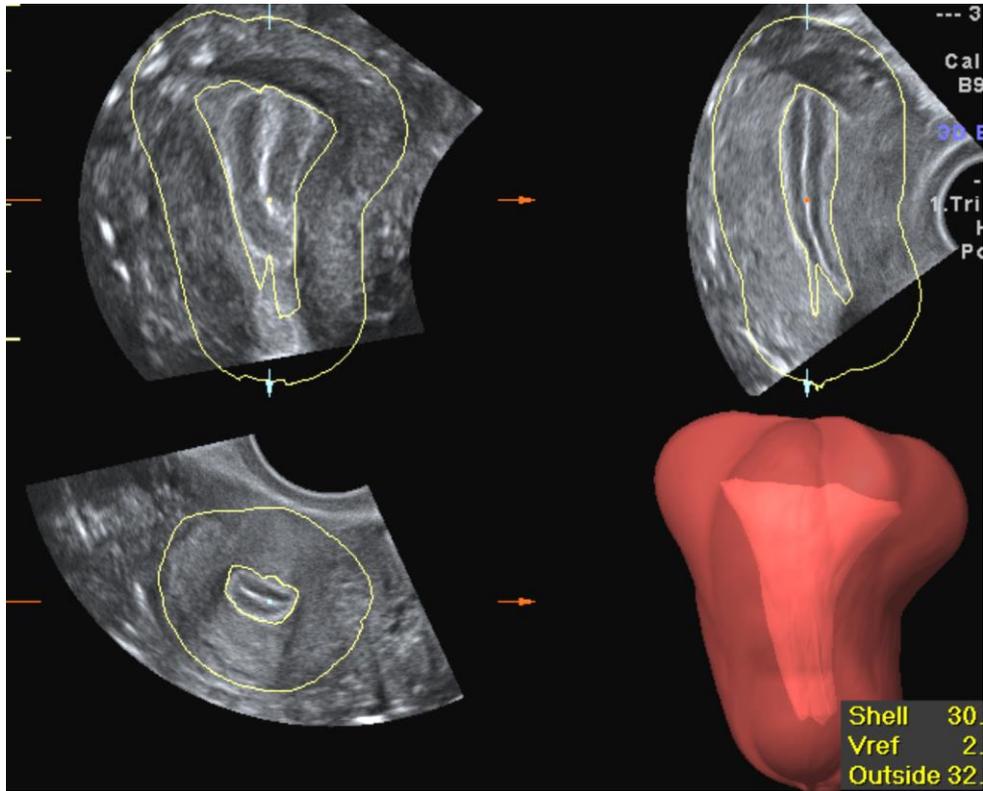


Figura 89- Visión frontal del útero, con VOCAL, modo doble concha o “Shell”. Pueden verse y diferenciarse claramente cuello y cuerpo y en este, el endometrio y miometrio.

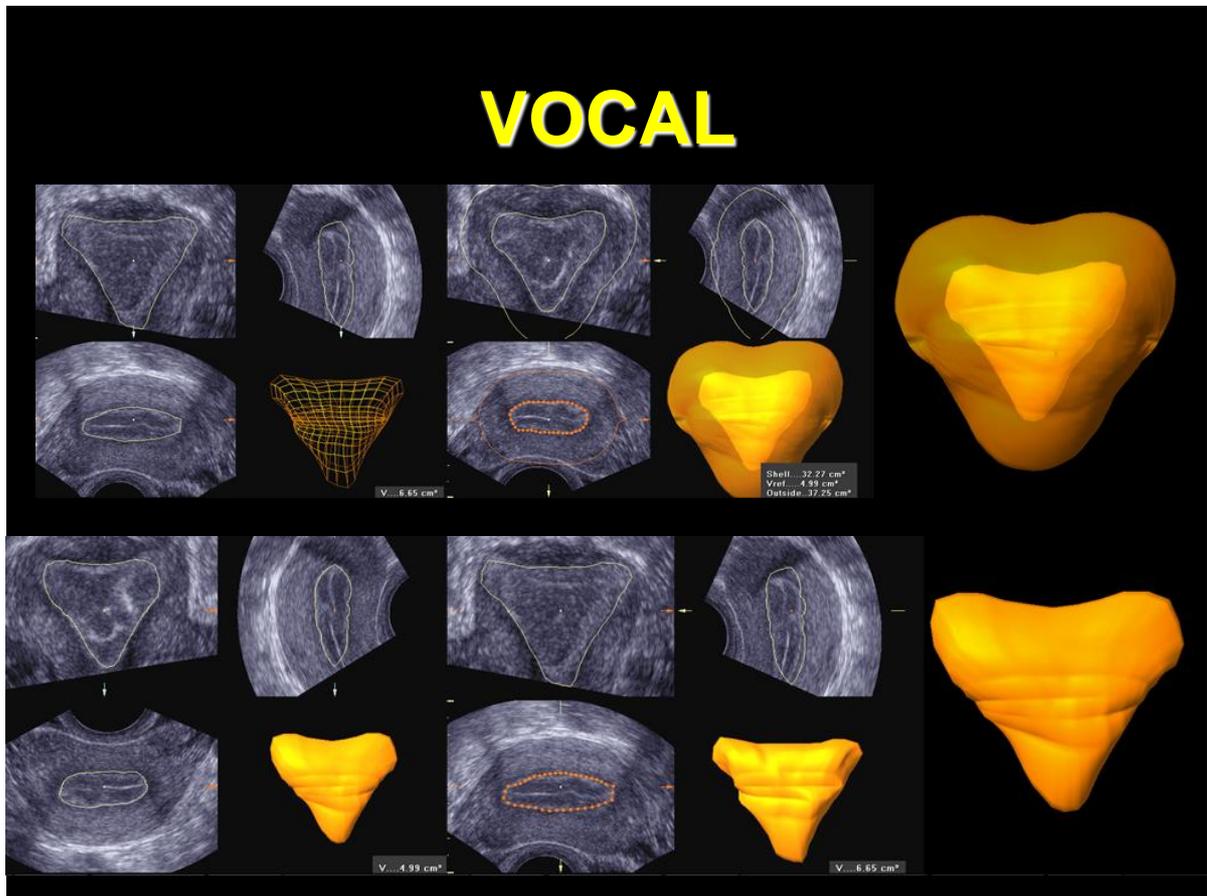


Figura 90- VOCAL para ver el volumen de un endometrio normal en segunda fase del ciclo. Abajo en forma de “concha” y arriba “doble concha”, diferenciando endometrio de miometrio.

Es especialmente interesante cuando la estructura cuyo volumen queremos estudiar no es homogénea, por ejemplo en el caso que mostramos de un útero septo (Figura 91).

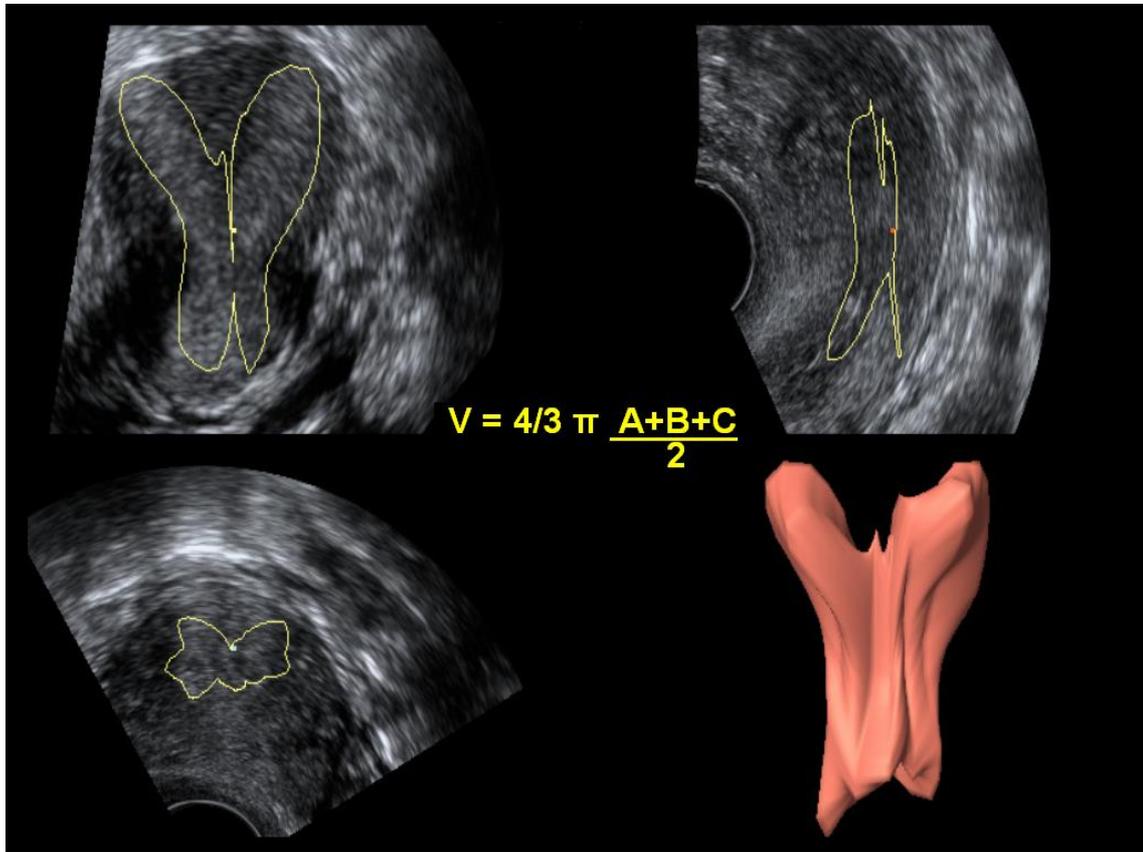


Figura 91- Útero septo. La medición del volumen uterino con la fórmula de la elipsoide (centro) es imposible al ser esta irregular. Solo la 3D modo VOCAL puede lograrla.

- El modo “corte mágico” o tijera: Este sistema permite eliminar las zonas ecográficas que no se desean, dejando elaborada la imagen exclusiva del órgano a estudiar. Podemos separar endometrio de miometrio y así lograr observarlos aisladamente (Figura 92).

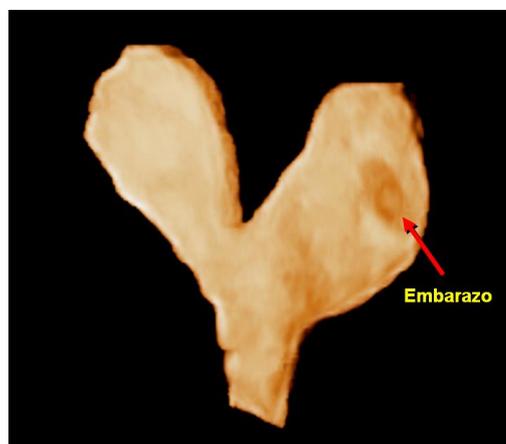


Figura 92- Modo corte mágico. Se ha seleccionado solo endometrio. Útero septo parcial y gestación.

➤ El modo TUI (Imagen Tomográfica Ultrasónica): Es semejante a una TAC. Realiza cortes seriados separados entre sí milímetros en cualquier plano del espacio, permitiendo definir perfectamente la naturaleza, grosor, homogeneidad y delimitación de una estructura (Figura 93).

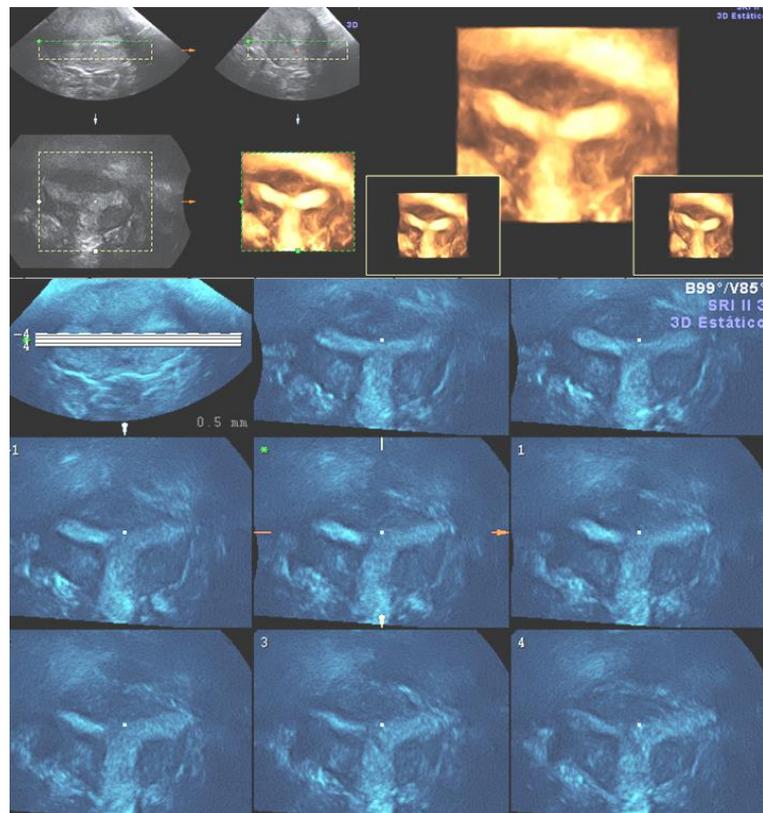


Figura 93- Útero bicorne parcial. 3D y TUI. Obsérvese el fundus y la gran separación angular de los dos cuernos, casi de 180°.

➤ El modo HDLive o alta definición ecográfica. Este modo, de reciente introducción, supone un inmenso avance en la calidad de la imagen. Incorpora una fuente de luz virtual, móvil y ajustable y un software que calcula su propagación a través de las superficies en relación con la dirección de la luz. Permite así enviar un haz de luz a la superficie o a la profundidad de la “región de interés” ganando con

ello mucha calidad de imagen, además mejora la percepción de profundidad mediante el desarrollo de efectos de luces y sombras (Figura 94).

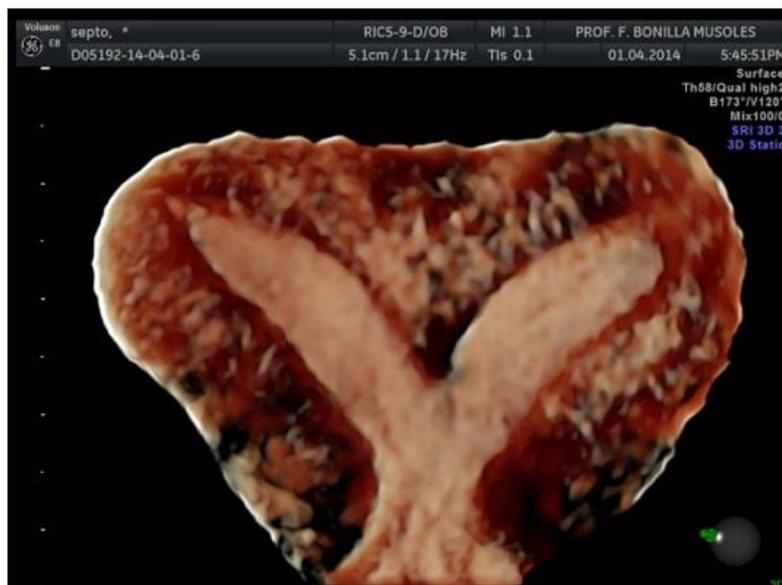


Figura 94- Útero septo con ecografía 3D HDlive y modo tijera.

➤ El modo Silueta o Radiante: es un nuevo modo de *rendering* introducido en 2014 por GE Healthcare (Kretztechnik, Zipf, Austria). Su desarrollo se inició en 1984 y ha sido usado por ingenieros y arquitectos como técnica de iluminación.

Su aplicación como nueva herramienta en el campo de la ecografía proporciona una claridad de aspecto vítreo que permite delimitar muy bien las estructuras, creando un gran contraste entre los diferentes tejidos y una imagen más realista. Además el efecto sombra permite visualizar las estructuras que hay detrás de la que se está estudiando, mejorando su capacidad diagnóstica respecto a la ecografía 3D y HDlive (Figura 95).



Figura 95- Útero arcuato con modo Silueta.

Ventajas de la ecografía 3D:

1. Se logra en fracciones de segundo, es muy rápida.
2. No se precisan medios de contraste radio-opacos, no irradia.
3. Es una técnica ambulatoria.
4. No precisa de unas fechas menstruales específicas.
5. No es dolorosa, bien tolerada.
6. Muestra la visión frontal del útero.
7. Muestra todas las capas uterinas y toda su delimitación.

8. Permite ver en 3D la morfología normal y patológica de vagina, cérvix, útero, trompas y ovarios (Bonilla-Musoles 1995 c).
9. Permite hacer medidas precisas de las dimensiones uterinas.
10. Posibilita reevaluar el volumen en diferentes planos.
11. En pacientes infértiles permite valorar patología cavitaria (pólipos, adherencias, miomas) o intramural (miomas o adenomiosis).
12. Bajo coste.

Desventajas:

1. No siempre está disponible, la ecografía 2D está mucho más extendida.
2. Requiere experiencia y un adecuado entrenamiento en 3D.

9.8 RESONANCIA NUCLEAR MAGNÉTICA

La Resonancia Nuclear Magnética (RNM) ocupa un lugar importante en el estudio de la patología uterina. Su ventaja radica en ser una técnica no invasiva y que no irradia (a diferencia del TAC, no útil en este campo). Aporta una información muy objetiva sobre la morfología de la vagina, cérvix, cavidad y pared uterina, contorno externo uterino y las otras estructuras peritoneales en los tres planos. Informa incluso de las anomalías obstructivas y sirve para el diagnóstico de las malformaciones complejas.

Comparada con las técnicas de referencia para evaluación de las malformaciones uterinas: laparoscopia+ histeroscopia, la RNM, aunque costosa, es menos cara y no es invasiva, por lo que hay autores (Troiano 2003, Pellerito 1992) que la consideran la técnica de referencia para la evaluación uterina. Aunque la experiencia en el análisis de anomalías

müllerianas mediante resonancia es limitada, los trabajos realizados son indudablemente muy alentadores.

Un útero bicorne aparece en una imagen T2 como dos señales de alta densidad (correspondientes a las cavidades endometriales) rodeado de una zona de menor intensidad (el miometrio). Por el contrario, en el útero septo no se aprecia esta imagen de baja intensidad rodeando toda la zona endometrial.

Previa a la realización de la RNM se aconseja administrar un antiperistáltico. El protocolo consiste en realizar secuencias Fast Spin-Echo potenciadas en T2 y adquiridas en los tres planos del espacio y en planos respecto al útero que proporcionan una información anatómica detallada y permiten definir el contorno externo del fondo uterino. Las secuencias en el plano coronal permiten valorar posibles anomalías urinarias asociadas (Figura 96).

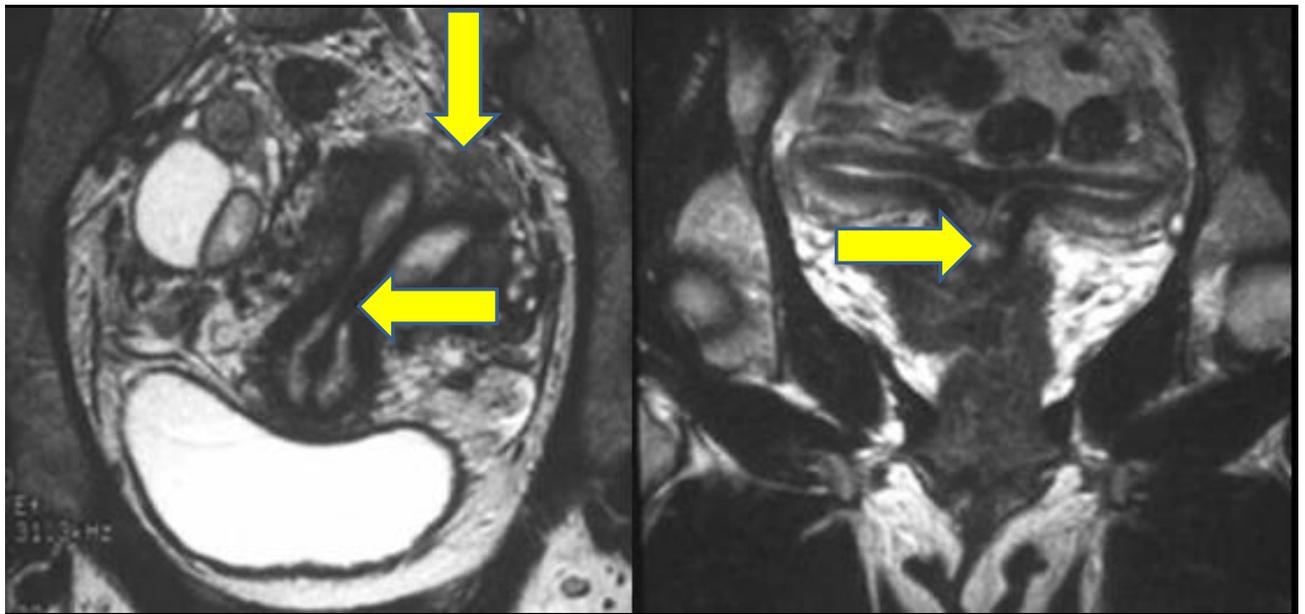


Figura 96- Las flechas amarillas señalan un útero didelfo muy fácil de ver en la fotografía izquierda y más complejo, pero bien marcado, en la derecha.

Los primeros trabajos (aunque con pequeños tamaños muestrales) demostraron una sensibilidad del 100% y especificidad del 79% para esta técnica en el análisis de las anomalías uterinas comparándola con la ecografía 2D, la HSG o la ecografía 3D (Fedele 1989, Carrington1990, Pellerito 1992, Letterie 1995, Deutch 2006) (Tabla 6).

Tabla 6- Estudios que evalúan la RNM para el diagnóstico y clasificación de las Malformaciones Müllerianas. Adaptada de Deutch and Abuhamad. J Ultrasound Med 2008; 27:413-423.

<u>Autor</u>	<u>Objetivo</u>	<u>Nºpacientes</u>	<u>Sensibilidad %</u>	<u>Especificidad %</u>	<u>VPP %</u>	<u>VPN %</u>
Letterie et al	Detección y clasificación	16	77	33	83	25
Deutch et al	Detección	7	100	100	100	100
Carrington et al	Detección y clasificación	29	100	100	100	100
Pellerito et al	Detección útero septo	24	100	100	No consta	No consta
Letterie et al	Diferencia septo/bicorne	12	73	66	89	No consta
Fedele et al	Detección septo / bicorne	18	100	78.6	No consta	No consta
Deutch et al	Detección septo	7	28.6	100	100	No consta

En 2008 Deutch et al. concluyeron en su estudio que la RNM es una técnica precisa para evaluar el útero si se realiza por radiólogos expertos y con equipos actualizados. En 2010 Carmina Bermejo destaca el valor de la resonancia para evaluar los casos de malformaciones dudosas o complejas y en especial para las malformaciones de cervix y vagina. En 2017 Pratiksha Yadav afirma en su estudio que la RNM es la técnica de elección para evaluar las malformaciones müllerianas debido a su alta precisión, cercana al 100% y detallada delineación de la anatomía uterovaginal, además de no ser invasiva ni ionizante. Es un método

excelente de estimación de la morfología del útero, cérvix y vagina en anomalías müllerianas, algo fundamental para planificar el tratamiento.

Sus desventajas son ser más cara y menos accesible que la ecografía para el ginecólogo. Se necesita a un radiólogo con experiencia. Es de mayor duración y peor tolerada por el paciente. No sirve para valorar permeabilidad tubárica.

En conclusión:

Si se pretende valorar solo la cavidad uterina, la histerosalpingografía y la histeroscopia son esenciales. Cuando se desea estudiar la forma del fundus uterino la laparoscopia o la laparotomía son esenciales.

Sin lugar a dudas hay que destacar, entre todas las técnicas anteriormente mencionadas, la ecografía tridimensional y la Resonancia Nuclear Magnética, ambas no invasivas, y que han supuesto el mayor avance diagnóstico de la última década en el estudio de estas patologías. La primera, tanto por su alta sensibilidad y especificidad diagnósticas, como por su sencillez y la comodidad que supone para la paciente; la segunda, por la fidelidad de las imágenes obtenidas, aunque supone un modo de diagnóstico radiológico no directamente en manos del ginecólogo. Mientras la RNM ha mostrado ser una opción excelente en el diagnóstico con numerosos estudios que han mostrado una amplia eficacia (Fedele 1989, Carrington 1990, Pellerito 1992, Fischetti 1995), la 3D representa una alternativa válida porque, además de su bajo precio y mejor tolerancia, aporta imágenes de calidad muy similar a las aportadas por la resonancia (Deutsch 2008, Bermejo 2010). Existen escasos trabajos comparando estas dos técnicas.

10.-OBJETIVOS

- Estudiar con ecografía 3D cada una de las malformaciones müllerianas siguiendo la clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad (AFS). Mostrando por primera vez imágenes obtenidas con ultrasonidos de alta definición en tiempo real (HDlive) y modo Silueta.

- Analizar la exactitud diagnóstica de la ecografía tridimensional y de alta definición con sus modos HDlive y Silueta en el diagnóstico de las malformaciones uterinas comparada con la de las técnicas clásicas: ecografía 2D, histerosalpingografía, laparoscopia/histeroscopia y con el *gold standard* que es la Resonancia Nuclear Magnética.

El resultado que cabe esperar del estudio es confirmar que la ecografía 3D proporciona imágenes de alta calidad, equiparables a las de la resonancia nuclear magnética y una concordancia muy alta en el diagnóstico y clasificación de las malformaciones müllerianas. Esto nos permitiría aconsejar como técnicas de primera elección la exploración ginecológica junto a la ecografía 3D (y no a la histerosalpingografía) y reservar, la resonancia para el diagnóstico de malformaciones complejas o con diagnóstico dudoso y las técnicas endoscópicas para el tratamiento quirúrgico.

11.- MÉTODO Y MATERIAL

11.1 MÉTODO:

Cuando se decidió por nuestros directores la realización de la presente tesis doctoral se plantearon los dos siguientes problemas ecográficos, de capital importancia:

1.-No iba a ser posible disponer en todos casos de resonancia, laparoscopia y/o histeroscopia. No iba ser posible pues no eran imprescindibles ni asequibles. Sabíamos que íbamos a disponer de ecografía 3D transvaginal e histerosalpingografía de todas las pacientes pero la RNM y técnicas endoscópicas solo cuando se precisaran. En la discusión mostramos que la literatura está llena de trabajos semejantes.

2.-Que el mayor problema de la imaginología 3D está en la manera de llevar a cabo la reconstrucción volumétrica de la imagen sobre un barrido de los tres planos ortogonales. Era imprescindible ser muy cuidadosos en la obtención de los volúmenes y que todas las imágenes fueran de calidad excelente para poder valorar la precisión diagnóstica de la ecografía tridimensional.

La figura 97 es el ejemplo a seguir.

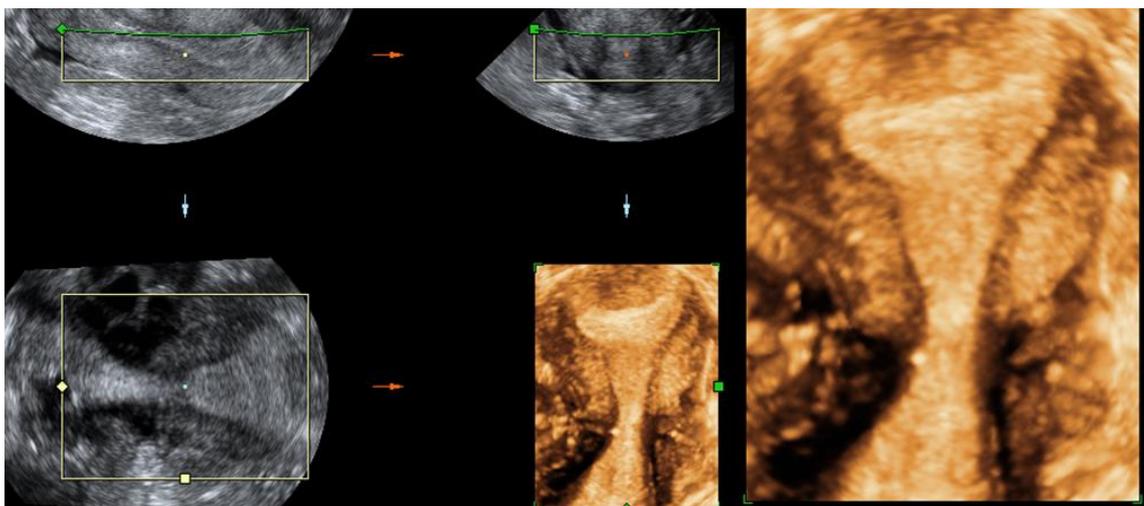


Figura 97- Ecografía 3D del útero. Planos ortogonales A (arriba a la izquierda), B (arriba en el centro) y C (abajo a la izquierda). En el centro abajo y a la derecha se encuentra la imagen de reconstrucción tridimensional del útero.

La imagen A del plano ortogonal (arriba izquierda) o corte medio-sagital, debe incluir totalmente el útero en este corte, mostrando desde vagina a fundus uterino y con el endometrio centrado. De no hacerse así “nunca” se logrará la 3D completa.

La Imagen B del plano ortogonal (arriba y derecha) debe mostrar con total perfección el plano axial uterino.

La imagen C del plano ortogonal (abajo e izquierda) debe mostrar con total claridad el corte coronal de todo el útero.

Solo entonces se recurrirá a la rotación 3D, saliendo la imagen invertida por lo que aprovecharemos para girarla 180 grados.

Pasamos a describir a continuación las técnicas diagnósticas utilizadas para el estudio de las pacientes y cómo hemos realizado la reconstrucción volumétrica para llevar a cabo la exploración.

11.1.1 Ecografía

Todos los exámenes han sido realizados con un Voluson E8 o E10 (de la serie Expert de General Electric Healthcare, Madrid, Spain) equipados con una sonda transvaginal RAB 4-8D.

Todos los casos clínicos estudiados fueron sometidos a:

- Ecografía transvaginal, obteniéndose entre uno y tres volúmenes estáticos del útero por caso y siendo todos de una calidad ecográfica considerada superior.
- Todos los casos dispusieron de imagen volumétrica almacenada para poder trabajar posteriormente con ella.
- El examen se inició siempre visualizado el útero en 2D en un corte medio-sagital y ajustando la ventana de captura para obtener un volumen 3D óptimo.

Para ello se adaptó la ventana del ROI (región de interés) de forma que alcanzara desde el fondo uterino hasta cérvix. En ese momento se obtuvo el volumen 3D mediante un barrido de 90° que alcanzaba el útero de parte a parte (Figura 98).

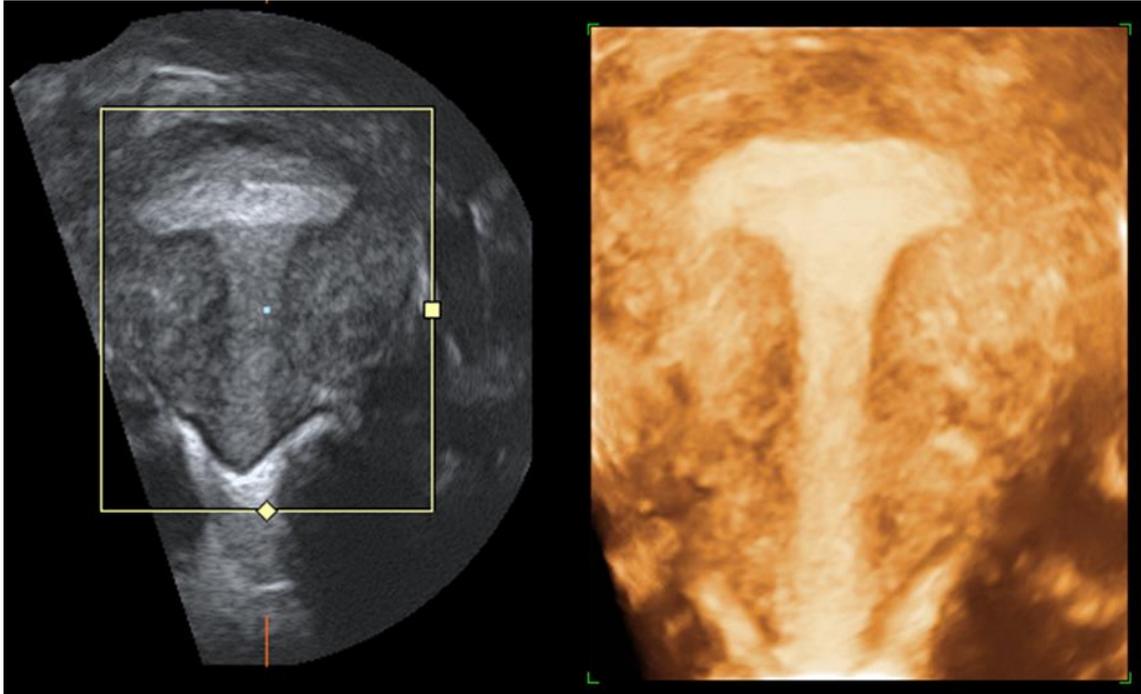


Figura 98- El presente caso es un útero hipoplásico o en forma de T, con un cérvix muy largo. Se ve como el rectángulo del ROI ha sido colocado de forma que alcanza de fundus a todo el cuello uterino. En este momento se obtiene el volumen 3D mediante un barrido de 90°.

El plano inicial para la obtención del volumen 3D ha sido generado sobre un corte medio-sagital, A (Figura 97, izquierda arriba). A partir de ahí la 3D elabora los planos ortogonales mediante un ángulo de 90°. El plano B ortogonal (Figura 97, arriba derecha) es el axial, y el plano c (figura 97, abajo e izquierda) es el coronal. La caja 3D es ajustada entonces sobre el plano A de forma que la línea verde, que marca la zona por donde entrará el haz sónico es adaptada a la cavidad uterina y posicionada sobre el centro del endometrio. De esta forma se obtiene la mejor visión 3D del endometrio y miometrio.

- Este método solo varió cuando la anomalía a estudiar tenía un diámetro transversal grande. En 37 casos con anomalías resultantes en un diámetro transversal uterino muy largo (úteros didelfos, cuatro casos; úteros septos muy separados, diez casos; úteros bicornes con amplia separación entre los dos cuernos, doce casos; úteros unicornes comunicantes, dos casos; úteros comunicantes, dos casos y úteros con canales cervicales muy largos siete casos), el volumen fue obtenido en un plano transversal de forma que ambos cuernos uterinos pudieran ser visualizados con el fin de lograr una estimación mejor de la relación cavidad/fundus en la reconstrucción 3D (Figura 99).

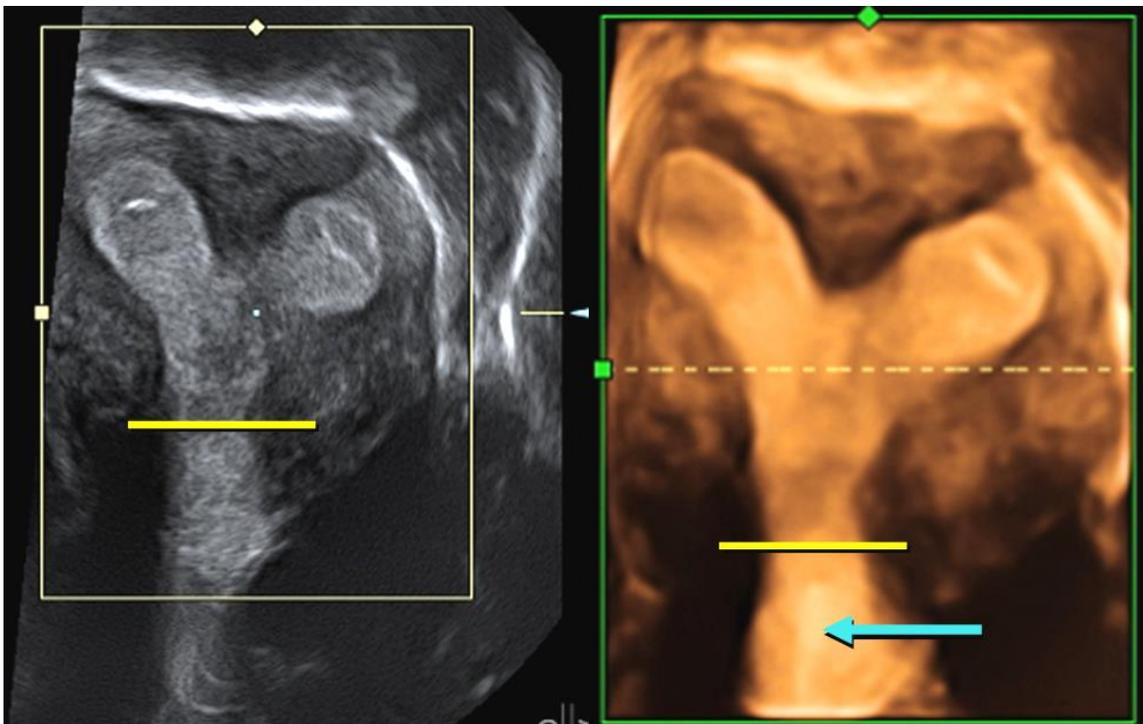


Figura 99- Útero subsepto con diámetro transversal amplio. El volumen 3D se obtiene en el plano axial (ventana B) de forma que los dos cuernos estén en el mismo plano. En la imagen derecha se ve el canal cervical con 3D de superficie (línea amarilla hacia abajo) y un tabique vaginal (flecha azul). Se ha profundizado mucho para no perder la estructura.

- Para el estudio del cérvix, el canal cervical y la parte superior de la vagina es imprescindible retirar el transductor vaginal del OCE, descendiéndolo, y realizar cortes ecográficos hasta alcanzar totalmente esta estructura, muy importante en ciertas variedades de anomalías müllerianas (útero septo completo, biforis unicorporeus, didelfo, etc.) (Figuras 100 y 101). Para ello hemos reajustado el box a explorar.

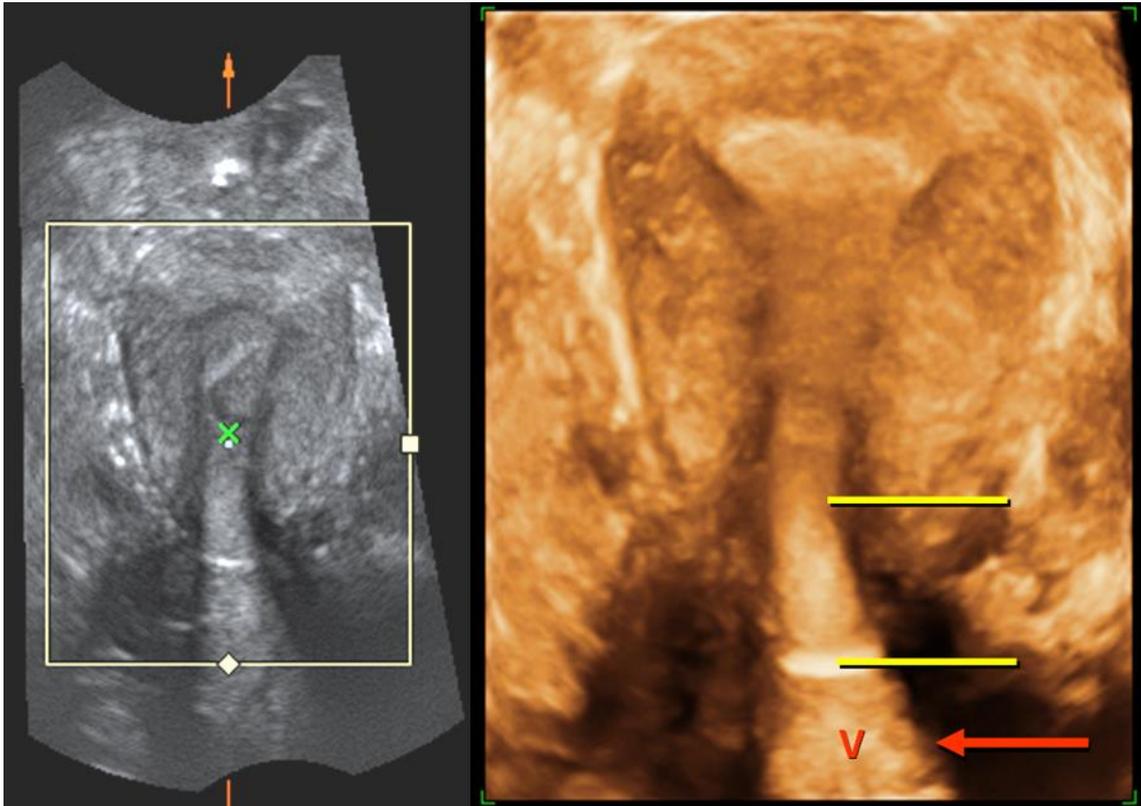


Figura 100- Imagen 3D para mostrar el cérvix y la vagina. El plano ortogonal muestra la profundización del haz sónico en vagina. Útero completo, endometrio, todo el cérvix (líneas amarillas) y la vagina (V, flecha roja).

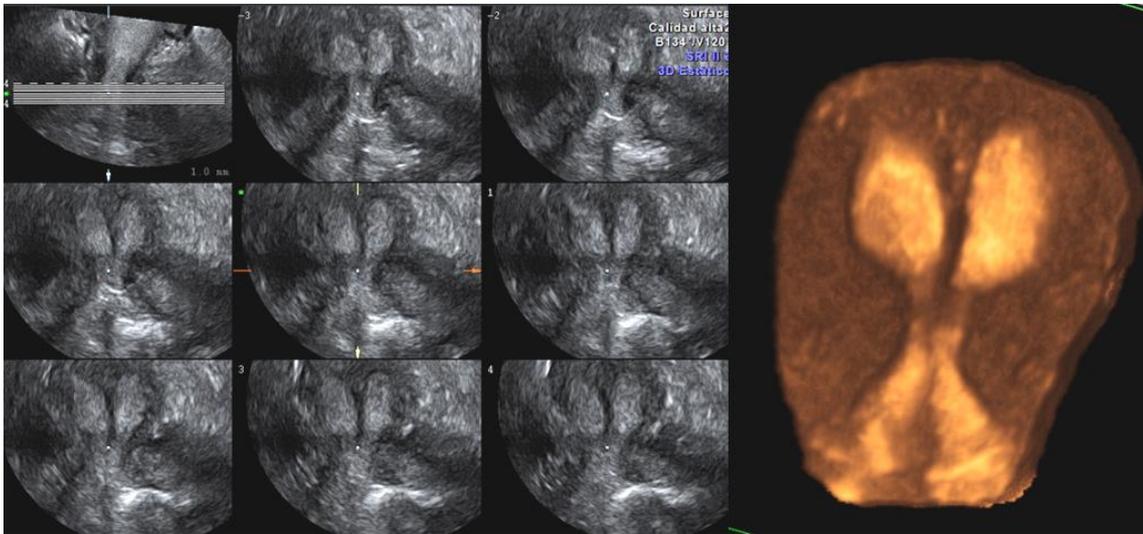


Figura 101- 3D modo TUI a la izquierda y 3D modo tijera a la derecha que permiten ver una sola cavidad uterina que muestra un septo y un doble cuello.

- Las curvas de contraste y luminosidad se han ajustado tanto para las imágenes multiplanares como para la 3D. Hemos empleado en estos casos una mezcla de ecografía superficie/ gradiente de luminosidad de 10/60 a 60/10.

- En cuanto al momento del ciclo en el que realizar la exploración ecográfica, al existir diferencias entre endometrios proliferativos y secretores, nuestro grupo recomienda que las imágenes en 3D para el diagnóstico de estas malformaciones se obtengan en fase proliferativa tardía o secretora inicial, debido a que sus mayores grosor y ecogenicidad endometriales comparados con el miometrio que lo rodea, permiten una interpretación más sencilla (Figuras 102 y 103).

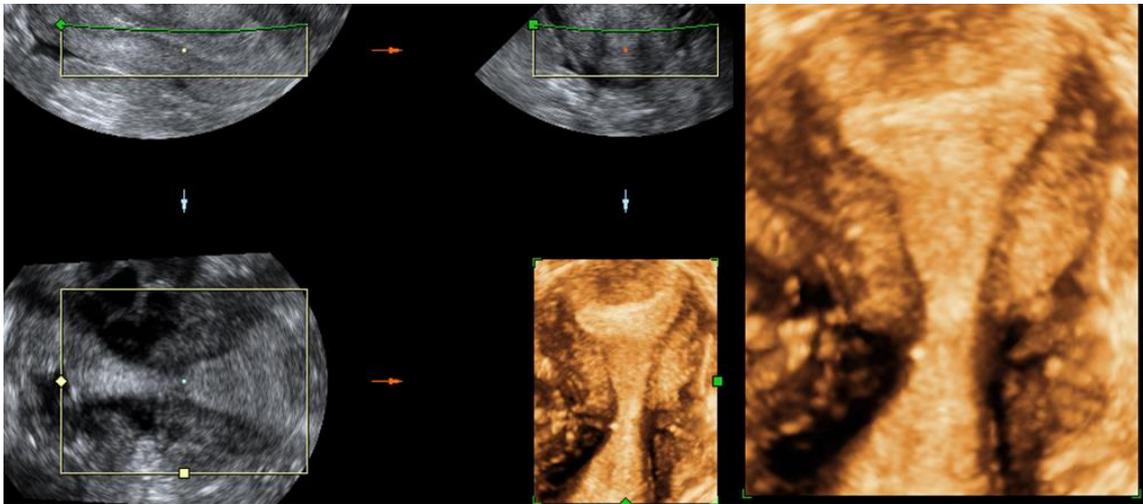


Figura 102- Fase proliferativa tardía. Endometrio más “transparente”, más fino y mejor delimitado.

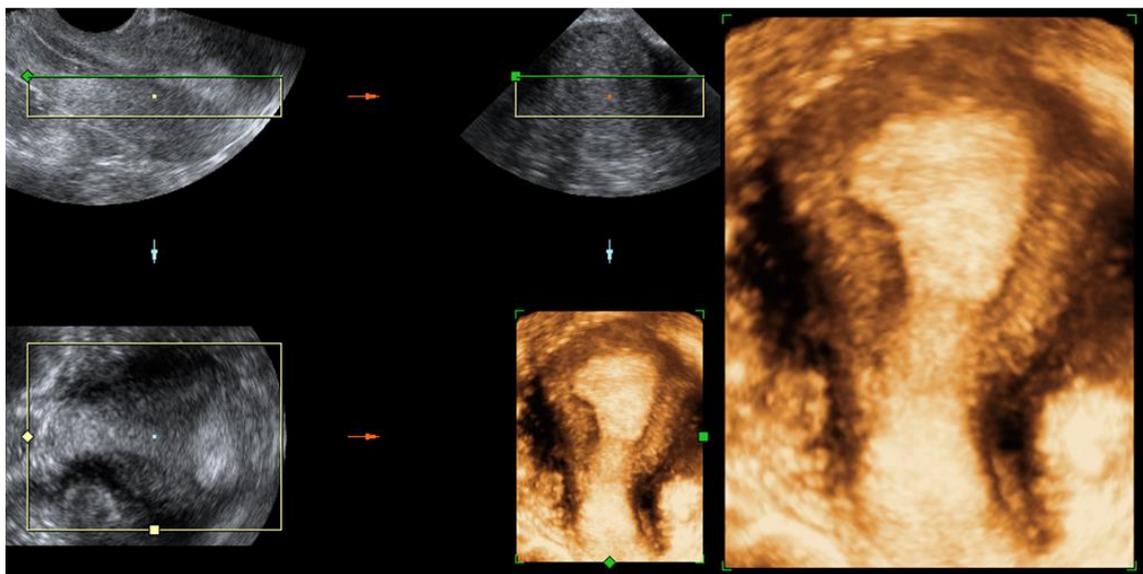


Figura 103- Fase secretora tardía. Se ve claramente el endometrio más grueso y edematizado.

11.1.2 Histerosalpingografía

Todos los casos han dispuesto de Histerosalpingografía (HSG) pues es obligatoria aún hoy en el estudio sistemático de la esterilidad femenina. Todas las pacientes disponían de este estudio dentro de las pruebas básicas de fertilidad. Se realizaron 202 HSG, quedando exentas las pacientes con agenesia uterina.

11.1.3 Resonancia Nuclear Magnética

Las referencias aparecidas en los últimos años sobre la exactitud diagnóstica de la resonancia comparada con la ecografía y, cómo no, su hoy mayor accesibilidad, ha motivado que la hayamos empleado en 112 de nuestros casos.

Hemos recurrido a ella especialmente en pacientes con:

- Diagnósticos de malformaciones complejas.
- Casos poco claros con ecografía 3D u otras técnicas.
- Casos con muy malos antecedentes obstétricos.

Tabla 7- Indicaciones para RNM en las 112 pacientes

<u>MALFORMACIÓN 3D</u>	<i>n</i>
Agenesias	6
Unicornes	12
Didelfos	4
Bicorne	34
Septos	32
Duplicación cervical	2
Comunicantes	4
Arcuato	18
Total	112

Todas las resonancias fueron llevadas a cabo en el Servicio de Resonancia Nuclear Magnética de la empresa ERESA empleando un aparato Siemens Magnetom Avanto 1.5 Tesla (Siemens Medical Solutions, Mountain View, CA, USA).

Las imágenes se obtuvieron usando una matriz 256 x 256, con 32 cm. de campo de visión y 4 mm. de grosor de corte. Se obtuvieron en planos axial, coronal y sagital para evaluar el contorno uterino, el endometrio y la vagina.

Se emplean secuencias de alta resolución T2-weighted turbo spin. El tiempo de adquisición suele ser de menos de 5 minutos.

11.1.4 Endoscopia

Otra técnica complementaria que se ha utilizado en algunos casos para completar el diagnóstico de sospecha es la endoscopia: histeroscopia en úteros arcuatos, septos o bicornes y laparoscopia para úteros didelfos. Se realizaron un total de 182 técnicas endoscópicas: 178 histeroscopias y 4 laparoscopias.

11.1.5 Ecografía 3D modos especiales

Dado que la ecografía 3D representa, actualmente, la técnica más fiable, cómoda y exenta de efectos secundarios al alcance del ginecólogo para estudio del útero, nos centraremos en ella, describiendo detalladamente cada una de las anomalías uterinas con elaboración de planos ortogonales y 3D conjunta.

En ocasiones se ha recurrido a realizar ecografías 3D con modos especiales, básicamente como métodos iconográficos. Estos nuevos modos han sido empleados, básicamente, para elaborar excelentes imágenes de investigación. Solo las hemos empleado ocasionalmente para el diagnóstico (ver, por ejemplo, úteros comunicantes) por sus aplicaciones muy específicas.

Mostramos cuáles han sido estos modos especiales y las imágenes que se obtienen:

- El modo Inverso: como hemos explicado en el apartado de técnicas diagnósticas, este software transforma en imagen “eco positiva” todo aquello que es “eco negativo”, muy útil para estudiar estructuras con contenido líquido, eco negativo, que con este modo se positivizan (Figura 88).

- El modo AVC (Automatic Volume Calculation) con el cálculo de varias secciones logra medir de forma automática el tamaño, el volumen y la forma del órgano a estudiar (Figura 88).

- Modo VOCAL simple contorno, doble contorno y red. Como ya se ha mencionado, este modo, realizando cortes en varios planos del órgano a estudiar, permite su cálculo volumétrico semiautomático al mismo tiempo que aporta unas imágenes realmente

espectaculares.

Si empleamos el modo contorno o "Shell" podemos obtener imágenes VOCAL de varias estructuras al unísono (Figura 104).

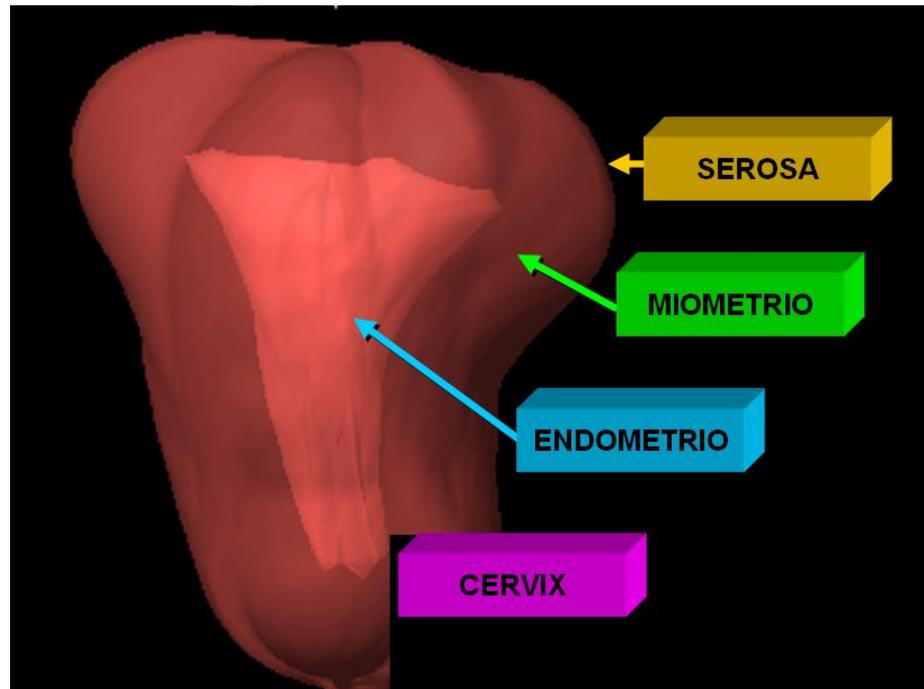


Figura 104- VOCAL, imagen en "Shell" o cáscara, que permite valorar al mismo tiempo endometrio y miometrio

Esta técnica permite el cálculo del volumen de cualquier estructura de forma aislada. En casos de malformaciones puede valorar el endometrio, todo el útero o de forma aislada un cuerno, una trompa o sus patologías. En nuestro caso, tiene valor para el cálculo del volumen endometrial por su relación con la implantación embrionaria (Figura 105).

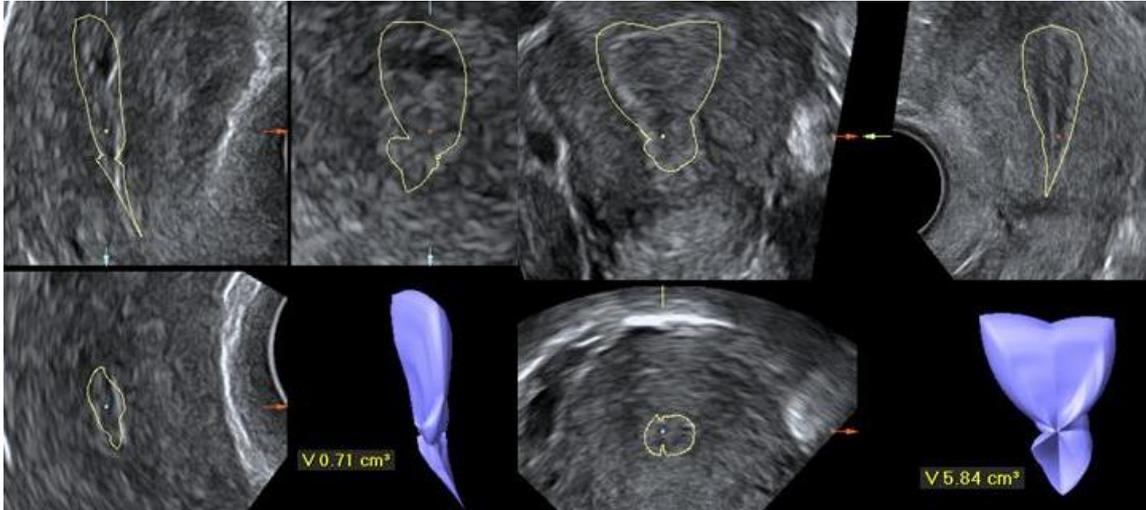


Figura 105- Modo VOCAL apreciándose a la izquierda un endometrio de pequeño volumen y a la derecha otro de excelente volumen.

VOCAL en modo "red": la imagen (Figura 106) muestra los tres planos espaciales y abajo y derecha aparece el modo VOCAL en red.

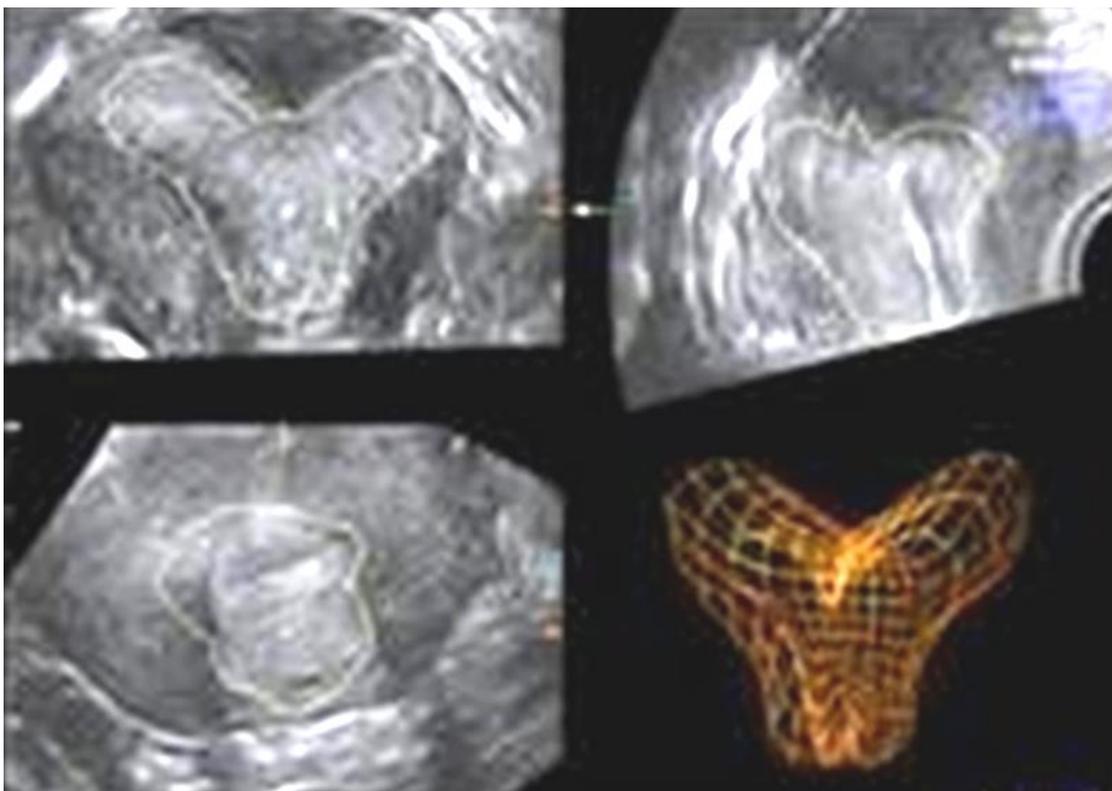


Figura 106- Visión de un útero subseptado VOCAL modo red.

- Modo “Corte mágico o tijera”: Permite estudiar en corte global el órgano o la estructura que se desee eliminando los tejidos que interfieren. Su aplicación es muy interesante en casi todas las malformaciones müllerianas (Figura 107).

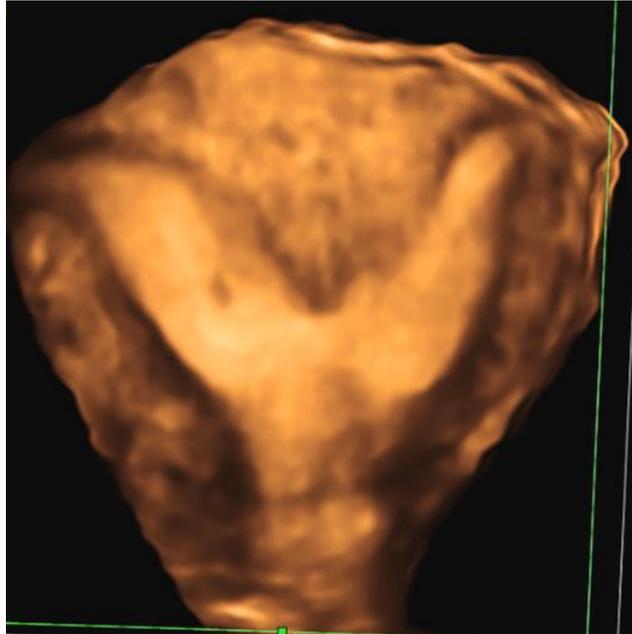


Figura 107- Modo corte mágico. Endometrio y miometrio de un útero subsepto.

- Modo TUI: Sirve para obtener cortes ecográficos paralelos similares a la TAC o la RNM, separados milímetros entre sí. Permite delimitar perfectamente una estructura, su grosor y homogeneidad (Figura 93).

- Modo HDLive: incorpora una fuente de luz virtual, móvil y ajustable. Permite enviar un haz de luz a la superficie o a la profundidad de la “región de interés” ganando con ello mucha calidad de imagen.

La Ecografía HDLive brinda una claridad de imagen extraordinaria con un realismo único. Este innovador tipo de ecografía en alta definición permite integrar el volumen de la ecografía 3D con una fuente de luz que ayuda a aumentar la percepción de profundidad, revelar detalles ocultos y proporcionar un conocimiento más profundo de la anatomía. Difiere de la ecografía convencional en que emplea “voxels”, no pixels, y así calcula la propagación de la luz a través

de cada uno de los diversos tejidos, proporcionando iluminaciones y sombras que dan realismo a la imagen (Figura 94).

- Modo Silueta, de recientísima introducción en el equipo de ultrasonidos Voluson E10 (GE Healthcare, Madrid, Spain) como un nuevo modo de renderización de la imagen. Se basa en el método Arquitectura Radiante o Silueta, desarrollado por ingenieros y arquitectos como técnica de iluminación que guía los haces de luz en la dirección contraria hacia donde fluyen de forma natural, y que junto al método Monte Carlo constituyen el *gold standard* para modelar el transporte de luz en los tejidos.

Como hemos comentado, su aplicación como nueva herramienta en el campo de la ecografía proporciona una claridad de aspecto vítreo que permite delimitar muy bien las estructuras, creando un gran contraste entre los diferentes tejidos y una imagen más realista. Además el efecto sombra permite visualizar las estructuras que hay detrás de la que se está estudiando, mejorando su capacidad diagnóstica respecto a la ecografía 3D y HDlive (Figura 95).

Al ser la presente tesis doctoral un estudio retrospectivo, en los casos de 3D estudiados desde que iniciamos la ecografía con los ecógrafos de alta calidad, la técnica de diagnóstico ha variado, o ha sido múltiple, no pudiéndose emplear estas técnicas tan novedosas en los casos más antiguos, si bien todos fueron examinados con ecografía 2D, 3D e histerosalpingografía como técnicas básicas.

11.2 MATERIAL

El material está formado por dos grupos de pacientes:

Historias clínicas e iconografías privadas de las mujeres que acudieron por esterilidad o infertilidad a la Clínica privada de Ginecología y Obstetricia del Profesor Don F. Bonilla-Musoles (Avenida Navarro Reverter, nº 11, puerta1ª, 46004, Valencia) y fueron sometidas a estudios ginecológicos por estos motivos en los últimos diez años (2008-2018), principalmente desde que dispusimos de grandes ecógrafos (Voluson E8 y E10 de GE). La ecografía 3D se inició en nuestra clínica en 1993 pero por la escasa calidad de las imágenes que se obtenían, solo incluiremos algún caso excepcional del archivo histórico de la clínica. De todas estas pacientes se seleccionaron aquellas con sospecha de anomalía mülleriana.

Las referidas ya con el diagnóstico de sospecha de malformación mülleriana, entre los años 2008 y 2018, por otros ginecólogos, bien por la histerosalpingografía, bien, y en la gran mayoría de casos, por ecografía 2D vaginal previa. Nos remiten a las pacientes a la consulta para su evaluación y confirmación diagnóstica.

El estudio 3D se realizó en el momento de acudir la paciente, sin tener en cuenta, nuestra recomendación de realizar el estudio en fase proliferativa tardía. Por ello algunas pacientes fueron citadas con posterioridad.

Todas las ecografías 3D fueron evaluadas de forma retrospectiva y supervisadas por uno de los directores de esta tesis dirigiendo a la doctoranda. Ninguno de ellos era conocedor de la historia clínica, de la HSG o de la ecografía, si bien sabían se trataba de casos remitidos por sospecha de “anomalías müllerianas” en la ecografía 2D transvaginal.

Inicialmente elaboramos volúmenes 3D estáticos empleando alta resolución y un ángulo de giro de 90 grados. Para ello seleccionamos una imagen “perfecta” en 2D en corte medio sagital. Inmediatamente, y al adquirir el volumen, aparecieron en pantalla los tres planos ortogonales (sagital, transversal y coronal). Entonces, rotábamos los planos en el sentido del espacio que nos interesaba hasta lograr la imagen 3D considerada “perfecta”. Solo entonces,

una vez lograda una imagen de excelente calidad en 3D mostrando la cavidad uterina y el fundus en el plano coronal se estableció el diagnóstico definitivo.

El lector podrá comprobar que también hemos incluido por su excepcionalidad algunos casos de archivo histórico procedentes del Prof. F. Bonilla Martí, de ellos varios estudiados con ecografía 3D inicial. Ha sido un verdadero honor poder revisar esta casuística.

CASOS CLÍNICOS

Incluimos en esta tesis el estudio de 210 mujeres con malformaciones uterinas diagnosticadas mediante el empleo de ecografía vaginal 2D y 3D en planos ortogonales entre los años 2008 y 2018.

Se trata de pacientes que proceden del gabinete de Esterilidad de la Clínica del Profesor Bonilla-Musoles y que al ser exploradas hallamos una anomalía o bien nos son remitidas por otros compañeros al sospecharla tras realizar ecografía 2D o histerosalpingografía. Todas las pacientes fueron informadas de las pruebas diagnósticas que iban a realizarse y firmaron los consentimientos informados específicos de cada una de las técnicas. En todo momento en el estudio se han respetado las declaraciones internacionales éticas de Helsinki (Seúl 2008), las recomendaciones de la OMS y el código deontológico. El estudio cuenta con el informe favorable del Comité Ético de Investigación en Humanos de la Comisión Ética en Investigación Experimental de la Universidad de València. Número de procedimiento H1496138643252.

Describimos detalladamente el material empleado en esta Tesis separando a las pacientes en nueve apartados siguiendo la clasificación de las malformaciones müllerianas de la AFS con sus siete grupos, más un grupo para úteros hipoplásicos y otro para pacientes con sospecha de malformación uterina por ecografía 2D transvaginal, pero que no fue confirmada con la histerosalpingografía.

GRUPO I AGENESIAS.....8 casos (6 con RNM)

Todas eran síndromes de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser que se caracterizan por agenesia de vagina y útero ausente o rudimentario. Todos los diagnósticos fueron establecidos por la clínica de amenorrea primaria ya que todas nos fueron remitidas por este síntoma. El diagnóstico se obtuvo por la exploración clínica, la ecografía abdominal con vejiga llena 2D y 3D y en seis casos se completó con resonancia magnética.

GRUPO II ÚTEROS UNICORNES.....19 casos (12 con RNM)

Es sin duda uno de los grupos más completos, pues su estudio lo inicia en la década de los años 90 el Profesor Bonilla-Martí recogiendo con toda meticulosidad, todas las histerosalpingografías, ecografías vaginales 2D, el cuadro clínico y evolución reproductiva.

Caso 1.

31 años. Antecedentes obstétricos: tres gestaciones que terminaron prematuramente a las 16, 20 y 30 semanas (feto muerto intraparto). El motivo de consulta es su problema de infertilidad, diagnosticándose mediante histerosalpingografía la existencia de un útero unicorne.

Caso 2.

27 años. Antecedentes obstétricos: dos abortos de 10 y 12 semanas. Histerosalpingografía: útero unicorne.

Caso 3.

34 años. Consulta por esterilidad primaria. La histerosalpingografía revela la existencia de un útero unicorne con morfología fusiforme.

Caso 4.

30 años. Consulta por esterilidad primaria. No se evidencia otra patología más que la existencia de un útero unicorne con una morfología intermedia entre fusiforme y guadaña, a pesar de lo cual no se ha conseguido ninguna gestación.

Caso 5.

33 años. Antecedentes obstétricos: abortadora habitual, cuatro abortos de 11-12 semanas. La histerosalpingografía demuestra la existencia de un útero unicorne característico.

Caso 6.

30 años. Antecedentes obstétricos: gestación de 27 semanas, con feto que muere a las tres horas del parto y aborto de 10 semanas. Consulta por su infertilidad. La histerosalpingografía demuestra la existencia de un útero unicorne con una morfología intermedia entre fusiforme y guadaña. Un nuevo embarazo llega a término mediante la práctica de un cerclaje.

Caso 7.

34 años. Antecedentes obstétricos: gestación que termina a las 28 semanas, feto muerto postparto. Una segunda gestación a término acaba en una cesárea por situación transversa. Consulta por esterilidad secundaria. La histerosalpingografía revela la existencia de un útero unicorne con sinequias.

Caso 8.

39 años. Antecedentes obstétricos: parto prematuro de 27 semanas con feto de 1.700 gr. de peso que muere intraparto. Extracción manual de placenta. Consulta por esterilidad secundaria. El diagnóstico histerosalpingográfico es de útero unicorne de morfología fusiforme.

Caso 9.

35 años. Ingresa por gestación a término con rotura prematura de membranas. Parto de un feto normal. Antes del alumbramiento se descubre la existencia de un tabique vaginal de unos tres centímetros de espesor, que se reseca. Es necesario

practicar extracción manual de placenta. En la revisión postparto se practica histerosalpingografía encontrándose un útero unicorne. Clínicamente, es pues, un caso excepcional de útero unicorne con tabique vaginal.

Caso 10.

31 años. Consulta por aborto tardío diferido en semana 27. Vuelve a los 15 meses, con gestación a término y parto normal. En la revisión postparto se practica histerosalpingografía, evidenciándose la existencia de un útero unicorne de morfología fusiforme.

Caso 11.

34 años. Antecedentes obstétricos: abortos de 10 y 12 semanas. Consulta por infertilidad. La histerosalpingografía lleva al diagnóstico de útero unicorne de morfología fusiforme.

Caso 12.

28 años. Antecedentes obstétricos: estéril primaria, descubriéndose durante su estudio la existencia de un útero unicorne fusiforme.

Caso 13.

33 años. Dos pérdidas fetales por prematuridad. En la revisión postparto se practica histerosalpingografía, cuyo resultado es de útero unicorne fusiforme.

Caso 14.

28 años. Antecedentes: gestación de 39 semanas, finalizada mediante cesárea y laparotomía y resección de masa tumoral en trompa derecha que hace sospechar la existencia de una malformación uterina que se comprueba con histerosalpingografía, diagnosticándose útero unicorne.

Caso 15.

30 años. Consulta por gestación de 20 semanas con feto muerto. En el control posterior se practica histerosalpingografía que muestra un útero unicorne.

Caso 16.

27 años. Estéril primaria. Se realiza histerosalpingografía que informa de útero unicornes con morfología fusiforme.

Caso 17.

32 años. Consulta por esterilidad primaria. La histerosalpingografía demuestra la existencia de un útero unicornes.

Caso 18.

39 años. Antecedentes obstétricos: una gestación a término con parto normal. Consulta por esterilidad secundaria. La histerosalpingografía muestra útero unicornes.

Caso 19.

28 años. Antecedentes obstétricos: un aborto de 20 semanas. Consulta por esterilidad. La histerosalpingografía lleva al diagnóstico de útero unicornes de morfología fusiforme.

La clínica y la repercusión reproductiva que observamos en las pacientes era muy variable, desde las que persisten estériles, aquellas con abortos precoces, con abortos tardíos, y con partos o cesáreas a término.

Con el diagnóstico de la histerosalpingografía y de la ecografía 2D de útero unicornes todas fueron sometidas a ecografía 3D. Como pruebas complementarias se realizaron un total de 19 histeroscopias y 12 RNM.

GRUPO III ÚTEROS DIDELFOS..... 4 Casos (todos con RNM)

Los cuatro casos fueron diagnosticados combinando la exploración clínica: espéculo, visión y palpación, la ecografía bidimensional y tridimensional, histerosalpingografía, la laparoscopia y la resonancia nuclear magnética. La técnica laparoscópica, hoy ya no imprescindible, fue realizada en todos los casos con vistas al pronóstico reproductivo. Es fundamental la exploración colocando un espéculo para la detección del septo vaginal y los dos cuellos uterinos.

GRUPO IV ÚTEROS BICORNES.....34 casos (todos con RNM)

Este grupo resulta de sumo interés, pues, dada su trascendencia clínica, su diferenciación de los úteros septos es fundamental. El útero septo presenta mayor incidencia de complicaciones reproductivas y se aconseja su intervención mientras que el útero bicorne no suele asociar mala historia obstétrica y no se opera, por ello la importancia de un buen diagnóstico.

Para diferenciarlos hemos empleado los criterios publicados por Troiano y McCarthy en 2004 o los basados en la presencia o ausencia de una indentación en el fundus de mayor o igual a 1 centímetro por encima de la línea que conecta los dos cuernos endometriales; y los cuernos uterinos divergentes con una distancia intercornual que excediera los cuatro centímetros (Syed 2009) (Figura 108).

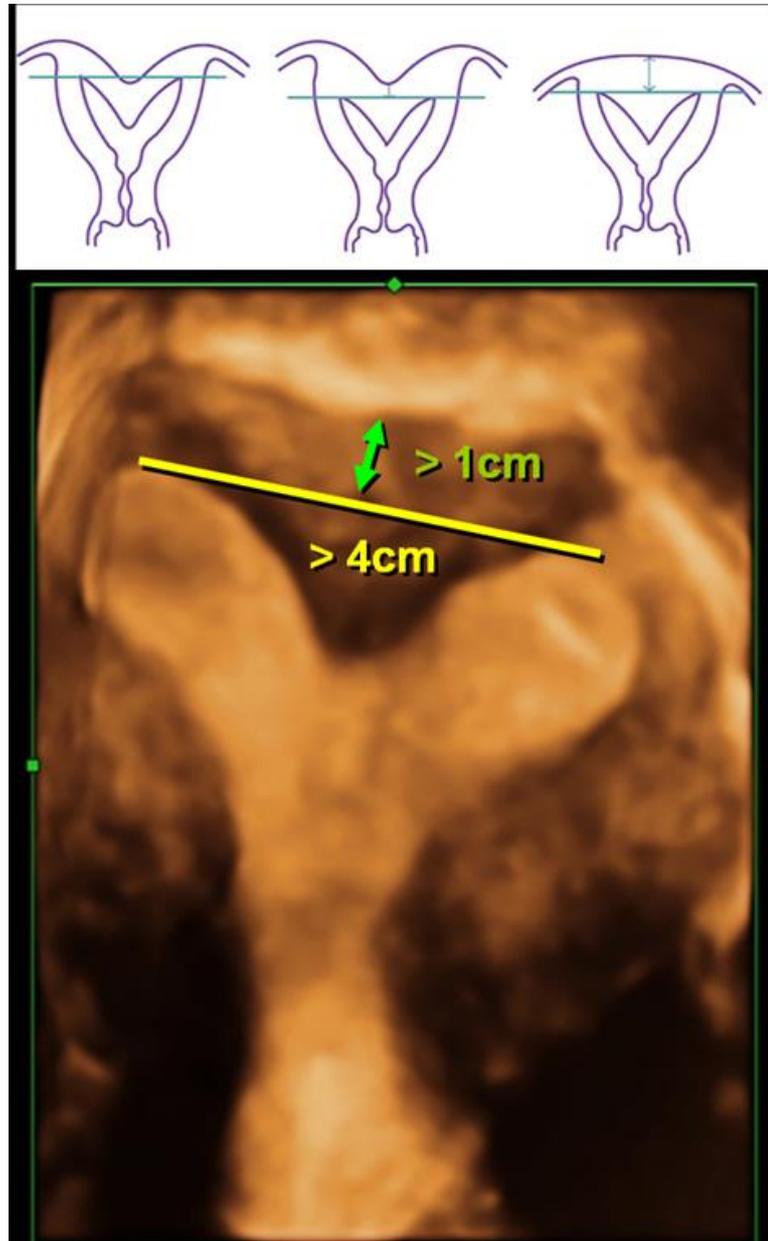


Figura 108- Criterios ecográficos para diferenciar úteros bicornes de septos según Troiano y McCarthy. Ejemplo de útero bicorne con ecografía 3D.

Criterios diagnósticos del útero bicorne:

Criterio 1: hendidura en fundus mayor o igual de un centímetro.

Criterio 2: cuernos uterinos divergentes más de cuatro centímetros.

Criterio 3: ángulo entre los cuernos mayor de 105 grados.

Criterio 4: distancia entre la línea que cruza endometrio y fondo uterino menor de 5 milímetros.

Criterio 5: espacio entre las cavidades sin vascularizar.

Se trata de 34 pacientes con diagnóstico de útero bicorne por ecografía 2D e histerosalpingografía. Todos los casos fueron sometidos a ecografía 3D, histeroscopia y resonancia para confirmar el diagnóstico.

GRUPO V ÚTEROS SEPTOS 32 casos (todos con RNM)

Este grupo resulta, como era de esperar, el más controvertido.

Nos ayudaremos para el diagnóstico diferencial con el útero bicorne de estos criterios diagnósticos:

Criterio 1: fundus uterino recto, sin hendidura.

Criterio 2: cuernos uterinos divergentes menos de cuatro centímetros.

Criterio 3: ángulo entre los cuernos menor de 75 grados.

Criterio 4: distancia entre la línea que cruza endometrio y fondo uterino mayor de cinco milímetros.

Criterio 5: septo uterino vascularizado.

Se trata de 32 casos de sospecha de útero septo por ecografía 2D e histerosalpingografía, todas las pacientes fueron sometidas a ecografía tridimensional, histeroscopia y resonancia magnética nuclear. Disponemos en todos los casos de RNM, ya que resulta, junto al útero

bicorne, el diagnóstico diferencial más complejo y dada la repercusión clínica que tiene el útero septado es fundamental realizar un buen diagnóstico.

Dentro del grupo de los úteros septos incluimos en el estudio algunos casos excepcionales:

- Úteros septos con duplicación cervical, dos casos.
- Úteros comunicantes, cuatro casos.
- Útero biforis unicorporeus, un caso.

ÚTEROS SEPTOS CON DUPLICACIÓN CERVICAL....2 casos (2 RNM)

Ya hemos comentado en este trabajo doctoral dos casos propios de úteros septos con duplicación cervical como anomalía excepcional que quedaba fuera de la clasificación de la AFS. Los incluiremos en el estudio. Ambos casos se confirmaron con resonancia magnética e histeroscopia.

Caso 1. Mostraba un tabique vaginal longitudinal hasta el tercio externo de vagina. Con espéculo se objetivaron dos cérvix independientes. Como su presencia se asocia al útero didelfo o bicorne completo, se realizó un estudio 3D para etiquetar el tipo de malformación.

La 3D objetivó la presencia de un tabique desde fundus hasta cérvix y un fondo uterino plano, lo que descartaba el útero didelfo o bicorne. Se trataba, por tanto, de un útero septo con duplicación de cérvix (Figura 109).

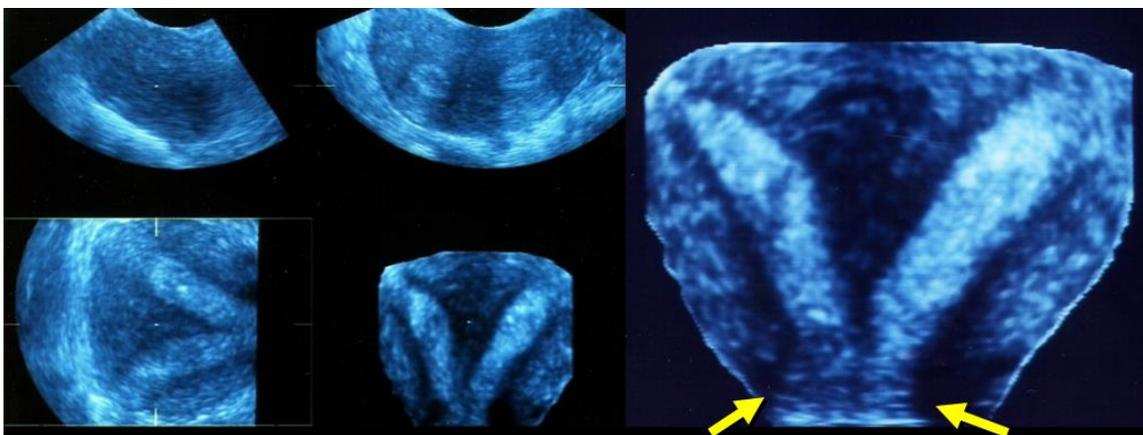


Figura 109- Útero septo completo con duplicación cervical y tabique vaginal.

Caso 2. Se trata de una estéril primaria de cuatro años de evolución que inicia su estudio de fertilidad y en la histerosalpingografía se evidencia un tabique completo. La exploración clínica y la 3D mostraron un solo cuerpo uterino con fondo uterino lineal, dos cérvix íntegros separados y no comunicados y un tabique vaginal (Figura 110).

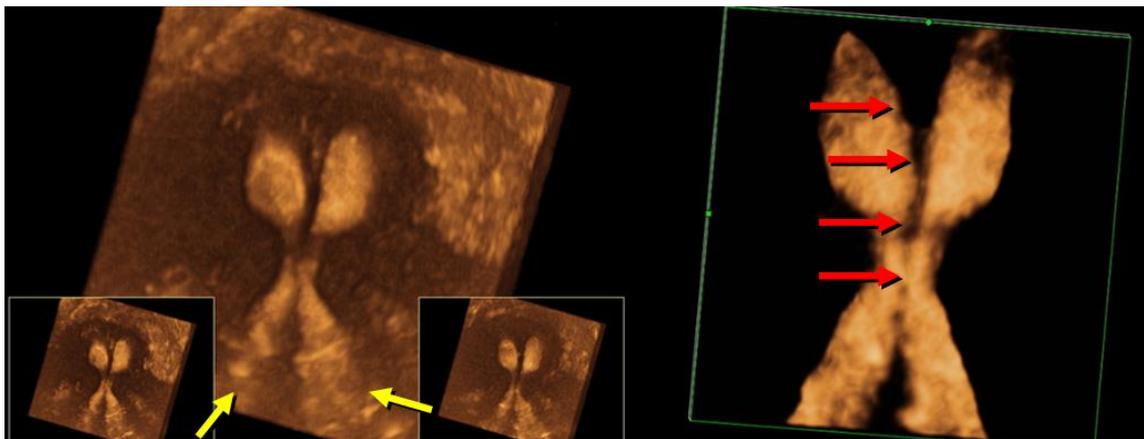


Figura 110- Útero septo completo con duplicación cervical y tabique vaginal. La imagen ecográfica 3D frontal (izquierda) muestra claramente fondo uterino lineal y presencia de dos cuellos separados (flechas amarillas). La imagen de corte mágico (derecha) muestra el tabique completo hasta OCI (flechas rojas).

ÚTEROS COMUNICANTES..... 4 casos (todos con RNM)

Hemos presentado en esta tesis doctoral cuatro casos, fruto del interés, de un anterior director del Departamento de Ginecología y Obstetricia de la Facultad de Medicina de Valencia, Profesor Francisco Bonilla Martí, uno de los mayores expertos nacionales en histerosalpingografía.

Los dos primeros casos fueron publicados en 1979 y solo disponen del estudio clínico, 2D e histerosalpingografía. Carecemos de 3D por lo que quedarán excluidos del estudio. La histeroscopia permitió confirmar un caso como comunicante y el otro lo diagnosticó de septo, al igual que la resonancia.

Caso 1. Paciente de 28 años. La exploración clínica mostró un tabique vaginal que ocupa los 2/3 internos y que separa dos cuellos uterinos hipoplásicos. La histerosalpingografía

revela la existencia de dos cuellos uterinos sin fusión, simétricos y de tamaño y morfología similares. A nivel del istmo se visualiza una pequeña comunicación entre ambos, muy evidente (Figura 63 izquierda).

Caso 2. Paciente de 29 años, que consultó por infertilidad, al haber padecido un aborto espontáneo, donde en el acto quirúrgico se resecó un tabique vaginal. Al explorarla, se ve un cuello doble, el derecho algo mayor que el izquierdo. La histerosalpingografía evidencia dos cuernos uterinos bien separados y comunicación entre ambos rellenándose los dos canales cervicales (Figura 63 derecha).

Caso 3. Publicado en 1999, es el primero de la literatura mundial cuyo diagnóstico definitivo se llevó a cabo mediante ecografía 3D y que aporta estudios comparativos con histerosalpingografía. Paciente de 29 años, esterilidad primaria de cinco años. Exploración vaginal: vagina normal con dos cuellos uterinos independientes. Ecografía 2D vaginal: un cuerpo uterino. Ecografía 3D vaginal: dos cavidades simétricas independientes unidas en el istmo y dos cuellos (Figura 111).

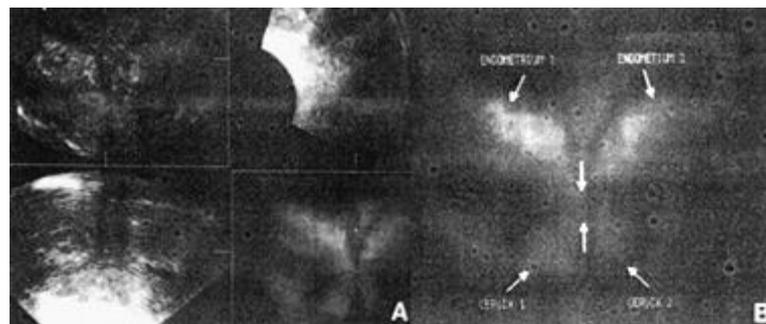


Figura 111- Figura del caso 3, imágenes del útero comunicante en 3D e HSG.

Colección Prof. F. Bonilla Martí, histórico 1979.

Caso 4. recientemente observado, es el que nos ha permitido conocer el verdadero valor de las nuevas tecnologías 3D, como el modo Inverso o AVC, para alcanzar el diagnóstico definitivo, ya que es realmente complejo (Figura 112).

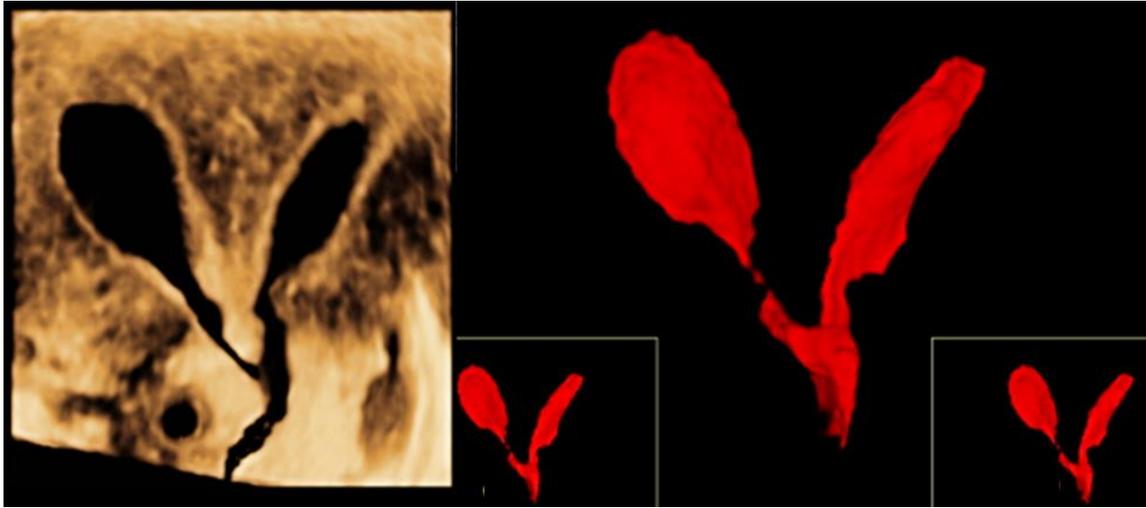


Figura 112- Útero comunicante con ecografía 3D modo Inverso a la izquierda y AVC a la derecha.

ÚTERO BIFORIS UNICORPOREUS..... 1 caso (0 RNM)

Mujer de 27 años. Antecedentes obstétricos: aborto de 12 semanas con vaciamiento instrumental. Se descubre entonces un tabique vaginal. La exploración ecográfica, después del legrado, habla simplemente de un útero en retroflexión de 6 x 4 x 4 cm. Hipoplásico.

Durante su segunda gestación, la exploración ecográfica practicada a las 8 semanas permite apreciar un saco gestacional de tamaño y configuración normales. Se le recomienda reposo y se la somete a un tratamiento hormonal profiláctico, a pesar del cual comienza a sangrar en semana 11. Acabando en un nuevo legrado. En el curso de este se aprecian en el fondo vaginal y separados por el tabique dos cuellos uterinos con sus respectivos orificios cervicales externos. Por lo que se practican dos legrados, previa dilatación de ambos cérvix.

Tres meses después se practica la histerosalpingografía, introduciendo una sonda por cada uno de los orificios cervicales (Figura 66). La imagen muestra una única cavidad uterina, observándose en el fondo una depresión para catalogar el caso como forma de transición entre un uterus arcuatus y útero subsepto, la histeroscopia confirmó el diagnóstico de útero biforis unicorporeus.

GRUPO VI ÚTEROS ARCUATOS.....60 casos (18 con RNM)

El criterio para el diagnóstico de útero arcuato o arquatus fue la presencia de una indentación redondeada en la zona endometrial del fundus y un contorno externo del fundus totalmente normal. Lo hemos considerado una variante de la normalidad.

El diagnóstico ecográfico 2D e histerosalpingográfico fue inmediatamente comparado con la ecografía tridimensional. También se incluyeron en el estudio los diagnósticos histeroscópicos.

La diferenciación entre útero arcuato y útero septo se lleva a cabo en el plano coronal tanto en la ecografía 3D como en la resonancia, ya que ambas anomalías tienen un contorno uterino externo recto.

Con la ecografía tridimensional en el útero arcuato la indentación o incisura del fundus endometrial aparece como un ángulo obtuso en el punto central, con una profundidad como máximo hasta de 1,5 cm., si es que se presenta, mientras que en el útero septo la indentación fúndica endometrial muestra un ángulo agudo en el punto central y con una profundidad mayor de 1,5 cm y siempre está presente.

Este es el grupo con mayores discrepancias entre el diagnóstico 2D/HSG y el de la 3D/histeroscopia, debido a que la mayoría de estos casos solo presentan la pequeña oquedad fúndica con ecografía 2D (mucho más manifiesta que con la histerosalpingografía). Con 3D y en visión frontal, esta desaparece, siendo úteros normales. Con histeroscopia se evidencia claramente que la forma oval invertida fúndica desaparece inmediatamente que se distiende más la cavidad.

Fueron diagnosticados con ecografía 2D/ histerosalpingografía 60 casos. Con esta sospecha las 60 pacientes se remitieron a ecografía 3D y a histeroscopia para confirmar el diagnóstico. Hemos realizado muy pocas resonancias, 18, pues lo consideramos una variante de la normalidad y que apenas muestra repercusión en la reproducción.

GRUPO VII ÚTEROS DIETILESTILBESTROL.....0 casos

Sorprende que aún persista este apartado en la clasificación americana, o incluso, que inicialmente fuera incluida esta variedad, ya que se trata de las consecuencias no solo sobre el útero, sino sobre el aparato genital (adenocarcinomas de células claras de endometrio) de un complejo vitamínico y sedante que apenas se empleó en España y jamás en numerosos países del mundo. Por ello nos sorprende que Bermejo (2011) muestre en su publicación un caso estudiado con 3D, sin duda por ello reciente.

Finalmente nuestra casuística incluye:

GRUPO VIII Úteros hipoplásicos o infantiles15 casos (0 RNM)

15 pacientes con sospecha de útero hipoplásico o infantil tras realizar la ecografía 2D o histerosalpingografía. Se realizó ecografía 3D e histeroscopia para confirmar el diagnóstico. No se realizó resonancia magnética en ninguna de estas pacientes.

GRUPO IX Sospecha de Malformación Uterina..... 31 casos (0 RNM)

Un grupo de extraordinario interés. 31 mujeres remitidas por esterilidad o infertilidad, en las que había sospecha de anomalía mülleriana en la ecografía 2D pero la histerosalpingografía era normal y que sometimos a ecografía 3D dentro de esta tesis doctoral.

Tabla 8- Distribución en grupos de las 210 pacientes del estudio.

MALFORMACIÓN	CASOS 2D/HSG
AGENESIAS (S. MAYER-ROKITANSKY)	8
ÚTEROS UNICORNES	19
ÚTEROS DIDELFOS	4
ÚTEROS BICORNES	34
ÚTEROS SEPTOS	32
CON DUPLICACIÓN CERVICAL	2
ÚTEROS COMUNICANTES	4
BIFORIS UNICORPOREUS	1
ÚTEROS ARCUATOS	60
ÚTEROS DIETILESTILBESTROL	0
ÚTEROS HIPOPLÁSICOS, INFANTILES	15
ÚTEROS CON SOSPECHA 2D E HSG NORMAL	31
TOTAL	210

12.-RESULTADOS

Un total de 210 pacientes con sospecha de malformación uterina por ecografía 2D o histerosalpingografía fueron incluidas en esta tesis doctoral y firmaron los consentimientos informados para la realización de las técnicas de diagnóstico que se requirieron para el estudio de su esterilidad/infertilidad.

Dada la complejidad para determinar los resultados, por las diversas técnicas complementarias en el diagnóstico final empleadas, hemos seguido las directrices de exposición de resultados empleadas por el grupo israelita (Zohav 2011) que comparó, siendo la base los resultados de la 3D, cuáles fueron los diagnósticos de la HSG/ ecografía 2D y de la histeroscopia. Nosotros tomando como base el diagnóstico de la ecografía 3D, lo compararemos con los resultados de la ecografía 2D/HSG, las técnicas endoscópicas y la RNM.

GRUPO I AGENESIAS.....8 casos (6 con RNM)

Todas fueron síndromes de Mayer-Rokitanski Küster-Hauser, el diagnóstico se realizó siempre por la clínica de amenorrea y la exploración clínica. La ecografía, en este caso abdominal 2D, confirmó el diagnóstico y se materializó con 3D también abdominal.

El dato más interesante es que tanto con la ecografía 2D como 3D abdominal en los ocho casos se apreciaron rudimentos de útero que se confirmaron (100%) con la resonancia magnética (solo se practicó en seis de los casos más recientes). Realmente esta última técnica no se precisa a no ser que se pretenda la máxima exactitud en el conocimiento del grado de útero rudimentario existente.

Concordancia entre ecografía 3D y RNM del 100%.

GRUPO II ÚTEROS UNICORNES.....19 casos (12 con RNM)

19 pacientes con diagnóstico de útero unicorne con histerosalpingografía y ecografía 2D, fueron sometidas a ecografía 3D, histeroscopia y resonancia magnética (solo 12 de ellas). Destaca un caso de útero unicorne con tabique vaginal por su excepcionalidad.

El resultado mostró que de los 19 casos de útero unicorne sospechado por ecografía 2D e histerosalpingografía, 15 coincidieron en el diagnóstico con la 3D (78,9%), y cuatro fueron diagnosticados como úteros bicornes (21%).

La coincidencia en el diagnóstico fue del 94,7% entre la ecografía 3D y la histeroscopia pues confirmó 14 de los 15 casos de unicornes y aumentó a cinco casos el número de bicornes observados. La resonancia magnética, realizada solo en 12 casos, coincidió completamente (100%) con el diagnóstico 3D de útero unicorne.

Concordancia del 94,7% entre ecografía 3D e histeroscopia y del 100% ecografía 3D con RNM.

GRUPO III ÚTEROS DIDELFOS..... 4 Casos (todos con RNM)

Todos fueron diagnosticados combinando la exploración clínica, la ecografía 2D, la 3D, la laparoscopia y la resonancia nuclear magnética. La técnica laparoscópica, hoy ya no imprescindible, fue realizada en todos los casos con vistas al pronóstico reproductivo.

La coincidencia 2D/ 3D/ laparoscopia/ RNM fue del 100%, como es lógico.

GRUPO IV ÚTEROS BICORNES.....34 casos (todos con RNM)

Las 34 pacientes con sospecha de útero bicorne con ecografía 2D e HSG fueron sometidas a ecografía 3D, histeroscopia y resonancia magnética para confirmar el diagnóstico.

La ecografía 3D confirmó el diagnóstico de útero bicorne en nueve casos, siendo 12 úteros septos y 13 arcuatos. La histeroscopia confirmó el diagnóstico de útero bicorne en seis pacientes, siendo 15 diagnosticadas de útero septo y 13 de arcuato, similar a la ecografía 3D. La RNM diagnosticó a 11 pacientes de útero bicorne, 16 de septo y siete de arcuato.

De esta manera, la concordancia en el diagnóstico de úteros bicornes entre ecografía 2D/HSG y ecografía 3D fue baja, del 26,4%. También es baja entre la 2D y la histeroscopia, 17,6% y con la RNM 32,3%. En cambio la concordancia entre ecografía 3D e histeroscopia es del 91,1% y de la 3D con la RNM del 82,3%.

GRUPO V ÚTEROS SEPTOS 32 casos (todos con RNM)

32 pacientes fueron diagnosticadas de útero septo con ecografía 2D e histerosalpingografía. La ecografía 3D confirmó 27 casos (84,3%) como septos y cinco como bicornes (15,6%). El estudio complementario histeroscópico cambió a 24 (75%) el número de casos de úteros septos y aumentó a ocho el de los bicornes (25%), finalmente la resonancia magnética, que se realizó en todos los casos, mostró 29 casos de úteros septos (90,6%) y solo tres (9,3%) de úteros bicornes.

La concordancia de la ecografía 3D con la histeroscopia fue del 90,6% y con la RNM del 93,7%.

Dentro de los úteros septos, presentamos unos casos excepcionales:

-Dos casos de úteros septos con duplicación cervical cuyo diagnóstico inicial fue clínico e histerosalpingográfico al observar dos cérvix. Se confirmaron con 3D, con histeroscopia y, sobre todo, con RNM.

Concordancia del 100%.

-Hubo cuatro casos, excepcionales, de úteros septos y comunicantes. Los cuatro fueron diagnosticados inicialmente con la histerosalpingografía, que fue la base del diagnóstico, más que la 2D vaginal. Se confirmaron los dos más recientes con 3D (100%), destaca el caso número cuatro al emplearse para el diagnóstico el modo 3D AVC y tres de ellos se

confirmaron con la RNM mientras que consideró un caso como útero septo (75%). La Histeroscopia solo llegó al diagnóstico de uno de ellos.

Concordancia 3D con 2D/HSG del 100%, en los dos casos que realizamos 3D. Concordancia 3D/Histeroscopia del 50% y 3D/RNM del 50% pues solo coinciden en el diagnóstico en uno de los dos casos.

-Disponemos, igualmente de un caso de útero biforis unicorporeus, diagnosticado inicialmente por la clínica (dos cérvix) y la HSG, y que se confirma con 3D e histeroscopia. No fue practicada la RNM.

Concordancia 3D con la 2D/HSG/ histeroscopia del 100%.

GRUPO VI: ÚTEROS ARCUATOS.....60 casos (18 con RNM)

Como hemos comentado es el grupo con mayores discrepancias entre el diagnóstico 2D/HSG y el 3D/histeroscopia, debido a que la mayoría de estos casos solo presentan la pequeña oquedad fúndica con eco 2D y esta desaparece en la ecografía 3D o la histeroscopia.

De los 60 casos con diagnóstico de arcuato por 2D/HSG remitidos a ecografía 3D solo se apreció el útero arcuato con la indentación señalada, es decir, persistiendo el diagnóstico, en 20 casos (33%), se diagnosticaron de úteros normales 38 de ellos (62,7%) y dos fueron considerados úteros septos parcial (3,3%).

El diagnóstico histeroscópico aún es más definitivo, pues solo diez de los 60 casos (16,6%) fueron etiquetados de úteros arcuatos, por persistir el fondo ovoide incluso tras la distensión de la cavidad, y se confirmaron los dos casos de útero subsepto descritos por la 3D.

Lamentablemente disponemos de pocos estudios de RNM, ya que no existe indicación para realizarlas. Se trata de 18 casos con coincidencia del 100% con la 3D: en diez pacientes se confirmó el útero arcuato, en seis la normalidad uterina y se confirmaron los dos casos de útero subsepto.

Concordancia de la ecografía 3D con la eco 2D del 33%, con la Histeroscopia del 83,3% y con la RNM del 100%.

GRUPO VII: ÚTEROS DIETILESTILBESTROL.....0 casos

No disponemos de ningún caso con esta malformación uterina dado que hace muchos años que esta medicación está retirada en España.

GRUPO VIII: Úteros hipoplásicos o infantiles ...15 casos (0 RNM)

Este grupo está formado por 15 pacientes con sospecha ecográfica de útero hipoplásico, en "T" o infantil. Ninguna de ellas fue sometida a resonancia nuclear magnética.

De los 15 casos, cinco (33,3%) fueron considerados como hipoplásicos o infantiles con 3D y diez como úteros normales (66%). Todos ellos tienen histeroscopia y siete (46,6%) persistieron en el diagnóstico pero ocho fueron considerados como úteros normales (53,3%).

La concordancia diagnóstica entre la ecografía 3D y la eco 2D fue del 33,3%, y entre la 3D y la Histeroscopia del 86,6%.

GRUPO IX: Sospecha de Malformación Uterina..... 31 casos (0 RNM)

Forman un grupo de extraordinario interés, todas ellas pacientes con esterilidad de la consulta del Dr. Bonilla-Musoles, con HSG consideradas normales y ecografía 2D sospechosa de alguna malformación mülleriana leve.

En la continuidad del estudio de esterilidad fueron sometidas a ecografía 3D y cuando se precisó (once casos) a histeroscopia. Ningún caso fue sometido a RNM.

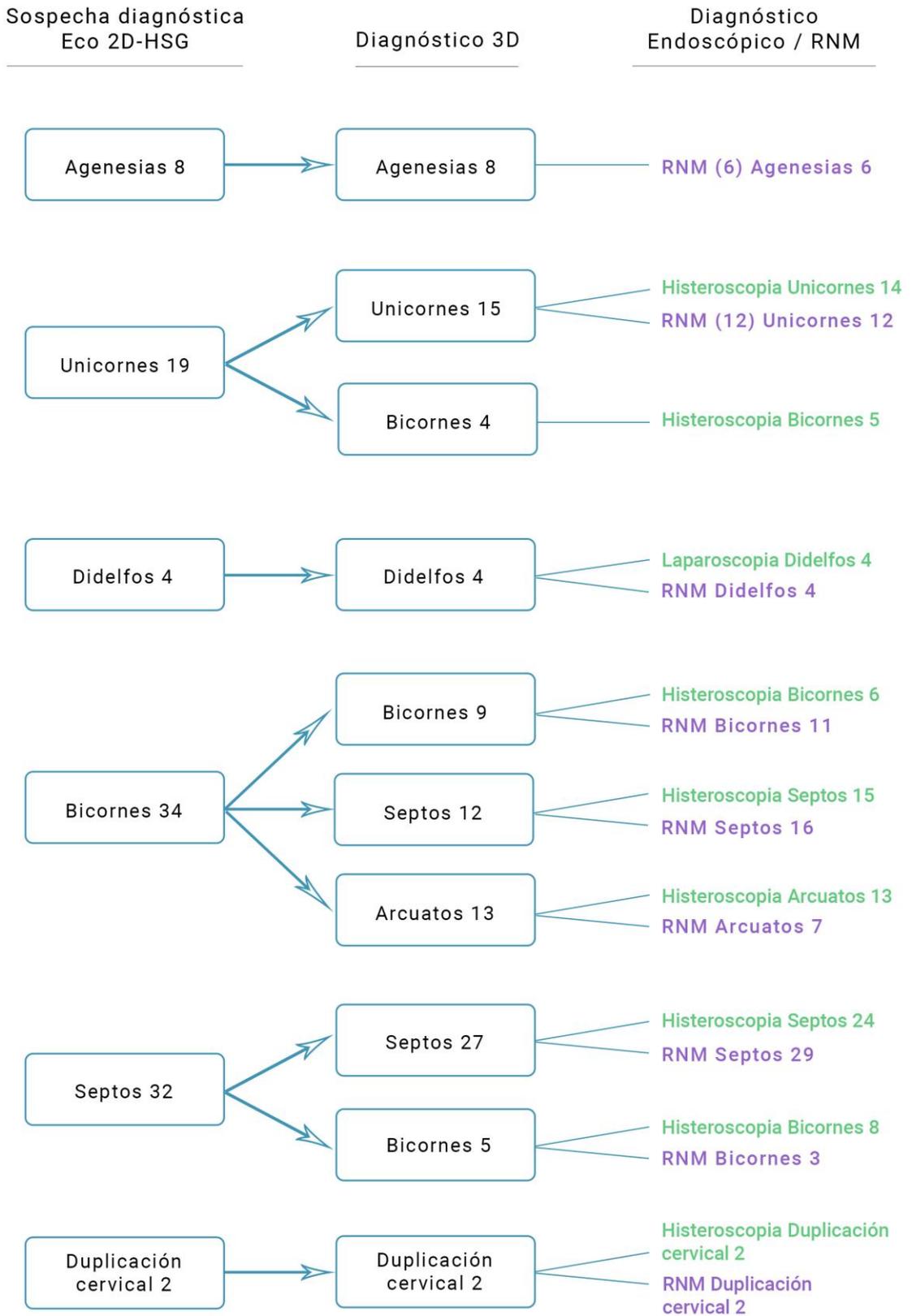
Se confirmó el diagnóstico de normalidad con 3D en 19 casos, hubo un caso de útero unicornes y once casos que tenían las condiciones ecográficas para etiquetarlos de arcuatos.

Solo practicamos once histeroscopias, dado que no son necesarias para confirmar el diagnóstico. Seis de ellas en sospecha de útero arcuato y cinco en caso de normalidad. Todas las sospechas diagnósticas fueron confirmadas (100%).

La concordancia entre ecografía 3D y 2D fue del 38,7% y de la ecografía 3D con la histeroscopia del 100%.

En resumen, el diagrama adjunto muestra, siguiendo el esquema de exposición ya mencionado del grupo de los israelitas (Zohav 2011), la correlación entre todas las técnicas diagnósticas.

Ante la sospecha diagnóstica en la ecografía bidimensional y la histerosalpingografía, vemos cuál es el diagnóstico con la ecografía tridimensional y la confirmación del mismo con las técnicas endoscópicas y la resonancia nuclear magnética (en aquellas pacientes en las que se pudo realizar, y que se muestra en el diagrama entre paréntesis) (Figura 113).



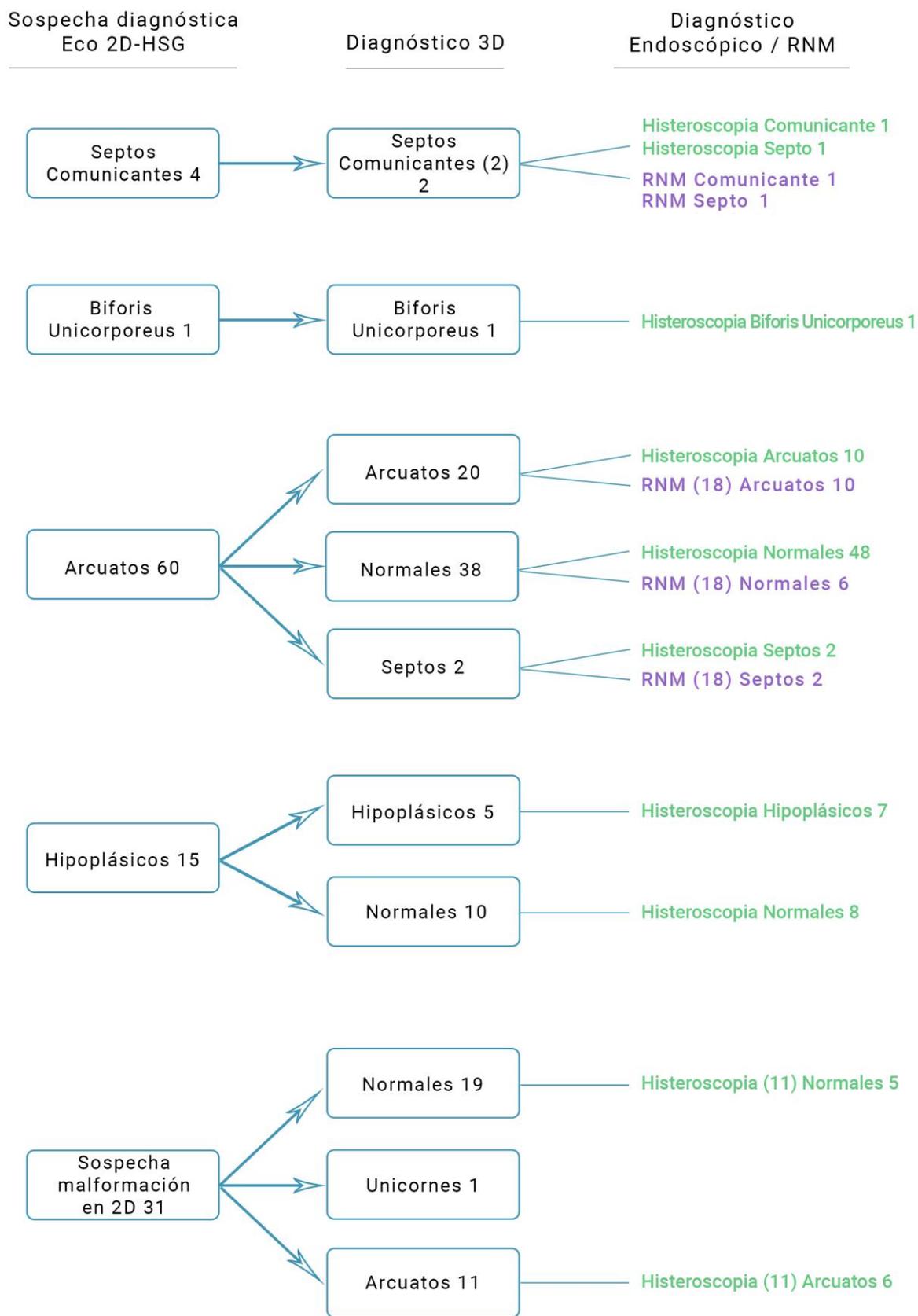


Figura 113- Concordancia de la ecografía 3D con las otras técnicas diagnósticas.

Se observa claramente que la 3D confirmó el diagnóstico inicial de la 2D/HSG prácticamente entre el 80 y 100% de los casos de malformaciones müllerianas severas:

- Agenesias 100%
- Úteros unicornes 79%
- Didelfos 100%
- Septos 84%
- Duplicación cervical 100%
- Comunicantes 100%
- Biforis unicorporeus 100%

Las mayores discrepancias se presentaron, como era de esperar, para los úteros bicornes donde la 3D confirma solo el 26 %; para los arcuatos, el 33% y para los hipoplásicos, el 33%. La concordancia observada entre el diagnóstico que ofrece la ecografía 2D y la 3D en total es del 50,9% (confirma 107 diagnósticos de los 210).

Tabla 9- Concordancia entre ecografía 2D-HSG y ecografía 3D.

<u>CONCORDANCIA ECO 2D-HSG/ ECO 3D</u>	
Agnesias	100,00%
Unicornes	78,94%
Didelfos	100,00%
Bicornes	26,47%
Septos	84,37%
Arcuatos	33,33%
Duplicación cervical	100,00%
Comunicantes	100,00%
Biforis Unicorporeus	100,00%
Hipoplásicos	33,33%
Sospecha de malformación	38,70%

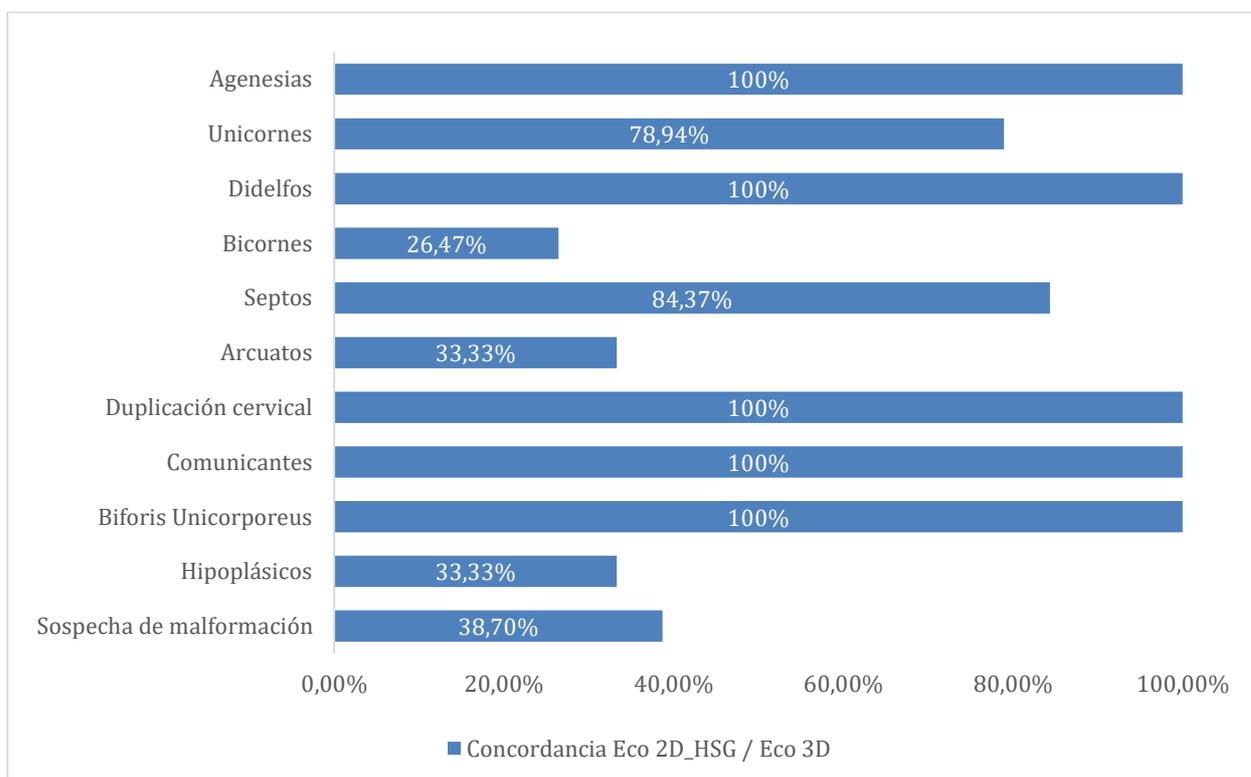


Figura 114- Diagrama de barras de concordancia ecografía 2D-HSG/ecografía 3D.

De mayor transcendencia es la comparación del diagnóstico 3D con la endoscopia. Se realizaron 178 histeroscopias y cuatro laparoscopias. Confirmaron el 93% de los úteros unicornes, el 100% de los didelfos, de los normales y de aquellos con duplicación cervical. La concordancia total es del 87,9% (coinciden 160 diagnósticos).

Tabla 10- Concordancia diagnóstica ecografía 3D/ endoscopia.

CONCORDANCIA ECO 3D/ ENDOSCOPIA	
Unicornes	94,73%
Didelfos	100,00%
Bicornes	91,17%
Septos	90,62%
Arcuatos	83,33%
Duplicación cervical	100,00%
Comunicantes	50,00%
Biforis Unicorporeus	100,00%
Hiplásicos	86,66%
Sospecha de malformación	100,00%

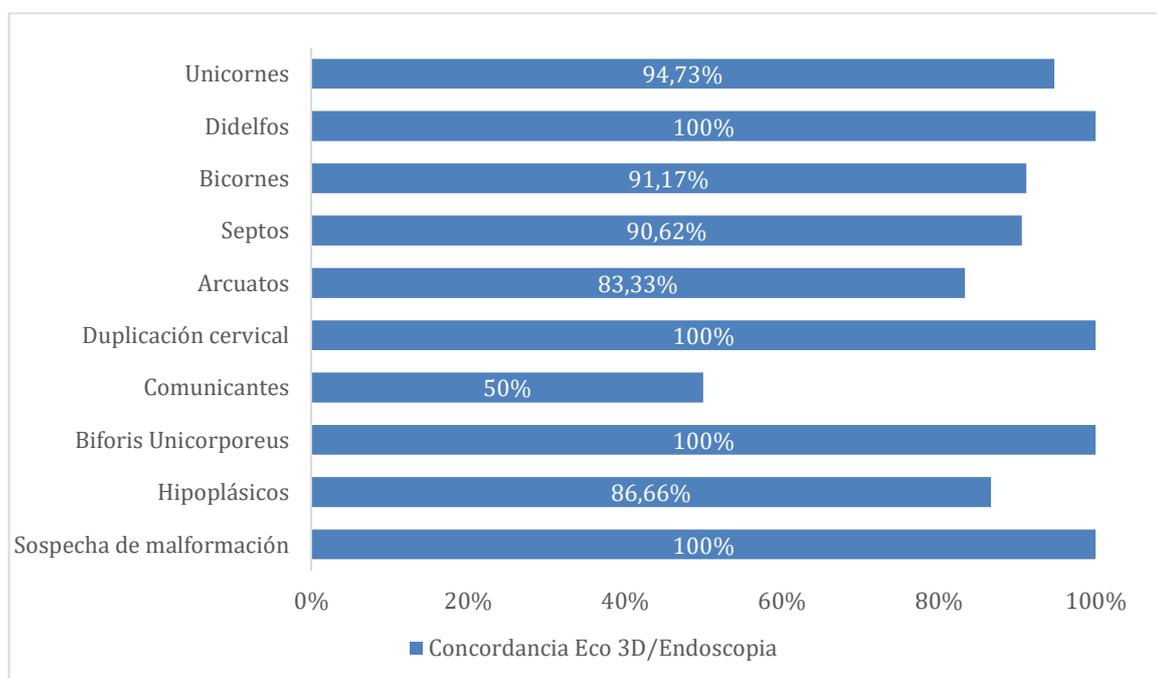


Figura 115- Diagrama de barras de concordancia ecografía 3D/endoscopia.

El estudio comparativo más interesante se establece con la RNM, aunque lamentablemente, solo ha podido ser llevada a cabo en 112 pacientes, un 53% de los casos. Se observa que la 3D coincidió con el diagnóstico de la RNM en el 100% de casos de agenesias,

úteros unicornes, didelfos, arcuatos y con duplicación cervical. Tuvo un 93,7% de concordancia en los úteros septos, un 50% en los comunicantes y un 82,3% en los úteros bicornes. Concordancia total del 91% (coinciden 102 de los 112 diagnósticos).

Tabla 11- Concordancia diagnóstica ecografía 3D/resonancia nuclear magnética.

CONCORDANCIA ECO 3D/RNM	
Agenesias	100,00%
Unicornes	100,00%
Didelfos	100,00%
Bicornes	82,35%
Septos	93,75%
Arcuatos	100,00%
Duplicación cervical	100,00%
Comunicantes	50,00%

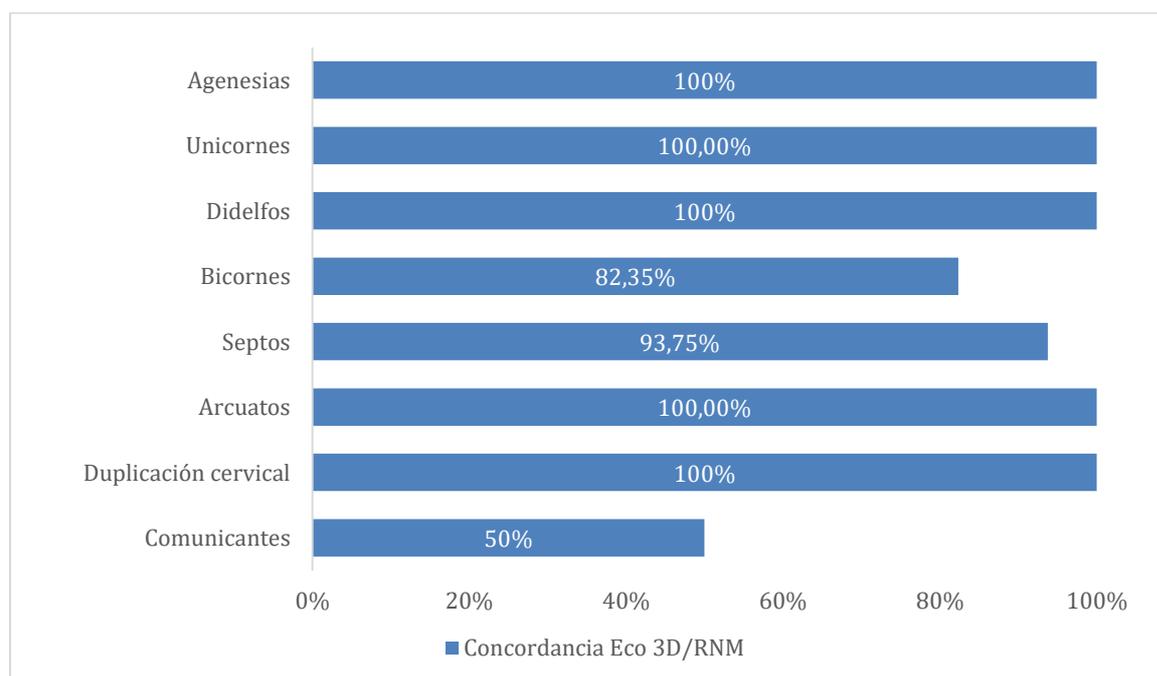


Figura 116- Diagrama de barras concordancia ecografía 3D/resonancia.

ESTUDIO ESTADÍSTICO

Se ha utilizado el paquete estadístico: Statgraphics Centurion XVI, StatPoint Technologies para realizar el estudio.

Para comparar la precisión diagnóstica de la ecografía 3D, que es la técnica a evaluar, con las técnicas de referencia o *gold standard* (GS) que serían principalmente la resonancia nuclear magnética y en segundo lugar las técnicas endoscópicas, laparoscopia o histeroscopia; se ha utilizado un test de independencia chi cuadrado, teniendo en cuenta dos variables con dos niveles cada una. La variable en columnas es el tipo de prueba diagnóstica utilizada (Ecografía 3D o *gold standard* (GS)) mientras que la variable situada en las filas es el resultado de la prueba (Malformación o Normal) (Tabla12).

De los 210 casos eliminamos 22 que no tienen diagnóstico ni de RMN ni endoscópico (que serían el *gold standard*) y además hay que quitar dos casos más que no tienen diagnóstico con ecografía 3D. Nos quedamos con 186 casos. El tamaño muestral sigue siendo adecuado para el estudio.

Tabla12- Tabla de contingencia para test de independencia chi cuadrado.

	ECO3D	GS	<i>Marginal Row Totals</i>
Malformación	133 (130) [0.07]	127 (130) [0.07]	260
Normal	53 (56) [0.16]	59 (56) [0.16]	112
<i>Marginal Column Totals</i>	186	186	372 (Grand Total)

$$X_2 = 0,4599$$

$$P = 0,4976$$

Se observa que el pvalor es 0,4976, mucho mayor que el límite alfa de 0,05. Por lo tanto, que no hay diferencias significativas entre la Ecografía 3D y el *gold standard* (la RNM o en su

defecto la endoscopia) a la hora de determinar si una paciente presenta una malformación uterina.

Para conocer la Sensibilidad, Especificidad, Valor Predictivo Positivo (VPP) y Valor Predictivo Negativo (VPN) de la ecografía 3D comparada con las técnicas consideradas patrón de oro, partimos de una tabla de doble entrada o tabla de contingencia 2 x 2 donde evaluamos la capacidad diagnóstica de la ecografía 3D y su concordancia con el *gold standard*. En la diagonal principal se situarán los verdaderos positivos y los verdaderos negativos y en las otras celdas estarán los falsos positivos y los falsos negativos (Tablas 13 y 14).

Tabla 13- Tabla de contingencia para análisis de sensibilidad y especificidad.

		GOLD STANDARD	
ECO 3D	Enfermo	Normal	
Positivo	125	8	
Negativo	2	51	

Tabla 14- Sensibilidad, Especificidad, Prevalencia, VPP y VPN.

Sensibilidad	0,98		
Especificidad	0.86		
Prevalencia	0.68		
Valor predictivo positivo (VPP)	0.94	en porcentaje	94 %
Valor predictivo negativo (VPN)	0.96	en porcentaje	96 %

Podemos decir que la Ecografía 3D es una prueba con una alta sensibilidad (con una alta probabilidad es capaz de clasificar correctamente a un individuo enfermo) y con una alta especificidad (con una alta probabilidad es capaz de clasificar correctamente a un individuo sano) comparado con el *gold standard*, teniendo en cuenta que a este se le supone una sensibilidad y especificidad de 1.

Para responder a la pregunta de si ante un resultado positivo (o negativo) en la prueba, ¿cuál es la probabilidad de que el paciente esté realmente enfermo (o sano)? se han calculado los valores predictivos positivo (VPP) y negativo (VPN). En nuestro caso, el valor predictivo positivo es del 94% y el valor predictivo negativo del 96%. Ello significa que en un 94% de los pacientes con una ecografía 3D anómala finalmente se confirmó la malformación uterina, mientras que de los que no se detectaron anomalías en la ecografía 3D un 96% estaban efectivamente sanos.

El Índice kappa de Cohen (Figura 117) es una medida de la concordancia entre dos evaluaciones, y se mide como la razón entre las concordancias observadas y esperables al azar, y la máxima concordancia posible (100%) y la esperada al azar, es decir:

$$P \text{ observadas } (p_1) = 125+51/186=176/186=95\%$$

$$P \text{ esperadas } (p_e) = 91+17/186=108/186=58\%$$

$$K = \frac{p_1 - p_e}{1 - p_e} = \frac{0.946 - 0.579}{1 - 0.579} = \mathbf{0.872}$$

Figura 117- Índice Kappa de Cohen.

El grado de acuerdo es excelente entre la ecografía tridimensional y la RNM o en su ausencia, la endoscopia.

Con respecto a los distintos tipos de anomalías, podemos ver en la siguiente tabla el porcentaje de coincidencia entre la ecografía 3D y el *gold standard* por tipos de malformaciones (Tabla 15).

Por ejemplo, cuando la ecografía 3D diagnostica una agenesia uterina, el *gold standard* coincide el 100% de las veces, de esta manera en la diagonal principal podemos ver el porcentaje de coincidencia entre ambas técnicas.

Tabla 15- Porcentaje de concordancia entre ecografía 3D y técnica *gold standard* por tipo de malformación.

		GS												
ECO3D		Agenesia	Arcuato	Bicorne	Biforis Unicorp	Comunicante	Didelfo	Dup cx	Hipoplásico	Normal	Septo	Unicorne	Total	
	Agenesia	100,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	100,00%
	Arcuato	0,00%	58,97%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	20,51%	20,51%	0,00%	100,00%	
	Bicorne	0,00%	0,00%	88,89%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	11,11%	100,00%	
	Biforis Unicorp	0,00%	0,00%	0,00%	100%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	100,00%	
	Comunicante	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	50,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	50,00%	100,00%	
	Didelfo	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	100,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	100,00%	
	Dup cx	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	100,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	100,00%	
	Hipoplásico	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	100,00%	0,00%	0,00%	0,00%	100,00%	
	Normal	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	3,77%	96,23%	0,00%	100,00%	
	Septo	0,00%	0,00%	4,88%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	95,12%	100,00%	
	Unicorne	0,00%	0,00%	6,67%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	93,33%	100,00%
Total	3,23%	12,37%	10,22%	0,54%	0,54%	2,15%	1,08%	3,76%	31,72%	26,88%	7,53%	100,00%		

Tabla 16- Concordancia diagnóstica entre ecografía 3D/ técnica *gold standard*.

CONCORDANCIA ECO 3D/GS	
Agencias	100,00%
Unicornes	93,33%
Didelfos	100,00%
Bicornes	88,89%
Septos	95,12%
Arcuatos	58,97%
Duplicación cervical	100,00%
Comunicantes	50,00%
Biforis Unicorporeus	100,00%
Hipoplálicos	100,00%
Sospecha de malformación	96,23%

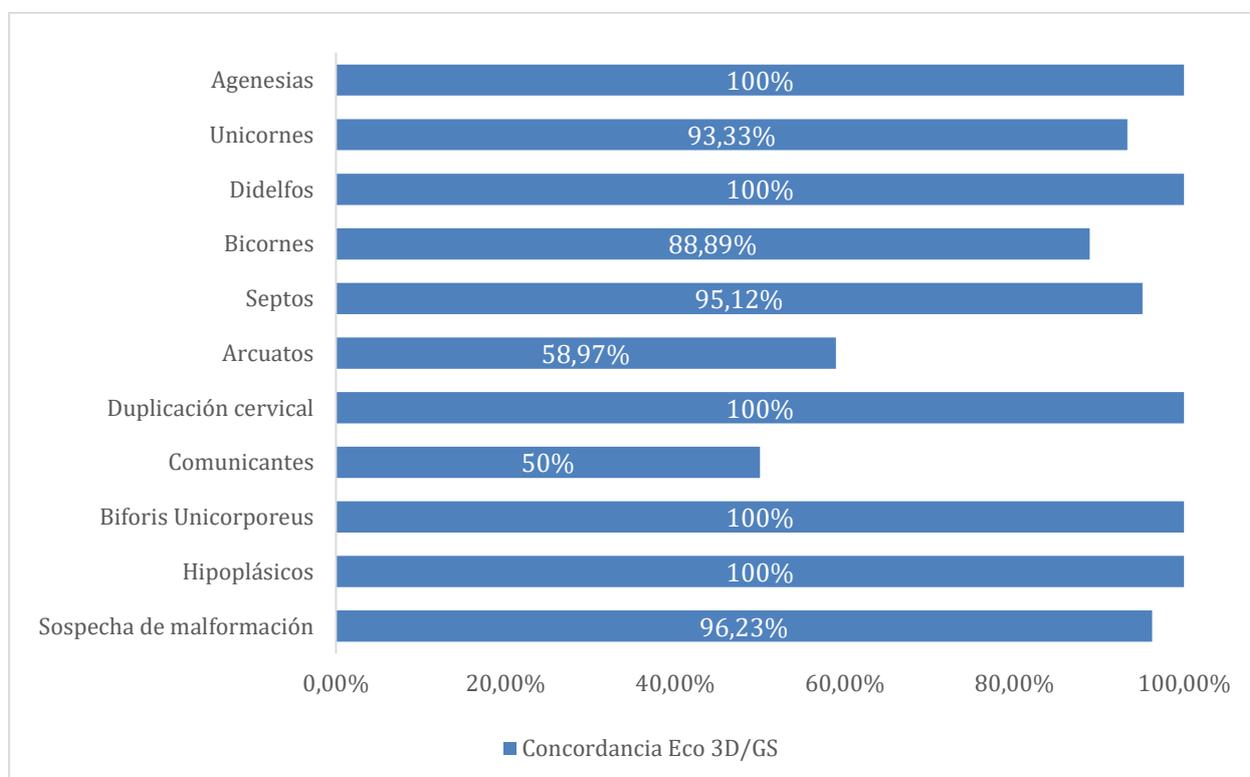


Figura 118- Diagrama de barras concordancia ecografía 3D/ técnica *gold standard*.

Si nos fijamos en el total de diagnósticos realizados con la ecografía 3D y su concordancia con el diagnóstico que realizan las técnicas *gold standard* (la resonancia o en su defecto, la endoscopia), observamos que las coincidencias más bajas se encuentran en el diagnóstico de los úteros comunicantes y arcuatos. En el caso de los comunicantes, puede relacionarse con el bajo número de casos, pues solo disponemos de ecografía 3D en dos de las cuatro pacientes y coinciden en el diagnóstico en un caso. Respecto a los úteros arcuatos, muchas pacientes con sospecha por ecografía 2D o histerosalpingografía no fueron confirmadas por la ecografía 3D, 20 de las 60 sospechas. El diagnóstico histeroscópico aún es más definitivo, pues solo diez de los casos (16,5%) fueron etiquetados de úteros arcuatos, por persistir la escotadura en el fondo incluso tras la distensión de la cavidad, y se confirmaron los dos casos de útero septo descritos por la 3D. Lamentablemente disponemos de pocos estudios de resonancia magnética, ya que no existe indicación para realizarlas pues la consideramos una variante de la normalidad, sin repercusión en la reproducción en la mayoría de ocasiones, por lo que ante la sospecha de útero arcuato se realizaron histeroscopias pero muy escasas resonancias. Se trata de 18 RNM con coincidencia del 100% con la 3D: en diez pacientes se confirmó el útero arcuato, en seis la normalidad uterina y se confirmaron los dos casos de útero subsepto. Del total de diagnósticos realizados, la ecografía 3D informó de útero arcuato a 39 de las 186 pacientes, la resonancia coincidió en este diagnóstico en 17 casos y la histeroscopia en 29. La concordancia en el diagnóstico de útero arcuato entre la ecografía 3D y el *gold standard* (diagnóstico de la resonancia y si no tenemos, de la histeroscopia) sería de 23 de los 39 casos, lo que resulta en un 58,97%. En el resto de tipos de malformación la concordancia entre el diagnóstico de la ecografía tridimensional y el del *gold standard* es superior al 88%.

En resumen la ecografía 3D se presenta como una técnica de extraordinario valor diagnóstico, comparable a la RNM y superando a la ecografía 2D y a la histerosalpingografía. Esta ha sido históricamente la técnica de elección para identificar anomalías uterinas pero con frecuencia diagnóstica útero doble y no puede discriminar más. Un adecuado diagnóstico requiere valorar tanto el contorno interno como el externo del útero, bien con la combinación de laparoscopia e histeroscopia o bien con ecografía tridimensional.

13.- DISCUSIÓN

Las anomalías congénitas uterinas o malformaciones müllerianas se deben a una alteración del desarrollo embriológico del útero y, como hemos comentado, su incidencia real no se conoce con exactitud dado que muchas de estas pacientes son totalmente asintomáticas. Su prevalencia varía según la población estudiada entre un 5,5% de la población general y un 24,5% de las pacientes estériles con abortos de repetición (Chan 2011), pero hay grandes discrepancias según las técnicas diagnósticas utilizadas.

La histerosalpingografía, la técnica tradicionalmente más utilizada en el mundo para su estudio, tiene la gran limitación de ser incapaz de estudiar el contorno uterino externo (Braun 2005) (Zohav 2011). En la mayoría de malformaciones uterinas, especialmente las formas menos extremas (úteros arcuatos, septos parciales y bicornes parciales) con ecografía vaginal 2D solo se ven dos cavidades uterinas y poco más. Sin embargo, con 3D es muy evidente la relación de la cavidad uterina con el fundus del útero, permitiendo un diagnóstico preciso debido a la contribución del plano C (o coronal) imposible de obtener en la mayoría de casos de exámenes 2D y trascendental en el diagnóstico de estas anomalías según remarca la Dra. Carmina Bermejo en su estudio sobre malformaciones uterinas (Bermejo 2010).

Distinguir entre estas anomalías poco extremas es importante debido a su pronóstico reproductivo tan diferente e incluso a las vías y técnicas de tratamiento.

La ecografía 3D, como hemos visto, permite, igualmente, realizar mediciones tales como la longitud y grosor de los septos (ver diferencias entre úteros septos y bicornes descritas), separación entre los dos endometrios, cálculo de volúmenes con AVC y VOCAL y estudiar la vascularización uterina, endometrial y de los septos (Bermejo 2010, Kurjak 1991, Raga 1996), todo lo cual puede afectar al pronóstico reproductivo (Salim 2003, Timor-Tritch 2005, Salim 2005).

ESTUDIOS EXISTENTES DE 3D

Las primeras publicaciones existentes de tridimensión en Medicina son naturalmente obstétrico-ginecológicas.

Mostraban la tecnología para obtener las imágenes y simplemente algunas figuras de caras fetales de muy baja calidad, casos aislados de úteros con patologías müllerianas o tumorales e informaban de futuras posibilidades de la técnica (Reute (1989), Steiner (1994), Sohn (1994)).

Es a partir de la primera mitad de la década de los 90 cuando aparecen publicaciones relativas a la temática de las malformaciones uterinas, casi todas ellas de tipo descriptivo, a excepción de las de Jurkovic y Raga.

- Jurkovic, 1995
- Bonilla-Musoles, 1995 a y b
- Raga, 1996 a y b ,1997, 1999, 2008 y 2011
- Wu, 1997
- Kupesic y Kurjak, 1998
- Woelfer, 2001
- Alcázar, 2005
- Raine-Fenning, 2005
- Timor-Tritsch, 2005

Su capacidad diagnóstica se ha analizado con estudios comparativos con otras técnicas, especialmente con la resonancia nuclear magnética:

- Mohamed, 2007
- Deutsch, 2008
- Ghi, 2009

- Caliskan, 2010
- Bermejo, 2010
- Zohav, 2011
- Graupera, 2015

Con esta técnica se han descrito hasta casos excepcionales de la literatura (úteros comunicantes Bonilla-Musoles 1999, Montañés 2002, Bermejo 2010) que mencionamos.

Dado que este método es al que hemos destinado esta tesis doctoral, la discusión estará centrada en él.

El éxito de la ecografía 3D en el diagnóstico de las malformaciones uterinas es bien conocido desde hace años.

En 1995 Jurkovic y colaboradores compararon la capacidad diagnóstica en anomalías uterinas de la ecografía 2D y la, entonces incipiente, 3D con la histerosalpingografía, el método tradicional para su diagnóstico. Mostraron que ambas modalidades ecográficas eran más eficientes en el diagnóstico del útero arcuato y tenían un alto valor predictivo en las grandes anomalías, especialmente en la diferenciación de los úteros bicornes y los septos. La 3D supera con creces las limitaciones de la 2D y la HSG al proporcionar al mismo tiempo una evaluación ecográfica completa del contorno endometrial y del contorno uterino externo, no requiere contraste y no irradia (Jurkovic 1995).

En 1996 Raga y colaboradores encuentran que la 3D tiene un índice de precisión del 91,6% al estudiar el fondo uterino y del 100% al estudiar la cavidad uterina cuando se compara respectivamente con la laparoscopia y la HSG como técnicas de referencia. La RNM delimita el contorno interno y externo uterinos con mucha precisión pero resulta un método caro y que no está disponible en la consulta del ginecólogo, por lo que apoyaban la ecografía tridimensional como la técnica de elección para el estudio de las anomalías congénitas uterinas (Raga 1996).

Wu y colaboradores en 1997 realizan un estudio similar al anterior, comparando la técnica 3D con la laparoscopia e histeroscopia como *gold standard* y encuentran que la 3D tiene un índice de exactitud del 92% en el diagnóstico de útero septo y del 100% en el útero bicorne, siendo una técnica más barata y no invasiva (Wu 1997).

Woelfer, en 2001, confirma en su estudio que las mujeres con anomalías uterinas congénitas tienen más riesgo de complicaciones en la gestación que aquellas con útero normal y apoya la ecografía tridimensional, por su mayor coste-efectividad y exactitud que las pruebas invasivas, como método de elección para evaluar la morfología uterina en mujeres de alto riesgo.

Dos estudios, el de Woelfer en 2001 y el de Kupesic en 2002, encuentran que el *screening* de malformaciones uterinas con ecografía 3D mejora los resultados reproductivos.

Alcázar y colaboradores en 2005 y otros estudios (Ghi 2009) comparando 3D con endoscopia revelan una sensibilidad del 97-100%, especificidad del 96-100%, valor predictivo positivo del 92% y valor predictivo negativo del 99% en el diagnóstico de anomalías müllerianas, con un 96% de concordancia entre ecografía y endoscopia con respecto al tipo de anomalía diagnosticada (Alcázar 2005).

Igualmente, comparando esta técnica con la laparoscopia y la histeroscopia, Mohamed y colaboradores en el año 2007 obtuvieron una sensibilidad del 97%, una especificidad del 96%, un valor predictivo positivo del 92% y un valor predictivo negativo del 99% en el diagnóstico de las malformaciones müllerianas. Al especificar el tipo de malformación estos índices serían del 92% de seguridad en el diagnóstico de úteros septos y 100% para los bicornes.

Mientras que Ghi y colaboradores (2009) obtienen índices de sensibilidad y especificidad del 100% en el diagnóstico de las malformaciones müllerianas y una concordancia del 96% entre ultrasonidos y endoscopias en relación con los tipos de anomalías diagnosticadas. La 3D tendría un valor diagnóstico igual que el de la RNM.

Comparada con la ecografía 3D, la 2D, aun siendo un método sensible para el diagnóstico de malformaciones müllerianas (Nicolini 1987, Wu 1997, Fedele 1989), solo aporta una visión limitada del fundus uterino y por ello no puede diferenciar realmente entre arcuatos, bicornes y septos (Pellerito 1992, Alcázar 2005).

La histerosalpingografía aporta información del contorno de la cavidad uterina y de la patología tubárica, pero sus limitaciones resultan de su incapacidad para clasificar los diferentes subtipos de anomalías uterinas congénitas al no poder valorar la morfología uterina externa e irradiar (Whitehouse 1992).

Por otro lado, la histeroscopia es la técnica *gold standard* en el estudio de las anomalías de la cavidad uterina, pudiendo ayudar a revelar septos en el fundus que se sospechaban o que pasaron desapercibidos con la histerosalpingografía o con ecografía 2D (Sorensen 1987).

La visión coronal de la ecografía 3D permite la visualización de ambas: la cavidad endometrial y el fundus uterino, de esta forma aporta toda la información necesaria para conocer a la perfección la naturaleza y extensión de la lesión mülleriana.

Deutch realiza una revisión en 2008 de lo publicado hasta entonces sobre el papel de la RNM y la ecografía tridimensional en el diagnóstico de las malformaciones müllerianas y concluye que ambas tienen una alta sensibilidad y especificidad estando en manos expertas, pero faltan estudios que comparen ambas técnicas para el diagnóstico y categorización de las anomalías. Parece que la ecografía 3D es al menos tan precisa como la RNM, pero más barata y mejor tolerada por las pacientes; sin embargo, no siempre está disponible y requiere de equipos de ecografía actualizados y de habilidad y experiencia por parte del ecografista para alcanzar esa alta precisión, pero confiaba en que con los años la ecografía tridimensional se convertiría en el estándar de referencia para el diagnóstico de las malformaciones uterinas.

En el estudio del grupo de los israelíes (Zohav 2011) en casos de sospecha de malformaciones müllerianas con 2D e HSG, la ecografía 3D confirmó en el 52,9% el diagnóstico inicial. En todos los casos se obtuvo una clara visión e imágenes satisfactorias de la cavidad uterina. En nuestro estudio la concordancia 3D-2D/HSG ha sido del 50,9%.

Para Zohav la mayor concordancia entre los resultados 3D y los iniciales de 2D y HSG fue en los casos de úteros septos (83% concordancia), mientras que en unicornes, arcuatus y bicornes los índices de concordancia fueron del 80%, 75% y 30,4%, respectivamente.

De las pacientes con histerosalpingografía normal y sospecha con ecografía bidimensional de anomalía mülleriana, la 3D reveló que estas existían en el 69,2%.

En las 14 pacientes a las que se practicó histeroscopia se confirmó el diagnóstico de la 3D, concordancia total (100%). Nosotros hemos realizado 192 endoscopias y la concordancia ha resultado del 82,8%.

Zohav finaliza indicando que sus resultados soportan otros estudios, los nuestros incluidos, que muestran que la 3D debería convertirse en un importante método para el reconocimiento y diagnóstico de anomalías uterinas congénitas.

El examen 3D debe realizarse de forma estandarizada empleando cortes coronales e intersticiales de las trompas de Falopio como puntos de referencia, lo que permite una descripción cuantitativa de la morfología uterina.

Además, en su publicación de 2011 destaca que los volúmenes 3D pueden almacenarse en discos y reexaminarse cuantas veces se desee lo que facilita auditorías y verificaciones independientes de los diagnósticos [Jurkovic 1995, Raga 1996, Mohamed 2007].

En conclusión, para estos autores israelitas, la ecografía 3D es una tecnología excelente, no invasiva y segura que puede servir como *gold standard* en el diagnóstico de anomalías müllerianas como apoyan otros autores (Jurkovic 1995, Raga 1996, Mohamed 2007).

Respecto al momento ideal para realizar la exploración podemos encontrar diferencias entre nuestro grupo (2019) o el de Zohav (2011), que aconsejan la fase proliferativa tardía y el grupo de Jurkovic (1995), Salim (2004) o Caliskan (2010) que prefieren la fase lútea por un mayor grosor y ecogenicidad del endometrio. Este último autor publica un artículo donde compara la sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de las malformaciones uterinas realizando la exploración ecográfica en fase proliferativa (entre el primer y quinto día tras acabar el flujo menstrual) y en fase secretora (entre el día 20 y 24 de ciclo) y mostraban mejores resultados en la fase secretora por el mayor grosor y ecogenicidad endometrial. Nosotros aconsejamos realizar la ecografía en fase proliferativa tardía o secretora inicial pues el endometrio es más grueso y ecogénico pero evitar la fase secretora tardía pues se pierde definición de los contornos endometriales por el edema.

El grupo español de Carmina Bermejo (2010) publicó uno de los trabajos más importantes por su belleza de imágenes y por sus resultados comparativos con RNM.

Destacan en su discusión datos conocidos pero no por ello menos interesantes de recordar. Así informa que en la mayoría de malformaciones uterinas, especialmente en las formas menos extremas (úteros arcuatos, septos, bicornes) la 2D muestra dos cavidades y pocos detalles más. Sin embargo, en la 3D se hace evidente y muy clara la relación de la cavidad uterina con el fundus permitiendo diagnósticos precisos debido a la contribución del plano C (coronal) imposible de obtener en la mayoría de casos con 2D a pesar de resultar crucial en el diagnóstico de estas anomalías. La distinción entre estos casos menos extremos es vital debido a su diferente pronóstico y tratamiento.

Bermejo (2010) destaca que la 3D permite hacer mediciones como la longitud y grosor de los septos, calcular el volumen de la cavidad uterina y estudiar la vascularización que puede afectar el pronóstico de la fertilidad pudiendo mejorar los resultados de los diversos tratamientos aplicables.

En su estudio comparativo de los 65 casos de malformaciones estudiados con ecografía 3D y RNM llega a la conclusión de que las imágenes obtenidas con ambas técnicas son prácticamente equivalentes unas de otras. Comenta que la relación entre el fundus y la cavidad uterina puede establecerse perfectamente tanto con reconstrucción ecográfica en el plano coronal o con las secuencias coronales obtenidas con RNM.

La exactitud diagnóstica fue similar, con una concordancia excelente (índice Kappa 0.880, 95% CI) a la hora de clasificar las anomalías siguiendo la clasificación de la AFS. Lo más interesante fue que las pocas diferencias observadas ocurrieron todas cuando la malformación se hallaba situada en la porción del cérvix uterino.

Bermejo (2010) explica que los estudios ultrasonográficos del cérvix resultan fundamentales en este tipo de patologías. El transductor tiene que ser desplazado hacia afuera despacio y muy suavemente para poder estudiar el canal cervical junto con el miometrio para conocer si hay o no hay dos cérvix o si existe un septo completo o incompleto a lo largo del canal cervical. Solo la exploración examinando con el espéculo permite confirmarlo.

Respecto a la RNM, a la que Bermejo (2010) da una especial importancia, destaca que puede discriminar un septo (aunque la mayoría de septos contienen miometrio en su porción superior) del miometrio cervical, por los diversos signos de intensidad que aportan cada uno

de ellos. En términos de intensidad, el miometrio es la referencia, una señal de menor intensidad indica tejido fibroso, mientras que una iso señal indica músculo.

La RNM también puede diferenciar septos vaginales ya que estos dan una señal menos intensa que la que da la pared vaginal. Esta diferenciación no se logra ni con 2D ni con 3D, de aquí que para confirmar el diagnóstico con estas tecnologías sea imprescindible recurrir a una cuidadosa exploración bimanual y a emplear el espéculo.

Como colofón al estudio, Bermejo (2010) informa que si el examen bimanual es realizado conjuntamente con la ecografía 3D de forma sistemática, los resultados muestran que ambas técnicas de imagen tienen índices de precisión/eficacia comparables, pero le da mayores ventajas a la ecografía 3D sobre la RNM por ser más barata y mejor tolerada por las pacientes. Más aún, el examen ginecológico es simple y es parte de nuestro trabajo rutinario. La ecografía 3D también es hoy más accesible y parte de nuestra formación y debe ser la técnica empleada cuando se intente distinguir entre úteros arcuatos, septo o bicornes (Imboden, 2014)

También el grupo español de Alcázar (2005) lo confirma e indica que el diagnóstico diferencial entre estas tres variedades (arquatus, bicorne, septo) no siempre es sencillo tanto para la 3D como para la RNM. Por el hecho de que existen formas intermedias y/o incompletas de bicornes y septos debido a la falla simultánea de la fusión y reabsorción de los conductos de Müller. El aplicar la fórmula de Troiano y McCarthy para distinguir entre estos dos tipos permite ofrecer diagnósticos correctos especialmente de los úteros septos.

Compartimos con Bermejo (2010) las dificultades para decidir si algunas formas intermedias de malformaciones deberían estar clasificadas dentro de los grupos V o VI, ya que algunos úteros arcuatos muy profundos podrían ser septos parciales con un septo corto y grueso. Y estos úteros arcuatus muy marcados tendrían un pronóstico reproductivo peor que aquellas malformaciones que afectan poco a la cavidad, como ya mencionaron Troiano (2004) y Salim (2003).

Las palabras con las que el equipo de la Dra. Bermejo (2010) concluye su estudio dejan expresar su firme convicción en la ecografía tridimensional al informar que la 3D es un complemento muy útil de la 2D en numerosas ocasiones en Ginecología, pero en el terreno de la malformaciones müllerianas sería fundamental. Proponen, como hacemos nosotros, que

ante la sospecha de malformaciones müllerianas debería realizarse una ecografía 3D acompañada de un examen ginecológico completo. Reservando la RNM para casos de duda o de malformaciones complejas, particularmente si se desea estudiar el cérvix y/o la vagina.

El grupo catalán de la Dra. Betlem Graupera (Graupera 2015) publicó en 2015 un estudio que comparaba la capacidad diagnóstica de la ecografía 3D con la de la RNM con la peculiaridad de utilizar el sistema de clasificación ESHRE/ESGE. Se trata de un estudio retrospectivo sobre 60 casos de sospecha de malformación uterina con 2D que eran sometidos a ecografía 3D y RNM. Concluye que la ecografía 3D es muy precisa y logra una buena concordancia con la RNM (un índice de Kappa entre 0.900 y 1.00 según el tipo de anomalía) siguiendo la nueva clasificación. Siendo una técnica más económica y mejor tolerada por la paciente, la aconsejan como método diagnóstico cuando se sospecha una malformación, reservando la RNM para los casos complejos. Subrayan que la clasificación ESHRE/ESGE proporciona parámetros objetivos para que la ecografía 3D sea precisa.

En cambio, Ludwin y sus colaboradores (Ludwin 2014) o Somayya M.Sadek (Sadek 2016) encuentran como desventaja del nuevo sistema de clasificación ESHRE/ESGE, que diagnostica como septos algunos casos de úteros arcuatos o incluso úteros normales según la clasificación de la AFS, lo que podría llevar a sobretratar a las pacientes.

Mientras tanto, Grimbizis (Grimbizis 2014) apoya el uso de la nueva clasificación ESHRE/ESGE del 2013 para poder diferenciar úteros septos, bicornes y arcuatos pues opina que en la clásica de la AFS no hay definiciones claras de las anomalías y esto conduce a confusión en el diagnóstico y el manejo de estas pacientes al depender mucho del criterio subjetivo del clínico que realiza el diagnóstico.

En nuestro estudio la ecografía 3D ha demostrado ser una técnica eficaz tanto en el diagnóstico como en la clasificación del tipo de anomalía uterina, con muy buena concordancia con la RNM y la Histeroscopia.

Las nuevas tecnologías 3D HDLive y modo Silueta proporcionan imágenes más realistas, lo que puede ayudar al diagnóstico de la anomalía y facilitar la comunicación entre médico y paciente a la hora de comprender los hallazgos ecográficos. Estas novedosas herramientas tienen un gran potencial tanto en el campo de la obstetricia como el de la ginecología.

14.- CONCLUSIONES

1. La presente tesis doctoral tiene la originalidad de mostrar, por primera vez, numerosas imágenes de malformaciones uterinas obtenidas con alta definición ecográfica en tiempo real (HDLive) y modo Silueta.

Mostramos en ecografía 3D prácticamente todas las malformaciones uterinas que pueden presentarse, a excepción de las derivadas de la administración del dietilestilbestrol por ser un producto fuera del mercado español hace ya más de 50 años.

2. Todos los hallazgos 3D transvaginal y HDLive han sido comparados con la ecografía 2D y la histerosalpingografía (HSG) para valorar su capacidad diagnóstica. Por motivos económicos se empleó RNM o técnicas endoscópicas en los casos más complejos. Son un total de 210 pacientes sometidas a ecografía 2D/3D, 202 HSG, 182 endoscopias y 112 RNM.
3. Comparada con la ecografía 3D, la ecografía 2D proporciona una visión limitada del fondo uterino por lo que no puede diferenciar entre úteros bicornes, arcuatos o septos. La ecografía 3D permite ver el útero en visión frontal, una ayuda diagnóstica indescriptible.
4. Respecto a la histerosalpingografía, esta proporciona información sobre la cavidad uterina y la permeabilidad tubárica, pero sus limitaciones son la imposibilidad de diferenciar subtipos de malformaciones uterinas y la exposición de la paciente a radiación ionizante.

Nuestros resultados señalan la escasísima sensibilidad y especificidad diagnósticas de la HSG, la técnica clásica más empleada en el diagnóstico de las anomalías uterinas, pues solo valora contornos uterinos internos.

5. La ecografía 3D/HDLive supera las limitaciones de la 2D y la Histerosalpingografía al proporcionar una visión coronal del útero que rara vez se logra con ecografía convencional.
6. La histeroscopia es, junto a la laparoscopia, el *gold standard* invasivo en el diagnóstico de las malformaciones uterinas. Permite estudiar la cavidad uterina, detectar pequeños septos que hayan pasado desapercibidos en la ecografía y researlos, pero al no estudiar el contorno externo requiere de la laparoscopia para completar el diagnóstico, siendo técnicas invasivas y mucho más caras que la ecografía 3D. Aconsejamos reservar la histeroscopia para aquellos casos que requieren reparación quirúrgica.
7. Mostramos la utilidad de los modos ecográficos AVC e Inverso en el estudio de los úteros comunicantes, lo que ha resultado de extraordinaria ayuda diagnóstica.
8. La ecografía 3D se ha mostrado como una “técnica eficaz” capaz de diferenciar con garantía el útero arcuato del subsepto/septo y del bicorne parcial/completo. Este hallazgo lo consideramos trascendental pues la literatura clásica lo dejaba en manos de la histerosalpingografía.
9. Según los resultados obtenidos en nuestro estudio: la sensibilidad de la ecografía 3D HDLive en el diagnóstico de malformaciones müllerianas es del 98% y la especificidad del 86% comparada con el *gold standard* que serían la RNM y las técnicas endoscópicas. El índice de Kappa es del 0,87, por lo que el grado de concordancia es excelente entre la ecografía tridimensional y la RNM o en su ausencia, la endoscopia.
10. Según nuestros resultados comparativos 2D, 3D/HDLive, HSG, Endoscopia y RNM se evidencia claramente que la ecografía 3D/HDLive y la RNM son las únicas técnicas realmente seguras diagnósticas que deben emplearse, si bien:
 - La HSG sigue y seguirá empleándose de forma rutinaria, es difícil acabar con los mitos clásicos. Se puede intentar sustituir por la histerosonografía.
 - La RNM, de extraordinario interés, se debe reservar para casos complejos o dudosos, por su coste, peor tolerancia por la paciente y por ser menos accesible al estar en manos del radiólogo.

- La ecografía 3D junto a una adecuada exploración ginecológica cervical logran una exactitud diagnóstica comparable a la de la RNM en la detección y clasificación de malformaciones müllerianas con la ventaja de ser más económica, rápida, más accesible al ginecólogo y mejor tolerada por la paciente.
- Ante casos complejos la eficacia más absoluta la han mostrado la combinación de la ecografía 3D/HDLive y la RNM.

15.- BIBLIOGRAFÍA

1- AboEllail MAM, Kanenishi K, Marumo G, Masaoka H, Ejiri A, Hata T.

Fetal HDlive Silhouette Mode in Clinical Practice.

Donald School Journal of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, October-December 2015;
9(4):413-419.

2- Acién P.

Embryological observations on the female genital tract.

Hum Reprod 1992; 7:437-445.

3- Acién P:

Reproductive performance of women with uterine malformations.

Hum. Reprod., 1993;8:122-126.

4- Acién P.

Incidence of Müllerian defects in fertile and infertile women.

Hum Reprod 1997; 12: 1372-1376.

5- Acién P, Acién M, Sánchez-Ferrer ML.

Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification.

Hum Reprod 2004; 19:2377–2384.

6- Acién P, Acién MI.

Malformations of the female genital tract and embryological bases.

Curr Women's Health Rev 2007;3:248–288.

7- Acién P, Acién M, Sánchez-Ferrer ML.

Mullerian anomalies 'without a classification': from the didelphys-unicollis uterus to the bicervical uterus with or without septate vagina.

Fertil Steril 2009;91:2369–2375.

8- Acién P, Acién M.

Unilateral renal agenesis and female genital tract pathologies.

Acta Obstet Gynecol Scand 2010; 89: 1424–1431.

9- Acién P, Acién M, Fernández F, Mayol MJ, Aranda I.

The cavitated accessory uterine mass: a müllerian anomaly in women with an otherwise normal uterus.

Obstet Gynecol 2010; 116:1101–1109.

10- Acién P, Acién MI

The history of female genital tract malformation classifications and proposal of an updated system

Hum. Reprod. Update 2011, 17: 693-705.

11- Alcázar JL.

Three-dimensional ultrasound in Gynecology: current status and future perspectives.

Curr Womens Health Rev 2005; 1: 1-14.

12- Alcázar JL.

Fundamentos de la ecografía tridimensional

Rev Med Unive Navarra/Vol 49, Nº 4, 2005,9-12.

13- American Fertility Society. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions.

Fertil Steril. 1988; 49: 944-955.

14- Ashton D, Amin HK, Richart RM, Neuwirth RS.

The incidence of asymptomatic uterine anomalies in women undergoing transcervical tubal sterilization.

Obstet Gynecol 1988; 72: 28-30.

15- Balasch J, Moreno E, Martínez-Romans S, Molini JL, Torné A.

Septate uterus with cervical duplication and longitudinal vaginal septum: a report of three cases.

Eur. J Obstet Gynecol Reprod Biol 1996; 65: 241-3.

16- Bermejo C, Martínez-Ten P, Cantarero R, Díaz D, Pérez Pedregosa J, Barrón E, Labrador E, Ruiz López, L.

Three-dimensional ultrasound in the diagnosis of Müllerian duct anomalies and concordance with magnetic resonance imaging.

Ultrasound Obstet Gynecol, 2010;35:593-601.

17- Bermejo C, Martínez-Ten P, Recio M, Ruiz López L, Díaz D and Illescas T.

Three-dimensional ultrasound and magnetic resonance imaging assessment of cervix and vagina in women with uterine malformations.

Ultrasound Obstet Gynecol, 2014;43:336-345.

18- Bonilla-Musoles F:

El cuello uterino y sus enfermedades. Ed. Jims. Barcelona 1978. ISBN 84-7092-172-X.

19- Bonilla-Musoles F.

El cuello Fetal. En Bonilla-Musoles F: El cuello uterino y sus enfermedades. Ed. Jims. Barcelona 1978. pag. 91-102. ISBN 84-7092-172-X.

20- Bonilla-Musoles F, Tortajada M.

Úteros comunicantes.

Rev- Españ- Obstet. Ginecol 1979, 38, 105-111.

21- Bonilla-Musoles, F; Simón, C; Serra, V; Sampaio, M; Remohí, J.

An assessment of hysterosalpingosonography (HSSG) as a diagnostic tool for the uterine cavity defects and tubal patency.

J. Clin. Ultrasound, 1992; 20:175-181.

22- Bonilla-Musoles, F; Raga, F; Blanes, J; Osborne, NG; Siles, CH.

The use of three-dimensional ultrasound in Reproductive Medicine: preliminary report.

Hum. Reprod. Update, 1995; 1:3-8.

23- Bonilla-Musoles, F; Pellicer, A; Raga, F; Osborne, NG.

Three-dimensional (3D) ultrasound in Reproduction, Obstetrics and Gynecology.

J. Assist. Reprod. Rev., 1995; 5:170-188.

24- Bonilla-Musoles, F; Raga, F; Blanes, J; Osborne, NG.

Three-dimensional ultrasound evaluation of ovarian masses.

Gynecol. Oncol., 1995; 59:129-135.

25- Bonilla-Musoles, F.

Three-dimensional visualization of the human embryo: a potential revolution in prenatal diagnosis.

Ultrasound Obstet Gynecol. 1996; 7: 393-397.

26- Bonilla-Musoles, F, Raga, F; Osborne, NG; Blanes, J; Coelho, F.

Three-dimensional hysterosonography for the study of endometrial tumors: comparison with conventional transvaginal sonography, hysterosalpingography, and hysteroscopy.

Gynecol. Oncol., 1997; 65:245-252.

27- Bonilla F, Raga F, Casañ EM, Bonilla-Musoles F.

Úteros comunicantes: Raras anomalías müllerianas.

Obstet. Ginecol. 1999, 8, 127-130.

28- Bonilla-Musoles F.

Ecografía vaginal Doppler y tridimensión.

Panamericana Ed. Madrid 2004, ISBN 978-84-93.35-15-9.

29- Bonilla-Musoles F, Dolz M, Raga F, Moreno J.

Reproducción asistida: Manejo en la práctica clínica.

Panamericana Ed. Madrid 2009, ISBN 978-84-98.35-156-159.

30- Bonilla-Musoles F, Castillo JC, Raga F, Caballero O.

Alta definición ecográfica en tiempo real (HDLive US) en Obstetricia y Ginecología.

Rev Per Ginecol obstet. V.59 n.1 Lima 2013.

31- Bourg R.

Etude anatomoclinique et radiographique des malformations uterines majeures.

An. Bras. Ginec. 1960; 50,259-288.

32- Braun P, Vercher F, Mut R, Pérez D.

Is hysterosalpingography able to diagnose all uterine malformations correctly? A retrospective study.

Europ J.Radiol 2005, 53, 274-279.

33- Buttram, VC; Gibbons, WE.

Müllerian anomalies: A proposed classification and analysis of 744 cases.

Fertil. Steril, 1979;32:40-46.

34- Buttram, VC.

Müllerian anomalies and their management.

Fertil, Steril, 1983;40:159-163.

35- Byrne J, Nussbaum-Blask A, Taylor WS, Rubin A, Hill M, O'Donnell R, Shulman S.

Prevalence of Mullerian duct anomalies detected at ultrasound.

Am J Med Genet 2000; 94: 9–12.

36- Caliskan, E., Ozkan, S., Cakiroglu, Y., Sarisoy, H.T., Corakci, A. Ozeren, S.

Diagnostic accuracy of real-time 3D sonography in the diagnosis of congenital Mullerian anomalies in high-risk patients with respect to the phase of the menstrual cycle.

J Clin Ultrasound, 2010; 38:123-127.

37- Carrascosa P, Baronio M, Capuñay C, López EM, Vallejos J, Borghi M, Sueldo C, Papier S.

Multidetector computed tomography virtual hysterosalpingography in the investigation of the uterus and fallopian tubes.

Eur J Radiol. 2008,67:531-5.

38- Carrascosa P, Capuñay C, Mariano B, López EM, Jorge C, Borghi M, Sueldo C, Papier S.

Virtual hysteroscopy by multidetector computed tomography.

Abdom Imaging. 2008,33:381-7.

39- Carrascosa P, Capuñay C, Baronio M, Martín López E, Vallejos J, Borghi M, Sueldo C, Papier S.

Row multidetector CT virtual hysterosalpingography.

Abdom Imaging. 2009,34:121-33.

40- Carrascosa PM, Capuñay C, Vallejos J, Martín López EB, Baronio M, Carrascosa JM.

Virtual hysterosalpingography: a new multidetector CT technique for evaluating the female reproductive system.

Radiographics. 2010;30:643-61.

41- Carrascosa P, Capuñay C, Vallejos J, Baronio M, Carrascosa J.

Virtual hysterosalpingography: experience with over 1000 consecutive patients.

Abdom Imaging. 2011;36:1-14.

42- Carrascosa P, Sueldo C, Capuñay C, Baronio M, Papier S.

Virtual hysterosalpingography in the diagnosis of bicornuate versus septate uterus.

Fertil Steril. 2011;96:1190-2.

43- Carrington CI, Burlington CC.

Incomplete bipartite uterus with unilateral hematocolpos and salpingitis.

Am. J. Obstet Gynecol 1933; 25:924-925.

44- Carrington, BM; Hricak, N, Nuruddin RN, Secaf E, Laros RK.

Müllerian duct anomalies: MR imaging evaluation.

Radiology 1990;176:715-719.

45- Celik O, Karakas HM, Hascalik S, Tagluk ME.

Virtual hysterosalpingography and hysteroscopy: assessment of uterine cavity and fallopian tubes using 64-detector computed tomography data sets.

Fertil Steril. 2010;93:2383-4.

46- Chan Y.; Jayaprakasan K; Zamora J; Thornton J.G; Raine-Fenning N; Coomarasamy A.

The prevalence of congenital uterine anomalies in unselected and high-risk populations: a systematic review.

Hum Reprod Update, 17 (2011), pp. 761-771.

47- Chan Y.; Jayaprakasan K; Tan A.; Thornton J G; Coomarasamy A; Raine-Fenning NJ.

Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies: a systematic review.

Ultrasound Obstet Gynecol, 2011; 38: 371 – 382.

48- Clifford K, Rai R, Watson H, Reagan L.

An informative protocol for the investigation of recurrent miscarriage: Preliminary experience of 500 consecutive cases.

Human Reprod 1994; 9: 1328–1332.

49- Crosby, WM; Hill, EC.

Embryology of the Müllerian duct system: Review of present day theory.

Obstet. Gynecol., 1962; 20:507-515.

50- Cukier, J; Batzofin, JH; Conner, JS.

Genital tract reconstruction in a patient with congenital absence of the vagina and

hypoplasia of the cervix.

Obstet. Gynecol., 1986; 68:325-327.

51- Daly, DC; Witten, CA; Soto-Albans, CE.

Hysteroscopic metroplasty: Surgical technique and obstetric outcome.

Fertil. Steril, 1983; 39:623-626.

52- David MP, Fagot R.

Uteri communicants; eine relative unbekanntere und seltene, doch wichtige Missbildung.

Geburtsh. Frauenheilk. 1977; 37,1039-1043.

53- De Marchi A, Fracaso R.

So di un caso di utero bicorni bicolle.

Quad. Radiol 1952;15:67-73.

54- DeCherney, AH; Polan, ML.

Hysteroscopic management of intrauterine lesions and intractable uterine bleeding.

Obstet. Gynecol, 1983; 61:392-395.

55- DeCherney, AH; Russell, JB; Graebe, RA.

Resectoscopic management of the müllerian fusion defects.

Fertil. Steril, 1986; 47:726-728.

56- Deutch TD, Abuhamad AZ.

The role of 3-dimensional ultrasonography and magnetic resonance imaging in the diagnosis of Mullerian duct anomalies: a review of the literature.

J Ultrasound Med 2008; 27: 413-423.

57- Evans, TN; Poland, ML; Boving, RL.

Vaginal malformations.

Am. J. Obstet. Gynecol. 1981; 141:910- 916.

58- Faber, M.

Congenital atresia of the uterine cervix.

Semin. Reprod. Endocrinol, 1986; 4:33-38.

59- Fayez, JA.

Comparison between abdominal and hysteroscopic metroplasty.

Obstet. Gynecol, 1986; 68:399-404.

60- Fedele, L; Ferrazzi, E; Dorta, M; Vercellini, P; Candiiani, GB.

Ultrasonography in the differential diagnosis of «double» uteri.

Fertil. Steril, 1988;50:361-364.

61- Fedele, L; Dorta, M; Brioschi, D; Massari, C; Candini, GB.

Magnetic resonance evaluation of double uteri.

Obstet. Gynecol, 1989; 74:844-847.

62- Fedele, L; Bianchi, S; Di Nola, G; Franchi, D; Candini, GB.

Endometriosis and nonobstructive müllerian anomalies.

Obstet. Gynecol., 1992;79: 515-517.

63- Freedman, MF.

Uterine anomalies.

Semin. Reprod. Endocrinol, 1986; 4:39-48.

64- Fischetti SG, Politi G, Lomeo E, Garozzo G.

Magnetic resonance in the evaluation of Mullerian duct anomalies.

Radiol Med 1995; 89: 105-111.

65- García-Manero M. Alcázar JL.

Ecografía tridimensional en la valoración del cuello y cuerpo uterino.

Rev Med Navarra /vol 49, nº 4, 2005, 28-31.

66- Ghi T, Casadio P, Kuleva M, Perrone AM, Savelli L, Gianchi S, Pelusi C, Pelusi G.

Accuracy of three-dimensional ultrasound in diagnosis and classification of congenital uterine anomalies.

Fertil Steril 2009; 92: 808–813.

67- Golan, A; Caspi, E.

Congenital anomalies of the Müllerian tract.

Contemporary Obstet/Gynecol., 1992, 37:39-55.

68- Goldberg JM. Falcone T.

Double cervix and vagina with a normal uterus: an unusual Müllerian anomaly.

Hum Reprod 1996; 11:1350-1.

69- Goldrach CH.

Un cas d'uterus cloisonne communicant.

Rev. Franc. Gynec. 1969; 64: 183-5.

70- Graupera B, Pascual MA, Hereter L, Browne JL, Úbeda B, Rodríguez I, Pedrero C.

Accuracy of three-dimensional ultrasound compared with magnetic resonance imaging in diagnosis of Müllerian duct anomalies using ESHRE-ESGE consensus on the classification of congenital anomalies of the female genital tract.

Ultrasound Obstet Gynecol. 2015 Nov; 46(5):616-22.

71- Graziani A.

Su di un caso raro di malformazione uterina.

Arch. Obstet. Gynecol. 1961, 66, 483-9.

72- Graziani A, Ciaramella S.

Rara malformazione uterina.

Arch. Obstet. Gynecol 1962; 67, 315-8.

73- Grigore M, Mare A.

Applications of 3-D ultrasound in female infertility.

Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi 2009; 113: 1113-9.

74- Grimbizis G, Gordts S, Di Spiezio A, Brucker S, De Angelis C, Gergolet M, Li T, Tanos V, Brölmann H, Gianaroli L, Campo R.

The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies.

Hum Reprod. 2013; 28: 2032-2044.

75- Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, Brucker SY, De Angelis C, Gergolet M.

Reply: Are the ESHRE/ESGE criteria of female genital anomalies for diagnosis of septate uterus appropriate?

Hum Reprod 2014, 29(4) 868-869.

76- Grimbinzis G, Di Spiezio A, Saravelos S, Gordts S, Exacoustos C, Van Schoybroeck D, Bermejo C, Amso N, Nargund G, Timmerman D, Athanasiadis A, Brucker S, De Angelis C, Gergolet M, Chiu Li T, Tanos V, Tarlatzis B, Farquharson R, Gianaroli L, Campo R.

The Thessaloniki ESHRE/ESGE consensus on diagnosis of female genital anomalies.

Human Reproduction. 2016; 31, 2-7.

77- Guillet JY, Bader P, Schik R, Müller P.

Les uterus communicants; A propos de deux cas récentes.

Bull. Fed. Soc. Obstet.Gynecol. Franc. 1969; 21: 206-10.

78- Hadden D.

Double uterus and vagina.

Am. J. Obstet. Gynecol. 1922; 3: 526.

79- Hall-Craggs MA, Williams CE, Pattison SH, Kirkham A, Creighton SM.

Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: diagnosis with MR imaging.

Radiology. 2013;269:787-92.

80- Hammond, MG.

Müllerian defects associated with repetitive spontaneous abortions.

Semin. Reprod. Endocrinol, 1989; 7:103-110.

81- Heinonen, PK; Saarikoski, S; Pystynen, Homer HA, Li TC, Cooke ID.

The septate uterus: a review of management and reproductive outcome.

Fertil Steril 2000; 73: 1-14.

82- Hundley AF, Fielding JR, Hoyte L.

Double cervix and vagina with a septate uterus: an uncommon Müllerian malformation.

Obstet.Gynecol 2001, 98: 982-5.

83- Imboden S, Müller M, Raio MD, Mueller B, Tutschek B.

Klinische Bedeutung der 3D-Ultraschalls neben MRI bei uterinen Felhbildungen.

Ultraschall Med 2014;35: 440-444.

84- Jáuregui RA; Alanís J.

Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas.

Ginecol Obstet Mex 2013; 81:34-46.

85- Jarcho J.

Malformations of the uterus.

Am. J. Surg. 1946; 71: 106-76.

86- Johansen K.

Uterus didelphys with unilateral haematocolpos : Review of 7 cases.

J. Obstet. Gynec. Brit. Cmwltth 1972; 79: 85-89.

87- Jones, HW.

Reproductive impairment and the malformed uterus.

Fertil, Steril, 1981; 36:137-141.

88- Jones W S.

Obstetric significance of female genital anomalies.

Obstet. Gynecol 1957; 10: 113-127.

89- Jurkovic D; Geipel A; Gruboeck K; Jauniaux E; Natucci M and Campbell S.

Three-dimensional ultrasound for the assessment of uterine anatomy and detection of congenital anomalies: a comparison with hysterosalpingography and two-dimensional sonography.

Ultrasound Obstet. Gynecol. 5 (1995) 233-237.

90- Jurkovic, D; Gruboeck, K; Taylor, A; Nicolaidis, KH.

Ultrasound screening for congenital uterine anomalies.

Br. J. Obstet. Gynecol., 1997; 104:1320-1321.

91- Kaufman, RH; Binder, Cl; Gray, MT; Adam, E.

Upper genital tract changes associated with exposure in utero to DES.

Am. J. Obstet. Gynecol., 1977;128:51-55.

92- Keltz, M; Berger, S; Comité, F; Olive, Dl.

Duplicate cervix and vagina associated with infertility. endometriosis and chronic pelvic pain.

Obstet. Gynecol., 1994; 84:701-703; 1994.

93- Kupesic, S; Kurjak, A.

Diagnosis and treatment of the septate uterus.

Croat. Med. J, 1998; 39:185-190.

94- Kupesic, S; Kurjak, A.

Septate uterus: Detection and prediction of obstetrical complications by different forms of ultrasonography.

J. Ultrasound Med., 1998; 17:631-636.

95- Kupesic S, Kurjak A, Skenderovic S, Bjelos D.

Screening for uterine abnormalities by three-dimensional ultrasound improves perinatal outcome.

J. Perinat Med 2002; 30:9-17.

96- Kupesic S, Plavsic BM.

2D and 3D hysterosalpingo-contrast- sonography in the assessment of uterine cavity and tubal patency.

Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2007; 133: 64-9.

97- Kurjak, A; Kupesic, S; Schulman, H; Zalud, I.

Transvaginal color flow Doppler in the assessment of ovarian and uterine blood flow in infertile women.

Fertil. Steril, 1991;56:870-873.

98- La Torre R, Prosperi Porta R, Franco C, Sansone M, Mazzocco M, Pergolini I, De Felice C, Cosmi EV.

Three-dimensional sonography and hysterosalpingosonography in the diagnosis of uterine anomalies.

Clin Exp Obstet Gynecol. 2003; 30: 190-2.

99- Lev-Toaff, A.S.; Kim SS, Toaff R.

Communicating septate uterus with double cervix: a rare malformation.

Obstet Gynecol. 1992; 79: 828-830.

100- Lin, PC.

Reproductive outcomes in women with uterine anomalies.

Medscape 2004.

101- Ludmir, J; Samuels, P; Brooks, S; Mennuti, MT.

Pregnancy outcome of patients with uncorrected uterine anomalies managed in a high-risk obstetric setting.

Obstet. Gynecol., 1990;75:906- 910 M.

102- Ludwin A, Ludwin I, Pitynski K, Jach R, Banas T.

Are the ESHRE/ESGE criteria of female genital anomalies for diagnosis of septate uterus appropriate?

Hum Reprod 2014; 29: 867-868.

103- Ludwin A and Ludwin I.

Comparision of the ESHRE/ESGE and ASRM classifications of Müllerian duct anomalies in everyday practice.

Hum Reprod 2015; 30: 569-580.

104- Martínez L, Bonilla-Musoles F, Martínez-Payá M, Tortajada M.

Úteros unicornes.

Rev Españ Obstet Ginecol 1979, 38,92-104.

105- McBean JH, Brumsted .JR.

Septate uterus with cervical duplication: a rare malformation.

Fertil Steril 1994; 62: 415-7.

106- Makino T, Hara T, Oka C, Toyoshima K, Sugi T, Iwasaki K, Umeuchi M, Iizuka R.

Survey of 1120 Japanese women with a history of recurrent spontaneous abortions.

Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 1992; 44: 123-130.

107- Mashiach, S; Ben-Rafael, Z; Dor, J.

Triplet pregnancy in uterus didelphia with delivery interval of 72 days.

Obstet. Gynecol. 1981; 58:519-521.

108- Mendelson, EB; Bohm-Vélez, M; Joseph, N; Neiman, Hl.

Gynecologic imaging: comparison of transabdominal and transvaginal sonography.

Radiology., 1988;166:321-326.

109- Mohamed M, Momtaz MD, Alaa N, Ebrashy MD, Ayman A, Marzouk MD.

Three-dimensional ultrasonography in the evaluation of the uterine cavity.

MEFS Journal 2007; 12: 41-6.

110- Mintz, MC; Grumbach, K.

Imaging of congenital uterine anomalies.

Ultrasound CT. MR, 1988; 9:167- 171.

111- Montañés J, Sanz C, Puig MJ, Bonilla F, Bonilla-Musoles F, Raga F.

Útero septo con duplicación cervical: una malformación infrecuente.

Progresos Obstet. Gynecol. 2002, 45, 350-353.

112- Muller P, Musset R, Netter A.

Etat du haut appareil urinaire chez les porteuses de malformations uterines: Etude de 133 observations. Essai d'interpretation.

Presse Med. 1967; 75: 1331-6.

113- Musset R, Belaisch J.

Les anomalies morphologiques congenitales de l'uterus. Hypoplasie et malformations del'appareil genital interne de la femme.

XXII Assises de Gyneec. Paris. Masson 1964, 257-319.

114- Musset R, Muller P, Netter A.

Etat du haut appareil urinaire chez les porteuses de malformations uterines. Etude de 133 observations. Premiere partie. Etude morphologique.

Presse Med. 1967; 75: 1227-1232.

115- Musset R, Muller P, Netter A.

Les uterus communicants.

Gynec. Prat. 1968; 19: 481-493.

116- Nahum GG.

Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes?

J.Reprod Med 1998, 43, 877-887.

117- Netter A, Lambert-Netter A.

Malformation uterine.

Comp. Rend. Soc. Franc. Gynec. 1963; 33: 749-55.

118- Nickerson, CW.

Infertility and uterine contour.

Am. J. Obstet. Gynecol., 1977. 129:268-271.

119- Nicolini, U, Bellotti, M., Bonazzi, B., Zamberletti, D. and Candiani, G.B.

Can ultrasound be used to screen uterine malformations?

Fertil Steril, 1987; 47: 89-93.

120- Niver, DH; Barret, G; Jewelewicz, R.

Congenital atresia of the uterine cervix and vagina: three cases.

Fertil. Steril, 1980; 33:25-28.

121- Nunley, WC; Kitchin, JD.

Congenital atresia of the cervix with pelvic endometriosis.

Arch. Surg, 1980; 115:757-759.

122- Olive, DI; Henderson, DY.

Endometriosis and Müllerian anomalies.

Obstet. Gynecol. 1987; 69:412- 415.

123- Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel PL, et al.

The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex Associated Malformation) Classification: a new classification for genital malformations.

Fertil Steril 2005;84:1493-1497.

124- Patton, GW; Kistner, RW.

Atlas of infertility surgery.

2" ed. Boston. Little Brown, 1984.

125- Patton, PE; Novy, MJ.

Reproductive potential of the anomalous uterus.

Semin. Reprod. Endocrinol, 1988, 6:217-233.

126- Pelosi, MA III, Pelosi, MA.

Laparoscopic-assisted transvaginal metroplasty for the treatment of bicornuate uterus: a case study.

Fertil. Steril, 1996; 65: 886-890.

127- Pellerito, JS; McCarthy, SM; Doyle, MB; Glickman, MG; DeCherney, AH.

Diagnosis of uterine anomalies: relative accuracy of MR imaging, endovaginal sonography, and hysterosalpingography.

Radiology, 1992; 183:795-800.

128- Polasek, PM; Erickson LD; Stanhope, CR.

Transverse vaginal septum associated with tubal atresia.

Mayo Clinic Proc 1995; 70:965-968.

129- Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia.

Protocolos SEGO: Anomalías congénitas del útero (actualizado Febrero 2013).

Prog Obstet Ginecol. 2014; 57(4):191-200.

130- Puddicom JF.

Some uterine anomalies due to variations in fusion of the Mullerian ducts: Report of 19 cases

Surg. Gynecol. Obstet. 1929;49: 799-803.

131- Rack, JA; Parmey, T; Murphy, AA; Jones, HW.

Malposition of the ovary associated with uterine anomalies.

Fertil. Steril, 1986; 45:561-565.

132- Raga, F; Bonilla-Musoles, F; Blanes, J; Bailao, I; Osborne, NG.

Uterine anomalies with three dimensional ultrasound (Müllerian duct malformations).

Assist. Reprod. Rev., 1996; 3:126-141.

133- Raga, F; Bonilla-Musoles, F; Blanes, J; Osborne, NG.

Congenital Müllerian anomalies: diagnosis accuracy of three-dimensional ultrasound.

Fertil Steril, 1996; 65: 523-528.

134- Raga, F; Bauset, C; Remohi, J; Bonilla-Musoles, F, Simón C, Pellicer A.

Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies.

Hum. Reprod., 1997; 12: 2277-2281.

135- Raga, F; Bonilla, F; Casañ, EM; Bonilla-Musoles, F.

Communicating bicornuate uterus: successful reproductive outcome after in vitro fertilization and embryo transfer.

Ultrasound Rev of Obstet Gynecol. 2, 68-72,2002.

136- Raga F, Bonilla-Musoles F, Casañ E, Bonilla Jr. F, Machado LE, Osborne N, Bailao LA.

Malformaciones uterinas (anomalías müllerianas): Posibilidades diagnósticas. En Ecografía transvaginal, Doppler y tridimensión. De Bonilla-Musoles, F.

Panamericana. Madrid 2004, 619-35.

137- Raga F, Osborne N, Bonilla Jr. F, Bonilla-Musoles F.

Malformaciones Müllerianas 3D-4D.

En Cuadernos de Medicina Reproductiva Ed. García-Velasco JA 2011;17: 63-75.

138- Raga F, Cholvi S, Esquembre MJ, Boigues D, Lucas C, Bonilla-Musoles F.

Three-dimensional ultrasound radiance mode imaging of a uterine lipoleiomyoma.

Med Ultrason 2016, Vol. 18, no. 2, 247-249.

139- Raine-Fenning N, Fleischer AC.

Clarifying the role of three dimensional transvaginal sonography in Reproductive Medicine: An evidence-based appraisal.

J Exp Clin Assist Reprod 2005; 2: 10.

140- Rock, JA; Schlaff, WD.

The obstetric consequences of uterovaginal anomalies.

Fertil. Steril 1985; 43:681-692.

141- Salim R, Regan B, Woelfer B, Backos M, Jurkovic D.

A comparative study of the morphology of congenital uterine anomalies in women with and without a history of recurrent first trimester miscarriage.

Hum Reprod 2003; 18: 162-166.

142- Salim R, Woelfer B, Backos M, Regan L, Jurkovic D.

Reproducibility of three-dimensional ultrasound diagnosis of congenital uterine anomalies.

Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21: 578-582.

143- Salim R, Jurkovic D.

Assessing congenital uterine anomalies: the role of three-dimensional ultrasonography.

Best Pract Res 2004, 18, 29-36.

144- Santos M, Martín I, Correa S.

Hallazgos en resonancia magnética de las malformaciones uterovaginales: datos imprescindibles previos a una intervención quirúrgica.

Rev Chil Obstet Ginecol 2015; 80 (1): 84-90.

145- Saravelos SH, Cocksedge KA, Li TC.

Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in woman with reproductive failure: a critical appraisal.

Human Reprod up date, 2008, 14: 415-29.

146- Saravelos SH, Jayaprakasan K, Kamal O and Li T.

Assesment of the uterus with three-dimensional ultrasound in women undergoing ART.

Human Reproduction Update, pp, 1-23, 2016.

147- Schlief, R; Deichert, U.

Hysterosalpingo-contrast-sonography: results of a clinical trial with new ultrasound contrast medium in 120 patients.

Radiology, 1991; 178:213-215.

148- Semmes, JP.

Congenital aspects of the reproductive tract: Clinical implications.

Contemporary Obstet. Gynecol., 1975; 5:95-102.

149- Senehjean, EK; Potkul, RK; Frey, K.

Infertility among daughters either exposed or not to DES.

Am. J. Obstet. Gynecol., 1988; 158:493-498.

150- Sharara FL.

Complete uterine septum with cervical duplication, longitudinal vaginal septum and

duplication of a renal collecting system. A Case report.

J. Reprod. Med 1998; 43: 1055- 9.

151- Simón, C; Martínez, L; Pardo, F; Tortajada, M; Pellicer, A.

Müllerian defects in women with normal reproductive outcome.

Fertil. Steril, 1991; 56:1192-1193.

152- Smith BC, Brown DL, Carter RE, et al.

Double cervix: clarifying a diagnostic dilemma.

Am J Obstet Gynecol 2014;211:26.e1-5.

153- Sohn C, Bastert G.

Die dreidimensionale Ultraschall-diagnostik.

Springer Ed. 1994. Berlin. ISBN: 3-540-56034-3.

154- Solal R, Vittoz-Meinard Y, Colat Pr.

Uterus bicorné avec deux cols et deux vagins et communication entre les deux cavités utérines.

Comp. Rend. Soc. Franc. Gynec. 1963, 33, 735-746.

155- Sorensen, S.S.

Hysteroscopic evaluation and endocrinological aspects of women with müllerian anomalies and oligomenorrhea.

Internal J Fertil, 1987;32: 445-452.

156- Stampe Sorensen, S.

Estimated prevalence of Mullerian duct anomalies.

Acta Obstet Gynecol Scand. 1988; 67: 441-445.

157- Stray-Pedersen B, Stray-Pedersen S.

Etiologic factors and subsequent reproductive performance in 195 couples with a prior history of habitual abortion.

Am J Obstet Gynecol 1984; 148:140–146.

158- Steiner, H., Staudach, A., Spitzer, D. Schaffer, H.

Three-dimensional ultrasound in Obstetrics and Gynecology: Technique, possibilities and limitations.

Human Reproduction, 1994; 9: 1773-1778.

159- Stillman, RJ.

In utero exposure to DES.

Am. J. Obstet. Gynecol., 1982; 142:905-921.

160- Syed I, Hussain H, Weadock W, Ellis J.

Uterus, Müllerian duct abnormalities. *eMedicine*.

<http://emedicine.medscape.com/article/405335-overview>.

161- Sylvertre C, Child TJ, Tulandi T, Tan SL.

A prospective study to evaluate the efficacy of two-and three- dimensional sonohysterography in women with intrauterine lesions.

Fertil.Steril. 2003; 79: 1222-5.

162- Tarry, WF; Duckett, JW; Stephens, FD.

The Meyer-Rokitansky syndrome: Pathogenesis, classification, and management.

J. Urol., 1986; 136:648-652.

163- Te Linde RW.

Operative Gynecology. 2 Ed. Lippincot. Philadelphia 1953, 321-9.

164- The American Fertility Society classification of adnexal adhesions, distal tubal obstruction, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies, and intrauterine adhesions.

Fertil. Steril, 1988; 49:944-947.

165- Tho, PT; Byrd, JR; McDonald, PG.

Etiologies and subsequent reproductive performance of 100 couples with recurrent abortion.

Fertil. Steril, 1979; 32:389-395.

166- Timor-Tritsch IE, Monteagudo A, Tsymbal T, Strok I.

Three dimensional inversion rendering: a new sonographic technique and its use in Gynecology.

J Ultrasound Med 2005; 24: 681–688.

167- Toaff, M E; Lev- Toaff, AS; Toaff, R.

Communicating uteri: review and classification with introduction of two previously unreported types.

Fertil. Steril, 1984;41:661-679.

168- Toaff R.

A major genital malformation: Communicating uteri.

Obstet. Gynecol. 1974; 43 :221-31.

169- Tortajada M.

Embriología de los órganos canaliculares femeninos.

Rev Españ Obstet. Ginecol. 1978; 33: 78-99.

170- Troiano R, McCarthy S.

Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues.

Radiology 2004; 233: 19–34.

171- Tur-Kaspa, I, Gal, M., Hartman, M., Hartman, J. and Hartman, A.

A prospective evaluation of uterine abnormalities by saline infusion sonography (SIS) in 1009 women with infertility or abnormal uterine bleeding.

Fertil Steril, 2006; 86: 1731-1735.

172- Valdes, C; Malini, S; Malinak, LR.

Ultrasound evaluation of female genital tract anomalies: a review of 64 cases.

Am. J. Obstet. Gynecol., 1984;149:285-289.

173- Whitehouse, G.H. and Wright, C.H.

Imaging in Gynaecology.

In Grainger, R. G., and Allison, D. J., Eds., *Diagnostic Radiology*, 1992, 1825-1853.

174- Wolff RB Allen WM.

Communicating malformations: The frequent simultaneous occurrence of congenital malformations of the reproductive and urinary tracts.

Obstet. Gynecol 1953; 2: 236-65.

175- Woelfer B, Salim R, Banerjee S, Elson J, Regan L, Jurkovic D.

Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies detected by three-dimensional ultrasound screening.

Obstet Gynecol 2001; 98: 1099–1103.

176- Wu, MHW, Hsu, CC, Huang, KE.

Detection of congenital Müllerian duct anomalies using three dimensional ultrasound.

J. Clin. Ultrasound, 1997; 25:487-492.

177- Yadav P.

Magnetic resonance imaging in diagnosis and classification of uterovaginal congenital anomalies.

Med J DY Patil Vidyapeeth 2017;10:510-6.

178- Zanetti E, Ferrari LR, Rossi G.

Classification and radiographic features of uterine malformations: hysterosalpingographic study.

Br. J. Radiol. 1987, 51. 161-170.

179- Zohav E, Melcer Y, Tur-Kaspa I, Rabinson J, Anteby EI, Orvieto R.

The role of 3-dimensional ultrasound for the diagnosis of congenital uterine anomalies.

Open J Obstet Gynecol, 2011, 1, 239-242.