

UNIVERSIDAD AUTONOMA DEL ESTADO DE MEXICO

Titulo: **Malformaciones congénitas del
aparato genital femenino**



Unidad de Aprendizaje: Ginecología

Programa Educativo: Medico Cirujano

Espacio Académico: Facultad de Medicina

Responsable de la Elaboración: M. en I.C.

Joaquín Roberto Beltrán Salgado

Elaboración: Octubre del 2015

UA de Ginecología

Malformaciones Congénitas del Aparato Genital Femenino



M. en I.C. Joaquín Roberto Beltrán Salgado

Objetivo

Recordar los principales aspectos del desarrollo embriológico del aparato genital femenino, que al desarrollarse de manera errónea, provocan malformaciones que repercuten psíquica y físicamente en la mujer y de manera muy importante en su función reproductiva.

Generalidades

El aparato reproductor femenino deriva embriológicamente del seno urogenital y de los conductos de Müller. El seno urogenital dará origen a la formación del vestíbulo, himen y de los dos tercios inferiores de la vagina; mientras que de los conductos de Müller derivan el tercio superior de la vagina, cérvix, útero y salpinges. El ovario se origina de la cresta gonadal.

Generalidades

- Para el desarrollo de los conductos de Müller, es necesaria la ausencia del factor inhibidor de las estructuras müllerianas que produce el testículo del embrión.
- El ovario se origina de la cresta gonadal pero se desarrolla tempranamente y en forma aislada del resto del aparato genital.

Alteraciones Del Himen



Himen anular



Himen septado



Himen cribiforme



Introito después del parto

Himen Imperforado

- Asociado a malformaciones de los conductos urinarios (epispadias)
- Acúmulo de secreciones (hidrocolpos, mucocolpos)
- Post-pubertad (hematocolpos)
- Puede existir hematometra y rara vez hemoperitoneo









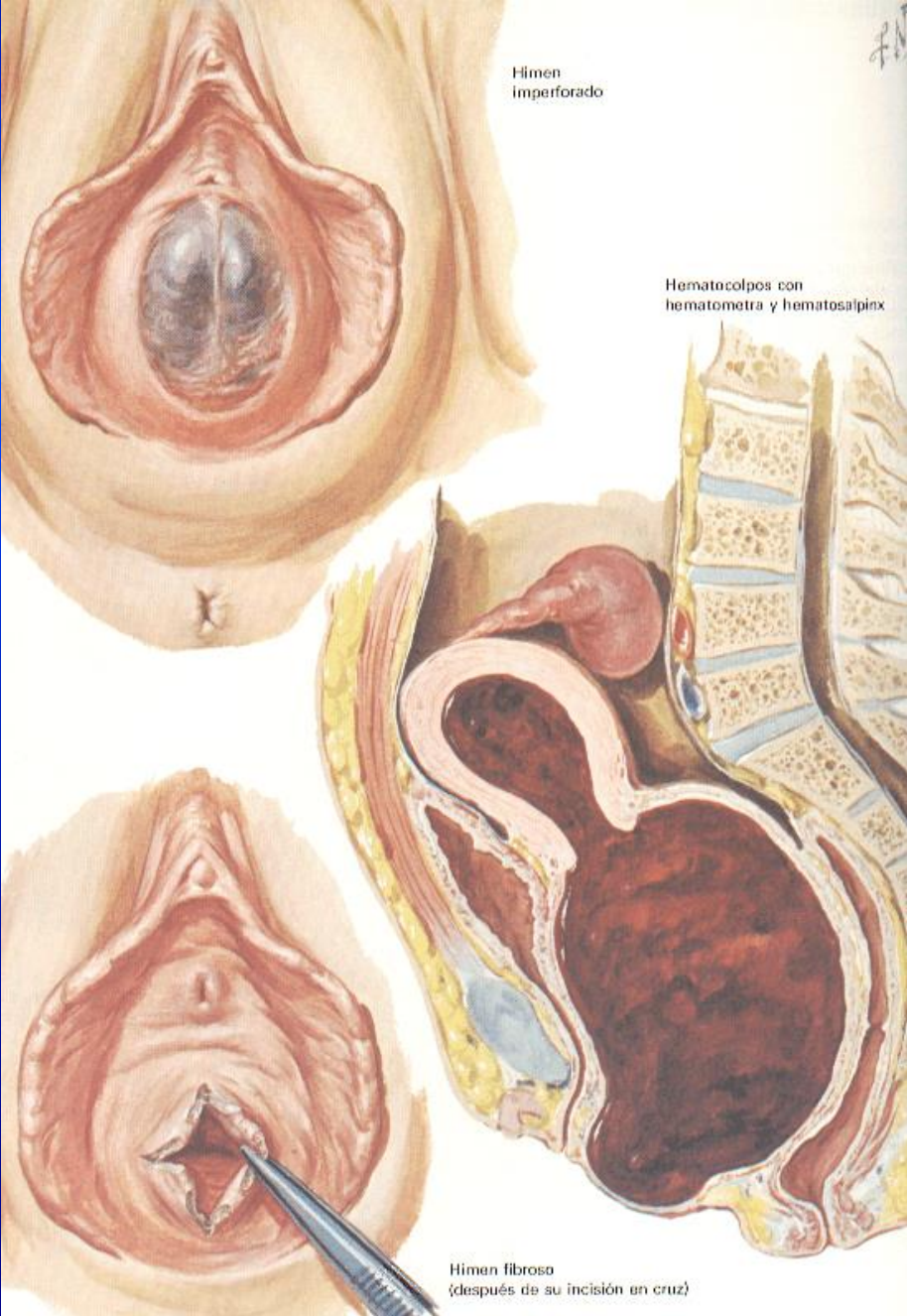
Diagnóstico

Signos y síntomas

- Dolor tipo cólico, cíclico
- Ausencia de menstruación
- Signos y síntomas por el acúmulo de sangre

Tratamiento

Es quirúrgico; con técnicas que dejan un himen con orificio amplio



Himen imperforado

Hematocolpos con hematometra y hematosalpinx

Himen fibroso (después de su incisión en cruz)

Malformaciones De La Vagina

Vagina

AUSENCIA TOTAL DE VAGINA

- Mas frecuente la ausencia del tercio superior
- Consultan por amenorrea primaria y rara vez por dispareunia o esterilidad

Síndrome de Meyer- Rokitansky- Kuster Hauser

- Amenorrea primaria
- Ausencia de vagina
- Útero normal, malformado o ausente
- Función ovárica normal
- Caracteres sexuales secundarios nls.
- Cariotipo 46 XX
- Anomalías renales o esqueléticas.



Tratamiento de Rokitansky

- Quirúrgico
- Creación de una neovagina
- Realizarla cuando existe actividad sexual

Técnicas

De Graves

Mac Indoe (mas aceptada)

Tabiques Vaginales Transversos

Situados a diferentes alturas

- Infrecuentes
- Bajos se confunden con ausencia de vagina o cervix hipoplásico
- En tercio superior confusion con ausencia de cervix
- Con frecuencia se encuentran perforados en su parte central

Cuadro Clínico

- Dismenorrea
- Dispareunia
- Esterilidad

Diagnostico

- Durante el trabajo de parto
- Confundir con una supuesta distocia de cuello

Tratamiento

Quirúrgico

- Técnicas que alargan la vagina
- Evitar incisiones circulares debido a que causan estrechez vaginal

Tabiques Vaginales Longitudinales

- Dan origen a vagina doble o tabicada
- Asintomáticos
- Función sexual y reproductiva normal

Diagnostico

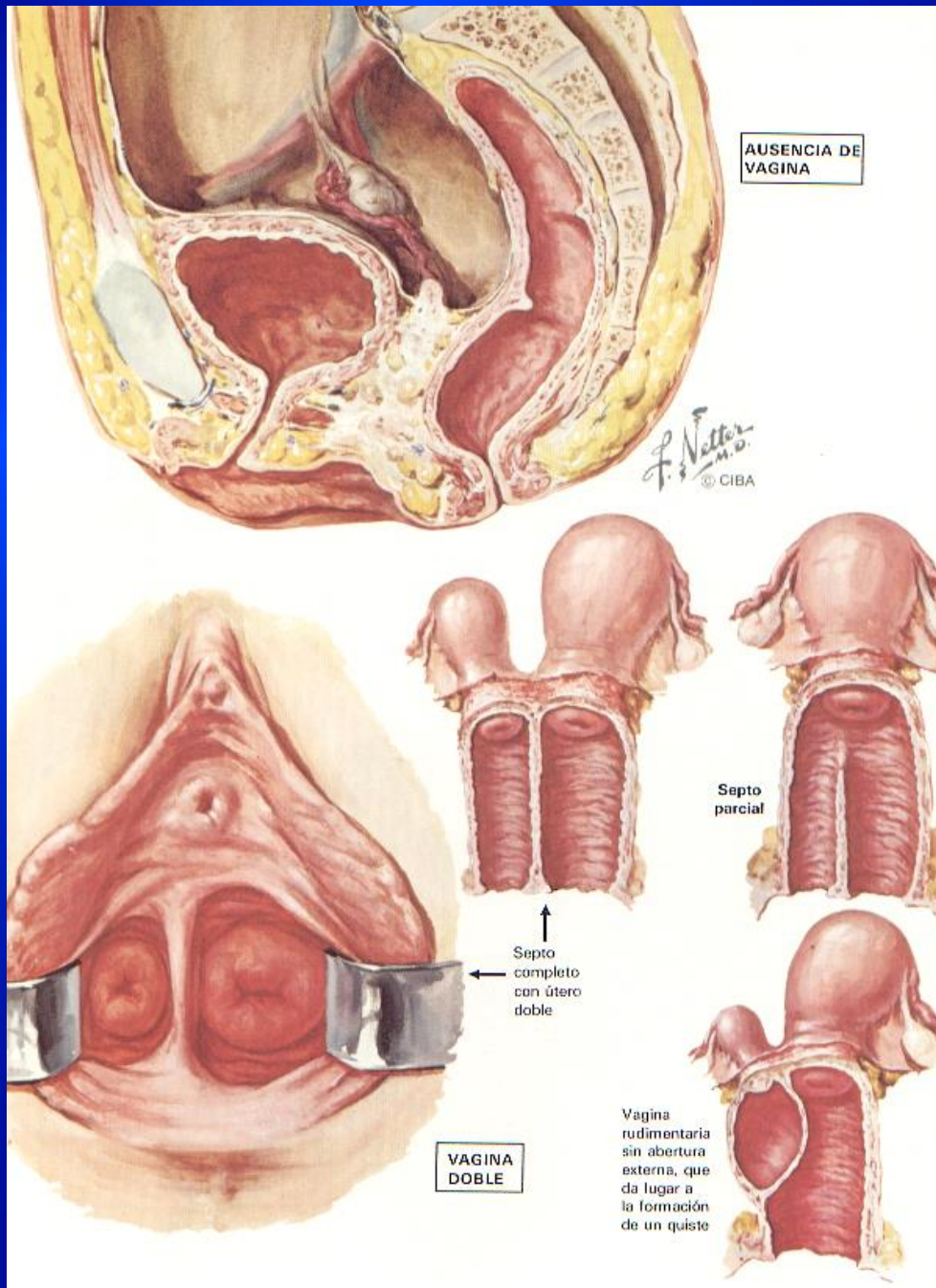
Durante una exploración ginecológica

En el trabajo de parto

- Dispareunia
- Distocia de partes blandas

Tratamiento: Extirpación quirúrgica





Malformaciones Uterinas

Generalidades

- Relativamente comunes
- Asociadas a pérdidas perinatales recurrentes
- Falta de fusión de los conductos de Müller
- Falta de reabsorción del tabique medio
- Prevalencia de 0.1 %
- Incidencia oscila entre 1 : 200 a 1 : 600
- 25 % problemas de fertilidad
- Pueden incluir tanto el cuello como el cuerpo.

Factores presuntivos

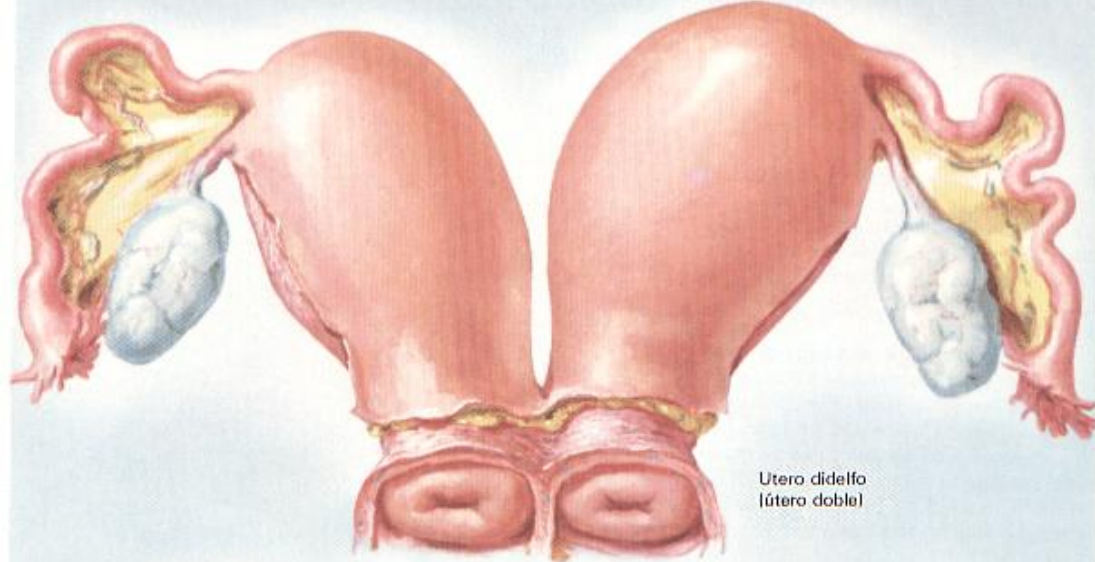
- Pérdidas perinatales recurrentes
- Partos prematuros
- Presentaciones anómalas en embarazos anteriores
- Otros factores asociados a pérdidas recurrentes
- Es común que el cariotipo sea normal (46 XX)

Diagnostico

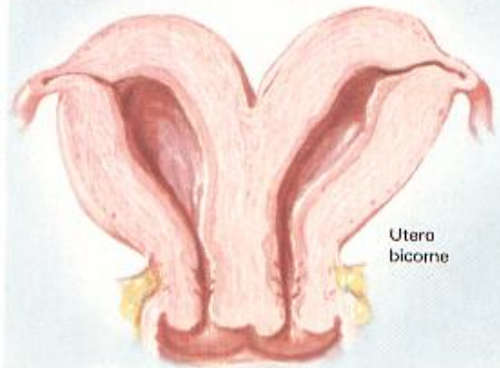
- Pasar inadvertidas
- Dismenorrea
- Trastornos menstruales
- Hallazgo en una revisión postparto transcesárea o postaborto.

Diagnostico

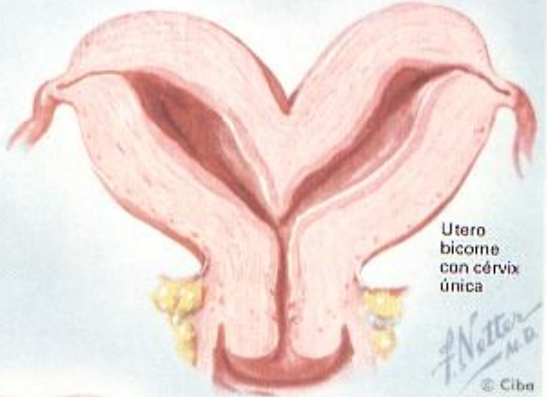
- Antecedentes perinatales
- Exploración con espejo vaginal
 - La existencia de vagina única o tabicada (simétricas o asimétricas)
 - Cérvix único de caracteres normales, cérvix doble o cérvix único pequeño muy lateralizado (útero unicorne)
 - La exploración bimanual



Utero didelfo
(útero doble)

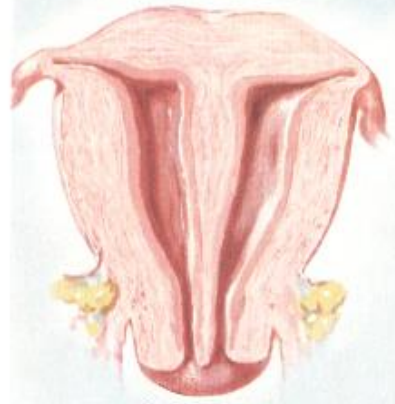


Utero
bicorne



Utero
bicorne
con cérvix
única

F. Netter, M.D.
© Ciba



Utero septado



Utero subseptado



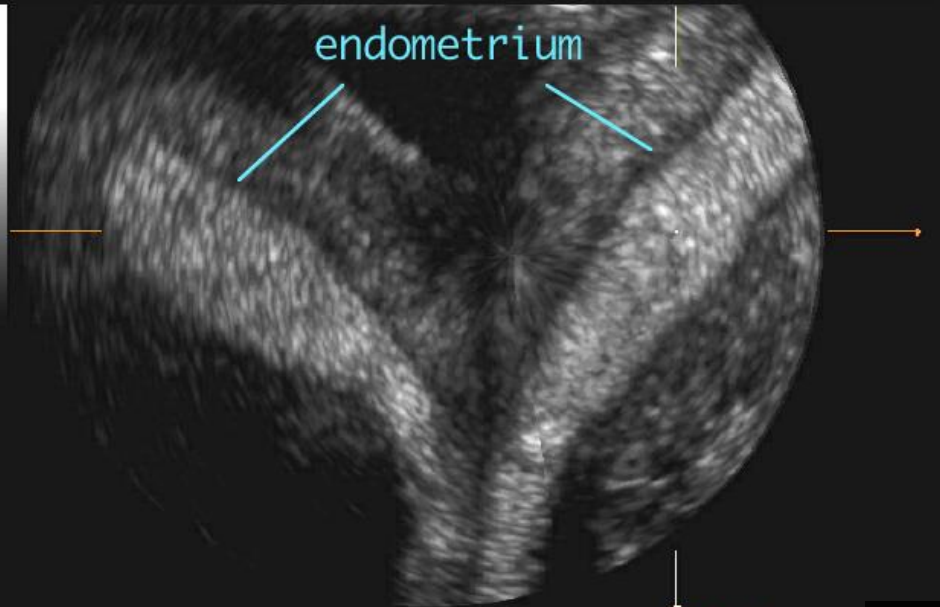
Utero unicorne

Auxiliares De Diagnostico

Estudios de apoyo

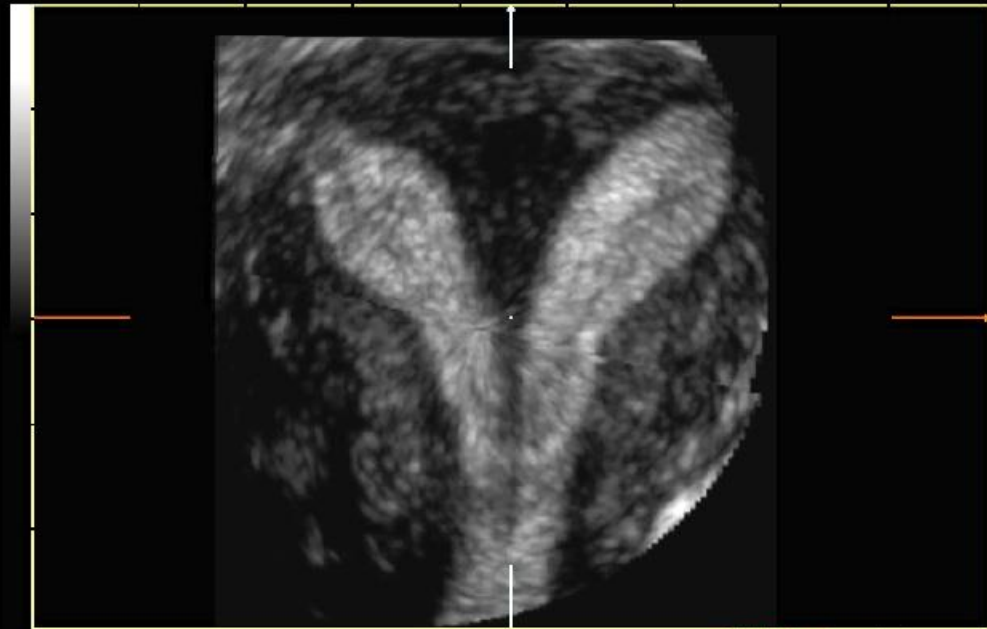
- Histerosalpingografía
- Ultrasonido vaginal
- Resonancia magnética
- Laparoscopia e histeroscopia

*Estudio genético y descartar
anomalías urinarias y
cardiovasculares*



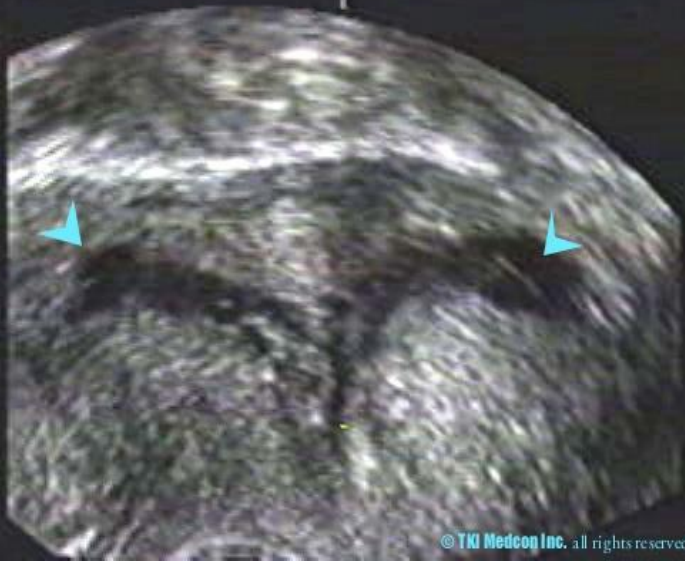
© TKI Medcon Inc. all rights reserved

Uterus



© TKI Medcon Inc. all rights reserved

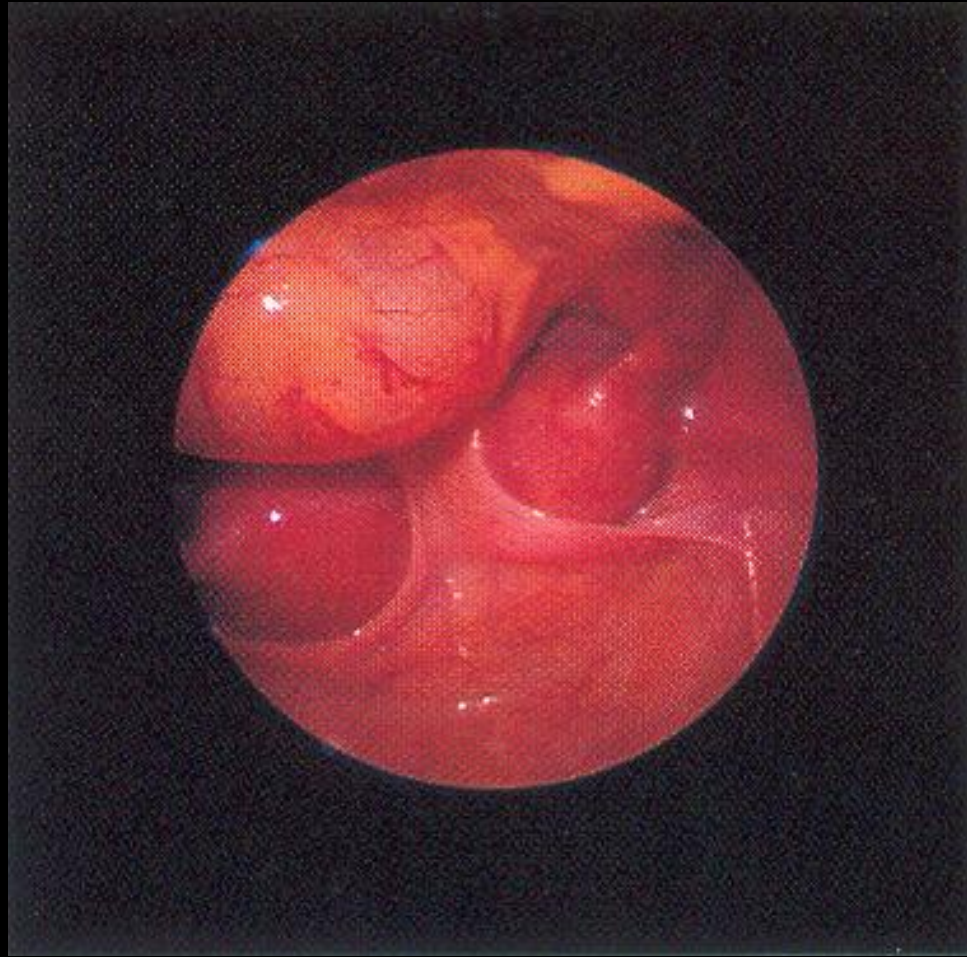
Bicornuate uterus

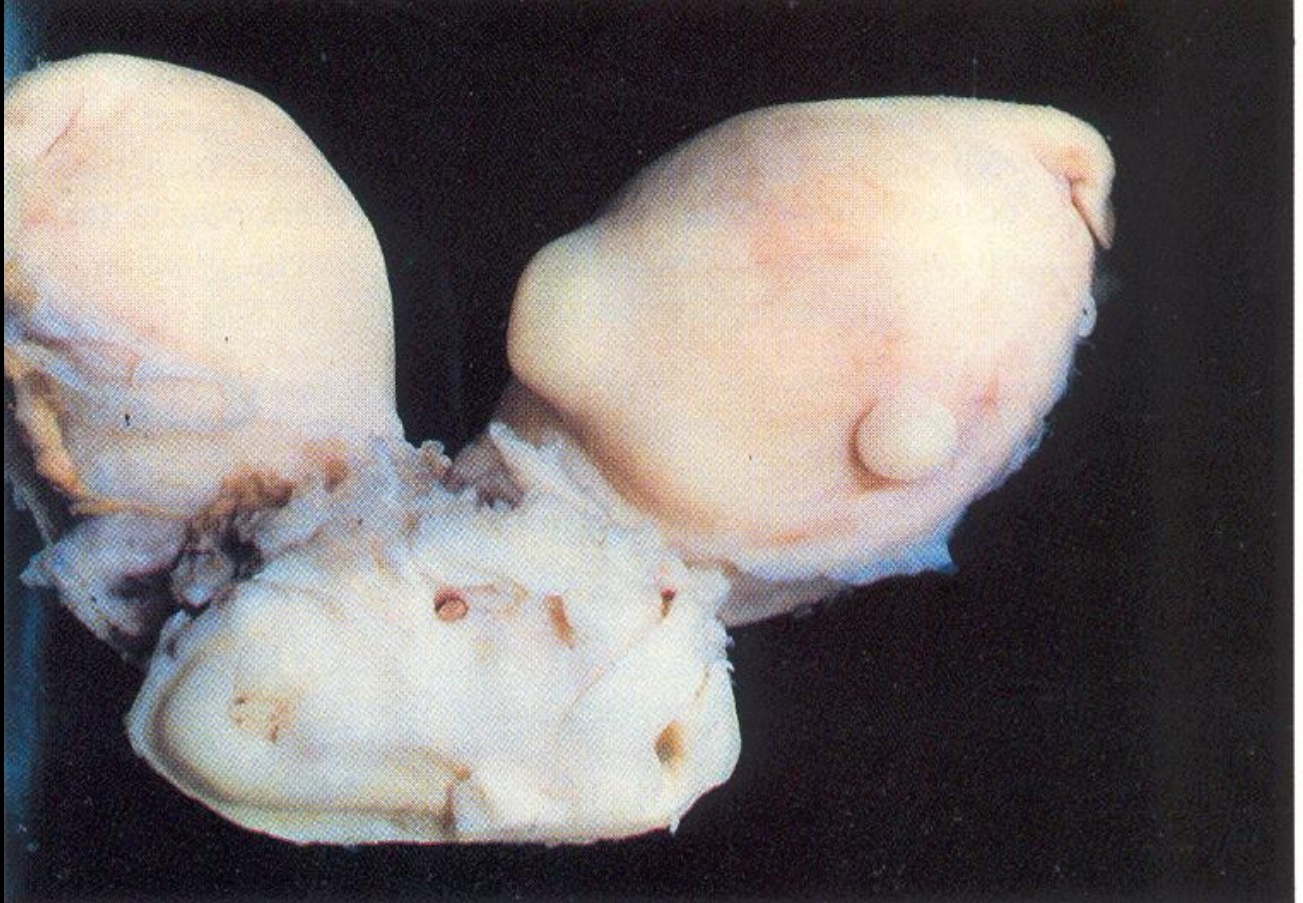


© TKI Medcon Inc. all rights reserved



© TKI Medcon Inc. all rights reserved





Malformaciones de las Gónadas

Síndrome De Turner

- Estatura corta
- Infantilismo sexual
- Pterigium colli
- Cubitus valgus
- Estrías gonadales
- Inserción baja de pabellones auriculares
- Cromatina sexual negativa
- Cariotipo 45 X o mosaicismo



Diagnostico

- Consideradas niñas al nacer
- Se educan como mujeres
- La clínica y estudio cromosómico
- Laparoscopia y laparotomía

Tratamiento Sustitutivo

- En la infancia hormona del crecimiento
- En la pubertad estrógenos orales y progestágenos tiempo indefinido

Disgenesia Gonadal Pura

- Talla normal a eunucoidismo
- Amenorrea primaria
- Infantilismo sexual
- Utero trompas y estrías gonadales
- Cariotipo: femenino, masculino o mosaicismo
- Desarrollan disgerminomas o gonadoblastomas
- Extirpar estrías ante cromozoma "Y"



DISGENESIA GONADAL MIXTA

- Fenotipo femenino
- Crecimiento del clítoris
- Genitales internos femeninos
- Estrías gonadales de un lado y testículo del otro
- Externos son variables

Variantes Disgenesia gonadal

Mixta

- Femenino normal
- Femenino con clitoromegalia
- Ambiguos
- Masculino con hipospadias

Composición Cromosómica

Disgenesia Mixta

- Mosaicismo 46 XY / 45 OX
- Hasta un componente XY
- Se asocia a tumores gonadales

Tratamiento

- Ante cromosoma "Y" extirpar las gonodas

Testículo Feminizante

- Fenotipo femenino
- Testículos intra-abdominales
- Hermafroditismo masculino
- Desarrollo mamario, ausencia de vello sexual y estructuras müllerianas
- Testículos
- Cariotipo 46 XY





Etiología, Clínica y Tratamiento

- Ausencia de receptores a nivel tisular
- Individuos normales en la pubertad
- Comportamiento femenino
- Amenorrea primaria
- Extirpación de las gónadas
- Terapia substitutiva estrogénica
- Neovagina

BIBLIOGRAFIA

- Williams. Ginecología. México, D.F.: Mc Graw Hill. Berek J. Ginecología de Novac. 13ª Ed.. Mc Graw Hill.
- González Merlo J. Ginecología. Ed. Masson- Salvat
- Ahued R., Fernández de Castillo Ginecología y Obstetricia Aplicadas. 2ª Ed. El Manual Moderno.
- DeCherney P.. Diagnóstico y Tratamiento Ginecoobstétricos. 7ª Ed. El Manual Moderno.
- Enciclopedia Medico – Chirurgicale. Ginecología y Obstetricia.
- COMEGO Ginecología y Obstetricia

Muchas Gracias