



<https://doi.org/10.24245/gom.v90i10.7448>

Reconstrucción cervical con conexión vaginal secundaria a agenesia cervical. Reporte de caso

Cervical reconstruction with vaginal connection secondary to cervical agenesis. Case report.

Etelberto López-Rivadeneira,¹ Montserrat Malfavón-Farías,² Eric Emilio Vázquez-Camacho,³ José Manuel Tovilla-Mercado,⁴ Alejandra Halffter-Mijares⁵

Resumen

ANTECEDENTES: La agenesia cervical congénita es una anomalía poco común del sistema de Müller, que generalmente se reconoce durante la menarquia. Hasta hace poco, el tratamiento de primera elección era la histerectomía, debido a que no se consideraba una enfermedad compatible con la fertilidad. Hoy en día, gracias a las técnicas de reproducción asistida, se han desarrollado procedimientos quirúrgicos menos agresivos que sí preservan la fertilidad de las pacientes.

OBJETIVO: Revisar un caso de agenesia cervical a partir de su tratamiento quirúrgico y seguimiento de la reconstrucción cervical con la conexión entre la vagina y el útero, revisar la bibliografía y cómo establecer el pronóstico a largo plazo.

CASO CLÍNICO: Paciente de 12 años llevada a consulta ante la ausencia de menstruación. El procedimiento diagnóstico transcurrió sin que se encontraran alteraciones; sin embargo, en la laparoscopia diagnóstica operatoria efectuada a los 14 años, indicada por dolor pélvico cíclico, se advirtieron la ausencia del cuello del útero, un hematometra y endometriosis grado IV. En el segundo tiempo quirúrgico, practicado en conjunto con el cirujano pediatra, se practicó, por laparotomía, la comunicación entre el útero y la vagina. En la actualidad, la paciente tiene 19 años y sus menstruaciones son cíclicas, no dolorosas. En el último ultrasonido se visualizó la conexión entre el útero y la vagina.

CONCLUSIONES: Hoy en día, la anastomosis útero vaginal es un procedimiento capaz de mantener la función del útero y permitir el embarazo, con los cuidados adecuados.

PALABRAS CLAVE: Hematometra; adolescente; menarquia; histerectomía; fertilidad; técnicas de reproducción asistida; vagina; comunicación.

Abstract

BACKGROUND: Congenital cervical agenesis is a rare anomaly of the Müllerian system, usually recognized during menarche. Until recently, the treatment of first choice was hysterectomy, because it was not considered a disease compatible with fertility. Today, thanks to assisted reproductive techniques, less aggressive surgical procedures have been developed that do preserve the fertility of patients.

OBJECTIVE: To review a case of cervical agenesis from its surgical treatment and follow-up cervical reconstruction with the connection between the vagina and the uterus, review the literature and how to establish the long-term prognosis.

CLINICAL CASE: A 12 years old female patient was brought for consultation due to absence of menstruation. The diagnostic procedure was carried out without finding any alterations; however, in the operative diagnostic laparoscopy performed at the age of 14, indicated by cyclic pelvic pain, the absence of the cervix, a hematometra and

¹ Ginecoobstetra.

² Residente de cuarto año de Ginecología y Obstetricia.

³ Ginecoobstetra y especialista en Medicina de la Reproducción.

⁴ Cirujano pediatra.

⁵ Residente de segundo año de Ginecología y Obstetricia.

Centro Médico ABC, Ciudad de México.

Recibido: febrero 2022

Aceptado: marzo 2022

Correspondencia

Montserrat Malfavón Farías
montse.malfavon@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

López-Rivadeneira E, Malfavón-Farías M, Vázquez-Camacho EE, Tovilla-Mercado JM, Halffter-Mijares A. Reconstrucción cervical con conexión vaginal secundaria a agenesia cervical. Reporte de caso. Ginecol Obstet Mex 2022; 90 (10): 856-863.



endometriosis grade IV were noticed. In the second surgery, performed in conjunction with the pediatric surgeon, the communication between the uterus and the vagina was performed by laparotomy. At present, the patient is 19 years old and her menses are cyclical, not painful. In the last ultrasound the connection between the uterus and the vagina was visualized.

CONCLUSIONS: Today, utero-vaginal anastomosis is a procedure capable of maintaining the function of the uterus and allowing pregnancy, with proper care.

KEYWORDS: Hematometra; Adolescent; Menarche; Hysterectomy; Fertility; Assisted reproductive techniques; Vagina; Communication; Endometriosis

ANTECEDENTES

Las anomalías müllerianas son un grupo heterogéneo de malformaciones que se inician durante la gestación como consecuencia de un defecto en el desarrollo, fusión o canalización de los conductos de Müller. Representan, aproximadamente, el 15% de las causas de amenorrea primaria.¹

Existen varios sistemas de clasificación de las anomalías müllerianas. La de la American Fertility Society (AFS), de 1988, es la más reconocida y utilizada, donde la agenesia cervical corresponde a una categoría IB.² En esa clasificación no se incluyen las alteraciones de la vagina, por eso la American Society of Reproductive Medicine (ASRM) emitió una nueva clasificación, que se divide en nueve categorías basadas en su apariencia, presentación y tratamiento.³

La agenesia cervical congénita es una anomalía poco común que puede, incluso, asociarse con aplasia vaginal.⁴ La incidencia real no ha sido posible determinarla porque hasta la fecha solo se han reportado casos aislados de agenesia cervical con útero funcional.^{5,6}

Los mecanismos que originan la alteración del cuello uterino se desconocen pero se piensa que

la agenesia cervical deriva de un defecto en la elongación de los conductos de Müller, mientras que el proceso de fusión de ambos conductos, al final de la séptima semana de gestación, se mantiene intacto y explica el cuerpo uterino normal en estas pacientes.^{5,7}

Es durante la infancia, y los primeros años de la adolescencia, que la mayor parte de las anomalías en el desarrollo de los conductos müllerianos se manifiestan como un fenómeno asintomático⁸ que, típicamente, se reconocen a partir de la edad de la menarquia o tiempo después, al momento de planear un embarazo. Entre estas alteraciones, la agenesia cervical se reconoce como una entidad distinta de las otras; sin embargo, en la bibliografía actual existen pocos trabajos referentes a su clasificación y tratamiento.

Desde el punto de vista clínico, las pacientes con agenesia cervical se caracterizan por: amenorrea primaria, dolor pélvico cíclico o crónico o una masa pélvica (secundaria a hematometra). Después de los 20 años, la endometriosis es un hallazgo frecuente.^{6,8,9,10}

En la exploración física puede descartarse fácilmente un himen imperforado o una hemi-

vagina. Sin embargo, en pacientes que no han tenido relaciones sexuales es difícil identificar la agenesia o hipoplasia cervical y uno de los factores que pudieran retrasar este diagnóstico es la incertidumbre de la exploración vaginal en estas pacientes.¹¹

Un ultrasonido transabdominal o transperineal podría llegar a especificar el grado de obstáculo; sin embargo, la resonancia magnética parece ser el estudio de imagen de elección en pacientes con malformaciones müllerianas con una correlación clínica mayor del 80%.^{12,13,14} A pesar de ello, la resonancia magnética no cambia radicalmente el tratamiento de estas malformaciones. Con la laparoscopia diagnóstica es posible evaluar el tipo de malformación uterina y encontrar otras complicaciones en la parte superior del aparato genital que pudieran requerir tratamiento quirúrgico.⁴

El tratamiento de esta afección se centra, primero, en aliviar los síntomas relacionados con el hematometra y menstruación retrógrada y, en segundo lugar, en la posibilidad de restaurar la fertilidad y menstruación regular.¹⁵

El objetivo de esta publicación es exponer el caso de una paciente con diagnóstico inicial de amenorrea primaria a quien, durante el procedimiento diagnóstico y seguimiento, se le detectó agenesia cervical y complicaciones clínicas de la patología. Se practicó una conexión útero-vaginal, por laparotomía, y hasta la fecha la paciente permanece sin dolor, con menstruaciones cíclicas y en el ultrasonido se visualiza la conexión entre el útero y la vagina.

CASO CLÍNICO

Paciente de 12 años, llevada a consulta de primera vez por inquietud de parte de los padres surgida de la ausencia de menstruación. El procedimiento diagnóstico se inició con la

integración de una historia clínica minuciosa, descartando enfermedades crónicas, tratamientos con fármacos o factores externos que pudieran alterar el ciclo hormonal. En la exploración física, los caracteres sexuales secundarios, el peso y la talla se advirtieron adecuados para la edad. En el ultrasonido pélvico, por vía abdominal, se visualizaron el útero y los anexos sin alteraciones aparentes. Los estudios hormonales se reportaron en parámetros normales. Al no encontrar alguna alteración hormonal o estructural se decidió continuar con la observación y seguimiento.

Dos años después, la paciente comenzó con un dolor pélvico de inicio cíclico y, posteriormente continuo e incapacitante. Se palpó una masa pélvica y encontraron indicios de abdomen agudo. En el ultrasonido pélvico abdominal se observó al útero aumentado de volumen, con líquido en su interior.

En la laparoscopia se advirtió la ausencia del cuello uterino y el útero aumentado de volumen; a tensión, se encontraron: endometriosis estadio IV, múltiples adherencias que ocluían por completo la pelvis, y la ausencia del cuello. Se procedió a descomprimir el útero, practicar la punción y aspiración, de los que se obtuvo abundante tejido endometrial. **Figura 1**



Figura 1. Punción de la hematometra por laparoscopia.



Posterior a la cirugía se dejó tratamiento con 9.25 mg de acetato de leuprolide. Dos meses después, la resonancia magnética de la pelvis reportó: útero en anteversión de 10 x 4 x 5.2 centímetros, con la cavidad endometrial ocupada por abundante contenido hemático y flujo retrógrado hacia ambas tubas. Esa cavidad, hacia la porción distal, terminaba en un fondo de saco cerrado (**Figura 2**). Durante el estudio, la cavidad vaginal se llenó con gel para distender las paredes. El tercio medio y distal se advirtieron normales en amplitud y grosor. No se formó el tercio superior y solo se identificó tejido fibroso interpuesto con una separación aproximada de dos centímetros (**Figura 3**) y se observó aplasia en el tercio superior de vagina.

Luego del análisis minucioso del caso, en conjunto con el cirujano pediatra, se decidió la creación de un neo-cérvix y el drenaje de la hematometra.

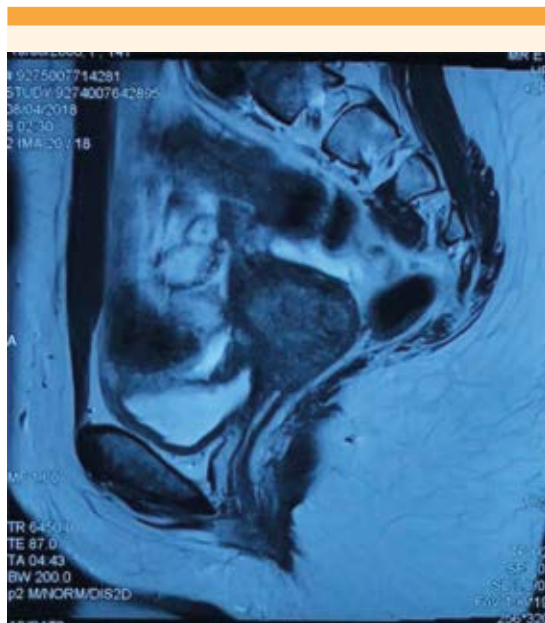


Figura 2. Corte sagital de la resonancia magnética con la hematometra y la aplasia en el tercio superior de la vagina.



Figura 3. Corte sagital de la resonancia magnética. Se aprecian la cavidad vaginal con el gel y la aplasia del tercio superior de la vagina.

La laparotomía se practicó con incisión Pfannenstiel y colocación de un separador tipo Alexis. Durante el procedimiento, el útero se encontró incrementado de tamaño, de 8 x 7 x 6 centímetros con finalización en fondo de saco ciego, múltiples adherencias laxas hacia el anexo izquierdo y colon sigmoideas. Se procedió a liberar las adherencias útero-ováricas del fondo de saco e intestinales hasta lograr una adecuada movilidad uterina. Se procedió a la embrocación y colocación de un dilatador tipo Hegar en el canal vaginal como guía, que se palpó intrapélvico. Se identificó la distancia entre el fondo de saco ciego de la vagina y el útero de 1 centímetro. La comunicación entre el útero y la vagina se inició con la colocación de puntos de referencia en los extremos laterales de lo que se palpó como fondo de saco ciego de vagina (**Figura 4**). Se practicó una incisión y dejó

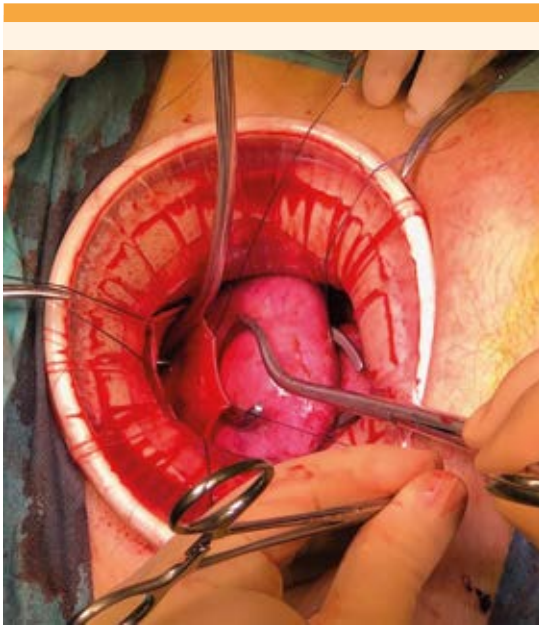


Figura 4. Bordes con referencias de fondo de saco de vagina.

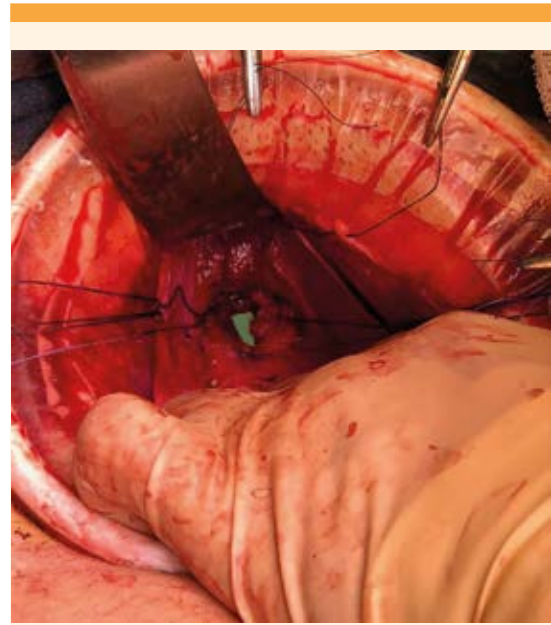


Figura 5. Aplicación de una sonda Foley 22 para mantener permeable la comunicación entre la vagina y el útero.

a la vista el dilatador Hegar. Posteriormente se incidió en la parte baja del útero hasta exponer la cavidad endometrial; se obtuvo abundante líquido achocolatado proveniente de la hematometra. Se terminó la evacuación y procedió a la aplicación de puntos simples en los bordes de la incisión uterina; en todos sus extremos se hizo un orleado para evitar tomar tejido endometrial. Se comenzó la unión del neo-cérvix con el canal vaginal y alrededor de toda la estructura y antes del cierre completo se aplicaron puntos simples con vicryl, se ferulizó la comunicación con una sonda Foley 22 (**Figura 5**) que permaneció durante cinco semanas posteriores a la cirugía. Se finalizó el cierre de la estructura (**Figura 6**), se verificó la adecuada hemostasia y se procedió al cierre de la pared abdominal.

En la actualidad, a los 19 años, la paciente tiene menstruaciones cíclicas, no dolorosas y en

el ultrasonido se visualiza la conexión entre el útero y la vagina.

DISCUSIÓN

Las pacientes con agenesia cervical y cuello uterino normal representan un desafío médico debido a que una reparación quirúrgica exitosa podría restaurar la menstruación normal y, potencialmente, preservar la fertilidad. Sin embargo, en la bibliografía actual se registra que la agenesia cervical completa es la anomalía cervicouterina más difícil de corregir. Por eso el tratamiento de primera elección era la histerectomía total, debido a la alta incidencia de complicaciones o fracaso al intentar la corrección quirúrgica.^{5,9,15}

Debido a la rareza de la patología, y los pocos casos reportados en la bibliografía, en la

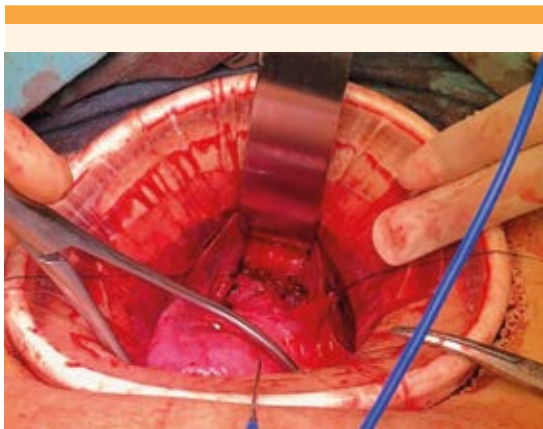


Figura 6. Neo-cérvix.

actualidad no existe un tratamiento quirúrgico estandarizado. En los reportes de Zarou (1961),¹¹ Farber y Marchant (1976)¹⁵ se describieron pacientes tratadas con la creación de un conducto fistuloso entre el útero y la vagina (neovagina). Posteriormente, Zarou (1973) reportó el caso de una de sus pacientes en quien logró un embarazo espontáneo que llegó a término y finalizó por cesárea.¹⁶

En 1989, Jacob y su grupo¹⁷ emprendieron una revisión extensa de los casos de reconstrucción cervical reportados hasta el momento, incluidos dos casos propios. Analizaron 30 pacientes a quienes se intervino para cirugía reconstructiva, con 17 casos de éxito. Los factores que pudieron haber influido en los desenlaces de esas pacientes no se conocen con exactitud. Surgieron algunos hechos importantes con respecto al tratamiento quirúrgico de la agenesia cervical que podrían resumirse de la siguiente manera: 1) el establecimiento exitoso de un canal cervical permeable ha sido posible en algunos casos, 2) a menudo, la atresia cervical parcial o completa se asocia con atresia vaginal parcial o completa, 3) es importante considerar el riesgo de infección ascendente con peritonitis secundaria.¹⁸

En otro estudio, Deffarges y colaboradores⁴ analizaron los desenlaces en 18 pacientes después de una anastomosis útero-vaginal por laparotomía y reportaron que solo 4 de ellas requirieron una segunda intervención quirúrgica. Además, los investigadores informaron 6 embarazos espontáneos en 4 de sus pacientes. Es importante tener en cuenta las posibles complicaciones posoperatorias de la canalización vaginal, incluidas: peritonitis, estenosis recurrente, sepsis e infertilidad.⁴

Con el progreso en las técnicas de reproducción asistida se han desarrollado procedimientos quirúrgicos menos agresivos. Es de esperarse que con la terapia hormonal pueda suprimirse la menstruación hasta que la paciente haya alcanzado la edad adulta y pueda tomar una decisión definitiva respecto de las intervenciones quirúrgicas. De igual forma, a pesar de la obstrucción del flujo menstrual, el consumo prolongado de medicamentos inhibidores de la menstruación (terapia combinada de estrógeno y progestina, progestina continua o un agonista de la hormona liberadora de gonadotropina, con terapia complementaria) puede prevenir: la hematometra, la dismenorrea y el dolor pélvico crónico. Cuando se desea el embarazo, estos medicamentos pueden interrumpirse e intentar la concepción con el auxilio de técnicas de reproducción asistida con finalización del embarazo mediante cesárea programada.

En la paciente del caso se hizo una comunicación exitosa entre el útero y la vagina, como la descrita por Zarou y Farber.^{11,15} Se consiguió que cinco años después del segundo procedimiento quirúrgico la paciente tuviera menstruaciones cíclicas no dolorosas. La principal limitación fue que al no existir un procedimiento quirúrgico único o estandarizado y tratarse de un padecimiento poco frecuente, el éxito del tratamiento practicado se valoró en congruencia con la evolución clínica de la paciente durante su seguimiento a largo plazo.

A las pacientes con diagnóstico reciente que no deseen el tratamiento quirúrgico inmediato puede ofrecérceles terapia de supresión hormonal. En quienes son resistentes al tratamiento médico y que deseen preservar la posibilidad de embarazo, el tratamiento quirúrgico conservador podría valer la pena.

Las pacientes con mejor idoneidad son las que se reconocen tempranamente, antes de que formen una endometriosis severa, adherencias o hematosalpinx y que tengan la parte inferior de la vagina debidamente desarrollada.⁷ Entre los estudios preoperatorios se recomienda la urografía excretora debido a su asociación con anomalías de las vías urinarias o la colocación de *stents* ureterales en el preoperatorio, debido a la probable distorsión anatómica y evitar alguna lesión.

El tratamiento debe individualizarse y considerar las variantes anatómicas y las complicaciones asociadas: peritonitis, sepsis, obstrucción recurrente e infertilidad. En el desenlace quirúrgico pueden influir varios factores: el tamaño del canal creado, el tiempo de permanencia del *stent* (en la paciente del caso se dejó una sonda Foley durante cinco semanas), la existencia de glándulas endocervicales en las proximidades del canal creado o una vagina normal adyacente al extremo distal (que favorece el crecimiento de células epiteliales).¹⁸

Es importante insistir que, aunque se haya practicado una cirugía reconstructiva en un intento de tratar la agenesia cervical congénita, la endometriosis severa y otros factores cervicales y tubáricos reducen la posibilidad de un embarazo espontáneo, incluso después de una reconstrucción exitosa de la vía genital.^{6,19}

Los desenlaces a largo plazo son inciertos y casi siempre es necesaria una segunda intervención quirúrgica.

CONCLUSIONES

Determinar cuál es el mejor procedimiento quirúrgico para la reconstrucción cervical sigue siendo motivo de discusión porque, en su desenlace, pueden influir varios factores: el tamaño del canal creado, el tiempo de permanencia del *stent* en su lugar, la falta, o no, de revestimiento epitelial adicional, la longitud vaginal residual o las menstruaciones que podrían llegar a pasar a través de un nuevo canal no revestido con células endometriales.

Entre las recomendaciones actuales de tratamiento de la agenesia cervical están la histerectomía y la anastomosis útero-vaginal que, al parecer, son adecuadas en virtud de sus desenlaces funcionales. La técnica con preservación del útero permite la posibilidad de mantener la fertilidad. Es de esperar que los nuevos casos que habrán de reportarse ayuden a alcanzar una mejor comprensión del tratamiento de esta rara anomalía.

REFERENCIAS

1. Handa VL, Van Le L, Te Linde RW. Ginecología quirúrgica [de] Te Linde. 12th ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2019.
2. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertility and Sterility* 1988; 49 (6): 944-55. doi:10.1016/S0015-0282(16)59942-7
3. Pfeifer SM, Attaran M, Goldstein J, et al. ASRM müllerian anomalies classification 2021. *Fertility and Sterility* 2021; 116 (5): 1238-52. doi:10.1016/j.fertnstert.2021.09.025
4. Deffarges JV. Utero-vaginal anastomosis in women with uterine cervix atresia: long-term follow-up and reproductive performance. A study of 18 cases. *Human Reproduction* 2001; 16 (8): 1722-25. doi:10.1093/humrep/16.8.1722
5. Fujimoto VY, Miller JH, Klein NA, Soules MR. Congenital cervical atresia: Report of seven cases and review of the literature. *Am J Obstet Gynecol* 1997; 177 (6): 1419-25. doi:10.1016/S0002-9378(97)70085-1
6. Song X, Zhu L, Ding J, Xu T, Lang J. Clinical characteristics of congenital cervical atresia and associated endometriosis among 96 patients. *Int J Gynecol Obstet* 2016; 134 (3): 252-55. doi:10.1016/j.ijgo.2016.02.015



7. Fritz MA, Speroff L. Clinical Gynecologic Endocrinology and Infertility. 8th ed. Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, 2011.
8. Dillon WP, Mudaliar NA, Wingate MB. Congenital atresia of the cervix. *Obstetrics & Gynecology* 1979; 54 (1): 126-29. doi:10.1097/00006250-197907000-00030
9. Rock JA, Schlaff WD, Zacur HA, Jones HW. The clinical management of congenital absence of the uterine cervix. *Int J Gynecol Obstet* 1984; 22 (3): 231-35. doi:10.1016/0020-7292(84)90012-2
10. Creighton SM, Davies MC, Cutner A. Laparoscopic management of cervical agenesis. *Fertility and Sterility* 2006; 85 (5): 1510.e13-1510.e15. doi:10.1016/j.fertnstert.2005.10.067
11. Zarou GS, Acken HS, Brevetti RC. Surgical management of congenital atresia of the cervix. *Am J Obstet Gynecol* 1961; 82 (4): 923-28. doi:10.1016/S0002-9378(16)36167-1
12. Lang IM, Babyn P, Oliver GD. MR imaging of paediatric uterovaginal anomalies. *Pediatric Radiology* 1999; 29 (3): 163-70. doi:10.1007/s002470050563
13. Barach B, Falces E, Benzian SR. Magnetic resonance imaging for diagnosis and preoperative planning in agenesis of the distal vagina: *Annals of Plastic Surgery* 1987; 19 (2): 192-4. doi:10.1097/0000637-198708000-00014
14. Letterie GS. Combined congenital absence of the vagina and cervix. *Gynecol Obstet Invest* 1998; 46 (1): 65-67. doi:10.1159/000010001
15. Farber M, Marchant DJ. Congenital absence of the uterine cervix. *Fertility and Sterility* 1976; 27 (11): 1277-82. doi:10.1016/S0015-0282(16)42195-3
16. Zarou GS, Esposito JM, Zarou DM. Pregnancy following the Surgical Correction of Congenital Atresia of the Cervix. *Int J Gynecol Obstet* 1973; 11 (4): 143-46. doi:10.1002/j.1879-3479.1973.tb00890.x
17. Jacob JH, Griffin WT. Surgical reconstruction of the congenitally atretic cervix: two cases. *Obstet Gynecol Survey* 1989; 44 (7): 556. doi:10.1097/00006254-198907000-00011
18. Bugmann P, Amaudruz M, Hanquinet S, Scala GL, Birraux J, Coultre CL. Uterocervicoplasty with a bladder mucosa layer for the treatment of complete cervical agenesis. *Fertility and Sterility* 2002; 77 (4): 831-35. doi:10.1016/S0015-0282(01)03269-1
19. Sukanuma N, Furuhashi M, Moriwaki T, Tsukahara S ichiro, Ando T, Ishihara Y. Management of missed abortion in a patient with congenital cervical atresia. *Fertility and Sterility* 2002; 77 (5): 1071-73. doi:10.1016/S0015-0282(02)03067-4

CITACIÓN ACTUAL

De acuerdo con las principales bases de datos y repositorios internacionales, la nueva forma de citación para publicaciones periódicas, digitales (revistas en línea), libros o cualquier tipo de referencia que incluya número doi (por sus siglas en inglés: Digital Object Identifier) será de la siguiente forma:

REFERENCIAS

1. Yang M, Guo ZW, Deng CJ, Liang X, Tan GJ, Jiang J, Zhong ZX. A comparative study of three different forecasting methods for trial of labor after cesarean section. *J Obstet Gynaecol Res.* 2017;25(11):239-42. <https://doi.org/10.1016/j.jyobfe.2015.04..0015>*

* El registro Doi deberá colocarse con el link completo (como se indica en el ejemplo).