

Conduta frente às malformações genitais uterinas: revisão baseada em evidências

Medical care for uterine genital malformations: evidence-based review

Vicente Renato Bagnoli¹
Angela Maggio da Fonseca¹
George Fassolas¹
Maria Herminia Alegre Arie¹
Wilson Maça Yuki Arie¹
Edmund Chada Baracat¹

Palavras-chave

Anomalias müllerianas
Malformações genitais
Agenesia uterina
Útero didelfo
Útero bicorno
Útero arqueado
Útero unicorno
Útero septado

Key-words

Müllerian anomalies
Genital malformations
Uterine agenesis
Uterus didelphys
Bicornuate uterus
Arcuate uterus
Unicornuate uterus
Septate uterus

Resumo

Este trabalho de revisão foi idealizado para analisar as malformações dos ductos de Müller, que, devido à sua frequência de 3 a 7,3% na população em geral, justificam uma análise mais profunda do tema. O objetivo foi avaliar, de acordo com a literatura por meio de metodologia adequada – os aspectos mais relevantes dessas anomalias, com destaque para a etiopatogenia, classificação, diagnóstico e tratamento. Os resultados obtidos nesta revisão apontaram as melhores evidências, até o momento, de como conduzir as mulheres portadoras dessas malformações.

Abstract

This review paper was organized in order to analyse Müllerian anomalies, because their frequency from 3 to 7,3% in people in general justify a better evaluation about these malformations. The objective of the study was to evaluate, according to literature – by a proper methodology – the main aspects of these malformations, with special attention to etiology, classification, diagnostic and treatment. The results of this review showed the best evidences up till now of how to manage women with these genital malformations.

Estudo realizado na Clínica Ginecológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) – São Paulo (SP), Brasil

¹ Clínica Ginecológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) – São Paulo (SP), Brasil

Endereço para correspondência: Angela Maggio da Fonseca – Avenida Pompeia, 515 – CEP 05023-000 – Vila Pompeia – São Paulo (SP), Brasil – e-mail: am.fonseca@uol.com.br

Introdução

Conceito

As malformações uterinas pertencem ao grupo das malformações genitais. São também chamadas de malformações dos ductos de Müller, pois decorrem de alterações na diferenciação dos mesmos, em fases distintas da embriogênese feminina, recebendo diversas denominações e fazendo parte de algumas síndromes como a de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser¹(D).

Incidência

Considera-se que as malformações uterinas são relativamente frequentes, tendo em mente que 3 a 4% das pacientes atendidas no Setor de Ginecologia Endócrina e Climatério da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) apresentam alguma anomalia mülleriana, pois inclui-se também formas leves, como o útero arqueado, que não produz sintomas, mas pode causar perturbações obstétricas. No entanto, as formas mais graves de malformações uterinas são raras, sendo que a síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (ausência do útero e da vagina) ocorre em uma para cada 4.500 mulheres. É importante pensar no diagnóstico de malformação uterina em adolescentes com amenorreia primária, dismenorreia e dispareunia, e em mulheres, considerando-se esterilidade, abortamentos tardios e de repetição ou partos prematuros. Na avaliação crítica de Saravelos et al.²(A) foram revisados os trabalhos do banco de dados da Medline, de 1950 a 2007. A prevalência de anomalias uterinas congênitas foi de, aproximadamente, 6,7% (IC=6,0-7,4%) na população geral, de 7,3% (IC=6,7-7,9%) na população de mulheres estéreis e de 16,7% (IC=14,8-18,6%) nas mulheres com abortamento habitual. Segundo esses autores, o útero arqueado é a anomalia mais comum na população geral e na população com abortamento habitual, enquanto o útero septado é a anomalia mais comum entre as mulheres estéreis, o que sugere uma possível associação entre útero septado e esterilidade.

O editorial de Buttram Jr, (Müllerian anomalies and their management. *Fertil. Steril.* 1983;40(2):159-63) permanece válido até os dias atuais: “As anomalias Müllerianas mais severas não são comuns ao toco-ginecologista em sua prática diária, mas quando o mesmo se depara com um caso, em geral se vê com dúvidas tanto na área diagnóstica quanto na terapêutica, pois pouco ainda é conhecido sobre estas malformações”. Do mesmo modo, os investigadores, ao revisarem a literatura na tentativa de avaliar, interpretar e adicionar aos dados já existentes, são frustrados pelos relatos inadequados, confusos e pouco conclusivos.

Objetivos

Esta revisão teve como objetivo pesquisar e analisar as melhores evidências na conduta frente às malformações uterinas, com base na literatura pertinente, buscando-se melhorar o conhecimento dos profissionais e, conseqüentemente, o atendimento das mulheres portadoras dessas anomalias.

Metodologia

Este trabalho foi elaborado a partir de uma criteriosa revisão da literatura, por meio de pesquisa das publicações em periódicos indexados nas bases de dados Medline, Biblioteca Cochrane, Scielo e textos com artigos ou capítulos relevantes. As palavras-chave utilizadas para a consulta foram “*Müllerian anomalies*”, “*genital malformations*”, “*uterine agenesis*”, “*uterus didelphys*”, “*bicornuate uterus*”, “*unicornuate uterus*” e “*septate uterus*”. Para este fim, realizou-se uma pesquisa abrangente (nos bancos de dados das fontes acima citadas) de trabalhos randomizados e controlados que contivessem, ao menos, o resumo, utilizando-se as palavras-chave já descritas. Como foram encontrados poucos trabalhos randomizados e controlados – a maioria comparando técnicas diagnósticas, e que foram discutidos neste artigo – esta revisão baseou-se nos melhores trabalhos disponíveis até o momento.

Noções embriológicas

O processo de diferenciação sexual é contínuo, iniciando-se no momento em que um óvulo é fecundado por um espermatozoide. A união desses gametas resulta, em condições normais, em zigotos XX ou XY. O sexo cromossômico é determinado sempre pelo gameta masculino e, em geral, é o mesmo sexo fenotípico que se desenvolve durante o período fetal. Na sexta semana de desenvolvimento, os sistemas genitais internos masculino e feminino são indistinguíveis na aparência, constituídos por dois pares de ductos, os paramesonéfricos (de Müller) e os mesonéfricos (de Wolff). No embrião masculino em desenvolvimento, já com testículos formados, as células de Sertoli passam a secretar, entre a quinta e sexta semanas, o fator inibidor dos ductos de Müller (do inglês *Müllerian inhibitory factor*, MIF). Esse hormônio glicoproteico causa a regressão dos ductos mesonéfricos. A testosterona secretada pelas células de Leydig promove a diferenciação masculina da genitália interna e externa. Em condições normais, no sexo feminino, com a ausência do fator determinante do testículo (TDF), induzido pelo cromossoma Y, e a conseqüente ausência do MIF os ductos mesonéfricos começam a degenerar e permitem o desenvolvimento dos ductos paramesonéfricos de Müller (Figura 1). Sincronicamente, os ductos paramesonéfricos

se desenvolvem caudal e medialmente, a partir das faces laterais das gônadas. Os segmentos proximais dos canais uterovaginais, derivados do epitélio celômico, permanecem não fundidos e abrem-se na cavidade peritonial para formar as trompas de Falópio. Os segmentos distais, induzidos por derivados dos ductos mesonéfricos adjacentes, progridem caudalmente e se juntam um ao outro antes de entrar em contato com a face posterior da uretra pélvica, ao nível do tubérculo de Müller. Esses segmentos distais dos canais uterovaginais dão origem ao útero e aos 4/5 superiores da vagina. Após a fusão dos ductos paramesonéfricos, eles são inicialmente separados por um septo que, depois da nona semana, começa a ser reabsorvido a partir de suas margens inferiores, formando um lúmen único – o canal uterovaginal. A regressão do septo uterino é resultado de apoptose mediado pelo gene Bcl2. É clássica a teoria da hipotética regressão unidirecional da parte caudal para a cranial do canal uterovaginal, com o útero inicialmente bicorno em sua configuração. No entanto, uma teoria alternativa bidirecional tem sido proposta, na qual o processo se faz, simultaneamente, nas direções cranial e caudal, a partir do istmo. Essa nova teoria poderia explicar anomalias como septos uterinos incompletos com colos duplos ou septo longitudinal da vagina com útero inteiramente normal. Na 12ª semana, o útero exhibe sua configuração normal de desenvolvimento: contorno externo fundido do miométrio e endométrio de forma triangular. Como as tubas uterinas são derivadas de células de origem diferente das do útero e das porções superiores da vagina, elas, em geral, não são envolvidas nas anomalias dos ductos müllerianos. Durante a formação do canal uterovaginal, o tubérculo de Müller se espessa e forma os bulbos sinovaginais a partir do primitivo seio urogenital, que será responsável pelos 20% inferiores da vagina. O canal uterovaginal permanece separado dos bulbos sinovaginais por uma placa vaginal horizontal que se alonga do terceiro ao quinto mês, e sua interface com o seio urogenital forma o hímen, que, usualmente, se abre durante o período perinatal. Os sistemas urinário e genital têm origem comum, numa crista mesodérmica, ao longo da parede dorsal do corpo, e ambos contribuem para o desenvolvimento normal do sistema mesonéfrico. Os ureteres, cálices renais, túbulos coletores, são formados a partir do broto ureteral, que se origina dos ductos mesonéfricos, os quais também induzem a formação dos rins. Por esta razão, a diferenciação anormal dos ductos mesonéfricos e paramesonéfricos pode estar associada a anomalias renais. A agenesia renal é a anomalia associada mais comum, embora a ectopia renal cruzada, displasia cística renal e sistemas coletores duplos também tenham sido descritos. Os ovários originam-se do mesênquima e do epitélio da crista gonadal e não são influenciados pela formação dos ductos mesonéfricos

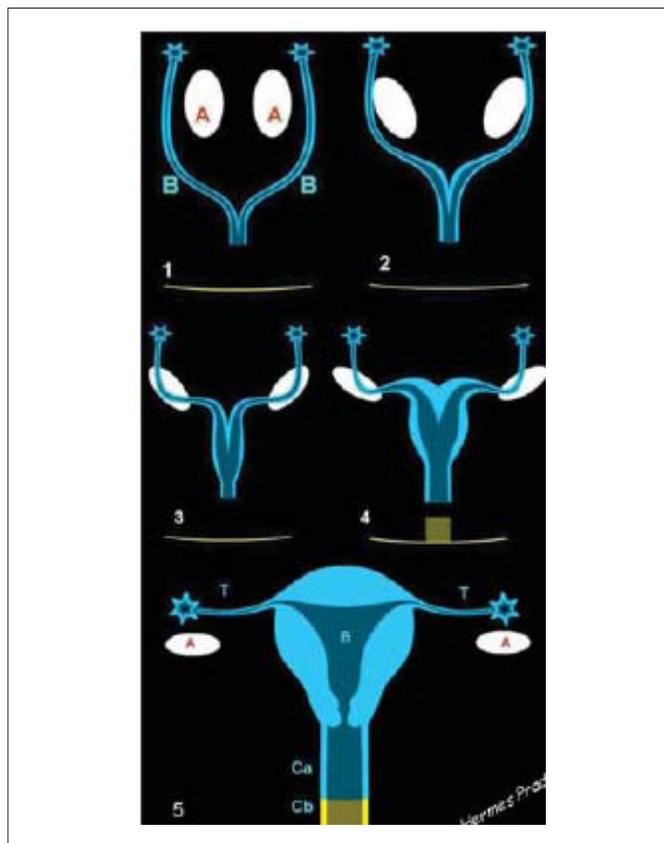


Figura 1 - Esquema da embriologia e sequência (1 a 4) da fusão dos ductos de Müller (B). (A) ovários. A letra B esquematiza que, após fusão, forma-se o corpo uterino. 5B- corpo uterino. (T) trompas. (Ca) terço proximal da vagina. (Cb) terço distal⁴(D)

e paramesonéfricos. As gônadas indiferenciadas são induzidas a se desenvolverem pelas células germinativas primordiais, que migram do saco vitelino para o mesênquima dorsal na quinta semana. Estas células germinativas induzem as células do mesonefro a formar as cristas genitais, que, por sua vez, formam os cordões sexuais primitivos. Se as células germinativas não se desenvolverem na região da gônada, esta não se desenvolverá. Portanto, o desenvolvimento ovariano é um processo separado da formação do canal uterovaginal e, usualmente, não está associado a anomalias dos ductos de Müller^{3,4}(D).

Etiopatogenia

As malformações uterinas foram inicialmente consideradas como de ocorrência esporádica, sugerindo-se que a causa não fosse genética e sim por fatores ambientais, como diabetes *mellitus* materno ou drogas teratogênicas. No entanto, alguns estudos, ao analisarem histórias obstétricas, falharam em demonstrar a associação destas malformações com a utilização de drogas, doenças e teratógenos conhecidos. Outra explicação para a ocorrência

esporádica foi a de possível herança poligênica, multifatorial, caracterizada pelo baixo risco de recorrência em familiares de primeiro grau. Entretanto, o encontro dessas malformações em algumas famílias levou à hipótese de etiologia genética, na qual diversos genes têm sido responsabilizados, como o WTI, PAX2, HOXA7, etc. Os casos de agenesia, aplasia e hipoplasia parecem ser determinados pela expressão inapropriada do hormônio antimülleriano (MIF), e a ausência do gene Bcl2 tem sido implicada na persistência do septo intermülleriano. Na patogênese das malformações uterinas é importante o momento em que ocorre a alteração na embriogênese:

1. As aplasias se devem à ausência de formação ou parada de desenvolvimento de um ou dos dois canais de Müller entre a sexta e nona semanas, e as malformações urinárias são quase sempre constantes nesses casos. As aplasias müllerianas podem ser:
 - a. completas, unilaterais (útero unicorno) e bilaterais (agenesia uterina, que se acompanha de agenesia renal bilateral, incompatível com a vida);
 - b. incompletas, unilaterais (útero pseudunicorno, isto é, útero unicorno com corno rudimentar) ou bilaterais (síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser);
2. As falhas na fusão dos ductos de Müller, que ocorre entre a 10^a e a 12^a semana acompanham-se, frequentemente, de malformações urinárias. As principais variantes são:
 - a. útero didelfo, na ausência completa de fusão dos ductos;
 - b. útero bicorno bicervical;
 - c. útero bicorno unicervical.
3. Úteros septados que se devem a problemas na reabsorção do septo intermülleriano e ocorrem entre a 13^a e 17^a semanas. As malformações urinárias geralmente estão ausentes. Os septos podem ser totais, parciais, corporais, cervicais ou assimétricos. O útero pode ainda ser malformado por interferência de disruptores hormonais, dos quais o mais importante é o dietilestilbestrol³(D).

Prevalência

Com o objetivo de estabelecer a prevalência e a distribuição das anomalias uterinas na população geral e verificar a sua distribuição nos diversos tipos (úteros septados, bicornos, didelfos, unicornos, hipoplástico/aplástico e formas sólidas), Nahoun⁵(A) fez uma busca no banco de dados da Medline com descritores apropriados e encontrou 47 estudos, de 15 países, que correspondiam às questões formuladas. Foram analisados

22 estudos, envolvendo 573.138 mulheres que se submeteram a uma triagem universal para malformações uterinas. Realizou-se análise separada para malformações uterinas em 6.512 mulheres inférteis. Dezenove estudos – incorporando-se 1.092 mulheres férteis e 456 mulheres inférteis com anomalias uterinas não selecionadas – foram revisados para o estudo da distribuição das anomalias müllerianas em seus principais subgrupos. A fim de se estabelecer a distribuição dos úteros unicornos em seus vários subtipos, foram analisados 17 trabalhos, incorporando-se 161 mulheres. Os resultados foram: as malformações uterinas foram identificadas em 1 para cada 594 mulheres férteis (0,17%) e em 1 para cada 29 mulheres inférteis (3,5%), com diferença estatisticamente significativa ($p < 0,0001$); a prevalência de anomalias uterinas na população geral foi de 1 para cada 201 mulheres (0,50%); a distribuição segundo os grupos foi de 7% para o útero arqueado, 34% para o septado, 39% para o bicorno, 11% para o didelfo, 5% para o unicorno e 4% para o hipoplástico/aplástico/sólido e outras formas. O autor concluiu que as malformações uterinas são mais frequentes do que geralmente esperadas, e o conhecimento de sua prevalência e de seus vários subtipos é importante para o diagnóstico e tratamento das possíveis complicações ginecológicas e obstétricas delas decorrentes.

Classificação

A literatura apresenta diversas classificações para as anomalias müllerianas, obedecendo a diferentes critérios e mostrando aspectos positivos e negativos. Algumas são muito simplistas e outras, extremamente complexas. As classificações, em geral, são baseadas na capacidade fisiológica, como a de Semmens (1962), funcional, como a de Jones (1957), ou anatomoembriológica, como a de Jarcho (1946). Esta última foi modificada por Butram e Gibbons, em 1975, sendo, ainda nos dias atuais, uma das mais utilizadas. Esses autores dividiram as anomalias müllerianas em seis classes, baseadas no grau de falha do desenvolvimento. As malformações foram separadas em grupos com apresentações clínicas, tratamento e prognósticos similares e, em 1988, após modificações discretas feitas por um grupo de especialistas (Figura 2), foi adotada pela *American Fertility Society*. É possível que qualquer classificação das anomalias müllerianas congênitas não consiga abranger todos os casos destas malformações, como demonstrado por Shirota et al.⁶(C), os quais descreveram um caso raro, consistindo duas vaginas e dois colos que se comunicavam com útero único totalmente normal e que não se enquadrava em nenhuma das classificações existentes.

Oppelt et al.^{7(A)} realizaram estudo com 99 mulheres portadoras de malformação genital, avaliadas pelo quadro clínico, características do exame clínico, laparoscopia e/ou ressonância magnética, para elaborar uma nova classificação, considerando os achados clínicos e os exames laboratoriais do útero, colo, vagina e anexos, bem como o grau da anomalia. O mérito está na possibilidade de se detalhar e quantificar cada um destes grupos. Porém, pela grande variedade, a mesma torna-se complexa e de difícil aplicação prática.

No Setor de Ginecologia Endócrina e Climatério do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP), por questões didáticas e objetividade na assistência às portadoras de anomalias müllerianas, tem-se utilizado uma classificação que agrupa as malformações müllerianas em:

1. ginatresias que ocorrem por incompleta ou não-diferenciação dos ductos de Müller (Figura 3);
2. anomalias na fusão desses ductos ou na reabsorção do septo intermülleriano, sempre que esses processos não ocorrerem adequadamente (Figura 4). As ginatresias são separadas em dois grupos: no primeiro, há as formas não-obstrutivas, quando não ocorre diferenciação do útero ou quando esta é precária, originando útero rudimentar sólido, não havendo formação de catamênio, como na síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, incluindo-se também os septos intrauterinos; no segundo grupo, há as malformações obstrutivas, em que ocorre diferenciação de útero funcional, mas com obstáculo para escoamento do fluxo catamenial por agenesia parcial ou total da vagina, agenesia cervical, septo vaginal transversal ou hímen imperfurado. As anomalias da fusão são separadas em formas simétricas – quando a falha no processo de fusão não causa assimetria, como na duplicidade do corpo do útero com um ou dois colos (útero didelfo), útero bicorno com colo único – e formas assimétricas, como útero unicorno, bicorno com um corno rudimentar, com uma ou duas vaginas não comunicantes. As anomalias decorrentes da ação do dietilestilbestrol não foram consideradas neste estudo pela raridade e pela ausência de comunicações a respeito^{1(D)}. Esta classificação está bastante relacionada com a da *American Infertility Society* (1988) e a do *Vagina Cervix Uterus Adnex-associated Malformation (VCUAM)* (2005), tendo sido agrupada de forma mais simples para sua aplicação clínica^{7(A)}.

Diagnóstico

As últimas décadas foram marcadas por importantes avanços nos métodos diagnósticos que, sem dúvida, permitiram ampliar os conhecimentos das diferentes patologias, inclusive

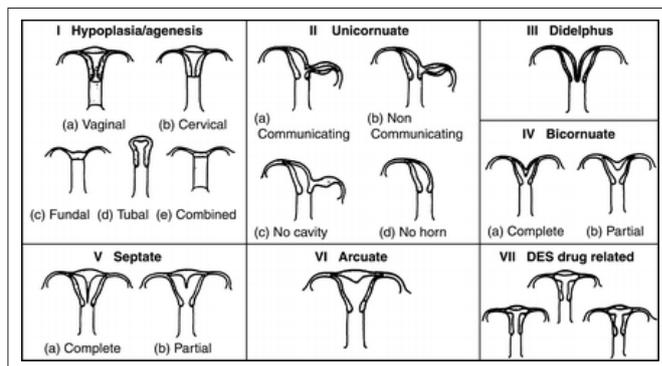


Figura 2 - Classificação das anomalias de desenvolvimento dos ductos de Müller desenvolvida pela *American Fertility Society*^{3(D)}

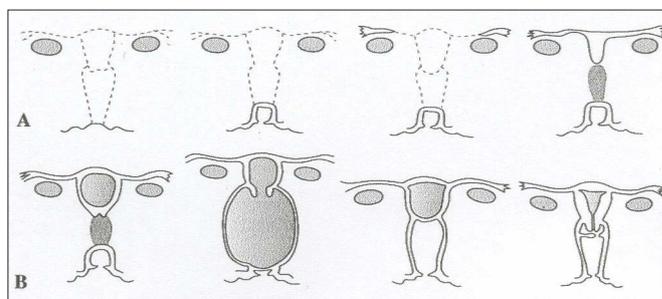


Figura 3 - Classificação das ginatresias: (A) não-obstrutivas; (B) obstrutivas^{8(D)}

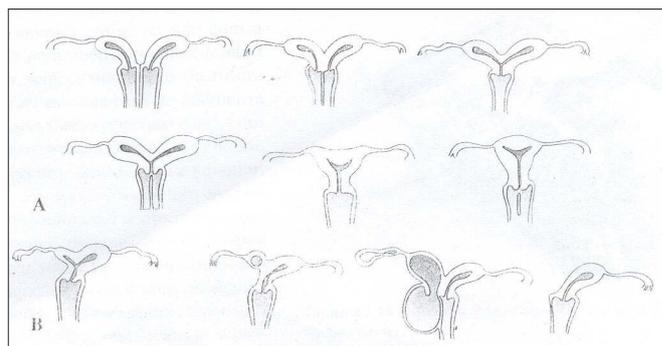


Figura 4 - Anomalias de fusão: (A) simétricas; (B) assimétricas^{8(D)}

as malformações genitais. O exame clínico, por muitos anos, possibilitou o diagnóstico dessas anomalias no momento do toque manual pós-parto e durante laparotomias eletivas ou por urgências. A introdução da histerossalpingografia (HSG) possibilitou o diagnóstico mais específico e sensível, porém limitado pela delimitação apenas de cavidades que se comunicam com o exterior. Com o advento da HSG, a incidência de úteros bicornos diagnosticados aumentou significativamente. Contudo, a subsequente utilização da laparoscopia demonstrou que grande parte dos úteros bicornos diagnosticados eram, na realidade, úteros septados, o mesmo podendo ser dito em relação aos úteros didelfos. Assim, muitas informações utilizadas para comparar

os índices de abortamentos e complicações obstétricas há alguns anos, estão totalmente ultrapassadas nos dias atuais.

A acurácia no diagnóstico diferencial pré-operatório entre o útero bicornado e o útero septado não era considerado importante, pois ambos eram tratados por cirurgias abdominais semelhantes.

Na revisão crítica de Saravelos et al.^{2(A)}, já comentada, os autores verificaram que os procedimentos diagnósticos mais precisos são a associação da histeroscopia com a laparoscopia, a sonohisterografia e, possivelmente, a ultrassonografia tridimensional. A ultrassonografia bidimensional e a HSG são menos precisas e, portanto, nem sempre adequadas para diagnóstico conclusivo. Em 24 estudos preliminares, os resultados sugeriram que a ressonância magnética, nos dias atuais, é um instrumento bastante sensível e auxilia no diagnóstico e planejamento terapêutico dessas malformações.

Conduta

Os comentários na classificação mostram o polimorfismo das malformações uterinas e este é um dos motivos pelos quais não é possível delinear uma conduta única frente a todas essas variantes, devendo-se estabelecer normas básicas para grupos específicos. Embora o objetivo primário desta revisão seja o estudo das malformações uterinas, tanto na classificação como no quadro clínico e na conduta, foram analisadas as malformações anexiais e, principalmente, as vaginais, pois estão sempre correlacionadas, sendo importante seu conhecimento para melhor adequação ao tratamento.

Conduta expectante

Esta norma pode ser aplicada a quase todas as variantes de malformações genitais, pelo menos como conduta inicial. Essas mulheres devem receber, em todos os casos, apoio emocional e informação detalhada sobre a sua condição. Nos casos mais complexos, com possibilidade de maiores complicações e limitações, devem ser atendidas em serviço especializado. Na Clínica Ginecológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, à semelhança de outros serviços, embora não haja consenso, tem-se adotado conduta mais conservadora, em grande parte dessas anomalias. Após a conclusão do diagnóstico, se a anomalia for agenesia vaginal completa, o tratamento por neovagina cruenta poderá ser indicado no final da puberdade ou quando houver desejo de relações sexuais. Se houver presença do terço distal da vagina, o tratamento pode ocorrer já no início da puberdade por meio de técnica não cruenta. Em relação à

reprodução, aguarda-se a gravidez, que, uma vez confirmada, passa a merecer maiores cuidados, como menor atividade física, drogas uterolíticas, acompanhamento mais rigoroso e, quando for detectado colo uterino curto, cogitação em circlagem após o ultrassom morfológico de primeiro trimestre.

Os aspectos discutidos foram as implicações emocionais em mulheres com malformações genitais, a indicação ou não da circlagem rotineiramente e qual a técnica de neovagina a ser empregada.

Aspectos emocionais

Existe certa convicção de que as malformações uterinas, principalmente as mais severas (como a síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, a agenesia uterovaginal e as gina-trésias obstrutivas) tenham impacto psicológico negativo nas mulheres portadoras dessas anomalias. Recentemente, foram realizados dois trabalhos randomizados e controlados para se verificar o impacto emocional em mulheres portadoras de agenesia uterovaginal.

Heller-Boersma et al.^{9(A)} estudaram o impacto psicológico na mulher com a síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser e como ela conceitualiza e convive com sua afecção. Após selecionar as mulheres por idade e tipo de síndrome (simples ou associada a outras malformações), 39 mulheres foram randomizadas para um grupo de tratamento cognitivo comportamental especialmente desenvolvido para esses casos (n=19) ou para a lista de espera (n=20). Os resultados foram comparados em sete semanas e após três meses, por meio do Symptom Check-List (SCL-90-R). Outras consequências incluíram o impacto do evento, a autoestima e as relações interpessoais. As pacientes alocadas para o grupo de tratamento cognitivo-comportamental apresentaram redução significativa dos sintomas psicológicos no SCL-90-R e tiveram diminuição não significativa em todas as outras consequências secundárias, enquanto aquelas na lista de espera permaneceram inalteradas. Os autores concluíram que a intervenção cognitivo-comportamental melhora os sintomas psicológicos das mulheres com síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser e que esse tratamento poderia e deveria ser aplicado em outras malformações uterinas.

Em outro estudo, Heller-Boersma et al.^{10(B)} estudaram o impacto psicológico da síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser em um grupo de 66 mulheres com malformações, comparadas com 31 mulheres controles normais e verificaram que as com agenesia uterovaginal apresentavam maiores índices de ansiedade fóbica, psicotismo (alienação interpessoal), depressão e ansiedade. Os autores concluíram que a agenesia uterovaginal

tem impacto negativo no estresse psicológico e na autoestima dessas mulheres.

Ginatresias não-obstrutivas e obstrutivas

As ginatresias, como já comentado, são separadas em formas não-obstrutivas e obstrutivas. No primeiro grupo, encontram-se em um extremo as portadoras da síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, graus intermediários de atresia vaginal, e, em outro, a presença de útero rudimentar sólido e agenesia apenas do terço distal da vagina. No segundo, as obstrutivas abrangem a agenesia do colo, com corpo uterino funcionante, hímen imperfurado e septos vaginais transversos.

A manifestação clínica mais sugestiva da síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser e outras ginatresias não-obstrutivas é amenorreia primária em mulheres com fenótipo feminino normal, cariótipo normal 46, XX, ovários normais e com frequente dificuldade para o coito. O exame físico é sugestivo, revelando puberdade completa, mas, apesar dos genitais externos serem normais, a vagina é em fundo cego ou ausente e não se palpa colo e corpo do útero. A uretra se abre no seu sítio habitual e a vagina é reduzida, estando completamente ausente ou, em cerca de 25% dos casos, presente, porém encurtada. O diagnóstico baseia-se no quadro clínico e nas imagens pelo ultrassom e pela laparoscopia, que mostram ovários lateralmente situados e, eventualmente, útero rudimentar centralizado^{1(D)}.

As ginatresias obstrutivas com útero funcionante e obstáculo ao escoamento do fluxo menstrual (criptomenorreia) por agenesia cervical de vagina, septo vaginal transversal e hímen imperfurado, em geral, além das características clínicas acima descritas, costumam apresentar dores abdominais cíclicas, tumoração abdominal (hematometra e hematossalpinge) e, quando o diagnóstico não é feito precocemente, pode ocorrer abdome agudo por extravasamento de sangue na cavidade peritoneal. Os exames complementares são os mesmos, podendo apenas ser acrescida a ressonância magnética para melhor delineamento da extensão da coleção sanguínea^{1(D)}.

Técnica de neovagina a ser escolhida

A neovagina está indicada para tratamento das agenesias vaginais sem útero funcionante, a fim de possibilitar a atividade sexual e, havendo útero funcionante, para tentar permitir o escoamento do fluxo menstrual e preservar a fertilidade, embora essa possibilidade seja bastante remota.

A mulher portadora de genitália ambígua, em geral, tem o períneo plano, ausência de lábios e introito vaginal, enquanto

a mulher com agenesia uterovaginal tem a vulva normal. Por esta diferença anatômica, a indicação de técnica incruenta, como a de Frank, ou a cruenta, de McIndoe, apresentam indicações pontuais^{1(D)}. Assim, nas agenesias vaginais, quando houver pelo menos a diferenciação do 1/3 distal da vagina, a melhor técnica será a de Frank, que, com a colaboração da menina e de seus familiares, em semanas ou meses, obtém-se vagina com dimensões adequadas para o coito e sem riscos de complicações, como estenose e bridas, apresentando revestimento com características biológicas semelhantes à vagina normal^{11(B)}. Por outro lado, para a menina com genitália ambígua ou com ausência do introito vaginal, não há outra alternativa para desenvolver um orifício semelhante à vagina senão a vaginoplastia cirúrgica.

Hayashida^{11(B)} avaliou 22 mulheres com agenesia vaginal completa. Dentre estas, 12 haviam sido submetidas à reconstrução vaginal pela técnica de McIndoe, enquanto as outras 9 haviam sido tratadas pela técnica de Frank. Após avaliação clínica, histológica, bacteriológica, medida de pH e citologia hormonal, concluiu-se que a neovagina formada pela técnica de Frank é melhor que aquela criada pela técnica de McIndoe. Verificou-se que o revestimento da cavidade formada pela técnica de Frank era mucosa vaginal, em todos os casos, e que o tecido formado pela técnica de McIndoe era pele, em 83,3% dos casos. Deve-se salientar que as diferentes técnicas cruentas somente deverão ser feitas na mulher durante a puberdade e, principalmente, se houver desejo de iniciar a atividade sexual, pois, caso contrário, os riscos de complicações serão significativos^{1(D)}.

Nas ginatresias obstrutivas, a retenção de sangue menstrual constitui fator agravante, sendo necessário tratamento o mais precocemente possível, pois a evolução do hematometra, da hematossalpinge e do hemoperitônio por vezes impedem qualquer tentativa de tratamento conservador, principalmente quando há abdome agudo hemorrágico.

Kannaiyan et al.^{12(C)} relatam a construção de um conduto de cólon que é anastomosado entre a parede posterior do útero e porção superior da vagina para permitir a menstruação em sete meninas com agenesia cervicovaginal e quatro com agenesia vaginal inferior. As meninas tinham entre 10 e 20 anos de idade e apresentavam criptomenorreia dolorosa. Todas queriam conservar seu útero e menstruar. O conduto de cólon foi anastomosado na parede posterior do útero nas sete meninas com agenesia cervicovaginal e na cavidade vaginal distendida nas quatro com agenesia vaginal. A anastomose neovaginal útero-colônica foi realizada após excisão de uma porção circular da parede posterior do miométrio, para prevenir estenose. O conduto de cólon funcionou efetivamente, permitindo menstruações regulares sem dor. Uma paciente teve estenose do orifício perineal da neovagina

tratada com dilatadores. Uma menina se casou e relatou coitos satisfatórios. A média de seguimento foi de 2,2 anos. Os autores concluíram que esse grupo de pacientes formam um subgrupo separado, que necessita de um conduto não apenas para o coito, mas também para a menstruação. No entanto, se tratadas pelo método descrito, deve-se orientá-las para não engravidar em e, se eventualmente ocorrer gravidez, não dar à luz por via vaginal. Na literatura, existem alguns trabalhos que avaliam o tratamento cirúrgico conservador dessas mulheres sempre que houver condições, como tem sido realizado no Setor de Ginecologia da Infância e Adolescência do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, comunicando o útero com o meio exterior por diversas técnicas de neovagina. Alguns resultados razoáveis ainda justificam essa tentativa, sempre necessitando-se de acompanhamento rigoroso e permanente.

Contudo, deve ficar claro que grande parte das ginatresias obstrutivas não apresentam condições de cirurgia conservadora e, para preservação da vida dessas mulheres, a melhor opção será a histerectomia¹(D).

Anomalias da fusão dos ductos de müller: simétricas, assimétricas e septos uterinos

Estas anomalias são relativamente comuns e, pelo significativo potencial reprodutor, merecem análise cuidadosa. Oppelt et al.⁷(C) analisaram 99 mulheres com malformações müllerianas e, neste grupo, 39 apresentaram septos ou anomalia de fusão simétrica e as restantes, forma assimétrica ou ginatresias.

As malformações simétricas, em suas variantes, podem ser tratadas clinicamente, principalmente em primigestas com cornos uterinos bem desenvolvidos ou então por metroplastia e circlagem.

Tratamento clínico

No Setor de Ginecologia Endócrina e Climatério do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, a associação de estrogênios e progestógenos, durante 6 a 12 meses, tem apresentado resultados satisfatórios para melhorar as condições do útero malformado e permitir gestações sem intervenção cirúrgica.

Metroplastia nas malformações uterinas

Paul Strassmann realizou a primeira metroplastia para tratar útero bicorno, em 1907. Contudo, seu filho Erwin Strassmann popularizou esta cirurgia ao analisar 5 casos próprios, agregando-os aos 123 por ele coletado. A metro-

plastia consiste em realizar uma cunha entre os dois cornos e suturá-los, a fim de formar uma cavidade única. Essa técnica continua sendo praticada, principalmente em úteros bicornos, já que os septos têm sido tratados com sucesso por via laparoscópica. Os trabalhos de metroplastia por via laparoscópica têm apresentado aumento significativo⁸(D).

Lolis et al.¹³(C) analisaram os resultados em gestações de 22 mulheres, com útero bicorno, que haviam sido submetidas à metroplastia de Strassmann. Destas, 88% conseguiram ter uma criança viável, nascendo 19 crianças. Todas as gestações que chegaram a termo tiveram evolução normal e foram interrompidas por cesárea. Os autores concluíram que a capacidade reprodutiva da mulher com útero bicorno é excelente após a metroplastia e que a metroplastia de Strassmann deve ser reservada para casos selecionados de mulheres que tiveram abortamentos de repetição e partos prematuros.

Para avaliar o impacto da metroplastia convencional por via abdominal, Papp et al.¹⁴(C) fizeram, retrospectivamente, uma análise clínica de 157 mulheres consecutivas, que se submeteram à cirurgia em um período de 25 anos. Essas mulheres com anomalias simétricas (útero subseptado, septado ou bicorno), com história de abortamentos de repetição (124 casos) ou esterilidade (33 casos), foram incluídas no estudo. As técnicas empregadas foram as de Bret e Guillet ou a de Tompkins. O índice de sobrevivência fetal aumentou de 0%, antes da intervenção, para 81,9%, após a cirurgia no grupo do abortamento recorrente, e para 92,8% no grupo da esterilidade. Entre as mulheres que se submeteram à cirurgia, 63,8% deram à luz, ao menos, uma criança saudável; a proporção das mulheres com prévio abortamento recorrente e esterilidade foi de 70,2 e 32%, respectivamente. Não ocorreram rotura uterina ou qualquer outro tipo de complicação obstétrica. Os autores concluíram que a metroplastia convencional por via transabdominal é um procedimento seguro em mulheres com malformações uterinas simétricas, história de abortamento recorrente e esterilidade sem outra causa. Mesmo na era da histeroscopia cirúrgica, a metroplastia por via abdominal continua sendo uma alternativa para o útero bicorno.

Para avaliar o impacto da metroplastia convencional no futuro reprodutivo das anomalias uterinas simétricas, Rechberger et al.¹⁵(B) analisaram prospectivamente 13 mulheres que se submeteram a essa cirurgia. A sobrevivência de 0%, antes da cirurgia, passou para 80% após a mesma. Elas não tiveram complicações intra e pós-operatórias, assim como não tiveram roturas uterinas e complicações no parto. Os autores concluíram que a metroplastia convencional por via abdominal é procedimento seguro e eficiente para o tratamento do útero bicorno.

Sinha et al.¹⁶(C) apresentaram um caso de metroplastia por via laparoscópica em uma mulher de 29 anos, com passado obstétrico desfavorável e útero bicorno. A paciente foi aconselhada a utilizar anticoncepcional de barreira por três meses, quando foi realizada a laparoscopia de controle, que revelou útero unifórmes e único sem aderências. A paciente tinha incompetência cervical após a cirurgia e recomendou-se a circlagem em caso de nova gestação.

Para determinar se a metroplastia por via laparoscópica é viável, Alborzi et al.¹⁷(B) estudaram quatro casos de útero com duas cavidades (dois bicornos e dois didelfos), com história de ao menos dois abortamentos espontâneos. Foi realizada a metroplastia laparoscópica, com histeroscopia diagnóstica para unificação do útero. O *second-look* foi realizado três meses após a cirurgia, sendo avaliadas a resistência uterina e a presença de aderência nas cavidades pélvica e uterina. Verificaram que a metroplastia laparoscópica resultou em útero unificado com boa cavidade e tolerante às grandes pressões. Foram observadas aderências pélvicas mínimas em duas pacientes. Os autores concluíram que a laparoscopia é uma boa alternativa para a metroplastia.

Circlagem nas malformações uterinas

A insuficiência cervical, em geral, é diagnóstico difícil de ser confirmado e, na maioria das vezes, é tratado com a circlagem do colo do útero, principalmente com anomalias da fusão simétricas e assimétricas. Woodring et al.¹⁸(A) fizeram uma análise baseada em evidências observadas em trabalhos randomizados, meta-análises, estudos de coorte e do boletim de prática clínica do *American College of Obstetrics and Gynecologist* (ACOG), que demonstraram não existir diferenças entre mulheres com história sugestiva de insuficiência cervical, tratadas com circlagem, e aquelas que receberam apenas repouso no leito. Com base na literatura existente, a circlagem é raramente indicada, mas, eventualmente, ainda é realizada em algumas mulheres, quando obedecidos os seguintes critérios:

1. ausência de sinais e sintomas de anormalidades fetais no primeiro trimestre da gestação em curso;
2. paciente com três ou mais perdas de segundo trimestre (usualmente, entre 18 e 22 semanas) e história clássica de insuficiência cervical. Os autores recomendam ultrassonografias seriadas a partir da 16ª semana para demonstrar a insuficiência ou a competência cervical.

Seidman et al.¹⁹(B) estudaram os efeitos da circlagem cervical no índice de sobrevivência de fetos em 86 mulheres com útero malformado e em um grupo randomizado de 106 mulheres com útero de forma normal. A morfologia uterina foi deter-

minada em todas as mulheres com HSG e, quando necessário, por histeroscopia e laparoscopia. A incidência diagnosticada pela HSG de insuficiência cervical (23%) foi similar nos dois grupos, e 29 gestações foram tratadas com circlagem em cada grupo, respectivamente. O resultado fetal foi estratificado pela insuficiência cervical e pela história obstétrica. A percentagem de recém-nascidos viáveis foi significativamente maior em mulheres com útero malformado, que tinham sido submetidas à circlagem (86%), comparadas com as sem circlagem (47%). Não houve efeitos benéficos estatisticamente significativos da circlagem em mulheres com úteros normais, mesmo considerando-se apenas aquelas com perdas gestacionais recorrentes.

Airoidi et al.²⁰(B) estudaram, prospectivamente, 64 gestações em mulheres com útero malformado (28 bicornos, 13 septados, 12 unicornos e 11 didelfos) com ultrassonografia transvaginal do colo uterino realizado entre 14 e 23 semanas de gestação. Nas 64 gestações, o total de partos prematuros antes de 35 semanas foi de 11%. Das 10 mulheres com o colo curto (16%), 5 (50%) tiveram parto prematuro. Das 54 com o colo de comprimento normal, somente 2 (4%) tiveram parto prematuro. A sensibilidade, especificidade, valores preditivos positivo e negativo para o parto prematuro foram de 71%, 91%, 50% e 96%, respectivamente. Nas 7 mulheres portadoras de colo curto associado a parto prematuro, todos os subtipos estavam representados, exceto o útero septado. Os autores concluíram que o colo curto na ultrassonografia transvaginal, em mulheres com malformações uterinas, aumenta em 13 vezes o risco de parto prematuro. O útero unicorno tem o maior risco de encurtamento cervical e de parto prematuro.

A condução em mulheres portadoras de septo uterino e útero unicorno ou bicorno, sendo um rudimentar, merece considerações particulares devido às peculiaridades dessas anomalias. As malformações estruturais do útero são reconhecidas há muito tempo como causa de complicações obstétricas. Como já foi comentado, as malformações congênitas podem estar associadas a abortamentos de repetição, trabalho de parto prematuro, apresentações anormais, esterilidade, infertilidade e complicações no parto. Embora a maioria dos trabalhos estudasse os resultados obstétricos das malformações uterinas como uma entidade única, é consenso, nos dias atuais, que os vários tipos de anomalias uterinas estão associados a diferentes prognósticos e, adicionalmente, estão também dependentes das técnicas e indicações dos tratamentos utilizados em cada grupo. Entre os diferentes tipos de anomalias estruturais do útero, o útero septado é relativamente comum e está associado aos piores resultados reprodutivos, com índices de sobrevida fetal de 6 a 28% e índice de abortamento significativo (>60%). Contudo, com os avanços em cirurgia endoscópica,

principalmente a histeroscopia, esse grupo tornou-se o de mais fácil correção, com resultados positivos na maioria das mulheres, sendo a ressecção por histeroscopia a conduta mais apropriada, podendo ser complementada com circlagem¹(D).

O útero unicorno decorre da agenesia de um dos ductos de Müller e o bicorno, com um corno rudimentar comunicante, resulta da fusão inadequada desses ductos com hipoplasia de um deles. O sucesso no tratamento do corno uterino rudimentar é o diagnóstico precoce. Jayasinghe et al.²¹(A), com o objetivo de procurar os aspectos mais importantes no diagnóstico e na conduta dessa malformação, fizeram busca abrangente no banco de dados Medline entre os anos de 1966 e 2003, utilizando descritores apropriados e referências de artigos previamente publicados. Artigos anteriores a 1966 foram excluídos, porque os resultados anteriores ao advento das modernas técnicas diagnósticas não eram relevantes para o estudo. Foram encontrados 130 trabalhos entre cartas, relatos de casos, série de casos e artigos de revisão. Trezentas e sessenta e seis mulheres com cornos rudimentares foram descritas, sendo 210 com quadro ginecológico e 156 grávidas. Os cornos não comunicantes representaram 92% dos casos (IC=88-95%; $p < 0,001$) e anomalias renais foram encontradas em 36% (IC=29-44%). Diferentemente da classificação da *American Fertility Society*, os cornos rudimentares podem ocorrer sem o correspondente útero unicorno. A média de idade foi similar para as mulheres ginecológicas e obstétricas (23 e 26 anos; IC=21,2-24,6 anos e IC=24,9-27,3 anos, respectivamente). A apresentação na terceira década de vida, ou mais tarde, ocorreu em 78% das pacientes (IC=70-84%; $p < 0,001$). A sensibilidade do exame ultrassonográfico foi de 26% (IC=18-36%). O diagnóstico anterior aos sintomas clínicos ocorreu em 14% (IC=7-23%). Os autores concluíram que muitos cornos não comunicantes, mas funcionais, se apresentam durante ou após a terceira década de vida e com risco significativo de rotura uterina obstétrica. A remoção cirúrgica antes da gravidez é recomendada. Os índices de diagnóstico antes da rotura ainda permanecem muito baixos.

Para avaliar o impacto do útero unicorno nos resultados da gravidez, evidenciado por estudos históricos e contemporâneos, Reichman et al.²²(A) realizaram ampla revisão relativa a útero unicorno por meio dos bancos de dados da Medline e outros bancos de dados bibliográficos. Foram selecionadas mulheres na menacme, com útero unicorno confirmado por métodos cirúrgicos ou radiológicos, que procuraram cuidados ginecológicos ou obstétricos. Os autores pesquisaram os índices de prenhez ectópica, perdas fetais intrauterinas e nascidos vivos. Foram encontrados 20 trabalhos de variados tamanhos e desenhos, que comentavam os resultados de gestações em úteros unicornos.

Esses estudos foram feitos de 1953 a 2006, com amostras de 1 até 65 pacientes. No total, foram analisadas 290 mulheres relatadas na literatura. Destas, 175 ficaram grávidas, em um total de 468 gestações. Os dados da literatura revelam que o útero unicorno ocorre em 1 para 4.020 mulheres na população geral, sendo mais comum em mulheres estéreis e em mulheres com pobres resultados obstétricos. A revisão dos autores demonstrou índices de 2,7% de gestação ectópica, 24,3% de abortamentos de primeiro trimestre, 9,7% de abortamentos de segundo trimestre, 20,1% de parto prematuro, 10,5% de óbito fetal intrauterino e 49,9% de nascidos vivos. Os autores concluíram que o útero unicorno é uma anomalia mülleriana com prognóstico mais desfavorável, com pior resultado obstétrico. Os índices de complicações parecem ter sido historicamente superestimados. Embora não esteja claro se intervenções anteriores, ou no início da gestação, (como a ressecção profilática de um corno rudimentar ou a circlagem profilática) melhorem os resultados obstétricos, a prática corrente sugere que tais intervenções possam ser úteis. Deve-se considerar gravidez de alto risco no caso de mulher que apresente histórico dessa anomalia.

O útero unicorno ocorre em 1 para 5.400 mulheres e 74 a 90% estão associados a cornos rudimentares. Se o corno rudimentar contiver endométrio funcional e não for comunicante, usualmente necessitará de remoção. A remoção do corno pode ser realizada por via laparotômica ou por via laparoscópica. Spitzer et al.²³(C) selecionaram 5 casos dos até então 35 casos publicados de ressecção do corno acessório pela laparoscopia. Nesta revisão de casos, as pacientes apresentavam algia pélvica, dismenorreia e dispareunia. Todas as pacientes tinham o diagnóstico de útero unicorno com corno funcionante não comunicante. A média etária foi de 19,5 anos e o diagnóstico foi feito pela ultrassonografia associada à ressonância magnética, que se mostrou útil para o planejamento cirúrgico e antecipação da quantidade da conexão miometrial. O tempo médio de cirurgia foi de 2,24 horas e a média de estadia hospitalar foi de 0,8 noites. Nenhum dos procedimentos se converteu em laparotomia e o restabelecimento foi ótimo. A ressonância magnética pós-operatória não demonstrou alterações miometriais.

Alterações na morfologia e função uterina causada pelo dietilestilbestrol

O dietilestilbestrol é um estrogênio sintético que foi prescrito a partir de 1941 para a prevenção de abortamentos. Assim como possível risco de câncer, outro efeito colateral desse tratamento foram possíveis anomalias genitais na descendência feminina das usuárias. Além da possibilidade de ter o útero hipoplásico,

a paciente é também propensa a ter a cavidade uterina muito menor que o normal. Consequentemente, existe tendência para excesso de tecido muscular nas paredes uterinas. Essa característica pode ser observada na ressonância magnética. Os aspectos mais significativos dessa anormalidade são anéis de constrição em torno do segmento proximal do útero, útero em forma de T e útero com a base arqueada. A ideia da operação plástica para o seu alargamento (metroplastia) é a de ampliar a cavidade, fazendo-se incisões cuidadosas com retirada do excesso de tecido muscular, localizado na parede uterina, com o objetivo de se obter cavidade de forma triangular, tomando-se cuidado para não enfraquecer as paredes. Aubriot e Chapron²⁴(D) trataram 61 pacientes com anomalias uterinas causadas pelo dietilestilbestrol e observaram 37 gestações após 16 meses, sendo que 30 ainda estavam em curso. Geralmente, os resultados anatômicos são excelentes, mas é difícil medir o resultado funcional e os índices de sucesso nas futuras gestações. A razão é que o aumento da cavidade, isoladamente, não garante o sucesso na fertilidade. Existem outros problemas que devem ser levados em conta, como a implantação, o abortamento e o parto prematuro. Há riscos com a operação, tais como a placenta percreta e a rotura uterina, sabendo-se que isso pode ocorrer a qualquer tempo com as mulheres expostas ao dietilestilbestrol. Essa operação pode ser recomendada somente após avaliação cuidadosa da paciente.

Para avaliar a performance reprodutiva após metroplastia histeroscópica por hipoplasia uterina, Barranger et al.²⁵(B) realizaram, em 29 pacientes, estudo cruzado (15) e análise descritiva (14), com média etária de 31,4 anos (variação de 27 a 38,5 anos), útero hipoplásico malformado, história de esterilidade primária e/ou abortamentos de repetição e/ou partos prematuros. Catorze pacientes tinham esterilidade primária e 15 haviam tido gestações prévias. Vinte e três mulheres haviam sido expostas *in utero* ao dietilestilbestrol. Foram analisados os resultados anatômicos, as taxas de gestações e de nascidos vivos: a média de seguimento foi de 40 meses (variação de 13 a 67 meses). Vinte e uma mulheres (72,4%) tiveram 30 gestações, 13 deram à luz 16 crianças vivas. No período de seguimento, quatro mulheres

estavam grávidas no segundo trimestre. Comparadas às gestações anteriores, o índice de partos aumentou de 3,8 para 63,2%. Não ocorreram complicações durante as metroplastias. Os resultados anatômicos pela histeroscopia de controle foram excelentes em todos os casos. Os autores concluíram que a metroplastia por via laparoscópica, com sua simplicidade e sequelas mínimas no pós-operatório, parece ser a operação de escolha em mulheres com útero hipoplásico malformado e história de esterilidade e/ou perdas gestacionais recorrentes.

As malformações uterinas nas mulheres expostas ao dietilestilbestrol não são as únicas causas de esterilidade, abortamento e outros problemas em suas vidas reprodutivas. Uma avaliação global, pesquisando-se todos os fatores da infertilidade no casal, pode revelar anormalidades vasculares no útero que podem reduzir o potencial reprodutivo. Além disso, essas anormalidades nem sempre predizem perdas gestacionais e muitas mulheres expostas a comprovada anomalia uterina podem levar a gestação até o termo. A metroplastia para o alargamento da cavidade uterina é uma cirurgia sugerida para restaurar o tamanho e a forma da cavidade uterina, mas não deve ser realizada rotineiramente.

Conclusões

As malformações dos ductos de Müller são polimorfas, com incidência significativa, principalmente em populações específicas e apresentam aspectos particulares que devem ser sempre considerados.

A conduta diagnóstica e terapêutica nessas malformações ainda é baseada em evidências não conclusivas: ensaios clínicos não randomizados, apresentação ou série de casos e opiniões de especialistas. Neste trabalho, as revisões consideradas como de melhor qualidade foram baseadas nessas evidências.

A importância de diagnóstico correto e oportuno, assim como tratamento adequado, é fundamental para o prognóstico.

Essas razões apontam para a necessidade urgente de trabalhos randomizados e controlados para se praticar uma verdadeira Medicina baseada em evidências.

Leituras suplementares

1. Bagnoli VR, Fonseca AM, Arie WMY, Gomes CM, Bagnoli F. Malformações genitais na adolescência - potencial reprodutor e assistência pré-natal. In: Monteiro DLM, Trajano AJB, Bastos AC (Orgs.) Gravidez e adolescência. Rio de Janeiro: Revinter; 2009. p. 246-53.
2. Saravelos SH, Cocksedge KA, Li TC. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. Hum Reprod Update. 2008;14(5):415-29.
3. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues. Radiology. 2004;233(1):19- 34.
4. Ferreira AC, Mauad-Filho F, Nicolau LG, Gallarreta FMP, Paula WM, Gomes DC. Ultra-sonografia tridimensional em ginecologia: malformações uterinas. Radiol Bras. 2007;40(2):131-6.
5. Nahum GG. Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? J Reprod Med. 1998;43(10): 877-87.
6. Shirota K, Fukuoka M, Tsujioka H, Inoue Y, Kawarabayashi T. A normal uterus communicating with a double cervix and the vagina: a müllerian anomaly without any present classification. Fertil Steril. 2009;91(3):935.e1-3.

7. Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel PL, Strick R, Oppelt PG, et al. The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex-associated Malformation) classification: a new classification for genital malformations. *Fertil Steril*. 2005;84(5):1493-7.
8. Jeffcoate N. Anomalias e deformações do aparelho genital. In: Jeffcoate N. *Princípios de Ginecologia*. 4ª ed. São Paulo: Manole; 1979. p. 163-87.
9. Heller-Boersma JG, Schmidt UH, Edmonds DK. A randomized controlled trial of a cognitive-behavioural group intervention versus waiting-list control for women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: MRKH). *Hum Reprod*. 2007;22(8):2296-301.
10. Heller-Boersma JG, Schmidt LH, Edmonds DK. Psychological distress in women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome, MRKH). *Psychosomatics*. 2009;50(3):277-81.
11. Hayashida SAY. Contribuição para o estudo comparativo das neovaginas formadas pelas técnicas de McIndoe e de Frank [tese]. São Paulo (SP): Universidade de São Paulo; 1989.
12. Kannaiyan L, Chacko J, George A, Sen S. Colon replacement of vagina to restore menstrual function in 11 adolescent girls with vaginal or cervicovaginal agenesis. *Pediatr Surg Int*. 2009;25(8):675-81.
13. Lolis DE, Paschopoulos M, Makrydimas G, Zikopoulos K, Sotiriadis A, Paraskevaïdis E. Reproductive outcome after strassmann metroplasty in women with a bicornuate uterus. *J Reprod Med*. 2005;50(5):297-301.
14. Papp Z, Mezei G, Gávai M, Hupuczai P, Urbancsek J. Reproductive performance after transabdominal metroplasty: a review of 157 consecutive cases. *J Reprod Med*. 2006;51(7):544-52.
15. Rechberger T, Monist M, Bartuzi A. Clinical effectiveness of Strassman operation in the treatment of bicornuate uterus. *Ginekol Pol*. 2009;80(2):88-92.
16. Sinha R, Mahajan C, Hegde A, Shukla A. Laparoscopic metroplasty for bicornuate uterus. *J Minim Invasive Gynecol*. 2006;13(1):70-3.
17. Alborzi S, Asadi N, Zolghadri J, Alborzi S, Alborzi M. Laparoscopic metroplasty in bicornuate and didelphic uteri. *Fertil Steril*. 2009;92(1):352-5.
18. Woodring TC, Klauser CK, Cromartie DA, Magann EF, Chauhan SP, Morrison JC. When is a cerclage indicated for cervical insufficiency? A literature review. *J Miss State Med Assoc*. 2006;47(9):264-6.
19. Seidman DS, Ben-Rafael Z, Bider D, Recabi K, Mashiach S. The role of cervical cerclage in the management of uterine anomalies. *Surg Gynecol Obstet*. 1991;173(5):384-6.
20. Airoidi J, Berghella V, Sehdev H, Ludmir J. Transvaginal ultrasonography of the cervix to predict preterm birth in women with uterine anomalies. *Obstet Gynecol*. 2005;106(3):553-6.
21. Jayasinghe Y, Rane A, Stalewski H, Grover S. The presentation and early diagnosis of the rudimentary uterine horn. *Obstet Gynecol*. 2005;105(6):1456-67.
22. Reichman D, Laufer MR, Robinson BK. Pregnancy outcomes in unicornuate uteri: a review. *Fertil Steril*. 2009;91(5):1886-94.
23. Spitzer RF, Kives S, Allen LM. Case series of laparoscopically resected noncommunicating functional uterine horns. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2009;22(1):e23-8.
24. Aubriot FX, Chapron C. [Diethylstilbestrol exposure in utero. Polemics about metroplasty. The pros]. *Gynecol Obstet Fertil*. 2007;35(9):826-31.
25. Barranger E, Gervaise A, Doumerc S, Fernandez H. Reproductive performance after hysteroscopic metroplasty in the hypoplastic uterus: a study of 29 cases. *BJOG*. 2002;109(12):1331-4.