



Malformação dos ductos de Müller com agenesia cervical

Müllerian duct malformation with cervical agenesis

Malformación del conducto de Müller con agenesia cervical

Lavynne Simões Azevedo¹, Mirelly Alves Vitor¹, Tiago da Rocha Araújo¹, Ana Carolina Bezerra Góes¹, Caio Álvares Bitencourt¹, Marcos Vinícius Almeida Santos¹, Juliana Arais Hocevar Kristoschek², Bruna Gabriel Heinen³, Maria Eduarda Amaral³.

RESUMO

Objetivo: Relatar o caso de uma paciente portadora de malformação mülleriana com agenesia cervical, cujo mecanismo resulta da fusão anômala dos ductos mullerianos durante a embriogênese. **Detalhamento do caso:** Paciente do sexo feminino, 19 anos, com queixa de amenorreia primária e dor pélvica cíclica há cerca de 4 anos. Ao exame físico, desenvolvimento de caracteres sexuais secundários normais e vagina curta, de aproximadamente 4 cm, em fundo cego. Aos exames complementares notou-se presença de duas cavidades uterinas, separadas completamente, com ausência do canal endocervical em ambas as cavidades. Ademais, presença de endométrio trilaminar funcionante. Como plano terapêutico, para além das questões psicológicas abordadas, optou-se por histerectomia com salpingectomia e posterior seguimento com dilatadores vaginais. **Considerações finais:** Ressalta-se a necessidade de que o médico saiba como proceder diante uma amenorreia primária, considerando o diagnóstico de malformação mülleriana. Deve-se evidenciar a importância da avaliação individualizada para definição terapêutica tendo em vista a grande variedade de apresentações dessas malformações.

Palavras-chave: Malformação mülleriana, Amenorreia primária, Útero rudimentar.

ABSTRACT

Objective: Presenting a case of a patient with Müllerian malformation and cervix agenesis, which results from an anomalous fusion of the müllerian ducts during embryogenesis. **Case detailing:** Female, 19 years old, complaining of primary amenorrhea and cyclic pelvic pain for 4 years. At physical examination was noticed that the patient had normal secondary sexual characters and a short blind-folded vagina. Complimentary exams showed two uterine cavities which were completely divided, but with no endocervical canal in both cavities. Furthermore, the endometrium was functioning. The therapeutic plan, besides the psychological following, was perform a hysterectomy accompanied by a salpingectomy followed by treatment with vaginal dilators. **Final considerations:** It's imprescindible that physicians know how to procede when in presence of a patient with a müllerian malformation. It must be evidenced the importance of an individual avaliation to choose the best therapeutic option, as there are a variable range of how these malformations present themselves.

Keywords: Mullerian malformation, Primary amenorrhea, Rudimentary uterus.

RESUMEN

Objetivo: Reportar el caso de una paciente con malformación mülleriana con agenesia cervical, cuyo mecanismo resulta de la fusión anómala de los conductos müllerianos durante la embriogénesis. **Detalles del caso:** Paciente mujer, 19 años, que consulta por amenorrea primaria y dolor pélvico cíclico. Dolor durante unos 4 años. Al examen físico se observa desarrollo de caracteres sexuales secundarios normales y vagina

¹ Universidade de Brasília (UNB), Brasília - DF

² Universidade de Brasília (UNB), Brasília- DF.

³ Hospital Universitário de Brasília (HUB), Brasília - DF.

corta, de aproximadamente 4 cm, con fondo ciego. Los exámenes complementarios revelaron la presencia de dos cavidades uterinas, completamente separadas, con ausencia del canal endocervical en ambas cavidades. Además, presencia de endometrio trilaminar funcional. Como plan terapéutico, además de las cuestiones psicológicas abordadas, se optó por la histerectomía con salpingectomía y seguimiento posterior con dilatadores vaginales. **Consideraciones finales:** Es importante que el médico sepa cómo proceder ante una amenorrea primaria, considerando el diagnóstico de malformación mülleriana. Hay que destacar la importancia de la valoración individualizada para la definición terapéutica, dada la gran variedad de presentaciones de estas malformaciones.

Palabras clave: Malformación mülleriana, Amenorrea primaria, Útero rudimentario.

INTRODUÇÃO

As malformações uterinas congênitas ou malformações müllerianas, compreendem uma série de anormalidades estruturais decorrentes de alterações na fusão dos ductos de Müller, durante o período embrionário. Tais alterações podem estar presentes em maior ou menor grau, nos órgãos que se desenvolvem a partir dos ductos müllerianos/paramesonérficos (MOORE, KL, et al., 2020). A prevalência dessa condição é incerta, uma vez que muitas mulheres são assintomáticas ou oligossintomáticas, chegando ao diagnóstico apenas quando há manifestação de problemas ginecológicos/obstétricos, como amenorrea primária e abortos de repetição (SARAVELOS SH, et al., 2008).

De acordo com Saravelos, et al. em um estudo realizado entre os anos de 1950 a 2007, a incidência das malformações uterinas congênitas é de aproximadamente 6,7% na população geral, sendo maior nas mulheres inférteis (LAUFER M e DECHERNEY A, 2022). Quando se trata de agenesia cervicovaginal, estima-se uma ocorrência ainda menor, de 1 para cada 80-100 mil habitantes (BHAGAVATH B, et al., 2017). A etiopatogenia das alterações uterinas congênitas não é completamente esclarecida, mas acredita-se que diferentes genes estejam envolvidos na sinalização defeituosa e consequente alteração da embriogênese (BAGNOLI VR, et al., 2010).

O desenvolvimento do sistema reprodutor feminino se inicia a partir da sexta semana de vida intra-útero, a partir da degeneração dos ductos mesonérficos e formação dos ductos paramesonérficos a partir do celoma da crista urogenital (PASSOS IMPE e BRITTO RL, 2020; LAUFER MARC, 2022). Os ductos müllerianos são lateralizados inicialmente, sua porção cranial é responsável pela formação das tubas uterinas, enquanto, a porção caudal segue um percurso longilíneo até alcançar a pelve. Na localização adequada, os ductos paramesonérficos são fundidos para dar origem ao primórdio do útero e os dois terços superiores da vagina. Entretanto, a descontinuação da formação embriológica dos ductos müllerianos, se manifesta por alterações congênitas do sistema reprodutor feminino, como falhas de fusão lateral, vertical e agenesia (HERLIN MK, et al., 2020).

O desenvolvimento ovariano por sua vez, ocorre independentemente das outras estruturas do trato reprodutor, bem como as trompas uterinas, são formadas a partir de linhagens celulares distintas, garantindo dessa forma, que mulheres com malformações müllerianas possuam níveis hormonais fisiológicos e trompas pérvias (MOORE, KEITH L, et al., 2020). Ademais, o sistema urinário apresenta correlação anatoembriológica com o trato genital. Dessa forma, anomalias congênitas uterovaginais podem ser associadas a malformações do trato urinário, em especial alterações renais, como agenesia, rim pélvico ou em ferradura (FERNANDES CE e SILVA DE SÁ MF, 2019). A apresentação clínica é variável e depende de qual mecanismo embrionário foi afetado, podendo dar origem desde queixas mais brandas à mais severas, a exemplo da síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hausner, onde há obstrução total dos ductos müllerianos levando a agenesia uterina-vaginal.

De forma geral, os sinais e sintomas mais comuns na prática clínica são amenorrea primária, dispareunia, dor pélvica cíclica, infertilidade, abortos de repetição, dentre outros (PFEIFER SM, et al., 2021). O diagnóstico é dificultado, uma vez que não existe uma classificação aceita universalmente, sendo a classificação proposta pela *American Society for Reproductive Medicine* desenvolvida em 1988 e atualizada em 2021, a mais utilizada na prática (KUMAR S, et al, 2008). Após suspeita clínica, são utilizados como métodos diagnósticos

iniciais, a ultrassonografia e a ressonância magnética da pelve, que por sua vez, é considerada o padrão ouro para o diagnóstico (LAUFER M, 2022). As pacientes com malformações müllerianas, por vezes necessitam de tratamento, mas devido a diversidade das alterações congênitas, ainda não há um protocolo específico para solucionar as demandas, visto que cada caso é individualizado. Um aspecto importantíssimo é fornecer auxílio psicológico a essas pacientes, visando uma melhor qualidade de vida, aceitação e autocuidado, cujo objetivo é reduzir possíveis danos psicológicos (PASSOS IMPE e BRITTO RL, 2020).

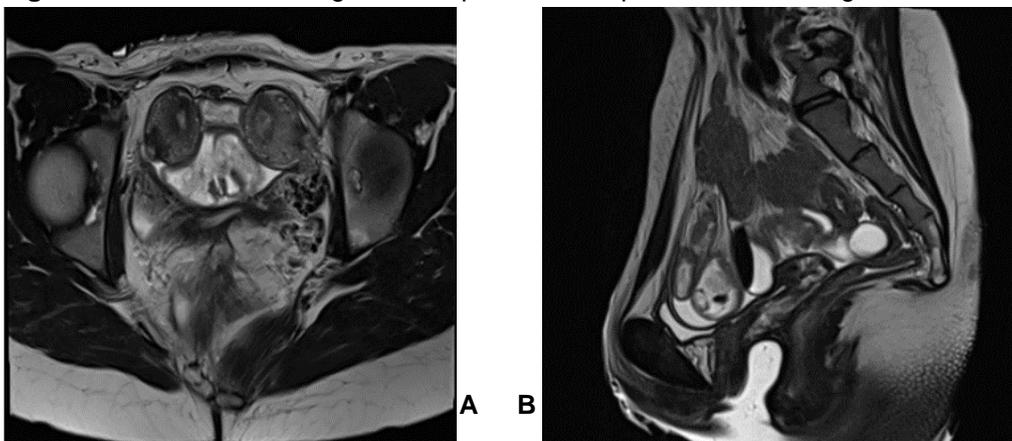
O objetivo deste estudo foi relatar o caso de uma paciente com malformação mülleriana com defeito total de fusão, manifestada por úteros rudimentares e septados, agenesia cervical e vaginal proximal, cujo sintoma principal foi a amenorreia primária. Justifica-se a importância deste relato por se tratar de uma condição de ocorrência rara nos consultórios de ginecologia, sendo crucial para o médico, o manejo correto da condição, visando minimizar repercussões clínicas e principalmente psicológicas, considerando que para muitas, a percepção de sexualidade está intrinsecamente relacionada com o adequado funcionamento fisiológico e anatômico do sexo feminino. Por envolver situação clínica real, o seguinte artigo foi submetido a análise do Comitê de ética da Faculdade de Medicina, aprovado sob o número CAAE 71528223.40000.5558, número do parecer 6.274.946.

DETALHAMENTO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 19 anos de idade, sem comorbidades, se apresenta ao setor de ginecologia endócrina de um hospital terciário, com queixa de amenorreia primária. Refere desenvolvimento de caracteres sexuais secundários aos 15 anos de idade e que desde então, apresenta de forma cíclica mensalmente, dor pélvica de forte intensidade, sem melhora significativa com o uso de analgésicos orais. Possui vida sexual ativa e nega queixas ginecológicas. Relata não possuir histórico familiar de doenças ginecológicas e que não faz uso de drogas ilícitas. Ao exame físico, consta desenvolvimento sexual secundário fisiológico, M5P5 segundo a classificação de Tanner, sem alterações externas. Ao exame especular, vagina de aproximadamente 4 cm, com fundo cego, não sendo observado colo uterino. Os exames hormonais não evidenciaram alterações.

Foi submetida a ultrassonografia pélvica endovaginal e a ressonância magnética da pelve, que revelaram cavidade vaginal de dimensões reduzidas, com terço proximal ausente, presença de duas cavidades uterinas, separadas completamente, com ausência do canal endocervical em ambas as cavidades. O volume dos cornos uterinos direito e esquerdo são de 14,5 cm³ e 13,5 cm³, com endométrios medindo 0,6 cm e 0,5 cm, respectivamente. Os ovários possuem morfologia normal, com presença de cistos foliculares sem sinais de complexidade. Foi visualizado também, pequena quantidade de líquido livre na cavidade pélvica (**Figuras 1A e 1B**).

Figura 1 - Ressonância magnética da pelve nas sequências axial e sagital.



Nota: A - Evidência dois remanescentes uterinos unidos por prega de peritônio; B - Aparelho reprodutor, com destaque para remanescentes uterinos e vagina encurtada.

Fonte: Azevedo LS, et al., 2024.

Foram solicitados exames de imagens para visualização das vias urinárias, que não evidenciaram alterações. Os achados são compatíveis com mal formação dos ductos müllerianos com agenesia cervical e defeito total de fusão. A presença das dores pélvicas cíclicas sugere a ocorrência de ciclos ovarianos, confirmados pelo endométrio de aspecto trilaminar demonstrado em ultrassom endovaginal e na seção dos cornos rudimentares após-histerectomia (**Figura 2 e 3**).

Figura 2- Ultrassom endovaginal.



Nota: Evidência de endométrio trilaminar. **Fonte:** Azevedo LS, et al., 2024.

Foi prescrito progestágeno injetável trimestral, sem melhora significativa da dor e a paciente foi encaminhada à avaliação da equipe da genética médica e da cirurgia ginecológica. Após avaliação cirúrgica, foi submetida a histerectomia com salpingectomia e após recuperação, seguirá tratamento médico com o uso de dilatadores vaginais. Ademais, questões psicológicas foram abordadas durante o manejo do caso, uma vez que se trata de um diagnóstico delicado, paciente referiu queixa de dispareunia pela alteração anatômica, porém, o maior impacto estava relacionado com o fato de não poder gestar futuramente. Nesse sentido, a paciente foi conduzida por equipe multiprofissional, composta por médicos e psicólogos.

Figura 3 - Imagem de pós-cirúrgico.



Nota: Secção dos cornos uterinos rudimentares pós-histerectomia, evidenciando uma pequena porção corresponde ao endométrio funcionante. Imagem adquirida no pós-cirúrgico, com devida autorização da paciente.

Fonte: Azevedo LS, et al., 2024.

DISCUSSÃO

A Agenesia mülleriana (AM) é a segunda causa mais comum de amenorreia primária, sendo caracterizada pela ausência congênita do útero, colo do útero e/ou parte superior da vagina em mulheres com cariótipo 46 XX e de fenótipo normal. Essas anomalias envolvendo os ductos de Müller ocorrem em cerca de 0,5% a 5% das mulheres (PFEIFER SM, et al., 2021). Em 1988, a *American Fertility Society* estabeleceu um comitê de classificação liderado por Buttram. O comitê dividiu as anomalias müllerianas em sete grupos com base em anomalias uterinas anatômicas coexistindo com anormalidades estruturais da vagina, colo do útero, ovidutos, ovários e sistema urinário. Mais recentemente, em 2021, a *American Society for Reproductive Medicine* (ASRM) publicou uma atualização dessa classificação, em que as alterações dos ductos de Müller agora são divididas em 9 categorias.

Isso porque esses defeitos congênitos representam um contínuo de desenvolvimento e muitas vezes acabam tendo elementos combinados, o que pode tornar a classificação mais desafiadora. Para anomalias difíceis de classificar ou para as quais há discordância sobre a que grupo pertencem, essa nova classificação permite o cruzamento e a comparação entre as categorias. De acordo com esta, as malformações müllerianas podem ser agrupadas em agenesia mülleriana, agenesia cervical, útero unicorno, útero didelfo, útero bicorno, útero septado, septo longitudinal transverso, septo vaginal transverso e anomalias complexas (KUMAR S, et al., 2008). A paciente do caso relatado acima parece se enquadrar como uma agenesia mülleriana com cornos uterinos rudimentares e endométrio funcionante.

A presença das dores pélvicas cíclicas sugere a presença de ciclos ovarianos confirmados pelo endométrio de aspecto trilaminar demonstrado em ultrassom endovaginal do útero remanescente direito. Como não há canal cervical, o fluxo menstrual era incapaz de deixar os cornos uterinos rudimentares. Assim, poderia haver acúmulo do fluxo menstrual dentro dos remanescentes uterinos, originando um hematometra. Um hematometra pode ser descrito como uma massa pélvica que, por vezes, pode ser observada no exame físico e, dependendo de seu tamanho, pode causar obstrução mecânica do trato urinário, culminando em retenção urinária, hidronefrose ou até mesmo lesão renal aguda (ABDELRAHMAN HM e FELONEY MP, 2022; GASIM T e AL JAMA FE, 2013).

Portanto, deve-se considerar a presença de uma anomalia dos ductos de Müller entre os diagnósticos diferenciais de dor pélvica cíclica, que responde pouco ou não responde a analgésicos (ADOLESCENT HEALTH CARE COMMITTEE, 2018). Atualmente, o diagnóstico de uma possível agenesia mülleriana se inicia a partir das queixas da paciente, para as quais devem ser feitas uma anamnese detalhada e um exame físico completo, sendo o exame ginecológico de extrema importância. O momento do diagnóstico geralmente depende de quando ocorrem as manifestações clínicas, assim, mulheres que apresentam amenorreia primária, podem acabar por procurar serviços de saúde em idades mais jovens do que aquelas com queixas de infertilidade ou abortos de repetição. Com a formulação de hipóteses diagnósticas, inclusive a de malformação mülleriana, levantadas pelos achados clínicos, o diagnóstico conta com a realização de exames complementares, dentre os quais estão os exames de imagem, que são essenciais, e os exames laboratoriais, que podem ser solicitados, como níveis de FSH, testosterona, progesterona e LH, e cariótipo (LAUFER MARC, 2022; LUDWIN A E PFEIFER SM, 2019).

Diferentes exames de imagem podem ser utilizados para se realizar o diagnóstico e a classificação. Para a escolha do método deve-se considerar as particularidades de cada método e a estrutura a ser analisada, já que há exames que permitem a exploração apenas externa do útero (caso da laparoscopia) e exames que permitem apenas a exploração interna dele (caso da histeroscopia e histerossalpingografia) (LEIS LB, et al., 2012). A ultrassonografia é o método de imagem inicial, podendo ser feito o bidimensional ou tridimensional, sendo importante considerar que o ultrassom 2D tem baixo custo e boa disponibilidade, porém tem baixa sensibilidade e especificidade, sendo dependente da experiência do examinador. Já o ultrassom 3D acaba por possibilitar a análise do colo do útero e da vagina, e gera imagens mais confiáveis, entretanto trata-se de um exame com menor disponibilidade e que requer maior especialização. (LAUFER MARC, 2022; LUDWIN A e PFEIFER SM, 2019). A ressonância magnética é o padrão ouro, podendo ser a escolha em qualquer

caso. (LAUFER MARC, 2022; WU CQ, et al., 2021). Em pacientes com agenesia mülleriana, a RNM identifica estruturas müllerianas rudimentares em 90% dos casos. Com ela é possível ver a estrutura anatômica da pelve e perineo, fornecendo imagens dos órgãos genitais, além de avaliar se há atividade endometrial nessas estruturas. Apesar disso, ela não permite visualização das tubas uterinas e trata-se de um exame mais caro. É necessário destacar a importância da avaliação também de rins e vias urinárias das pacientes, visto que, nas malformações müllerianas, até 40% desses pacientes apresentam malformações renais, vesicais e ureterais associadas, 14 sendo a presença de um, uma indicação para investigação da outra (LAUFER MARC, 2022).

Em relação ao tratamento, a escolha vai depender das alterações anatômicas decorrente das malformações müllerianas, os procedimentos cirúrgicos são o tratamento de escolha para algumas delas. (LAUFER MARC, 2022). Graças aos métodos de imagem, hoje, é possível realizar o planejamento cirúrgico de uma melhor forma e os procedimentos contam com abordagens minimamente invasivas, visto que anteriormente o próprio diagnóstico era feito por laparoscopia combinada com a histeroscopia (LEIS LB, et al., 2012). Em casos de agenesia vaginal, uma possibilidade é a utilização de dilatadores vaginais, como na técnica de Frank, ou a técnica de McIndoe, com uso de enxertos autólogos. A conduta para alterações uterinas é baseada no tipo de alteração presente, podendo ser feita uma metroplastia, histeroscopia, histerectomia ou uso de medicamentos hormonais, caso seja viável a concepção. (PASSOS IMPE e BRITTO RL, 2020).

O desejo reprodutivo da paciente deve ser abordado e é necessário fornecer suporte, aconselhamento e apoio psicossocial. (LUDWIN A e PFEIFER SM, 2019). Comumente, a capacidade de gestar está associada com a construção da identidade feminina, bem como com a sua percepção da sexualidade. Estudos demonstram que a prevalência de queixas relacionadas à vida sexual, são maiores em mulheres inférteis. Dentre os problemas citados, estão: visão autorreferente negativa, menor frequência sexual, anorgasmia, dispareunia, etc (LEIS LB, et al., 2012).

Por essa razão, questões reprodutivas das pacientes também são levadas em conta diante da eleição do procedimento cirúrgico e o acompanhamento psicológico faz-se necessário durante todo o processo de acompanhamento (WU CQ, et al., 2021). Diferentemente de uma agenesia vaginal, que pode ser tratada com dilatação ou vaginoplastia, ou de um útero septado, que pode ser tratado com metroplastia por histeroscopia, o tratamento de escolha para a agenesia mülleriana, que é a condição da paciente deste relato, é a histerectomia. Uma possibilidade revolucionária para os casos de agenesia mülleriana seria o transplante de útero, a fim de tratar a questão da infertilidade nessas pacientes, podendo ser adquirido de um doador vivo ou falecido.

Diante de uma paciente com idade superior a 15 ou 16 anos, com presença de desenvolvimento de caracteres sexuais secundários (indicando bom funcionamento ovariano e do sistema nervoso central), deve-se realizar exame físico ginecológico para avaliação da anatomia do sistema reprodutor. A ausência de vagina, ou vagina curta, indica a presença de malformação desse órgão. Nessa situação, entre os dois principais diagnósticos a serem considerados (agenesia mülleriana e síndrome de Morris, que podem ser diferenciados laboratorialmente por meio de cariótipo), o mais comum é a agenesia (HERLIN MK, et al., 2020). Percebe-se, então, a importância do conhecimento a respeito da síndrome, mesmo para o médico generalista, quando investigando um caso de amenorreia primária, já que sua consideração como hipótese diagnóstica deve acontecer logo após anamnese e exame físico adequados.

No caso em questão, a paciente enquadra-se no diagnóstico sindrômico de amenorreia primária, além de possuir caracteres sexuais secundários M5P5 na classificação de Tanner e história e laboratório compatíveis com presença de ciclos ovulatórios e endometrial funcionando. Em seguida, o exame físico localizou a causa da ausência do sangramento em compartimento endometrial. Foi indicada uma ressonância magnética, a qual mostrou as alterações descritas acima, que fortaleceram a hipótese de agenesia mülleriana. A ressonância magnética é considerada o exame padrão ouro na investigação desses casos e pode ser usada em todos os casos, já que é capaz de avaliar eficientemente malformações em todas as estruturas com origem nos ductos de Müller, com exceção das trompas uterinas. Outros exames úteis são a ultrassonografia em modalidade 3D e em modalidade 2D. Histeroscopia e

laparoscopia se limitam a investigar apenas a superfície interna e externa do útero, respectivamente, mas podem ser úteis na definição da abordagem cirúrgica. Ademais, exames de imagem devem ser realizados para investigação de malformações de vias urinárias, presentes em até 40% das pacientes com agenesia mülleriana. (LAUFER MARC, 2022; FONTANA L, et al., 2017).

O *screening* de outras malformações (cardíacas, esqueléticas, dentre outras) não é realizado de forma rotineira, no entanto, deve ser considerado caso haja sinais ou sintomas que possam estar correlacionadas com tais alterações. (HERLIN MK, et al., 2020). É fundamental o papel dos exames de imagem na investigação dessa condição e, apesar de não haver classificação universalmente aceita, diferentes sociedades médicas fornecem diferentes classificações, cada uma com determinadas vantagens. Sabe-se que o correto entendimento da anatomia da paciente, com elucidação das estruturas não formadas é fator que define a modalidade de tratamento a ser realizada. Dessa forma, a avaliação e elucidação da anatomia das pacientes com agenesia mülleriana podem ser facilitadas pelas classificações, mas a avaliação individualizada para definição terapêutica ainda é indispensável.

Contudo, cabe ressaltar que, com a inclusão de mais anomalias na classificação da *American Fertility Society*, surgem perspectivas de tratamentos mais especializados para o futuro mesmo para quadros mais incomuns, o que antes da nova atualização não ocorria para determinadas condições. Como citado, o tratamento depende da malformação encontrada. Em virtude do diagnóstico ser realizado, na maioria das vezes, durante a adolescência, período de vulnerabilidade e alterações físicas e emocionais, torna-se necessário que o médico responsável demonstre cuidado quanto às reações e emoções da paciente. Muitas pacientes experienciam depressão, ansiedade e até luto em decorrência de sua infertilidade. Por tanto, deve ser fornecido suporte psicológico a todas as pacientes diagnosticadas, além de encorajá-las a ingressar em grupos de apoio em pares. Observa-se também que pais e responsáveis se beneficiam de aconselhamento, pois permite que eles ofereçam uma melhor assistência às pacientes. (LUDWIN A e PFEIFER SM, 2019).

REFERÊNCIAS

1. ABDELRAHMAN HM e FELONEY MP. Imperforate Hymen. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2022.
2. ADOLESCENT HEALTH CARE COMMITTEE (2018). Müllerian Agenesis: Diagnosis, Management and Treatment. Obstetrics and Gynecology. ACOG Committee Opinion No. 728, 131(1), e35–e42.
3. BAGNOLI VR, et al. Management of uterine genital malformations: an evidence-based review, Revista Eletrônica Femina, 2010; 38(4): 217-228.
4. BHAGAVATH B, et al. Uterine Malformations: An Update of Diagnosis, Management, and Outcomes. Obstet Gynecol Surv., 2017; 72(6): e377-e392.
5. FERNANDES CE e SILVA DE SÁ MF. Febrasgo Gynecology Treaty. 1st ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2019.
6. FONTANA L, et al. Genetics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. Clin Genetics, 2017; 91(2): e233-e246.
7. GASIM T e AL JAMA FE. Massive Hematometra due to Congenital Cervicovaginal Agenesis in an Adolescent Girl Treated by Hysterectomy: A Case Report. Case Rep Obstet Gynecol., 2013: e640214.
8. HERLIN MK, et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a comprehensive update. Revista Eletrônica Orphanet J Rare Dis, 2020; 15(1): e214.
9. KUMAR S, et al. Bicornuate uterine horns with complete cervical-vaginal agenesis and congenital vesicouterine fistula. Revista Eletrônica Int Urogynecol Pelvic Floor Dysfunct, 2008; 19(5): e739-e741.
10. LAUFER M. Congenital anomalies of the hymen and vagina. UpToDate, 2022.
11. LAUFER M e DECHERNEY A. Congenital uterine anomalies: Clinical manifestations and diagnosis. UpToDate, 2022.
12. LEIS LB, et al. Avaliação da sexualidade de mulheres inférteis. Reprodução & Climaterio, 2012; 27: e86–e90.
13. LUDWIN A e PFEIFER SM. Reproductive surgery for müllerian anomalies: a review of progress in the last decade. Fertil Steril, 2019; 112(3): e408-e416.
14. MOORE KL, et al. Clinical Embryology. 9th edition. Rio De Janeiro: Editora Guanabara Koogan S.A., 2020, 488 p.
15. PASSOS IMPE e BRITTO RL. Diagnosis and treatment of müllerian malformations. Taiwan J Obstet Gynecol, 2020; 59(2): e183-e188.
16. PFEIFER SM, et al. ASRM müllerian anomalies classification 2021. Fétil Steril, 2021; 116(5): e1238-e1252.
17. SARAVELLOS SH, et al. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. Human Reprod Update, 2008; 14(5): e415-e429.
18. WU CQ, et al. A Review of Mullerian Anomalies and Their Urologic Associations. Urology, 2021; 151: e98-e106.