

Útero unicorne con cuerno rudimentario cavitado no comunicante: caracterización por resonancia magnética

Jenny del Rocío Chamorro-Oscullo,^a Julián Antonio Sánchez-Cortázar,^b
María de Guadalupe Gómez-Pérez^a

Unicornuate uterus with cavitary non-communicating rudimentary horn: magnetic resonance characterization

Mullerian duct or paramesonephric anomalies are a group of congenital malformations of the female genital tract that result from the alteration in one or more stages of embryonic development. The prevalence has increased, probably due to the progress of diagnostic imaging methods and the relevance that it has acquired in young women with infertility problems. Magnetic resonance imaging (MRI) is currently the method of choice for characterizing the different types of Mullerian anomalies, its complications and associated pathology. Unicornuate uterus correspond to class II of classification of Mullerian duct anomalies developed by the American Society for Reproductive Medicine. According to this, four subtypes have been identified, each with different clinical implications. A cavitated, non-communicating rudimentary horn in a unicornuate uterus is associated with an increased incidence of gynecological problems and obstetric complications that sometimes threaten the lives of patients, reason why its suspicion, diagnosis and treatment is necessary. We report the case of a patient with infertility in which this subtype of congenital malformation was discovered.

Keywords Palabras clave

Congenital abnormalities	Anomalías congénitas
Mullerian ducts	Conductos de Müller
Female infertility	Infertilidad femenina
Magnetic resonance	Resonancia magnética

El tracto genital femenino comienza su desarrollo a la sexta semana de edad gestacional a partir de los ductos de Müller, o ductos paramesonéfricos, que son derivados mesonéfricos que crecen en sentido medial y caudal, fusionándose en la línea media y formando un tabique que se reabsorbe al tercer mes de vida intrauterina, lo cual da origen a las trompas de Falopio, al útero, al cérvix y a dos tercios superiores de la vagina.¹⁻⁵ La alteración en una o más de estas fases del desarrollo embriológico da origen a un conjunto de malformaciones congénitas denominadas anomalías de los ductos mullerianos (ADM) (figura 1).^{1,6-12}

El útero unicorne es una anomalía que se origina del desarrollo normal de uno de los ductos müllerianos y de la interrupción parcial o completa del desarrollo del ducto contralateral;^{5,13-18} corresponde a la clase II de la clasificación de ADM desarrollada por la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva.^{6,14,16,19-21} Según esta, se reconocen cuatro subtipos: el cuerno rudimentario cavitado comunicante (A1a), el cuerno rudimentario cavitado no comunicante (A1b), el cuerno rudimentario no cavitado (A2) y el cuerno rudimentario ausente (B).^{11,19-21} El útero unicorne representa el 20% de todas las ADM,^{1,22} con una ocurrencia estimada de 1/4000³ y una incidencia aproximada de 0.4%.²³

Las manifestaciones clínicas varían dependiendo del subtipo;⁹ la mayoría son asintomáticas, especialmente en las formas leves;^{8,24} sin embargo, algunas mujeres desarrollan síntomas tales como amenorrea primaria, hematocolpos, dispareunia,^{8,12} infertilidad, endometriosis y complicaciones obstétricas,^{2,3,8,12,13,25} tales como aborto en el primer trimestre (24.3%), aborto en el segundo trimestre (9.7%), embarazo ectópico (2.7%), parto pretérmino (20.1%) y placenta ácreta.²⁴

Esta anomalía se asocia a alteraciones renales contralaterales al útero unicorne hasta en el 40.5% de casos^{24,26-28} y la agenesia renal es la presentación más común (67%),^{21,28,29} aunque puede observarse ectopia renal, riñón en herradura, displasia renal y sistemas colectores duplicados.²⁰

La ectopia ovárica uni- o bilateral, intra- o extra-peritoneal y las anomalías esqueléticas altas son otros hallazgos que pueden estar presentes en este tipo de

^aCurso de Alta Especialidad en Resonancia Magnética de Cuerpo Completo

^bDirección Médica, Aceleración Nuclear y Resonancia Magnética (ANREM)

Hospital Ángeles del Pedregal, Ciudad de México, México

Comunicación con: Jenny Chamorro-Oscullo

Teléfono: (55) 3664 6861

Correo electrónico: jennychaos@hotmail.com

Recibido: 15/01/2016

Aceptado: 01/06/2016

Las anomalías de los ductos müllerianos o paramesonefricos son un conjunto de malformaciones congénitas del tracto genital femenino que resultan de la alteración en una o más fases del desarrollo embriológico. La prevalencia ha incrementado, probablemente debido al progreso de los métodos diagnósticos de imagen y a la relevancia que han adquirido en mujeres jóvenes con problemas de infertilidad. Actualmente la resonancia magnética es el método de elección para caracterizar los diferentes tipos de anomalías müllerianas, sus complicaciones y la patología asociada. El útero unicorne corresponde a la clase II de la clasificación

de anomalías de los ductos müllerianos desarrollada por la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva. Según esta, se identifican cuatro subtipos, cada uno con diferente implicación clínica. El útero unicorne con cuerno uterino rudimentario cavitado no comunicante está asociado con una incidencia incrementada de problemas ginecológicos y complicaciones obstétricas que en ocasiones amenazan la vida de las pacientes, razón por la que es necesaria su sospecha, diagnóstico y tratamiento oportunos. Presentamos el caso de una paciente con problemas de infertilidad en la que se descubrió este subtipo de malformación congénita.

Resumen

ADM.^{2,3,30-36} Existe además una alta incidencia de miomatosis en mujeres con alguna anomalía uterina.^{32,33}

El cuerno rudimentario está presente en el 75% de casos³⁷ y en el 83% es no comunicante.¹⁸ El cuerno rudimentario no cavitado es mucho más pequeño que el subtipo cavitado.²⁶ Se observa en el 33% de casos y la forma aislada en el 35% de casos.^{21,26,32}

La conexión entre el útero y el cuerno rudimentario puede ser de tipo fibroso o fibromuscular.³⁸ El embarazo puede ocurrir tanto en cuernos rudimentarios comunicantes como en los no comunicantes.^{26,39,40}

El útero unicorne con cuerno rudimentario cavitado está asociado a una elevada incidencia de problemas ginecológicos que se presentan en la menarquia o en el período fértil de la mujer, con síntomas tales como dismenorrea, dolor pélvico crónico, hematometra y hematosalpinx,^{24,26} así como infertilidad o

complicaciones obstétricas relacionadas con un riesgo incrementado de aborto, embarazo ectópico, parto pretérmino, presentación fetal anormal, restricción en el crecimiento intrauterino, muerte fetal intraútero y la más temida, ya que pone en peligro la vida de la madre, la ruptura uterina.^{16,21,24,25,41,42}

El cuerno rudimentario cavitado comunicante representa el 10% de casos de útero unicorne y el no comunicante, aproximadamente el 4.4% de todas las anomalías de los ductos müllerianos y el 22% de casos de útero unicorne.²¹ Existe una incidencia incrementada de adenomiosis en el cuerno rudimentario cavitado.⁴³ La endometriosis puede ocurrir debido a menstruación retrógrada.^{42,43} Existe 13% de posibilidad de embarazo en este subtipo^{32,44} y se reporta una incidencia de uno en 100 000 a 140 000 embarazos.¹⁴

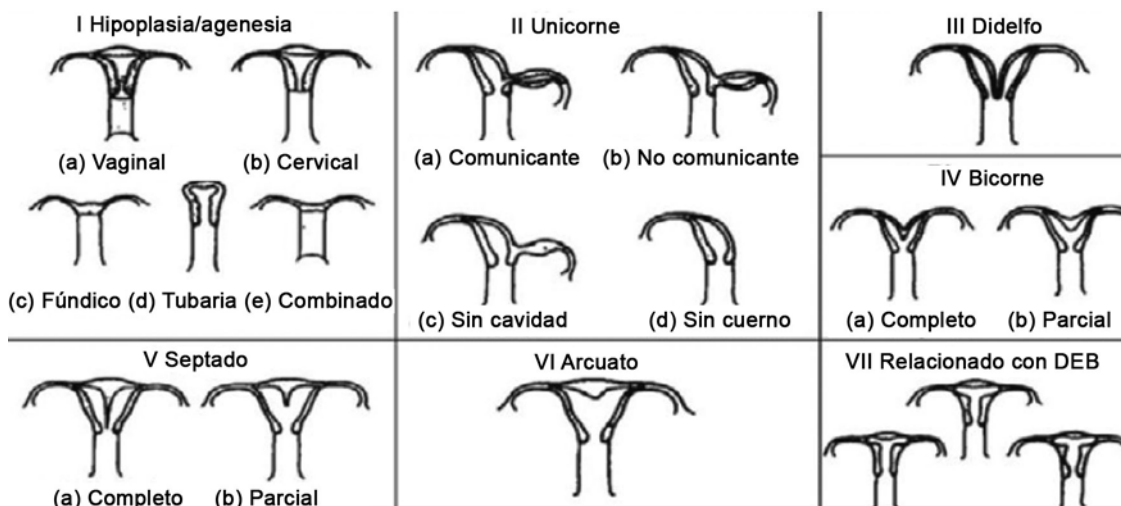


Figura 1 Clasificación de la American Fertility Society (AFS) de las anomalías de los ductos müllerianos. Tomada de American Fertility Society. The AFS classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril*. 1988; 49:944-55.

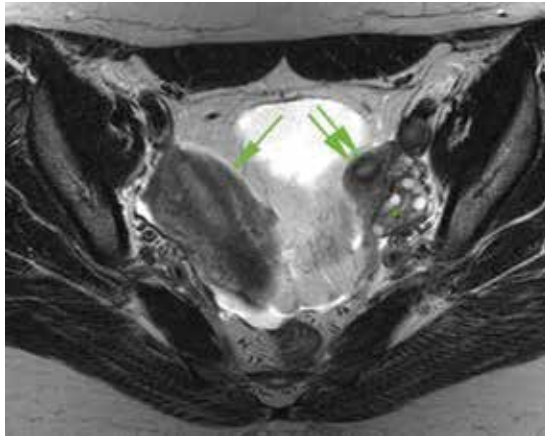


Figura 2 Mujer de 35 años con historia de infertilidad. Resonancia magnética en plano axial, secuencia T2 con cortes finos que muestra cuerno uterino lateralizado a la derecha (flecha) con cuerno rudimentario cavitado en el lado contralateral (doble flecha), adyacente al ovario izquierdo

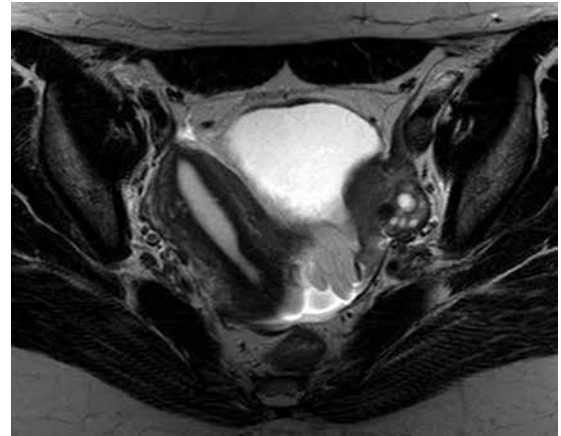


Figura 3 Resonancia magnética axial en secuencia T2. Cortes finos que muestran un útero unicorne lateralizado a la derecha y que adopta la forma de banana

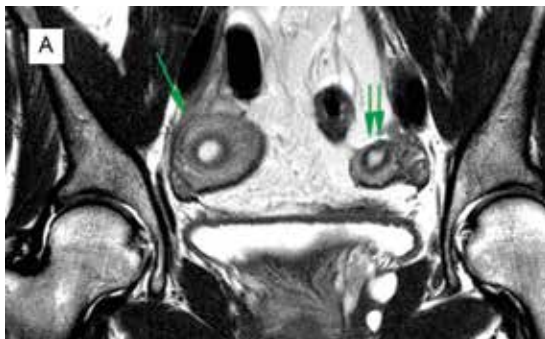


Figura 4 A) Resonancia magnética coronal. Secuencia T2 que muestra cuerno uterino derecho (flecha) con cuerno rudimentario izquierdo cavitado (doble flecha) más pequeño

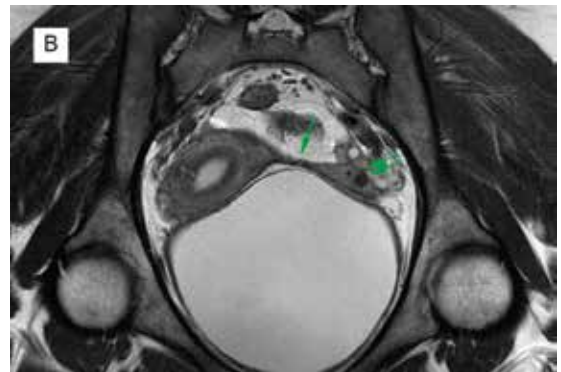


Figura 4 B) Resonancia magnética coronal. Secuencia T2 que demuestra la continuidad del cuerno rudimentario con el cuerno uterino derecho (flecha) sin comunicación del endometrio. Presencia de lesión nodular bien definida hipointensa en el espesor del miometrio del cuerno uterino rudimentario, la cual sugiere mioma intramural (doble flecha)

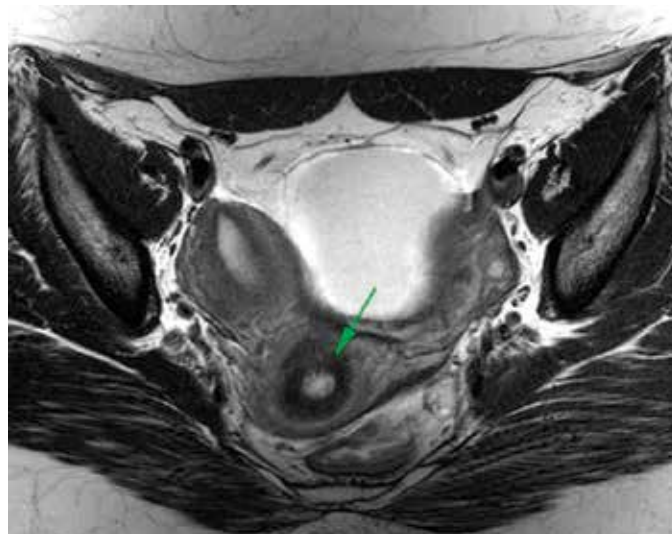


Figura 5 Resonancia magnética coronal oblicua. Secuencia T2 con cortes finos en la que se identifica cérvix único



Figuras 6A y 6B Resonancia magnética sagital. Secuencia T2 con cortes finos que muestran el cuerno uterino (A) con su cuerno rudimentario cavitado de localización contralateral (B)

La caracterización de las malformaciones congénitas del aparato genital femenino ha adquirido gran relevancia, especialmente en mujeres jóvenes con problemas de infertilidad.^{1,12,27,32,45}

El rol de la imagen es ayudar en el diagnóstico, la clasificación y la guía para el manejo quirúrgico.^{20,22,46}

La resonancia magnética es el método de elección no invasivo, de capacidad multiplanar y sin radiación ionizante que proporciona una excelente definición de la anatomía interna y externa del útero,^{21,47} lo cual brinda una precisión diagnóstica en los subtipos de útero unicorne y su diferenciación del resto de anomalías de los ductos müllerianos.^{2,13,20,22,26,48,49}

El protocolo recomendado debe incluir secuencias T2W TSE en los planos axial, sagital y coronal, T1W SE axial, T1 GRE dinámico y T1W TSE axial de abdomen superior para valorar la presencia de anomalías asociadas.¹³

Las imágenes potenciadas en T2 a través del eje largo del útero son esenciales en la evaluación de la patología uterina y la proyección coronal oblicua ayuda a valorar el contorno del fondo uterino.^{2,21} Las imágenes potenciadas en T1 proporcionan un excelente contraste de tejidos blandos y permite demostrar los productos sanguíneos de hematometocolpos en estado subagudo.^{21,50}

El medio de contraste está reservado para valorar la enfermedad adicional descubierta incidentalmente.²

La sonohisterografía, el ultrasonido y la resonancia magnética muestran el útero unicorne pequeño, asimétrico, desplazado lateralmente, con una sola trompa de Falopio y con una cavidad endometrial fusiforme en “forma de banana”.^{11,20,21,26} La anatomía zonal miometrial se mantiene normal.²¹

La apariencia del cuerno rudimentario puede variar. De esta manera, el cuerno rudimentario no cavitado es de baja intensidad de señal o isoíntenso

al miometrio⁴⁶ y se asocia a una alteración de la anatomía zonal normal.²¹

La masa uterina cavitada y accesoria debe considerarse como diagnóstico diferencial.⁵¹

La estrategia primaria de manejo del útero unicorne con cuerno rudimentario cavitado no comunicante y del cuerno obstruido es la remoción laparoscópica o laparotomía (hemihistectomía y salpingectomía ipsilateral) debido al riesgo incrementado de endometriosis o embarazo ectópico.^{7,22,26,32,52-54}

El cuerno rudimentario no cavitado y el útero unicorne aislado presentan mínimo riesgo y usualmente no requieren intervención quirúrgica.^{2,21}

Caso clínico-radiológico

Presentamos el caso de una paciente de 35 años de edad que acudió a consulta médica para estudio de infertilidad. En la resonancia magnética se identificó la presencia de útero unicorne con cuerno uterino cavitado no comunicante (figuras 2, 3, 4, 5 y 6).

Conclusión

El proceso de valoración de la infertilidad femenina debe incluir la sospecha clínica y confirmación a través de métodos de imagen de los diferentes subtipos de anomalías de los ductos müllerianos como causa prevalente y que se asocia a comorbilidades relacionadas con la embriogénesis, así como a potenciales complicaciones ginecológicas y obstétricas que pueden poner en riesgo la vida de la mujer.

La resonancia magnética es actualmente el método diagnóstico de elección debido a la ausencia de radiación, al gran detalle de los tejidos blandos

y a la excelente definición de la anatomía interna y externa del útero, además de ser un método no invasivo que permite una adecuada identificación del tipo y subtipo de anomalía que guiará la mejor opción de tratamiento.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Referencias

- Santos C, Martín M, Correa RE. Hallazgos en resonancia magnética de las malformaciones uterovaginales: datos imprescindibles previos a una intervención quirúrgica. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 2015;80(1):84-90.
- Behr S, Courtier J, Qayyum A. Imaging of Müllerian Duct Anomalies. *Radiographics*. 2012;32:E233-50. doi: 10.1148/rg.326125515.
- Cerekja A, Dillon KC, Racanska E, Piazze J. Unicornuate uteri associated with contralateral renal agenesis and ovarian anomalies. *J Turk Ger Gynecol Assoc*. 2011 Sep 1;12(3):189-91. doi: 10.5152/jtgga.2011.44. eCollection 2011.
- Sajjad Y. Development of the genital ducts and external genitalia in the early human embryo. *J Obstet Gynaecol Res*. 2010 Oct;36(5):929-37. doi: 10.1111/j.1447-0756.2010.01272.x.
- Marten K, Vosschenrich R, Funke M, Obenauer S, Baum F, Grabbe E. MRI in the evaluation of müllerian duct anomalies. *Clin Imaging*. 2003;27:346-50.
- Sen KK, Balasubramaniam D, Kanagaraj V. Magnetic resonance imaging in obstructive Müllerian anomalies. *J Hum Reprod Sci*. 2013 Apr;6(2):162-4. doi: 10.4103/0974-1208.117167.
- Medeiros LR, Rosa DD, Silva FR, Silva BR, Rosa MI. Laparoscopic approach of a unicornuate uterus with noncommunicating rudimentary horns. *ISRN Obstet Gynecol*. 2011;2011:906138. doi: 10.5402/2011/906138.
- Rechberger T, Kulik-Rechberger B. Congenital anomalies of the female reproductive tract-diagnosis and management. *Ginekol Pol*. 2011;82:137-45.
- Junqueira BL, Allen LM, Spitzer RF, Lucco KL, Babyn PS, Doria AS. Müllerian duct anomalies and mimics in children and adolescents: correlative intraoperative assessment with clinical imaging. *Radiographics*. 2009;29:1085-103.
- Ación P, Ación M, Sánchez-Ferrer ML. Mullerian anomalies "without a classification": from the didelphys-unicollis uterus to the bicervical uterus with or without septate vagina. *Fertil Steril*. 2009;91:2369-75.
- Kaproth-Joslin K, Dogra V. Imaging of Female Infertility A Pictorial Guide to the Hysterosalpingography, Ultrasonography, and Magnetic Resonance Imaging Findings of the Congenital and Acquired Causes of Female Infertility. *Radiol Clin N Am*. 2013;51:967-81.
- Mazouni C, Girard G, Deter R, Haumonte JB, Blanc B, Bretelle F. Diagnosis of Mullerian anomalies in adults: evaluation of practice. *Fertil Steril*. 2008;89:219-22.
- Yoo R, Yeon J, Youn S, Hyup S. A systematic approach to the magnetic resonance imaging-based differential diagnosis of congenital Müllerian duct anomalies and their mimics. *Abdom Imaging*. 2015;40:192-206.
- Ambusaidi Q, Jha Ch. Pregnancy in the Rudimentary Uterine Horn. Case report of an unusual presentation. *Sultan Qaboos University Med J*. 2014;14 (1):134-8.
- Thakur S, Sood A, Sharma C. Ruptured noncommunicating rudimentary horn pregnancy at 19 weeks with previous cesarean delivery: a case report. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology*. 2012;2012:4. doi: 10.1155/2012/308476.308476
- Kanagal D, Hanumanalu L. Ruptured Rudimentary Horn Pregnancy at 25 Weeks with Previous Vaginal delivery: A Case Report. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology*. 2012; 985076, 4 pag. doi:10.1155/2012/985076
- Tailor E, Gomel V. The uterus and fertility. *Fertil Steril*. 2008;89(1):1-16.
- Okonta PI, Abedi H, Ajuyah C, Omo-Aghoja L. Pregnancy in a noncommunicating rudimentary horn of a unicornuate uterus: A case report. *Cases J*. 2009;2:6624.
- Di Spiezio A, Campo R, Gordts S, Spinelli M, Cosimato C, Tanos V, et al. The comprehensiveness of the ESHRE/ESGE classification of female genital tract congenital anomalies: a systematic review of cases not classified by the AFS system. *Human Reproduction*. 2015;30(5):1046-58.
- Chandler TM, Machan LS, Cooperberg PL, Harris AC, Chang SD. Mullerian duct anomalies: from diagnostic to intervention. *Br J Radiol*. 2009;82:1034-42.
- Troiano RN, McCarthy SM. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology*. 2004;233:19-34.
- Kumar S, Satija B, Wadhwa L. Complex Mullerian duct anomaly in a Young female with primary amenorrhoea, infertility, and chronic pelvic pain. *J Hum Reprod Sci*. 2012;5(3):295-7.
- Buntugu K, Ntumu M, Ameh E, Obed S. Rudimentary horn pregnancy: Pre-rupture diagnosis and management. *Ghana Med J*. 2008;42:92-4.
- Reichman D, Laufer MR, Robinson BK. Pregnancy outcomes in unicornuate uteri: a review. *Fertil Steril*. 2009;90:1886-94.
- 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.
- Khati N, Frazier A, Brindle K. The Unicornuate Uterus and Its Variants. Clinical Presentation, Imaging Findings, and Associated Complications. *J Ultrasound Med*. 2012;31:319-31.
- Leyendecker J, Gorengaut V, Brown J. MR Imaging of Maternal Diseases of the Abdomen and Pelvis during Pregnancy and the Immediate Postpartum Period. *RadioGraphics*. 2004;24:1301-16.
- Li S, Qayyum A, Coakley FV, Hricak H. Association of renal agenesis and Mullerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr*. 2000;24(6):829-34.

29. Parks JK, Dominguez CE. Combined medical and surgical management of rudimentary uterine horn pregnancy. *JSLS*. 2007;11:119-22.
30. Goncalves E, Prata J, Ferreira S, Abreu R, Mesquita J, Carvalho A, et al. An Unexpepected Near Term Pregnancy in a Rudimentary Uterine Horn. *Case Rep Obstet Gynecol*. 2013;307828. <http://doi.org/10.1155/2013/307828>.
31. Ombelet W, Verswijvel G, Vanholsbeke C, Schobbens JC. Case report. Unicornuate uterus and ectopic (undescended) ovary. *OBGYN*. 2011;3(2):131-4.
32. Jáuregui RA, Alanís J. Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas. *Ginecol Obstet Mex*. 2013;81:34-46.
33. Acién P, Acién M, Sánchez-Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification. *Hum Reprod*. 2004;19:2377-84.
34. Santacana-Laffitte, Ruiz L, Pedrego Y, Colon E. Cystic adnexal mass in a 16-year-old female: Ovarian pathology or complication of a Müllerian anomaly? *Am J Case Rep*. 2013;14:153-6.
35. Kimberley N, Hutson JM, Southwell BR, Grover SR. Vaginal agenesis, the hymen, and asociated anomalies. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2012;25(1):54-8.
36. Gell JS. Müllerian anomalies. *Semin Reprod Med*. 2003;21(4):375-88.
37. Sadow C, Sahni A. Imaging female infertility. *Abdom Imaging*. 2014;39:92-107.
38. Lallar M, Nandal R, Sharma D. Unruptured rudimentary horn pregnancy presenting with acute haemoperitoneum with combined intrauterine pregnancy: A case report. *Iran J Reprod Med*. 2015;13(1):49-52.
39. Kanno Y, Suzuki T, Nakamura E, Goya K, Nishijima Y, Shinoda M, et al. Successful Term Delivery after Laparoscopic Resection of a Non-communicating Rudimentary Horn in a Patient with a Unicornuate Uterus: A case report. *Tokai J Exp Clin Med*. 2014;39(2):59-63.
40. Rackow BW, Arici A. Reproductive performance of women with Müllerian anomalies. *Current Opinion in Obstetrics and Gynecology*. 2007;19(3):229-37.
41. Sinha R, Sachan S, Khanna A. Successful outcome in preeclamptic rudimentary horn pregnancy. *J Turkish-German Gynecol Assoc*. 2011;12:53-5.
42. Agarwal M, Das A, Singh AS. Dysmenorrhea due to a rare Müllerian anomaly. *Niger J Clin Pract*. 2011;14:377-9.
43. Frontino G, Bianchi S, Ciappina N, Restelli E, Borrueto F, Fedele L. The unicornuate uterus with an occult adenomyotic rudimentary horn. *J Minim Invasive Gynecol*. 2009;16:622-5.
44. Smolders D, Deckers F, Pouillon M, Vanderheyden T, Vanderheyden J, De Schepper A. Ectopic pregnancy within a rudimentary horn in a case of unicornuate uterus. *Eur Radiol*. 2002;12:121-4.
45. Braun P, Grau FV, Pons RM, Enguix DP. Is hysterosalpingography able to diagnose all uterine malformations correctly? A retrospective study. *Eur J Radiol*. 2005;53:274-9.
46. Carrasco A, Criales J, Quiroz L. Anomalías Müllerianas uterinas: Aplicaciones de la Resonancia Magnética. *Anales de Radiología México*. 2008;1:3-7.
47. Muller GC, Hussain HK, Smith YR, Quint EH, Carlos RC, Jhonson TD, et al. Müllerian duct anomalies: comparison of MRI diagnosis and clinical diagnosis. *AJR Am J Roetgenol*. 2007;189:1294-302.
48. Devine K, McCluskey T, Henne M, Armstrong A, Venkatesan A, DeCherney A. Is MRI Sufficient to Diagnose Rudimentary Uterine Horn? A case report and review of the literature. *J Minim Invasive Gynecol*. 2013;20(4):533-6.
49. Khanna V, D'Souza J, Tiwari S, Sharma R, Shrivastava A. Case report. Unicornuate uterus with an obstructed rudimentary horn: A report of two cases with an imaging perspective. *Medical Journal Armed Forces India*. 2013;69(1):78-82.
50. Marcal L, Nothaft MA, Coelho F, Volpato R, Iyer R. Müllerian duct anomalies: MR imaging. *Abdom Imaging*. 2011;36:756-64.
51. Jain N, Goel S. Cystic Adenomyoma simulates uterine malformation: A diagnostic dilemma: Case report of two unusual xases. *J Hum Reprod Sci*. 2012;5:285-8.
52. Jain N, Verma R. Imaging diagnosis of accessory and cavitated uterine mass, a rare Mullerian anomaly. *Indian J Radiol Imaging*. 2014;24:178-81.
53. Nahum G. Rudimentary uterine horn pregnancy: the 20th century worldwide experience of 588 cases. *J Reprod Med*. 2002;47(2):151-63.
54. Khalid E, Jalil S, Anwar T, Nausheen S. Congenital female lower genital tract abnormalities: two years experience in a tertiary care hospital. *Park J Surg*. 2011;27:44-9.