

## Caso clínico

## Útero unicorne con cuerno rudimentario no comunicante izquierdo en paciente con infertilidad

Buenrostro-Jáuregui M.(1), Flores-Villalobos J.M.(1), Pinto-Torres R.D.(1), Rodríguez-Chávez J.L. (2), Hernández-Vázquez M.C.(3), Banuelos-Franco, A.(4).

(1) Residente Hospital General de Occidente (HGO-SSJ); (2) Coordinador de enseñanza de la División de Ginecología y Obstetricia de HGO-SSJ; (3) Médico Adjunto al servicio de Ginecología del HGO-SSJ; (4) Jefe de Servicio de la división de Ginecología y Obstetricia HGO-SSJ.

### Resumen

**Introducción:** Las disgenesias uterinas congénitas derivan del desarrollo embriológico anormal en los conductos paramesonéfricos desde la sexta semana de gestación. Tienen diversas presentaciones, que se clasifican en 6 según la Asociación Americana de Medicina de la Reproducción (ASRM). La mayoría son asintomáticas, aunque pueden manifestar amenorrea primaria, hematoocolpos, dispareunia, infertilidad, endometriosis y complicaciones obstétricas, como aborto, embarazo ectópico, parto pretérmino, placenta acreta. El útero unicorne representa la malformación mülleriana de más baja incidencia (1/100,000 mujeres en edad fértil). La variante no comunicante es la más infrecuente y cuando presenta cuerno rudimentario, se localiza principalmente derecho. Dado el origen embriológico común del sistema urológico, un defecto de los conductos paramesonéfricos se asocia a anomalías en la anatomía renal. Presentación del caso: Hacemos reporte del caso de una paciente de 32 años de edad con diagnóstico de infertilidad primaria de 2 años de evolución. Durante el protocolo de estudio se encuentra disgenesia mülleriana tipo IIB en una presentación atípica (cuerno rudimentario izquierdo y agenesia renal ipsilateral), en la cual la posibilidad de una gestación espontánea con el manejo médico-quirúrgico tradicional es escasa. Conclusiones: El estudio de las malformaciones congénitas del aparato genital femenino ha adquirido gran relevancia, especialmente en mujeres jóvenes con infertilidad, en las cuales es importante su detección antes de proponer terapéutica. Considerar el reto que representan y plantear qué tan limitado es el porcentaje de éxito tras un manejo tradicional abre el panorama a técnicas de reproducción asistida de alta complejidad o gestación subrogada.

**Palabras claves:** Infertilidad, Malformaciones Müllerianas, Útero unicorne.

### Abstract

**Introduction:** Congenital uterine dysgenesis result form abnormal embryological development of the Müllerian duct starting from the 6th gestational week. Assorted in 6 different types according to the American Society of Reproductive Medicine (ASRM). They are mostly asymptomatic, although, patients could present with amenorrhea, hemato colpos, dyspareunia, infertility, endometriosis and obstetric complications, such as miscarriage, ectopic pregnancy, preterm birth, placenta accreta. Unicornuate uterus represents the lowest incidence in müllerian anomalies (1/100,000 among the fertile female population). Non communicating variant is the most uncommon anomaly and when it is presented with a rudimentary horn, it is frequently on the right side. Due to the common embryological origin of the urological tract; a müllerian anomaly is frequently associated with kidney abnormalities. Case presentation: We report here the case of a 32 year old patient with diagnosis of primary infertility, 2 years evolution. During the protocol and study of the patient we found a müllerian anomaly IIB type with an atypical presentation (left rudimentary horn and absence of the left kidney), wich has a rare possibility of an espontaneous pregnancy even with the known medical and surgical treatment. Conclusions: Studying the müllerian anomaly of the female genital tract has become relevant, particularly in young women suffering infertility. It is important to identify them before offering any treatment. Also, it is essential to know the challenge they represent and to set how limited is the possibility to succeed facing the infertility problem with the known medical or surgical treatment, in order to properly offer assisted reproductive techniques or even to consider gestational surrogacy.

**Keywords:** Infertility, Müllerian anomalies, Unicornuate uterus.

Recibido: 08/05/2018

Aceptado: 08/03/2019

## Introducción

El útero unicorno es una rara malformación uterina, resultante del desarrollo anormal de uno de los conductos de Müller. <sup>(1,4,5,9)</sup> El desarrollo del tracto genital femenino comienza a la sexta semana de edad gestacional a partir de los ductos de Müller, o ductos paramesonéfricos, (figura 1) 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. 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 Müllerianos (ADM). <sup>(4,5,10)</sup>

Se trata de la alteración anatómica congénita del aparato genital femenino más infrecuente. <sup>(1,6,8,10)</sup> Corresponde al 5 % de todas las malformaciones uterinas y al 7.3 % de las malformaciones Müllerianas en la población infértil <sup>(2,6,8)</sup>. Se manifiesta comúnmente con dismenorrea, dolor pélvico, dispareunia e infertilidad. <sup>(2,6,10)</sup>

De acuerdo con la clasificación más utilizada mundialmente, publicada desde 1988, que es la de Sociedad Americana de Fertilidad (AFS por sus siglas en inglés), actualmente conocida como Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (ASRM por sus siglas en inglés), el útero unicorno (figura 2) corresponde a la Clase II. <sup>(5,6,10)</sup> Según esta, se reconocen cuatro subtipos: el cuerno rudimentario cavitado comunicante (IIa), el cuerno rudimentario cavitado no comunicante (IIb), el cuerno rudimentario no cavitado (IIc) y el cuerno rudimentario ausente (IId). (figura 2) El útero unicorno representa el 20% de todas las ADM, con una ocurrencia estimada de 1/40003 y una incidencia aproximada de 0.4%, y hablando específicamente de cuerno rudimentario, se ha encontrado mayor prevalencia del lado derecho. <sup>(3,5,8,12)</sup>

Las manifestaciones clínicas varían dependiendo del subtipo; la mayoría son asintomáticas, sin embargo, las principales manifestaciones son: amenorrea primaria, hematocolpos, dispareunia, infertilidad, endometriosis y complicaciones obstétricas, 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. <sup>(\*\*)</sup> <sup>(6,7,8,13,15)</sup> La tríada de dismenorrea tras la menarquía incremento de la severidad de la dismenorrea con cada menstruación y la existencia de una masa pélvica unilateral es una fuerte evidencia de la presencia de una disgenesia Mülleriana congénita. <sup>(6,11,14)</sup>

Dado el origen embriológico común con el sistema urológico, un defecto en el desarrollo de los conductos paramesonéfricos puede llevar también a defectos de la anatomía renal en el 31 al 100 % de los pacientes, más frecuentemente la agenesia renal ipsilateral al cuerno rudimentario no comunicante. <sup>(2,4,13,15)</sup>

El cuerno rudimentario está presente en el 75% de casos y en el 83% es no comunicante. El cuerno rudimentario no cavitado es mucho más pequeño que el subtipo cavitado. Se observa en el 33% de casos y la forma aislada en el 35% de casos. El cuerno rudimentario cavitado comunicante representa el 10% de casos de útero unicorno y el no comunicante, aproximadamente el 4.4% de todas las anomalías de los ductos müllerianos y el 22% de casos de útero unicorno. <sup>(2,4,6,13)</sup>

El estudio de las malformaciones congénitas del aparato genital femenino ha adquirido gran relevancia, especialmente en mujeres jóvenes con problemas de infertilidad. La primera línea diagnóstica es el ultrasonido transvaginal, sin embargo, detecta menos de tres cuartas partes de los casos. Por ello, la resonancia magnética es el método de elección no invasivo, que proporciona una excelente definición de la anatomía interna y externa del útero, lo cual brinda una precisión diagnóstica en los subtipos de útero unicorno y su diferenciación del resto de anomalías de los ductos Müllerianos. <sup>(2,5,7,10,14)</sup>

La sonohisterografía, el ultrasonido y la resonancia magnética muestran el útero unicorno pequeño, asimétrico, desplazado lateralmente, con una sola trompa de Falopio y con una cavidad endometrial fusiforme en "forma de banana". La anatomía zonal miometrial se mantiene normal. <sup>(5,7,15)</sup>

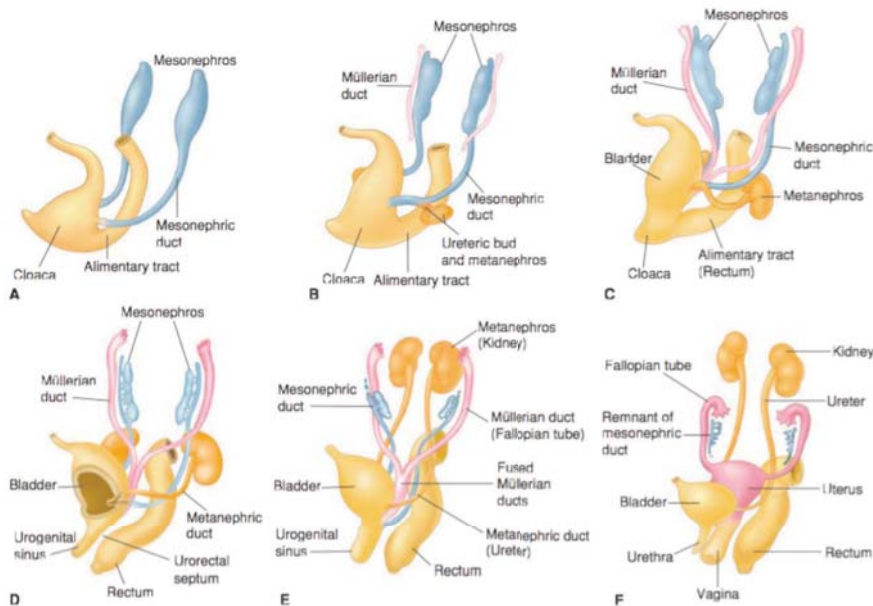
La extirpación del cuerno rudimentario es la técnica quirúrgica de elección, en especial si existe endometrio funcional en la cavidad para prevenir la endometriosis y las complicaciones si se presenta la gestación, tanto en pacientes sintomáticas como asintomáticas. La laparoscopia ofrece resultados anatómicos y reproductivos similares a los ofrecidos en la cirugía laparotómica, pero con la ventaja adicional de la cirugía mínimamente invasiva, con menos adherencias y postoperatorio más corto. <sup>(2,4,7,13)</sup>

La técnica quirúrgica elegida debe ser adaptada para el tipo de malformación. <sup>(6,7,14,15)</sup> En el caso de útero unicorno con cuerno rudimentario debe tenerse en mente, primero, que no existe límite bien definido entre el útero unicorno con el cuerno rudimentario, por lo cual la técnica debe

presentar extrema precaución. La transluminación histeroscópica puede ser útil en esos casos, ya que el realizar apertura de la cavidad uterina afecta la reproducción futura. Segundo, la trompa de Falopio en el cuerno rudimentario debe ser removida con el objetivo de evitar embarazos tubarios. Finalmente, es importante considerar que el uréter ipsilateral está cercano al cuerpo uterino, razón por la cual existe mayor riesgo de lesión

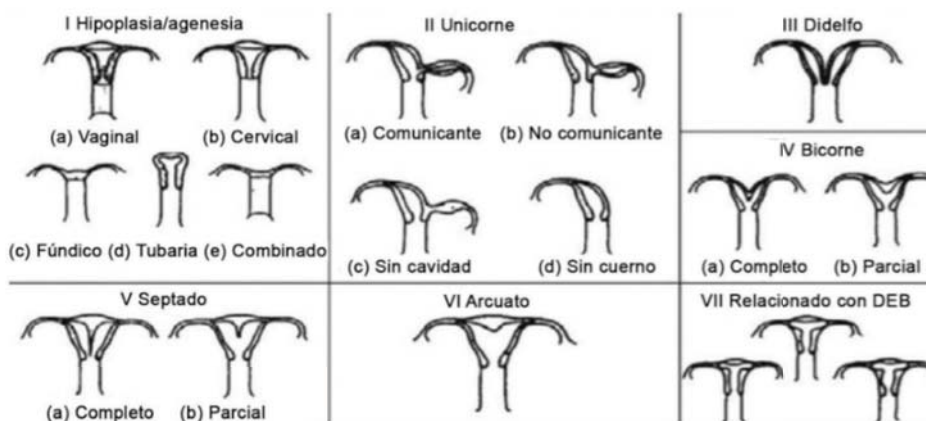
ureteral durante la remoción del cuerpo rudimentario, y se debe identificar previo a la disección. Por ello primero se recomienda realizar la remoción de la trompa de Falopio con el mesosalpinx para tener mejor acceso al cuerno rudimentario. Subsecuentemente, se disecciona el cuerno rudimentario con cautela. Finalmente se sutura el miometrio en múltiples planos y el peritoneo visceral. Puede o no realizarse la histeroscopia postoperatoria. <sup>(6, 7,11,13)</sup>

**Figura 1.**  
**Desarrollo del tracto genital femenino, sexta semana de edad gestacional A-F.**



Tomado Cunningham, Leveno, Bloom (2014). Capítulo 3, anomalías congénitas genitourinarias. En *Obstetricia Williams*(36-42). Dallas, Texas: Mc Graw Hill.

**Figura 2.**  
**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 3.**  
**Se observa útero unicorneana**



(A) prácticamente del mismo tamaño al cuerno rudimentario (B), Ovario derecho (C), Ovario izquierdo (D), foco de endometriosis (E).

**Figura 4.**  
**Se observa útero unicorneana**



(A), Ovario derecho (B), Ovario izquierdo (D), múltiples focos de endometriosis.

### Objetivo

Reportar un caso de la malformación mülleriana más infrecuente, y además de esto, una presentación atípica dentro de la misma, que es un cuerno rudimentario izquierdo con agenesia renal ipsilateral, asintomática, en paciente que acude a la consulta externa por infertilidad al Hospital General de Occidente en Guadalajara, Jalisco, México. Así como también, reportar el abordaje diagnóstico y terapéutico de la paciente.

### Reporte del caso

Paciente femenino de 32 años que acude a la consulta externa de Ginecología del Hospital General de Occidente refiriendo deseo de fertilidad desde hace 2

años, nuligesta, con ciclos menstruales regulares de 30 x 5 días y sin comórbidos referidos. Se hace diagnóstico de infertilidad primaria y se inicia protocolo de estudio para determinar causas e iniciar abordaje diagnóstico terapéutico. Exploración física no objetiva datos concluyentes, genitales externos acordes a edad y género, sin alteraciones. Se encuentran exámenes sanguíneos generales dentro de parámetros normales (Biometría hemática, Química sanguínea, Tiempos de coagulación), Perfil tiroideo dentro de rangos normales, perfil ovárico dentro de rangos normales. Exudado vaginal normal. Análisis de semen de la pareja, sin alteraciones. Se complementa con estudios de imagen, ultrasonografía pélvica se objetiva “útero bicorne unicervical (cuerno secuestrado), quiste hemorrágico en ovario izquierdo, ovario derecho normal”. Histerosalpingografía reporta “útero unicorno derecho con cavidad normal y trompa permeable”. Urograma excretor reporta “Riñón único derecho, con doble sistema colector”.

Ante la premisa diagnóstica de malformación Müllerianna, se realiza Laparotomía exploratoria (figura 3), encontrando útero unicorno derecho con cuerno rudimentario izquierdo, no comunicante, con múltiples focos endometriósicos en ambos ovarios y cavidad pélvica, así como obstrucción tubaria bilateral corroborada mediante prueba de permeabilidad tubárica con cromotubación, por lo cual se realiza cauterización de focos endometriósicos, drilling ovárico y se da por terminado evento quirúrgico, sin incidencias (figura 4).

Ante la baja probabilidad de éxito en la fertilidad de la paciente, pero dadas las condiciones patológicas de la misma, se inicia terapia con dienogest y se plantea la posibilidad futura de terapia de reproducción asistida de alta complejidad.

### Conclusiones

Las malformaciones müllerianas son infrecuentes; el útero unicorno con cuerno rudimentario, representan la incidencia más baja y en este caso, la presentación más atípica, acompañado de un cuadro de complicaciones (endometriosis) que disminuyen aún más la tasa de éxito en la fertilidad de nuestra paciente, representando un reto muy importante ante el deseo de la paciente de ser madre. <sup>(1,4,7,9)</sup> Nos hace plantear la posibilidad de terapias de reproducción de alta complejidad, sabiendo que dadas las condiciones de la paciente, pudiera representar cierto grado

de dificultad, con tasa de éxito reservada; aunque también nos hace pensar en la gestación subrogada, con todas las variables éticas y médicas que representa, sin embargo, es importante el seguimiento de la paciente y el tratamiento de la misma y de las complicaciones asociadas (endometriosis), mejorando calidad de vida<sup>(4,14,15)</sup>. Vale la pena recordar que la medicina y el ámbito ginecológico – obstétrico avanzan a pasos agigantados, con cada vez más opciones para este limitado, pero no menos importante grupo de pacientes.

### Agradecimientos

A la paciente del caso, quién nos permitió hacer reporte del mismo y nos deja la mayor enseñanza.

Al Dr. José Luis Rodríguez Chávez, quien nos apoyó, coordinó y motivó a hacer el reporte del caso y la elaboración del artículo.

A la Dra. Martha Hernández, quién nos apoyó y enseñó durante el abordaje diagnóstico y terapéutico de la paciente.

Al Hospital General de Occidente, nuestra alma mater y casa de estudios en esta especialidad.

### Contacto:

Av. Zoquipan 1050, Col. Zoquipan, Zapopan, Jalisco

CP: 45170, Tel:01(33)30306300.

Correo electrónico: unidad.inv.obgyn.aro.2015@gmail.com

### Referencias bibliográficas

1. Reichman D, Laufer MR, Robinson BK. Pregnancy outcomes in unicornuate uteri: a review. *Fertil Steril.* 2009;91: 1886—94.
2. Rial, Maria, et al (26 de julio de 2011). Útero unicornio con cuerno rudimentario no comunicante en la adolescencia. *ELSEVIER, Progresos de Ginecología y Obstetricia*, 55, 146-149.
3. Jáuregui Meléndrez, Rosa Alicia, et al. (2013). Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas. *Ginecología y Obstetricia de México*, 81, 34-46.
4. Chakravarti S, Chin K. Rudimentary uterine horn: management of a diagnostic enigma. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2003; 82:1153—4.
5. Jenny del Rocío Chamorro-Oscullo, Julián Antonio Sánchez-Cortázar, María de Guadalupe Gómez-Pérez. (2018). Útero unicornio con cuerno rudimentario cavitado no comunicante: caracterización por resonancia magnética. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.*, 56 (1), 92-7.
6. Samarina Kamal\*, Priyankur Roy. (2017). A study of complications in case of unicornuate uterus with rudimentary horn. *Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol.*, 6 (6), :2607-2610.
7. Zapardiel I, Alvarez P, Perez-Medina T, Bajo-Arenas JM. Laparoscopic management of a cavitated non-communicating rudimentary uterine horn of a uni-cornuate uterus: a case report. *J Med Case Reports* 2010;4:215
8. Cunningham, Leveno, Bloom, Spong, Dashe, Hoffman, Casey, Sheffield. (2014). Capítulo 3, anomalías congénitas genitourinarias. En *Obstetricia Williams*(36-42). Dallas, Texas: Mc Graw Hill.
9. Perrotin F, Bertrand J, Body G: Laparoscopic surgery of unicornuate uterus with rudimentary uterine horn. *Hum Reprod.* 1999, 14: 931-933. 10.1093/humrep/14.4.931.
10. Krishna Dahiya, Kriti Agarwal, Sahil Sanghi. (2017). Ruptured Noncommunicating Rudimentary Horn of Unicornuate Uterus at 12 Weeks. *Medical Journal of Dr. D.Y. Patil University*, 10, 381-383.
11. Camila Silveira de Souza, Gabriela Gindri Dorneles, Giana Nunes Mendonça, Caroline Mombaque dos Santos, Francisco Maximiliano Pancich, Gallarreta, Cristine Kolling Konopka. (2017). Pregnancy in Non-Communicating Unicornuate Uterus: Diagnosis Difficulty and Outcomes – a Case Report. *Rev Bras Ginecol Obstet*, 39, 146—149
12. Masaaki Sawada, Aiko Kakigano, Shinya Matsuzaki, Tsuyoshi Takiuchi, Kazuya Mimura, Keiichi Kumasawa, Masayuki Endo, Yutaka Ueda, Kiyoshi Yoshino and Tadashi Kimura. (2018). Obstetric outcome in patients with a unicornuate uterus after laparoscopic resection of a rudimentary horn. *Japan Society of Obstetrics and Gynecology.*