



PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Útero unicornne con cuerno rudimentario no comunicante en la adolescencia

María Fernández Rial*, María Isabel Pardo Pumar, Elisa Leal Gómez, María Eugenia García Giménez y José Eloy Moral Santamarina

Servicio de Obstetricia y Ginecología, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

Recibido el 26 de julio de 2011; aceptado el 19 de septiembre de 2011
Accesible en línea el 3 de diciembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Cuerno rudimentario no comunicante;
Dolor abdominal;
Hematometra;
Hematosálpinx;
Útero unicornne

KEYWORDS

Abdominal pain;
Hematometra;
Hematosalpinx;
Noncommunicating rudimentary horn;
Unicornuate uterus

Resumen El útero unicornne es una rara malformación uterina que resulta del desarrollo anormal de uno de los conductos de Müller. Se manifiesta habitualmente con dismenorrea, dispareunia y dolor pélvico que aparece pocos meses después de la menarquia, aunque existen casos de presentación tardía o asintomática. Los médicos deben tener en cuenta la importancia de esta rara anomalía congénita del aparato genital femenino, especialmente poco después de la menarquia porque sin un diagnóstico y tratamiento precoz, las pacientes pueden desarrollar endometriosis, infertilidad, y complicaciones graves.

Presentamos el caso de una paciente de 15 años con dolor pélvico crónico originado por un útero unicornne con un cuerno rudimentario no comunicante.

© 2011 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Unicornuate uterus with noncommunicating rudimentary horn in adolescence

Abstract Unicornuate uterus is a rare uterine anomaly resulting from the abnormal development of one of the Müllerian ducts. This abnormality usually manifests with dysmenorrhea, dyspareunia and pelvic pain appearing a few months after menarche, although there are late or even asymptomatic presentations. Clinicians should be aware of the importance of this rare congenital anomaly of the female genital tract, especially when symptoms occur shortly after menarche, because without early diagnosis and treatment, patients carrying this anomaly may develop endometriosis, infertility, and severe complications.

We report the case of a 15-year-old girl with chronic pelvic pain caused by a unicornuate uterus with a noncommunicating rudimentary horn.

© 2011 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El útero unicornne con cuerno rudimentario es la alteración anatómica congénita del aparato genital femenino más infrecuente^{1,2} producida por la detención prematura del

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: maria_frial@hotmail.com
(M. Fernández Rial).

desarrollo de uno de los dos conductos mullerianos³⁻⁶. La asociación de útero unicorno con anomalías del tracto urinario es frecuente^{1,2,4-8}.

Se estima que el 0,5% de la población general es portadora de una anomalía uterina congénita y el útero unicorno constituye aproximadamente el 5% de las malformaciones uterinas. Esta anomalía es significativamente más frecuente en mujeres infértiles y mujeres con resultados reproductivos adversos⁶.

La tríada de dismenorrea tras la menarquia, 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 mulleriana congénita^{4,5,9}. El diagnóstico precoz es esencial porque los casos no tratados pueden desarrollar multitud de complicaciones obstétricas y ginecológicas tales como endometriosis, esterilidad, hematómetra o piometra, torsión de la porción anormal o de la trompa de Falopio, malpresentación fetal, aborto habitual, embarazo ectópico, gestación en el cuerno rudimentario, parto prematuro o retraso de crecimiento intrauterino¹⁻¹².

Descripción del caso

Mujer de 15 años que acude a nuestro servicio de urgencias por dolor abdominal recurrente de un año de evolución con exacerbaciones coincidentes con la menstruación e incremento gradual del mismo, sin otra sintomatología acompañante. Había acudido en varias ocasiones a urgencias generales por este motivo, la última tres meses atrás.

No presentaba otros datos médicos relevantes. La menarquia se había presentado a los 13 años y sus ciclos menstruales eran regulares, con sangrado durante 5 días. Había mantenido relaciones sexuales con preservativo como método anticonceptivo.

A la exploración física se objetiva leve dolor a la palpación profunda en zona suprapúbica derecha sin signos de irritación peritoneal.

El examen ginecológico mostró normalidad en genitales externos, la existencia de un septo vaginal longitudinal y cérvix de nulípara ligeramente desviado a la izquierda, útero

de tamaño normal y la existencia de una masa levemente dolorosa a la palpación en la zona anexial derecha.

Tras la ecografía transvaginal se sospecha la existencia de un útero didelfo con hematómetra en hemicavidad derecha y masa anexial derecha de 43 × 42 mm sugestiva de hematosálpinx. El anejo izquierdo muestra normalidad ecográfica con unas dimensiones de 24 × 24 mm.

Se ingresa a la paciente para estudio y se solicita analítica sanguínea (dentro de límites normales) y marcadores (Ca 125: 176,1) junto con pruebas de imagen (RM y pielografía intravenosa) para caracterizar y tipificar la anomalía uterina.

Las imágenes de RM se realizan en secuencias T1 y T2, con cortes coronales y axiales del cuerpo uterino antes y después de la administración de contraste gadolinio. Las imágenes muestran un útero unicorno izquierdo con un cuerno rudimentario no comunicante derecho (fig. 1), con hematómetra y hematosálpinx y septo vaginal longitudinal.

La pielografía por vía intravenosa no revela alteraciones en el sistema urinario, siendo ambos riñones normales macroscópicamente, lo cual apoya el diagnóstico de útero unicorno.

Una vez hecho el diagnóstico, se lleva a cabo la extirpación del cuerno rudimentario y la trompa derecha por laparotomía bajo anestesia epidural sin incidencias (fig. 2), conservando el ovario derecho y el anejo izquierdo. La anatomía patológica de la pieza es informada como un cuerno rudimentario funcional con hematómetra y hematosálpinx.

Discusión

El útero, las trompas de Falopio, el cérvix y los 2/3 superiores de la vagina se desarrollan a partir de los conductos mullerianos que se forman aproximadamente a las 6 semanas de gestación por invaginación del epitelio celómico. Estas estructuras tubulares se fusionan en la línea media aproximadamente a las 20 semanas de gestación y posteriormente se produce la resorción del septo de separación en la línea media del útero, cérvix y trompas de Falopio^{5,6}. El útero unicorno con cuerno rudimentario resulta del desarrollo parcial de uno de los conductos mullerianos^{5,6},

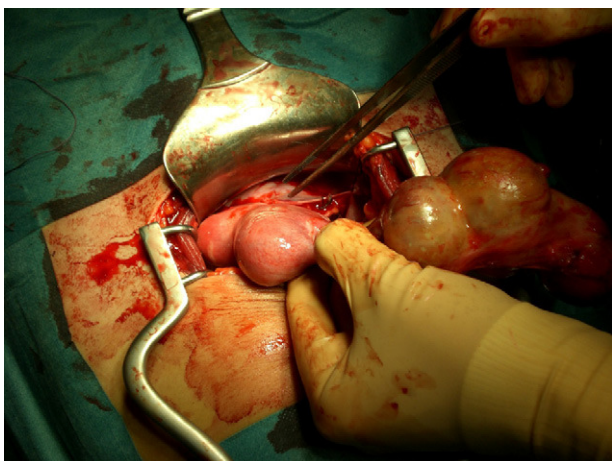


Figura 1 Útero unicorno con cuerno rudimentario derecho.



Figura 2 Pieza de resección de cuerno rudimentario y trompa derecha.

y el fallo de resorción del septo justifica la falta de comunicación entre ambas cavidades.

Existen diferentes clasificaciones de las malformaciones del aparato genital femenino según su anatomía o su origen embriológico. La más ampliamente utilizada (aunque recientemente su utilidad ha sido cuestionada)¹³ es la clasificación de la AFS (American Fertility Society) basada fundamentalmente en la anatomía del útero, en la cual el útero unicorne con cuerno rudimentario no comunicante se correspondería con el grupo IIb^{2,3,13}. En particular, esta alteración es más frecuente en el lado derecho². En nuestro caso, se observa un cuerno rudimentario derecho unido a un útero unicorne izquierdo.

Aunque conocemos la incidencia estimada de esta malformación, la incidencia verdadera del útero unicorne no está bien definida^{3,5,6,8} porque, entre otras cosas, muchas pacientes con esta malformación permanecen asintomáticas. Una revisión reciente de este tema indica que el 78% los casos se presentan en la tercera década de la vida, con una media de edad de presentación en pacientes no obstétricas de 22,9 años⁴ mientras que nuestra paciente actualmente cuenta con 15 años.

Los síntomas de presentación aparecen habitualmente pocos meses después de la menarquía^{4,5,9}, siendo el dolor pélvico el síntoma de presentación más frecuente^{6,12} acompañado por dismenorrea. Pero la sintomatología puede retrasarse, como en nuestro caso, casi dos años. Esto se debe probablemente a la progresiva distensión de la trompa de Falopio por el flujo retrógrado de la sangre acumulada en la cavidad del cuerno rudimentario no comunicante, o debido a torsión o piometra^{1,2}.

Dado el origen embriológico común de los riñones y el sistema genital, un defecto en el desarrollo de los conductos mesonéfricos puede llevar a un defecto no solo en las estructuras mullerianas sino también de la anatomía renal y de las gónadas^{5,6,12}. La incidencia publicada de alteraciones renales asociadas con duplicación uterina incompleta con útero rudimentario no comunicante se sitúa entre el 31 al 100%^{4,6,12}. Las anomalías más frecuente es la agenesia renal ipsilateral al cuerno rudimentario no comunicante^{5,6}, con riñón pélvico ipsilateral como segunda anomalía más frecuentemente publicada⁵. Otras alteraciones menos frecuentes incluyen el riñón ectópico y el riñón en herradura, la duplicidad pélvica renal^{6,8,12} y la espongirosis medular renal unilateral⁶. Por todo esto, se explica que la pielografía intravenosa se deba realizar a todos los pacientes con alteraciones uterinas⁹. En nuestro caso mostró normalidad de la totalidad del sistema urinario.

Las técnicas de imagen utilizadas en el diagnóstico incluyen la ecografía, la histerosalpingografía (HSG) y la resonancia magnética nuclear (RM); esta última es la técnica de referencia. La ecografía ha sido propuesta como la exploración diagnóstica inicial en pacientes con sospecha de alteraciones mullerianas por su bajo coste comparado con la RM pero en casos de obstrucción vaginal o septo vaginal puede presentar dificultades para su realización. El valor de la HSG se ve limitado por su incapacidad para mostrar el contorno uterino externo y visualizar segmentos rudimentarios así como por requerir la exposición a radiación y no aportar ninguna información sobre la composición del tejido. Por todas estas razones, la RM es el patrón oro ya que aporta información sobre la anatomía uterina externa e interna, la

composición del tejido y la relación endometrio/miometrio de tal forma que aporta información adecuada para decidir el tratamiento a realizar⁷.

Entre las secuelas obstétrico ginecológicas derivadas de esta malformación podemos encontrar endometriosis, por la existencia de flujo retrógrado debido a la obstrucción^{1,2,5,6,8,9,12} y gestación en el cuerno rudimentario resultante de la migración transperitoneal del esperma^{1,5,9,10,12} asociada a un riesgo del 70% de rotura uterina en el segundo trimestre con el consecuente riesgo para la vida de la madre y del feto⁵. La tasa de nacidos vivos, prematuros, abortos, gestación ectópica, parto pretérmino, crecimiento intrauterino restringido, muerte perinatal y cesárea son del 29,2, el 44, el 29, el 43, el 10, el 36,9 y el 33,8%, respectivamente⁶.

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 durante la gestación^{1,2,4-6,8,9,11,12}, 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^{1,2,4,5,8}.

Con un diagnóstico preciso y el tratamiento correcto del útero unicorne con cuerno rudimentario no comunicante, podemos mejorar la calidad de vida de la paciente y las futuras implicaciones en su vida reproductiva. En nuestro caso, se realizó extirpación laparotómica del cuerno rudimentario y salpingectomía para minimizar los riesgos y las complicaciones por nuestra limitada experiencia con laparoscopia en este procedimiento en nuestro hospital.

El útero unicorne con cuerno rudimentario no comunicante y funcional es una anomalía en el desarrollo de los conductos mullerianos con sus propias implicaciones pronósticas, en términos de tratamiento, reproducción y complicaciones, de ahí la importancia del diagnóstico precoz y la extirpación quirúrgica del cuerno rudimentario para evitar las complicaciones posteriores.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Atmaca R, Germen AT, Burak F, Kafkasli A. Acute abdomen in a case with noncommunicating rudimentary horn and unicornuate uterus. *JSLs*. 2005;9:235–7.
2. Zapardiel I, Alvarez P, Perez-Medina T, Bajo-Arenas JM. Laparoscopic management of a cavitated noncommunicating rudimentary uterine horn of a unicornuate uterus: a case report. *J Med Case Reports*. 2010;4:215.
3. Perrotin F, Bertrand J, Body G. Laparoscopic surgery of unicornuate uterus with rudimentary uterine horn. *Hum Reprod*. 1999;14–20.
4. Spitzer RF, Kives S, Allen LM. Case series of laparoscopically resected noncommunicating functional uterine horns. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2009;22–30.
5. Nezhad CR, Smith KS. Laparoscopic management of a unicornuate uterus with two cavitated, non-communicating rudimentary horns: case report. *Hum Reprod*. 1999;14:1965–8.

6. Reichman D, Laufer MR, Robinson BK. Pregnancy outcomes in unicornuate uteri: a review. *Fertil Steril*. 2009;91:1886–94.
7. Marten K, Vosshenrich R, Funke M, Obenauer S, Baum F, Grabbe E. MRI in the evaluation of müllerian duct anomalies. *Clin Imaging*. 2003;27:346–50.
8. Goel P, Aggarwal A, Devi K, Takkar N, Saha PK, Huria A. Unicornuate uterus with non-communicating rudimentary horn—different clinical presentations. *J Obstet Gynecol India*. 2005;55:155–8.
9. Chakravarti S, Chin K. Rudimentary uterine horn: management of a diagnostic enigma. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2003;82:1153–4.
10. 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.
11. Fujimoto VY, Klein NA, Miller PB. Late-onset hematometra and hematosalpinx in a woman with a noncommunicating uterine horn. A case report. *J Reprod Med*. 1998;43:465–7.
12. Brody JM, Koelliker SL, Frishman GN. Unicornuate uterus: imaging appearance, associated anomalies, and clinical implications. *AJR Am J Roentgenol*. 1998;171:1341–7.
13. Grimbizis GF, Campo R. Congenital malformations of the female genital tract: the need for a new classification system. *Fertility and Sterility*, In Press, Corrected Proof. *Fertility Steril*. 2010;94:401–7.