

# Útero unicorne

*Drs. Gerardo Fernández\**, *Rafael Molina-Vílchez\**, *Nelkys Montiel\*\**, *Marisol Fernández\*\*\**, *José Oberto\*\*\**, *Nelson Velásquez\*\*\**

## RESUMEN

**Objetivos:** Reportar 7 pacientes entre 20-31 años que acudieron a las consultas de ginecología del Hospital Chiquinquirá de Maracaibo y Policlínica Maracaibo en un período de 21 años a quienes se les diagnosticó útero unicorne en una época donde los métodos diagnósticos morfológicos adecuados apenas se iniciaban.

**Métodos:** Análisis retrospectivo de historias clínicas, métodos diagnósticos: ecografía, histerosalpingografía, urografía por eliminación y laparoscopia.

**Resultados:** La mayoría consultó por deseos de embarazo, pérdida recurrente de la gestación, dolor pélvico y trastornos menstruales. Sospecha diagnóstica con ecografía se logró en 2 casos y la histerosalpingografía fue básica para el diagnóstico; pero la laparoscopia hizo el diagnóstico definitivo de la presencia de cuernos rudimentarios en 2 de las 7 pacientes en las que se realizó. Dos de 4 mujeres que deseaban embarazo lo lograron al corregir la anovulación o los defectos luteales, con partos a término normales.

**Conclusión:** Para obtener el diagnóstico exacto y clasificar el tipo de malformación en casos de útero unicorne, es necesario la utilización de todos los métodos para diagnósticos morfológicos incluyendo la laparoscopia, para observar la presencia de un útero rudimentario funcionante comunicante o no, porque dan sintomatología dolorosa y ser asiento de embarazos ectópicos. La ecografía y urografía por eliminación son métodos eficaces para diagnosticar malformaciones o agenesia renal. Recomendamos ampliar la clasificación FIGO 1988 del útero unicorne por la aparición de variedades anatómicas no incluidas en ella.

**Palabras clave:** Malformaciones müllerianas. Útero unicorne. Pérdida recurrente del embarazo.

## SUMMARY

**Objectives:** To report 7 patients attending gynecology consultations at the Hospital Chiquinquirá in Maracaibo and Policlínica Maracaibo over a period of 21 years who were diagnosed unicorn uterus at a time when adequate diagnostic morphological methods just began.

**Methods:** Retrospective analysis of medical records, diagnostic tests: Ultrasound, hysterosalpingography, laparoscopy and urography.

**Results:** Most consulted for desires pregnancy, recurrent pregnancy loss, pelvic pain and menstrual disorders. Ultrasound diagnostic suspicion was achieved in 2 cases and hysterosalpingography was central to the diagnosis; but laparoscopy made the definitive diagnosis of the presence of rudimentary horns in 2 of the 7 patients in which it was performed. Two of 4 women wishing pregnancies they succeeded after correcting anovulation or luteal defects, with normal term deliveries.

**Conclusions:** For accurate diagnosis and classify the type of malformation cases of unicorn uterus, there are use all methods including morphological diagnostic. Laparoscopy is necessary to observe the presence of communicating functioning rudimentary uterus or not communicating, because they give painfully symptoms and ectopic pregnancies. Ultrasonography and urography are effective to diagnostic methods for renal malformations of agenesis. We recommend expanding the FIGO classification (1988) of the unicorn uterus by the appearance of anatomical varieties not included in it.

**Key words:** Müllerian malformations. Unicorn uterus. Recurrent pregnancy loss.

\* Profesores Honoris Causa de La Universidad del Zulia. Ginecólogos-Obstetras. Policlínica Maracaibo y Hospital Chiquinquirá de Maracaibo.

\*\* Ginecólogo-Obstetra. Policlínica Maracaibo.

\*\*\*Ginecólogos-Obstetras. Profesores de La Universidad del Zulia. Policlínica Maracaibo y Hospital Chiquinquirá de Maracaibo.

## INTRODUCCIÓN

El útero unicorne es un trastorno en la formación de los órganos que derivan de los conductos paramesonéfricos o de Müller en la cual el útero se presenta como un solo cuerno con su correspondiente trompa de Falopio y ligamento redondo; es el resultante de la ausencia (agenesia) congénita de uno de ellos con carencia de las estructuras de ese mismo lado. Cuando el otro “hemiútero” está presente a menudo crea un cuerno uterino rudimentario pequeño que si no se comunica con la cavidad del útero o de la vagina, la sangre menstrual no puede escaparse, resultando en severa dismenorrea, hematómetra o piometra. Ocasionalmente es acompañado de anomalía en el conducto paramesonéfrico opuesto dando origen a un “quiste” en la pared lateral de vagina con revestimiento endometrial (1).

Entre la 6-7 semanas del desarrollo de un embrión femenino normal se produce la invaginación del epitelio celómico dando origen a cada lado de la cavidad embrionaria a los conductos paramesonéfricos o de Müller, primordio de genitales internos y que son unas estructuras tubulares, abiertas en la porción craneal y cerrados en la caudal, cordón sólido que desciende en la línea media dentro del mesénquima para formar caudalmente el tubérculo mülleriano. A medida que avanza el desarrollo embrionario los conductos de Müller, guiados por los conductos mesonéfricos o de Wolf, se enfrenta uniéndose en la línea media formando una sola estructura a la 10ª semana de gestación. Luego, a las 20 se produce la reabsorción completa del tejido de unión para formar un órgano único, central y cavitado que es el útero con su cuello respectivo, y a las trompas de Falopio (2). Para la normal formación de los conductos müllerianos se deben cumplir 4 pasos: elongación, canalización, fusión y reabsorción del septo, que según Crosby y Hill (3) debe completarse a la semana 16, aunque para Müller y col. (4) la reabsorción del septo ocurre entre las semanas 13-20, iniciándose en la porción del istmo y procede simultáneamente en dirección caudal y craneal, para que se logre la formación de la cavidad uterina unificada. Si durante ese amplio período ocurren alteraciones se obtendrán defectos en el desarrollo, en la fusión, en la reabsorción del septo o en la canalización.

Es comúnmente aceptado que la falta de desarrollo total de uno de los conductos paramesonéfricos, trae como resultado la presencia del útero unicorne como

consecuencia del desarrollo normal y adecuado del paramesonefros contralateral; pero si el desarrollo de un lado es parcial se formará homolateralmente un cuerno uterino rudimentario o anlage (especie de vestigio uterino que posee diversos grados de tejido fibromuscular), es decir, si la ausencia de un solo conducto mülleriano es total, se desarrollará un “hemiútero” aislado sin una estructura contralateral (5,6). En esta situación o modelo, el ovario, que se forma a partir de la cresta urogenital estará presente en el lado afectado, aunque puede quedar ubicado en la parte alta del hemiabdomen, en vez de colocarse en su sitio pélvico normal.

También se ha propuesto, que el útero unicorne es originado por la falla a un desarrollo apropiado de la cresta urogenital, anomalía que pudiera conllevar a la ausencia completa del riñón, de las estructuras müllerianas y de la gónada del mismo lado. Esta constelación anatómica única ha sido reportada en la literatura, hallazgo sumamente raro ya que lo más común es la afectación aislada del conducto paramesonéfricos, con presencia bilateral de ovario (7).

Los genes Hox constituyen una familia de genes regulatorios y factores de transcripción que actúan en el control maestro del desarrollo del eje antero-posterior de varios organismos multicelulares. Se han conservado durante la evolución de las especies y actúan tanto en la vida embrionaria y posnatal, como en la del adulto. Este grupo de genes selectores homeóticos, a su vez conforman un subconjunto de la familia de los llamados homeobox. Son de los genes más implicados en el desarrollo embrionario y se consideran esenciales jugando un papel importantísimo en la determinación y desarrollo de los conductos de Müller. Como algunos de ellos se encuentran a lo largo del axis de los conductos paramesonéfricos, no hay duda que intervienen, quizás con otros tipos de genes en su origen (7).

Los factores de transcripción expresados por el conjunto de genes Hox, se encargan de la regulación, morfogénesis y diferenciación celular durante el desarrollo embrionario temprano y, aunque el patrón de expresión conlleva ajustes complejos conforme el desarrollo va progresando, en cada célula el complejo Hox actúa como un sello o marca de registro permanente de la posición antero-posterior que ocupa la célula en el embrión. De esta forma, las células de cada región o segmento están equipadas con un valor posicional a lo largo del eje antero-posterior del cuerpo (8,9).

La frecuencia e incidencia de las anomalías de los sistemas müllerianos en general y en particular la del útero unicornio son difíciles de establecer porque depende de muchos factores, entre ellos, el momento del diagnóstico, tipo de consulta (especializada, subespecializada: alto riesgo, reproducción), prototipo del establecimiento de salud, métodos utilizados para el diagnóstico, índole del material analizado y además porque hay varios tipos de afecciones (desarrollo, fusión, canalización o reabsorción) y de clasificaciones (10-14).

Según Muran (1) la frecuencia de las anomalías del desarrollo uterino consecuencias de defecto en la fusión o canalización de los ductos es la siguiente: útero bicorne (37 %), arcuato (15 %), septum incompleto (13 %), útero didelfo (11 %), septo uterino completo (9 %) y útero unicornio (4 %). Simon y col. (15) en un análisis de 679 mujeres con resultados reproductivos normales, sometidas a ligadura de las trompas a quienes se les realizaron laparoscopia o laparotomía previamente y utilizando histerosalpingografía (HSG) 5 meses después de la ligadura, reportó que las anomalías congénitas uterinas en general, se presentan en 3,2 %. Nahum (16) evaluó un metaanálisis de 22 estudios de mujeres fértiles tratando de minimizar errores derivadas del uso de la histeroscopia e histerosalpingografía en las infértiles con dolor pélvico o sangrado uterino anormal y dedujo que las malformaciones uterinas afectan 1 de 594 mujeres. El mismo autor, después de analizar metaanálisis de 7 estudios de infertilidad con evaluación uterina por medio de HSG, histeroscopia y laparoscopia concluyó que 3,5 % de las mujeres infértiles poseen una malformación uterina, sugiriendo que esta afección es 21 veces más prevalente en mujeres infértiles que las fértiles y que está presente en el 0,5 % de la población general, es decir, 1 de 201 mujeres.

Acien (17) al evaluar mujeres con resultados reproductivos adversos encontró un 5 %-10 % en aborto recurrente del primer trimestre, incrementándose al 25 % en el segundo.

La frecuencia del útero unicornio y sus variedades es bastante difícil de establecer porque si no existe útero funcional puede obtenerse resultados favorables en la reproducción aunque el parto prematuro, retención de anexos posparto y situación anómalas son comunes. Precisamente, la menos común de todas las malformaciones uterinas es el útero unicornio, que según Muran (1) es del 4 % de todas, en concordancia con Lin P y col. (18) que manifiestan

que el útero unicornio constituye aproximadamente el 5 % de la constelación de malformaciones genitales congénitas; mientras que Reichman D (7) reporta que la frecuencia de esta anomalía es de 1 en 4 020 mujeres de la población general. En el Cuadro 1 se muestra un reporte de frecuencia del útero unicornio.

Las malformaciones que ocurren como consecuencia de trastornos en la organogénesis del sistema mülleriano dan poca o ninguna sintomatología antes de la pubertad y aun después; cuando son complejas pueden ocasionar síntomas que derivan del tipo y nivel de complejidad y obliga al clínico avezado a realizar estudios de imágenes para obtener el diagnóstico (19). Como la mayoría son asintomáticas no se detectan en la niñez y en la adolescente temprana si aparecen síntomas son los que se refieren a la retención del flujo menstrual. Las asintomáticas suelen no detectarse a menos que interfieran en la reproducción (1,15,16). Para diagnosticarlas son útiles la ecografía pélvica y mejor la transvaginal, la histerosalpingografía es clave para ver la cavidad uterina, la resonancia magnética nuclear es muy útil, pero es fundamental la laparoscopia con cromopertubación y mejor aún en combinación con la histeroscopia que proporciona la posibilidad de tratar alguna de ellas.

Cuadro 1. Frecuencia en porcentaje de útero unicornios (según referencia 24)

Autor	Año	Porcentaje
Semmesns	1982	4,6 %
Exalto y Eskes,	1978	12,0 %
Musich y Behrman,	1978	2,4 %
Heininen y col.,	1982	7,1 %
Barker y col.	3,2 %	
Philpott y Ross	2,4 %	
Stein y March,	1990	8,0 %
Kovacevic y col.	3,1 %	
Ugar y col.	10,8 %	
Acien,	1996	12,1 %
Promedio	4,4 %	

Es nuestra intención comunicar la experiencia obtenida del análisis retrospectivo de 7 casos de útero unicornne observados después de revisar los expedientes clínicos del Departamento de Obstetricia y Ginecología del archivo del Hospital Chiquinquirá de Maracaibo y de la consulta privada de los autores, desde el año 1974 al 1995, época en la que los estudios endoscópicos eran de difícil realización por diversas circunstancias y las imágenes de los ecográficos imprecisas con poca nitidez y apenas se iniciaban los de resonancias magnéticas. Se hace referencias a los tipos encontrados, métodos diagnósticos utilizados y consecuencias sobre la reproducción en los que esta era requerida, además para hacer comentarios pertinentes con relación a los errores y fallas diagnósticas y los mecanismos que actualmente se deben utilizar para minimizarlos y por último algunas observaciones sobre las clasificaciones propuestas.

### Casos clínicos (Cuadro 2)

Nº 1. Y A de G, 23 años. Consultó en 1985. Virgen con oligomenorrea y amenorrea secundaria. Inició actividad sexual en junio 1985 y la exploración demostró un tabique vaginal longitudinal "casi ciego", con presencia de un cuello uterino único en el lado derecho de la vagina; mediante el tacto vaginal no se logró detectar anormalidad, pero con el examen rectal se palpó una tumoración anexial derecha. El ecograma pelviano reportó la presencia de 2 estructuras; al lado derecho el útero de 6,7 por 3,8 cm y en el lado izquierdo una masa del mismo tenor ecogénica que la anterior de 6,3 por 2,8 cm. La HSG mostró un útero unicornne con trompa única derecha permeable y mediante la laparoscopia se describió "un útero doble con trompa única permeable, ausencia de trompa izquierda y ovarios normales"; el urograma excretor reportó la ausencia del riñón izquierdo. Se retiró de la consulta y no se obtiene información adicional.

Caso Nº 2. M D de 31 años, consultó el 24-03-1988 por esterilidad primaria de 5 años. La prueba de Rubín reveló lo que correspondió a oclusión tubárica bilateral; pero la HSG indicó que se trataba de un útero unicornne con trompa derecha única permeable. La biopsia endometrial fue reportada secretora con insuficiencia de progesterona.

Caso Nº 3. A G de G, consultó el 20-01-1989 a los 20 años de edad, 18 meses de actividad sexual sin lograr embarazo y ausencia de 2 períodos menstruales,

Tacto útero sin crecimiento, anexo izquierdo palpable, la prueba inmunológica de embarazo fue negativa; hubo dificultad para tomar biopsia de endometrio. El ultrasonido mostró "útero normal" y la HSG demostró útero unicornne con cuello angulado. Durante una laparoscopia realizada se observó un gran enfisema peritoneal y la presencia hacia el lado derecho de la pelvis un útero unicornne con trompa derecha permeable y a su lado izquierdo un pequeño cuerno uterino con trompa rudimentaria. Las pruebas para diagnóstico de ovulación demostraron ciclos anovulatorios por lo que recibió 2 ciclos de citrato de clomifeno y obtuvo 2 embarazos.

Caso Nº 4. G B de G. Primera consulta el 5-4-90 a los 30 años de edad, con deseos de procreación después de 1 año de matrimonio y dolor pélvico izquierdo. El cuello uterino parecía normal, pero fue difícil su penetración con la cánula de Novak y hubo necesidad de utilizar anestesia local para tomar una biopsia de endometrio, que resultó en insuficiencia lútea. Un ecograma pelviano del 23-5-90 fue reportado normal. La HSG mostró un útero unicornne derecho en retroversión, con su trompa correspondiente, normal (Figura 1). Logró 2 embarazos y partos normales de fetos con peso de 3 250 g y 3 100 g. No se realizó la urografía y la ecografía renal indicadas.

Caso Nº 5. Z M de M, 24 años. En 1991 pide opinión porque le habían resecado un tabique en vagina durante su segundo parto. Antecedentes de 2 partos prematuros de 24 y 28 semanas respectivamente; el primero complicado por desprendimiento prematuro de placenta. El examen ginecológico se notó la cicatriz de resección de tabique vaginal. Cuello uterino único con orificio externo amplio. Un ecograma pelviano fue reportado normal, mientras que la HSG demostraba la presencia de un útero unicornne con visión de una sola trompa y el urograma excretor resultó normal. Una laparoscopia fue reportada: "útero de forma normal con trompa derecha permeable, trompa izquierda ocluida desde el cuerno".

Caso Nº 6. E Ch; consultó el 15-8-95 a los 22 años, por dispareunia "profunda", 1 parto prematuro de 6 meses con niño vivo y deseos de embarazo. La ecografía fue muy sugestiva de la presencia de un útero unicornne, corroborado más tarde por HSG que reveló un solo cuerno uterino y la presencia de un sactosalping. No regresó a consulta.

Caso Nº 7. A F 28 años, sin fecha de consulta, secundigesta: 1 aborto y 1 parto prematuro podálico por cesárea. Consultó por deseos de embarazo. La

Cuadro 2

Caso	Edad	Ant. Ginecológicos	Ant. Obstétricos	Ecografía	HSG	Laparoscopia	Urografía	Resultados
1	23 años	Virgen Oligomenorrea Amenorrea 2ª.	--	2 estructuras	Unicorne	--	Ausencia renal ecosimilares	?
2	31 años	Esterilidad 1ª. Amenorrea 1ª.	--	--	Unicorne	--	--	?
3	20 años	Amenorrea 2ª. Esterilidad 1ª. Estenosis cervical	--	Normal	Unicorne	Unicorne	--	2 embarazos con cuerno rudimentario
4	30 años	Esterilidad 1ª. Dolor pélvico Estenosis cervical	--	Normal	Unicorne	--	--	2 embarazos
5	24 años	Resección tabique vaginal	2 PP (1 DPP)	Normal	Unicorne	Útero "normal" con cuerno rudimentario	Normal	?
6	22 años	Dispareunia	1PP	Unicorne	Unicorne con sactosalping	--	--	?
7	28 años	Esterilidad 2ª.	1 aborto 1PP (cesárea)	--	Unicorne	--	--	?

Ant. = Antecedentes

1ª. = Primaria.

PP = Parto prematuro.

? = Desconocido.

-- = No realizado, no reportado.

2ª. = Secundaria.

DPP = Desprendimiento prematuro de placenta.

HSG = Histerosalpingografía.



Figura 1. Paciente No. 4. Útero unicorne. Logró 2 embarazos y partos normales a término.

HSG indicó la existencia de útero unicorne con trompa normal.

## DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

Las malformaciones uterinas son de difícil diagnóstico ya que son asintomáticas antes de la pubertad. Cuando aparece la menstruación y existe rudimento uterino funcionante, la paciente joven puede quejarse solo de dismenorrea, de hipermenorrea (ya que sangran dos endometrios), metrorragia o criptomenorrea, secreciones vaginales purulentas o hemopurulentas (infectadas al quedar retenidas a causa de la estenosis por infección del sitio de la comunicación que es a menudo estrecho) y abdomen

agudo por hemoperitoneo, con o sin endometriosis. En edades más avanzadas a veces lo hace por dispareunia, óbito fetal o pérdidas recurrentes del embarazo, anomalías de presentación obstétrica, retención de anexos ovulares, partos prematuros, retardo del crecimiento intrauterino, esterilidad primaria o infertilidad secundaria (20-23).

La etiología parece ser multifactorial y se han asociado a factores genéticos, implicando a genes del complejo Hox que se expresan en algunos sitios del sistema genital en desarrollo; así el Hox 9 se expresa en áreas correspondiente a las trompas de Falopio y el 10 en el útero desarrollándose; mientras que el Hox 11 lo hace en el primordio del segmento uterino bajo y cuello. Las mutaciones de estos genes en ratones originan anomalías reproductivas. Se piensa que numerosos genes estén envueltos en el desarrollo normal o patológico de los conductos müllerianos (18).

La anomalía de la unificación caudal de los conductos paramesonéfricos ha sido estimada entre el 0,1 %-3 % y son varios tipos. Acíen y col. (24) en un debate de expertos publicado en 1997, comunica que la frecuencia de las malformaciones müllerianas es del 5 % de la población general; pero si se toman en cuenta las malformaciones “menores” como los hipoplásicos y arcuatos, aumenta a 7 %-8 %. En la población fértil normal corresponde al 7 %-8 %. Se presentan entre 2 %- 3 % de las fértiles, 3 % de las infértiles, con abortos recurrentes entre 5 %-10 %, más del 25 % de ellos abortos tardíos o partos inmaduros; considera que el útero bicorne-unicollis corresponde al 37 %, el acuarto 15 %, subseptum el 13 %, bicorne-bicollis y septados completos 9 % cada uno, considerando que el unicornes es el más infrecuente; mientras que la agenesia mülleriana es aproximadamente el 4 %. Estos hallazgos se corresponden con los de Martínez Reveles y col. (25) quienes encontraron útero septado en el 57,5 % de 40 pacientes analizados, el bicorne en 15 %, didelfo 12,5 %, arcuato 10 % y el unicornes en el 5 %.

Los signos aportados por la ultrasonografía, la tomografía axial computada y la resonancia magnética nuclear, de indudable aporte diagnóstico, deben ser interpretados a pleno conocimiento de las posibilidades patológicas. Así, el ecograma pelviano, con transductor abdominal o vaginal, mostrará el hemicuerpo uterino normofuncionante y, con una ecogenicidad o textura bastante parecida, el otro, no comunicante a útero o vagina, que puede ya tener dilatación por el contenido sanguíneo. Si la dilatación por hematometra es avanzada, la imagen

hipoecoica central, es la de una tumoración de tipo quístico, con paredes finas, llevando a confusión con quiste de ovario. El aspecto ultrasonográfico se torna más provocador de confusión si, además de útero dilatado también las trompas están agrandadas, los ovarios tienen endometriosis quística o hay líquido libre en el peritoneo. Raga y col. (27) han empleado el ultrasonido tridimensional, concluyendo que, en todos los casos de anomalías müllerianas había correlación entre el sonodiagnóstico de la cavidad endometrial y la histerosalpingografía, en el 91,6 % coincidía la interpretación ecográfica con los hallazgos externos de la laparoscopia, y que la técnica es de uso confiable para diagnosticar y clasificar las malformaciones, en el consultorio. Autores con experiencia en este tema, como Candiani y col. (28), no le otorgan superioridad, ni a la tomografía ni a la resonancia, sobre la combinación de ultrasonidos y laparoscopia. La ausencia renal, también es detectable por ultrasonidos.

Este reporte consiste de 7 mujeres que acudieron a los centros de estudios con diversa sintomatología, predominando los deseos de lograr embarazos después de ciertos períodos de coitos no protegidos o que después de lograrlos se complicaron con partos prematuros, presentación fetal o placentaria anómala, retardo del crecimiento intrauterino y pérdidas recurrentes de la gestación y con menos frecuencia dolor pelviano o trastornos del ciclo menstrual; motivos de consultas similares son las reportadas en la mayoría de las publicaciones.

La anomalía consistente con la presencia de útero unicornes es muy rara, es la menos frecuente de las alteraciones congénitas del sistema mülleriano, pero es la que más se asocia a pérdidas embriofetales (29). Reichman (7) lo reporta de 1 en 4 020 de la población general, mientras que nuestra frecuencia se aproxima a 7 en más de 70 000 consultas de ginecología general efectuadas en 21 años, es decir, 1 por cada 10 000.

Durante la exploración clínica se logró ver la presencia de una cicatriz que correspondía a la extirpación de un tabique vaginal en una paciente que además poseía un cuerno rudimentario. Llama la atención la dificultad de atravesar el canal endocervical para la toma de muestras de biopsia endometrial cuando fue requerida en 2 de ellas (casos 3 y 4), sin poder establecer si en casos de útero unicornes se presente una eventualidad, categorizada como C1 de la clasificación propuesta por Rock y col. (30) en el año 2010 para las agenesias y displasias cervicales, en la cual la vagina está formada y el cérvix carece del

canal endocervical, aunque es fácil crear un neocanal usando la técnica de la perforación.

Para la época de la evaluación de estas pacientes contábamos con la HSG como método de exploración principal con la que se visualizó la superficie interior del útero, obteniéndose todos los diagnósticos, pero no el definitivo ya que con este proceder no se puede visualizar la superficie exterior del mismo; fallas que persistieron a pesar de realizar laparoscopia en 3 pacientes como ocurrió en el caso 1 en el que se observaron “2 úteros” con una sola trompa derecha permeable; con la ecosonografía transvaginal se llegó a sospechar la presencia de útero bicorne por la presencia de 2 masas con refringencia similar a la de úteros normales. En este caso la anomalía detectada por laparoscopia fue la apariencia de doble útero; se logró ver un cuerpo uterino pequeño con su trompa permeable y otra estructura similar muy pequeña con trompa también “rudimentaria” en el lado izquierdo; pero la HSG solo demostró una cavidad con su trompa normal. Hoy podemos interpretar que se trataba de útero unicornes con cuerno rudimentario no comunicante, no funcionante y trompa rudimentaria.

En la mayoría de las historias clínicas quedó asentada la indicación de estudios ecográficos o radiourológicos, pero a pesar de su insistencia no se les realizó a todas. Se pudo observar la ausencia del riñón en el mismo lado en que se presentó rudimento uterino (caso 1). Buttram y Gibbons (14) reportan que el 31 % de sus pacientes tenían anomalías renales, la más común, su ausencia. Fedele y col. (31) las encontraron en el 40,5 % de sus 37 pacientes con útero unicornes, siendo la ausencia renal la más común, 16 %. Akar y col. (32) reporta la ausencia en el 28 %, estando en el sitio contralateral al útero unicornes; hallazgo similar al nuestro.

El caso N° 5 es llamativo puesto que la apariencia exterior a la laparoscopia fue de un útero normal con la trompa izquierda ocluida, un caso que pudo ser similar al reportado recientemente por Engmann y col. (2) como variación anatómica inusual.

No se obtuvo información sobre malformaciones esqueléticas, mismas que han sido encontradas en las pacientes que cursan con aplasia o displasia mülleriana cuya presentación clínica más conocida es la ausencia parcial o total de vagina, llamada también síndrome de Mayer-Rokitansky-Kaüster-Hauser-MRKH- (33,34) o como integrante de la asociación MURCS en las que existen las müllerianas acompañándose de renales y de la columna cervical, a veces con sordera conductiva. Tampoco se señalaron defectos cardiovasculares como

los que integran el llamado síndrome de Holt-Oram que incluye hipoplasia del radio y escafoides, delgadez y alargamiento del primer metacarpiano, cambios en posición del trapecio e historia familiar o personal de defectos cardíacos congénitos (35-37).

Un síndrome que ha sido asociado al uso de agentes esteroideos sexuales durante el embarazo (VACTERL: alteraciones vertebrales, anales, cardíacas, traqueales, esofágicas, radiales, renales o de la cadera) fue señalado recientemente de acompañar a un útero unicornes con cuerpo rudimentario funcionante no comunicante que causó hematometra, diagnosticado por resonancia magnética y drenado por vía vaginal (38).

La anomalía de útero unicornes parece no ser impedimento para lograr embarazos (39); la mayoría de las pacientes en esta serie (6 de 7) lo deseaban, dos de ellas habían tenido partos prematuros, una sin antecedentes negativos obstétricos logró 2 embarazos normales de término. Las pacientes N° 3 y 4 lograron 2 partos de términos con fetos adecuados en sus pesos al corregir las causas de infertilidad no relacionadas a su diagnóstico de útero unicornes, ya que lo lograron sin asistencia médica y/o al corregir la afectación casual de la función luteal o con la inducción médica de la ovulación, si eran anovulatorias. En nuestra casuística 3 de 7 pacientes tenían antecedentes de abortos y/o partos prematuros, una que se retiró de la consulta fue virgen al ingreso y durante el período corto de matrimonio no se reportó embarazo. Una pareja no logró embarazo y la causa fue atribuida a factor masculino. Otra había tenido 2 partos prematuros uno de los cuales complicado con desprendimiento prematuro de la placenta y muerte fetal; el otro, con bajo peso, logró sobrevivir a un parto por cesárea.

Cuando no se cuentan o no se realizan los estudios idóneos puede ocurrir falla en los resultados diagnósticos como ocurrió el paciente N° 1 en la que la ultrasonografía observó 2 masas que no fueron bien definidas por el ecografista ya que no reportó la presencia de línea endometrial, que de no existir se hubiese sospechado de un rudimento o anlage. A pesar de que en la laparoscopia se observó que una de las masas correspondía a un hemiútero rudimentario, ya que poseía su trompa respectiva no hubo paso de contraste al practicar la hidrotubación con azul de metileno, tampoco pudo establecerse el diagnóstico correcto de útero unicornes con rudimento uterino no funcionante y no comunicante. No se obtuvo información posterior por abandono de la consulta.

Con relación a la obtención de imágenes creemos

## ÚTERO UNICORNE

que es fundamental la realización de resonancia magnética nuclear (RMN) con contraste, que en los casos que nos ocupa no fue realizada en ninguna de nuestras pacientes. También son muy útiles los actuales métodos ecográficos de tercera o cuarta dimensión, comparables con la RMN como lo expresan. La ausencia renal, también es detectable por ultrasonidos.

Para precisar el diagnóstico de las malformaciones müllerianas son de valor práctico exploraciones como la laparoscopia o la misma laparotomía, que permiten identificar la parte intraabdominal de la malformación, la duplicidad uterina con o sin hematometrio o hematosalpinx, u orientar el observador a otras posibilidades de diagnóstico diferencial (26). Cuando la paciente es virgen, se hace importante la contribución de la vaginoscopia en las que localizarán las duplicaciones vaginales o cervicales.

La variedad más frecuente en nuestro reporte es el unicorne con trompa única, representada por 4 pacientes, en 3 casos las trompas permeables y normales, y la otra con una dilatación sacular en el extremo distal, todas corresponden al grupo II, de los úteros unicornes, categoría D de la Sociedad Americana de Fertilidad-AFS- (hoy Sociedad Americana para Medicina Reproductiva (11). La variedad C, unicorne con cuerno rudimentario no comunicante o no funcional estuvo representado por 2 casos en los que la laparoscopia pudo establecer la presencia del rudimento uterino. En uno de ellos (el N°1); no se logró visualizar la trompa que le correspondía al muñón uterino y se catalogó como ausente, mientras que en el caso 5 el rudimento uterino

que acompañaba al unicorne tenía su trompa también rudimentaria. En ninguno de estas 2 pacientes se logró establecer si existía una comunicación con la cavidad del hemiútero funcional, la HSG no mostró alguna comunicación, que es de fácil observación con este estudio radiológico. Estos hallazgos son similares a los de Heinonen en su estudio de 42 casos de útero unicorne y cuerno rudimentario (40).

En una de las pacientes, N°5, el endoscopista explorador reportó la apariencia externa del útero de “formal normal con 2 trompas, la izquierda obstruida en la porción cornual”, pero la HSG solo mostró una cavidad similar al del útero unicorne sin rudimento uterino comunicándose. Esta anomalía solo ha sido mencionada recientemente por Engmann L y col. (2) en la que a diferencia del caso 5 la oclusión tubárica era del lado derecho y el diagnóstico fue establecido por medio de resonancia magnética. Estos autores proponen que este tipo de malformación debería ser incluida en la clasificación AFS, donde tampoco aparecen 2 de las variedades propuestas en años precedentes (1979 y 1983) por Buttram VC Jr. (10,14), que son el unicorne con cuerno rudimentario no comunicante conteniendo cavidad endometrial no fusionado al útero unicorne y aquella que siendo similar a la anterior el rudimento no tiene endometrio, es decir, tampoco está fusionado al hemiútero y es no funcional. Otros proponen además de Engmann que hay que hacer más modificaciones a la clasificación general de las malformaciones müllerianas de 1988 e incluir variedades descritas recientemente como la reportada por Haydardadepglu y col. (41) de Turquía (Figura 2) en una mujer de 48 años que una

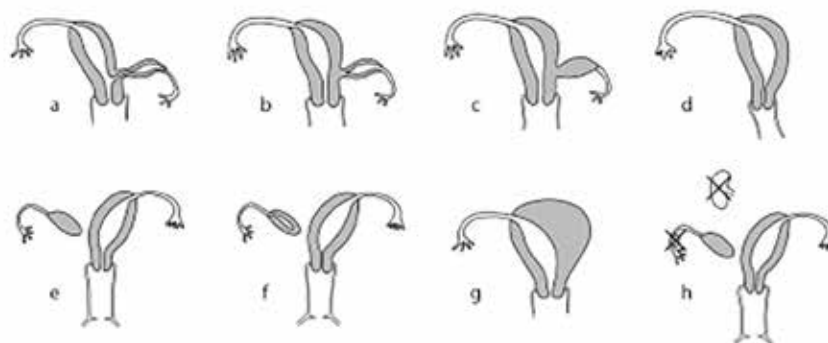


Figura 2. Clasificación FIGO 1988. Las variedades “e y f”, fueron propuestas por Buttram y Gibbons (ref. 14), la “g” por Engmann (ref. 2) y la “h” de Haydardadepglu (ref. 41).



laparotomía encontró un útero unicornio con cuerno no comunicante y agenesia del ovario y riñón izquierdo, aparentemente el primer caso publicado con agenesia de los órganos derivados de la cresta urogenital unilateral o como la descrita por Shirota K y col. (42) que trató a una enferma con útero normal comunicante con 2 cuellos y vagina separada lateralmente que concibió, mencionando que este caso soporta la teoría propuesta por Müller en la cual la fusión mülleriana ocurre a nivel del istmo uterino y procede a crecer simultáneamente en dirección craneal y caudal (4).

Recientemente Ación y col. (43), del Hospital Universitario de San Juan en Alicante, España, un experto en malformaciones del sistema urogenital, informó de 6 casos sin clasificar, la mayoría de útero septado con doble cuello y doble vagina y úteros normales con cuello y vagina septadas.

No pudimos establecer si hubo falla en la metodología de estudio o en el reporte de los informes médicos, ambos pudieron existir. Aunque la HSG fue esencial para ver la cavidad tubular del unicornio, que es aceptable, otros métodos actuales y modernos (ecografía 3D o 4D, imágenes por resonancia magnética, laparoscopia e histeroscopia) deben utilizarse para obtener exactitud en el diagnóstico. En las pacientes portadoras de útero unicornio se logran embarazos de término (caso N.4), lo que indica que la cavidad normal no es necesaria. Pero si el rudimento uterino comunicando al hemiútero es quien lo alberga, ocurren complicaciones graves de ruptura uterina y las que suceden en gestaciones ectópicas. La retención de anexos o su anómala presentación, el sufrimiento o retardo del crecimiento fetal, parto pretérmino, no pueden prevenirse y hay que informar a las pacientes portadoras de esta anomalía que a pesar de lograr la gestación, el pronóstico para el producto no está garantizado.

## REFERENCIAS

1. Muran David. Pediatric & adolescent gynecology. En: DeCherney AH, Nathan L, Goodwin TM, Laufer N, editores. The McGraw Hill Companies, Inc. Current diagnosis & treatment. Obstetrics & Gynecology. 10ª edición New York. p.540-569
2. Engmann L, Schmidt D, Nulsen J, Maier D, Benadiva C. An unusual anatomic variation of a unicornuate uterus with normal external uterine morphology. *Fertil Steril.* 2004;824:950-953.
3. Crosby WM, Hill EC. Embryology of the Müllerian duct system. *Obstet Gynecol.* 1962;20:507-515.
4. Müller PP, Mussett R, Netter A, Solal R, Vinour JC, Gillet JY. Etat du haut Appareil urinaire chez les porteuses de malformations uterines, Etude de 133 observations. *La Presse Med.* 1967;75:1331-1336.
5. Moutos D, Damewood M, Sharlaff W, Rock J. A comparison of the reproductive outcome between women with a unicornuate uterus and women with a didelphic uterus. *Fertil Steril.* 1992;58:88-93.
6. DeUgarte CM, Bast JD. Embryology of the urogenital sistem & congenital anomalies of the females genital tract. En: DeCherney AH, Nathan L, Goodwin TM, Laufer N, editores. The McGraw Hill Companies, Inc. Current diagnosis & treatment. Obstetrics & Gynecology. 10ª edición. New York. p.64-94.
7. Reichman D, Laufer MR, Robinson BK. Pregnancy outcomes in unicornuate uteri: A review. *Fertil Steril.* 2009;91:1889-1894.
8. Alberts B, Johnson A, Lewis J, Raff M, Roberts K, Walter P. Molecular biology of the cell. 4ª edición. New York: Garland Science Editores; 2002.
9. Lappin T, Grier D, Thompson A, Halliday H. Hox genes: Seductive Science, misterious mechanisms. *Ulster Med J.* 2006;75:23-31.
10. Buttram VC Jr. Müllerian anomalies and their management. *Fertil Steril.* 1983;40:159-163.
11. American Fertility Society: Clasifications of anexal adhesions, distal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril.* 1988;49:944-955.
12. Laufer MR, Goldstein DP. Structural abnormalities of the female reproductive tract. En: Emans SJ, Laufer MR, Goldstein DP, editores. Pediatric and adolescent gynecology. 4ª edición. Filadelfia: Lippincott-Raven Pub; 1998.p.303-362.
13. Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, Phipps WR. Uterus didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: The University of Minnesota experience. *Fertil Steril.* 1992;57:756-761.
14. Buttram V, Gibbons W. Müllerian anomalies: A proposed classification (an analisis of 144 cases). *Fertil Steril.* 1979;32:40-46.
15. Simon C, Martínez L, Pardo F, Tortajada M, Pellicer A. Müllerian defects in woman with normal reproductive outcome. *Fertil Steril.* 1991;56:1192-1193.
16. Nahum G. Uterine anomalies: How common are they, and what is distribution among subtypes? *J Reprod Med.* 1998;43:877-887.
17. Acien P. Incidence of müllerian defects in fertile e infertile women. *Hum Reprod.* 1997;12:1372-1376.
18. Lin P, Bhatnagar K, Nettleton GS, Nakajima S. Female genital anomalies affecting reproduction. *Fertil Steril.* 2002;78:899-915.
19. Velásquez N, Fernández GE, Morales-Andrade J, Molina-Vílchez R. Síndrome de útero doble, hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2000;60:245-263.
20. Dewhursts CI. Complicated hematocolpos and

## ÚTERO UNICORNE

- hematometra. *Gynecologie*. 1980;31:19-25.
21. Jones HW, Wheeler CR. Salvage of the reproductive potential of women with anomalous development of the müllerian duct: 1868-1968-2068. *Am J Obstet Gynecol*. 1969;104:348-364.
  22. Rock JA, Jones HJ. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol*. 1980;42:339-342.
  23. Rock JA. Infertilidad: Aspectos quirúrgicos. En: Yen SSC, Jaffe RB editores. *Endocrinología de la reproducción, fisiología, fisiopatología y manejo clínico*. Vol 2. Buenos Aires: Edit Méd Panam SA. 1993.p.737-764.
  24. Pellicer A, Acién P, Jacobsen LJ, Decherney A, Donnez J, Nisolle M, Debate. Shall we operate on Müllerian defects? *Human Reprod*. 1997;12:1371-1387.
  25. Martínez Reveles M, Salazar López-Ortiz CG, Gaviño Gaviño F, Castro López JL, Mondragón Alcocer HL. Laparoscopy and hysteroscopy in Müllerian duct malformations: Usefulness and reproductive results. *Ginecol Obstet Mex*. 1999;67:4-8 (art. in Spanish).
  26. Randolph RJ Jr, Ying YK, Maier DB, Schmidt CL, Riddick DH. Comparison of real time ultrasonography, hysterosalpingography and laparoscopy/hysteroscopy in the evaluation of uterine abnormalities and tubal patency. *Fertil Steril*. 1986;46:828-832.
  27. Raga F, Bonilla-Musoles F, Blanes J, Osborne N. Congenital müllerian anomalies: Diagnosis accuracy of three-dimensional ultrasound. *Fertil Steril*. 1996;65:523-528.
  28. Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long- term follow-up. *Obstet Gynecol*. 1997;90:26-32.
  29. Heinonen PK, Saarikoski S, Pystynen P. Reproductive performance of women with uterine anomalies. *Acta Obstet Gynaecol Scand*. 1982;61:157-162.
  30. Rock JA, Roberts CP, Jones Jr. HW. Congenital anomalies of the uterine cervix: Lessons from 30 cases managed clinically by a common protocol. *Fertil Steril*. 2010;94:1858-1863.
  31. Fedele L, Bianchi S, Agnoli B, Tozzi L, Vignali M. Urinary tract anomalies associated with unicornuate uterus. *J Urol*. 1996;155:847-848.
  32. Akar M, Bayar D, Yildiz S, Ozel M, Yilmaz Z. Reproductive outcome of women with unicornuate uterus. *UstNZJ Obstet Gynaecol*. 2005;45:148-150.
  33. Hauser GA, Keller M, Koller T. The Rokitansky-Kuster syndrome. *Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida*. *Gynecologia*. 1961;151:111-112.
  34. Gartner FK, Paolini P. Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser. *Rev Obstet Ginecol Venez*. 1970;30:449-462.
  35. Strubbe EH, Lemmen JA, Thijn CJ, Willemsen WN, Van Tooms BS. Spinal abnormalities and the atypical form of the Mayer Rokitansky Küster Hauser syndrome. *Skelet Radiol*. 1992;21: 549-462.
  36. Garavelli L, De Basil D, Verri R, Guareschi E, Cariola F, Melis D, et al. Holt-Oram syndrome associated with anomalies of the feet. *Am J Med Genet. Part A* 146A 2008:1185-1189.
  37. Newbury-Ecob RA, Leanage R, Raeburn JA, Young ID. Holt-Oram Syndrome: A clinical genetic study. *J Med Genet*. 1996;33:300-307.
  38. Nunes N, Karandikar S, Cooper S, Jaganathan R, Irani S. VATER/VACTERL syndrome (vertebra/anus/cardiac/trachea/esophagus/radius/renal/limb anomalies) with a noncommunicating functioning uterine horn and a unicornuate uterus: A case report. *Fertil Steril*. 2009;91:1957.
  39. Fernández GE, Morales Andrade J, Velásquez N, Molina Vilchez R. Anomalías müllerianas y pérdida fetal recurrente. En: Zigelboin I, Guariglia D, editores. *Clínica Obstétrica*. 2ª edición. Caracas: Disinlimed CA; 2005.p.401-406.
  40. Heinonen PK. Unicornue uterus and rudimentary horn. *Fertil Steril*. 1997:224-230.
  41. Haydardadepglu B, Simsek E, Kilicdag EB, Tarim E, Aslan E, Bagis T. A case of unicornuate uterus with ipsilateral ovarian and renal agenesis. *Fertil Steril*. 2006;85:750.
  42. Shirota K, Fukuoka M, Tsujioka H, Inoue Y, Kawarabayashi. A normal uterus communicating with a double cervix and the vagina: A müllerian anomaly without any present classification. *Fertil Steril*. 2009;91:935.
  43. Acién P, Acién M, Sánchez-Ferrer. Müllerian anomalies "without a classification": Form the didelphys-unicolli uterus to bicervical uterus with or without septate vagina. *Fertil Steril*. 2009;91:2369-2375.