

# CASO CLÍNICO

## CASE REPORT

1. Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital de Hellín, Albacete, España
  - a. Ginecólogo Adjunto
  - b. Jefe de Servicio

Financiamiento: propio del autor

Conflictos de interés: no existen

Recibido: 6 setiembre 2018

Aceptado: 3 octubre 2018

Publicación *online*: 8 mayo 2019

Correspondencia:

- 📍 Avenida Eleazar Huerta N 39, 02008, Albacete, España
- ☎ 0034 6974538420
- ✉ elimonzon@hotmail.com

Citar como : Monzón Castillo EP, Tejada Martínez G. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, Reporte de un caso. Rev Peru Ginecol Obstet. 2019;65(2)213-218. DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v65i2177>

# Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.

## Reporte de un caso

### Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. A case report

Eli Pedro Monzón Castillo<sup>1,a</sup>, Gabriel Tejada Martínez<sup>1,b</sup>

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v65i2177>

#### ABSTRACT

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a rare congenital anomaly of the urogenital tract caused by defective fusion of the Müllerian ducts, which gives rise to obstructed hemivagina, uterus didelphys and ipsilateral renal agenesis. We report the case of a 16-year-old girl who underwent resection of the vaginal septum and drainage of the secondary hematocolpos, thus preserving her reproductive function.

**Key words:** Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, Uterus, abnormalities, Renal agenesis, unilateral.

#### RESUMEN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una anomalía congénita rara del tracto urogenital, causada por un fallo de la fusión de los conductos müllerianos, que se caracteriza por presentar una hemivagina obstruida, útero didelfo y anomalía renal ipsilateral. Presentamos el caso de una paciente de 16 años a quien se le realizó resección del tabique vaginal y drenaje del hematocolpos secundario, para así preservar su función reproductiva.

**Palabra clave.** Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, Útero, anomalías, Agenesia renal unilateral.



## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) es una anomalía congénita infrecuente de los conductos de Müller, causada por un fallo de fusión. Se caracteriza por un útero didelfo asociado a una hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. También llamado síndrome OH-VIRA (*obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly*)<sup>(1)</sup>, es más comúnmente diagnosticado durante la pubertad, debido a dolor pélvico y abdominal, así como en adultos con infertilidad primaria, piometra, obstrucción urinaria e hinchazón isquiorrectal.

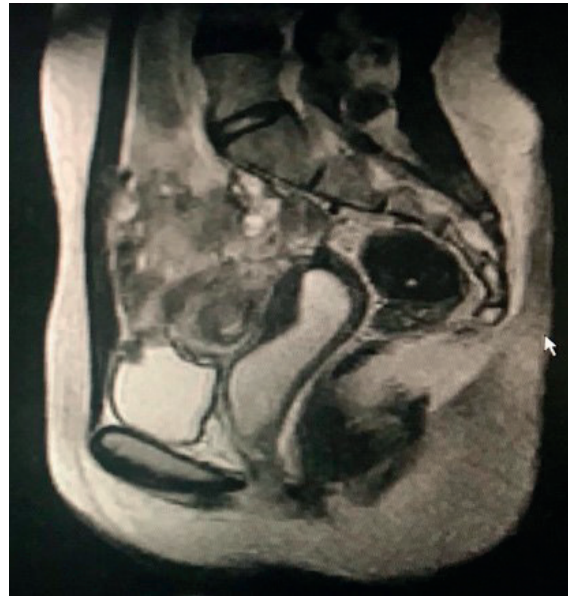
Debido a su rareza, frecuentemente su diagnóstico es tardío, lo cual incrementa el riesgo de complicaciones, como endometriosis e infertilidad. Esta patología es frecuentemente diagnosticada por imágenes, por ultrasonido o por tomografía axial computarizada, aunque últimamente la resonancia magnética ha emergido como el método más sensible. El tratamiento se lleva a cabo con una escisión en el septo vaginal, con buenos resultados; cerca al 80% de las pacientes son capaces de concebir. Además, es importante que los médicos que ven pacientes con anomalías renales, así como los que ven pacientes con endometriosis, tengan en cuenta este síndrome, para garantizar un diagnóstico precoz y evitar las complicaciones que acarrea<sup>(2)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años, acude a consulta de ginecología para revisión por uso de anticonceptivo desde los 15 años, debido a oligomenorreas, acné e hirsutismo. Refiere no haber tenido relaciones sexuales, con ciclos menstruales regulares, no dolor pélvico. Se le realiza ecografía por vía transrectal, donde se observa útero doble, ovarios de aspectos normales. Se indica resonancia pélvica, que identifica imagen de útero con morfología de útero bicorne, llamando la atención la existencia de colección en región vaginal lateralizada hacia la derecha, que se continúa con la cavidad cervical de hemiútero derecho y que es hipointensa en secuencias T1 e hiperdensa en secuencias T2, lo que sugiere hidrocolpos a dicho nivel. Se visualizaron ambos ovarios, de características normales (figura 1).

Se completa estudio con urografía intravenosa, incluida tomografía, que informa riñón izquier-

FIGURA 1. SE VISUALIZA HEMATOCOLPOS MEDIANTE RESONANCIA PÉLVICA.



do único vicariante, función renal izquierda conservada, con buena concentración del contraste. No se ven alteraciones pielocaliciales, el uréter es permeable. Se visualiza espina bífida L5 S1, mínima escoliosis sinistroconvexa. Islote óseo redondeado en hueso iliaco izquierdo, con borde escleroso.

La paciente acude para resultados y al estar asintomática y ser virgen, se le valorará una vez iniciadas las relaciones sexuales.

Acude al año y medio, aproximadamente, para revisión; sigue asintomática, reglas regulares, no dismenorrea. Al examen vaginal con espéculo, canal vaginal con un cérvix visible; a nivel de pared vaginal lateral derecha se palpa colección de 10 cm, fluctuante, no dolorosa, y a la presión evacúa contenido amarillento a nivel del cérvix visible. Ecografía transvaginal: útero didelfo con dos canales endocervicales, ovarios normales, no líquido libre.

Se solicita nueva resonancia como preoperatoria, sin cambios significativos con respecto al estudio previo. Los hallazgos radiológicos confirman la existencia de útero bicolis bicornis, con probable bicolpos/septo vaginal y con presencia de obstrucción, con retención de secreciones en canal vaginal derecho (figuras 2, 3 y 4).

Es intervenida mediante septotomía del septo longitudinal vaginal y drenaje del hematocolpos



FIGURA 2. VISUALIZACIÓN DEL ÚTERO DIDELFO, POR RESONANCIA.

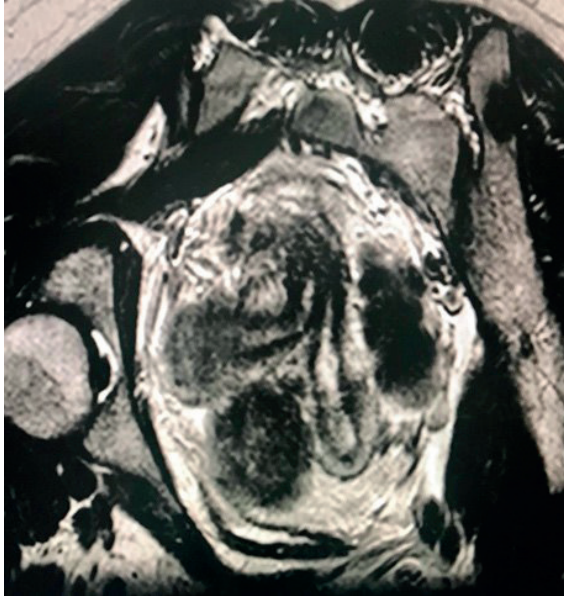
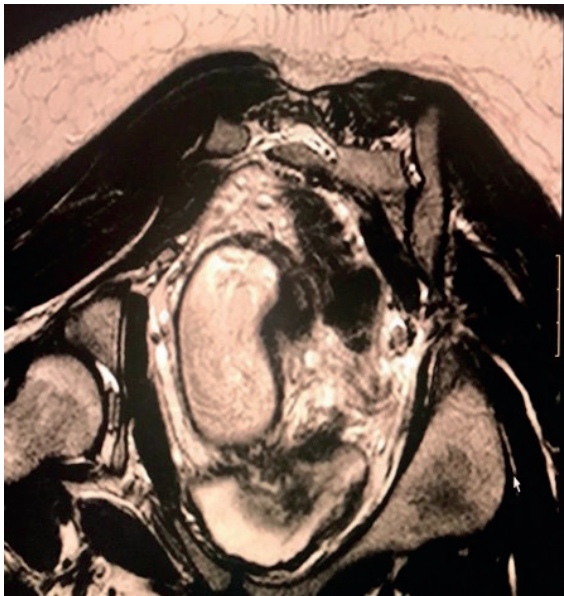


FIGURA 3. SE OBSERVA HEMATOCOLPOS, POR RESONANCIA.

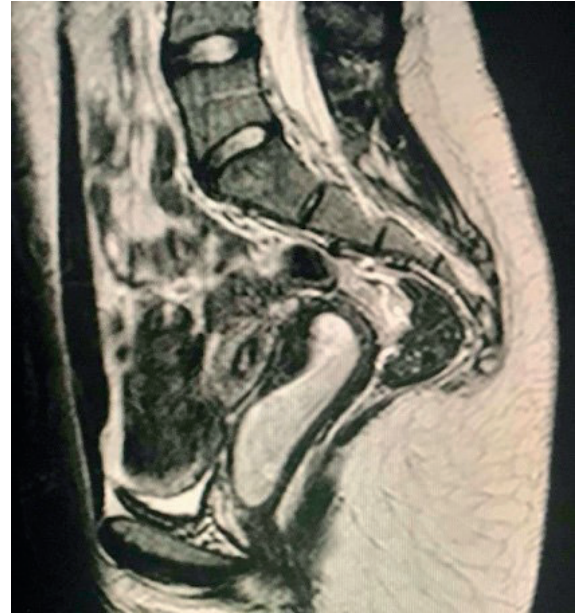


secundario. El postoperatorio ocurrió sin incidencias, y las revisiones posteriores estuvieron dentro de la normalidad.

## DISCUSIÓN

Las malformaciones de los conductos de Müller representan una amplia variedad de anomalías que resultan en diversos defectos en la fusión o resorción de los conductos de Müller<sup>(3)</sup>. El SHWW es una enfermedad rara, en la cual hay una triada de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal (frecuentemente ipsilateral).

FIGURA 4. VISUALIZACIÓN DE HEMATOCOLPOS, SIN VARIACIÓN A LA RESONANCIA PREVIA.

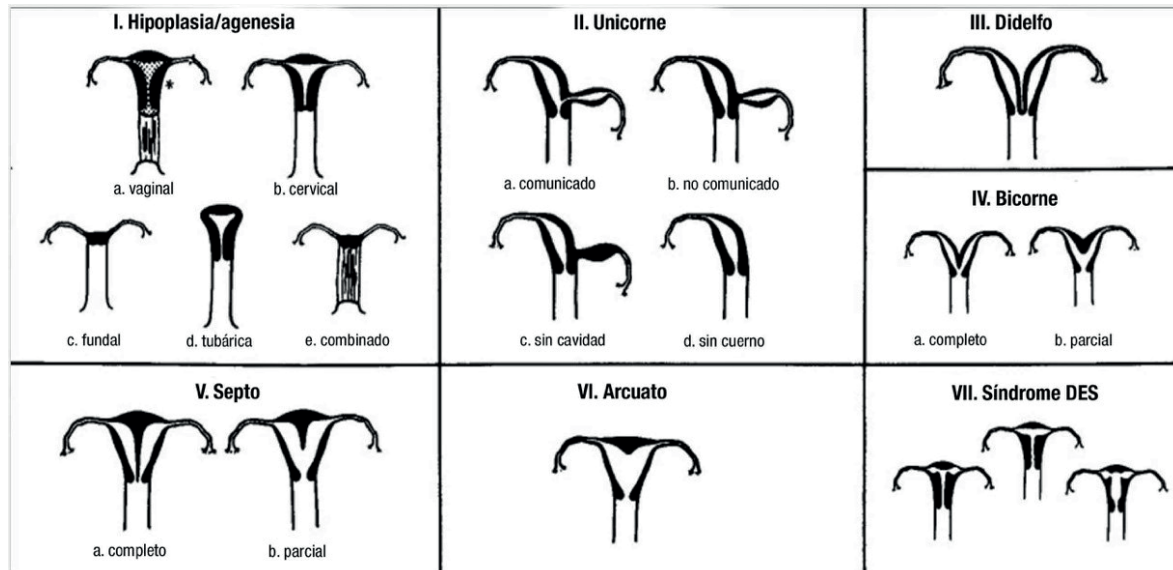


Purslow, en 1922, fue el primero en presentar un caso de útero didelfo con hemivagina obstruida. La asociación con agenesia renal se publicó en 1971. En los últimos 20 años, han aumentado los casos diagnosticados, por el avance de las pruebas de imagen. Hay descritos unos 180 a 200 casos en la bibliografía<sup>(1-4)</sup>.

En 1976, Wunderlich añadió al útero bicorne como una característica del síndrome. El desarrollo normal del aparato reproductor femenino requiere de una serie compleja de eventos: elongación de los conductos de Müller, su fusión, canalización y resorción septal. Cualquier falla en este proceso, resulta en una malformación mülleriana. Una alteración en el proceso de fusión de los conductos para formar el útero generaría un útero bicorne o didelfo<sup>(2)</sup>.

La clasificación de las anomalías müllerianas surge en 1979, realizada por Buttram y Gibson. Esta clasificación fue la base de la formulada por la Sociedad Americana de Fertilidad, actualmente Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (ASMR), en 1988 (figura 5). Es la más aceptada, por ser clara y por correlacionarse con el pronóstico. Pero, no recoge las alteraciones del cérvix o vagina. Por lo que, ante una anomalía compleja es importante describir detalladamente las estructuras afectadas<sup>(1)</sup>. El útero didelfo se encuentra en la clase III, correspondiente a las anomalías de la fusión lateral<sup>(3,4)</sup>.

FIGURA 5. CLASIFICACIÓN MODIFICADA DE LA SOCIEDAD AMERICANA DE FERTILIDAD, 1988.



La incidencia exacta se desconoce, debido a que muchas mujeres cursan asintomáticas. Se estima que puede ser de 2 a 3%, aunque este número sería mayor en pacientes con problemas de reproducción. El útero didelfo constituye aproximadamente el 5% de las malformaciones müllerianas; la hipoplasia o agenesia del útero y de la vagina proximal constituye el 5 a 10% de dichas anomalías. La asociación con anomalías renales es cerca del 43%. Aproximadamente el 75% de las pacientes con útero didelfo tiene un septo vaginal completo o parcial, el cual es comúnmente longitudinal en SHWW y se piensa que refleja el desorden en la fusión lateral entre la porción inferior de los dos conductos müllerianos. La incidencia del útero didelfo relacionado con el SHWW es aproximadamente 1/2 000 a 1/28 000<sup>(3-6)</sup>.

El desarrollo común embriológico de los sistemas urinario y genital justifica las malformaciones asociadas a ambos sistemas. Los genitales internos femeninos derivan de los conductos de Müller, que originan las trompas, útero y los 2/3 superiores de la vagina. Los conductos de Wolff originan los riñones e inducen la fusión adecuada de los conductos müllerianos.

A las seis semanas de gestación, hay dos pares de conductos de Wolff (mesonéfricos) y de Müller (paramesonéfricos). En la mujer, los conductos de Müller se desarrollan migrando caudal y medialmente, de manera que se unen sus polos inferiores en la línea media, y los polos superiores permanecen separados y situados lateral-

mente. Las partes inferiores se fusionan y forman un mismo canal, de donde se desarrollarán la cavidad uterina, el cuello uterino y parte de la vagina, y las partes laterales no fusionadas formarán las trompas uterinas<sup>(3,4)</sup>.

Los conductos de Wolff, aparte de dar origen a los riñones, también son inductores de la fusión adecuada de los conductos de Müller. Entonces, una alteración en el desarrollo de la porción caudal de uno de los conductos de Wolff puede causar agenesia renal asociada con una hemivagina ciega. En el lado donde el conducto de Wolff está ausente, el conducto de Müller se encuentra mal posicionado lateralmente, de tal manera que no se puede fusionar de manera adecuada con el conducto contralateral, lo que resulta en un útero didelfo que no puede ponerse en contacto con el seno urogenital centralmente. El conducto de Müller contralateral forma una parte de la vagina, mientras el componente mal posicionado forma un saco ciego (una hemivagina ciega u obstruida). El introito vaginal no se afecta, porque su origen procede del seno urogenital<sup>(3,4)</sup>.

Otros defectos que pueden observarse incluyen displasia renal, duplicación de los riñones o uréteres, uréter ectópico, así como, bifurcación alta de la aorta, duplicación de la vena cava inferior, malrotación intestinal y malposición ovárica. La agenesia renal predice una obstrucción ipsilateral de la anomalía de los conductos de Müller en un 50% y la ipsilateralidad a la cavidad uterina dilatada. El lado derecho está afectado en proporción dos veces más que el lado izquierdo<sup>(5-7)</sup>.



Se desconoce la etiología y patogénesis del SHWW. Puede ocurrir por exposición a factores ambientales, teratógenos, radiaciones, fármacos; pero, la mayoría tiene base poligénica multifactorial. No se asocia a anomalías cromosómicas, por lo que el cariotipo es normal. Pueden asociarse otras malformaciones genitales, urológicas, rectales o displasias esqueléticas. Excepcionalmente es adquirido<sup>(1-4)</sup>.

La edad media al diagnóstico es 14 años. En un caso de series de 70 pacientes, aquellas con obstrucción completa de la hemivagina la edad media al diagnóstico fue significativamente en más jóvenes (12,9 años) en comparación con aquellas con obstrucción incompleta (20,7 años); el síntoma más frecuente fue dismenorrea, en 64% de las pacientes.

La presentación clínica más común es la masa abdominal secundaria al hematocolpos, debido al flujo menstrual retenido, dolor y dismenorrea; la presentación como un dolor agudo a nivel pélvico o vaginal o como un abdomen agudo es raro. En obstrucciones incompletas, el diagnóstico puede ser tardío, ya que hay una hemivagina que permite la salida del flujo menstrual, mientras que el otro lado está obstruido, lo que llevará a un gran hematocolpos. O, la pared de la vagina obstruida puede estar perforada de forma congénita o adquirida, existiendo una comunicación parcial entre ambas hemivaginas, y provocar sangrados genitales anormales, oligomenorrea, amenorrea o flujo amarillado intermenstrual<sup>(7,8)</sup>.

El SHWW es frecuentemente diagnosticado en el momento de la menarquía. Raramente, los coágulos de sangre se pueden infectar -piocolpos-, que puede llevar a enfermedad pélvica inflamatoria y abscesos tubo ováricos. La paciente empieza a experimentar disconfort abdominal y en menor cuantía a nivel perianal, secundario al crecimiento del hematocolpos, lo cual llevará a retención urinaria y estreñimiento en algunos casos, típicamente 12 a 18 meses después de la menarquía. En los casos de hematocolpos infectado, la fiebre, escalofríos, náuseas y vómitos estarán presentes<sup>(7,8)</sup>.

Un diagnóstico precoz es importante para evitar complicaciones, como el flujo retrógrado a nivel de las trompas y la consecuente endometriosis, y así preservar la fertilidad<sup>(5-8)</sup>.

Se ha descrito el adenocarcinoma cervical del lado obstruido y el carcinoma de células claras de la porción obstruida de la vagina<sup>(2)</sup>. Es frecuente la demora en el diagnóstico, debido a múltiples factores, especialmente en la obstrucción incompleta de la hemivagina, en donde el flujo menstrual es normal del lado no obstruido, por lo cual no se sospecha, así como porque es un síndrome raro. Otra razón es que las pacientes que presentan dismenorrea cíclica, son tratadas con antiinflamatorios y anticonceptivos, lo cual suprimirá o eliminará las menstruaciones.

En casos de SHWW, el septo vaginal es generalmente longitudinal y puede tener un grosor variable. La ecografía vaginal es el estudio de imágenes inicial, debido a su bajo costo, buena visualización del útero y anejos, y de fácil acceso. La resonancia magnética es el estándar de oro para el diagnóstico y el preoperatorio previo y tratamiento del SHWW, ya que ofrece mejores detalles de la morfología uterina, comunicación entre la luz de la vagina y útero, y mejor evaluación de los fluidos contenidos en esos espacios<sup>(4-8)</sup>.

En niñas adolescentes, una medida para posponer la cirugía sería el uso de análogos de la GnRH, para mantener la amenorrea, especialmente en casos de atresia cervical<sup>(2)</sup>. La cirugía suele ser conservadora. La resección del tabique vaginal es el tratamiento de elección para la hemivagina obstruida, la marsupialización de la hemivagina ciega y el drenaje del hematocolpos resultante<sup>(7,8)</sup>. Durante la cirugía, es deseable la preservación del himen, aunque no siempre se consiga. La septotomía vaginal es frecuentemente acompañada por un estudio histeroscópico, aunque también se ha sido descrito la laparoscopia.

El pronóstico es bueno, con la preocupación mayor que es la de preservar la fertilidad. Las mujeres con útero didelfo tienen altas posibilidades de ser madres: aproximadamente 87% tendrán un embarazo exitoso, 23% de abortos, 15% partos pretérmino y 62% embarazos a término, sin complicaciones durante el parto; la cesárea es necesaria en casi el 80% de las pacientes<sup>(8)</sup>.

Al ser pacientes monorrenas, la prevención de infecciones urinarias es muy importante y vigilar la función renal, debido al elevado riesgo de insuficiencia renal<sup>(7,8)</sup>.



## CONCLUSIÓN

Debido a la naturaleza frecuentemente asintomática del síndrome de HWW, los ginecólogos y los médicos que ven pacientes diagnosticadas con agenesia renal deben estar alertas de la posibilidad de anomalías uterinas y vaginales; y, a la inversa; en pacientes con anomalías uterinas y vaginales, realizar el estudio de anomalías, especialmente defectos del desarrollo renal. El estudio inicial incluye el examen vaginal, así como una ecografía transvaginal y una resonancia pélvica. La derivación a ginecología o cirujano pediátrico para la septotomía vaginal debe de ser pronta, para disminuir el riesgo de endometriosis e infertilidad. Estas pacientes deben de ser informadas de los riesgos asociados a la enfermedad, incluyendo la alta incidencia de abortos, aunque cerca del 62% de las pacientes llegará a una gestación a término.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Suárez Chulián C, González Soria MD, Sánchez de la Vega R, Bueno Rodríguez MG, Morillo Gutiérrez B. Agenesia renal y anomalías mullerianas a propósito de dos casos. *Vox Paediatrica*. 2016;23(2):47-50.
2. Salomao Piccinini P, Doski J. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome: a case report. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2015;37(4):192-6.
3. Piña García A, Afrashtehfar C. Útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral como presentación de un caso de síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. Revisión de la bibliografía. *Ginecol Obstet Mex*. 2013;81:616-20.
4. Passo I, Jesus RVS, Britto RL, Boudoux S. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich: patología que todo ginecólogo debe reconocer. *Adolesc Saude*. 2017;14(1):102-6.
5. Motta Ramírez GA, Martínez Mendoza NJ, Sánchez García JC, Calvario Ramírez C, Herrera Avilés RA. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. *Acta Medica Grupo Angeles*. Oct-Dic 2013;11(4):198-9.
6. Berni Clebsh RA, Taboada Wagener DW, Benitez Roa Z. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich, Reporte de tres casos. *Rev Salud Publica Parag*. 2012;2(2):44-8.
7. Singh K, Thakur S, Soni A, Verma A. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome / OHVIRA Syndrome; a rare urogenital anomaly with unusual presentation in two cases with review of literature. *Clinics Mother Child Health*. 2016;13:1. DOI:10.4172/2090-7214.1000222
8. López PE, López MJ, Rodríguez S, López Ferrán E, Gómez P. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. *Clin Invest Gin Obst*. 2015;42(4):186-8.