

CASO CLÍNICO

- Departamento de Especialidades Quirúrgicas, Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, Lima, Perú
 - Jefe de Servicio de Ginecología Infantil y Juvenil
 - Médico Asistente del Servicio de Ginecología del Niño y del Adolescente
 - Jefe del Servicio de Diagnóstico por Imágenes
 - Pasante del Servicio de Ginecología del Niño y del Adolescente

Conflicto de intereses: los autores manifiestan no tener ningún tipo de conflicto de intereses

Financiamiento: propio de los autores

Recibido: 27 enero 2021

Aceptado: 22 febrero 2021

Publicación en línea:

Correspondencia:

Mirela A. Mallqui Mejía

Av. Agustín de la Rosa Toro 1399 - San Borja

973888206 / 978796802

gineco.mimallqui@gmail.com

Citar como: Mallqui M, Bravo C, Lazarte C, Ordemar P. Diagnóstico y tratamiento del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: reporte de dos casos. Rev Peru Ginecol Obstet. 2021;67(2). DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v67i2321>

Diagnóstico y tratamiento del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: reporte de dos casos

Diagnosis and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Report of two cases

Mirela Mallqui^{1,a}, Cristina Bravo^{1,b}, Claudia Lazarte^{1,c}, Percy Ordemar^{1,d}

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v67i2321>

RESUMEN

Las malformaciones müllerianas son anomalías congénitas que suelen manifestarse después de la menarquia. Entre ellas, el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW) se caracteriza por útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. La presentación clínica del SHWW suele ser asintomática hasta la menarquia; la mayoría es diagnosticada entre 2 meses y 1 año después de la primera menstruación. Los síntomas que se presentan son dismenorrea, dolor abdominal cíclico recurrente, menstruación irregular y, a veces, masa pélvica palpable. Ocasionalmente, el hematocolpos o la hematometra pueden desarrollar piocolpos, piosálpinx y pelviperitonitis, y algunas pacientes solo manifiestan infertilidad o pérdida recurrente del embarazo. Presentamos los casos de dos pacientes de 11 y 13 años que acudieron con dolor abdominal cíclico y describimos la historia clínica, las imágenes y el tratamiento específico que se realizó en cada una de las pacientes. **Palabras clave.** Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, Útero, Conductos paramesonérficos, Hematocolpos, Hematometra.

ABSTRACT

Müllerian malformations are congenital anomalies that usually manifest after menarche. Among them, Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (SHWW) is characterized by didelphic uterus, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. The clinical presentation of SHWW is usually asymptomatic until menarche; most are diagnosed 2 months to 1 year after first menstruation. Presenting symptoms are dysmenorrhea, recurrent cyclic abdominal pain, irregular menses, and sometimes palpable pelvic mass. Occasionally, hematocolpos or hematometra may develop pyocolpos, pyosalpinx and pelviperitonitis, and some patients manifest only infertility or recurrent pregnancy loss. We report the cases of two patients aged 11 and 13 years who presented with cyclic abdominal pain and describe the clinical history, imaging and specific treatment performed in each patient.

Key words: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, Uterus, Müllerian ducts, Hematocolpos, Hematometra.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW) es una anomalía rara de los conductos de Müller, caracterizada por duplicación uterina con hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral^(1,2). Las malformaciones congénitas de los conductos de Müller tienen una prevalencia del 2 al 3% en las mujeres, con prevalencia de 1/200 a 1/600 en las mujeres fértiles. El útero didelfo representa el 11% de las anomalías de los conductos de Müller y el 30% de ellas están asociadas a anomalías del tracto renal⁽³⁾. El SHWW se asocia a anomalías del conducto mesonérfico, con una incidencia de aproximadamente 1/2 000 a 1/28 000. El síndrome es conocido recientemente con el acrónimo OHVIRA (*obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome*)⁽⁴⁾. Se propone una nueva clasificación del síndrome debido a las características clínicas que, según Lan Zhu (ver figura 1), difieren de acuerdo al nivel de obstrucción completa e incompleta del tabique vaginal, permitiendo un diagnóstico oportuno y tratamiento eficaz^(5,6).



FIGURE 1 CLASIFICACIÓN DE HERLYN-WERNER-WÜNDERLICH SEGÚN LAN ZHU Y COL. 2015⁽¹⁰⁾.

CLASIFICACIÓN 1. ÚTERO DIDELFO CON HEMIVAGINA COMPLETAMENTE OBSTRUIDA

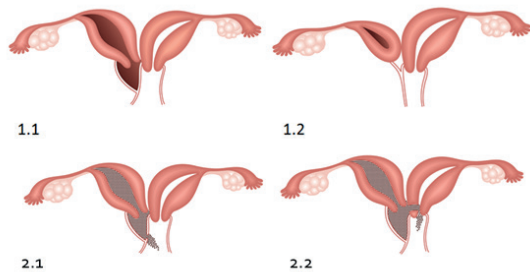
CLASIFICACIÓN 1.1 ÚTERO DIDELFO CON HEMIVAGINA CIEGA

CLASIFICACIÓN 1.2 ÚTERO DIDELFO CON ATRESIA CERVICOVAGINAL SIN COMUNICACIÓN UTERINA

CLASIFICACIÓN 2. ÚTERO DIDELFO CON HEMIVAGINA INCOMPLETA OBSTRUIDA

CLASIFICACIÓN 2.1. ÚTERO DIDELFO CON REABSORCIÓN PARCIAL DEL TABIQUE VAGINAL

CLASIFICACIÓN 2.2. ÚTERO DIDELFO CON ÚTERO COMUNICANTE



La falta de desarrollo o fusión de los segmentos distales de los conductos müllerianos origina esta anomalía y su etiología es desconocida. La incidencia es variable. Suele presentarse después de la menarquia con cuadro clínico diverso, dolor pélvico cíclico, dismenorrea, masa palpable debido a hematometra o hematocolpos y, a veces, picocolpos o pelviperitonitis. El diagnóstico debe realizarse de forma precoz para evitar complicaciones como la endometriosis, adherencias pélvicas u otras complicaciones pélvicas.

Un examen pélvico cuidadoso es necesario para identificar el cuello uterino y la vagina⁽⁴⁻⁶⁾. La ecografía es el primer método que permite evaluar la anomalía ginecológica. Sin embargo, la resonancia magnética (RM) proporciona certeza de los hallazgos, permitiendo un tratamiento oportuno y correcto. Se recomienda, antes de una intervención quirúrgica, clasificar el SHWW según Lan Zhu. El tratamiento quirúrgico consiste en el drenaje y la resección del tabique vaginal^(1,2,4). En este artículo presentamos dos casos del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Se describe la historia clínica, los resultados de las pruebas de imagen y el tratamiento realizado.

CASO CLÍNICO 1

Paciente de 13 años que acudió al Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja en el año 2017, por dolor abdominal cíclico y fiebre de 7 horas de evolución. Sin antecedentes significativos, la menarquia fue a los 11 años, con régimen catamenial de 4/30 y dismenorrea tolerable. El

examen físico mostró 42 kg de peso, mamas en estadio 4 de Tanner, abdomen doloroso a la palpación en la fosa ilíaca izquierda, con presencia de una masa de 6 cm poco movable. La vulva estaba en estadio 4 de Tanner y la vaginometría fue de 3 cm desde el borde himeneal.

La ecografía abdominal reveló dos cavidades endometriales y dos cuellos uterinos, compatible con útero didelfo. El cuello uterino izquierdo tenía continuidad con formación quística heterogénea sin flujo Doppler, sugiriendo hematocolpos con contenido hemático de 154 mL aproximadamente y medidas de 6,9 x 5,5 x 7,4 cm. Se observó ambos ovarios y no se halló líquido libre en el fondo de saco. No se visualizó el riñón izquierdo. La resonancia magnética exhibió un útero didelfo situado hacia la derecha que presentaba señal conservada en cuanto a miometrio, endometrio y vagina. El útero izquierdo tenía morfología alargada sin contenido en su interior. Existía distensión vaginal de 78 x 37 x 62 mm que desplazaba la vejiga y mostraba restricción en la técnica de difusión, en relación con contenido purulento (figura 2). El diagnóstico fue útero didelfo con hematocolpos de la hemivagina izquierda, hematometra ipsilateral y agenesia renal izquierda, compatible con el síndrome Herlyn - Werner - Wunderlich.

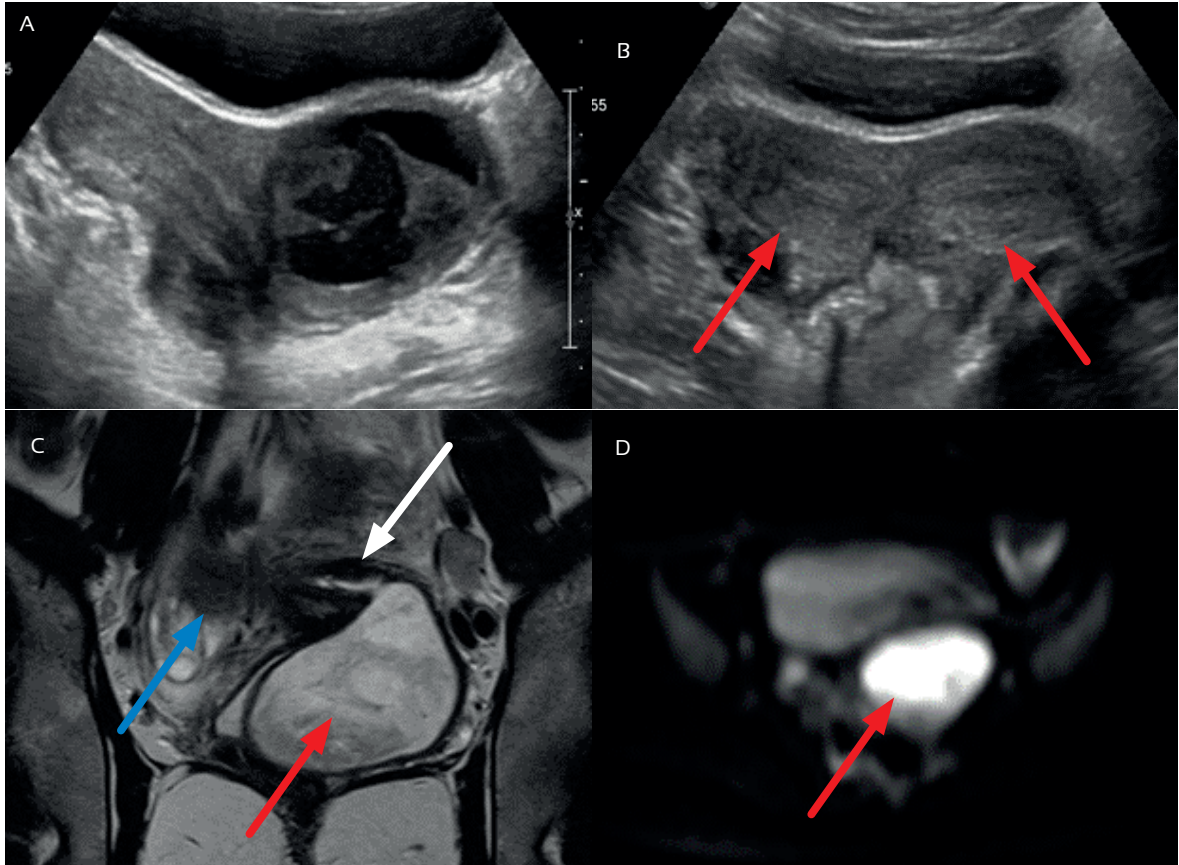
La paciente fue sometida a exploración física previa a la anestesia y recesión posterior del tabique de la hemivagina; se drenó 150 mL del picocolpos. Según la clasificación de Lan Zhu, correspondería al tipo 2.1.: Útero didelfo con reabsorción parcial del tabique vaginal. Se realizó vaginoscopia para identificar y observar los cuellos uterinos derecho e izquierdo, que estaban permeables. El cultivo de la secreción del picocolpo aisló *Streptococcus* alfa hemolítico. La paciente fue dada de alta al día de la intervención y estaba clínicamente libre de síntomas.

CASO CLÍNICO 2

Una paciente de 11 años acudió al Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja en el año 2018, con antecedente de agenesia renal izquierda. Durante los 3 años previos había acudido por dolor abdominal que se intensificaba con la menstruación, de 4 meses de evolución, que mejoró con analgésicos. La menarquia fue a la edad de 10 años 8 meses, con régimen catamenial 4/30. El examen físico mostró mamas en



FIGURA 2. (A) LA ECOGRAFÍA MUESTRA AMBOS HEMIÚTEROS, CON DISTENSIÓN DE LA HEMIVAGINA IZQUIERDA. (B) UN MES DESPUÉS DE LA CIRUGÍA, EN EL CONTROL ECOGRÁFICO SE APRECIÓ LOS DOS HEMIÚTEROS (FLECHAS ROJAS). (C) EN LA IMAGEN DE RESONANCIA MAGNÉTICA CORONAL T2 SE OBSERVA LA CONTINUIDAD ENTRE EL HEMIÚTERO IZQUIERDO (PEQUEÑA FLECHA BLANCA) Y LA HEMIVAGINA IZQUIERDA (PEQUEÑA FLECHA ROJA), QUE ESTÁ DISTENDIDA. LA FLECHA AZUL MUESTRA EL HEMIÚTERO DERECHO. (D) LA TÉCNICA DE DIFUSIÓN SUGIRIÓ RESTRICCIÓN COMPATIBLE CON ABSCESO, QUE POSTERIORMENTE SE CONFIRMÓ DURANTE LA CIRUGÍA.



estadio 3 de Tanner, abdomen doloroso a la palpación, genitales externos normales en estadio 2 de Tanner, sangrado vaginal de escasa cuantía y el recto ocupado por colección.

En la ecografía se visualizó hematocolpos y útero didelfo. La resonancia magnética evidenció dos cuernos uterinos con dilatación severa de la cavidad uterina izquierda, que se comunicaba con la hemivagina izquierda dilatada por contenido sanguíneo de 13 x 8 x 5,4 cm. La trompa uterina izquierda aparecía dilatada, con 10 mm de espesor (hematosálpinx). Los hallazgos fueron compatibles con útero didelfo con hematometra izquierda cerrada y hematocolpos izquierdo (figura 3), así como, agenesia renal izquierda, consistentes con el síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich.

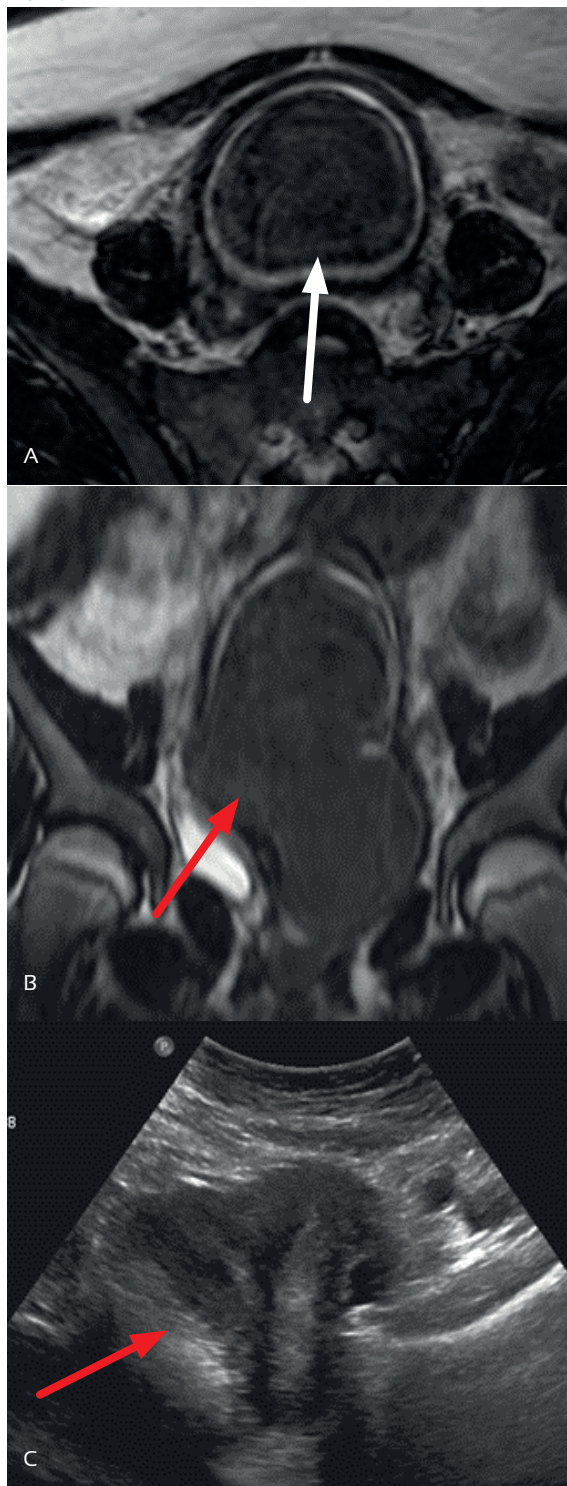
Se realizó exploración física bajo anestesia, con drenaje del hematómetra y el hematocolpos, así como vaginoplastia y resección del

tabique, hallándose 600 mL de sangre menstrual retenida y tabique transversal de 3 cm. Según la clasificación de Lan Zhu, correspondería al tipo 1.1: Útero didelfo con hemivagina completamente obstruida. La paciente tuvo evolución favorable y fue dada de alta al día siguiente de la cirugía, clínicamente estable y asintomática.

DISCUSIÓN

La etiopatogenia del síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich es desconocida^(1,2,4). Esta anomalía puede ser el resultado de la falta de fusión de los conductos müllerianos en la línea media para conectar con el seno urogenital, o de la creación de una luz adecuada en la parte superior de la vagina y el útero mediante la reabsorción de las células vaginales centrales y el tabique entre los conductos müllerianos fusionados, lo que da lugar a la duplicación del cuerpo y el cuello uterino⁽⁴⁾.

FIGURA 3. RESONANCIA MAGNÉTICA DE LA PELVIS. EN LOS CORTES AXIAL (A) Y CORONAL T2 WI (B) SE OBSERVA PARTE DEL HEMIÚTERO IZQUIERDO (FLECHA BLANCA) Y HEMIVAGINA IZQUIERDA (FLECHA ROJA) DISTENDIDOS, CON LÍQUIDO HIPOINTENSO QUE REPRESENTA PRODUCTOS SANGUÍNEOS. C. EN LA ECOGRAFÍA PÉLVICA DESPUÉS DE LA CIRUGÍA SE OBSERVA LOS HEMIÚTEROS DERECHO E IZQUIERDO, SIN EVIDENCIA DE DISTENSIÓN SIGNIFICATIVA DE LA VAGINA.



La presentación clínica del síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich suele ser asintomática hasta la menarquia; la mayoría se diagnostica entre 2 meses y 1 año después de la primera menstruación. Los síntomas que se presentan son dismenorrea, dolor abdominal cíclico recurrente, menstruación irregular y, a veces, masa pélvica palpable. Ocasionalmente, el hematocolpos o el hematómetra pueden desarrollar piosalpinx, piosálpinx y peritonitis pélvica; algunas pacientes solo manifiestan infertilidad o pérdida recurrente del embarazo^(4,7). En los dos casos aquí presentados, las pacientes comunicaron sufrir de dolor abdominal que aumentaba con la menstruación, así como síntomas descritos en casos similares^(5,8).

La edad de presentación también fue similar a otras publicaciones, al comenzar a menstruar entre los 11 y 13 años⁽⁸⁾. Se ha descrito un caso en mujer adulta⁽⁹⁾ cuyo diagnóstico inicial fue de una patología relacionada con los ovarios, debido al dolor abdominal. Se solicitaron pruebas de ultrasonido y resonancia magnética para una evaluación más profunda y los resultados fueron compatibles con el síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich.

La clasificación de Lan Zhu permite identificar el tipo de obstrucción, y proporcionar un mejor manejo. El tratamiento quirúrgico de elección es la resección amplia del tabique. Cuando la hemivagina obstruida está abombada, el manejo es más fácil (clasificación de Zhu 1.1), como el caso número 2, en el que se drenó 600 mL de sangre retenida. Cuando la hemivagina no está abombada o lo es parcialmente debido a una comunicación, el manejo es la resección extensa del tabique, como en el primer caso publicado, en el que se drenó material purulento (clasificación de Zhu 2.1). En ambos casos, se resecó el tabique vaginal y se drenó el hematocolpos o piosalpinx, con resultados satisfactorios.

Nuestro artículo es relevante, porque el piosalpinx en el síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich es extremadamente raro (5,10). Es importante tener en cuenta este tipo de presentación en pacientes febriles y con dolor abdominal agudo. El ultrasonido permite la detección del síndrome y es de bajo costo. Sin embargo, se



recomienda la resonancia magnética, para mejor resolución y definición anatómica.

Aunque el síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich es de presentación muy rara, se cree que estos casos puedan ser relativamente frecuentes en nuestro país, por lo que debemos sospecharla en adolescentes con dolor abdominal y dismenorrea, para el diagnóstico y manejo correctos y evitar complicaciones tipo dolor pélvico crónico, endometriosis o infertilidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sosa-Tejada R, Hernández-Díaz EM, López-Ruano A, Bolaños-Bendfeldt, J, González-Arrechea, F, Alvizures-Borrayo F, et al. Síndrome de Herlyn-Werner Wunderlich o Síndrome OHVIRA. Reporte de Caso. *Rev Guatem Cir.* 2016;22.
2. Wu T-H, Wu T-T, Ng Y-Y, Ng S-C, Su P-H, Chen J-Y, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome consisting of uterine didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in a newborn. *Pediatr Neonatol.* 2012 Feb;53(1):68-71. DOI: 10.1016/j.pedneo.2011.11.014
3. Del Vescovo R, Battisti S, Di Paola V, Piccolo CL, Cazzato RL, Sansoni I, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. *BMC Med Imaging.* 2012 Mar;12:4.
4. Afrashtehfa CDM, Piña-García A, Afrashtehfar K. Malformaciones müllerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA). *Cir Cir.* 2014;82:460-71.
5. Jung EJ, Cho MH, Kim DH, Byun JM, Kim YN, Jeong DH, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An unusual presentation with pyocolpos. *Obstet Gynecol Sci.* 2017 Jul;60(4):374-7. DOI: 10.5468/ogs.2017.60.4.374
6. Zhu L, Chen N, Tong J-L, Wang W, Zhang L, Lang J-H. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Chin Med J (Engl).* 2015 Ene;128(2):222-5. DOI: 10.4103/0366-6999.149208
7. Moshiri M, Seyal AR, Cruite I, Bhargava P. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with a partially obstructed hemivagina. *Radiol Case Rep.* 2015 Dic;7(4). DOI: 10.2484/rcr.v7i4.800
8. Kapczuk K, Friebe Z, Iwaniec K, Kędzia W. Obstructive müllerian anomalies in menstruating adolescent girls: A report of 22 cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2017 Oct. DOI: 10.1016/j.jpog.2017.09.013
9. Boria Alegre F, Lucas Ramos J, Álvarez-López C, Poza Cerdón J. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich y diagnóstico tardío: a propósito de un caso. *Rev Peru Ginecol Obstet.* 2019;65(3):337-40. DOI: 10.31403/rpgo.v66i2191
10. Meneses AD, Filho WMNE, Raulino DMR, Martins EBL, Vieira SC. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome with ureteric remnant abscess managed laparoscopically: A case report. *Oman Med J.* 2017 Mar ;32(2):157-60. DOI: 10.5001/omj.2017.28