



Abordaje laparoscópico del síndrome de Herlyn Werner Wunderlich

Rodrigo Emilio Ruz Barros,* Lionel Leroy López,[†] Luis Ernesto Gallardo Valencia,[§] Leonardo Ramírez Arreola,^{||} Lincy Laura Cruz Sánchez,^{||} Alejandra Gabriela López Chávez^{||}

Resumen

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich consiste en una rara entidad de origen mülleriano que describe la tríada de útero didelfo asociado a hemivagina ciega y agenesia renal ipsilateral. El cuadro clínico característico es dismenorrea incapacitante que se presenta a los pocos meses de la menarquia; pueden estar asociados otros síntomas, como masa y presión pélvica. El tratamiento está destinado a aliviar los síntomas mediante septotomía vaginal histeroscópica o puede estar enfocado a la preservación de la fertilidad mediante cirugía con abordaje laparoscópico o abdominal, con resección del hemiútero afectado. Se presenta el caso de una paciente de 11 años con síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, así como su tratamiento quirúrgico mediante cirugía endoscópica.

Palabras clave: Laparoscopia ginecológica, útero didelfo, síndrome de Herlyn- Werner-Wunderlich, hemihisterectomía por laparoscopia.

Summary

The Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a rare Müllerian malformation that describes didelphys uterus associated with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. The characteristic clinical symptom is disabling dysmenorrhea which presents few months after menarche; other symptoms such as pelvic mass and pressure may also be associated. Treatment may be intended to relieve symptoms by vaginal or hysteroscopic septotomy or focused on fertility preservation by resection of the affected hemiuterus by laparoscopic surgery or abdominal approach. We describe the case of an 11-year-old patient with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, and her surgical treatment by endoscopic surgery.

Key words: Gynecological laparoscopy, didelphys uterus, Herlyn- Werner-Wunderlich syndrome, laparoscopic hemihysterectomy.

INTRODUCCIÓN

Embriológicamente, el desarrollo del sistema reproductivo tiene una relación estrecha con el desarrollo del sistema urinario. Las anomalías renales más frecuentemente asociadas a malformaciones müllerianas son la displasia renal, duplicación del sistema colector y uréter ectópico.¹ La incidencia de malformaciones müllerianas es de 0.8 a 4%. La incidencia de la agenesia renal con hemivagina ciega y útero didelfo no se conoce de manera precisa, pero la literatura estima que es de 0.1 a 3.5% de las malformaciones müllerianas.² Los conductos paramesonéfricos se desarrollan entre la quinta y sexta semana de gestación, y se fusionan para formar el canal útero-vaginal, que inicia a la semana ocho de gestación. El conducto paramesonéfrico se convierte en el conducto genital principal de las mujeres, del cual se identifican tres porciones: las dos primeras se convierten en las trompas de Falopio y las partes caudales fusionadas forman el conducto uterino;³⁻⁵ la segunda parte del conducto mesonéfrico de Müller sigue a los pliegues

* Médico adscrito al Servicio de Cirugía Endoscópica y Robótica Ginecológica del CMN "20 de Noviembre" del ISSSTE y Ginecólogo adscrito al Staff de la Clínica de Endometriosis y Cirugía Laparoscópica del Hospital Ángeles Pedregal.

[†] Coordinador del Departamento de Ginecoobstetricia del CMN "20 de Noviembre" del ISSSTE y Director del Centro Especializado en Infertilidad y Atención a la Mujer CEFAM Pedregal.

[§] Director del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" del ISSSTE y Director de la Clínica de Endometriosis y Cirugía Laparoscópica del Hospital Ángeles Pedregal.

^{||} Médico Residente de Cirugía Endoscópica Ginecológica del CMN "20 de Noviembre" del ISSSTE.

Correspondencia:

Dr. Rodrigo Emilio Ruz Barros

Correo electrónico: r_u_z@hotmail.com

Aceptado: 02-06-2015.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

urogenitales. En el caso del útero didelfo, ambos conductos müllerianos se forman, pero no llegan a fusionarse y dan lugar a dos hemiúteros. Esta malformación uterina en ocasiones se asocia con un hemiútero que comunica a una vagina ciega, lo que conlleva al desarrollo de hematómetras recurrentes una vez iniciada la menarca y a agenesia renal ipsilateral del lado afectado. A esta asociación se le denominó desde 1922 como “síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich” y se estima que su incidencia es de 1:6,000 a 1:28,000 casos de las malformaciones müllerianas, siendo estos datos inespecíficos pues hasta el 2012 sólo existían 200 casos reportados en la literatura mundial.⁶

PRESENTACIÓN DE CASO

Se comunica el caso de una paciente de 11 años con síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, sin antecedentes de importancia, quien manifestó su padecimiento tras la menarquia, al presentar dismenorrea progresiva e incapacitante, motivo por el cual se ingresó al Departamento de Urgencias del hospital de su adscripción, en donde fue valorada y se integró el diagnóstico de útero bicorne y hematómetra, por lo cual se le realizó laparotomía para drenaje del hematómetra mediante histerotomía y salpingectomía derecha para resección de hematosalpinx ipsilateral. Dos meses después, recurrieron los cuadros de dolor, ameritando reingreso a quirófano para cateterización del hemiútero afectado con sonda de Foley dirigida hacia vagina, evitando la repetición del cuadro.

La paciente fue enviada a nuestra unidad para un tratamiento integral y definitivo. Se practicaron estudios de imagen avanzada, reportándose en la resonancia magné-

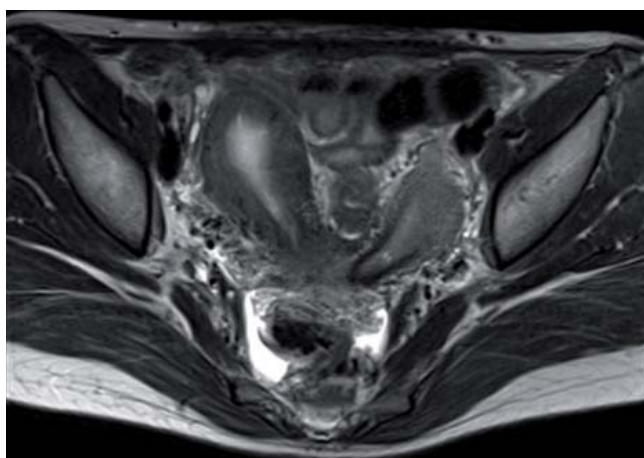


Figura 1. RMN T2 transversal donde se muestran dos hemiúteros (el derecho, hipertrófico por antecedente de hematómetra recurrente).

tica nuclear un útero didelfo con un hemiútero derecho hipertrófico que comunicaba a una vagina ciega y agenesia renal ipsilateral (*Figura 1*). De esta manera, integramos el diagnóstico de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich y fue protocolizada para hemihisterectomía por laparoscopia. El abordaje se inició mediante histeroscopia, en la cual se pudo observar la sonda de drenaje que comunicaba hacia la cavidad del hemiútero derecho y, posteriormente, un cérvix macroscópicamente normal que comunicaba hacia el hemiútero izquierdo. El canal endocervical, la cavidad izquierda y el ostium ipsilateral pudieron ser observados sin encontrar alteraciones aparentes (*Figura 2*). En la laparoscopia se observaron dos hemiúteros. La pelvis se encontraba afectada por endometriosis como resultado de la menstruación retrógrada resultante de la obstrucción al paso de la misma en el hemiútero derecho. Se observaron también adherencias importantes de epiplón a la pared posterolateral del hemiútero afectado (*Figura 3*). Al inicio del procedimiento laparoscópico, se resecaron las adherencias antes mencionadas y, posteriormente, siguiendo el protocolo quirúrgico para una histerectomía, tomando en cuenta sólo el lado que se quería extirpar, se coagularon y cortaron los ligamentos redondos y útero-ováricos, se desplazaron la vejiga y la fascia posterior para, de esta manera, coagular y seccionar los vasos uterinos derechos. Posteriormente, se amputó el hemiútero derecho y se localizó la comunicación hacia vagina realizada en la histeroscopia previa; dicha comunicación se cerró con

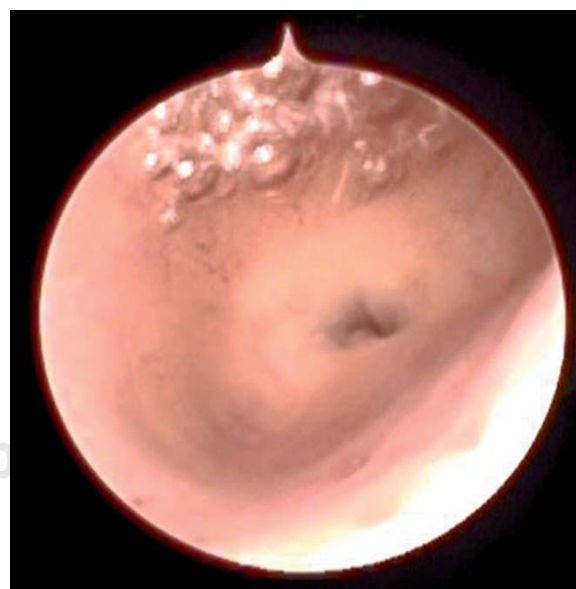


Figura 2. Cavidad izquierda de apariencia sana. Imagen en color en: www.medigraphic.com/actamedica



Figura 3. Vista laparoscópica en donde se pueden apreciar dos hemiúteros separados, el derecho, afectado por adherencias.

Imagen en color en:

www.medigraphic.com/actamedica



Figura 4. Cierre de comunicación hacia la vagina posterior a hemihisterectomía derecha.

Imagen en color en:

www.medigraphic.com/actamedica

puntos intracorpóreos usando sutura de polidioxanona del núm. 0 (Figura 4). Por último, se revisó minuciosamente la cavidad; se resecaron las adherencias residuales y los focos endometriósicos implantados en el peritoneo pélvico. Al final, se corroboró la permeabilidad de la tuba sana con azul de metileno y se colocó una malla de celulosa oxidada regenerada en el lecho quirúrgico.

DISCUSIÓN

En el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, el cuadro clínico clásico es la dismenorrea incapacitante en adolescentes, que se presenta pocos meses después de la menarquia. Usualmente se trata de manera sintomática e

incluso como endometriosis, ya que no es raro encontrar esta entidad en las pacientes debido a la regurgitación de sangre a la cavidad pélvica.⁷ El dolor pélvico es el síntoma más común (90%), seguido de masa abdominal con signos presión intrapélvica (40%). Las afectadas pueden presentar en edades más avanzadas descarga vaginal fétida, además de piocolpos.⁸ La etiología exacta es aún desconocida, pero puede ser causada por el desarrollo anormal de los conductos de Wolff y Müller. Su incidencia, como se ha mencionado anteriormente, es muy baja, por lo que existe muy poco publicado y reportado en la literatura mundial. Los métodos diagnósticos incluyen histerosalpingografía, ultrasonido transvaginal, tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética nuclear (RMN), laparoscopia e histeroscopia.⁹ La RMN tiene una sensibilidad del 96 al 100% para clasificar las malformaciones uterinas, mientras que la del ultrasonido transvaginal es de 85 a 92% y de la histerosalpingografía, del 6 al 55%.⁹ Se han intentado diversos enfoques tanto para el alivio de los síntomas como para la preservación de la fertilidad. Diversos estudios hablan de la septotomía histeroscópica como el tratamiento de elección con bajas tasas de recidivas; sin embargo, este abordaje sólo ofrece un beneficio de forma parcial, enfocándose en la resolución del cuadro sintomático.¹ En la revisión de la literatura, se encontró que el abordaje abierto mediante hemihisterectomía del útero atrésico describe una solución definitiva al problema con pronóstico reproductivo favorable.^{8,10} Debido a la baja incidencia de este cuadro, no encontramos publicaciones con relación a la hemihisterectomía por vía laparoscópica.

En el caso presentado se logró el alivio de los síntomas con mínima invasión. El abordaje quirúrgico laparoscópico permitió una estancia hospitalaria más corta, con menos requerimientos analgésicos postoperatorios y buen pronóstico reproductivo al preservar el hemiútero izquierdo con un cérvix macroscópicamente sano, un ostium sin alteraciones aparentes, una salpinge permeable y ambos ovarios.

REFERENCIAS

1. Kim TE, Lee GH, Choi YM, Jee BC, Ku SY, Such CS et al. Hysteroscopic resection of the vaginal septum in uterus didelphys with obstructed hemivagina: a case report. *J Korean Med Sci.* 2007; 22 (4): 766-769.
2. Resetkova N, Christianson M, Kolp I. Uterine didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis with hydronephrosis. *Fertile Steril.* 2012; 97: 30-31.
3. Abreu R, Guerra M, Oliveira M, Mota F. Didelphic uterus and obstructed hemivagina with ipsilateral renal agenesis; a case report. *Acta Obst Ginecol Port.* 2010; 4 (3): 157-160.
4. Jindal G, Kachhawa S, Meena GL, Dhakar G. Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina with hematometocolpos and hematosalpinx with ipsilateral renal agenesis. *J Hum Reprod Sci.* 2009; 2 (2): 87-89.

5. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge JM. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). *J Pediatr Surg*. 2006; 41: 987-992.
6. Bajaj SK, Misra R, Thukral BB, Gupta R. OHVIRA: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: advantage MRI. *J Hum Reprod Sci*. 2012; 5: 67-70.
7. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions. Distal tubal obstruction, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Mullerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril*. 1988; 49: 944-955.
8. Christianson MS, Yates MM, Woo I, Khafagy A, Garcia JE, Young RH. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA): diagnostic features and management of a frequently diagnosed syndrome. *Fertil Steril*. 2012; 98: 222.
9. Pui MH. Imaging diagnosis of congenital uterine malformation. *Comput Med Imaging Graph*. 2004; 28: 425-433.
10. Dhar H, Yasser AR, Illham H. Uterus didelphys with obstructed hemivagina, ipsilateral renal agenesis and right pyocolpos: a case report. *Oman Med J*. 2011; 26: 447-450.