



Enfermedad inflamatoria pélvica causada por el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich

RESUMEN

Antecedentes: el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una malformación urogenital congénita que asocia un útero didelfo con un tabique vaginal longitudinal que forma una hemivagina ciega y agenesia renal ipsilateral a ésta. La presentación clínica es muy variable, lo que retrasa el diagnóstico y provoca algunas complicaciones que pueden ser graves.

Caso clínico: paciente femenina de 13 años de edad, con diagnóstico de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich a raíz de un cuadro de abdomen agudo por un absceso tuboovárico derecho. El tabique vaginal formaba una hemivagina ciega derecha microperforada que provocaba sangrados genitales intermitentes. Este hematocolpos se colonizó con microorganismos y el ascenso de estos a la cavidad pélvica causó el absceso tuboovárico derecho. La resonancia magnética nuclear aportó mayor información para el diagnóstico. La resección del tabique vaginal comunicó los dos hemiúteros con una sola vagina y los síntomas desaparecieron.

Conclusión: el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es poco conocido y puede manifestarse de forma atípica, lo que dificulta el diagnóstico y retrasa el tratamiento. Para evitar complicaciones irreversibles es importante mantener una alta sospecha clínica.

Palabras clave: Herlyn-Werner-Wunderlich, OHVIRA, hematocolpos.

María Trinidad Alumbreros-Andújar
Esther Vanesa Aguilar-Galán
Celia Pérez-Parra
Carmen Céspedes-Casas
Mercedes Ramírez-Gómez
Ana González-López

Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital General Universitario de Ciudad Real, España.

Pelvic inflammatory disease due to Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome

ABSTRACT

Background: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a congenital urogenital malformation that is associated with a uterus didelphys and a longitudinal vaginal septum, resulting in a blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Clinical presentation is highly variable, delaying diagnosis and leading to important complications.

Clinical case: We present the case of a 13-year-old female who was diagnosed with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome following an acute abdomen due to a right tubo-ovarian abscess. She had a vaginal septum giving rise to a right blind hemivagina. It was microperforated, causing intermittent genital bleeding. This hematocolpos was colonized by microorganisms that ascended to the pelvic cavity, causing right tubo-ovarian abscess. Nuclear magnetic resonance imaging provided the

Recibido: 8 de abril 2013

Aceptado: 21 de junio 2013

Correspondencia:

Dra. María Trinidad Alumbreros Andújar
Servicio de Ginecología y Obstetricia
Hospital General Universitario de Ciudad Real,
España.
C/Obispo Rafael Torija, s/n
13005 Ciudad Real, España
Tel.: +34 926278000 extensión: 79781
trini17med@hotmail.com



most diagnostic information. We performed a vaginal septum resection, and both hemiuterros communicated with a single vagina, resulting in an asymptomatic patient.

Conclusion: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a little known entity and can be presented atypically, resulting in diagnostic difficulty and treatment delay. It is important to be aware of this syndrome in order to avoid irreversible complications.

Key words: Herlyn-Werner-Wunderlich, OHVIRA, hematocolpos.

ANTECEDENTES

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una malformación urogenital poco frecuente causada por alteraciones en la fusión lateral y vertical de los conductos mullerianos. Consiste en la combinación de un útero doble, con un tabique longitudinal vaginal que forma una hemivagina ciega y agenesia renal ipsilateral a la obstrucción vaginal. Por esto, también se le denomina síndrome OHVIRA (Obstructed HemiVagina and Ipsilateral Renal Anomaly).¹

Existen diferentes formas de presentación clínica descritas, aunque lo más común es que se produzcan síntomas inespecíficos como la dismenorrea o el sangrado genital anormal en mujeres adolescentes, poco después de la menarquia.¹ Se comunica un caso de presentación atípica en una niña de 13 años de edad.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 13 años de edad, que acudió al servicio de Urgencias de nuestro hospital por dolor abdominal y febrícula. Carece de antecedentes de interés, salvo el “manchado” intermenstrual ocasional desde poco tiempo después de la menarquia. Durante la exploración física se evidenció un tumor pélvico en la fossa iliaca derecha, con dolor a la palpación,

y abombamiento de la cara lateral derecha de la vagina. En la ecografía abdominal y transrectal se observó: agenesia renal derecha, con sospecha de útero didelfo y un tumor pélvico quístico, heterogéneo, sin vascularización, de 54 mm que parece depender del anexo derecho, sugerente de endometrioma. En el examen sanguíneo se reportó: leucocitosis y aumento de la proteína C reactiva. Ante el diagnóstico de abdomen agudo se realizó una laparoscopia diagnóstico-terapéutica en la que se evidenció un absceso adyacente a la trompa derecha y signos de enfermedad inflamatoria pélvica. Se liberaron las adherencias y el drenaje del absceso, con clara mejoría sintomática en el postoperatorio inmediato.

Durante el seguimiento en consulta externa la paciente ya no tenía dolor abdominal pero sí refirió que seguía con el “manchado intermenstrual”. En la exploración física y en la ecografía transrectal seguía visualizándose el abombamiento en la cara derecha vaginal y la misma imagen quística pélvica en la fossa iliaca derecha. Sin embargo, ambos ovarios tienen una morfología normal. La resonancia magnética nuclear reportó: agenesia renal derecha con útero doble y una colección líquida sugerente de hematocolpos en la hemivagina derecha, de aproximadamente 50 mm (Figura 1). Después del diagnóstico de síndrome de Herlyn-Werner-

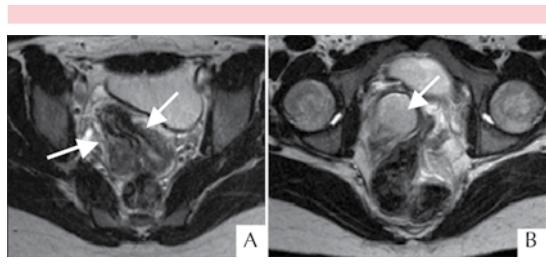


Figura 1. Resonancia magnética nuclear pélvica donde se visualiza **A)** El útero doble y la comunicación de cada hemiútero con cada cérvix (flechas) y en **B)** La colección hemática hiperintensa en la hemivagina derecha (flecha), provocando un abombamiento en la vagina libre.

Wunderlich la paciente se operó. Se efectuó una exploración vaginal exhaustiva, con anestesia, y se observó un orificio en la cara lateral derecha, por donde drenaba material hemático antiguo. El tabique vaginal completo se resecó con un resectoscopio bipolar y se comunicaron ambos cérvix para dejar una sola vagina (Figura 2).

En la actualidad, la paciente se encuentra asintomática.

DISCUSIÓN

De acuerdo con Smith y Laufer, el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich se describió por primera vez en 1922 y en el decenio de 1960 comenzaron a reportarse los primeros casos; sin embargo, en los últimos veinte años la cifra ha aumentado considerablemente, por el diagnóstico que se sustenta en las pruebas de imagen.¹

La etiología y patogénesis de este síndrome se desconocen, aunque se cree que la alteración embriológica se produce durante la octava semana de gestación y que es de origen multifactorial. La falta de desarrollo de uno de los conductos metanéfricos o de Wolff provoca la agenesia renal de ese mismo lado y, a su vez, induce el desplazamiento lateral del conducto mulleriano ipsilateral, impidiendo su contacto y fusión con el conducto de Müller contralateral, con lo que se desarrollaría un útero doble. Este hemiútero no contactará de forma adecuada con la porción proximal del seno urogenital, formará una hemivagina ciega,² con alteración de la fusión lateral y vertical de los conductos de Müller, que predomina en el lado derecho³ (Figura 3).

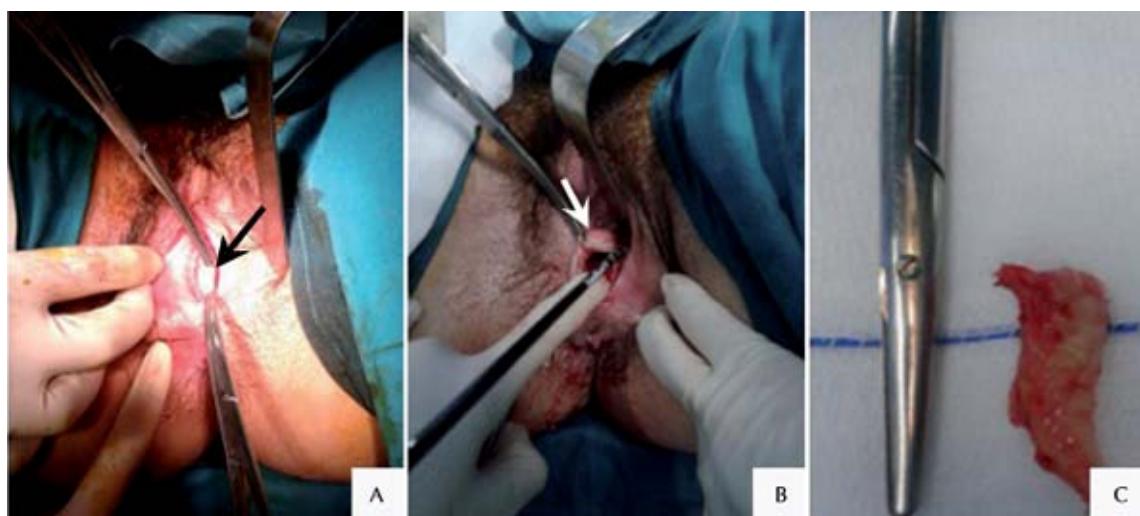


Figura 2. **A)** Vaginoscopia y localización del tabique vaginal longitudinal (flecha negra). **B)** Extirpación del tabique (flecha blanca) mediante resectoscopio de corriente bipolar. **C)** Pieza para estudio histológico.

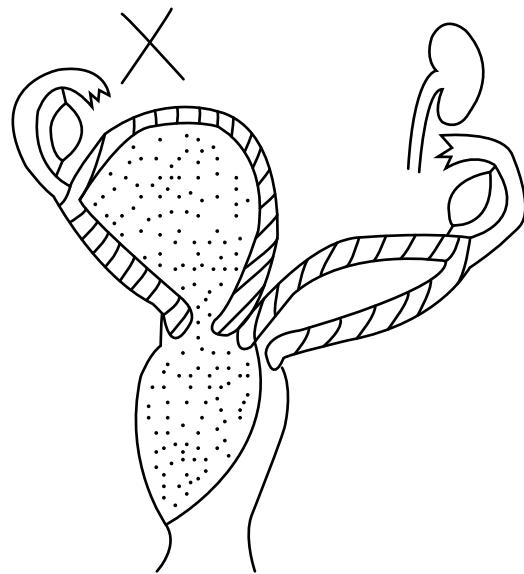


Figura 3. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Útero doble, tabique vaginal longitudinal que forma una hemivagina ciega y agenesia renal ipsilateral a ésta.

La incidencia real de esta enfermedad se desconoce y quizás esté infradiagnosticada debido a que algunos casos trascurren asintomáticos. Algunas series apuntan cifras de entre 0.1-3.8% de la población general, es ligeramente mayor en Finlandia por razones aún desconocidas.⁴

La mayoría de los casos se describe en mujeres jóvenes al poco tiempo del inicio de los ciclos menstruales; la edad media al diagnóstico es de 14 años.¹ La manifestación clínica más frecuente es el dolor pélvico crónico, con ciclos menstruales regulares, debido a la acumulación de contenido hemático en la hemivagina ciega y el hemiútero ipsilateral de forma crónica. Si el diagnóstico se retrasa el hematocolpos-hematometra puede producir síntomas compresivos en los órganos vecinos, como la retención de orina y la dilatación pielocalicial.⁵

La pared de la vagina obstruida puede estar perforada y ocasionar sangrados genitales anormales

intermitentes y puede propiciarse la colonización y el ascenso de microorganismos hacia el aparato genital interno, que dan lugar a piocolpos con enfermedad inflamatoria pélvica en mujeres que no mantienen relaciones sexuales, como ocurrió en nuestro caso.^{6,7} Es decisivo examinar cuidadosamente la vagina, para observar el orificio a nivel de la pared donde se abomba el hematocolpos y poder drenarlo parcialmente.

Debido a la gran variedad de manifestaciones clínicas con las que puede presentarse este síndrome y a que se trata de una afección poco común y conocida el diagnóstico correcto en la mayoría de los casos es tardío, y es propiciado por alguna de sus complicaciones: síntomas compresivos, alteración de la función renal, abdomen agudo por abscesos tuboováricos, etc. Además, los síntomas más comunes son tan inespecíficos como el dolor pélvico crónico o la dismenorrea que se tratan empíricamente en la mayoría de los casos antes de la realización de otras pruebas complementarias de imagen.

El reflujo retrógrado continuo del material endometrial hacia el aparato genital interno provoca endometriosis, causa dolor pélvico crónico, adherencias y esterilidad.^{3,8} Por esta razón es necesario conocer este síndrome y, ante la sospecha diagnóstica, deberá realizarse la exploración física y, a través de procedimientos como la resonancia magnética nuclear realizar el diagnóstico temprano y evitar, así, complicaciones.

Las pruebas complementarias más rentables para el diagnóstico de este síndrome son la ecografía y la resonancia magnética nuclear. La primera es una técnica accesible, inocua, que valora fácilmente el sistema renal y que, en su variedad transvaginal, evalúa la morfología uterina y anexial con alta precisión. No obstante, no es tan precisa en la valoración de los tejidos blandos como la resonancia magnética nuclear, que se considera la prueba más sensible para este síndrome.⁸

La inspección laparoscópica es la única técnica capaz de valorar las posibles complicaciones pélvicas derivadas de esta entidad (endometriosis, adherencias) y, para algunos autores, se considera la prueba más rentable para el diagnóstico de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.³ No obstante, debería reservarse para los casos en los que el diagnóstico no esté claro con el resto de las pruebas de imagen.¹

El tratamiento debe ser lo más temprano posible para evitar complicaciones y consiste en la resección del tabique vaginal y drenaje del hematocolpos y hematometra, comunicando ambos cuellos con una sola vagina, que puede realizarse a través de un abordaje por vía vaginal o mediante vaginoscopia y uso de un resectoscopio.³

Debe evitarse la hemihisterectomía, con o sin salpingooforectomía, con la intención de mejorar la fertilidad de la paciente porque las tasas de embarazo son similares que en las pacientes sin esta afección. No obstante, sí existe mayor tasa de complicaciones obstétricas propiciadas por el útero doble, como el parto pretermino o el retraso del crecimiento intrauterino.⁴

Se han descrito casos de adenosis en el estudio histológico de la pared vaginal extirpada y aún no está clara la relación con el cáncer de cérvix. No obstante, algunos autores recomiendan citologías anuales y estudio colposcópico seriado.^{4,9}

CONCLUSIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es un padecimiento poco conocido pero que puede causar graves secuelas en las pacientes

si se retrasa su diagnóstico. Por eso es fundamental mantener una alta sospecha diagnóstica y realizar una exhaustiva exploración física, para poder solicitar las pruebas de imagen necesarias y realizar así el tratamiento quirúrgico oportuno.

REFERENCIAS

1. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril* 2007;87(4):918-922.
2. Vercellini P, Dagati R, Somigliana E, Viganò P, Lanzani A, Fedele L. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: institutional case series and a systematic literature review. *Fertil Steri* 2007;87(4):719-724.
3. 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(5):987-992.
4. Zurawin RK, Dietrich JE, Heard MJ, Edwards CL. Didelphic uterus and obstructed hemivagina with renal agenesis: case report and review of literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004;17(2):137-141.
5. Mandava A, Prabhakar RR, Smitha S. OHVIRA Syndrome (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) with Uterus Didelphys, and Unusual Presentation. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012;25:23-25.
6. Rastogi A, Khamesra A. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare urogenital anomaly masquerading as acute abdomen. *Indian J Pediatr* 2010;77(8):917.
7. Cox D, Ching BH. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Rep* 2012;6(3):9-15.
8. Güdücü N, Gönenç G, İşçi H, Yiğiter AB, Dündür I. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome – Timely diagnosis is important to preserve fertility. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012;25(5):e111-112.
9. Kaba M, Gurgur T, Baser E, Ozdal B, Sirvan L. Cervical cancer in a patient with uterus didelphys and obstructive hemivagina, ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome. *Arch Gynecol Obstet*. Publicado online el 20 de diciembre de 2012. (consultado 2013 Abril 8). Disponible en <http://rd.springer.com/content/pdf/10.1007%2Fs00404-012-2690-y>