



Malformaciones müllerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA)

RESUMEN

Las malformaciones de los conductos de Müller son un grupo de entidades raras y poco diagnosticadas que ocasionan síntomas inespecíficos en adolescentes y pueden acompañarse de problemas de infertilidad y resultados obstétricos adversos. Estas malformaciones ocurren durante la gestación como consecuencia del desarrollo anormal de los conductos de Müller en diferentes etapas del proceso de formación del aparato reproductor femenino.

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral, antes conocido como el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, es un padecimiento poco común, caracterizado por útero didelfo con una hemivagina obstruida por un tabique vaginal, y la asociación de una anomalía renal (agenesia renal principalmente) ipsilateral a la obstrucción. Este síndrome rara vez se identifica durante la niñez y se vuelve sintomático posterior a la menarquia, ocasionado por los síntomas obstructivos. A veces se identifica posterior a la evaluación de una paciente con problemas de infertilidad o pérdidas gestacionales recurrentes. El diagnóstico clínico es difícil, por eso se requieren estudios de imagen en los que el ultrasonido y la resonancia magnética desempeñan un papel decisivo para el diagnóstico, clasificación y plan terapéutico. El diagnóstico y tratamiento oportunos logran la desaparición de los síntomas, con pronóstico reproductivo adecuado, y se evitan las principales complicaciones: endometriosis, adherencias pélvicas e infertilidad.

Objetivo: mostrar la fisiopatología, las manifestaciones clínicas, los métodos diagnósticos y terapéuticos del síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral.

Palabras clave: síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich, malformaciones müllerianas, útero didelfo, síndrome OHVIRA, síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral.

Müllerian anomalies. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA)

ABSTRACT

Müllerian duct anomalies are a group of uncommon and underdiagnosed entities, which cause specific symptoms in adolescent females and may be associated with infertility as well as adverse pregnancy outcomes. These malformations occur as a result of an arrest or abnormal development of the Müllerian ducts in different stages of the female reproductive tract during gestation.

Cyrus Dean Mario Afrashtehfar¹
Adrián Piña-García²
Kelvin Ian Afrashtehfar³

¹ Práctica privada. Cuernavaca, Morelos, México.

² Departamento de Ginecología y Obstetricia, Hospital General de Zona 5, IMSS. Zacatepec, Morelos, México.

³ Division of Biomedical Research, McGill University, Montreal, QC, Canada.

Recibido: 10 de julio 2013

Aceptado: 3 de septiembre 2013

Correspondencia:

Dr. Kelvin I. Afrashtehfar
McGill University. Downtown campus, Strathcona
Anatomy and Dentistry Building.
3640 rue University, Montreal, Quebec, Canada.
H3A 0C7
Tel.: 438.936.7772 (Canadá)
kelvin.afrahtehfar@mail.mcgill.ca



Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA), formerly known as the Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, is a rare entity characterized by the presence of a uterus didelphys with an obstructed hemivagina cause by a vaginal septum and the association of a renal anomaly (most commonly renal agenesis) ipsilateral to the obstruction. This syndrome may remain undiagnosed during childhood and usually becomes symptomatic after menarche, causing obstructive symptoms. Occasionally it may be identified after the evaluation of a patient with infertility or recurrent pregnancy loss. The clinical diagnosis is very challenging and requires imaging studies in which ultrasound and MRI play an essential role in the diagnosis, classification and treatment plan. Opportune diagnosis and treatment achieve complete improvement of symptoms, adequate reproductive prognosis and avoid major complications such as endometriosis, pelvic adhesions and infertility. The purpose of this review is to demonstrate the pathophysiology, clinical manifestations, diagnostic methods and treatment of the obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome.

Key words: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, Müllerian duct anomalies, uterus didelphys, OHVIRA syndrome, obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome.

ANTECEDENTES

Las malformaciones müllerianas son un grupo de alteraciones que resultan en diversos defectos en la fusión o resorción de los conductos de Müller.¹ Estas malformaciones son causa importante de problemas de infertilidad y de resultados reproductivos adversos.^{2,3}

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA, por sus siglas en inglés) consiste en un útero didelfo con una hemivagina obstruida por un tabique vaginal y una anomalía renal ipsilateral, también conocido como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (Figura 1), que es un síndrome raro con sólo algunos cientos de casos reportados a partir de 1922.⁴

La prevalencia reportada de malformaciones de los conductos de Müller es variable.⁵ La incidencia del síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral es escasa, y sólo

existen reportes de casos aislados y en algunas series de casos.⁶

Las manifestaciones clínicas son diversas, van desde la presentación asintomática, infertilidad, dolor pélvico recurrente, dismenorrea, problemas reproductivos^{1,3,7,8} hasta la posibilidad de otras malformaciones urogenitales y esqueléticas.^{2,10,11}

El desarrollo del aparato reproductor femenino involucra una serie compleja de eventos integrados que incluyen: factores genéticos, hormonales y epigenéticos que llevan al desarrollo y diferenciación normal de los conductos de Müller, conductos de Wolff y seno urogenital. Dependiendo de la anormalidad específica, las mujeres afectadas pueden tener problemas obstétricos, ginecológicos, o de fertilidad.¹²

Esta revisión tiene por objeto mostrar las características fisiopatológicas y clínicas y la

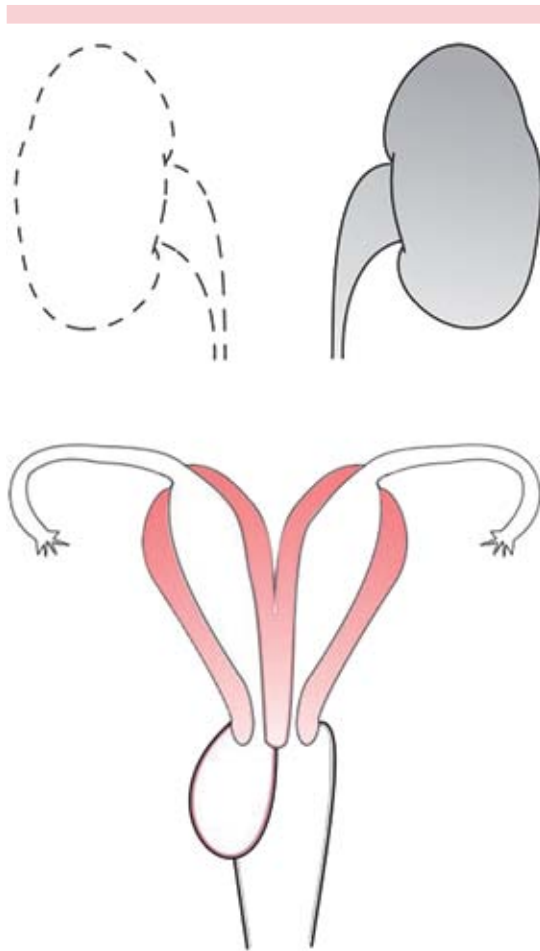


Figura 1. Útero didelfo con un tabique vaginal, con agenesia renal ipsilateral a la obstrucción.

repercusión en la esfera sexual y reproductiva de las malformaciones müllerianas, específicamente el síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral, y actualizar el enfoque diagnóstico y terapéutico.

METODOLOGÍA

Se buscó en las bases de datos PUBMED, MD CONSULT, OVID, SCIENCE DIRECT y de manera manual e intencionada con las palabras clave en español e inglés: “síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich”, “malformaciones müllerianas”,

“útero didelfo”, “síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral”.

Desarrollo embriológico

El desarrollo normal del aparato reproductor femenino requiere una serie compleja de eventos: elongación de los conductos de Müller, fusión y canalización de los mismos y resorción del tabique uterino. Una falla en alguna parte de este proceso puede resultar en una malformación congénita.³

El desarrollo adecuado de los conductos de Müller depende de tres fases fundamentales: organogénesis, fusión y resorción del tabique uterino. La organogénesis se caracteriza por la formación de los conductos de Müller. La falla en este proceso resulta en agenesia, hipoplasia o útero unicorne. La fusión se caracteriza por la unión de los conductos para formar el útero. Una falla en este proceso resulta en un útero bicorne o didelfo. La resorción septal involucra la resorción subsecuente del tabique uterino central una vez que los conductos se han unido. Los defectos de este paso resultan en un útero tabicado o arcuato.¹³

Entre la sexta y séptima semanas de la gestación el sistema reproductor no tiene diferencia en cuanto a género, se identifican dos pares de conductos: mesonéfricos (Wolff) y paramesonéfricos (Müller) junto con la gónada primitiva, provenientes del epitelio celómico.^{2,3} En ausencia del factor determinante testicular (factor del cromosoma Y) y de testosterona, los conductos de Wolff sufren regresión, se forman los ovarios y permiten el desarrollo de los conductos de Müller.^{3,5,12,14,15} Estas estructuras se elongan caudalmente, cruzan los conductos de Wolff medialmente, y hacia la décima semana se fusionan en la línea media para formar el canal útero-vaginal primitivo, que posteriormente se conectará con el seno urogenital.^{3,14} Los conductos de Wolff, aparte de dar origen a los riñones, también inducen la adecuada fusión de los conductos de

Müller.¹⁶⁻¹⁸ De la parte inferior fusionada se desarrollarán la cavidad uterina, el cuello uterino, y las dos terceras partes superiores de la vagina, y las partes laterales no fusionadas formarán las trompas uterinas.^{2,14,19} Posteriormente se realiza la canalización de los conductos y el septum se reabsorbe, completándose este proceso hacia la vigésima semana.³ El desarrollo completo de la vagina ocurre cuando se fusionan las estructuras del seno urogenital y el canal útero vaginal primitivo (Figura 2).¹⁹

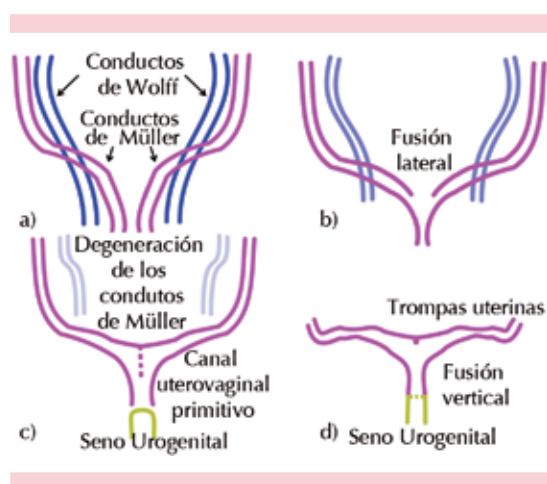


Figura 2. Desarrollo embriológico normal del aparato reproductor femenino interno.

Los conductos de Wolff se relacionan íntimamente con la formación embriológica del sistema urogenital, lo que explica que algunas malformaciones de los conductos de Müller puedan asociarse con anomalías en el sistema renal.^{2,3}

CLASIFICACIONES

La primera clasificación de las malformaciones müllerianas la realizó la Sociedad Americana de la Fertilidad (American Fertility Society, [AFS]) en 1988 basada en la clasificación de Buttram y Gibbons,^{12,20} y aunque es la más utilizada y aceptada cuenta con algunas limitantes para la categorización de algunas malformaciones y, en

la actualidad, de ello han surgido propuestas de nuevas clasificaciones.²⁰

La clasificación de la AFS recomienda la división de las malformaciones müllerianas en siete clases que, a su vez, se dividen en subgrupos, según la complejidad, grado de falla en el desarrollo, manifestaciones clínicas, tratamientos similares y la relación existente en los órganos implicados (útero, anexos, cuello uterino y vagina), o bien por teratogénesis secundaria al dietilestilbestrol.^{3,5}

La mayor parte de las anomalías corresponden a la clase V, con más de 50% de los casos.¹² El útero didelfo y el síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral se encuentran en la clase III, correspondiente a las anomalías de la fusión lateral.^{5,12,21}

DATOS EPIDEMIOLÓGICOS

Se desconoce la incidencia exacta de las malformaciones müllerianas debido a que los estudios realizados han sido heterogéneos, con diferentes métodos diagnósticos¹⁵ y debido a que muchas mujeres cursan asintomáticas.³ Sin embargo, se estima que puede ser de 1 a 10% dependiendo de las diferentes poblaciones analizadas^{1-3,7,11,12,18,19,22-25} y se estima que esta cifra es aún mayor en mujeres con pérdidas gestacionales recurrentes, infertilidad y eventos obstétricos adversos.^{6,19}

Un 25% de las mujeres con malformaciones müllerianas tiene problemas obstétricos, incluidos: abortos, distocias de presentación, parto pretérmino, hemorragia postparto, retención placentaria y mortalidad fetal.^{7,8,11}

El útero didelfo se presenta aproximadamente 5 a 11% del total de las malformaciones müllerianas.^{2,6,12,22} La incidencia del útero didelfo relacionado con el síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral, es aproximadamente 1/2,000 a 1/28,000.^{11,21} Se acompaña

de agenesia renal unilateral en 43 a 81% de los casos,^{6,21} y de 25 a 50% de las mujeres afectadas tienen otras anomalías genitales asociadas.²¹

En la población general la incidencia de agenesia renal unilateral es de 1 a 2 en 1,200. La prevalencia de anomalías genitales en mujeres con anomalías renales se estima en 25 a 89%, entre ellas la agenesia renal, doble sistema colector, duplicación renal y riñón en herradura.¹⁷

Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral

El útero didelfo con hemivagina obstruida se describió por primera vez en 1922; la asociación con agenesia renal se reportó posteriormente en 1971 y se denominó síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich, en la actualidad con el acrónimo de OHVIRA (por sus siglas en inglés, Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly).¹⁶

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral consiste en un útero didelfo, obstrucción vaginal unilateral y agenesia renal ipsilateral; estos tres componentes son secundarios a las anomalías müllerianas inducidas por el conducto de Wolff ipsilateral.⁶ Cada hemiútero se asocia con una trompa de Falopio y puede presentar malposición de los ovarios.²²

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral es una malformación congénita rara de los conductos müllerianos^{16,17,26} y hasta el año 2011 en la bibliografía médica mundial sólo se habían reportado alrededor de 200 casos.²³ Se considera una anomalía del desarrollo de los conductos de Müller y los de Wolff. Estas malformaciones son más frecuentes del lado derecho, sin encontrar una explicación clara de este hallazgo.^{17,25-27}

La anomalía renal más común del síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral es la agenesia renal; sin embargo, se han descrito

otras malformaciones, como la duplicación renal o el riñón displásico multiúístico.²⁸

El diagnóstico clínico es difícil porque no siempre pueden identificarse los dos cuellos uterinos en la exploración por especuloscopia, debido a la existencia de un tabique vaginal longitudinal que obstruye el hemiútero, o por la diversidad de la inespecificidad de las manifestaciones clínicas: 1) un tabique vaginal con obstrucción total de una hemivagina, acompañado de hematometra y hematosalpinx del lado afectado (Figura 3-A); 2) un tabique con obstrucción parcial de una hemivagina, por alguna o algunas perforaciones congénitas o adquiridas que producen manchados continuos e infección (Figura 3-B); y 3) una rara comunicación parcial de ambos hemiúteros (Figura 3-C), que sólo da síntomas relacionados con problemas obstétricos.¹⁵

FISIOPATOLOGÍA

La mayor parte de las anomalías del desarrollo de los conductos de Müller son poco frecuentes y esporádicas, siendo principalmente atribuidas a causas poligénicas y multifactoriales.¹⁹ Eventos como la hipoxia durante el embarazo, el uso de medicamentos (metrotrexate o talidomida), radiación ionizante, e infecciones virales pueden contribuir a las malformaciones müllerianas.^{11,19}

Las malformaciones uterinas resultan en falla de la organogénesis o de la fusión o reabsorción de los conductos de Müller. Las fallas en la organogénesis se relacionan con un desarrollo incompleto de uno o ambos conductos de Müller, que llevan a la agenesia, hipoplasia uterina, o útero unicorn. Los defectos de fusión resultan de la unión incompleta de las porciones caudales de los conductos de Müller (fusión lateral) o de la fusión incompleta de las estructuras del seno urogenital con el tubérculo de Müller (fusión vertical). La falla de la fusión lateral resulta en útero didelfo, útero bicorne o útero arcuato. Los defectos de la fusión vertical son: himen imper-

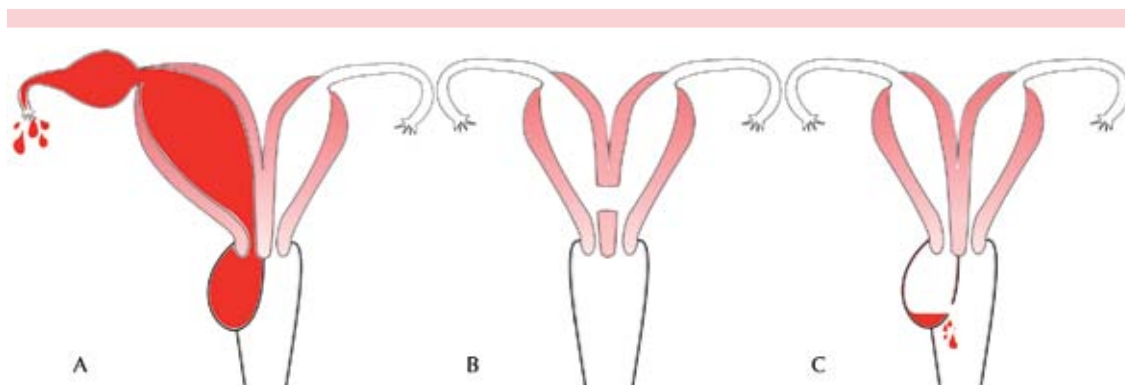


Figura 3. A) Útero didelfo con una hemivagina obstruida por un tabique vaginal, colpometra, hematometra, hematosalpinx. B) Perforación en el tabique vaginal. C) Comunicación entre ambas cavidades.

forado, septo transverso vaginal, tabique vaginal oblicuo o ausencia del cérvix. Una falla de la reabsorción resulta en un útero con un tabique parcial o completo. Algunas malformaciones de la cavidad uterina pueden llevar a la formación de útero hipoplásico, útero infantil, agenesia del cérvix o útero en forma de 'T'.¹⁹

Las causas del síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral se relacionan con daño en la porción caudal del conducto de Wolff. Se cree que el daño ocurre alrededor de la octava semana de gestación y afecta simultáneamente los conductos müllerianos y metanéfricos adyacentes.²⁹

La etiología exacta del síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral aún se desconoce. Se ha considerado como representación de una anomalía del desarrollo de los conductos de Wolff y Müller. 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 imperforada. 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 útero didelfo, y no se puede poner 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 imperforada u obstruida). El introito vaginal no se ve afectado porque su origen procede del seno urogenital. La relación estrecha entre los sistemas urinarios y reproductivos durante la embriogénesis puede explicar la coexistencia de anomalías urinarias y reproductivas.²⁶

La propiedad de distensibilidad de la vagina permite alojar una gran cantidad de sangre que se absorbe entre los periodos menstruales. Por lo tanto, las pacientes tienen la posibilidad de encontrarse asintomáticas por tiempo prolongado posterior a la menarquia.³⁰

CLÍNICA

Con frecuencia, las malformaciones müllerianas son asintomáticas y no se identifican en la mayor parte de las revisiones ginecológicas de rutina. Sin embargo, la historia de dolor pélvico posterior a la menarquia, dismenorrea y el incremento del volumen abdominal son manifestaciones que sugieren anomalías uterinas. Así mismo, puede

haber amenorrea primaria y cambios en el flujo menstrual. Cuando el útero tiene endometrio funcional son más frecuentes el hematómetra y hematocolpos.¹⁹

El cuadro clínico de las malformaciones clase III suele manifestarse con síntomas obstructivos^{12,29} e inespecíficos.³¹ Cuando se presenta como útero didelfo sin obstrucción es asintomático.¹²

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral suele descubrirse al inicio de la pubertad,²¹ posterior a la menarquia,^{6,25,27} en mujeres con desarrollo puberal normal,²⁵ con síntomas inespecíficos^{21,31} como: dolor abdominal,^{16,25,26,31} dismenorrea progresiva cíclica,^{6,12,21,25,27,31-33} tumor abdominal, tumor pélvico palpable^{11,16,21,25-27} o tumor paravaginal,^{16,26,32} secundario a un hematocolpos,^{6,16,21,26,27} hematómetra^{6,21} o hematosalpinx⁶ resultante de sangre menstrual retenida, parcialmente coagulada, en la hemivagina obstruida (Figura 3-A).^{16,26}

También puede encontrarse un cuadro clínico con ciclos menstruales normales o flujo amarroado intermenstrual debido a una comunicación parcial congénita o adquirida entre ambos hemisistemas^{31,32,34} o flujo vaginal mucopurulento fétido,³² infertilidad, abdomen agudo, vómito y fiebre.^{16,26} Algunas pacientes sólo manifiestan infertilidad o pérdidas gestacionales recurrentes.²²

DIAGNÓSTICO

Es difícil establecer el diagnóstico específico. Las malformaciones müllerianas se subdiagnostican y, a veces, el diagnóstico se establece de manera tardía o incidental.^{6,31} Una de las razones para el diagnóstico tardío es la menstruación regular,^{16,26,30} por el flujo menstrual de sangre de la hemivagina permeable.^{27,34} Por lo general, cuando la paciente tiene síntomas de dismenorrea cíclica se le prescriben antiinflamatorios o anticonceptivos orales porque la dismenorrea es un síntoma común en este grupo de edad,^{16,21,26}

lo que retrasa el diagnóstico, además de que el síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral es poco común.²¹

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

Los métodos de imagen ayudan a detectar, diagnosticar y distinguir las malformaciones müllerianas que son sujetas a corrección quirúrgica de las formas inoperables.²² Debido a la complejidad de las manifestaciones, el diagnóstico de las malformaciones müllerianas requiere más de un método de imagen en 62% de los casos.¹⁹

Existe una gran variedad de estudios para caracterizar y clasificar las malformaciones müllerianas, incluidas la histerosalpingografía, ultrasonido, tomografía computada y resonancia magnética.⁵

La histerosalpingografía es el método tradicional para evaluar el canal cervical, la cavidad endometrial y las trompas de Falopio. La eficacia para el diagnóstico de malformaciones müllerianas varía dependiendo del tipo específico de malformación, con valores de eficacia que varían de 6 a 60%;¹⁹ con algunas limitantes como: invasividad y que no se puede evaluar el contorno uterino externo. En la actualidad, la histerosalpingografía se utiliza para valorar principalmente la permeabilidad de las trompas uterinas.⁵

En el útero didelfo la histerosalpingografía puede mostrar dos canales endocervicales que comunican cada uno a dos cavidades endometriales fusiformes. La existencia de dos cuellos uterinos puede no ser aparente en la histerosalpingografía, lo que llevará a un diagnóstico erróneo.⁵

El ultrasonido es un método muy útil en el diagnóstico de malformaciones müllerianas porque puede detectar hematocolpos, que aparece como una colección de líquido con ecos de bajo nivel, que puede hacer el diagnóstico de anomalías del aparato genitourinario.²¹ El

ultrasonido es la modalidad inicial para evaluar estas malformaciones, con una precisión de 90 a 92%, con sensibilidad de 93% y especificidad cercana a 100%.^{8,19} Así mismo, el ultrasonido es un método económico, rápido y no invasivo indispensable en la valoración de mujeres con dolor pélvico, abdomen agudo, o flujo vaginal resistente al tratamiento farmacológico.¹⁴

En el útero didelfo el ultrasonido muestra dos cuernos uterinos separados, divergentes, con dos cavidades endometriales.⁵ Aunque el ultrasonido, la tomografía computada, y la histerosalpingografía se utilizan comúnmente para el diagnóstico por su relativo bajo costo, la resonancia magnética es el método diagnóstico más exacto para las malformaciones müllerianas.²¹

En la actualidad, la resonancia magnética es el patrón de referencia en la evaluación imagenológica de las malformaciones müllerianas, con una sensibilidad y precisión cercanas al 100%,^{5,8,19} delineando la anatomía uterina interna y externa,²⁴ identificando inflamación pélvica, adherencias pélvicas y endometriosis.^{21,26} Aunque es el método más preciso y menos invasivo, está limitado a centros hospitalarios que cuentan con el equipo adecuado.^{24,25}

En la resonancia magnética el útero didelfo se identifica en los cortes axiales,¹⁹ que muestran dos cuellos uterinos separados, con dos cuernos uterinos divergentes y, en ocasiones, puede identificarse un tabique vaginal. En el caso de una hemivagina obstruida por un septo vaginal puede identificarse un hematometocolpos, que resulta en dilatación asimétrica de la vagina obstruida, además que pueden identificarse otras anomalías renales (Figura 4).⁵

La laparoscopia puede ser necesaria para definir la anatomía pélvica.²⁵ Sin embargo, la laparoscopia se propone y podría considerarse el patrón de referencia para la evaluación de las anomalías del aparato reproductor femenino, aunque debe

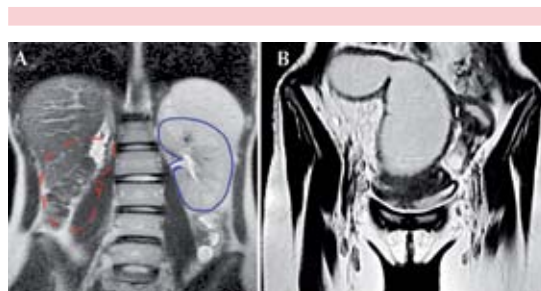


Figura 4. A) Resonancia magnética, corte coronal en T2, donde se aprecia la agenesia renal derecha, con el riñón izquierdo discretamente hipertrófico. B) Resonancia magnética potenciada en T1, corte coronal donde se aprecia una colección de líquido hiperintensa en la cavidad uterina izquierda y en la trompa uterina izquierda, sugerente de hematometocolpos con hematosalpinx.

reservarse cuando el diagnóstico no se tiene con certeza después de que los estudios de imagen se han realizado.²¹

En algunos casos la laparoscopia también puede utilizarse como terapéutica²¹ para otras complicaciones, como endometriosis, inflamación pélvica y adherencias.¹⁶ Las malformaciones renales suelen detectarse en el periodo perinatal y, en el caso de agenesia renal o riñón multiquístico displásico, en la etapa perinatal o en la recién nacida. En estos casos deben descartar malformaciones müllerianas asociadas.^{26,27,35} Las anomalías uterinas son mejor detectadas en el periodo neonatal porque el útero aún se encuentra bajo estimulación hormonal materna, caracterizada por miometrio prominente y endometrio ecogénico.^{26,35} Específicamente, en el síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral, el ultrasonido y la resonancia magnética son las modalidades de elección para el diagnóstico y planeación quirúrgica.⁴

COMPLICACIONES

Las malformaciones müllerianas se asocian con resultados reproductivos normales o adversos.

Estas malformaciones ocurren en aproximadamente 3 a 4% de las mujeres fértiles e infértiles, 5 a 10% de las mujeres con pérdidas gestacionales recurrentes e incluso en 25% de las mujeres con pérdidas gestacionales en el segundo trimestre, distocias, o con parto pretérmino.^{3,12}

El retraso en el diagnóstico y tratamiento oportunos en el síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral puede ocasionar complicaciones agudas o crónicas. Las agudas pueden ser: hematosalpinx, piosalpinx, pelviperitonitis por rotura de un absceso tubo-ovárico o retención urinaria aguda.²¹ Solamente se han reportado algunos casos con pocolpos como una complicación en el síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral.⁴

Las complicaciones a largo plazo son: la endometriosis, adherencias pélvicas,^{4,12,18,21,29,35} hematometocolpos²⁹ y un riesgo incrementado de eventos obstétricos adversos, infertilidad^{4,18,21,35} o dolor pélvico recurrente.⁶

La obstrucción persistente puede condicionar, en una endometriosis secundaria, el reflujo de sangre hacia la cavidad abdominal que daña la función tubárica, forma adherencias pélvicas o provoca una infección pélvica ascendente.^{25,26,30}

Tratamiento

El tratamiento de las malformaciones müllerianas varía dependiendo de la malformación específica de cada paciente.¹⁹ El tratamiento de elección del síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral consiste en el abordaje endovaginal con resección quirúrgica del tabique vaginal^{11,15,26,31,32} y marsupialización de la hemivagina ciega¹⁸ para favorecer el drenaje de la vagina obstruida,^{26,31} con dilatación debido a que hay una tendencia al cierre del tabique.³⁶ La resección debe realizarse de manera cuidadosa, con precaución para no lesionar la uretra, vejiga o recto.³⁰ Mediante este tipo de intervenciones

quirúrgicas sencillas se obtienen resultados satisfactorios, que ofrecen alivio completo de los síntomas, disminución de las complicaciones causadas por el flujo retrógrado de la menstruación y preservación de la capacidad reproductiva.^{6,15,17,37}

En algunas ocasiones el tratamiento es difícil de efectuar debido a que las adolescentes tienen dimensiones pequeñas de la cavidad uterina y en los casos que el tabique vaginal se encuentra alto, en comparación con la pared vaginal completa, tiene que realizarse himenectomía.³² En lugar de la resección transvaginal del tabique vaginal se han realizado algunos procedimientos mediante histeroscopia.³² Para preservar la integridad del himen en mujeres adolescentes se ha encontrado como una alternativa excelente para el tratamiento convencional la resección histeroscópica del tabique vaginal guiado con ultrasonido transabdominal.^{22,32,38}

Las complicaciones del tratamiento son poco frecuentes, como: adenosis vaginal y estenosis vaginal.³⁹

Las pacientes pueden tener una vida sexual normal y llevar a buen término un embarazo. La hemihisterectomía, que se realizaba anteriormente, ya no se practica de manera rutinaria debido a que se ha reportado una incidencia de embarazo casi igual en ambos hemiúteros; por tanto, debe hacerse todo lo posible para mantener el hemiútero obstruido.^{6,29}

Pronóstico

El pronóstico reproductivo varía dependiendo del tipo de malformación mülleriana. Las hipótesis formuladas para explicar el pobre pronóstico obstétrico en las pacientes con diversas malformaciones müllerianas incluyen: disminución del volumen intraluminal, vascularización inadecuada de regiones, como los tabiques uterinos, existencia de una pared o cuerno uterino no

fusionado y contractilidad y excitabilidad uterina mayor que predisponen a abortos y partos prematuros.¹⁹

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral es la anomalía de los conductos müllerianos menos común, pero con el mejor pronóstico.^{11,26,27} Los resultados obstétricos de las pacientes con el síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral mostraron que 87% tiene un embarazo exitoso, y 23 a 35% sufren abortos, 15 a 19% partos pretérmino y, aproximadamente 62% embarazo a término sin complicaciones durante el parto.^{19,21}

Al ser pacientes monorrenas la prevención de infecciones urinarias es muy importante¹⁷ y se les debe monitorizar la función renal debido a que el riesgo de insuficiencia renal es elevado.²¹ A muchas pacientes con esta anomalía se les practican laparotomías innecesarias con sus adherencias consecuentes e, incluso, anexohisterectomías, que se consideran factores agravantes de evento reproductivo³¹ (Figura 5).

En el diagnóstico complementario de una paciente joven con alteraciones renales (agenesia, disgenesia, localización ectópica, displasia renal) debe considerarse el síndrome de hemi-

vagina obstruida y anomalía renal ipsilateral u otras malformaciones del aparato reproductor.^{11,16,18,25,40}

CONCLUSIONES

Las malformaciones müllerianas son anomalías congénitas que resultan de alteraciones en la organogénesis, fusión o resorción del tabique de los conductos de Müller. Estas malformaciones representan una entidad clínica poco común, pero que se encuentra especialmente en pacientes con problemas reproductivos y de fertilidad. El sistema de clasificación más utilizado es el de la AFS, pero en la actualidad su utilidad está siendo desafiada. Las malformaciones müllerianas son relativamente comunes; sin embargo, por la baja especificidad de los síntomas son subdiagnosticadas.

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral es una entidad mucho menos común; sin embargo, su pronóstico es bueno. El diagnóstico puede ser difícil debido a que los síntomas pueden ser relativamente comunes para las adolescentes (dismenorrea cíclica y dolor abdominal) y, por lo general, el médico tratante no toma en cuenta estos diagnósticos diferenciales. Además, al momento del diagnóstico algunas pacientes tienen ciertas complicaciones o alteraciones para su futuro reproductivo. Por lo tanto, en mujeres en etapa reproductiva es importante tener siempre en cuenta otras alternativas en el diagnóstico diferencial de los síntomas abdominales. El tratamiento es relativamente sencillo; con la resección del tabique vaginal obstructivo se alivian los síntomas y se mejora el pronóstico. Ya se han desarrollado diversas técnicas alternativas con excelentes resultados que hasta el momento son comparables con el tratamiento convencional.

Agradecimientos

Se agradece a la Dra. María de los Ángeles Partida Rivera su apoyo, lo mismo que al personal del

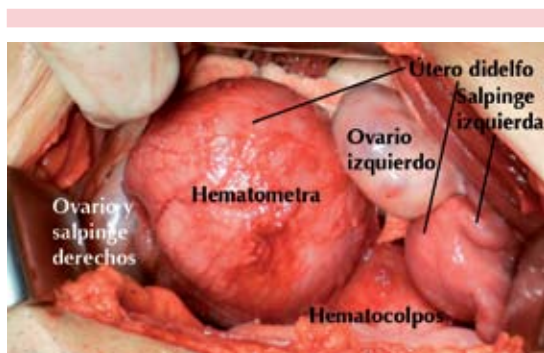


Figura 5. Laparotomía con evidencia de dos cavidades uterinas. El hemiútero derecho con hematometra a tensión, se observa hematócolpos, dos trompas uterinas y dos ovarios.

Departamento de Ginecología y Obstetricia del Hospital General de Zona 5 del Instituto Mexicano del Seguro Social de Zacatepec, Morelos.

REFERENCIAS

1. Junqueira BLP, Allen LM, Spitzer RF, Lucco KL, Babyn PS, Doria AS. Müllerian Duct Anomalies and Mimics in Children and Adolescents: Correlative Intraoperative Assessment with Clinical Imaging. *RadioGraphics* 2009;29(4):1085-1103.
2. Díaz Díaz NE, Riaño Montañez YF, Barón Criollo JA, Ulloa Guerrero LH, Camargo Pedraza CB, Carrillo Bayona JA. Anomalías de los Conductos de Müller. Una Visión Sencilla. *Rev Colomb Radiol* 2008;19(2):2397-2407.
3. Rackow BW, Arici A. Reproductive performance of women with müllerian anomalies. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2007;19(3):229-237.
4. Cox D, Ching BH. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *J Radiology Case Report* 2012;6(3):9-15.
5. Olpin JD, Heilbrun M. Imaging of Müllerian Duct Anomalies. *Clin Obstet Gynecol* 2009;52(1):40-56.
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(1):67-70.
7. Bravo-Castro A, Correa-Vega M, San-Martín-Urrutia N. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlych. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *REMS* 2010;6(1):24-28.
8. Marín-Muentes DP, Burgos-Zuleta JL, Sánchez-Cortázar J, Gómez-Pérez MG. Malformaciones de los conductos müllerianos: útero didelfo y lesiones asociadas. Caracterización por resonancia magnética. *Acta Med* 2010;8(4):223-226.
9. Breech LL, Laufer MR. Müllerian anomalies. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2009;36(1):47-68.
10. Elyan A, Saeed M. Müllerian Duct Anomalies: Clinical Concepts. *ASJOG* 2004;1:11-20.
11. Crivelli R, Bacigaluppi A, Sansó MO, Gargiulo MN, Betti P, Renatti ME. Síndrome de Wunderlich o de útero didelfo, vagina doble y riñón único. Reporte de dos casos. *Rev Hosp Priv Comun* 2009;12(1):53-56.
12. Shulman LP. Müllerian anomalies. *Clin Obstet Gynecol* 2008;51(2):214-222.
13. Chandler TM, Machan LS, Cooperberg PL, Harris AC, Chang SD. Müllerian duct anomalies: from diagnosis to intervention. *Br J Radiol* 2009;82(984):1034-1042.
14. Paz-Mahecha GH. Anomalías de fusión en los conductos de Müller: útero bicorne y agenesia renal. Presentación de 3 casos. *Rev Colomb Radiol* 2007;18(3):2191-2195.
15. Pérez Agudelo LE. Anomalías Müllerianas. Revisión. *Rev Fac Med* 2007;15(2):251-260.
16. Mandava A, Prabhakar RR, Smitha S. OHVIRA Syndrome (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) with Uterus Didelphys, an Unusual Presentation. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012;25(2):e23-25.
17. Osornio-Sánchez V, Santana-Ríos Z, Fulda-Graue SD, Pérez-Becerra R, Urdiales-Ortiz A, Martínez Á, et al. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. Revisión de la literatura y reporte de caso. *Rev Mex Urol* 2012;72(1):31-34.
18. García-González P, Meana-Morís AR, Gracia-Chapullé A, Matesanz-Pérez JL. The role of MRI in congenital cystic lesions in the pelvis: a case of uterus didelphys with double vagina, hematocolpos, and ipsilateral renal agenesis. *Radiologia* 2009;51(2):194-197.
19. Ribeiro SC, Tormena RA, Peterson TV, Gonzáles M de O, Serrano PG, Almeida JAM de, et al. Müllerian duct anomalies: review of current management. *Sao Paulo Med J* 2009;127(2):92-96.
20. Grimbizis GF, Campo R. Clinical approach for the classification of congenital uterine malformations. *Gynecol Surg* 2012;9(2):119-129.
21. Del Vecovo 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;12(4):1-10.
22. Dhar H, Razek YA, Hamdi I. Uterus Didelphys with Obstructed Right Hemivagina, Ipsilateral Renal Agenesis and Right Pyocolpos: A Case Report. *Oman Med J* 2011;26(6):447-450.
23. Ahualli J, Méndez Uriburu L, Ravera ML, Méndez Uriburu J, Raimondo MA. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: a propósito de un caso. *Rev Argent Radiol* 2011;75(3):203-206.
24. Madureira AJ, Mariz CM, Bernardes JC, Ramos IM. Case 94: Uterus didelphys with Obstructing Hemivaginal Septum and Ipsilateral Renal Agenesis. *Radiology* 2006;239(2):602-606.
25. Vallerie AM, Breech LL. Update in Müllerian anomalies: diagnosis, management, and outcomes. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2010;22(5):381-387.
26. Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PMS, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. *Pediatr Radiol* 2007;37(7):657-665.
27. Ankan II, Harma M, Harma MI, Bayar Ü, Barut A. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome (uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis) – a case report. *J Turkish-German Assoc* 2010;11:107-109.
28. Han B, Herndon CN, Rosen MP, Wang J, Daldrup-Link H. Uterine didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome. *Radiology Case Reports* 2010;5(1):1-6.
29. Adair L 2nd, Georgiades M, Osborne R, Ng T. Uterus didel-



- phys with unilateral distal vaginal agenesis and ipsilateral renal agenesis: common presentation of an unusual variation. *J Radiol Case Rep* 2011;5(1):1-8.
30. Güdücü N, Gönenç G, Işçi H, Yiğiter AB, Dünder I. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome-Timely Diagnosis is Important to Preserve Fertility. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012;25(5):e111-112.
 31. Stoisa D, Armas D, Lucena ME, Stafferi R, Villavicencio RL. Síndrome de Wunderlich. Útero didelfo, hemivagina ciega y agenesia renal homolateral. Puesta al día. *Fund Dr. J R Villavicencio* 7:177-181.
 32. Kim TE, Lee GH, Choi YM, Jee BC, Ku S-Y, Suh 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.
 33. Echabarría O, Landín A, Canales V, López-Picado A, Morales P, De Pablo JL. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. *Prog Obstet Ginecol* 2012;55(08):405-407.
 34. Di-Benedetto V. Síndrome de Wunderlich: Útero didelfo con hemivagina ciega y agenesia renal homolateral. *Rev Cir Infant* 2001;11(4):222-225.
 35. Guillán-Maqueira C, Sánchez-Merino JM, Méndez-Díaz C. Síndrome OHVIRA (hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral) asociada a útero didelfo. *Prog Obstet Ginecol* 2012;55(6):281-284.
 36. Díaz V, Collar R, Berro N, Rene M, Sarti F. Útero didelfo con vagina septada asimétrica. *Rev de Cir Infantil* 2001;11(1):53-57.
 37. 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(1):26-32.
 38. Daniels S P, Donoso O M, Arraztoa V JA. Resección histoscópica del tabique vaginal en el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: Reporte de un caso. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2010;75(3):185-188.
 39. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertility and Sterility* 2007;87(4):918-922.
 40. Bermejo-Espinosa N, Isusi-Fontán M, Díez-Renoves F. Solución del caso 19: Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. *Radiología* 2010;52(4):366-368.