



Útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral como presentación de un caso de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Revisión de la bibliografía

Adrián Piña-García¹, Cyrus Afrashtehfar²

RESUMEN

Las malformaciones müllerianas son la consecuencia de defectos en la fusión de los conductos de Müller durante el desarrollo del aparato reproductor femenino. Estas anomalías se asocian con incremento en la probabilidad de eventos obstétricos adversos. El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es de origen congénito, poco frecuente, que se caracteriza por útero didelfo, con una hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. Las pacientes con esta anomalía suelen experimentar dolor pélvico cíclico, o cursar asintomáticas hasta la menarquia, y tener otras complicaciones.

Caso clínico: paciente de 12 años de edad, con antecedente de dismenorrea cíclica, con cuadro clínico de abdomen agudo. En la laparotomía exploradora se encontró que el útero era didelfo, asociado con hematometracolpos del hemiútero y lado derecho de la vagina. La hemivagina obstruida se resecó. En la tomografía del postoperatorio se identificó agenesia renal ipsilateral a la hemivagina obstruida.

Se concluye que el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es un padecimiento congénito, poco común, de los conductos de Müller. El diagnóstico clínico es difícil y requiere estudios complementarios. El tratamiento conservador es eficaz y de buen pronóstico para la función reproductiva de las pacientes. En caso de malformaciones renales diagnosticadas en la etapa prenatal o postnatal se recomienda investigar la posibilidad de malformaciones müllerianas.

Palabras clave: útero didelfo, hemivagina obstruida, agenesia renal ipsilateral, síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, OHVIRA.

ABSTRACT

The Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a rare congenital anomaly of the Müllerian ducts. Müllerian malformations result from defective fusion of the Müllerian ducts during development of the female reproductive system. These malformations are associated with an increased probability of adverse obstetric events. The syndrome is characterized by uterus didelphys with obstructed hemivagina, and ipsilateral

renal agenesis. Patients with this syndrome are asymptomatic until menarche, and can follow other complications.

Case report: A 12 year-old female patient presented with a clinical picture of acute abdomen and a previous history of cyclical dysmenorrhea. A diagnosis of uterus didelphys associated with right hematometracolpos was made following an exploratory laparotomy. Resection of the right obstructed hemivagina was subsequently performed using a vaginal approach. A subsequent computed tomography scan identified renal agenesis ipsilateral to the obstructed hemivagina. In conclusion: The Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a rare Müllerian anomaly. The characteristics of the syndrome may result in missed diagnosis until detailed evaluation is carried out. We therefore advise clinicians to look for Müllerian duct anomalies whenever a renal malformation is discovered in a fetus or girl postnatal. Early diagnosis of the syndrome and its associated anomalies are essential to provide adequate therapy, and to reduce reproductive complications through radical treatments. Conservative treatment is effective and has a good prognosis for the patient's reproductive function.

Key words: Uterus didelphys, obstructed hemivagina, ipsilateral renal agenesis, Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, OHVIRA.

RÉSUMÉ

Malformations Müller sont le résultat de défauts dans la fusion des canaux de Müller au cours du développement de l'appareil reproducteur féminin. Ces anomalies sont associées à une probabilité accrue d'événements indésirables obstétricaux. Syndrome Herlyn-Werner-Wunderlich est congénitale, rare, caractérisée par didelphys de l'utérus avec une hemivagina obstruée et agénésie rénale ipsilatérale. Les patients atteints de cette maladie éprouvent souvent des douleurs pelviennes cycliques, ou prendre asymptomatique jusqu'à la puberté, et avoir d'autres complications.

Case report: 12 ans ayant des antécédents de dysménorrhée cyclique, avec des symptômes cliniques de l'abdomen aigu. La laparotomie exploratrice a été constaté que l'utérus a été didelphys associé aux hematometracolpos de hemiuterus et

le côté droit du vagin. Le hemivagina obstruée a été réséquée. Dans le CT postopératoire identifié agénésie rénale ipsilatérale à la hemivagina obstruée.

Nous concluons que le syndrome Herlyn-Werner-Wunderlich est une maladie congénitale rare canal de Müller. Le diagnostic clinique est difficile et nécessite des études complémentaires. Le traitement conservateur est efficace et de bon pronostic pour la fonction reproductive des patients. En cas de malformations rénales diagnostic prénatal ou postnatal est recommandé d'étudier la possibilité de malformations Müller.

Mots-clés: didelphys de l'utérus, hemivagina obstruée, le syndrome d'agénésie rénale ipsilatérale Herlyn-Werner-Wunderlich, OHVIRA.

RESUMO

Malformações müllerianas são o resultado de defeitos de fusão dos ductos müllerianos durante o desenvolvimento do aparelho reprodutor feminino. Essas anormalidades estão associadas com o aumento da probabilidade de eventos adversos obstétricas. Síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich

é congênita, rara, caracterizada por didelfo útero com uma hemivagina obstruído e agenesia renal ipsilateral. Os pacientes com essa condição muitas vezes experimentam dor pélvica cíclica, ou tomar assintomática até a menarca, e tem outras complicações.

Relato de caso: 12-year-old com uma história de dismenorréia cíclica, com sintomas clínicos de abdome agudo. A laparotomia foi encontrado que o útero foi associada com as didelfo hematometracolpos hemiuterus e no lado direito da vagina. O hemivagina obstruído foi ressecado. No CT pós-operatório identificado agenesia renal ipsilateral ao hemivagina obstruído. Conclui-se que a síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich é uma condição congênita rara duto de Müller. O diagnóstico clínico é difícil e requer estudos adicionais. O tratamento conservador é eficaz e de bom prognóstico para a função reprodutiva pacientes. Em caso de malformações renais diagnóstico pré-natal ou pós-natal é recomendado para investigar a possibilidade de malformações Müller.

Palavras-chave: didelfo útero, hemivagina obstruído, síndrome de agenesia renal ipsilateral Herlyn-Werner-Wunderlich, OHVIRA.

Las malformaciones de los conductos de Müller (paramesonéfricos) son un grupo de anomalías que resultan en diversos defectos en la fusión o resorción de los conductos de Müller.¹ Estas malformaciones son causa de infertilidad y de resultados reproductivos adversos.^{2,3} La incidencia exacta se desconoce 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.¹⁻⁶

Existen diversas manifestaciones clínicas, desde la asintomática hasta dolor pélvico recurrente o cíclico, dismenorrea, problemas reproductivos (infertilidad, esterilidad, eventos obstétricos adversos),^{1,3,4,7} así como la posibilidad de otras malformaciones del sistema urogenital^{8,9} y esqueléticas.^{2,6,9}

La importancia fundamental del estudio de estas malformaciones radica en las diversas posibilidades diagnósticas y terapéuticas empleadas, además de la mejoría en el pronóstico reproductivo de las pacientes.

Este estudio muestra el caso clínico de una paciente con diagnóstico clínico y paraclínico de una malformación mülleriana rara, como el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, a quien se le practicó tratamiento quirúrgico conservador, aunque no de mínima invasión, pero sí para poder preservar su futuro reproductivo.

CASO CLÍNICO

Paciente de 12 años de edad, con antecedentes de menarquia a los 11 años y dismenorrea progresiva cíclica. Ingresó al servicio de Urgencias con cuadro de dolor abdominal agudo, un tumor palpable en la región pélvica de aproximadamente 10 x 10 cm, de forma irregular que abarcaba la región pélvica baja. La ultrasonografía pélvica

¹ Médico adscrito al Departamento de Ginecología y Obstetricia,
² Médico general, egresado.
Hospital General de Zona 5, IMSS Zacatepec, Morelos, México.

Correspondencia: Dr. Adrián Piña García
Lázaro Cárdenas 20-B
62780 Zacatepec, Morelos.
arlegisi@hotmail.com,

Recibido: 16 de enero 2013
Aprobado: 14 de marzo 2013

Este artículo debe citarse como: 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;81:616-620.

www.femecog.org.mx

suprapúbica reportó: vesícula repleta, un tumor pélvico de 11 x 13 cm, bilobulado, con contenido homogéneo sugerente de líquido, limitado por paredes gruesas en el territorio del anexo derecho.

La laparotomía diagnóstico-terapéutica evidenció el útero didelfo, ambos con anexos y ligamentos, tumor dependiente de hematómetra y hematocolpos. Se observaron aparentemente sanos: el ovario y la salpinge derechos e izquierdos. El hemiútero izquierdo no tenía anomalías, por eso se diagnosticó: útero didelfo con hematómetracolpos derecho.

En el segundo tiempo quirúrgico, mediante abordaje vaginal, se visualizó el tabique vaginal del lado derecho, que se resecó en su totalidad y se obtuvieron 460 mL de material hemático. Se efectuó histerometría de ambas hemicavidades uterinas e himenoplastia, porque se trataba de una paciente adolescente núbil.

El estudio postquirúrgico se complementó con una TAC que encontró: agenesia renal derecha, dos cavidades uterinas y un canal vaginal.

DISCUSIÓN

El desarrollo normal del aparato reproductor femenino requiere una serie compleja de eventos: elongación de los conductos de Müller, su fusión, canalización y resorción septal.³ Cualquier falla en este proceso resulta en una malformación mülleriana. Una alteración en el proceso de fusión de los conductos para formar el útero generará un útero bicornue o didelfo.¹⁰

A las seis semanas de la 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 la manera en que se unen sus polos inferiores en la línea media, y los polos superiores permanecen separados y situados lateralmente. Las partes inferiores se fusionan para formar 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.²

El 25% de las mujeres con malformaciones müllerianas tiene problemas de reproducción, incluidos: abortos, distocias, partos pretérmino, hemorragia postparto, retención placentaria y mortalidad fetal.^{4,6,7}

El síndrome de hemivagina obstruida con anomalía renal ipsilateral reportado inicialmente en 1922, conocido

como el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich o con el acrónimo de OHVIRA por sus siglas en inglés (Uterus didelphys associated with Obstructed Hemi-Vagina and Ipsilateral Renal Anomaly), es una malformación rara de los conductos müllerianos. La asociación con agenesia renal se reportó en 1971.¹¹ Estas malformaciones son más frecuentes del lado derecho sin que haya una explicación clara de este hallazgo.^{12,13}

La Sociedad Americana de Fertilidad recomienda la clasificación de malformaciones müllerianas en siete clases, que a su vez se dividen en subgrupos, según la complejidad y la relación existente en los órganos implicados³. El útero didelfo se encuentra en la clase III, correspondiente a las anomalías de la fusión lateral.¹⁴

El útero didelfo constituye 5% de las malformaciones müllerianas.² La incidencia del útero didelfo relacionado con el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es aproximadamente de 1/2000 a 1/28,000.¹⁴

Existe la posibilidad de que las malformaciones müllerianas sean por exposición a factores ambientales, teratógenos, radiaciones, fármacos, pero es prevalente la base poligénica multifactorial con cariotipo normal.⁶

La causa exacta del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich sigue sin conocerse. La relación estrecha entre los sistemas urinarios y reproductivos durante la embriogénesis puede explicar la coexistencia de anormalidades urinarias y reproductivas.¹³

Los conductos de Wolff, aparte de dar origen a los riñones, también son inductores de la fusión adecuada de los conductos de Müller.^{5,11,12} 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.¹³

Este síndrome puede ser subdiagnosticado, o de diagnóstico retrasado porque es un hallazgo incidental en ecografías pre o postnatales.¹⁵ El espectro clínico de

las malformaciones clase III se caracteriza por síntomas obstructivos.¹⁶

Esta anomalía suele descubrirse en la pubertad, con síntomas inespecíficos,^{14,16} posterior a la menarquia, con dismenorrea cíclica progresiva,^{6,14,16} con tumor palpable pélvico o vaginal¹⁴ secundario a un hematocolpos o hemátometra resultante de sangre menstrual retenida, parcialmente coagulada, en la hemivagina obstruida.^{11,13} Sin embargo, también puede haber flujo vaginal anormal, infertilidad, abdomen agudo, vómito y fiebre.^{11,13}

Existen diversas causas por las que el diagnóstico puede ser difícil y retrasarse. Las menstruaciones suelen ser regulares porque el flujo de la hemivagina no obstruida da la apariencia de menstruación normal^{11,13} y cuando la paciente tiene síntomas de dismenorrea cíclica se le prescriben antiinflamatorios o anticonceptivos orales, lo que retrasa el diagnóstico, además de que el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es poco común.¹⁴ Los ciclos menstruales de las pacientes pueden ser normales debido a la hemivagina contralateral permeable.¹⁵ También puede evidenciarse flujo “amarronado” intermenstrual debido a la existencia de una comunicación parcial congénita o adquirida entre ambos hemisistemas.¹⁵

La agenesia renal o displasia multiquística es un diagnóstico prenatal o neonatal, y las mujeres neonatas con malformaciones renales deben ser objeto de escrutinio (tamizaje) para identificar probables malformaciones del aparato reproductor. 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.¹³

En el diagnóstico de las malformaciones müllerianas el ultrasonido es muy útil porque puede detectar hemato-colpos, que aparece como una colección de líquido, que puede hacer el diagnóstico de anomalías de las vías genitourinarias,¹⁴ con una precisión de 90-92% y sensibilidad de 93%.¹⁶ El ultrasonido también es un método económico, rápido y no invasivo que no puede faltar en la valoración de mujeres con dolor pélvico, abdomen agudo, o flujo vaginal resistente al tratamiento farmacológico.¹⁷

Si bien el ultrasonido, la tomografía computada y la histerosalpingografía por su bajo costo se indican rutinariamente para el diagnóstico, la resonancia magnética es el método diagnóstico más exacto. Ésta es la modalidad más sensible para detectar el contorno uterino, la forma de la cavidad intrauterina, endometriosis, inflamación pélvica

y adherencias.¹⁴ La resonancia magnética tiene precisión y sensibilidad de 100%.^{7,16}

Sin embargo, ahora la laparoscopia debe considerarse el patrón de referencia para la evaluación de las anomalías del aparato reproductor femenino, y debe reservarse cuando el diagnóstico no se tiene con certeza después de los estudios de imagen. En algunos casos la laparoscopia también puede utilizarse como terapéutica¹⁴ para otras complicaciones, como: endometriosis, inflamación pélvica y adherencias pélvicas.¹¹

Las complicaciones agudas pueden ser: piohema-tocolpos, hematometracolpos, piosalpinx, piocolpos y pelviperitonitis. Las complicaciones a largo plazo son: endometriosis, adherencias pélvicas y riesgo incrementado de eventos obstétricos adversos o infertilidad.¹⁴

A muchas de las pacientes con esta anomalía se les hacen laparotomías innecesarias, con sus adherencias consecuentes e, incluso, anexohisterectomías, que se consideran factores agravantes de un posible evento reproductivo.¹⁵

Con intervenciones quirúrgicas sencillas se obtienen resultados satisfactorios en la supresión del dolor, complicaciones y en la capacidad reproductiva.¹² El tratamiento de elección de esta anomalía es la resección del tabique de la hemivagina ciega, y drenaje de las colecciones.¹⁵ Debe intentarse preservar el útero afectado porque en cualquier hemiútero puede lograrse un embarazo exitoso.¹⁶

Los resultados obstétricos en estas pacientes muestran que 87% tiene un embarazo exitoso, 23% abortos, 15% partos pretérmino y 62% embarazo a término, sin complicaciones durante el parto.¹⁴

Al ser pacientes monorrenas, la prevención de infecciones urinarias es muy importante¹² y vigilar la función renal debido al elevado riesgo de insuficiencia renal.¹⁴

Como parte del diagnóstico complementario de una paciente joven con agenesia u otra anomalía renal debe considerarse el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich u otras malformaciones del aparato reproductor.^{5,6,11,18}

CONCLUSIÓN

Para establecer el diagnóstico de alteraciones congénitas müllerianas y de síndromes complejos, como el de Herlyn-Werner-Wunderlich que consta de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral se requiere minuciosidad en la historia clínica y en la

auscultación de la paciente y, sobre todo, sospecha del padecimiento. La posibilidad de tratamiento de este tipo de pacientes es, definitivamente, la remoción quirúrgica por vía vaginal del tabique que obstruye la permeabilidad vaginal. Así, junto con los estudios complementarios radiológicos necesarios para establecer el diagnóstico de certeza de la manera más pronta posible y evitar tratamientos más radicales y poder ofrecer la terapéutica oportuna y conservar la fertilidad de la paciente debe tenerse como meta llegar a tasas de fertilidad iguales a las del resto de la población.

Agradecimientos

Al Dr. Lino Amor, por su sabiduría y conocimientos compartidos y al Dr. Kelvin I. Afrashtehfar (McGill University) por su apoyo.

REFERENCIAS

- 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;29:1085-1103.
- Díaz NE, Riaño YF, Barón JA, Ulloa LH, Camargo CB, Carrillo JA. Anomalías de los conductos de Müller: una visión sencilla. *Rev Colomb Radiol* 2008;19:2397-2407.
- Rackow BW, Arici A. Reproductive performance of women with müllerian anomalies. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2007;19:229-237.
- 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;6:24-28.
- García-González P, Meana-Morís AR, Gracia-Chapullé A, Matesanz-Pérez JL. Lesión quística congénita en la pelvis: un caso de útero didelfo con doble vagina, hematocolpos y agenesia renal ipsilateral: papel de la resonancia magnética. *Radiología* 2009;51:194-197.
- 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 Común* 2009;12:53-56.
- Marín-Muentes DP, Burgos-Zulueta JL, Sánchez-Cortázar J, Gómez-Pérez MG. Malformaciones de los conductos müllerianos: útero didelfo y lesiones asociadas. Caracterización por resonancia magnética. *Acta Med* 2010;8:223-226.
- Breech LL, Laufer MR. Müllerian anomalies. *Obstet Gynecol Clin N Am* 2009;36:47-68.
- Elyan A, Saeed M. Müllerian duct anomalies: Clinical concepts. *ASJOG* 2004;1:11-20.
- Chandler TM, Machan LS, Cooperberg PL, Harris AC, Chang SD. Müllerian duct anomalies: from diagnosis to intervention. *Br J Radiol* 2009;82:1034-1042.
- 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:e235.DOI:10.1016/j.jpaa.2011.11.004
- Osornio-Sánchez V, Santana-Ríos Z, Fulda-Graue SD, Pérez-Becerra R, Urdiales-Ortiz A, Martínez Á, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report and literature review. *Rev Mex Urol* 2012;72:31-34.
- Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PMS, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemi-vagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. *Pediatr Radiol* 2007;37:657-665.
- 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;12:4. doi:10.1186/1471-2342-12-4
- Stoisa D, Armas D, Lucena ME, Staffieri R, Villavicencio R. Síndrome de Wunderlich. Útero didelfo, hemivagina ciega y agenesia renal homolateral. Puesta al día. *Fund Dr JR Villavicencio* 2005;8:177-181.
- Adair L, Georgiades M, Osborne R, Ng T. Uterus didelphys with unilateral distal vaginal agenesis and ipsilateral renal agenesis: Common presentation of an unusual variation. *Radiology Case* 2011;5:1-8.
- Paz-Mahecha GH. Anomalías de fusión en los conductos de Müller: útero bicornue y agenesia renal. Presentación de 3 casos. *Rev Colomb Radiol* 2007; 18:2191-2195.
- Bermejo-Espinosa N, Isusi-Fontán M, Díez-Renovaes F. Solución del caso 19: Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. *Radiología* 2010;52:366-336.