



Síndrome de hemivagina obstruida, con agenesia renal ipsilateral: causa inusual de piocolpos. Reporte de caso y revisión bibliográfica

RESUMEN

El síndrome OHVIRA o de Herlyn Werner Wunderlich es una malformación congénita rara, causada por una alteración en los conductos de Müller y mesonéfricos que se caracteriza por la triada: útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral, aún de etiología incierta. Las pacientes suelen permanecer asintomáticas hasta la menarquía, cuando la presentación clínica más común es el dolor pélvico, un crecimiento tumoral vaginal o abdominal, periodos menstruales normales, infertilidad y descarga vaginal excepcional. Se comunica el caso clínico de una paciente de 15 años de edad, virgen, con descarga vaginal fétida crónica que inicialmente se diagnosticó y trató como enfermedad pélvica inflamatoria; sin embargo, por tratarse de una afección rara y por los antecedentes de la paciente, se realizaron estudios de imagen complementarios, donde el ultrasonido pélvico reportó piocolpos y ausencia del riñón izquierdo, útero didelfo y hemivagina obstruida. Con los datos previos y el resto de los estudios de gabinete se estableció el diagnóstico de síndrome de OHVIRA o de Herlyn Werner Wunderlich.

Palabras clave: útero didelfo, hemivagina, agenesia renal, piocolpos.

Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly: unusual cause of piocolpos. Report a case and review of literature

ABSTRACT

OHVIRA (Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) by acronym and abbreviations in English or Herlyn Werner Wunderlich syndrome is a rare congenital malformation caused by an alteration in the Mullerian ducts and Wolffian Ducts. Which is characterized by a triad: uterus didelphys, obstructed and ipsilateral renal agenesis hemivagina still uncertain etiology. Patients are usually asymptomatic until menarche where the most common clinical presentation is pelvic pain, followed by a vaginal or abdominal mass, normal menstrual periods, infertility, and vaginal discharge rarely appears. The case of a female patient of 15 years, nubile with chronic fetid vaginal discharge, initially diagnosed and treated as pelvic inflammatory disease occurs, however because it is an exceptional condition with the background of the patient, by complementary studies were conducted where pelvic ultrasound revealed pyocolpos and absence of left kidney, uterus

Diana Karen Cortés-Contreras¹
Patricia Manuel Juárez-Cruz²
José Vázquez-Flores³
Al David Vázquez-Flores⁴

¹ Residente de cuarto año de Ginecología y Obstetricia, Hospital Regional Tlalnepantla, ISSEMyM.

² Jefe del servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Regional Nezahualcóyotl, ISSEMyM.

³ Residente de cuarto año de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, Hospital General Dr. Miguel Silva, Morelia, Michoacán.

⁴ Residente de primer año de Cardiología, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México DF.

Recibido: julio 2014

Aceptado: septiembre 2014

Correspondencia:

Dra. Diana Karen Cortés Contreras
Hospital Regional Tlalnepantla, ISSEMyM
Avenida Paseo de Ferrocarril esquina con Indeco
54090 Tlalnepantla de Baz, Estado de México,
México
dika_005@hotmail.com.

Este artículo debe citarse como

Cortés-Contreras DK, Juárez-Cruz PM, Vázquez-Flores J, Vázquez-Flores AD. Síndrome de hemivagina obstruida con agenesia renal ipsilateral: causa inusual de piocolpos. Reporte de caso y revisión bibliográfica. Ginecol Obstet Mex 2014;82:711-715.

didelphys, blind hemivagina by other imaging studies, where we could integrate Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome.

In conclusion, abnormalities in the development of the Müllerian ducts are difficult to diagnose early, so you must have the embryological knowledge, conduct thorough clinical assessment and detailed picture in whom the condition is suspected to identify malformations coexisting urinary tract and vaginal defects with the importance of preserving reproductive success through appropriate planning of surgical approach, given that the fertility rate in these patients is comparable to the average.

Key words: Uterus didelphys, hemivagina, renal agenesis, pyocolpos.

ANTECEDENTES

El síndrome OHVIRA (*Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly*) o de Herlyn-Werner-Wunderlich es una rara malformación congénita urogenital causada por alteraciones en los conductos de Müller y mesonéfricos.¹ Las pacientes con esta irregularidad tienen útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. Las anomalías müllerianas tienen una prevalencia de 0.001 a 10% en la población general y de 8 a 10% en mujeres con antecedentes reproductivos adversos.²

El sistema de clasificación más común de las anormalidades de los conductos de Müller es el de la American Fertility Society³ (Cuadro 1), de los que el útero didelfo corresponde a la clase III, y resulta en una fusión incompleta de los conductos, donde los cuernos uterinos individuales están completamente desarrollados y casi de tamaño normal. Pueden haber: una hendidura profunda del fondo uterino, dos cuellos uterinos y un tabique vaginal longitudinal o transversal.⁴

La asociación de agenesia renal con hemivagina obstruida la describieron, por primera vez, Herlyn y Werner en 1971. En 1976, Wunderlich amplió la descripción del síndrome y añadió

útero borce.⁵ En la actualidad este síndrome lo integran el útero didelfo y el tabique hemivaginal longitudinal, que crea una hemivagina ciega y agenesia renal en el mismo lado. La incidencia de útero didelfo, relacionada con el síndrome de hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral (OHVIRA) es de aproximadamente 1 caso por cada 2,000 a 1 por cada 28,000 mujeres.⁶ En un estudio de 57 pacientes con anomalías ductales müllerianas Li y su grupo encontraron una incidencia de agenesia renal de 30%. Es la anomalía más frecuente, ocurre en 67% de los casos. Otras anomalías incluyen: riñón ectópico, riñón en hendidura, displasia renal y sistemas de colección duplicados.⁷

El síndrome de hemivagina obstruida es excepcional y ocurre como consecuencia de una alteración embrionaria que afecta simultáneamente los conductos de Müller y mesonéfricos en la octava semana de gestación. El desarrollo normal de los conductos de Müller depende de tres fases: organogénesis, fusión y reabsorción del tabique. La organogénesis se caracteriza por la formación de ambos conductos de Müller, en caso de falla sobrevienen: agenesia uterina, hipoplasia o útero unicornio. La fusión es de los conductos para formar el útero; en caso de falla se forma un útero borce o didelfo. La resorción



Cuadro 1. Clasificación de las anomalías de Müller según el sistema de clasificación de la Sociedad Americana de Fertilidad

Tipo I. Hipoplasia-agenesia mülleriana (el útero puede ser normal o con una variedad de malformaciones).

- a) Vaginal
- b) Cervical
- c) Fondo
- d) Tubárico
- e) Combinado o hipoplasia

Tipo II. Útero unicorn (agenesia o hipoplasia de uno de los dos conductos de Müller)

- a) Comunicante
- b) No comunicante
- c) Sin cavidad
- d) Con cavidad

Tipo III. Útero didelfo (fracaso de fusión lateral entre la vagina y dos conductos de Müller)

Tipo IV. Útero bicorne (fusión incompleta de los cuernos uterinos a nivel del fondo uterino)

- a) Completo
- b) Parcial
- c) Arcuato

Tipo V. Útero septado (resorción incompleta o ausente de tabique uterovaginal)

- a) Completo
- b) Parcial

Tipo VI. Útero relacionado con dietilestilbestrol

- a) Útero en forma de T
- b) Útero en forma de T con cuernos dilatados
- c) Hipoplasia uterina

septal implica la resorción subsiguiente del tabique central después que los conductos se han fusionado. Los defectos se manifiestan con un septo o útero arcuato.⁴

El reporte de este caso comunica la experiencia de los autores en el diagnóstico de pacientes con síndrome de OHVIRA o de Herlyn-Werner-Wunderlich. Se trató de un hallazgo en una adolescente que acudió a la consulta de Urgencias de Ginecología, con piocolpos, una complicación poco común de este síndrome. Es decisivo identificar, diagnosticar y tratar oportunamente este tipo de padecimientos para evitar sus complicaciones.

REPORTE DEL CASO

Paciente de 15 años de edad, que acudió al servicio de Urgencias médicas del Hospital Regional Nezahualcóyotl, ISSSEMYM, Estado de México. Refirió descarga vaginal purulenta y dolor pélvico leve, cíclico, de aproximadamente seis meses de evolución, tratada por médicos generales y ginecólogos privados, con antibióticos no específicos, sin mejoría. La paciente era originaria y residente del municipio de Nezahualcóyotl, soltera, estudiante, sin antecedentes patológicos de importancia. Antecedentes ginecológicos: menarquia a los 13 años, ciclos menstruales cada 30 días, de 15 días de duración, dismenorrea, sin vida sexual activa. En el examen físico mostró buenas condiciones del estado general, abdomen blando, depresible, con dolor hipogástrico, palpación de una masa no delimitada en la misma zona, tacto vaginal diferido por tratarse de una paciente virgen; sin embargo, del introito vaginal drenaba material purulento y fétido. El hemograma se reportó dentro de parámetros normales y el examen general de orina con datos de infección importante. En el ultrasonido suprapúbico se encontró que el útero tenía bordes regulares de 7.3 x 4 x 3 cm, en la parte anterior del cuello uterino y adyacente al útero se observó una colección mixta, irregular, de predominio ecogénico y zonas anecoicas asimétricas, de aproximadamente 5.2 x 2.4 cm. La imagen de la parte superior sugería un absceso en el canal vaginal, por eso se decidió la exploración bimanual, con consentimiento informado, por escrito, de sus padres. El canal vaginal se encontró libre, abombado en la cara lateral izquierda; la parte posterior del cérvix estaba cerrada y corta, con fondos de saco ocupados y dolorosos. Con especuloscopia, en la pared izquierda se visualizó una aparente microperforación, con salida de material purulento del mismo sitio. Se concluyó que la colección en el canal vaginal, reportada en el ultrasonido, drenaba parcialmente a través del orificio de sali-

da de la pared vaginal izquierda, manifestándose como descarga vaginal crónica.

El ultrasonido endovaginal reportó dos cavidades uterinas en el fondo, separadas por una franca interfase, con ambos endometrios en relación con el útero didelfo y una imagen redondeada, de contenido anecoico y pared gruesa, heterogénea, de predominio hipoeocoico, bien delimitada. La etiología del contenido no se determinó, pero se consideró que podría tratarse de un absceso, adyacente al canal cervico-vaginal izquierdo, ambos ovarios eran de características normales.

Durante la estancia intrahospitalaria se inició el tratamiento con una cefalosporina de segunda generación y lincosamida por vía parenteral, con adecuada respuesta clínica y por ultrasonido de control. Por los antecedentes de la paciente, carente de factores de riesgo para enfermedad pélvica inflamatoria, se realizó una evaluación imagenológica detallada. La tomografía axial computada demostró la ausencia del riñón izquierdo, con colección hipodensa en torno al canal vaginal que se extendía hacia el fondo del saco posterior, a la izquierda de la línea media, con líquido espeso, entre 5 y 25 UH, sin que se observara líquido en la cavidad endometrial. La resonancia magnética pélvica reportó la existencia de dos cavidades uterinas, en cortes axiales con aparente confluencia del endometrio y el canal cervical, por separado, que corresponde con útero didelfo, con probable vagina doble. Además, en la continuación del canal cervical izquierdo se observó una imagen redondeada de pared delgada, bien delimitada, compatible con piocolpos. Por lo anterior se integró el diagnóstico de: síndrome de hemivagina obstruida con agenesia renal ipsilateral (OHVIRA) o de Herlyn Werner Wunderlich, que fue difícil determinar por la ausencia de los síntomas clásicos. Se manifestó como piocolpos. En la bibliografía contemporánea se reporta que la mayoría de las pacientes con esta afección se diagnostica

luego del hallazgo postquirúrgico, por sus complicaciones.

La ecografía es una herramienta muy útil en el diagnóstico de las alteraciones de los conductos de Müller; de hecho, la detección de hemato-colpos, que aparece como una colección de fluido con ecos de bajo nivel, puede facilitar el diagnóstico de las anomalías de la vía genitourinaria (útero didelfo).⁸

Las pacientes con anomalías en los conductos de Müller tienen afectaciones en la reproducción como consecuencia del diagnóstico tardío: el flujo sanguíneo retrógrado del tejido endometrial se incrementa a través de las trompas de Falopio, destruye su función y aumenta el riesgo de endometriosis.⁹ La tasa de aborto es alta (74%) y el parto prematuro es común (22%), aunque solo hay unos cuantos informes de casos con seguimiento de las pacientes hasta la edad adulta, 87% de estas pacientes tienen embarazos exitosos.¹⁶ El tratamiento de estas pacientes requiere un enfoque multidisciplinario.¹⁰

Durante muchos años las pacientes con útero didelfo se trataban con metroplastias de Strassman, Thompkins o Jones. En la actualidad no se trata, excepto a las pacientes con aborto recurrente.¹¹ El abordaje laparoscópico es el recomendado.

CONCLUSIÓN

Las anomalías en el desarrollo de los conductos de Müller son difíciles de diagnosticar oportunamente, por lo que es preciso tener el conocimiento embriológico, realizar una clínica minuciosa y evaluación de imagen detallada en quienes se sospecha esta afección, para identificar la coexistencia de malformaciones en las vías urinarias y defectos vaginales, con la importancia de conservar el éxito reproductivo mediante la planificación pertinente del abordaje quirúrgico,



puesto que la tasa de fertilidad en estas pacientes es equiparable al promedio.

REFERENCIAS

1. Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol* 1997;90:26.
2. Pul MH. Imaging diagnosis of congenital uterine malformation. *Comput Med Imaging Graph* 2004;28:425-33.
3. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal obstruction, tubal occlusions secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1998;49:944-55.
4. Chandler TM, Machan LS, Cooperberg PL, Harris AC, Chang SD. Müllerian duct anomalies: from diagnosis to intervention. *The British Journal of Radiology* 2009;82: 1034-1042.
5. Park NH, Park HJ, Park CS, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome with unilateral hemivaginal obstruction, ipsilateral renal agenesis, and contralateral renal thin GBM disease: a case report with radiological follow up. *J Korean Soc Radiol* 2010; 62:383e8.
6. Alan JW, Louis RK: *Campbell-Walsh Urology*. Philadelphia: Saunders, 93270-6.
7. Li S, Qayyam A, Coakley FV, Hricak H. Association of renal agenesis and Müllerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr* 2000;6:829-34.
8. Kumar KS, Balasubramaniam D, Kanagaraj V. Magnetic resonance imaging in obstructive Müllerian anomalies. *J Hum Reprod Sci* 2013;6:162-164.
9. Brosens IA, Brosens JJ: Endometriosis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000, 90(2):159-64.
10. White PVK. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome (HWWS): A Complex Diagnosis Requiring a Multidisciplinary Team. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology* 2014;27: 207.
11. Khalid E, Jalil S, Anwar T, Nausheen S. Congenital female lower genital tract abnormalities: two years experience in a tertiary care hospital. *Pak J Surg* 2011;27:44-49.