

Anomalías del conducto mülleriano: Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich a propósito de un caso

Mullerian conduct anomalies: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome a case report

Jean Paul Negreros Osuna¹, Eric Alberto Loza Ramírez¹, Francisco Iván Guerrero Amador².

¹Residente de imagenología diagnóstica y terapéutica, CIDOCS, UAS, Hospital Civil de Culiacán.

²Adscrito de Imagenología diagnóstica y terapéutica, CIDOCS, UAS, Hospital Civil de Culiacán.

DOI <http://dx.doi.org/10.28960/revmeduas.2007-8013.v9.n1.005>

Recibido 06 Junio 2018, aceptado 22 Septiembre 2018

RESUMEN

En el contexto de los síntomas abdominopélvicos de una mujer pre-adolescente, las patologías en mente deben incluir el espectro de anomalías de los conductos müllerianos en las cuales las manifestaciones tempranas de la enfermedad son similares, el enfoque correcto además del examen físico es el estudio de la anatomía mediante imágenes en forma de ultrasonido o en su caso de RMN si está disponible. Presentamos el caso de un paciente femenino de 13 años con diagnóstico de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich confirmado por resonancia magnética.

Palabras clave: Anomalías de conductos müllerianos, síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.

ABSTRACT

In the setting of abdominopelvic symptoms of a pubescent female the pathologies in mind should include the spectrum of Müllerian ducts anomalies in which the early manifestations of the disease are similar, the correct approach besides physical examination is the study of the anatomy by imaging in the form of ultrasound or if available MRI. We present a case of 13-year-old female who has the diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome confirmed by MRI.

Key words: Müllerian ducts anomalies, Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich también clasificado como hemivagina obstruida y el síndrome de anomalía renal ipsilateral con útero didelfo (OHVIRA) es una rara anomalía congénita derivada de un desarrollo inadecuado de los conductos müllerianos que produce un conjunto específico de malformaciones del aparato reproductor femenino. Presentamos un caso que reúne todas las características clásicas cuando se describió por primera vez.

REPORTE DE UN CASO

Una mujer de 13 años acude a consulta con médicos generales por presentar síntomas vagos de malestar pélvico, tumefacción y estreñimiento intermitente, con un tiempo de evolución de 8 meses, aún no había presentado su primer ciclo menstrual.

En el examen físico se observó una masa pélvica que era móvil y producía dolor cuando se manipulaba, se realizó una ecografía pélvica visualizando una masa aparentemente quística con morfología lobulada que desplazaba el intestino delgado y grueso adyacente a ella, los ovarios y el útero no se pudieron evaluar correctamente

Correspondencia: Jean Paul Negreros Osuna
Unidad de Imagenología (UNIMA), Hospital Civil de Culiacán,
Av. Álvaro Obregón 1422, Tierra Blanca, 80030, Culiacán Ro-
sales, Sinaloa, México. CORREO: negrerosjp@gmail.com

El paciente llegó por referencia a nuestra institución y se realizó una resonancia magnética, a lo cual se adquieren las secuencias estándar de T1, T2 y T2 con saturación grasa para evaluar el útero y los anexos.

Encontramos una doble hemivagina, la derecha con contenido de un fluido de alto contenido proteico, conocido por su comportamiento en las diferentes secuencias, tiene una apariencia lobulada; la cavidad uterina se encuentra dividida en dos estructuras en forma de banana que incluyen los cuellos uterinos y cuernos uterinos, también llenos con el mismo material al igual que la hemivagina izquierda, pero ésta con menor extensión.

En el examen de la cavidad abdominal superior se observó la ausencia de riñón derecho, lo cual forma la tríada clásica de manifestaciones de hemivagina obstruida, anomalía renal ipsilateral y útero didelfo que dan el diagnóstico del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.

DISCUSIÓN

Los genitales internos y el tracto urinario se derivan de 2 pares de estructuras: los conductos mesonéfricos o wolffianos y los conductos paramesonéfricos o müllerianos. Los primeros dan lugar a los riñones y se comportan como inductores que causan que los conductos müllerianos se fusionen para formar el canal uterovaginal, que se origina en la parte proximal de las trompas de Falopio y en su parte distal el útero y los 2 tercios proximales de la vagina. Posteriormente, el tabique que

los separa se reabsorbe. El tercio inferior de la vagina proviene del seno urogenital, por lo que no se ve afectado en este síndrome.¹

El desarrollo normal del útero se completa en 3 etapas: organogénesis, fusión y resorción septal, la alteración de cualquiera de estas fases conduce a malformaciones de Müller.

Estas malformaciones han sido divididas en subclases por la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva y es la clasificación de referencia para este tipo de alteraciones (Figura 1).^{2,3}

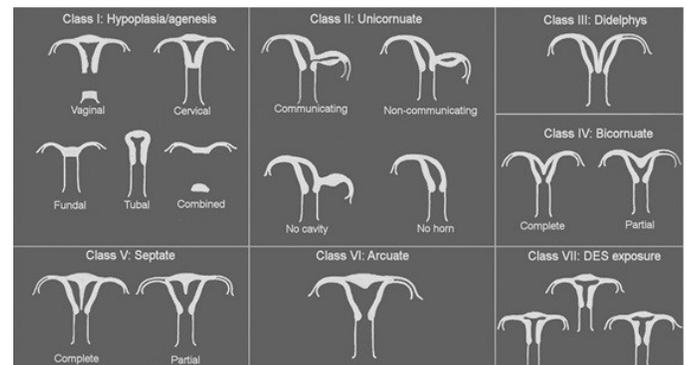


Fig. 1. Clasificación de las malformaciones de Müller por la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva. Conducto Mülleriano y Anomalías Relacionadas en Niños y Adolescentes, Monica Epelman, MDa, Et. al.

Como los desarrollos müllerianos y wolffianos son eventos estrechamente relacionados, las anomalías urinarias a menudo se asocian con anomalías de los genitales (25-90% de los casos).⁴

Entonces, existen otras clasificaciones más completas que permiten la inclusión de múltiples combinaciones de anomalías, la más simple es la propuesta por Oppelt et al. en 2005, sin embargo, el más utilizado es el descrito anteriormente.³

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich consiste en una agenesia renal unilateral, una vagina ciega y útero didelfo (Imagen 1). La asociación de agenesia renal con hemivagina ciega unilateral se informó como síndrome de Herlyn-Werner en 1971, mientras que la asociación de aplasia renal, útero bicorne con hematocérvix aislado y vagina simple se informó por Wunderlich en 1976. Este síndrome es una variante rara dentro del espectro de anomalías del conducto mülleriano.^{5,6}

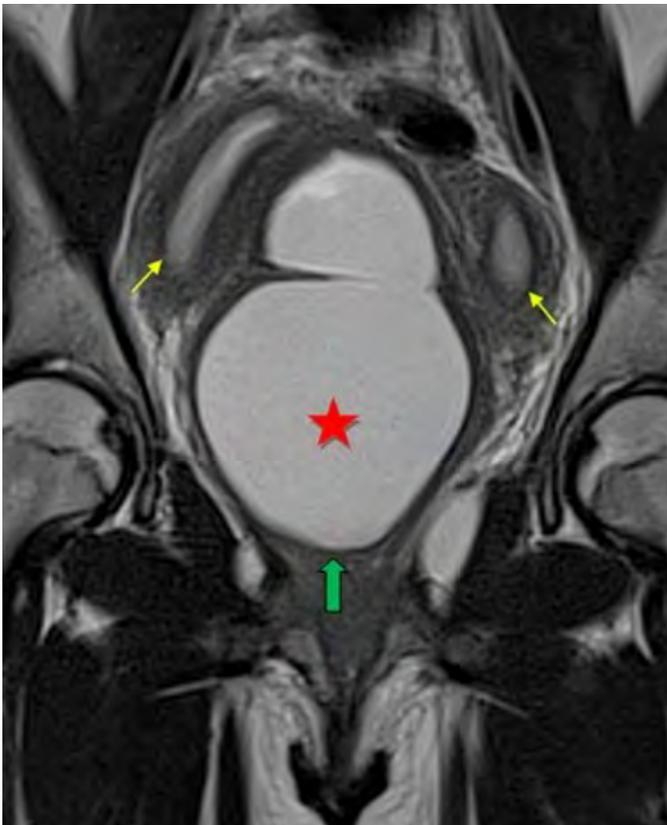


Imagen 1. RM en secuencia T2 en plano coronal que muestra una colección de alta intensidad en hemivagina derecha (estrella) con aspecto lobulado y dos cavidades uterinas separadas a cada lado (flechas), así como un tabique transversa como causa de obstrucción (flecha gruesa).

Esta condición podría deberse a una alteración en el desarrollo embrionario en la semana gestacional 8-9ª que afecta simultáneamente los conductos müllerianos y metanefríticos. Por lo general, el lado derecho se afecta aproximadamente con una frecuencia de 2:1 con respecto al izquierdo, como en el caso de nuestra paciente.^{7,8}

Fisiopatológicamente, la anomalía en el desarrollo de la porción caudal de los conductos de Wolff puede ser la causa de la agenesia renal unilateral asociada (Imagen 2). En el lado donde el conducto de Wolff está ausente, el conducto de Müller se desplaza lateralmente y no se puede fusionar con el conducto contralateral, lo que da como resultado un útero didelfo. El conducto mülleriano contralateral da lugar a una vagina, mientras que el componente desplazado forma un saco ciego, que asocia la hemivagina obstruida o imperforada (Imagen 3).^{1,2}

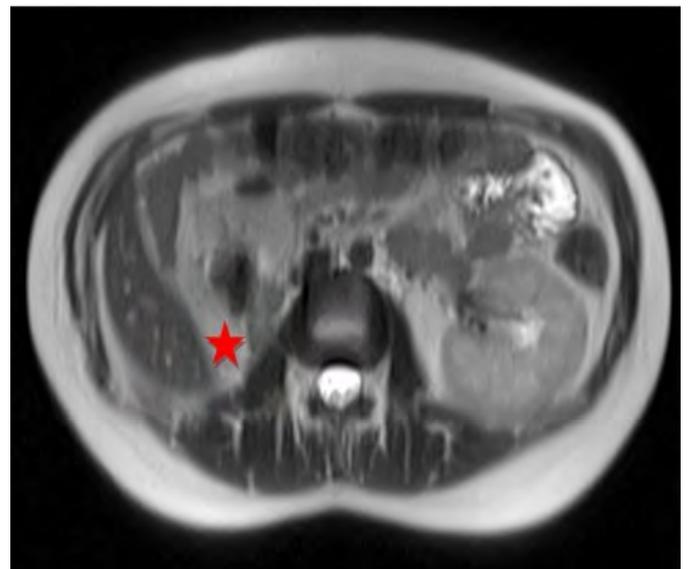


Imagen 2. RM en secuencia T2 en plano axial a nivel renal, confirmando agenesia renal derecha (estrella).



Imagen 3. RM en secuencia T2 con FS en plano axial que muestra hemivagina derecha dilatada y hemivagina izquierda de mucho menor calibre en comparación con material hiperintenso en el interior (estrella).

La presentación clínica suele ser con dismenorrea severa que comienza después del inicio de la menstruación (aunque este no es un dato clínico presente en todos los casos); la presencia de otros síntomas depende de la existencia de comunicaciones uterinas o vaginales. Los pacientes con comunicación vaginal pueden presentar secreción mucopurulenta fétida y los pacientes con comunicaciones uterinas pueden tener hemorragia intermenstrual.^{6,9} En este caso, nuestra paciente presenta clínicamente masa palpable única y dolor asociado durante el examen físico, negando presencia de menarca hasta este momento.

El diagnóstico precoz es importante para evitar complicaciones como endometriosis, adherencias en la pelvis, piosalpinx o piocolpos y problemas de fertilidad, sin embargo, se debe obtener una alta sospecha clínica para llegar al diagnóstico exacto.⁸ Se debe sospechar el síndrome de

Herlyn-Werner-Wunderlich en casos que involucran a pacientes adolescentes que presentan dolor pélvico cíclico, masa pélvica y agenesia renal.¹⁰

El diagnóstico de sospecha se realiza con ecografía, visualizando el hematocolpos y la posible malformación uterina, y se confirma por medio de la RM que presenta una mayor sensibilidad y es de ayuda para la planificación quirúrgica.^{8,11} En este caso, se realizó una ecografía pélvica utilizado para la evaluación inicial, lo que mostró una masa de aspecto quístico en el lado derecho, y posteriormente al realizar el estudio de RM, se observa útero didelfo con hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral asociada.

Actualmente, el tratamiento de elección es quirúrgico, mediante resección y marsupialización de la vagina septada.⁸ La calidad de vida de las pacientes con síndrome de HWW debe evaluarse por medio de una gama de estudios subsecuentes y por un período de seguimiento largo.¹⁰

REFERENCIAS

1. Anomalías congénitas del útero. *Progresos de Obstetricia y Ginecología*. 2014;57(4):191-200.
2. Epelman M, Dinan D, Gee M, Servaes S, Lee E, Darge K. Müllerian Duct and Related Anomalies in Children and Adolescents. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2013;21(4):773-789.
3. Fuentes A, Gómez M, López E, Belmonte L, González G. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. *Progresos de Obstetricia y Ginecología*. 2015;58(1):20-24.

4. Tridenti G, Bruni V, Ghirardini G, Gualerzi C, Coppola F, Benassi L et al. Double uterus with a blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Clinical variants in three adolescent women: Case reports and literature review. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 1995;8(4):201-207.
5. Angotti R, Molinaro F, Bulotta A, Bindi E, Cerchia E, Sica M et al. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: An “early” onset case report and review of Literature. *Int J Surg Case Rep* 2015;11:59-63.
6. Youssef M. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome with uterus didelphys (OHVIRA). *Middle East Fertil Soc J* 2013;18(1):58-61.
7. Coskun A, Okur N, Ozdemir O, Kiran G, Arýkan D. Uterus didelphys with an obstructed unilateral vagina by a transverse vaginal septum associated with ipsilateral renal agenesis, duplication of inferior vena cava, high-riding aortic bifurcation, and intestinal malrotation: a case report. *Fertil Steril* 2008;90(5):2006-11.
8. Plans C, López E, López M, Rodríguez S, López-Ferrán E, Gómez P. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. *Clin Invest Ginecol Obstet* 2015;42(4):186-188.
9. Güdücü N, Gönenç G, İşçi H, Yiğiter A, Dünder İ. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome—Timely Diagnosis is Important to Preserve Fertility. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012;25(5):111-112.
10. Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *International J Gynecol Obstet* 2013;121(2):173-175.
11. Zhang H, Qu H, Ning G, Cheng B, Jia F, Li X et al. MRI in the evaluation of obstructive reproductive tract anomalies in paediatric patients. *Clin Radiol* 2017;72(7):612-615.