



Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. Revisión de la literatura y reporte de caso

Osornio-Sánchez Víctor, Santana-Ríos Zae, Fulda-Graue Santiago D, Pérez-Becerra Rodrigo, Urdiales-Ortiz Aejandro, Martínez Ángel, Fernández-Noyola Gerardo, Ahumada-Tamayo Samue, Camacho-Castro Alberto, Muñoz-Ibarra Erik, García-Salcido Francisco, Garza-Sainz Gerardo, Mayorga Édgar, Martínez-Arroyo Carlos, Cantellano-Orozco Mauricio, Morales-Montor Gustavo, Pacheco-Gahbler Carlos



■ RESUMEN

Introducción: El útero bicone con hemivagina en fondo de saco y agenesia renal ipsilateral (síndrome de Herlyn Werner Wunderlich), es una anomalía congénita poco frecuente. Existe dismenorrea severa y masa palpable, por hematócolpos unilateral. Presentar el caso de síndrome de Herlyn Werner Wunderlich, con yema ureteral izquierda y divertículo vesical.

Caso clínico: Femenino de 18 años de edad. Menarca a los 12 años. Ciclos menstruales 28 por 4, con dismenorrea. Salpingooforectomía izquierda hace tres años, por hematosalpinx y quistes de ovario. Inició su padecimiento con disuria, orina turbia y fétida, cuadros repetitivos de infección urinaria, presentando mejoría con tratamiento antimicrobiano. A la exploración física se encuentra con Tanner IV, genitales externos normales, vagina septada. Por imagen, existía agenesia renal izquierda, ureterocele izquierdo y divertículo vesical. Por cistoscopia se encontró ureterocele izquierdo, destechándose endoscópicamente. La pielografía ascendente mostró yema ureteral izquierda, posteriormente se realizó ureterectomía izquierda y diverticulectomía vesical abierta.

■ ABSTRACT

Introduction: Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) is a rare congenital anomaly. There is severe dysmenorrhea and palpable mass due to unilateral hematomatocolpos.

A case of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with left ureteric bud and bladder diverticulum is presented here.

Clinical case: Patient is an eighteen-year-old female who experienced menarche at twelve years of age. Menstrual cycles lasted twenty-eight days with menstrual bleeding for four days and dysmenorrhea. Left salpingo-oophorectomy was carried out three years prior due to hematosalpinx and ovarian cysts. Disease onset presented with dysuria, cloudy and fetid urine, and recurrent urinary infection symptoms that improved with antimicrobial treatment. Physical examination revealed Tanner IV, normal external genitals, and septate vagina. Imaging studies showed left renal agenesis, left ureterocele, and bladder diverticulum. Cystoscopy revealed left ureterocele and was deroofted by endoscopy. Retrograde pyelography revealed left ureteric bud. Open procedures of left ureterectomy and bladder diverticulectomy were later carried out.

Discusión: Los conductos wolffianos dan origen a los riñones, son inductores de la fusión de los conductos müllerianos. La anomalía en el desarrollo caudal de los conductos de wolff, es la causa de agenesia renal unilateral. En el lado del conducto de wolff ausente, el conducto de müller está desplazado lateralmente sin fusionarse con el conducto contralateral, resultando útero bicornue sin contactar el seno urogenital central. El conducto mülleriano contralateral da origen a una vagina, y el componente desplazado forma un saco ciego.

Conclusiones: Es importante detectar este tipo de anomalías infrecuentes, que causan sintomatología precoz, endometriosis pélvica e infección de colecciones.

Palabras clave: Agenesia renal, hematócolpos unilateral, útero bicornue, México.

Discussion: The Wolffian ducts give rise to the kidneys and induce Müllerian duct fusion; abnormality in Wolffian duct caudal development is the cause of unilateral renal agenesis. The Müllerian duct on the same side as the absent Wolffian duct is laterally displaced without fusing with the contralateral duct. This results in bicornuate uterus and there is no contact with the central urogenital sinus. The contralateral Müllerian duct gives rise to a vagina and the displaced component forms a blind sac.

Conclusions: It is important to detect these types of rare abnormalities that cause precocious symptomatology, pelvic endometriosis, and collection infections.

Keywords: Renal agenesis, unilateral hematócolpos, bicornuate uterus, Mexico.



■ INTRODUCCIÓN

El síndrome de Herlyn Werner Wunderlich es una malformación congénita rara, de los conductos müllerianos. Se considera que puede representar una anomalía del desarrollo, tanto mülleriano como wolffiano. Actualmente, también se le conoce con el nombre de síndrome OHVIRA por sus siglas en inglés (*uterine didelphys associated with Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly*), término más amplio, ya que también incluye otro tipo de anomalías renales. Estas alteraciones son significativamente más frecuentes del lado derecho, sin existir una explicación clara de este hallazgo. Es muy poco frecuente, con prevalencia indeterminada. En la población general, la incidencia de agenesia renal unilateral se estima entre uno en 600 y hasta uno en 1200. La prevalencia de anomalías genitales en mujeres, asociadas con anomalías renales, se estima entre un 25% a 89%. Entre las alteraciones del tracto urinario asociadas con mayor frecuencia a anomalías del desarrollo de los conductos müllerianos, se encuentran la agenesia renal, doble sistema colector, duplicación renal y riñón en herradura.¹⁻⁶

■ PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 18 años de edad. Menarca a los 12 años. Ciclos menstruales 28 por 4, con dismenorrea. Salpingooforectomía izquierda hace tres años, debido a hematosalpinx y quistes múltiples de ovario.



Figura 1. Urografía excretora a los 25 minutos, sin evidencia de riñón izquierdo. Riñón derecho con adecuada eliminación del medio de contraste. Defecto de llenado, en pared lateral izquierda de vejiga.

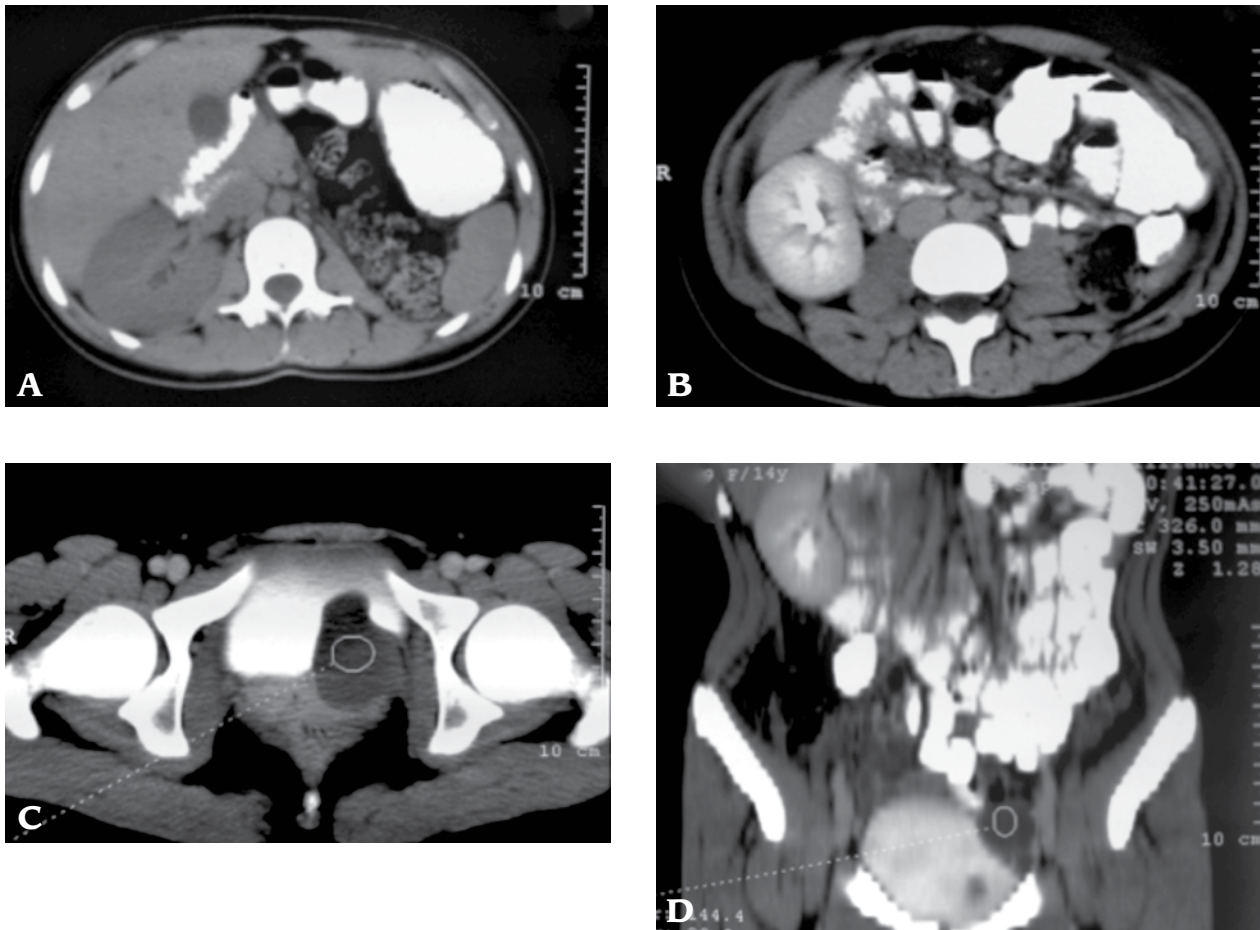


Figura 2. Tomografía Axial Computanada (TAC) abdominopélvica. Agenesia renal izquierda **A)** y **B)**. Ureterocele izquierdo **C)** y **D)**,

Inició hace tres años con disuria, orina turbia y fétida, con cuadros repetitivos de infección de vías urinarias, presentando mejoría leve de la sintomatología posterior a tratamiento antimicrobiano. Por la persistencia de sintomatología es enviada a nuestra unidad para valoración, continuando con la misma sintomatología. Presenta urocultivo positivo para *Escherichia coli*. A la exploración física, se documentó Tanner IV, genitales externos de aspecto normal, introito vaginal sin alteraciones, con vagina septada a la revisión ginecológica.

El ultrasonido renal y pélvico mostró un riñón derecho presente, hipertrófico, con bordes regulares, agenesia renal izquierda, ureterocele izquierdo y útero bicorne.

La urografía excretora mostró (**Figura 1**): riñón derecho, silueta renal incrementada de tamaño, captación

y eliminación adecuada del medio de contraste, tercio distal uréter derecho tortuoso, no evidencia de patología obstructiva. No fue visible riñón izquierdo.

La tomografía axial computada abdominopélvica reveló (**Figura 2**): riñón derecho 13 x 6.5 x 6.3 cm, adecuada captación y eliminación del medio de contraste. Agenesia renal izquierda. Ureterocele izquierdo. Útero bicorne.

La cistouretrografía mostró (**Figura 3**): reflujo y ectasia del uréter izquierdo. Divertículo vesical en pared lateral izquierda.

Se decidió realizar cistoscopia, reportando: capacidad vesical de 350 mL, meato ureteral derecho ortotópico y eyaculante. Se evidenció masa extrínseca en pared lateral izquierda compatible con ureterocele, el cual se destechó vía endoscópica, con salida de material achocolatado y coágulos. Se efectuó pielografía ascendente

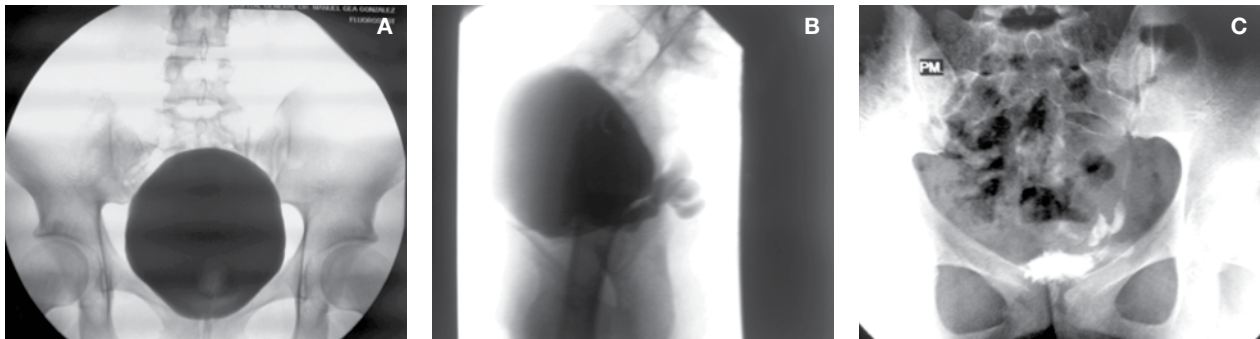


Figura 3. Uretrocistografía de llenado y vaciamiento. Reflujo ureteral izquierdo **A)** y **B)**. Divertículo vesical **C)**.

con presencia de yema ureteral izquierda incompleta (hasta tercio medio), uréter derecho sin alteraciones.

Con los hallazgos demostrados en la pielografía ascendente, se programó para realización de ureterectomía izquierda y diverticulectomía vesical abierta.

Actualmente, la paciente se encuentra asintomática, cuenta con valoración por el servicio de ginecología, el cual considera por el momento, que la paciente no es candidata a otro tratamiento quirúrgico y debe mantenerse en vigilancia.

■ DISCUSIÓN

Los conductos wolffianos, además de dar origen a los riñones, son elementos inductores de la fusión adecuada de los conductos müllerianos. Por este motivo, la anomalía en el desarrollo de la porción caudal de los conductos de wolff, puede ser la causa de agenesia renal unilateral asociada a hemivagina imperforada. Lo cual se presentó en nuestra paciente, en quien se evidenció agenesia renal izquierda. Del lado donde el conducto de wolff está ausente, el conducto de müller está desplazado lateralmente y no puede fusionarse con el conducto contralateral, resultando en útero bicornue y sin contactar con el seno urogenital central. El conducto mülleriano contralateral da origen a una vagina, mientras que el componente desplazado forma un saco ciego, la hemivagina obstruida o imperforada que se demuestra con una vagina septada en nuestro caso. El introito vaginal no está comprometido, debido a su diferente origen, a partir del seno urogenital.³

■ CONCLUSIONES

En la práctica clínica, resulta importante detectar este tipo de anomalías, a pesar de su rareza, puesto que es causa de sintomatología precoz y favorece la endometriosis pélvica temprana y la infección de colecciones (piocolpos, piometra o piosalpinx). Quizá por la endometriosis asociada en estos casos, la paciente presentó hematosalpinx como manifestación temprana. Sin embargo, esto no se pudo demostrar puesto que el suceso no se presentó en nuestra institución. Con intervenciones quirúrgicas sencillas (excisión del septo y drenaje de las colecciones), se obtienen resultados satisfactorios, tanto en la supresión del dolor como en la capacidad reproductiva. Al ser pacientes monorrenas, la prevención de infecciones urinarias es muy importante.

REFERENCIAS

1. Broseta E, Boronat F, Ruiz JL, et al. Urological complications associated to uterus didelphys with unilateral hematoocolpos. A case report and review of the literature. *Eur Urol* 1991;20:85-88.
2. Rana R, Pasrija S, Puri M. Herlyn Werner Wunderlich syndrome with pregnancy: a rare presentation. *Congenit Anom (Kyoto)* 2008;48:142-143.
3. Jindal G, Kachahawa S, Meena GL, et al. Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina with hematometrocolpos and hematosalpinx with ipsilateral renal agenesis. *J Hum Reprod Sci* 2009;2:87-89.
4. Bermejo-Espinosa N, Isusi F, Díaz R. Solución de caso: Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. *Radiología* 2010;52:366-368.
5. Sanghvi Y, Shastri P, Mane SB, et al. Prepubertal presentation of Herlyn Werner Wunderlich syndrome a case report. *J Pediatr Surg* 2011;46:1277-1280.
6. Dorais J, Milroy C, Hammoud A, et al. Conservative treatment of a Herlyn Werner Wunderlich müllerian anomaly variant, noncommunicating hemiuterus with Gartner duct pseudocyst. *J Minim Invasive Gynecol* 2011;18:262-266.