

CASO CLÍNICO

CASE REPORT

1. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España
 - a. Servicio de Ginecología y Obstetricia
 - b. Servicio de Gastroenterología y Hepatología

Los autores declaran que este artículo no ha sido publicado previamente en otra revista, ni se encuentra en revisión actualmente.

Conflictos de interés: Los autores no presentan conflictos de interés

Financiamiento: propio

Recibido: 27 febrero 2019

Aceptado: 29 marzo 2019

Publicación online: 22 julio 2019

Correspondencia:

Félix Boria Alegre

📍 Hospital Universitario La Paz Pº de la Castellana, 261. CP 28046 – Madrid, España

☎ +34 91727 7000

✉ Alegre@gmail.com

Citar como: Boria Alegre F, Lucas Ramos J, Álvarez-López C, Poza Cordon J. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich y diagnóstico tardío: a propósito de un caso. Rev Peru Ginecol Obstet. 2019;65(3):337-340. DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v66i2191>

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich y diagnóstico tardío: a propósito de un caso

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with late diagnosis: a propos of a case

Félix Boria Alegre^{1,a}, Javier Lucas Ramos^{1,b}, Covadonga Álvarez-López^{1,a}, Joaquín Poza Cordon^{1,b}

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v66i2191>

ABSTRACT

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a rare congenital anomaly that affects the genitourinary system. It is defined by the triad of uterus didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis. It consists in a Mullerian anomaly. Most patients remain asymptomatic until the menarche, when they present dysmenorrhea, pelvic pain, and a pelvic mass is noticed due to hematocolpos. We present the case of a 32-year-old patient studied for infertility. 3D transvaginal ultrasound and hysterosalpingography showed uterus didelphys and a blind hemivagina. Speculoscopy during menses revealed a normal cervix and a little orifice on the lateral vagina where blood could be seen draining from a fistulized hemivagina. The abdominal ultrasound showed ipsilateral renal agenesis, confirming the suspected diagnosis.

Keywords: Mullerian ducts, Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome.

RESUMEN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una anomalía congénita del tracto urogenital. Se caracteriza por la tríada de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal unilateral. La mayoría de pacientes se mantienen asintomáticas hasta la menarquía, cuando debutan con dismenorrea, dolor pélvico y masa palpable debido al hematocolpos asociado. Presentamos el caso de una paciente de 32 años en estudio por problemas de fertilidad. Se realizó estudio ecográfico 3D e histerosalpingografía, donde se observó útero bicorne completo con doble canal cervical, con impresión diagnóstica de vagina homolateral ciega. A la especuloscopia durante el periodo menstrual se observó cérvix de hemivagina normal y orificio de salida en cara lateral, por donde drenaba sangre de hemivagina ciega (probablemente fistulizada). Se realizó una ecografía abdominal que constató agenesia renal izquierda, confirmándose el diagnóstico.

Palabras clave. Conductos paramesonéfricos, Síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich.



ANTECEDENTES

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una anomalía congénita del tracto urogenital infrecuente. Se caracteriza por la tríada de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral; su prevalencia se estima entre 0,1% y 3,8%⁽¹⁾. Su etiología no está clara todavía, pero se cree que se produce por un fallo en la fusión de los conductos de Müller durante la embriogénesis⁽²⁾.

Fue descrito por primera vez en 1971, por Herlyn y Werner, como agenesia renal y una hemivagina ipsilateral ciega⁽³⁾. En 1976, Wunderlich describió la asociación de agenesia renal con útero didelfo y una única vagina con hematocolpos contralateral, naciendo así el síndrome tal y como lo conocemos hoy día⁽⁴⁾.

La mayoría de pacientes se mantienen asintomáticas hasta la menarquia, cuando debutan con dismenorrea, dolor pélvico y/o masa palpable debido al hematocolpos asociado⁽⁵⁾.

A continuación, presentamos un caso diagnosticado en edad tardía en nuestro hospital, estando la paciente asintomática desde el nacimiento.

CASO CLÍNICO

Paciente de 32 años, con antecedente de hiperparatiroidismo, en estudio en nuestro centro por problemas de fertilidad de más de un año de evolución. Se realizó histerosalpingografía, en la que se observó un hemiútero con una trompa permeable.

FIGURA 1. HISTEROSALPINGOGRAFÍA. SE OBSERVA HEMIÚTERO Y TROMPA DERECHA PERMEABLE, EN EL CONTEXTO DE UN ÚTERO DIDELFO Y HEMIÚTERO IZQUIERDO, NO VISUALIZADO DEBIDO A LA PRESENCIA DE TABIQUE VAGINAL.



A la especuloscopia se observaba una vagina y cérvix de aspecto normal. En la histeroscopia diagnóstica se visualizó un único canal cervical, por el que se accedía a un hemiútero de aspecto normal donde se visualizaba el ostium derecho.

Tras lo anterior, se realizó estudio con ecografía 3D transvaginal y abdominal, donde se observó un útero bicorne completo con doble canal cervical, sin visualizarse hematocolpos o imágenes sugestivas de vagina homolateral ciega.

Dada la sospecha de permeabilidad de vagina no visualizada, se decidió realizar la exploración

FIGURA 2.1 Y FIGURA 2.2 EN LA ECOGRAFÍA TRANSVAGINAL SE OBSERVAN DOS CUERPOS UTERINOS COMPLETOS DE ASPECTO NORMAL, CAVIDADES SIMÉTRICAS BIEN DESARROLLADAS CON DOBLE CANAL CERVICAL. HEMIÚTERO DERECHO COMPLETO Y HEMIÚTERO IZQUIERDO COMPLETO.

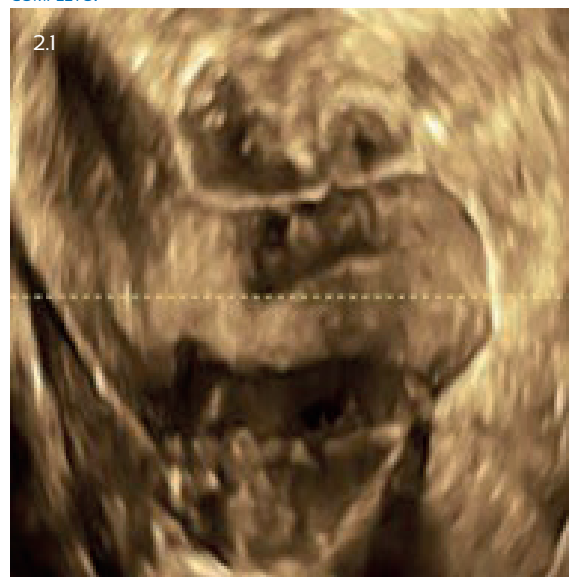
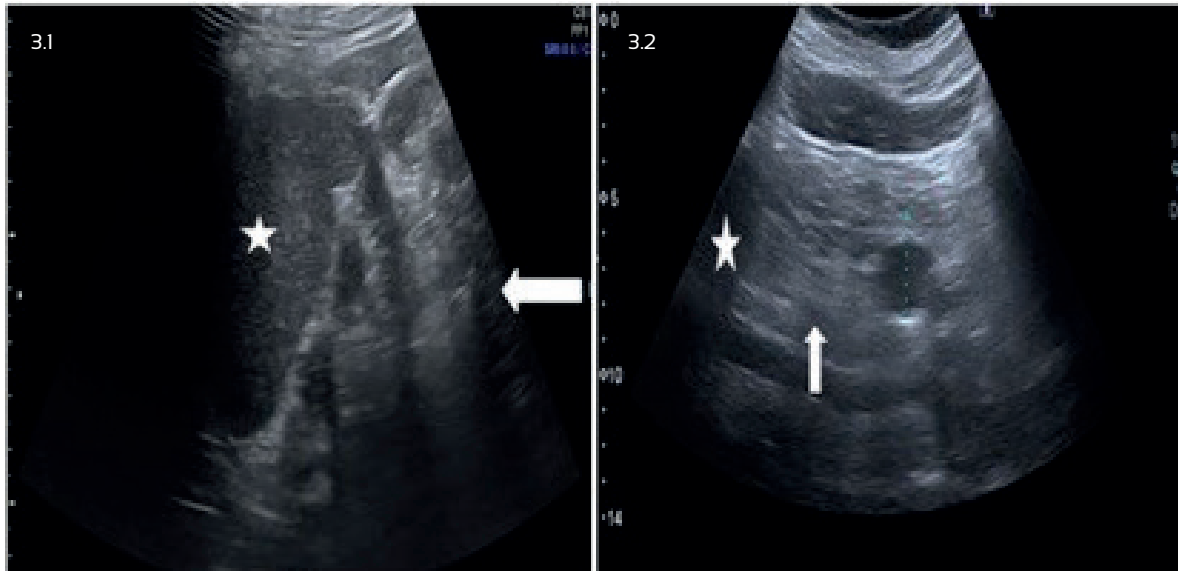




FIGURA 3.1 y 3.2. ECOGRAFÍA ABDOMINAL DE HIPOCONDRIO IZQUIERDO. BAZO DE TAMAÑO NORMAL (ESTRELLA) Y AUSENCIA DE RIÑÓN IZQUIERDO; LA FLECHA BLANCA SEÑALA LA TEÓRICA LOCALIZACIÓN DEL RIÑÓN IZQUIERDO. SE OBSERVA LA FOSA RENAL IZQUIERDA OCUPADA POR ASAS INTESTINALES (FIGURA 3.1) Y SE DETECTA UNA IMAGEN ANECOGÉNICA QUE PODRÍA ESTAR EN RELACIÓN CON GRUPOS PIELOCALICIALES (FIGURA 3.2).



durante la menstruación. A la especuloscopia durante la menstruación, se observó un orificio de 1 mm de salida en la cara lateral izquierda de la vagina, por donde drenaba material menstrual de hemivagina ciega.

Ante la existencia de una malformación uterina y la posible asociación con malformaciones urológicas, se realizó una ecografía abdominal, que constató agenesia renal izquierda, confirmándose el diagnóstico de Herlyn-Werner-Wunderlich.

DISCUSIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una entidad extremadamente rara, y como tal, las publicaciones al respecto son en su mayoría reportes de un caso o series de casos^(1,3,4,6-11).

Se considera que el estándar de oro para su diagnóstico es la resonancia magnética, con una precisión cercana al 100%. Sin embargo, la ecografía 3D ha reportado 90 a 92% de precisión diagnóstica. Así, en los casos en los que ya se disponga de otras pruebas diagnósticas, la ecografía 3D puede dar una muy buena aproximación diagnóstica^(12,13). A la hora de realizar la ultrasonografía, habremos de tener en cuenta la posible imagen quística que brinda el hematocolpos, en caso de haberlo, haciendo diagnóstico diferencial con endometrioma o quiste ovárico complejo.

Lan Zhu y col⁽¹⁴⁾ realizaron un estudio retrospectivo de 79 pacientes y clasificaron el síndrome en dos tipos, dependiendo del estado de la hemivagina ipsilateral a la agenesia renal. El tipo 1 se refiere a la hemivagina completamente obstruida, subdividiéndose en dos grupos según el estado del hemiútero ipsilateral: 1.1 hemiútero normal y comunicado, y 1.2 hemiútero atrófico y sin comunicación con hemivagina obstruida. En ambos casos las pacientes debutan con dolor pélvico tras la menstruación.

El tipo 2 se refiere a la hemivagina parcialmente obstruida, y se subdivide en 2.1 si la comunicación se encuentra en la vagina, o 2.2 si la comunicación se encuentra a nivel del cérvix. En estos casos, la sintomatología de la paciente puede variar según el grado de comunicación desde una sintomatología similar a las de tipo 1 o cursar completamente asintomáticas, como el caso de nuestra paciente.

Se han postulado posibles efectos adversos de la menstruación reversa, como el riesgo de endometriosis, enfermedad inflamatoria pélvica, infertilidad o adherencias a nivel de la pelvis⁽¹⁵⁾. Es por ello que, el tratamiento de elección en estos casos es la resección del tabique vaginal, o en el caso del tipo 1.2, la realización de laparoscopia y resección del hemiútero atrófico^(9,14).



En el caso de nuestra paciente, ante la ausencia de sintomatología y la negativa por parte de esta de someterse a una cirugía, se decidió seguir una actitud expectante.

En conclusión, la gran mayoría de pacientes es diagnosticada en la pubertad, al comenzar la sintomatología. Sin embargo, algunos casos pueden cursar asintomáticos hasta edades más tardías. El diagnóstico precoz en estos casos es importante, a la hora de evitar posibles complicaciones como endometriosis, adherencias y problemas de fertilidad. Para ello, la ecografía 3D se presenta como una opción rentable y con buen rendimiento diagnóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Burgis J. Obstructive Müllerian anomalies: Case report, diagnosis, and management. *Am J Obstet Gynecol.* 2001;185:338-44.
2. Epelman M, Dinan D, Gee MS, Servaes S, Lee EY, Darge K. Müllerian duct and related anomalies in children and adolescents. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2013 Nov;21(4):773-89. doi: 10.1016/j.mric.2013.04.011.
3. Herlyn U, Werner H. Simultaneous occurrence of an open Gartner-duct cyst, a homolateral aplasia of the kidney and a double uterus as a typical syndrome of abnormalities. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 1971;31:340-7.
4. Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. *Zentralbl Gynakol.* 1976;98:559-62.
5. Yilmaz S, Yildiz Ae, Fitoz S. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Sonographic and magnetic resonance (MR) imaging findings of this rare urogenital anomaly. *Pol J Radiol.* 2017;82:216-219. doi: 10.12659/PJR.899889.
6. Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol.* 1997;90:26-32.
7. Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Int J Gynaecol Obstet.* 2013;121:173-5. doi: 10.1016/j.ijgo.2012.11.023.
8. Zurawin RK, Dietrich JE, Heard MJ, Edwards CL. Didelphic uterus and obstructed hemivagina with renal agenesis: Case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2004;17:137-41.
9. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge JM. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) *J Pediatr Surg.* 2006;41:987-92.
10. Cortés-Contreras DK, Juárez-Cruz PM, Vázquez-Flores J, Vázquez-Flores AD. [Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly: unusual cause of piocolpos. Report a case and review of literature]. *Ginecol Obstet Mex.* 2014 Oct;82(10):711-5.
11. Piña-García A, Afrashtehfar C. [Uterus didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis as a presentation of a case of the Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Literature review]. *Ginecol Obstet Mex.* 2013 Oct;81(10):616-20.
12. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology.* 2004 Oct;233(1):19-34.
13. Yavuz A, Bora A, Kurdoğlu M, Goya C, Kurdoğlu Z, Beyazal M, Akdemir Z. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: merits of sonographic and magnetic resonance imaging for accurate diagnosis and patient management in 13 cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2015 Feb;28(1):47-52. doi: 10.1016/j.jpag.2014.03.004.
14. Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *Chin Med J (Engl).* 2015 Jan 20;128(2):222-5. doi: 10.4103/0366-6999.149208.
15. Jindal G, Kachhawa S, Meena GL, Dhakar G. Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina with hematometrocolpos and hematosalpinx with ipsilateral renal agenesis. *J Hum Reprod Sci.* 2009;2:87-89. doi: 10.4103/0974-1208.57230.