



clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Diagnóstico y tratamiento histeroscópico del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich



A. Morales Vicente*, A. de Prados Alonso, Y. García Sánchez, M.J. Velasco Esteban, C. Díaz Sierra y J. Gilabert Estellés

Servicio Ginecología y Obstetricia, Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

Recibido el 7 de septiembre de 2020; aceptado el 11 de enero de 2021
Disponibile en Internet el 09 March 2021

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich;
Anomalías müllerianas;
Útero didelfo;
Hemivagina;
Agenesia renal;
Hematocolpos;
Histeroscopia

Resumen El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una rara anomalía congénita caracterizada por la presencia de útero didelfo con una hemivagina obstruida y frecuentemente agenesia renal ipsilateral asociada. Describimos el caso de una paciente de 14 años con diagnóstico previo de agenesia renal derecha, sin otros antecedentes médicos de interés. Consultó por secreciones malolientes recurrentes y dismenorrea. El estudio ecográfico y la resonancia magnética nuclear describieron un útero didelfo, con hematocolpos derecho y agenesia renal ipsilateral. El empleo de la histeroscopia permitió la resección del septo vaginal mejorando los síntomas y preservando la fertilidad de nuestra paciente.

© 2021 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome;
Mullerian anomalies;
Uterus didelphys;
Hemivagina;
Renal agenesis;
Haematocolpos;
Hysteroscopy

Hysteroscopic diagnosis and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome

Abstract The Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a rare congenital anomaly characterised by uterus didelphys with obstructed hemivagina, frequently associated with ipsilateral renal agenesis. The case is reported of a 14 year-old girl with a previous diagnose of right renal agenesis and no other relevant medical history, but with recurring ill-smelling vaginal discharge and intermittent dysmenorrhoea. Ultrasound and pelvic magnetic resonance imaging revealed uterus didelphys with right haematocolpos and ipsilateral renal agenesis. Hysteroscopy was used for vaginal septum resection, improving the symptoms and preserving reproductive capability in the patient.

© 2021 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andermoralesvicente@gmail.com (A. Morales Vicente).

Introducción

La presencia de un útero didelfo, junto con una hemivagina obstruida por un septo vaginal acompañada de agenesia renal unilateral ipsilateral conforman una rara anomalía congénita conocida como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich¹. Este síndrome es causado por un fallo en la fusión de los segmentos distales de los conductos de Müller responsables de la formación de las trompas, el útero y los dos tercios superiores de la vagina².

La incidencia de anomalías en los órganos genitales es baja en la población general, en torno al 2-10%. No obstante, puede que sea mayor debido al infradiagnóstico de las mismas¹. Este síndrome suele ser asintomático hasta la menarquia en la adolescencia. El dolor durante los ciclos menstruales, las infecciones urinarias y la presencia de una masa pélvica suelen ser la clínica inicial que nos debe hacer sospecharlo¹.

Pese a su rareza, es muy importante el diagnóstico temprano en la adolescencia, ya que puede desembocar en enfermedades severas durante la edad adulta. Son complicaciones frecuentes de este síndrome la presencia de hematocolpos, el desarrollo de endometriosis, el piosalpinx, el piocolpos o las alteraciones en la capacidad reproductiva de la paciente³.

El abordaje histeroscópico en este síndrome permite tanto el diagnóstico, mediante el uso de vaginoscopia, como el tratamiento, permitiendo la resección del septo vaginal y drenaje de las colecciones vaginales asociadas⁴⁻⁶.

Caso clínico

Paciente de 14 años de edad, con el único antecedente de interés agenesia renal derecha, remitida para estudio por presentar clínica de dismenorrea intensa desde la menarquia a los 12 años, sangrado intermenstrual y secreciones muco-hemáticas, en ocasiones malolientes, de forma intermitente. No refería antecedentes familiares relevantes.

En la exploración física mediante tacto vaginal, se evidenció una vagina estrecha con un cérvix y un quiste en la pared lateral derecha vaginal, de consistencia blanda y fluctuante. Se completó el estudio con una ecografía transrectal y abdominal en la que se visualizó un útero didelfo.

Ante los hallazgos descritos no concluyentes (2 cérvix en la ecografía y un sólo cérvix en la exploración física) se solicitó una resonancia magnética nuclear (RMN). La RMN confirmó el diagnóstico de útero didelfo (fig. 1) y agenesia renal derecha conocidos e informó de la presencia de una colección vaginal de 32 × 16 × 24 mm, compatible con hematocolpos o piocolpos conformado por la presencia de un tabique vaginal lateral que ocultaba uno de los dos cérvix descritos en la ecografía (fig. 2).

Se practicó una histeroscopia diagnóstica en consulta con histeroscopia de Bettocchi® de 5 mm. En la vaginoscopia se evidenció la presencia de un único cérvix y una cavidad endometrial con un solo orificio tubárico. Lateralmente al cérvix se observó un septo vaginal con un orificio puntiforme por el que drenaba una colección muco-hemática. Se atravesó dicho orificio y se localizó el segundo cérvix que llevó a otra cavidad endometrial con un único orificio tubárico.

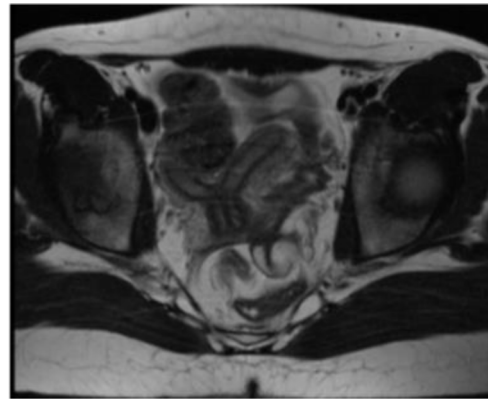


Figura 1 RMN: Presencia de útero didelfo.

El tratamiento se realizó en quirófano bajo anestesia general con histeroscopia de Bettocchi® de 5 mm, sin necesidad de utilizar resectoscopia convencional. Se llevó a cabo una resección longitudinal del tabique vaginal desde el orificio de drenaje hasta la pared lateral vaginal con electrodo bipolar Versapoint® tipo berbiquí (fig. 3), drenando la colección muco-hemática descrita y visualizando el cérvix que hasta el momento había quedado oculto tras el septo vaginal. De este modo se recuperó completamente la permeabilidad uterina a vagina y se logró dejar visibles los 2 cérvix. El postoperatorio cursó sin incidencias, y actualmente la paciente se encuentra asintomática.

Discusión

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una anomalía congénita rara debida a la alteración en la fusión de los segmentos distales de los conductos de Müller², que presenta útero didelfo con hemivagina en el fondo de saco vaginal y agenesia renal unilateral ipsilateral¹. Si bien la presencia de útero didelfo suele ser lo más frecuente, existen otras variantes anatómicas con distintos grados de severidad¹. Se han descrito subtipos más severos con agenesia cervical y presencia de un hemiútero no comunicante, frente a otras presentaciones más leves con útero didelfo y hemivagina parcialmente obstruida. El septo vaginal puede ser completo ó incompleto presentado orificio de drenaje, más frecuentemente hacia vagina, pero también se describe comunicación de la hemivagina directamente con el cérvix de la cavidad contigua⁷.

La clínica generalmente es muy variada y suele permanecer enmascarada durante la infancia hasta la menarquia, como ocurre en nuestro caso. La clínica más frecuente es la dismenorrea con las primeras reglas¹⁻³ acompañada de otras enfermedades como la presencia de hematocolpos, piosalpinx o piocolpos^{1,2}. Hay descritas presentaciones cuyo síntoma principal es urológico, en forma de retención aguda de orina, atribuible a la obstrucción y compresión uretral producida por el hematocolpos⁷. Las complicaciones tardías de este síndrome incluyen el desarrollo de endometriosis, adherencias pélvicas y una mayor probabilidad de infertilidad⁸. A fin de evitar todas estas complicaciones, su impacto en la calidad de vida de la paciente y su potencial

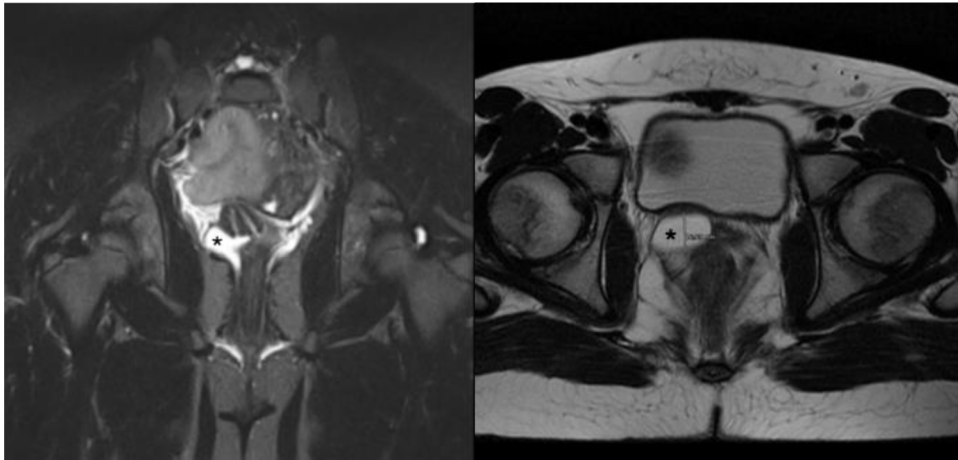


Figura 2 RMN: Colección mucosa (*) en hemivagina que oculta un cervix (corte coronal y transversal).

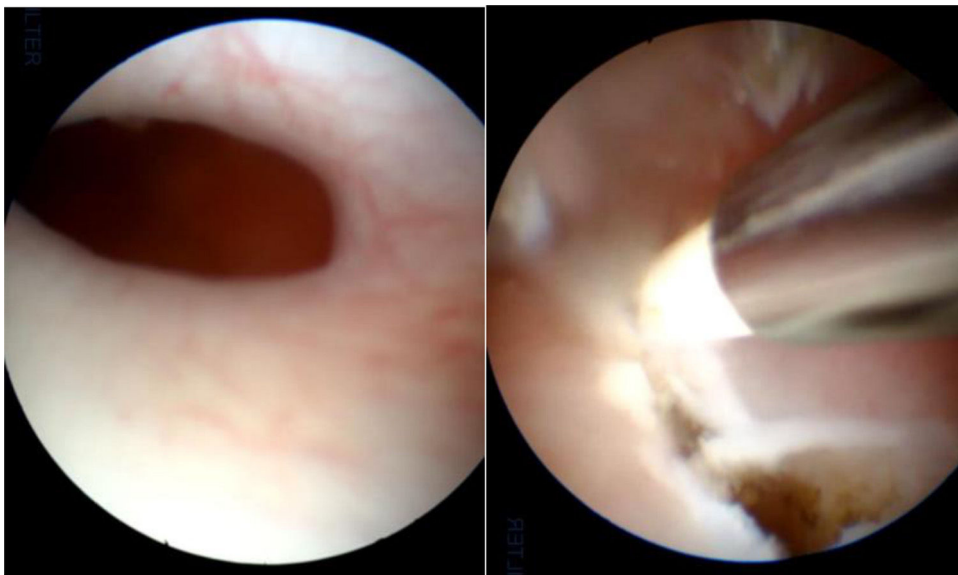


Figura 3 Orificio puntiforme en tabique vaginal con posterior resección histeroscópica de tabique liberando hemivagina y cervix oculto.

reproductivo, es importante llegar a un diagnóstico temprano en la infancia o adolescencia^{1,4,5}.

La exploración física debe acompañarse de un estudio ecográfico tridimensional para clasificar la malformación uterina y completarse con la RMN, considerada el *gold standard* en la planificación y el diagnóstico preoperatorio del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Permite evaluar la morfología uterina, detecta la comunicación entre la vagina y la cavidad uterina, puede caracterizar el contenido de los líquidos, diagnosticar complicaciones como la endometriosis y confirmar la agenesia renal asociada^{2,8,9}.

El diagnóstico diferencial en el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich se debe plantear con otras alteraciones del desarrollo embriológico del aparato genitourinario como son el útero bicorne, el útero unicornio con cuerno contralateral rudimentario no-comunicante, la presencia de himen imperforado y la hipoplasia o agenesia cervical¹.

El tratamiento de elección se basa en el abordaje quirúrgico de la vagina septada, realizando una incisión en el tabique vaginal, creando una vía de drenaje de la vagina ciega permitiendo así el vaciado de las colecciones presentes y crear un canal efectivo de evacuación uterina^{4,5}. En los casos más severos con agenesia cervical, debido a la dificultad en la corrección quirúrgica, está indicada la resección laparoscópica del hemiútero no comunicante para evitar la clínica de hemoperitoneo recurrente a través de la trompa de Falopio^{7,9}.

Las técnicas endoscópicas aportan múltiples ventajas respecto a la cirugía vaginal convencional. La histeroscopia permite un mejor acceso al espacio vaginal, ya que no es distorsionado por las valvas como sucede en la cirugía vaginal convencional, la resección mediante energía bipolar del tabique disminuye el tiempo quirúrgico y el sangrado, con una mejor recuperación posterior de la paciente^{6,10}. La

utilización de histeroscopia Bettocchi® de 5 mm o resectoscopia depende del tipo de tabique vaginal y de la habilidad del cirujano, siendo un abordaje mínimamente invasivo.

Conclusiones

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, pese a su baja incidencia, debe ser sospechado de forma temprana para evitar el desarrollo de complicaciones ginecológicas, urológicas y reproductivas en la edad adulta. El diagnóstico se basa en la exploración física, en la ecografía tridimensional y en la RMN. La histeroscopia permite completar su estudio y realizar un tratamiento seguro y eficaz mediante la resección del tabique vaginal que permita el vaciado de las colecciones presentes en la vagina ciega.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Chin Med J (Engl)*. 2015;128:222–5.
2. Mehra S, Chamarla K, Garga UC, Kataria A, Ahuja A. Imaging Diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome- An Extremely Rare Urogenital Anomaly. *J Clin Diagn Res*. 2015;9:TD06–8.
3. Haddad B, Barranger E, Paniel BJ. Blind hemivagina: Long-term follow-up and reproductive performance in 42 cases. *Hum Reprod*. 1999;14:1962–4.
4. Gholoum S, Puligandla P, 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 Ped Surg*. 2006;41:987–92.
5. Paulina Daniels S, Manuel Donoso O, José Antonio Arraztoa V. Resección histeroscópica del tabique vaginal en el síndrome de Herlyn-Wunderlich: reporte de un caso. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 2010;75:185–8.
6. Kim TE, Lee GH, Choi YM, Jee BC, Ku SY, Suh CS, et al. Hysteroscopic resection of the vaginal septum in uterus didelphys with obstructed hemivagina: A case report. *J Korean Med Sci*. 2007;22:766–9.
7. García Peñalver C, Marín Palazón M, Verger Kuhnke AB. Acute urine retention due to herlyn-Werner-Wunderlinch syndrome. *Arch Esp Urol*. 2019;72:530–4.
8. Zhang J, Xu S, Yang L, Songhong Y. MRI image features and differential diagnoses of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Gynecol Endocrinol*. 2019;26:1–5.
9. Girardi Fachin C, Aleixes Sampaio Rocha JL, Atuati Maltoni A, das Chagas Lima RL, Zendim VA, Agulham MA, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Diagnosis and treatment of an atypical case and review of literature. *Int J Surg Case Rep*. 2019;63:129–34.
10. Fascilla FD, Olivieri C, Cannone R, de Palma D, Manosperla F, Costantino AS, et al. In-office Hysteroscopic Treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: A Case Series. *J Minim Invasive Gynecol*. 2020;27:1640–5.