



PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich

Olga Echebarria^{a,*}, Amaia Landin^a, Virginia Canales^a, Amanda López-Picado^b,
Pedro Morales^a y Jose Luis de Pablo^a

^a Departamento de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Araba-Sede Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz, Álava, España

^b Unidad de Investigación de Álava, Hospital Universitario Araba-Sede Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz, Álava, España

Recibido el 3 de junio de 2010; aceptado el 7 de junio de 2011

Disponible en Internet el 4 de mayo de 2012

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich;
Hemivagina;
Agénesis renal

KEYWORDS

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome;
Uterus didelphys;
Renal agenesis

Resumen El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) es una anomalía congénita rara que consiste en una hemivagina obstruida en útero didelfo asociado, en numerosas ocasiones, a agénesis renal ipsilateral. Se presenta un caso de una paciente de 31 años, sin antecedentes médicos importantes, con metrorragia escasa, intermitente y maloliente de 2-3 meses de evolución. En la exploración vaginal intraoperatoria se visualizaron un cérvix hipotrófico y un orificio externo de un trayecto fistuloso que comunicaba con la cavidad uterina derecha y drenaba material hemático oscuro. La urografía intravenosa constató una agenesia renal derecha y confirmó el diagnóstico.

© 2010 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome

Abstract Uterus didelphys with obstructed hemivagina frequently associated with ipsilateral renal agenesis is a rare congenital anomaly known as Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (HWW). We report the case of a 31-year-old woman with no relevant medical history, with scant, intermittent and ill-smelling metrorrhagia for the last 2-3 months. Intraoperative vaginal exploration revealed a hypotrophic cervix and the external orifice of a fistula communicating with the right uterine cavity and draining a dark hematic fluid. Intravenous urography showed right renal agenesis and confirmed the suspected diagnosis of HWW.

© 2010 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El desarrollo de los órganos genitales internos y el tracto urinario inferior se dan a partir de 2 estructuras urogenitales

pares denominadas los conductos paramesonéfricos (de Müller) y mesonéfricos (de Wolf), presentes en ambos sexos¹⁻³. En las mujeres, los conductos müllerianos contactan entre sí y se fusionan, dando como resultado el canal utero-vaginal a través del cual se van a desarrollar las trompas uterinas, el útero y los 2 tercios superiores de la vagina. Tras la fusión, los conductos de Müller se unen a la pared dorsal del seno urogenital, formando el tercio inferior de la vagina^{1,3,4}. Como consecuencia de la falta de desarrollo o fusión de los

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: OLGA.ECHEVARRIALOPEZ@osakidetza.net (O. Echebarria).

segmentos distales de los conductos de Müller, se puede producir una serie de anomalías, entre las que se encuentra el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW). Se trata de una anomalía congénita rara, que consiste en una hemivagina obstruida en útero didelfo asociado, en numerosas ocasiones, a agénesis renal ipsolateral^{5,6}.

La incidencia en la población general de las anomalías del desarrollo de los órganos genitales es de 2-10%, aunque posiblemente sea mayor debido al infradiagnóstico⁷. Se han detectado malformaciones en el 3% de las pacientes estériles, en el 5-10% de las mujeres que han sufrido abortos de repetición durante el primer trimestre y en el 25% de las pacientes que abortan al final del primer trimestre, en el segundo trimestre o bien tienen partos pretérmino⁸, por lo que un correcto diagnóstico y tratamiento es fundamental para evitar complicaciones ginecológicas y problemas de fertilidad.

Caso clínico

Paciente de 31 años, sin antecedentes de interés; es remitida a nuestro centro por metrorragia escasa, intermitente y maloliente, de 2-3 meses de evolución. La menarquia se produjo a los 13 años. Los valores de la fórmula menstrual fueron de 4/28 y GAP 0/0/0. El examen físico reveló genitales externos normales y vagina cónica sin fondos de saco vaginales. La paciente presenta un cérvix hipoplásico, útero en ante pequeño y en la región adyacente derecha una tumoración blanda con dimensiones de 6 × 6 cm.

Posteriormente, se realizó a la paciente una ecografía transvaginal, refiriendo en ese momento metrorragia maloliente. En la exploración se apreció un orificio paracervical derecho que estaba drenando material purulento oscuro, que se canalizó con una sonda.

Se apreciaron 2 hemiúteros; el derecho presenta una pequeña colección líquida en su interior, que fue canalizada con sonda. El tamaño de ambas cavidades parecía normal. El tabique intermedio estaba poco vascularizado y medía 5-6 mm.

En la zona inferior derecha del útero se apreció una tumoración mixta que alcanzaba el tercio externo de la vagina, con una parte sólida en el tercio superior que pasa a ser multitabizada en los otros 2 tercios con contenido fluido que drena durante la exploración por orificio paracervical derecho.

La impresión diagnóstica es de duplicidad uterina completa, con vagina homolateral ciega. La histeroscopia reveló una cavidad izquierda tipo uterunicórnea y un orificio paracervical derecho que drenaba material de aspecto purulento.

En la resonancia magnética nuclear se observó una anomalía compleja uterina, consistente en la visualización de las cavidades endometriales independientes separadas por un septo aparentemente fibromuscular, con superficie mínimamente indentada del fundus uterino y reparación de los cuernos uterinos menor de 4 cm, lo que sugiere útero septado con septo completo. Parecían existir 2 canales endocervicales separados por un septo, lo que sugiere útero bicollis. Se observó una importante dilatación de la cavidad endocervical derecha que continúa con una llamativa dilatación de la luz de la vagina con niveles líquidos y septos que podría corresponder a un hidrohematocolpos derecho.

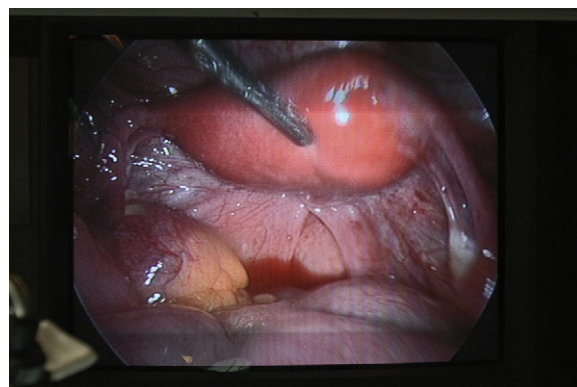


Figura 1 Visión laparoscópica del útero doble.

Por último, se procedió a realizar un laparoscopia diagnóstica (fig. 1), en la que se pudo observar un único útero aumentado de tamaño en sentido transversal, con morfología arcuata, y una exploración vaginal intraoperatoria, donde se visualizó un cérvix hipotrófico y un orificio externo de un trayecto fistuloso, que comunicaba con la cavidad uterina derecha y drenaban a material hemático oscuro. El orificio cervical comunicaba con la cavidad izquierda. Durante la propia laparoscopia se procedió a canalizar el orificio fistuloso mediante una sonda de Foley para drenaje.

Dada la malformación uterina y ante la sospecha de malformaciones a nivel urológico, se realizó una urografía intravenosa (fig. 2) que constató una agenesia renal derecha. La suma de las malformaciones ginecológica y urológica determinó el diagnóstico final del síndrome de HWW.



Figura 2 Urografía intravenosa donde se evidencia la ausencia del sistema nefrourológico derecho.

Discusión

El síndrome de HWW es una rara variante de anomalías de los conductos Müller⁹, posiblemente causado por el fallo tanto vertical como lateral de la fusión de estos conductos y cuya etiología es desconocida^{10,11}.

Este síndrome, a diferencia de otras anomalías del tracto genital femenino, suele ser asintomático hasta la menarquia, ya que durante la prepubertad la presencia de genitales externos normales y el desarrollo óptimo de las pacientes enmascaran la sintomatología. Con la llegada de la pubertad, se producen las primeras alteraciones menstruales que son el motivo de consulta y es entonces cuando se realiza el diagnóstico¹². Aunque no es común, es posible, como en nuestro caso, la paciente no presentó ninguna sintomatología hasta años después debido a la comunicación existente entre las 2 vaginas¹².

El dolor abdominal durante varios ciclos menstruales y la presencia de una masa suprapúbica en el examen abdominal son los primeros síntomas que se suelen encontrar los ginecólogos pero es necesario una batería de pruebas complementarias, tal y como se han realizado en nuestro caso, para lograr un diagnóstico definitivo. Pese a esto, hay estudios que sugieren que los ultrasonidos serían suficientes para realizar un correcto diagnóstico^{6,13,14}.

Aunque no es una patología común, es necesario instaurar lo antes posible un tratamiento que evite el curso natural de síndrome, que supone el desarrollo de endometriosis, adherencias en la pelvis, piosalpinx o pìocolpos^{6,15,16}. Estas pacientes suelen presentar problemas de fertilidad y un alto porcentaje, cercano al 40%, de abortos espontáneos¹⁶⁻¹⁸, pese a que esto no implica necesariamente que se produzcan problemas obstétricos de importancia durante la gestación^{19,20}.

Actualmente, el tratamiento de elección del síndrome de HWW es quirúrgico mediante resección y marsupialización de la vagina septada⁹. Algunos autores sugieren el uso de la laparoscopia para mejorar los resultados quirúrgicos, aunque la utilidad de esta técnica esta pendiente de evaluación⁶.

Aunque en nuestro caso no se ha tratado a la paciente de forma inmediata por su deseo expreso, dada la clínica expuesta en este artículo, es de esperar que, en el futuro, la paciente presente problemas ginecológicos de distinta importancia que obliguen a proceder con el tratamiento quirúrgico del síndrome.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Sadler TW, Langman J, editors. Langman's medical embryology. 8th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000.
- Gassner I, Geley TE. Ultrasound of female genital anomalies. *Eur Radiol*. 2004;14:107–22.
- Kiechl-Kohlendorfer U, Geley TE, Unsinn KM, Gassner I. Diagnosing neonatal female genital anomalies using salineenhanced sonography. *AJR*. 2001;177:1041–4.
- Acien P. Embryological observations on the female genital tract. *Hum Reprod*. 2002;7:437–45.
- Tridenti G, Bruni V, Ghirardini G. Double uterus with a blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: clinical variants in three adolescent women: case report and literature review. *Adolesc Pediatr Gynecol*. 1995;8:201.
- 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.
- Crivelli R, Bacigaluppi A, Sansó, Noel Gargiulo M, Betti P, Renatti ME. Síndrome Wunderlich o de útero didelfo, vagina doble y riñón único. Reporte de dos casos [consultado 20 May 2011]. Disponible en: www.hpc.org.ar
- Tridente G. Le anomalie mulleriane nell' adolescente: potenzialità riproduttive dopo trattamento [consultado 20 May 2011]. Disponible en: www.sigia.it/materiali/anomalie.pdf
- 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.
- 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.
- Haddad B, Barranger E, Paniel BJ. Blind hemivagina: longterm follow-up and reproductive performance in 42 cases. *Hum Reprod*. 1999;14:1962–4.
- Orazi C, Lucchetti M, Schingo P, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. *Pediatr Radiol*. 2007;37:657–65.
- Pellerito JS, McCarthy SM, Doyle MB. Diagnosis of uterine anomalies: relative accuracy of MR imaging, endovaginal sonography, and hysterosalpingography. *Radiology*. 1992;183:795–800.
- Prada Arias M, Muguerza Vellibre R, Montero Sanchez M, Vazquez Castelo JL, Arias Gonzalez JL, Rodriguez Costa A. Uterus didelphys with obstructed hemivagina and multicystic dysplastic kidney. *Eur J Pediatr Surg*. 2005;15:441–5.
- Olive DL, Henderson DY. Endometriosis and mullerian anomalies. *Obstet Gynecol*. 1987;69:412–5.
- Haddad B, Barranger E, Paniel BJ. Blind hemivagina: long-term follow-up and reproductive performance in 42 cases. *Hum Reprod*. 1999;14:1962–4.
- Simon C, Martinez L, Pardo F, Tortajada M, Pellicer A. Mullerian defects in women with normal reproductive outcome. *Fertil Steril*. 1991;56:1192–3.
- Buttram Jr VC. Mullerian anomalies and their management. *Fertil Steril*. 1983;40:159–63.
- Rock JA, Schlaff WD. The obstetric consequences of uterovaginal anomalies. *Fertil Steril*. 1985;43:681–92.
- Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, Philipps WR. Uterus didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: the University of Minnesota experience. *Fertil Steril*. 1992;57:756–61.