

Síndrome De Herlyn – Werner – Wunderlich. A proposito de un caso

Herlyn – Werner – Wunderlich Syndrome. About a case.

Barrón Vazquez, Juan Carlos¹; Montes De Oca Garcia, Erandy²; Alvarez Rangel, Randy Roberto³; Loría Castellanos, Jorge⁴.

¹Departamento de Radiología e Imagen del Hospital General de Zona 197 Texcoco, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS). ²Servicio de Urgencias del Hospital General de Zona 197 Texcoco, IMSS. ³Hospital General de Zona 197 Texcoco, IMSS. ⁴Coordinación de proyectos especiales en salud, IMSS

ABSTRACT.

We present the case of an 11-year-old patient who presented a clinical picture of oligomenorrhea, leucorrhoea and pelvic pain type colic. It has been thought for abdominal pain in the possibility of modified appendicitis so pelvic ultrasound was performed with the findings of didelphic uterus, right adnexal cyst and left renal agenesis, data compatible with Herlyn – Werner – Wunderlich syndrome.

Keywords: Herlyn– Werner – Wunderlich Syndrome, Didelfo Uterus, Renal Agenesis, Hematocolpos

INTRODUCCIÓN

Descripción del caso

Paciente femenino de 11 años que acudió a la consulta por presentar dolor abdominal tipo cólico en fosa iliaca derecha, sin vómito, sin fiebre negando alguna otra sintomatología.

Dentro de sus antecedentes de importancia encontramos: Abuelo materno finado por cáncer de próstata. Dentro de los personales patológicos sin antecedentes quirúrgicos, sin antecedentes traumáticos negando alérgicos y sin hospitalizaciones previas. Antecedentes gineco obstétricos; niega vida sexual y sin menarca.

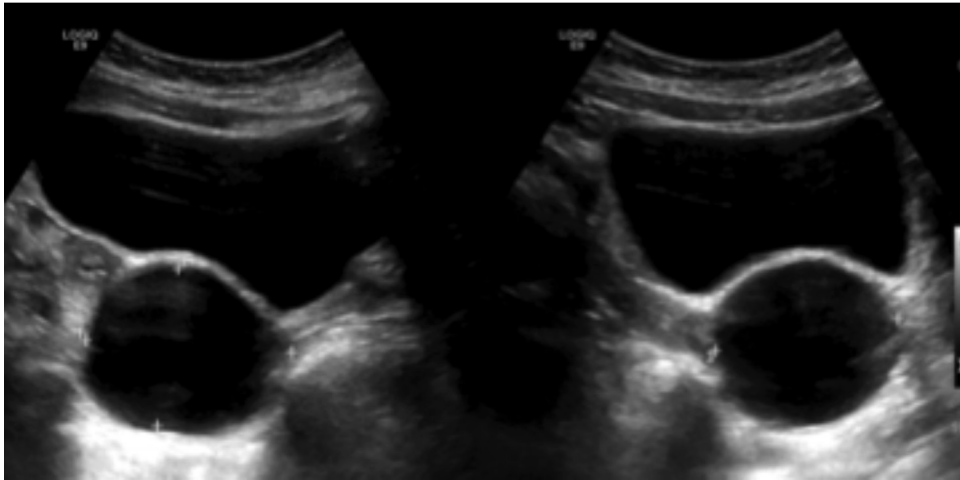
Inicio su padecimiento 24 horas previas a su ingreso al hospital con dolor abdominal intermitente localizado en fosa iliaca derecha, e hipogastrio, niega vómito, niega fiebre, niega otra sintomatología. Cabe mencionar que refirió la presencia de leucorrea desde hace un mes de forma intermitente con mejoría parcial.

En el contexto de dolor abdominal por su inicio y localización inicialmente se sospechó de apendicitis la cual también fue descartada por el servicio

de cirugía pediátrica, por lo que se orientó hacia constipación por lo que se realizó un enema con poca evacuación líquida y posterior a ello incremento nuevamente de dolor por lo cual se solicitó ecografía abdominal.

Se realizó una exploración física encontrando Paciente de edad aparente a la cronológica, sin vello púbico, Tanner 3, neurológicamente integra, buen estado de hidratación, adecuada coloración de piel tegumentos, cardiopulmonar sin compromiso aparente, abdomen plano, blando, depresible, con dolor a la palpación en hipogastrio, sin datos de irritación peritoneal, se palpa masa a nivel de hueco pélvico doloroso, tacto vaginal diferido por paciente núbil, flujo mal oliente, extremidades integras sin edema, reflejos osteotendinosos normales.

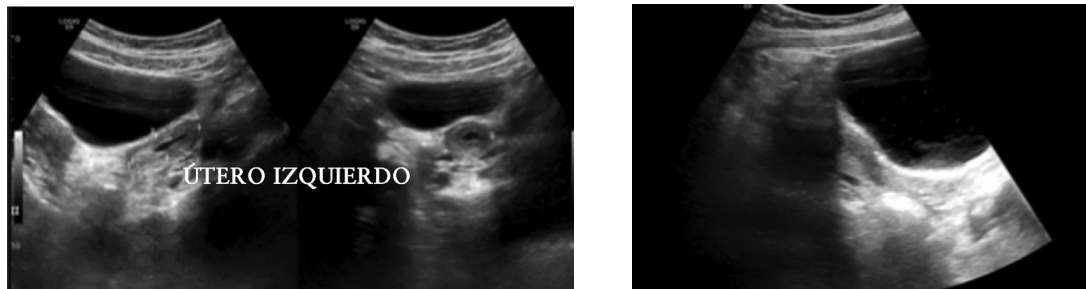
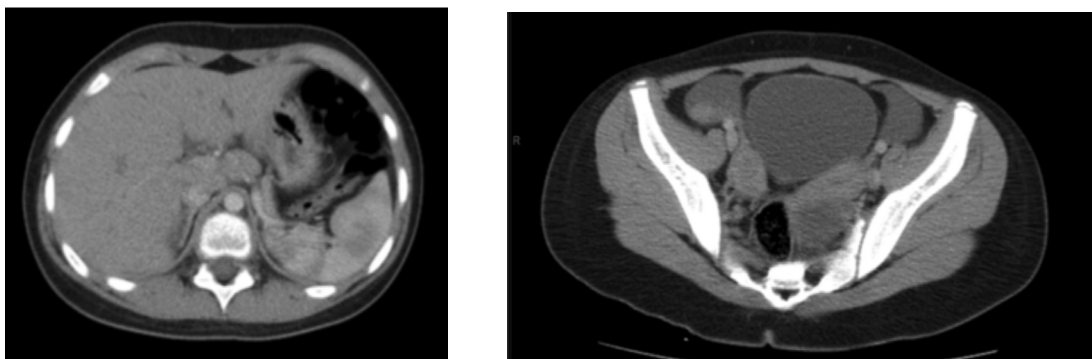
En la realización del estudio de imagen ecográfica se visualizó líquido anecoico de tipo interasa al igual que en la región contralateral, (figura 1) imagen quística en la base de la vejiga urinaria con dimensiones de 5.68 cm x 4.38 cm x 5.12 cm, volumen de 66.70 ml, útero esta entre la vejiga y por arriba de la lesión quística con dimensiones de 3.61 cm x 1.21 cm x 2.40 cm, volumen de

Figura 1. Ecografía donde se muestra el hematocolpos

5.48 ml, remanente de útero localizado en el anexo derecho con similares dimensiones del anterior. (figura 2)

Ante los resultados de la ecografía se decide realizar una tomografía simple de abdomen para determinar el tipo de mal formación uterina y la dependencia de la colección para va-

ginal. En la tomografía se evidencio un útero con morfología didelfo, colección bilateral de predominio izquierdo, sugiriendo hematocolpos. Los ovarios con la presencia de quistes foliculares. A nivel del tracto urinario se objetivo agenesia renal izquierda con hidronefrosis derecha compensatoria. (figura 3)

Figura 2 Ecografía donde se muestra el útero didelfo en la primera el útero izquierdo y en la segunda el útero derecho.**Figura. 3.** Tomografía donde se evidencia agenesia renal izquierda y útero didelfo respectivamente

Debido a los hallazgos encontrados con la asociación de anomalías renales y genitales y aunado a la triada de dolor tipo cólico, flujo mal oliente y amenorrea nos encontramos frente a un escenario de síndrome de Herlyn - Werner - Wunderlich.

DISCUSIÓN

El síndrome de Herlyn - Werner -Wunderlich es una anomalía congénita poco frecuente en la que coexiste la duplicación de útero vaginal con hemivagina obstruida o ciega y agenesia renal ipsilateral¹. En 1992 Müller presento un caso de útero didelfo con hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral². En 1971 la asociación de agenesia renal y hemivagina ciega ipsilateral se le denominó síndrome de Herlyn - Werner y la asociación de útero didelfo, hematocervix y vagina con aplasia renal unilateral se describió en 1976 por Wunderlich³.

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) esta definición también incluye otro tipo de anomalías renales, no solo la agenesia renal⁴.

Esta anomalía es consecuencia de la falta de desarrollo al momento de la fusión de los conductos de Müller. El origen embriológico común del aparato urinario y reproductivo explica la coexistencia de anomalías urinarias asociadas a mal formaciones genitales. Entre las alteraciones del tracto urinario más frecuentes se encuentran la agenesia renal, doble sistema colector, duplicación renal y riñón en herradura⁵.

La etiología exacta del síndrome es desconocida. Se ha observado un patrón de herencia poligénico, además de posibles efectos ambientales como la exposición durante el desarrollo embrionario a radiaciones ionizantes, infecciones intrauterinas o tóxicos como el dietilbestrol⁶.

Se ha observado que estas anomalías se presentan de manera más frecuente en el lado derecho⁷.

La prevalencia del síndrome es indeterminada con cifras en la bibliografía con resultados

dispares. Sin embargo, parece ser que se sitúa en torno al 2-3 % en la población con problemas de fertilidad y del 0,3-1% en la población general⁸. Debido a su carácter raro el número de casos publicados es escaso⁹.

Los síntomas se suelen presentar poco después de la menarca derivado de la formación de hematocolpos que causa dismenorrea y masa a nivel del saco de Douglas, así como alteraciones en el ciclo menstrual (oligomenorrea o amenorrea) sin embargo los síntomas son inespecíficos que junto con un patrón menstrual normal hacen difícil su diagnóstico.

La forma de presentación más habitual en los casos publicados es la triada de dolor pélvico, flujo fétido y alteraciones menstruales poco tiempo después de la menarca. Estos síntomas se presentan por la formación de hematocolpos que origina dismenorrea¹⁰.

Las complicaciones pueden manifestarse en forma de hematocolpos, piosalpinx o incluso pelviperitonitis. Si esto se convierte en padecimiento de mayor evolución puede parecer endometriosis, adherencias pélvicas y riesgo incrementado de infertilidad¹¹.

Actualmente la técnica más utilizada para el diagnóstico es la ecografía pudiendo ser transvaginal recurriendo a la resonancia magnética en los casos complejos o de difícil diagnóstico⁸.

En el diagnóstico de este síndrome se puede demorar muchos meses porque en la mayoría de los casos la menstruación es normal debido a que la menstruación se suele presentar a través del hemiútero no obstruido¹². Lo anterior aunado a la presencia de síntomas inespecíficos, hace difícil su diagnóstico de forma temprana, y cuando comienzan con dismenorrea son tratadas inicialmente con antiinflamatorios o anticonceptivos orales, algo que modifica y retrasa el tratamiento adecuado¹¹. Como ocurrió en nuestro caso en la consulta de primer contacto se sospechó de un probable escenario de apendicitis y fue con la evidencia de la ecografía que además cabe mencionar ante la evidencia de útero didelfo no se limitó al estudio pélvico en ese mismo evento se realizó la ecografía abdominal y la tomografía abdominopélvica cuando se pensó en la existencia de un síndrome mülleriano. Como se ha publicado el diagnóstico suele realizarse tras la menarca.

La causa de retraso en el diagnóstico son la presencia de menstruación irregular a través del hemiútero no obstruido, la presentación rara de la enfermedad, y el tratamiento de la dismenorrea con analgésicos que pueden enmascarar el cuadro¹².

Los métodos diagnósticos más recomendados son la resonancia magnética y la ecografía 3 D transvaginal⁸. En nuestro caso no es posible realizar el estudio transvaginal por la característica núbil de la paciente. La resonancia permite la posibilidad de diagnóstico urológico adicional por lo que se sigue recomendando como la técnica de primera elección, que en nuestro caso se demostró que se puede realizar el diagnóstico con la ecografía y tomografía.

En ocasiones se utiliza también la histerosalpingografía y la cistografía retrograda para detectar defectos o anomalías a nivel urogenital, debido a su bajo costo. La laparoscopia puede ayudar de forma terapéutica en casos seleccionados: drenaje de hematocolpos, septoplastia o marsupialización de la vagina ciega¹¹.

Sin el tratamiento adecuado y oportuno esta enfermedad deriva en una serie de complicaciones a corto y largo plazo⁵. Dentro de estas complicaciones se mencionan a corto plazo piohematocolpos, piosalpinx, hematómetra o piometra. Y las mencionadas a largo plazo se produce endometriosis, pelviperitonitis, adherencias pélvicas y riesgo aumentado de aborto de repetición.

El tratamiento es quirúrgico, conservador y consiste en la resección de tabique vaginal y marsupialización de la hemivagina ciega, así como el drenaje de las colecciones si es que existen¹³.

En nuestro caso se realizó laparoscopia, histeroscopia operatoria con resección de tabique vaginal, drenaje de quiste cervical.

El hecho de que una paciente presente una malformación mülleriana conlleva disminución de la fertilidad, aunque no necesariamente problemas de infertilidad. En algunas series publicadas se encuentra un 67% de embarazos a término sin complicaciones, un 23% de abortos y un 15% de partos pretérmino¹¹.

En el tratamiento quirúrgico la opción más adecuada consiste en la escisión del septo, marsupialización de la hemivagina ciega y drenaje

de las colecciones. El tratamiento quirúrgico suprime el dolor y mejora la capacidad reproductiva, así como evita las complicaciones a largo plazo.

En el contexto de la malformación renal se debe monitorear de forma periódica la función renal, así como reforzar las medidas de prevención de las infecciones urinarias al tratarse de pacientes con un solo riñón.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Herlyn – Werner – Wunderlich se puede presentar como una triada poco conocida, cuya frecuencia es subestimada, siendo una anomalía de difícil diagnóstico, por su carácter raro. El diagnóstico se establece mediante sintomatología, examen físico y estudios de imagen. El diagnóstico temprano es fundamental para mejorar los síntomas y preservar la función reproductiva. El tratamiento consiste en la escisión del septo, drenaje de colecciones y marsupialización de la vagina ciega.

Declaraciones

Los autores declaran no tener conflictos de interés de ninguna clase, que el trabajo ha sido aprobado por el comité de ética responsable en el lugar de trabajo y no declaran medios de financiación del trabajo realizado. El artículo fue remitido con el consentimiento de todos los autores para su evaluación y publicación.

Declarations

The authors declare that they have no conflicts of interest, that the work has been approved by the ethics committee responsible in the workplace, and do not declare means of financing of the work carried out. The article was sent with the consent of all authors for their evaluation and publication.

REFERENCIAS

1. Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PMS, Marchetti P, Ferro F. HerlynWerner-Wunderlich syndrome: Uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis.

- Sonographic and MR findings in 11 cases. *Pediatr Radiol.* 2007;37:657—65.
2. Garcia Gonzalez P, Meana Moris AR, Garcia Chapullé A, Matesanz Perez JL. Lesión quística congénita en la pelvis: un caso de útero didelfo con doble vagina, hematocolpos y agenesia renal ipsilateral: papel de la resonancia magnética. *Radiología.* 2009; 51: 194-7
 3. Wu T-H, Wu T-T, Ng Y- Y, Ng S-C, Su P-H, Chen J-Y, et al. Herlyn Werner-Wunderlich Síndrome consisting of uterine didelphys. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in a newborn. *Pediatr Neonatol.* 2012;53:68—71.
 4. Bajaj S, Misra R, Thukral B, Gupta R. OH-VIRA: Uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Advantage MRI. *J Hum Reprod Sci.* 2012;5:67.
 5. Osornio-Sanchez V, Santana-Rios Z, Fulda-Graue SD, Pérez-Becerra R, Urdiales-Ortiz A. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Revisión de la literatura y reporte de caso. *Rev Mex Urol.* 2012; 72:31—4.
 6. Aguilar Gallardo C, García-Herrero S, Vicente Medrano J, Melo MAB. Pronóstico reproductivo de las malformaciones mullerianas. *Prog Obstet Ginecol.* 2008;51:721 – 36.
 7. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge J-M. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (HerlynWerner-Wunderlich syndrome). *J Pediatr Surg.* 2006;41: 987—92.
 8. Sociedad Española de Ginecología Y Obstetricia. Protocolos SEGO. Anomalías congénitas del útero. 2013.
 9. Rana R, Pasrija S, Puri M. Herlyn-Werner-Wunderlich síndrome with pregnancy: A rare presentation. *Congenit Anomalies.* 2008;48:142—3.
 10. Cox D, Ching B. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: A rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Reports [Internet].* 2012;6:9—15 [citado 9 Oct 2013]. Disponible en: <http://www.radiologycases.com/index.php/radiologycases/article/view/877>
 11. Del Vescovo R, Battisti S, di Paola V, Piccolo CL, Cazzato RL, Sansoni I, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literatura review), and differential diagnosis. *BMC Med Imaging.* 2012;12:4.
 12. Aveiro AC, Miranda V, Cabral AJ, Nunes S, Paulo F, Freitas C. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: A rare cause of pelvic pain in adolescent girls. *BMJ Case Reports.* 2011;2011.
 13. Cox D, Ching B. Herlyn-Werner- Wunderlich syndrome: A rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Reports [Internet].* 2012;6:9—15 [citado 9 Oct 2013]. Disponible en: <http://www.radiologycases.com/index.php/radiologycases/article/view/877>.

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de 11 años que presento un cuadro clínico de oligomenorrea, leucorrea y dolor pélvico tipo cólico. Se ha pensado por el dolor abdominal en la posibilidad de apendicitis modificada por lo que se realizó ecografía pélvica con los hallazgos de útero didelfo, quiste anexial derecho y agenesia renal izquierda, datos compatibles con síndrome de Herlyn - Werner - Wunderlich.

Palabras clave: Síndrome De Herlyn - Werner - Wunderlich, Utero Didelfo, Agenesia Renal, Hematocolpos.