

Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich como causa infrecuente de dolor pélvico. A propósito de un caso

Herlyn Werner Wunderlich syndrome as an uncommon cause of pelvic pain. Case report

Alejandro Uriza Bernal¹, Laura Daniela Muñoz Torres², Jonathan Alexander Guezguan Pérez³, Miguel Ángel Montañez Aldana⁴

Resumen

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es un trastorno genético del tracto urogenital. Este se caracteriza por la triada de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal unilateral. Se manifiesta normalmente hasta la menarquía, cuando debutan con dismenorrea, dolor pélvico y masa palpable debido al hematocolpos secundario. Es importante el abordaje multidisciplinario entre los equipos de pediatría y ginecología. La aproximación diagnóstica se hace mediante la ultrasonografía que detecta las

malformaciones urogenitales, el *gold standard* es la resonancia magnética simple de abdomen y pelvis y el tratamiento de elección es quirúrgico. Este síndrome conduce a una serie de complicaciones ginecológicas que deben ser evaluadas con periodicidad. La importancia de este caso radica en presentar una patología con muy baja prevalencia que ocasiona dolor abdominal de origen ginecológico, describir cómo puede hacerse una aproximación diagnóstica y proponer un tratamiento y seguimiento adecuados.

1. Estudiante de medicina, Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia. Grupo de investigación clínica UPTC
2. Estudiante de medicina, Grupo de Investigación clínica UPTC, Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia
3. Residente medicina interna, Grupo de Investigación clínica UPTC, Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia.
4. Ginecólogo y Obstetra, Hospital Universitario San Rafael de Tunja.

A. Uriza <https://orcid.org/0000-0003-0426-1323>
 M. Montañez <https://orcid.org/0000-0003-3618-1790>
 J. A. Guezguan Pérez <https://orcid.org/0000-0002-6301-4923>
 L. D. Muñoz <https://orcid.org/0000-0002-7348-9199>

Autor responsable:
 Jonathan Alexander Guezguan Pérez, alexander.guezguan@gmail.com

Recibido: 23/12/22 Aceptado: 20/03/23

Palabras clave: síndrome de Herlyn Werner Wunderlich, agenesia renal, hemivagina obstruida, útero difelfo, Reporte de caso

Abstract

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a genetic disorder of the urogenital tract. It is characterized by the triad of didelphic uterus, obstructed hemivagina and unilateral renal agenesis. It usually manifests until menarche, when it de-



buts with dysmenorrhea, pelvic pain and palpable mass due to secondary hematocolpos. A multidisciplinary approach between pediatric and gynecological teams is important. The diagnostic approach is made by ultrasonography which detects urogenital malformations, the gold standard is simple nuclear magnetic resonance of the abdomen and pelvis and the treatment of choice is surgical. This syndrome leads to a series of gynecological complications that should be evaluated periodically. The importance of this case lies in presenting a pathology with a very low prevalence that causes abdominal pain of gynecological origin, describing how a diagnostic approach can be made and proposing an adequate treatment and follow-up.

Keywords: Herlyn Werner Wunderlich Syndrome, renal agenesis, obstructed hemivagina, diphtilic uterus, Case Report

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW), también conocido como síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral.¹ Es definido como una anomalía congénita de los conductos de Müller, causada por un fallo de fusión. Se caracteriza por la tríada de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral; su prevalencia se estima entre 0,1% y 3,8% con una incidencia del 0,6-10% del total de las anomalías müllerianas.^{2,3}

Este fue descrito por primera vez en 1971, por Herlyn y Werner, como agenesia renal y una hemivagina ipsilateral ciega.⁴ En 1976, Wunderlich describió la asociación de agenesia renal con útero didelfo definido como la duplicación completa de los cuernos uterinos y dos vaginas separadas por un tabique longitudinal, con flujo menstrual normal

y vagina única con hematocolpos contralateral.⁵

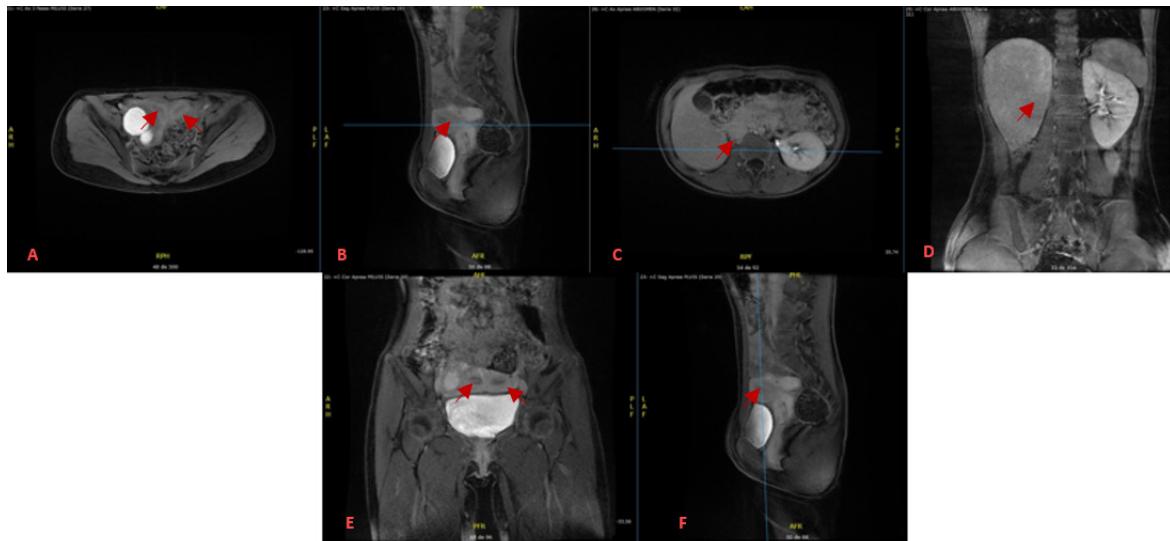
El sistema genitourinario comienza su desarrollo embriológico a partir de la quinta semana de gestación, allí los conductos paramesonéfricos desarrollados del mesodermo embrionario, forman las trompas uterinas, en la octava semana migran a la línea media y se fusionan con el útero, el cuello uterino y la parte superior de la vagina⁶ cuando esto tiene lugar, se forma un tabique en el canal uterovaginal primordial y en el caso de ocurrir una falla en el proceso de reabsorción de ese tabique, pueden ocurrir varios tipos de anomalías, como el útero didelfo con hemivagina obstruida por el tabique o el útero septado.^{7,8}

Durante el proceso de formación del sistema genitourinario, los conductos mesonéfricos, también facilitan la fusión del conducto paramesonéfrico y se asocian a cambios en la yema ureteral regular y diferenciación renal, con la consiguiente agenesia renal. El conducto mesonéfrico está ausente, el conducto paramesonéfrico se desplaza hacia el lado ipsilateral y no se fusiona con el conducto contralateral, lo que da como resultado un útero didelfo. Además, debido a que el conducto paramesonéfrico desplazado no puede contactar con el seno urogenital, se forma un saco ciego, seguido de una hemivagina imperforada u obstruida.^{9,10}

La mayoría de las pacientes se mantienen asintomáticas hasta la menarquía y debutan con la tríada clínica característica de esta enfermedad: dismenorrea, dolor pélvico y/o masa palpable debido al hematocolpos asociado.¹¹ Es importante realizar un diagnóstico precoz con el fin de evitar complicaciones como endometriosis, adherencias en la pelvis, piosalpinx o piocolpos y problemas de fertilidad. Con respecto al tratamiento se reali-

Figura 1. A y B.

Cortes axial y sagital a nivel de la pelvis con evidencia de los dos cuernos uterinos. C y D: Cortes Axial y Coronal a nivel renal con evidencia de agenesia renal derecha. E y F Cortes coronal y sagital a nivel de la pelvis con evidencia de los dos cuernos uterinos.



za resección quirúrgica del septo obstruido y drenaje de la hemivagina obstruida.³

A continuación, se presenta un caso diagnosticado en el Hospital Universitario San Rafael de Tunja, Boyacá, Colombia.

REPORTE DE CASO

Paciente de 12 años, que consultó al servicio de urgencias pediátricas por dolor insidioso, que aumentó gradualmente, en fosa ilíaca derecha, asociado a sensación de masa en el flanco derecho. Al examen físico se palpó masa suprapúbica dolorosa, localizada en la fosa iliaca derecha.

Se realizó una ecografía transabdominal, que evidenció: un cuerpo uterino de dimensiones aumentadas de 70 x 40 x 30 mm, con un endometrio de 3 mm de grosor y una vejiga distendida de paredes delgadas, con efecto compresivo por masas. El riñón izquierdo aumentado de tamaño y agenesia renal de-

recha; adicionalmente, se evidenció imagen alargada de bordes definidos con material particulado que medía 60 mm, que sugería hematocolpos en un segundo cuerpo uterino, se observó anexo derecho con imágenes redondeadas de bordes definidos que median 73 x 61 mm, 58 x 49 mm y 40 x 30 mm de 50 x 70 mm, con material que sugería la presencia de endometrioma. Se difiere estudio con resonancia posterior al egreso por priorización de procedimiento quirúrgico de urgencia.

En la exploración quirúrgica se identificó vagina con doble canal, el izquierdo permeable y derecho con membrana imperforada y múltiples hematocolpos en su interior, se realizó pinzamiento de la membrana, mediante una incisión en cruz, se evacuaron aproximadamente 700 mL de sangre menstrual no fétida, posteriormente se realizó lavado de cavidad vaginal con 1000 mL de solución salina; intraoperatoriamente se de-

cide únicamente realización de incisión en cruz sin eversión de bordes ni drenaje, con adecuada evolución postoperatoria.

Tras el egreso y de manera ambulatoria, se realizó resonancia magnética abdominopélvica simple y con contraste, que reportó útero didelfo, con imagen anexial derecha de estructura tubular serpiginosa adyacente, sugestiva de hematosalpinx, dos hemivagina con discreta distensión y con probable contenido hemático residual y agenesia renal derecha (Figura 1).

DISCUSIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una entidad extremadamente rara y catalogada como una enfermedad huérfana debido a su prevalencia menor al 1% en Colombia, las pacientes suelen debutar con una triada clínica tardía, caracterizada por dismenorrea, dolor pélvico y/o masa palpable debido al hematocolpos asociado¹¹ que se revela en la menarquia; esta presentación clínica suele confundirse con otros trastornos pélvicos inflamatorios e infecciosos, por lo que se administran medicamentos antiinflamatorios, anticonceptivos y/o antibióticos que alivian los síntomas, pero pueden retrasar el diagnóstico¹² en nuestro caso, el diagnóstico de la paciente se realizó a una adolescente durante su menarquia como parte del estudio de dolor abdominal mediante una ecografía transabdominal.

El *gold standard* para el diagnóstico es la resonancia magnética, con una sensibilidad y especificidad cercanas al 100%, no obstante, la ecografía, ha reportado rendimientos diagnósticos muy altos, incluso mejorando cuando se utiliza la ecografía 3D.¹³

La edad media de diagnóstico, varía entre pacientes con obstrucción vaginal com-

pleta y obstrucción vaginal incompleta, siendo $13,00 \pm 2,05$ y $24,74 \pm 7,73$ años, respectivamente,¹⁴ lo cual concuerda con la edad de presentación de esta paciente.

Se han informado casos de diagnóstico prenatal exitoso en la semana 25 de gestación, momento en el cual el feto se encuentra bajo el influjo de las hormonas maternas y placentarias.¹⁵ En estos casos se detecta una lesión quística retrovesical (hidrocolpos) secundaria a obstrucción por flujo vaginal, así como agenesia renal unilateral¹² pero en nuestro medio no se hace de manera habitual el diagnóstico gestacional, debido a las dificultades técnicas y limitaciones de la ultrasonografía como método de pesquisa la confirmación mediante resonancia, en nuestro caso se realizó de manera ambulatoria.

La corrección quirúrgica del tabique vaginal obstructivo con resección y drenaje, es el tratamiento de elección^{10,12} sin embargo, la ablación endoscópica del tabique vaginal se brinda como una alternativa al manejo convencional este es mínimamente invasivo y eficaz para el tratamiento, principalmente en adolescentes con dismenorrea cíclica y hematocolpos; se ha reportado un aumento de la complejidad y riesgo posquirúrgico, con algunas complicaciones como: fibrosis, estenosis, infección y necesidad de reintervención en aquellas pacientes con tabique grueso, área de resección estrechada, paredes laterales colapsadas y ubicación alta del tabique, en estos casos se sugieren: el taponamiento vaginal, los dilatadores vaginales y los stents.¹⁶ En esta oportunidad la paciente recibió el manejo quirúrgico convencional mediante incisión en cruz, con adecuada respuesta clínica y egreso satisfactorio. Debido a la política institucional del hospital, especialmente del comité de ética, no se puede continuar seguimiento a la paciente de ma-

nera ambulatoria a menos que ella consulte, lo cual no sucedió.

Con respecto a las complicaciones secundarias a anomalías de los conductos paramesonéfricos, se han descrito tasas de endometriosis del 17-35% en mujeres con útero didelfo, siendo mayores cuando existe obstrucción hemivaginal completa.^{14,17} En estos casos, la extracción laparoscópica alivia el dolor y mejora la fertilidad y la calidad de vida.¹⁸ Estas variables deben ser consideradas para el seguimiento de las pacientes y mejorar el pronóstico de gestaciones futuras, si se prevén las complicaciones.^{19,16}

Existen reportes de casos donde se desarrolla adenocarcinoma endometrioide no asociado con el virus del papiloma humano en el cuello uterino semiobstruido y carcinoma de células claras en el lado obstruido de la pared vaginal.²⁰ También, se reporta que el 25% de las mujeres, desarrollan complicaciones ginecológicas, tales como: infertilidad primaria debida a endometriosis y abscesos pélvicos.¹

En aquellas pacientes que no presentan comorbilidades, se ha descrito que existe una mayor posibilidad de tener un embarazo exitoso, sin embargo, se ha evidenciado mayor riesgo de parto pretérmino, ruptura prematura de membranas, restricción del crecimiento fetal y presentaciones fetales anormales al momento del parto^{19,16}, razones por las cuales debe realizarse el seguimiento periódico de las pacientes.

CONCLUSIONES

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich compuesto por útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal unilateral, se convierte en un reto diagnóstico multidisciplinario de las especialidades de pediatría, gine-

cología e incluso genética siendo en muchas oportunidades el pediatra el que se enfrenta en primera instancia a un paciente con dolor abdomino pélvico agudo para el cual la probabilidad pretest es baja y se encuentra condicionada por la realización de imágenes como la ultrasonografía realizada por un experto y la confirmación diagnóstica mediante resonancia magnética, el tratamiento quirúrgico dependerá de las características individuales, en este caso fue exitoso. Es importante dar seguimiento a las pacientes debido a las complicaciones ginecológicas como la esterilidad y las infecciones del sistema genital femenino.

Los autores declaran que este trabajo no ha sido publicado, ni está en vías de considerarlo para su publicación en otra revista, se responsabilizan de haber contribuido a la concepción, diseño y realización del trabajo, análisis e interpretación de datos, y de haber participado en redacción del texto y sus revisiones, así como en la aprobación de la versión que finalmente remite. Se declara, además, estar libre de cualquier asociación personal o comercial que pueda suponer un conflicto de intereses en conexión con el artículo remitido.

Referencias

1. Cappello S, Piccolo E, Cucinelli F, Casadei L, Piccione E, Salerno MG. Successful preterm pregnancy in a rare variation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. BMC Pregnancy Childbirth. diciembre de 2018;18(1):498.
2. Kudela G, Wiernik A, Drosdzol-Cop A, Machnikowska-Sokołowska M, Gawlik A, Hyla-Klekot L, et al. Multiple variants of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome – one clinical center case series and the systematic review of 734 cases. J Pediatr Urol. octubre de 2021;17(5):653.e1-653.e9.
3. DeSalvo MN. Radiation necrosis of the pons after radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma: Diagnosis and treatment. J Radiol Case Rep. 20 de julio de 2012;6(7):9-16.

4. 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. abril de 1971;31(4):340-7.
5. Wunderlich M. [Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney]. Zentralbl Gynakol. 1976;98(9):559-62.
6. Sarac A, Demir MK. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare cause of infertility (2009: 2b). Eur Radiol. mayo de 2009;19(5):1306-8.
7. Rana R, Pasrija S, Puri M. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with pregnancy: A rare presentation. Congenit Anom. septiembre de 2008;48(3):142-3.
8. Beer WM, Carstairs SD. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome: An Unusual Presentation of Acute Vaginal Pain. J Emerg Med. octubre de 2013;45(4):541-3.
9. Zhou Y, Fu X, Qian H, Lin K, Wang J, Zhou S, et al. A Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome Variant with Ipsilateral Renal Absence and a Contralateral Duplex Collecting System in a 26-Year-Old Female. Gynecol Obstet Invest. 2014;77(2):137-40.
10. Yavuz A, Bora A, Kurdoğlu M, Goya C, Kurdoğlu Z, Beyazal M, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Merits of Sonographic and Magnetic Resonance Imaging for Accurate Diagnosis and Patient Management in 13 Cases. J Pediatr Adolesc Gynecol. febrero de 2015;28(1):47-52.
11. 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. noviembre de 2013;21(4):773-89.
12. Han BH, Park SB, Lee YJ, Lee KS, Lee YK. Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) suspected on the presence of hydrocolpos on prenatal sonography: Uterus Didelphys with Blind Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis. J Clin Ultrasound. julio de 2013;41(6):380-2.
13. Gutiérrez-Montufar OO, Zambrano-Moncayo CP, Otálora-Gallego MC, Meneses-Parra AL, Díaz-Yamal I. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Colomb Obstet Ginecol. 30 de diciembre de 2021;72(4):407-22.
14. Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Int J Gynecol Obstet. mayo de 2013;121(2):173-5.
15. Tuna T, Estevão-Costa J, Ramalho C, Fragoso AC. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Report of a Prenatally Recognised Case and Review of the Literature. Urology. marzo de 2019;125:205-9.
16. Lopes Dias J, Jogo R. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: pre- and post-surgical MRI and US findings. Abdom Imaging. octubre de 2015;40(7):2667-82.
17. Tong J, Zhu L, Chen N, Lang J. Endometriosis in association with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Fertil Steril. septiembre de 2014;102(3):790-4.
18. Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH. New Classification of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. Chin Med J (Engl). 20 de enero de 2015;128(2):222-5.
19. Pereira N, Anderson SH, Verrecchio ES, Brown MA, Glassner MJ. Hemivaginal Septum Resection in a Patient With a Rare Variant of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. J Minim Invasive Gynecol. noviembre de 2014;21(6):1113-7.
20. Watanabe Y, Etoh T, Nakai H. Adenocarcinoma of the lower female genital tract in patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Am J Obstet Gynecol. diciembre de 2012;207(6):e5-6.